

WADY WRODZONE

Włączenie spływu z żył wątrobowych do układu płucnego u dzieci z zespołem heterotaksji po zespoleniu żylnopłucnym

Hepatic veins' inclusion in the system of total cavo-pulmonary connection



Tomasz Mroczek, Jerzy Jarosz, Janusz H. Skalski

Klinika Kardiologii Dziecięcej, Collegium Medicum, UJ, Kraków

Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Wydział Lekarski, Collegium Medicum, UJ, Kraków

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2009; 6 (1): 34–37

Streszczenie

Wstęp: Pozostawienie ujścia żył wątrobowych do przedsionka u dzieci z zespołem heterotaksji po operacji sposobem Kawashima może stać się w okresie kilku lat przyczyną narastającej sinicy i niewydolności układu krążenia, głównie z powodu powstawania naczyniowych przetok tętniczo-żylnych w płucach. Opisujemy 2 dzieci po zespoleniu żylnopłucnym, u których włączono spływ z żył wątrobowych do układu płucnego, uzyskując istotny wzrost utlenowania krwi tętniczej.

Słowa kluczowe: kardiologia dziecięca, wrodzone wady serca, operacja Fontana, płucne przetoki tętniczo-żylnie, żyły wątrobowe, heterotaksja.

Abstract

Pulmonary arteriovenous malformations are a major cause of progressive late cyanosis in patients treated with cavopulmonary anastomoses. We have studied two patients with heterotaxy, univentricular congenital heart defect, and azygous continuation of the inferior vena cava who underwent successful incorporation of the hepatic veins into the cavopulmonary circuit for treatment of progressive cyanosis and circulatory failure after a Kawashima procedure. Resolution of pulmonary arteriovenous malformation after hepatic vein inclusion into the cavopulmonary circulation has been reported.

Key words: congenital heart defects, Fontan operation, pulmonary arteriovenous malformations, heterotaxy syndrome, hepatic veins.

Wstęp

Leczenie operacyjne dzieci z wrodzonymi wadami serca o typie pojedynczej komory i brakiem żyły głównej dolnej ograniczone do połączenia żył systemowych z układem płucnym gwarantuje wysycenie krwi tętniczej na poziomie około 85%. Pozostawienie ujścia żył wątrobowych do przedsionka po zespoleniu żylnopłucnym (operacja Kawashima) może stać się w okresie kilku lat przyczyną narastającej sinicy i niewydolności układu krążenia [1]. Obniżenie utlenowania krwi systemowej wiąże się z powstawaniem w płucach przetok tętniczo-żylnych (pt-ż; ang. *pulmonary arteriovenous malformations* – PAVMs) wpływających na obniżenie wysycenia krwi tlenem w żyłach płucnych [2, 3], powstawaniem połączeń pomiędzy żyłami systemowymi a żyłami wątrobowymi oraz pomiędzy żyłami systemowymi a żyłami płucnymi. Za przyczynę powstawania pt-ż w płucach uważa się brak

hipotetycznego „czynnika wątrobowego” we krwi napływającej bezpośrednio do płuc. Spływ z żył wątrobowych odbywa się do przedsionka, z ominięciem łożyska płucnego, a drenaż krwi z dolnej połowy ciała odbywa się przez żyłę nieparzystą lub żyłę nieparzystą dodatkową [4, 5] do żyły głównej górnej. Powstawanie przetok obserwuje się szczególnie często u dzieci z lewostronnym izomeryzmem i brakiem żyły głównej dolnej (polisplenia) po operacji sposobem Kawashima [6–8]. W rutynowym postępowaniu leczenia dzieci z wrodzonymi wadami serca o typie pojedynczej komory spływ z żyły głównej dolnej kierowany jest do układu płucnego w okresie 1–3 lat od operacji sposobem dwukierunkowego Glenna lub Hemi-Fontana, dlatego powstawanie przetok obserwuje się stosunkowo rzadko. Istnieją doniesienia sugerujące, że skierowanie spływu z żył płucnych do układu płucnego u dzieci po zespoleniu żylnopłucnym może doprowadzić do zamknięcia się pt-ż w płucach [9, 10].

