

WADY WRODZONE

Przełożenie pni tętniczych z ubytkami w przegrodzie międzykomorowej u wcześniaka z masą urodzeniową 1400 g. Opis pomyślnego przebiegu leczenia



Total transposition of the great arteries with ventricular septal defects in a premature newborn with birth body weight of 1400 g.

A report of successful treatment

Janusz H. Skalski¹, Tomasz Mroczek¹, Zbigniew Kordon², Urszula Kania³, Zofia Mitkowska³, Andrzej Rudziński², Dariusz Pyłtacz¹, Jacek Kołcz¹, Mirosława Dudyńska¹, Jacek J. Pietrzyk³

¹Klinika Kardiologii Dziecięcej UJ CM, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Wydział Lekarski UJ CM, Kraków

²Klinika Kardiologii Dziecięcej, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Wydział Lekarski UJ CM, Kraków

³Katedra Pediatrii, I Klinika Chorób Dzieci, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Wydział Lekarski UJ CM, Kraków

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2008; 5 (2): 143–145

Streszczenie

W pracy opisano pomyślny przebieg leczenia u wcześniaka z niską masą urodzeniową – 1400 g, z całkowitym przełożeniem pni tętniczych, współistniejącymi mnogimi ubytkami w przegrodzie międzykomorowej i drożnym przewodem tętniczym. Termin leczenia operacyjnego odroczone, stosowano stały wlew prostaglandyny E₁. W 13. dobie życia wykonano u dziecka septostomię balonową metodą Rashkinda (masa ciała wynosiła wówczas 1340 g). W 70. dobie życia (wiek chronologiczny 10/52; wiek skorygowany 2/52), przy masie ciała 2450 g przeprowadzono korekcję anatomiczną wady (ang. *arterial switch*). Przebieg pooperyacyjny był pomyślny. 7 miesięcy po wykonanej operacji dziecko rozwija się harmonijnie, nie stwierdza się nieprawidłowości ze strony układu krążenia ani jakichkolwiek zaburzeń neurologicznych.

Słowa kluczowe: kardiologia dziecięca, wrodzone wady serca, przełożenie pni tętniczych, wcześniactwo, bardzo mała masa urodzeniowa.

Wstęp

Zgodnie z przyjętymi współcześnie standardami, techniką chirurgiczną z wyboru w leczeniu przełożenia wielkich pni tętniczych bez współistniejących ciężkich anomalii jest korekcja anatomiczna wady [1, 2]. Zazwyczaj wada dotyczy noworodków urodzonych w fizjologicznym terminie porodu, dojrzałych i dobrze rozwiniętych fizycznie. Wcześniactwo spotykane jest

Abstract

The report describes the course of a successful treatment of a low birth body weight (1400 g) premature newborn with total transposition of the great arteries, concomitant multiple ventricular septal defects and patent ductus arteriosus. The surgical treatment was delayed, employing a continuous prostaglandin E₁ infusion. When 13 days old, the newborn was subjected to Rashkind balloon septostomy (at that time, the body mass was 1340 g). When the child was 70 days old (chronological age of 10/52; corrected age of 2/52) and his body mass was 2450 g, he was subjected to an anatomical correction of the defect (an arterial switch operation). The postoperative course was favourable. Seven months following the operation, the child is developing harmoniously, and no abnormalities involving the circulatory system or neurological disturbances are seen.

Key words: paediatric cardiac surgery, congenital heart defects, transposition of the great arteries, prematurity, very low birth weight.

rzadko, jednak jeśli wada ta współistnieje z małą urodzeniową masą ciała, w sposób istotny komplikuje strategię leczenia i obciąża rokowanie [3–5]. Przeprowadzenie rozległej korekcji operacyjnej u dziecka z bardzo niską urodzeniową masą ciała obciążone jest wysokim ryzykiem z powodu małych rozmiarów operowanych struktur, jak również z powodu problemów technicznych związanych z krążeniem poza-

Adres do korespondencji: prof. dr hab. n. med. Janusz Skalski, ul. Wielicka 265, 30-663 Kraków, tel. +48 12 658 10 23, +48 12 658 20 11 wewn. 1591, e-mail: janusz_skalski@poczta.onet.pl, mikolcz@cyf-kr.edu.pl

ustrojowym. Anatomiczna korekcja sposobem Jatene'a może być wykonana tylko wówczas, gdy lewa komora jest odpowiednio przygotowana do pełnienia funkcji komory systemowej, tzn. w pierwszych 2–3 tygodniach życia lub nieco później (z tolerancją kilku tygodni) w przypadku towarzyszących anomalii sercowo-naczyniowych sprzyjających obciążeniu ciśnieniowemu lewej komory, takich jak istotny hemodynamicznie ubytek w przegrodzie komór [2, 6].

