

# Współistnienie ciężkiej stenozы aortalnej i restenozы skorygowanej w dzieciństwie koarktacji aorty

Co-existence of severe aortic valve stenosis and recoarctation of the aorta treated surgically in childhood

Marta Jastrzębska<sup>1</sup>, Anna Sajkowska<sup>1</sup>, Lidia Wiechecka-Metzler<sup>1</sup>, Ryszard Kalawski<sup>2</sup>, Henryk Wysocki<sup>1</sup>, Przemysław Guzik<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Katedra i Klinika Intensywnej Terapii Kardiologicznej i Chorób Wewnętrznych, Szpital Kliniczny im. H. Świącickiego, Uniwersytet Medyczny, Poznań

<sup>2</sup>Oddział Kardiochirurgii, Wielospecjalistyczny Szpital Miejski im. J. Strusia, Poznań

## Abstract

Coarctation of the aorta is treated surgically in most of patients during childhood. However, some of them experience recoarctation in future. A 57 year-old woman suffering from chest pain and decreased activity tolerance was admitted to the cardiac department. Physical examinations, lab tests and cardiovascular imaging revealed severe aortic valve stenosis and insignificant narrowing of the aorta. The patient underwent a surgical replacement of the aortic valve without recoarctation repair.

**Key words:** coarctation of aorta, aortic valve stenosis, aortic valve replacement, recoarctation

Kardiol Pol 2012; 70, 2: 169–171

## WSTĘP

Zwężenie aorty, najczęściej na wysokości tzw. cieśni (poniżej odejścia lewej tętnicy podobojczykowej), jest nazywane koarktacją (CoA). Koarktacja aorty jest jedną z najczęstszych wrodzonych wad układu sercowo-naczyniowego. Może współistnieć z dwupłatkową zastawką aorty (> 2/3 pacjentów) i/lub tętniakami tętnic mózgowych, i/lub tętniakiem aorty wstępującej. Za istotną hemodynamicznie uznaje się CoA z gradientem ciśnień przez miejsce zwężenia > 20 mm Hg [1]. Większość przypadków CoA jest operowanych w dzieciństwie, średnio w wieku 9 lat. Operacja kardiochirurgiczna polega zwykle na resekcji zwężenia i zespoleniu kikutów aorty szwem naczyniowym. Po latach stwierdza się u niektórych pacjentów rekoarktację (25%), niedomykalność zastawki mitralnej i trójdzielnej (23%), będące późnymi powikłaniami zabiegu, a także tętniaka aorty wstępującej (23%) lub wady zastawki aortalnej (przede wszystkim zastawkę dwupłatkową)

(63%), które są nierozpoznanymi wcześniej wadami współistniejącymi z CoA [2, 3]. Od ok. 20 lat w leczeniu pierwotnych i wtórnych zwężeń cieśni aorty stosuje się plastykę balonową [4, 5]. Główną przyczyną śmiertelności w 20-letniej obserwacji są powikłania sercowo-naczyniowe lub pęknięcie tętniaka tętnic mózgowych.

## OPIS PRZYPADKU

W 1967 r. 13-letnia pacjentka była operowana z powodu koarktacji aorty. Przez wiele lat nie odczuwała dolegliwości ze strony układu sercowo-naczyniowego i pozostawała pod ambulatoryjną opieką kardiologiczną. W 2002 r. w kontrolnym badaniu echokardiograficznym, w miejscu wcześniej operowanej CoA, stwierdzono nawrót zwężenia aorty zstępującej do 20 mm (gradient ciśnień przez zwężenie w echokardiografii przezprzełykowej: 22 mm Hg), a dodatkowo łagodną stenozę dwupłatkowej zastawki aortalnej. Nie pod-

## Adres do korespondencji:

lek. Marta Jastrzębska, Klinika Intensywnej Terapii Kardiologicznej i Chorób Wewnętrznych, ul. Przybyszewskiego 49, 60–355 Poznań, e-mail: marta.jastrzebska@op.pl

Praca wpłynęła: 15.12.2010 r. Zaakceptowana do druku: 01.06.2011 r.

