

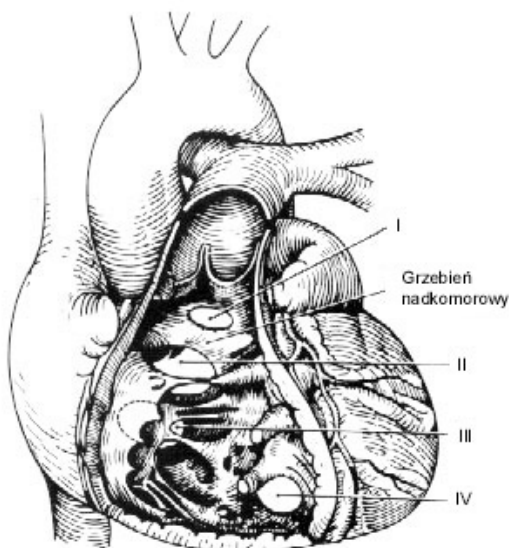
# Ubytek przegrody międzykomorowej

Jacek J. Moll, Marek Kopala, Maciej Moll

## 10.1. Wprowadzenie

Ubytek przegrody międzykomorowej (ang. *Ventricular Septal Defect – VSD*) jest jedną z najczęstszych wad wrodzonych serca. Może występować jako odosobniony lub mnogi. Odosobniony występuje u co piątego dziecka z wadą serca. Biorąc pod uwagę fakt, że może on współistnieć z jedną lub kilkoma naraz wadami, takimi jak: ubytek w przegrodzie przedsionków, zwężenie tętnicy płucnej, przetrwały przewód tętniczy, zwężenie cieśni aorty, przełożenie dużych naczyń czy atrezja zastawki tętnicy płucnej, co drugie dziecko z wadą serca ma przeciek na tym poziomie.

Ubytek w przegrodzie komór po raz pierwszy został opisany przez Rogera w 1879 r. Pierwszy polski opis ubytku międzykomorowego, doskonale udokumentowany i zilustrowany, należy do Henryka Pacanowskiego i pochodzi z 1883 roku. Według klasyfikacji Kirklina istnieją cztery typy ubytków w przegrodzie komór (ryc. 1).



Ryc. 1. Cztery typy ubytków w przegrodzie komór (opis w tekście)

Ubytek typu I jest zlokalizowany pomiędzy grzebieniem nadkomorowym a zastawką tętnicy płucnej, typu II – w obszarze przegrody błoniastej i jej okolicy (ubytok okołobłoniasty) pod grzebieniem nadkomorowym, typu III – w drodze napływu prawej komory, pod płatkami przegrodowym zastawki trójdzielnej (ubytok typu wspólnego kanału), ubytok typu IV w obszarze przegrody mięśniowej, najczęściej w okolicy koniuszka serca. Ubytek typu II występuje najczęściej. Ubytek typu III położony jest najbliżej układu bodźcoprzewodzącego serca i w związku z tym istnieje największe niebezpieczeństwo jego uszkodzenia podczas operacyjnej korekcji wady. W przypadku bardzo dużego ubytku może on obejmować obszar obejmujący łącznie kilka wyszczególnionych lokalizacji ubytków. Wielkość ubytku oraz opory płucne mają wpływ na objętość krwi przez niego przepływającej. Przy małych oporach płucnych i dużym ubytku, przepływ krwi przez płuca jest duży, co powoduje również duży napływ do lewego przedsionka i lewej komory, przeciążając serce i prowadząc do niewydolności krążenia. Wzrastające, w miarę upływu czasu opory płucne, powodują zmniejszenie przecieku wewnątrzsercowego, poprawiając sytuację hemodynamiczną, do czasu, kiedy staną się wyższe od systemowych. Przepięcie wówczas zaczyna się odwracać, narasta sinica i stan dziecka pogarsza się ponownie.

## 10.2. Embriologia

Przegroda międzykomorowa zaczyna wykształcać się pod koniec 4 tygodnia życia płodowego. W miarę wzrostu, łączy się ona z wypustkami wsierdzia i przegrodą aortalno-płucną, dzieląc całkowicie pierwotną wspólną komorę na dwie części. Dopóki połączenie to nie jest całkowite, istnieje otwór tworzący połączenie pomiędzy komorami. Jeżeli proces łączenia się podstawowej przegrody i przegrody aortalno-płucnej nie zostanie ukończony, powstaje ubytek w przegrodzie komór typu I lub II. Niedokładne zespolenie wypustek wsierdzia i podstawowej przegrody międzykomorowej prowadzi do powstania ubytku typu III. Niedostateczne wykształcenie podstawowej przegrody międzykomorowej jest przyczyną ubytków w przegrodzie komór typu IV.