Adres do korespondencji: Klinika Kardiologii Dziecięcej, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Wydział Lekarski, Collegium Medicum, Uniwersytet Jagielloński, ul. Wielicka 265, 30-663 Kraków, tel. +48 12 658 10 23, +48 12 658 20 11 w. 1591, e-mail: janusz_skalski@poczta.onet.pl, t_mroczek@hotmail.com

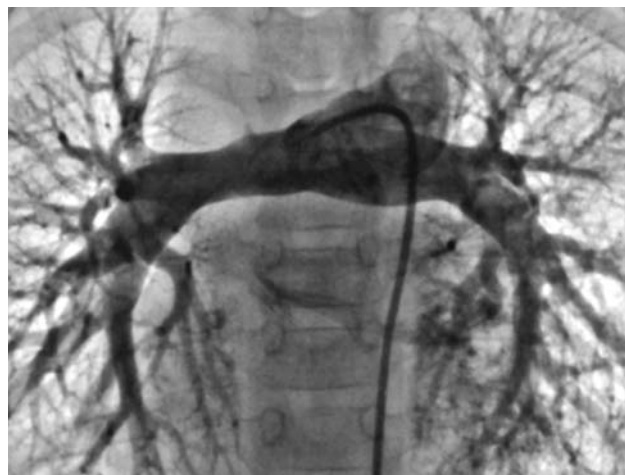
Cel pracy

Celem pracy jest ocena sposobu leczenia polegającego na skierowaniu spływu z żył wątrobowych bezpośrednio do naczyniowego łóżyska płucnego u dzieci z zespołem heterotaksji po zespoleniu żylnopłucnym, wpływu takiego postępowania na wzrost utlenowania krwi tętniczej i regresję pt-ż w płucach.

Materiał i metody

W ostatnim roku, u 2 dzieci z zespołem heterotaksji po operacji sposobem Glenna przeprowadzono w klinice włączenie spływu z żył wątrobowych do układu płucnego. Badania diagnostyczne poprzedzające operacje obejmowały badanie echokardiograficzne oraz badanie hemodynamiczne z angiokardiografią (ryc. 1). Przetoki tętniczo-żylny w płucach rozpoznano w oparciu o kontrastowe badanie echokardiograficzne [11] oraz angiograficzne. W badaniu echokardiograficznym stwierdzano przejście pęcherzyków tworzących się po podaniu kontrastu wodnego do żył płucnych. W badaniu angiograficznym stwierdzano obecność dużych naczyń w obrębie łóżyska oraz gwałtowne przejście kontrastu do lewego przedsionka po podaniu do układu żylnego oraz obniżenie utlenowania krwi w żyłach płucnych poniżej 90%.

Jako leczenie wstępne wykonana została wcześniej operacja sposobem Norwooda, a następnie operacje dwukierunkowego Glenna oraz dwustronnego, dwukierunkowego Glenna. U dziecka I w trakcie badania angiograficznego rozpoznano połączenie pomiędzy żyłą nieparzystą dodatkową a lewymi żyłami płucnymi, które interwencyjnie, przeznaczyniowo zamknięto sprężynkami. U młodszego dziecka (II) wysycenie krwi tlenem w żyłach płucnych wyniosło oko-



Ryc. 1. Angiografia przetok tętniczo-żylnych w płucach. Widoczne przetoki po stronie lewej oraz przedwczesne pojawienie się kontrastu w lewym przedsionku

ło 90%, podczas gdy u starszego (I) około 79%. U dziecka starszego widoczne były duże pt-ż, wskaźnik hematokrytu około 65% (tab. I, II).

Wyniki

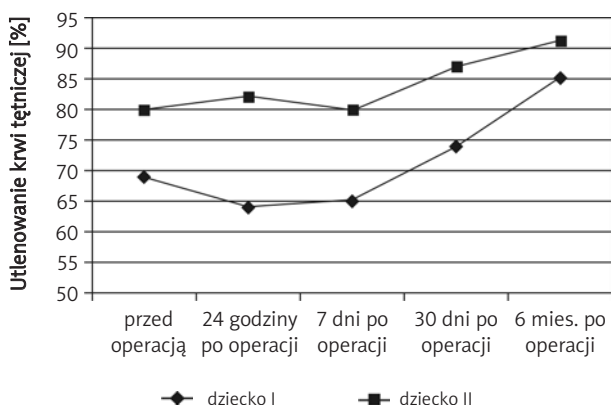
Operacje przeprowadzone w warunkach krążenia pozaustrojowego i hipotermii polegały w obydwóch przypadkach na odcięciu ujść żył wątrobowych od prawego przedsionka i połączeniu ich zewnątrzsercową protezą naczyniową z PTFE o średnicy odpowiednio 12 i 16 mm z tętnicą płucną. Czas hospitalizacji wyniósł odpowiednio 39 i 21 dni. Przedłu-