Opis przypadku

Noworodek płci męskiej z ciąży I powikłanej gestozą u matki, urodzony w 32. tygodniu życia płodowego cięciem cesarskim z powodu zagrażającej zamartwicy płodu z masą 1400 g (Apgar 5, 4 i 6 punktów, odpowiednio w 1., 3. i 5. min życia). Po urodzeniu, z powodu narastających zaburzeń oddychania noworodka, początkowo zastosowano donosowo CPAP, a następnie wspomaganą wentylację z FiO₂-1,0. Podaż surfaktantu (Corosurf) nie zmieniła pierwotnie niskiego wysycenia hemoglobiny tlenem (40–60%). W 2. dobie życia noworodka przekazano do naszego szpitala w stanie ogólnym ciężkim ze znaczną sinicą centralną (ciśnienie parcjalne O₂ w krwi tętniczej 21,6 mmHg). W badaniu echokardiograficznym rozpoznano przełożenie wielkich pni tętniczych (d-TGA) ze współistniejącymi dwoma ubytkami w przegrodzie międzykomorowej serca – dużym podnaczyniowym i małym w części mięśniowej przegrody oraz drożnym przewodem tętniczym Botalla. Stwierdzono położenie „bok-do-boku” naczyń tętniczych względem siebie, z przesunięciem spoidel zastawek w osi krótkiej o ok. 30°. Od tylnej zatoki wieńcowej odchodzi samodzielnie gałąź okalająca lewej tętnicy wieńcowej, w dalszym przebiegu krzyżująca od tyłu tętnicę płucną. Od przedniej lewej zatoki odchodzą dwoma niezależnymi ujściami: prawa tętnica wieńcowa oraz gałąź międzykomorowa przednia lewej tętnicy wieńcowej, kierująca się następnie do przodu od tętnicy płucnej (układ nieco zbliżony do typu „e” wg M. Yacoub’a). Ze względu na fakt, że przepływ krwi przez przewód tętniczy miał charakter prawo-lewy (z tętnicy płucnej do aorty), oprócz ciągłego wlewu prostaglandyny E₁ zastosowano insuflację tlenu azotu w stężeniu 15 ppm, stopniowo redukując dawkę przez 3 kolejne dni, aż do jego odstawienia. W dalszej obserwacji, po uzyskaniu obniżenia oporu płucnego i pojawieniu się dwukierunkowego przecieku przez przewód tętniczy, potwierdzono skrajną restrykcję połączenia przez otwór owalny. Utrzymywało się niskie wysycenie krwi tętniczej tlenem. Dziecko ze wskazań życiowych, pomimo wysokiego ryzyka zabiegu z uwagi na małą masę ciała (w chwili zabiegu 1340 g), zostało zakwalifikowane do septostomii balonowej, którą wykonano w 13. dobie życia. Statyczną septostomię wykonano metodą przezskórną z dostępu przez żyłę udową, używając balonowego cewnika Tyshaka® 4F. Uzyskano efektywne (4 mm średnicy) połączenie między przedsionkami z lewo-prawym przeciekiem i z odwróconym (z aorty do tętnicy płucnej) przepływem krwi przez przewód tętniczy. Nastąpiła poprawa utlenowania systemowej krwi tętniczej do wartości 80–90%. W dalszym okresie próby zakończenia wspomaganą wentylacją były nieskuteczne. Uzyskano satysfakcjonujący przyrost masy ciała. W kolejnych

badaniach radiologicznych stwierdzano cechy przebudowy struktury płuc charakterystyczne dla dysplazji oskrzelowo-płucnej i stopniowe narastanie cech nadciśnienia płucnego. W 70. dobie życia (wiek chronologiczny 10/52; wiek skorygowany 2/52, masa ciała 2450 g) przeprowadzono operację sposobem Jatene'a, tj. korekcję anatomiczną przełożenia pni tętniczych (ang. *arterial switch*) i zamknięcia ubytków przegrody międzykomorowej. W okresie pooperacyjnym obserwowano przejściowe zaburzenia przewodzenia: blok przedsionkowo-komorowy trzeciego stopnia, wymagający kilkudniowego wspomaganie stymulatorem zewnętrznym. Wspomaganą wentylację zakończono po 14 dniach od operacji. Aktualnie (wiek chronologiczny 36/52; wiek skorygowany 28/52) chłopiec przekroczył masę ciała 8000 g, rozwija się harmonijnie, bez jakichkolwiek zaburzeń neurologicznych. Stan układu krążenia i płuc jest zadowalający.

Dyskusja

Mała masa urodzeniowa (tj. poniżej 2500 g, *Low Birth Weight*, LBW), a zwłaszcza bardzo mała masa urodzeniowa, poniżej 1500 g (*Very Low Birth Weight*, VLBW) [7] u noworodków z przełożeniem wielkich pni tętniczych wymusza przyjęcie pozastandardowej strategii leczenia.

Wykazano, że masa ciała poniżej 2000 g jest istotnym czynnikiem ryzyka okołoperacyjnego u noworodków z przełożeniem wielkich pni tętniczych. Obecność przetrwałego nadciśnienia płucnego płodowego wymaga zastosowania leczenia mającego na celu obniżenie naczyniowego oporu płucnego. Obecność ubytku przegrody międzykomorowej niekoniecznie warunkuje satysfakcjonujące wysycenie krwi tętniczej tlenem. Dlatego należy w takim przypadku rozważyć wykonanie septostomii balonowej pod kontrolą badania echokardiograficznego. Istotne odroczenie korekcji anatomicznej przełożenia wielkich pni naczyniowych jest możliwe nie tylko dzięki obecności ubytku przegrody międzykomorowej, ale również z powodu, towarzyszącego wcześniactwu, podwyższonego naczyniowego oporu płucnego.