## 10.3. Naturalny przebieg choroby

Przebieg wady nie leczonej jest bardzo różny i zależy głównie od jej postaci, tj. od wielkości ubytku, przecieku krwi oraz odpowiedzi łożyska płucnego na zwiększony przepływ i ciśnienie. Od 20 do 40% małych ubytków ulega samoistnemu zamknięciu w ciągu pierwszych 4 lat życia (1). Częstość samoistnych zamknięć zależy w znacznym stopniu od lokalizacji. Najczęściej zamykają się ubytki zlokalizowane w mięśniowej części przegrody (2). Ubytki, dające przeciek płucny co najmniej dwa razy większy od systemowego, mogą powodować powstanie postępujących i nieodwracalnych zmian w naczyniach płucnych,

uniemożliwiających korekcję wady. Jeżeli dojdzie do tych nieodwracalnych zmian i opory płucne przewyższą opory systemowe, odwraca się przeciek i powstaje sinica centralna. Powstały zespół zmian został nazwany zespołem Eisenmengera. Jediną alternatywą w tym okresie pozostaje przeszczep płuc lub serca i płuc. Niewydolność krążenia występuje stosunkowo rzadko, u około 10% dzieci z tą wadą, najczęściej u niemowląt z dużym ubytkiem. Jeżeli dziecko przeżyje ten okres, objawy zmniejszają się, gdyż ubytek staje się relatywnie mniejszy wraz ze wzrostem dziecka oraz równocześnie wzrastają opory płucne, zmniejszając przeciek wewnątrzsercowy. Przy mniejszych ubytkach opory płucne narastają wolniej i zespół Eisenmengera powstaje w drugiej lub trzeciej dekadzie życia. Klinicznie objawia się w postaci postępującej, coraz mniejszej tolerancji wysiłku, narastającej sinicy, krwioplucia i zgonu. W niektórych przypadkach izolowanego ubytku międzykomorowego, może powstać zwężenie drogi odpływu prawej komory, jako następstwo jej przeciążenia objętościowego. Zwężenie to chroni przed powstaniem zmian obturacyjnych w łożysku płucnym (3). Przy znacznym zwężeniu narasta sinica, dając zespół objawów podobny do zespołu Fallota.

## 10.4. Rozpoznanie choroby

Mały ubytek w przegrodzie komór może przebiegać bez jakichkolwiek objawów klinicznych. Jednostka taka nazywana jest chorobą Rogera. Duży ubytek powoduje powstanie duszności wysiłkowej. Przy znacznym przecieku lewo-prawym, dominują objawy niewydolności krążenia a przy odwróconym przecieku – sinica centralna.

### 10.4.1. Badanie fizykalne

Objawy występujące w tej wadzie zależą w dużej mierze od objętości przecieku pomiędzy komorami, co z kolei zależy od wielkości ubytku międzykomorowego i stosunku oporów płucnych do systemowych. Głośny szmer pansystoliczny wysłuchuje się w czwartej i trzeciej przestrzeni międzyżebrowej po lewej stronie mostka. Drugi ton serca wysłuchiwany nad tętnicą płucną, początkowo rozdwojony, staje się pojedynczy, gdy ciśnienie płucne osiągnie wartości ciśnienia systemowego. Przy dużym przecieku lewo-prawym serce jest hiperdynamiczne i wyczuwa się jego bicie poprzez ścianę klatki piersiowej. Gdy ubytek jest mały lub istnieją znaczne opory płucne, praca serca jest spokojniejsza i nie wyczuwa się wzmożonego jego bicia. Gdy dochodzi do niewydolności krążenia, powiększa się serce i wątroba oraz dochodzi do przepełnienia układu żylnego.