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne

jęto jednak decyzji o reoperacji. W kolejnych latach zaobserwowano progresję wady zastawki aortalnej ze zwapnieniem płatków i wzrostem gradientu maksymalnego do 56 mm Hg, bez istotnych zmian w cieśni aorty. Od początku 2009 r. u chorej pojawiły się silne, typowe dolegliwości dławicowe, wyzwalane wysiłkiem i znacznie upośledzające aktywność fizyczną. Pacjentkę (57 lat), która przez wiele lat paliła tytoń i miała nadwagę (BMI 27 kg/m<sup>2</sup>), skierowano do Kliniki Kardiologii w celu poszerzenia zakresu diagnostyki. Przy przyjęciu w badaniu przedmiotowym stwierdzono miarową czynność serca, nietypowy szmer wyrzutowy typu *crescendo* słyszalny nad całym sercem (4 wg Levine'a), najgłośniejszy w II. międzyżebrowym i promieniujący do obydwu tętnic szyjnych, a także głośny szmer skurczowy w okolicy międzyłopatkowej. Stwierdzono również osłabione tętno na tętnicach biodrowych. Ciśnienie tętnicze było prawidłowe (L: 126/71 mm Hg; P: 123/74 mm Hg), bez różnic > 20/10 mm Hg między kończynami górnymi. Wskaźnik kostka/ramię wynosił 0,8 (różnica ciśnień między kończynami górnymi i dolnymi wyniosła > 20 mm Hg). W spoczynkowym EKG stwierdzono rytm zatokowy miarowy 58/min i cechy przerostu lewej komory (wskaźnik Sokolowa 36 mm).

Ze względu na zgłaszane przy przyjęciu dolegliwości dławicowe oznaczono stężenie troponiny T (0,01 ng/ml) i aktywność kinazy kreatynowej (87 jμm/l). Stwierdzono także prawidłowe stężenie NT-proBNP (107 pg/ml). W badaniu echokardiograficznym uwidoczniono przerost ścian lewej komory (przegroda międzykomorowa: 16 mm, przypodstawny segment tylnej ściany lewej komory: 15 mm), z frakcją wyrzutową lewej komory wynoszącą 68%, a także ciężką stenozę zastawki aortalnej (pole powierzchni: 0,8 cm<sup>2</sup> ze średnim gradientem przez zastawkę: 50 mm Hg i maksymalnym: 82 mm Hg) oraz zwężenie aorty zstępującej w miejscu cieśni do ok. 20 mm. Po zakwalifikowaniu chorej do zabiegu kardiologicznego w trybie planowym skierowano pacjentkę na koronarografię, w której nie stwierdzono istotnych zwężeń w tętnicach wieńcowych.

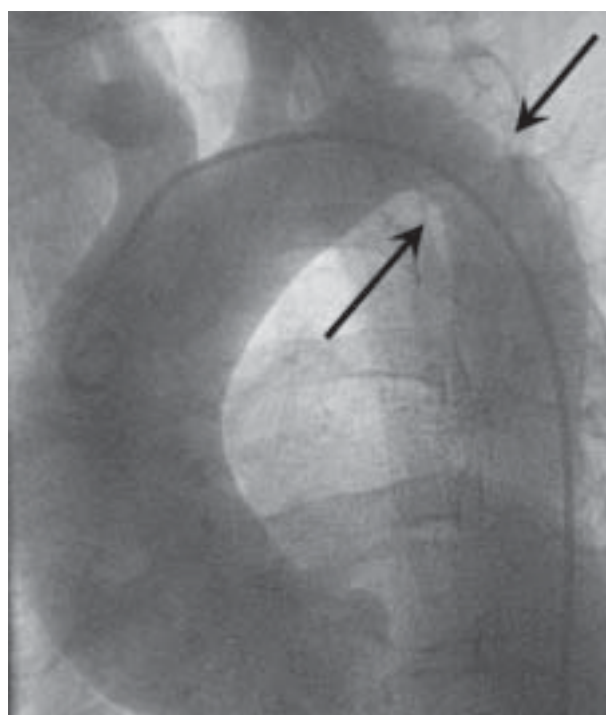
W związku z podejrzeniem nawrotu zwężenia w miejscu operowanej przed laty CoA wykonano badanie tomograficzne aorty z programem naczyniowym (ryc. 1). Potwierdziło ono obecność znacznego zwężenia aorty zstępującej tuż za łukiem do 13,4 mm (na poziomie przepony średnica aorty wyniosła 27 mm). W pomiarach dokonanych podczas aortografii (ryc. 2) nie zaobserwowano istotnego gradientu ciśnień w miejscu restenozy i wykluczono konieczność operacji nawrotu koarktacji.

Badanie metodą rezonansu magnetycznego ośrodkowego układu nerwowego z programem naczyniowym wykłużyło istnienie malformacji naczyniowych w tętnicach mózgowych.

