

13.2. Okienko aortalno-płucne

Janusz H. Skalski, Ireneusz Haponiuk, Michał Wojtalik

13.2.1. Anatomia

Wada bywa określana ubytkiem przegrody wspólnego pnia, przetoką aortalno-płucną (4), w klasyfikacji Colleta-Edwardsa (13) – typem V, a w klasyfikacji Van Praagha – typem B2 (11). Ta niezwykle rzadka anomalia, stanowiąca 0,2–0,7% wad wrodzonych serca (3, 31), jak już opisano powyżej, jest efektem niewłaściwego formowania przegrody aortalno-płucnej odpowiedzialnej za podział embrionalnego pnia tętniczego. Okienko aortalno-płucne przybiera postać, niemal zawsze, pojedynczego połączenia pomiędzy aortą wstępującą i tętnicą płucną, 1–2 cm powyżej ujścia tętnic wieńcowych. Średnica okienka waha się od kilku mm do 3 cm (31). Najczęściej towarzyszącą wadą jest przetrwały przewód tętniczy, notowany w 12% (14), a wśród innych opisywano: ubytek w przegrodzie międzykomorowej, zespół Fallota, zwężenie podzastawkowe aorty, anomalie wieńcowe, przełożenie wielkich pni tętniczych, przerwany łuk i zwężenie cieśni aorty (31, 32, 33). Jak widać, w towarzystwie takich wad serca, okienko aortalno-płucne będzie tylko dodatkowym elementem mogącym jednak zmienić zupełnie obraz kliniczny wady zasadniczej.

13.2.2. Objawy i rozpoznanie

Następstwa hemodynamiczne dużego okienka bywają podobne jak w pełnej postaci anatomicznej wspólnego pnia, jednak częściej (jeśli jest to okienko z umiarkowaną hemodynamiką) objawy kliniczne zbliżone są do spotykanych w przetrwałym przewodzie tętniczym (14). We wczesnym okresie niemowlęcym może zaznaczyć się dyskretna sinica, pojawia się niewydolność krążenia z tachykardią, częstym oddechem, powiększoną wątroba. Fizykalnie stwierdza się skurczowy mruk, jeśli zaś okienko jest niewielkie – pojawia się ciągły szmer wzdłuż lewego obrysu mostka. W obrazie EKG zaznacza się powiększenie obu komór, przewaga elektryczna prawej komory łączy się z narastaniem nadciśnienia płucnego. Powiększona jest sylwetka serca, łuk aorty jest zawsze lewostronny, brak jest poszerzenia łuku aorty w obrazie radiologicznym, stałym objawem jest obfity rysunek naczyniowy płuc. Echokardiografia pozwala na uwidocznienie obu

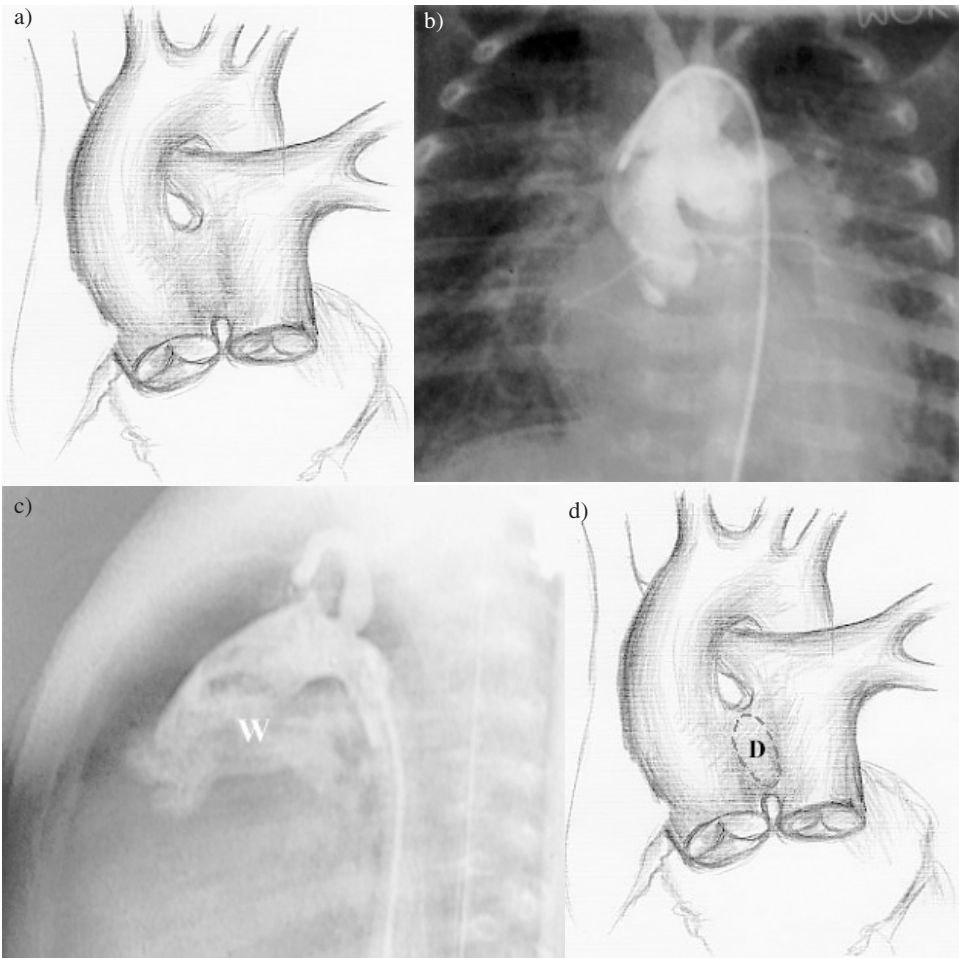
zastawek tętniczych oraz brak ubytku w przegrodzie międzykomorowej serca (31). Dobre uwidocznienie fenestracji, w przymostkowej krótkiej osi, niekiedy trudne technicznie, daje pewność rozpoznania (34). Angiografia, niejednokrotnie nie do uniknięcia, definitywnie rozstrzyga o rozpoznaniu, bywa ponadto niezbędna dla ustalenia hemodynamicznych podstaw kwalifikacji do leczenia chirurgicznego, w szczególności w obawie o zaawansowanie nadciśnienia płucnego.