#### 10.4.2. Zdjęcie pogładowe klatki piersiowej

Przy małym ubytku sylwetka serca może być zupełnie normalnej wielkości a rysunek naczyń płuć może nie odbiegać od normy. Przy dużym przecieku lewo-prawym wzmożeniu ulega rysunek naczyń płuć oraz powiększa się lewy przedsionek. Lewy przedsionek jest najlepiej widoczny na zdjęciu bocznym, z przetykiem wypełnionym papką barytową. Małe uwypuklenie aorty z uwydatnionym pniem płucnym na zdjęciu przednio-tylnym, wskazuje na większy przepływ krwi w tętnicy płucnej niż w aorcie.

#### 10.4.3. Elektrokardiogram

Elektrokardiogram może być zupełnie prawidłowy przy małym ubytku międzykomorowym. Gdy ubytek jest duży a opory płucne nieznacznie tylko podwyższone, istnieje duży przeciek lewo-prawy, w elektrokardiogramie pojawiają się cechy przerostu lewej komory. Przy dużym ciśnieniu w tętnicy płucnej i wysokich oporach płucnych, przeciek lewo-prawy może być niewielki i wtedy w elektrokardiogramie będą dominowały cechy przerostu prawej komory. U chorych z dużym przeciekiem lewo-prawym i jednocześnie podwyższonym ciśnieniem w tętnicy płucnej, pojawiają się w elektrokardiogramie cechy przerostu zarówno lewej jak i prawej komory.

#### 10.4.4. Echokardiografia

U dziecka z ubytkiem w przegrodzie komór echokardiogram jednowymiarowy będzie wykazywał cechy przeciążenia objętościowego a więc powiększenie lewej komory i lewego przedsionka. Echokardiografia dwuwymiarowa pozwala na uwidocznienie nawet małych ubytków. Duże znaczenie ma możliwość uwidocznienia położenia ubytku w stosunku do zastawek serca (4).

#### 10.4.5. Cewnikowanie serca i angiokardiografia

Cewnikowanie serca z angiokardiografią umożliwia potwierdzenie obecności ubytku w przegrodzie komór. Pozwala ponadto określić jego rozmiar i lokalizację a także wielkość przecieku wewnątrzsercowego oraz, co najważniejsze, pozwala oznaczyć ciśnienie w tętnicy płucnej i umożliwia wyliczenie oporów płucnych. Na obecność ubytku w przegrodzie komór wskazuje wzrost utlenowania krwi w prawej komorze. Ciśnienie w tętnicy płucnej może być podwyższone w różnym stopniu, zależnie od wielkości przecieku i oporów płucnych. Przy bardzo wysokich oporach płucnych przeciek może być odwrócony na prawo-lewy i wysycenie tlenowe krwi tętniczej systemowej będzie obniżone. Podanie środka cieniującego do lewej komory pozwala w projekcji tylnoprzodniej i bocznej, uwidocznić rozmiar i lokalizację ubytku. Skośna głowowo-ogonowa projekcja ułatwia uwidocznienie

niskich ubytków. Cewnikowanie serca pozwala również potwierdzić lub wykluczyć inne współistniejące wady, takie jak zwężenie drogi odpływu prawej komory, ubytek w przegrodzie przedsionków czy przetrwały przewód tętniczy (Botalla).

## 10.5. Wskazania do operacji

Wskazania do operacji zależą głównie od wielkości ubytku. Duży ubytek, dający objawy niewydolności krążenia, hipotensję lub częste infekcje płucne, powinien być wcześniej leczony chirurgicznie, szczególnie, gdy leczenie zachowawcze nie przynosi pożądanych wyników. Wczesne zamknięcie ubytku jest obecnie podstawową metodą postępowania, natomiast leczenie paliatywne w postaci czasowego zwężenia tętnicy płucnej (*banding*) rezerwuje się dla dzieci z wieloma ubytkami w mięśniowej części przegrody. U starszych dzieci i dorosłych, ubytek charakteryzujący się klinicznymi objawami przecieku wewnątrzsercowego, powinien być leczony operacyjnie. Przeciwwskazaniem do operacji jest obecność przecieku prawo-lewego wynikającego z wysokich oporów płucnych. Opory rzędu 10 j. Wooda ze słabą reakcją na tlen, tlenek azotu czy Priscoł, są również przeciwwskazaniem do operacji. Istnieje rozbieżność zdań co do wskazań do operacji małych ubytków nie dających objawów klinicznych wady. Należy wtedy indywidualnie rozważyć ewentualne korzyści i zagrożenia wynikające z operacji lub też jej nie przeprowadzenia. Jeżeli ryzyko operacji jest niższe niż ryzyko ewentualnych powikłań, spowodowanych np. bakteryjnym zapaleniem wsierdzia, należy taki ubytek zamknąć. Ostatnio w wielu ośrodkach kardiologii dziecięcej uznaje się graniczną wartość proporcji przepływu płucnego do systemowego (**Qp:Qs**) co najmniej **1,4** – jako uzasadniającą podjęcie decyzji o leczeniu operacyjnym. Niekiedy jednak decyzja o zamknięciu ubytku podejmowana jest po stwierdzeniu jeszcze mniejszych wartości.