Tab. I. Rodzaj wrodzonej wady serca

Rodzaj wady	
dziecko I	zespół heterotaksji – lewostronny izomeryzm, kanał przedsionkowo-komorowy z niedorozwojem lewej komory, dwuuściowa prawa komora, częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych (prawostronne żyły do prawego przedsionka), zwężenie zastawkowe i podzastawkowe tętnicy płucnej, lewostronna żyła główna górna, brak żyły głównej dolnej, żyły wątrobowe uchodzące do prawostronnego przedsionka; prawostronny łuk aorty
dziecko II	zespół heterotaksji – lewostronny izomeryzm, wspólny przedsionek, niedorozwój lewej komory, częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych (prawe żyły płucne do prawostronnej części wspólnego przedsionka), brak żyły głównej dolnej, obustronna żyła główna górna, żyły wątrobowe uchodzące do prawej części wspólnego przedsionka, połączenie pomiędzy żyłą nieparzystą a lewostronnymi żyłami płucnymi

Tab. II. Dane podstawowe

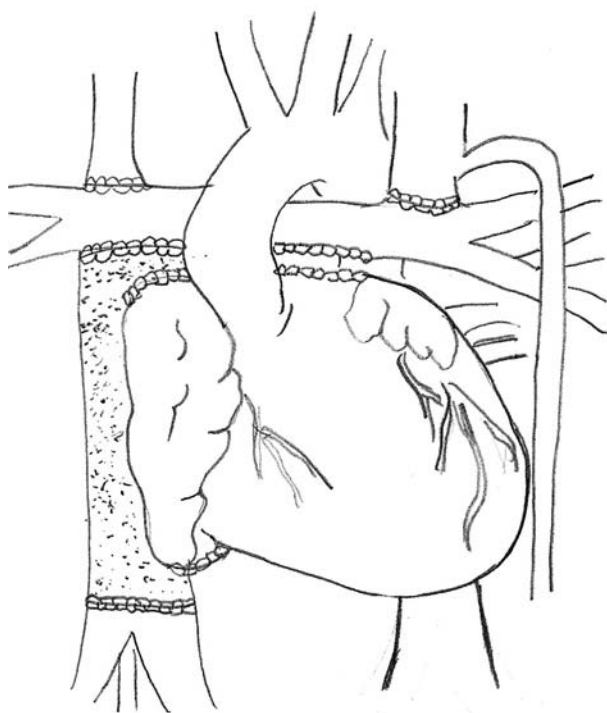
Dziecko	Wiek w chwili operacji (mies.)	Czas od operacji sposobem Glenna (mies.)	Masa ciała (kg)	Operacja wstępna	Leczenie etapowe	Średnica zespolenia zewnątrzsercowego (mm)	Czas zatrzymania krążenia pozaustrojowego (min)
I	99	92	24,5	brak	lewostronny dwukierunkowy Glenn (ryc. 2.)	14	4
II	64	52	13	Norwood	dwustronny, dwukierunkowy Glenn	12	4



Ryc. 2. Utlenianie krwi tętniczej w okresie okołoperacyjnym

żony pobyt związany był z przesiekami do jam surowiczych ciała, okresowo drenowanymi. U dziecka I obserwowano zaburzenia rytmu o charakterze bigeminii i rytmu węzłowego stwierdzone również w okresie przedoperacyjnym. W obydwóch przypadkach uzyskano wzrost utleniania krwi tętniczej (ryc. 2.) oraz, w kilkumiesięcznej obserwacji, poprawę wydolności fizycznej.

Okres obserwacji wyniósł 8 miesięcy. We wczesnym okresie pooperacyjnym stosowano ciągły wlew dożylny heparyny, a następnie, począwszy od 3. doby pooperacyjnej, doustnie aspirynę w dawce 3 mg/kg m.c. W kontrolnym badaniu echokardiograficznym stwierdzano laminarny przepływ krwi w tunelach zewnątrzsercowych. Żadne z dzieci nie wymagało do-



Ryc. 3. Schemat włączenia żył wątrobowych bezpośrednio do układu płucnego u dzieci z zespołem heterotaksji i lewostronnym izomeryzmem po operacji sposobem Kawashima

datkowych interwencji we wczesnym okresie pooperacyjnym. Nie wykonywano kontrolnego badania angiograficznego. Obserwowano stopniowy wzrost utleniania krwi tętniczej.