13.2.3. Odmiany anatomiczne i leczenie operacyjne

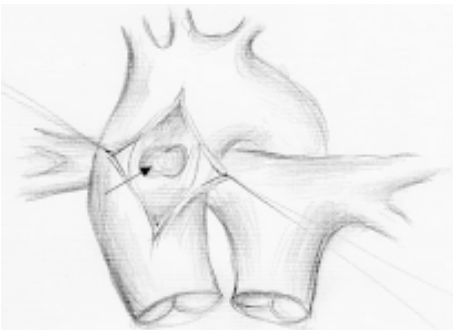
Zasady kwalifikacji operacyjnej są podobne jak w przypadku dużego przewodu tętniczego. Wada operowana odpowiednio wcześnie, w okresie niemowlęcym, zapewnia bardzo dobre wyniki z ryzykiem nie przekraczającym 5% (14). Jeśli zaś okienko towarzyszy złożonej wadzie serca – może stanowić poważną komplikację i obciążenie rokowania.

Zabieg operacyjny niemal z reguły (poza bardzo rzadkimi przypadkami okienka o niewielkich rozmiarach) wymaga standardowego zastosowania krążenia pozaustrojowego. Okienko zamyka się za pomocą łatki z Dakronu lub innego materiału sztucznego, wszywanej od światła aorty.

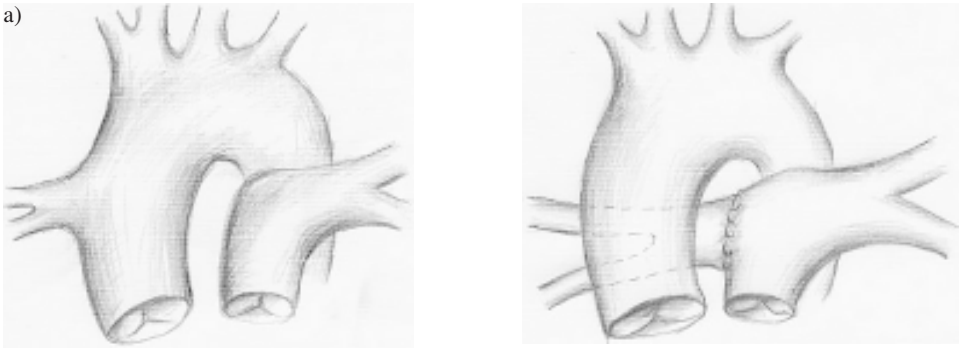
Zaznaczyć należy że przedstawiony powyżej opis okienka aortalno-płucnego dotyczy jego najczęściej występującej i najprostszej formy anatomicznej, zaszeregowanej przez Richardsona jako typ I tejże wady (35) – ryc. 10 a. Klasyfikacja ta przewiduje ponadto typ II (31), w którym okienko zlokalizowane w tylnej ścianie aorty wstępującej stanowi połączenie z prawą tętnicą płucną (ryc. 11), zaś w typie III – prawa tętnica płucna odchodzi od prawej strony aorty wstępującej (ryc.12 a,b). Szczególną i rzadką anomalię stanowi współistnienie okienka aortalno-płucnego, podobnego jak w typie I wady, z równoczesnym aortalnym odejściem prawej tętnicy płucnej (typ III) – ryc. 13 a–c. Ta postać wady określana jest również jako współtowarzyszenie okienka z „połowiczną” (tzw. *hemitruncus*) postacią wspólnego pnia (36, 37). Nawiązując zaś do klasyfikacji Van Praagha – w tej konfiguracji anatomicznej można dopatrzeć się typu B2 wspólnego pnia tętniczego, tj. pnia występującego bez ubytku w przegrodzie międzykomorowej serca.