## 10.6. Leczenie chirurgiczne

### 10.6.1. Rys historyczny

W roku 1952 Muller i Dammann opisali metodę paliatywnego leczenia ubytku za pomocą zwężenia tętnicy płucnej. Zwężenie to, powodując wzrost ciśnienia w prawej komorze, zmniejsza przeciek wewnątrzsercowy a tym samym zmniejsza objętość krwi przepływającej przez łożysko płucne. Wczesne próby zamknięcia ubytku na bijącym sercu były w większości nieudane. W roku 1955 Lillehei opisał zabieg zamknięcia ubytku pod kontrolą wzroku, z zastosowaniem skrzyżowanego krążenia dziecka z krążeniem matki (5). Jednak dopiero wprowadzenie krążenia pozaustrojowego z zastosowaniem oksygenatora pozwoliło na rutynowe operacje zamknięcia ubytku w przegrodzie komór (6).

## 10.6.2. Technika operacyjna

### 10.6.2.1. Operacja łagodząca (paliatywna) – zwężenie tętnicy płucnej (banding)

Obecnie operację zwężenia tętnicy płucnej wykonuje się jedynie w ubytkach w przegrodzie komór typu IV, szczególnie mnogich ubytkach, typu tzw. „sera szwajcarskiego” (7).

Operację przeprowadza się z torakotomii lewostronnej przednio-bocznej przez IV międzyżebrze. Jeżeli przewód tętniczy jest drożny, wypreparowuje się go i podwiązuje. Nacina się worek osierdziowy z przodu do nerwu przeponowego. Oddziela się aortę od tętnicy płucnej i zakłada na tętnicę płucną podwiązkę przewężającą. Zaciśka się podwiązkę, mierząc jednocześnie ciśnienie tętnicze oraz ciśnienie w tętnicy płucnej powyżej miejsca przewężenia. Gdy ciśnienie w dystalnej części tętnicy płucnej opadnie do wartości 1/3 wyjściowego, zwężenie jest wystarczające. Za optymalne można uznać obniżenie średniego ciśnienia w tętnicy płucnej do wartości nie przekraczającej 20 mmHg, jednak w praktyce niejednokrotnie jest to nieosiągalne. Równocześnie obserwuje się niewielki (okresowy) spadek saturacji krwi tętniczej o kilka procent. Zaciśnięcie tętnicy płucnej może być również kontrolowane wzrostem ciśnienia tętniczego do osiągnięcia jego maksymalnej wartości. Przy nadmiernym zaciśnięciu tętnicy płucnej ciśnienie tętnicze zaczyna opadać. Wskazuje to, że podwiązkę należy nieco poluzować. Po zabezpieczeniu podwiązki przed poluzowaniem zaszywa się luźno worek osierdziowy, zakłada dren do jamy opłucnej i zamyka klatkę piersiową.

### 10.6.2.2. Korekcja całkowita wady

Ubytek w przegrodzie komór zamyka się stosując krążenie pozaustrojowe i zatrzymanie akcji serca roztworem kardioplegicznym. Po otwarciu klatki piersiowej z podłużnej sternotomii nacina się podłużnie worek osierdziowy i podwiesza do brzegów rany operacyjnej. Kaniuluje się aortę oraz osobno żyły główne. Po ochłodzeniu dziecka, uszczelnieniu żył głównych turniketami i zakleszczeniu aorty podaje się płyn kardioplegiczny do opuszki aorty. Nacina się ścianę prawego przedsionka, odsysając roztwór kardioplegiczny wypływający z zatoki wieńcowej a następnie zakłada drenik ssący do lewego przedsionka poprzez nacięcie w przegrodzie międzyprzedsionkowej lub z dostępu przez żyłę płucną górną prawą. Zakłada się szwy odciągające na brzegi nacięcia ściany prawego przedsionka oraz zakłada hak, uwidaczniając ujście trójdzielne. Z dostępu przez zastawkę trójdzielną uwidacznia się ubytek w przegrodzie komór (ryc. 2).