Dyskusja

Włączenie żył wątrobowych do układu płucnego u dzieci z lewostronnym izomeryzmem po połączeniu żylnopłucnym stwarza warunki do wzrostu utleniania krwi tętniczej i poprawy wydolności układu krążenia. Uzyskanie utleniania na poziomie powyżej 90% należy uznać za zadawalające, uwzględniając, że do krążenia przedostaje się stała domieszka niskoutlenowanej krwi żyłnej z zatoki wieńcowej. Włączenie żył wątrobowych do układu płucnego doprowadza do wzrostu utleniania krwi tętniczej w trojaki sposób. Po pierwsze, eliminuje przeciek krwi z żył wątrobowych. Po drugie, eliminuje przeciek pomiędzy układem żylnym systemowym a układem wrotnym, czyli odwrotnie niż w przypadku np. nadciśnienia wrotnego. Istotny wzrost saturacji bezpośrednio po operacji włączenia żył wątrobowych do układu płucnego jest spowodowany wyeliminowaniem przecieku na tym poziomie. Po trzecie, włączenie splotu z żył wątrobowych bezpośrednio do układu płucnego może doprowadzić z czasem do zamknięcia się pt-ż w płucach. Dowody na zamykanie się przetok tętniczo-żylnych w płucach po włączeniu żył wątrobowych do układu płucnego są bardzo nieliczne i dyskusyjne. W większości przypadków wniośki takie wysuwa się na podstawie stopniowego wzrostu utleniania krwi tętniczej w okresie kilku miesięcy lub lat.

Szczególną predyspozycję dzieci z lewostronnym izomeryzmem do tworzenia przetok naczyńnych potwierdza zaobserwowane prawdopodobieństwo ich wystąpienia – 15% w 3. i 28% w 5. roku po częściowych operacjach wyłączających splot wątrobowy z krążenia płucnego [3]. Obserwacja ta jest tym bardziej istotna, że po identycznych operacjach u dzieci bez polisplenii, ryzyko rozwoju naczyńnych przetok płucnych jest wielokrotnie niższe.

W kilku przypadkach w kontrolnym badaniu angiograficznym stwierdzono zamknięcie się pt-ż w płucach po okresie kilku miesięcy od włączenia żył wątrobowych do układu płucnego [12]. W sytuacjach, gdy miał miejsce preferencyjny napływ krwi z żył wątrobowych do jednostronnego układu płucnego, obserwowano zanik pt-ż po stronie napływu i brak po stronie przeciwnej. Wzrost utleniania krwi tętniczej obserwowano u około 60% dzieci, u których włączono żyły wątrobowe do układu płucnego [13].

Istnieją sugestie, że dzieci z zespołem heterotaksji i lewostronnym izomeryzmem są bardziej narażone na rozwój pt-ż w płucach, bowiem geny odpowiedzialne za proces lateralizacji, nieprawidłowo funkcjonujące u dzieci z zespołem heterotaksji współuczestniczą w procesie angiogenezy (np. kodujące TGF-β), kluczowym w powstaniu pt-ż [14–16].

Technika operacyjna włączenia żył wątrobowych do układu płucnego uzależniona jest od anatomii żył wątrobowych i płucnych. Zastosowano tunel zewnątrzsercowy, aby wyeliminować utrudnienie odpływu krwi z prawych żył płucnych uchodzących w obydwóch przypadkach do prawostronnego przedsionka (ryc. 3.). Stosowanie fenestracji uznano

za niecelowe, bowiem w obecności pt-ż w płucach ciśnienie w tętnicy płucnej jest obniżone. Ponadto stopień wysycenia krwi tętniczej tlenem jest stosunkowo niski po operacji, a ewentualne zamykanie się pt-ż w płucach następuje po okresie kilku miesięcy. Być może zastosowanie fenestracji może mieć znaczenie w sytuacjach granicznych u pacjentów ze znacznie podwyższonym ciśnieniem końcoworozkurczowym w komorze systemowej. Potwierdza się obserwacja zależności pomiędzy powstawaniem pt-ż a czasokresem upływającym od zespolenia żylnopłucnego. Dlatego włączenie żył wątrobowych należy zaplanować zgodnie z harmonogramem leczenia dzieci z wrodzonymi wadami serca o typie pojedynczej komory.