Ostatecznie ze względu na ciężką stenozę zastawki aortalnej i brak hemodynamicznych wskazań do operacji reko-



**Rycina 1.** Badanie tomograficzne aorty z programem naczyniowym — wizualizacja 3D



**Rycina 2.** Aortografia — zwężenie (strzałki) za odejściem tętnicy podobojczykowej lewej — 17 mm, w miejscu koarktacji — 14 mm, za koarktacją — 23 mm

arktacji chorą zakwalifikowano do zabiegu wymiany zastawki aortalnej bez reoperacji aorty. W czasie operacji kardiologicznej wszczepiono sztuczną zastawkę Sorin o średnicy 23 mm. Przebieg operacji i późniejszej rehabilitacji były bez powikłań.

## OMÓWIENIE

W przedstawionym przypadku ciężka stenoza aortalna współistnieje z nawrotem zwężenia po wcześniej operowanej CoA. Taka sytuacja, opisywana w nielicznych pracach, wymaga precyzyjnej oceny klinicznej. Przy podejmowaniu decyzji o terapii należy rozważyć stopień zaawansowania obu wad, a także ich wzajemne oddziaływanie hemodynamiczne. Istnienie ciężkiego zwężenia zastawki aortalnej może zafałszować wartość gradientu ciśnień w miejscu restenozy po operacji CoA w badaniu echokardiograficznym. Różnica ciśnień między kończynami górnymi i dolnymi wyniosła > 20 mm Hg, co jest uznawane za objaw istotnego zwężenia cieśni aorty. Decyzja o konieczności, rodzaju i rozległości zabiegu operacyjnego wymaga szczegółowych konsultacji kardiologa i kardi chirurga. U pacjentów, u których wada zastawki aortalnej współistnieje z restenozą w miejscu wcześniej operowanej CoA, można rozważać dwa schematy postępowania. Pierwszym jest hybrydowa operacja jednoczesnej wymiany zastawki aortalnej i poszerzenia aorty zstępującej, natomiast alternatywę stanowi postępowanie dwuetapowe — najpierw angioplastyka balonowa zwężenia odcinkowego aorty zstępującej, a po 1–2 tygodniach operacja wymiany zastawki aortalnej. Prawidłowe wartości systemowego ciśnienia tętniczego i brak istotnego gradientu ciśnień w miejscu zwężenia aorty w bezpośrednim badaniu hemodynamicznym spowodowały, że u pacjentki nie stwierdzono wskazań do poszerzenia naczynia. Decyzję taką podjęto, mimo że według obecnych stan-

dardów zwężenie aorty można w tym przypadku uznać za istotne ( $\geq 50\%$  w stosunku do średnicy aorty na poziomie przepony). Jest to jednak wskazaniem klasy IIb do interwencji kardiochirurgicznej.

W kontrolnej echokardiografii 6 miesięcy po zabiegu stwierdzono prawidłową funkcję protezy, zmniejszenie gradientu maksymalnego przez zastawkę aortalną do 13 mm Hg, a średniego do 7 mm Hg. Wymiary aorty wstępującej, łuku i miejsca rozpoznanego wcześniej zwężenia w części zstępującej nie zmieniły się. Ciśnienie tętnicze w spoczynku wynosiło 125/75 mm Hg, a podczas wysiłku wzrosło do 145/90 mm Hg. Pacjentka poinformowała o całkowitym ustąpieniu dolegliwości dławicowych i normalizacji wydolności fizycznej.

**Konflikt interesów:** nie zgłoszono

## Piśmiennictwo

1. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease 2010. Eur Heart J, 2010; 31: 2915–2957.
2. Yuan SM, Raanani E. Late complications of coarctation of the aorta. Cardiol J, 2008; 15: 517–524.
3. Turina J, Hippenmeyer-Zingg I, Schönbeck M et al. Severe aortic valve disease and aortic isthmus stenosis in adults. Incidence, clinical aspects and long-term results of surgical treatment. Z Kardiol, 1997; 86: 676–683.
4. Egan M, Holzer R. Comparing balloon angioplasty, stenting and surgery in the treatment of aortic coarctation. Exp Rev Cardiovasc Ther, 2009; 7: 1401–1412.
5. Tanous D, Benson LN, Horlick EM. Coarctation of aorta: evaluation and management. Curr Opin Cardiol, 2009; 24: 509–515.