W celu zamknięcia ubytku najczęściej wszywa się łąkę dakronową, dzianą lub teflonową (ew. z Gore-Texu™), szwami pojedynczymi lub szwem ciągłym (ryc. 3). Jeżeli jest on mały i ma włókniste brzegi, można go zamknąć szwami pojedynczymi materacowymi.

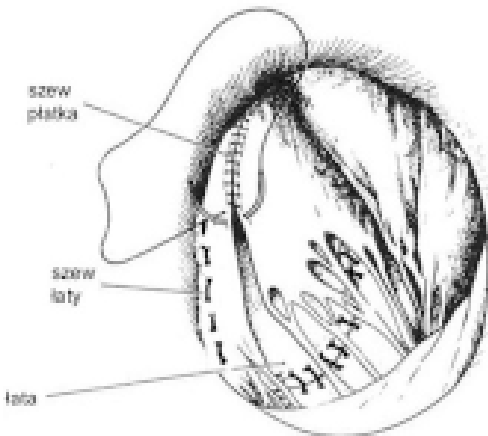
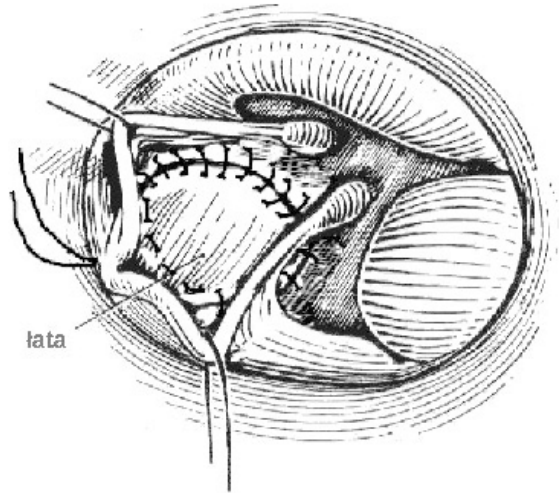
Jeżeli dostęp do ubytku jest trudny, szczególnie gdy jest on zlokalizowany pod płatką przegrodowym zastawki trójdzielnej, można podciąć ten płatek u podstawy i z tego dostępu wszyć łąkę. Płatek należy następnie zaszyć cienkim szwem polipropylenowym (ryc. 4).





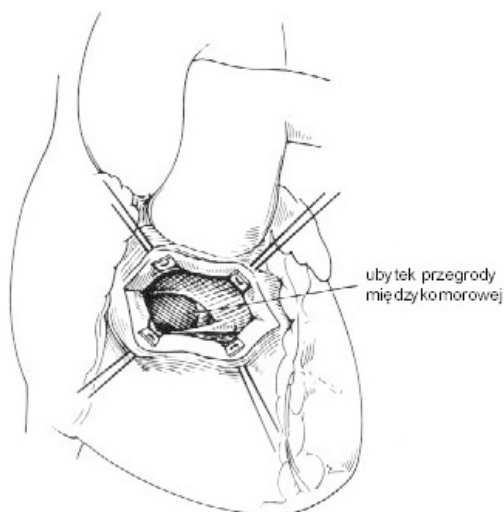
Ryc. 2. Dostęp do ubytku okołobłonistego przez nacięcie ściany prawego przedsionka i przez prawe ujście przedsionkowo-komorowe

Ryc. 3. Łata wszyta w ubytek w przegrodzie komór szwem ciągłym



Ryc. 4. Łata wszyta w ubytek w przegrodzie komór z dostępu przez podcięty platek przegrodowy zastawki trójdzielnej