Operacje wykonano z zastosowaniem krążenia pozaustrojowego, bez zakleszczania aorty. Zasadniczą część operacji, tzn. odcięcie żył wątrobowych od prawego przedsionka, wykonano w technice *low-flow* i hipotermii.

Podsumowując, włączenie żył wątrobowych do układu płucnego prowadzi do wzrostu utlenowania krwi tętniczej. Wzrost utlenowania obserwuje się zarówno we wczesnym okresie pooperacyjnym, jak również w średnioodległej, kilkumiesięcznej obserwacji.

Wnioski

Na podstawie własnych obserwacji klinicznych uważamy, że włączenie żył wątrobowych do układu płucnego powinno być traktowane jako kolejny etap leczenia operacyjnego dzieci z wrodzonymi wadami serca o typie pojedynczej komory z zespołem heterotaksji i brakiem żyły głównej.

Piśmiennictwo

- Kim SJ, Bae EJ, Cho DJ, Park IS, Kim YM, Kim WH, Kim SH. Development of pulmonary arteriovenous fistulas after bidirectional cavopulmonary shunt. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 1918-1922.
- Bernstein HS, Brook MM, Silverman NH, Bristow J. Development of pulmonary arteriovenous fistulae in children after cavopulmonary shunt. *Circulation* 1995; 92 (Suppl 2): II309-II314.
- Srivastava D, Preminger T, Lock JE, Mandell V, Keane JF, Mayer JE Jr, Kozakewich H, Spevak PJ. Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease. *Circulation* 1995; 92: 1217-1222.
- Cloutier A, Ash JM, Smallhorn JF, Williams WG, Trusler GA, Rowe RD, Rabinovitch M. Abnormal distribution of pulmonary blood flow after the Glenn shunt or Fontan procedure: risk of development of arteriovenous fistulae. *Circulation* 1985; 72: 471-479.
- Shinohara T, Yokoyama T. Pulmonary arteriovenous malformation in patients with total cavopulmonary shunt: what role does lack of hepatic venous blood flow to the lungs play? *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 343-346.
- Kawata H, Kishimoto H, Ikawa S, Ueno T, Nakajima T, Kayatani F, Inamura N, Nakada T. Pulmonary and systemic arteriovenous fistulas in patients with left isomerism. *Cardiol Young* 1998; 8: 290-294.
- Lamour JM, Hsu DT, Kichuk MR, Galantowicz ME, Quaegebeur JM, Addonizio LJ. Regression of pulmonary arteriovenous malformations following heart transplantation. *Pediatr Transplant* 2000; 4: 280-284.
- Duncan BW, Desai S. Pulmonary arteriovenous malformations after cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 1759-1766.
- Agnoletti G, Borghi A, Anneschino FP, Crupi G. Regression of pulmonary fistulas in congenital heart disease after redirection of hepatic venous flow to the lungs. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 909-911.
- Shah MJ, Rychik J, Fogel MA, Murphy JD, Jacobs ML. Pulmonary AV malformations after superior cavopulmonary connection: resolution after inclusion of hepatic veins in the pulmonary circulation. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 960-963.
- Chang RK, Alejos JC, Atkinson D, Jensen R, Drant S, Galindo A, Laks H. Bubble contrast echocardiography in detecting pulmonary arteriovenous shunting in children with univentricular heart after cavopulmonary anastomosis. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 2052-2058.
- Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW. Pulmonary arteriovenous malformations in children after the Kawashima operation. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1592-1596.
- McElhinney DB, Kreutzer J, Lang P, Mayer JE Jr, del Nido PJ, Lock JE. Incorporation of the hepatic veins into the cavopulmonary circulation in patients with heterotaxy and pulmonary arteriovenous malformations after a Kawashima procedure. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1597-1603.
- van den Driesche S, Mummery CL, Westermann CJ. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: an update on transforming growth factor beta signaling in vasculogenesis and angiogenesis. *Cardiovasc Res* 2003; 58: 20-31.
- Bisgrove BW, Morelli SH, Yost HJ. Genetics of human laterality disorders: insights from vertebrate model systems. *Annu Rev Genomics Hum Genet* 2003; 4: 1-32.
- Belmont JW, Mohapatra B, Towbin JA, Ware SM. Molecular genetics of heterotaxy syndromes. *Curr Opin Cardiol* 2004; 19: 216-220.