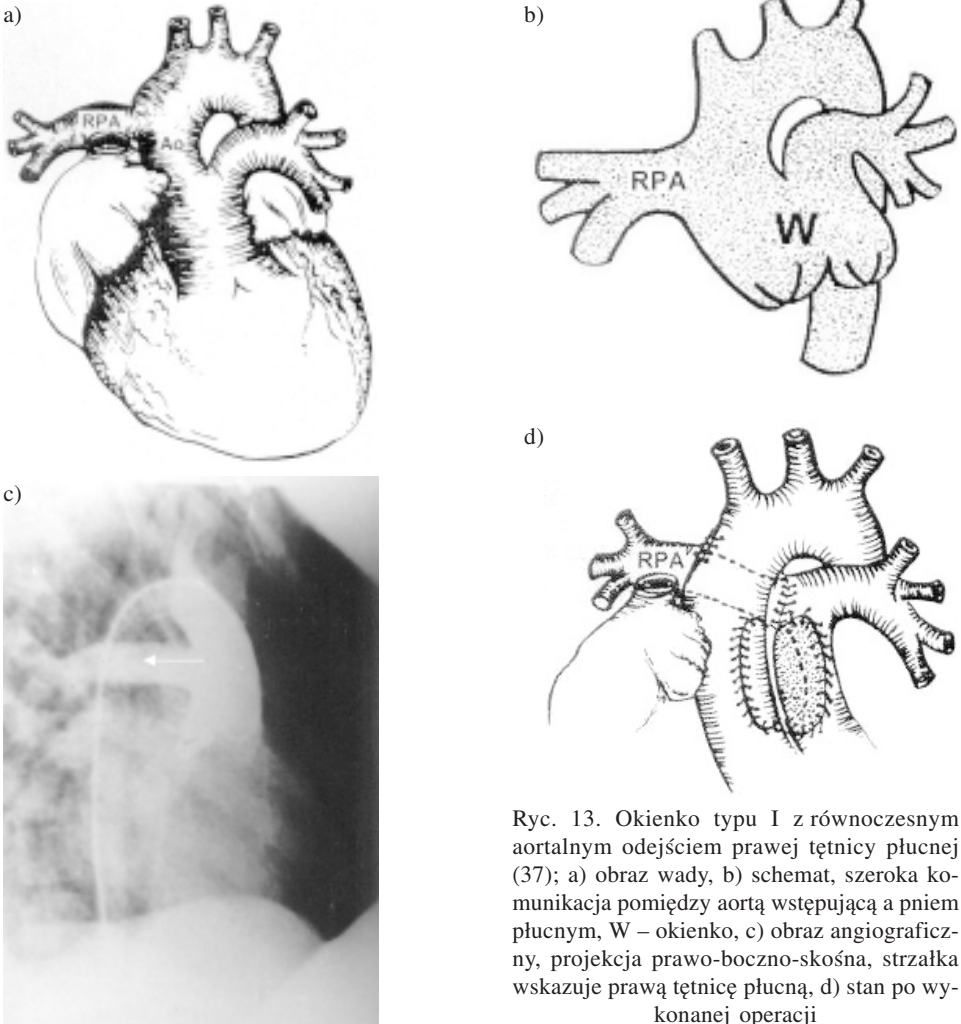
Ryc. 10. Okienko aortalno-płucne; a) graficzna ilustracja okienka – typu I, b) obraz angiograficzny dużego okienka w projekcji przednio-tylnej, widoczne równoczesne wypełnienie łuku aorty oraz pnia płucnego (niemowlę 2-miesięczne), c) projekcja boczna, angiografia tego samego dziecka, widoczna szeroka komunikacja pomiędzy aortą a pniem tętnicy płucnej, W – okienko, d) zamknięcie okienka łątką dakronową od wnętrza tętnicy płucnej, D – łąta dakronowa,



Ryc. 11. Typ II okienka aortalno-płucnego wg Richardsona (35) – strzałka wskazuje miejsce komunikacji aorty z prawą tętnicą płucną,



Ryc. 12. Typ III okienka – aortalne odejście prawej tętnicy płucnej (tzw. *hemitruncus*); a) obraz wady, b) zaopatrzenie chirurgiczne w typie III