W ubytku typu II podczas wszywania łąty do jego górnego brzegu, należy zwracać uwagę, aby nie uszkodzić płatków zastawki aortalnej. W okolicy dolnego brzegu ubytku szwy należy zakładać w pewnym oddaleniu od brzegu i nie pełnościennie. Pozwala to uniknąć uszkodzenia pęczka bodźcoprzewodzącego, przebiegającego wzdłuż dolnego brzegu otworu, przy jego brzegu, po stronie lewej komory. W obszarze płatka przegrodowego zastawki trójdzielnej można wykorzystać część łącznotkankową podstawy płatka do wszycia łąty, co zabezpiecza przed uszkodzeniem pęczka Hisa. Zamknięcie ubytku z dostępu przez prawy przedsionek jest szczególnie wskazane u dzieci z nadciśnieniem płucnym, gdyż nacięcie ściany prawej komory mogłoby upośledzić jej funkcję (8). Dostęp przez prawą komorę powinien być stosowany tylko w wyjątkowych przypadkach, takich jak np. *dextrocardia*. Przez nacięcie ściany prawej komory może być zamknięty ubytek okołobłoniasty, nadgrzebieniowy oraz ubytek w beleczkowej



części przegrody mięśniowej (9). Prawą komorę nacina się poprzecznie w jej drodze odpływu (ryc. 5). Najlepszy dostęp do ubytku zlokalizowanego pod zastawką tętnicy płucnej można uzyskać przez zastawkę płucną po nacięciu pnia tętnicy płucnej.

Ryc. 5. Nacięta poprzecznie wolna ściana prawej komory w jej drodze odpływu, dająca dostęp do ubytku w przegrodzie komór

Jeżeli współistniejące anomalie zmuszają do poszerzenia drogi odpływu prawej komory lub do zastosowania protezy naczyniowej z zastawką lub homograftu, prawą komorę należy naciąć podłużnie. Zakłada się dwa szwy odciągające na ścianie prawej komory, w miejscu, w którym nie przebiegają większe gałęzie wieńcowe i nacina pomiędzy nimi komorę, pozostawiając co najmniej 10-milimetrowy odstęp od gałęzi zstępującej przedniej, lewej tętnicy wieńcowej. Dostęp ten w znacznym stopniu ułatwia wszycie łąty w ubytek typowy dla zespołu Fallota (*malalignment*). Łatę można wszywać szwami pojedynczymi lub szwem ciągłym, w zależności od doświadczenia operatora.



## Piśmiennictwo

1. Lucas R. V. Jr, Adams P., Anderson R. C, Meyre N. G, Lillehei C. W, Varco R. L. *The natural history of isolated ventricular septal defect: A serial physiologic study*, Circulation 1961, 24,1372.
2. Lin M. H., Wang N. K., Hung K. L., Shen C. T. *Spontaneous closure of ventricular septal defects in the first year of life*, J. Formos Med. Assoc. 2001, 100,539.
3. DuShame J. W, Kirklin J. W. *Late results of the repair of ventricular septal defect in pulmonary vascular disease*, Advances Cardiovasc. Surg. Orland F.L. Grune & Stratton, 1973.
4. Helmcke F., DeSouza A., Nanda N. C., Villacosta I., Gatewood R., Colvin E., Soto B. *Two-dimensional and color Doppler assessment of ventricular septal defect of congenital origin*, Am. J. Cardiol. 1989, 63,1112.
5. Lillehei C. W., Cohen M., Warden H. E., Ziegler N. R., Varco R. L. *The results of direct vision closure of ventricular septal defect in eight patients by means of controlled cross circulation*, Surg. Gynecol. Obstet. 1995, 101,446.
6. DuShame J. W., Kirklin J. W., Patric R. T., Donald D. E., Terry H. R. Jr, Burchell H. B., Wood E.M. *Ventricular septal defect with pulmonary hypertension: surgical treatment by means of a mechanical pump-oxygenator*, JAMA 1956, 160,950.
7. Muller W. H. Jr., Dammann J. F. *The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow. A preliminary report*, Surg. Gynecol. Obstet. 1952, 95,213.
8. Johanson D. S., Cartmill T. B., Celermajer J. M., Hawker R. E., Stuckey D. S., Bowdler J. D. *Intracardiac repair of ventricular septal defect in the first year of life*, Med. J. Aust. 1974, 2,193.
9. Kirklin J. K, Castañeda A. R., Keane S. F., Fellows K. E, Norwood W. I. *Surgical management of multiple ventricular septal defect*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1980, 80,458.