Spektakularne wyniki leczenia wad serca uzyskiwane u wcześniaków z bardzo małą masą ciała są zachętą do podejmowania wczesnej korekcji operacyjnej wad, nawet tak złożonych jak przełożenie pni tętniczych. Wydaje się, że nadal brak uzasadnienia dla takiej strategii, skoro w przypadku „prostej” transpozycji – korygowanej u wcześniaków poniżej 2000 g – uzyskiwano wyniki leczenia operacyjnego daleko gorsze od tych, których oczekujemy w grupie noworodków donoszonych, tzn. znikomej śmiertelności, wyraźnie poniżej 5%, ale także z dobrym ostatecznym wynikiem leczenia. Dobry wynik leczenia jest równoznaczny z brakiem wskazań do wtórnej interwencji chirurgicznej. W przypadku „prostego” przełożenia naczyń, bez obecności VSD, w istocie trudno odrzucić tezę, iż odroczenie operacji nie ma uzasadnienia i może tylko niekorzystnie wpłynąć na ostateczny wynik leczenia [5, 8]. W dostępnym piśmiennictwie nie pojawiały się doniesienia o pierwotnej korekcji całkowitego przełożenia pni tętniczych u wcześniaków z bardzo małą masą ciała, ze współistniejącym ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej. Obecność ubytku z jednej strony naraża dziecko na roz-

wój nadciśnienia płucnego, z drugiej zaś daje zespołowi leczącemu możliwość odroczenia operacji o kilka tygodni, innymi słowy – czas na zwiększenie masy ciała dziecka, a w konsekwencji uzyskanie bezpieczniejszych warunków dla przeprowadzenia operacji.

U opisywanego dziecka od początku zakładano strategię przeprowadzenia korekcji anatomicznej wady, pozostawiając jako ostateczność możliwość wykonania operacji sposobem Senninga, gdyby dziecko w procesie leczenia przestało spełniać kryteria kwalifikacji do korekcji anatomicznej. Operacja została przeprowadzona w czasie relatywnie odległym od dnia urodzin (10 tygodni), jednak wiek tzw. skorygowany w relacji do wcześniactwa wynosił zaledwie 2 tygodnie. Dobry przebieg pooperacyjny potwierdza słuszność podjętej decyzji, która stworzyła szansę przeprowadzenia korekcji wady w czasie możliwie najbardziej optymalnym do uzyskania dobrego finalnego efektu, a przy tym bez objawów mogących świadczyć o rozwoju nadciśnienia płucnego.

Wnioski

Odroczenie przeprowadzenia anatomicznej korekcji całkowitego przełożenia pni tętniczych ze współistniejącymi ubytkami międzykomorowymi u leczonego przez nas wcześniaka z bardzo małą masą urodzeniową (1400 g) aż do 10. ty-

godnia od dnia urodzin skutkowało pełnym powodzeniem leczenia, potwierdzając słuszność obranej strategii postępowania.

Piśmiennictwo

1. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LC, Neger F, Galantier M, Sousa JE. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels: A preliminary report. *Arg Bras Cardiol* 1975; 28: 461.
2. Quaegebeur JM, Rohmer J, Ottenkamp J, Buis T, Kirklin JW, Blacstone, Brom AG. The arterial switch operation. An eight-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 361.
3. Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Touchot A, Losay J, Comas J, Sousa M, Planche C. Anatomic correction of transposition of the great arteries in neonates. *JACC* 1993; 22: 193.
4. Norwood WI, Dobell AR, Freed MD, Kirklin JW, Blackstone EH. The Congenital Heart Surgeons Society: Intermediate results of the arterial switch repair: a 20-institution study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 854-863.
5. Roussin R, Belli E, Bruniaux J, Demontoux S, Touchot A, Planche C, Serraf A. Surgery for transposition of the great arteries in neonates weighing less than 2,000 grams: A consecutive series of 25 patients. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 173-178.
6. Wernovsky G, Jonas RA, Colan SD, Sanders SP, Wessel D, Castaneda AR, Mayer JE Jr. Results of the arterial switch operation in patients with transposition of the great arteries and abnormalities of the mitral valve or left ventricular outflow tract. *JACC* 1990; 16: 1446-1454.
7. Kaneko Y, Tsuchiya K, Yamamoto Y, Yoda H, Yamamoto W, Kobayashi J. Arterial switch in a 1146-gram neonate with transposition of the great arteries and an intramural coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 134: 1064-1065.
8. Oppido G, Napoleone CP, Formigari R, Gabbieri D, Pacini D, Frascaroli G, Gargiulo G. Outcome of cardiac surgery in low birth weight and premature infants. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 26: 44-53.