Ryc. 13. Okienko typu I z równoczesnym aortalnym odejściem prawej tętnicy płucnej (37); a) obraz wady, b) schemat, szeroka komunikacja pomiędzy aortą wstępującą a pniem płucnym, W – okienko, c) obraz angiograficzny, projekcja prawo-boczno-skośna, strzałka wskazuje prawą tętnicę płucną, d) stan po wykonanej operacji

Piśmiennictwo

1. Schaff H. V., Danielson G. K., Puga F. J. *Truncus Arteriosus*, [w:] Arciniegas E. *Pediatric Cardiac Surgery*, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1985.
2. Marcelletti C., McGoon D. C., Danielson G. K., Wallace R. B., Mair D. D. *Early and late results of surgical repair of truncus arteriosus*, *Circulation* 1977, 55,636.
3. Popczyńska-Markowa M., Szydłowski L., Rudziński A., Jawień A., Pitak M., Król W., Paruch K., Kordon Z., Olczykowska-Siara E., Stolarczyk M. *Ocena częstości występowania typów wad wrodzonych serca u dzieci w pierwszych dwóch latach życia*, *Przegl. Lek.* 1991, 48,339.
4. Gray S. W., Skandalakis J. E. *The superior and inferior venae cavae* [w:] *Embryology for Surgeons, The embryological basis for the treatment of congenital defects*, W. B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1972.
5. Hirschfeld L. *Opis układu naczyniowego człowieka (Angiologia)*, Warszawa, 1863.
6. Calder L., Van Praagh R., Van Praagh S., Sears W. P., Corwin R., Levy A., Keith J. D., Paul M. H. *Truncus arteriosus communis. Clinical, angiocardiographic, and pathologic findings in 100 patients*, *Am. Heart J.* 1976, 92,23.
7. Van Praagh R. *Truncus arteriosus: what is it really and how should it be classified?*, *Eur. J. Cardio-thorac. Surg.* 1987, 1,65.
8. Crupi G., Macartney F. J., Anderson R. H. *Persistent truncus arteriosus*, *Am. J. Cardiol.* 1977, 40,569.
9. Goor D. A., Lillehei C. W. *Congenital malformations of the heart. Embryology, Anatomy and Operative Considerations*, Grune and Stratton, New York, S. F., London, 1975.
10. Thiene G., Bortolotti U., Gallucci V., Terrible V., Pellegrino P. A. *Anatomical study of truncus arteriosus communis with embryological and surgical considerations*, *Br. Heart J.* 1976, 38,1109.
11. Van Praagh R., Van Praagh S. *The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications. A study of 57 necropsy cases*, *Am. J. Cardiol.* 1965, 16,406.
12. Mair D. D., Edwards W. D., Julsrud P. R., Seward J. B., Danielson G. K. *Truncus Arteriosus* [w:] Moss and Adams *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*, tom II, Williams & Wilkins, Baltimore, 1992.
13. Collet R. W., Edwards J. E. *Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic types*, *Surg. Clin. North Am.* 1949, 29,1245.
14. Mair D. D., Edwards W. D., Fuster V., Seward J. B., Danielson G. K. *Truncus arteriosus and aortopulmonary window*, [w:] Anderson R. H., Shinebourne E. A., Macartney F. J., Tynan M. *Pediatric Cardiology*, tom II, Churchill Livingstone, New York, 1987.
15. Bharati S., McAllister H. A., Rosenquist G. C., Miller R. A., Tatoes C. J., Lev M. *The surgical anatomy of truncus arteriosus communis*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1974, 67,501.
16. Ebert P. A., Turley K., Stanger P., Hoffman J. I. E., Heymann M. A., Rudolph A. M., *Surgical treatment of truncus arteriosus in the first 6 months of life*, *Ann. Surg.* 1984, 200,451.
17. Butto F., Lucas R. V., Edwards J. E. *Persistent Truncus arteriosus: Pathologic anatomy in 54 cases*, *Pediatr. Cardiol.* 1986, 7,95.
18. Bove E. L., Beekman R. H., Snider A. R., Callow L. B., Underhill D. J., Rocchini A. P., Dick II M., Rosenthal A. *Repair of truncus arteriosus in the neonate and young infant*, *Ann. Thorac. Surg.* 1989, 47,499.
19. Taylor J. F. N. *Persistent Truncus Arteriosus* [w:] Moller J. H., Hoffman J. I. E. *Pediatric Cardiovascular Medicine*, Churchill Livingstone, New York, 2000.
20. Skalski J. H., Sievers H. H., Funda J., Regensburger D., Bernhard A. *Truncus arteriosus communis associated with interrupted aortic arch: a report on two uncommon cases*, *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1992, 40,92.
21. Donnelly L. F., Higgins C. B. *MR imaging of cono-truncal abnormalities*, *Am. J. Roentgenol.* 1996, 166,925.