

# Zwężenie cieśni aorty

Janusz H. Skalski, Ireneusz Haponiuk

## 2.1. Wstęp

Zwężenie aorty w miejscu jej cieśni, tj. między odejściem tętnicy podobojczykowej lewej od łuku aorty a miejscem połączenia z przewodem tętniczym (lub przyczepem więzadła tętniczego Botalla), definiuje się jako koarktacja aorty. Warto wspomnieć, iż w odcinku tym światło aorty jest u noworodka fizjologicznie węższe o ok. 2 mm od jej pozostałych części a zwężenie pozostawiające ponad 1/3 światła nie powoduje najczęściej zaburzeń hemodynamicznych. Koarktacja aorty jest ósmą co do częstości występowania wrodzoną wadą serca i naczyń, diagnozowaną dwukrotnie częściej u chłopców niż u dziewczynek, niemal trzykrotnie częściej występuje u dzieci rasy białej (w porównaniu do innych ras) (1). Wada ta stanowi ok. 5% wszystkich anomalii wrodzonych, najczęściej pojawia się przypadkowo, poznaną korelacją jest typowe występowanie koarktacji u dziewczynek z zespołem Turnera (2) oraz w zespole „płetwiastej szyi” (patrz tom I roz. 22). Powstawanie zwężenia cieśni aorty w tym zespole tłumaczone jest utrudnionym odpływem chłonki w okresie życia płodowego. Współistnienie płetwiastej szyi jest również konsekwencją nieprawidłowego spływu limfy z okolicy szyi. Znane są doniesienia o monozygotycznych bliźniętach z koarktacją oraz o jej występowaniu rodzinnym.

Niekiedy mianem koarktacji aorty błędnie określa się wady nabyte, jak w przypadku choroby Takayashu, czy też nawrót zwężenia powstałego w miejscu poprzednio wykonanej korekcji wady, szczególnie zabiegów chirurgicznych wykonywanych w okresie noworodkowym. Ponowne zwężenie aorty w miejscu wady pierwotnej, powstałe w różnych odstępach czasu po leczeniu chirurgicznym, jest w rzeczywistości restenozą po operacji zwężenia cieśni aorty, a nie rekoarktacją.

## 2.2. Historia

Koarktację aorty opisał po raz pierwszy Morgagni w 1760 r. W 1837 r. Michel odnotował obecność nadmiernie poszerzonych naczyń powyżej i poniżej, zwęże-

nia, trafnie przypisując im rolę sieci krążenia obocznego (1). Klasyfikacja zwężenia cieśni aorty, z podziałem na typ noworodkowy i dorosły, została wprowadzona przez Johnsona w 1951 r. Pierwszego wycięcia koarktacji aorty z zespoleniem jej brzegów koniec-do-końca dokonali Crafoord i Nylin w 1945 r (3), niezależnie zaś od nich w tym samym roku lecz nieco później opisali swój sukces Gross i Hufnagel (4). Calodney i Carson w 1950 r. dokonali po raz pierwszy korekcji zwężenia cieśni w okresie niemowlęcym (5), zaś w 1952 r. Kirklin dokonał pomyślnej operacji u najmłodszego pacjenta z tą wadą – 10-tygodniowego niemowlęcia (6). Zastosowanie homografu aortalnego jako materiału do naprawy zwężonej aorty w okolicy cieśni zostało przedstawione jako metoda alternatywna przez Grossa w 1951 r. (7), z kolei technikę plastyki aorty w miejscu koarktacji z zastosowaniem łaty z tworzywa sztucznego zapoczątkował Vosschulte w 1957 r. (8). Poszerzenie zwężonego odcinka aorty uszypułowaną łatą z własnej tętnicy podobojczykowej zostało zaproponowane jako jedno z rozwiązań technicznych w kardiochirurgii dziecięcej, przez Waldhausena i Nahrwolda w 1966 r (9).

Pierwszą w Polsce operację koarktacji aorty wykonał natomiast Manteuffel w 1957 r. w Warszawie.

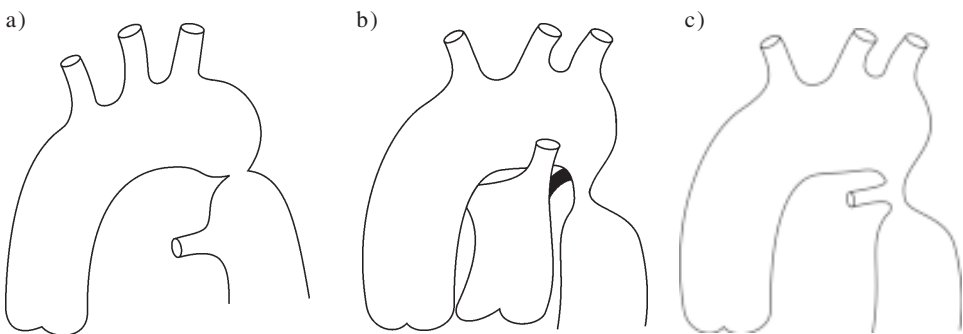
### 2.3. Anatomia i patomechanizm

Zwężenie cieśni aorty może mieć charakter przewodowy, obejmuje wtedy odcinek od kilku do kilkunastu milimetrów lub pierścieniowy – błoniasty, ograniczony do miejsca pierścienia zmniejszającego światło przepływu. Zwężenie przewodowe może obejmować odcinek od tętnicy podobojczykowej lewej do przyczepu przewodu tętniczego a także sięgać poniżej, w kierunku aorty piersiowej. W zwężeniu błoniastym często pozostaje jedynie szczelinowate światło aorty, ograniczone do powierzchni milimetrowego otworu w środku pierścienia. Możliwe jest także całkowite zarośnięcie aorty w miejscu pierścienia, z przerwaniem ciągłości przepływu. Warto zaznaczyć, że zwężenie przewodowe jest najczęściej wyraźnie widoczne po otwarciu klatki piersiowej i opłucnej ściennej nad aortą, zaś błoniaste może wymagać dokonania pomiaru ciśnień, celem potwierdzenia jego obecności. Zwężeniu przewodowemu cieśni aorty u noworodków może towarzyszyć hypoplazja dystalnej części łuku aorty, co utrudnia precyzyjną lokalizację wady. Przyjmuje się, że w ok. 50% zwężeniu cieśni towarzyszy dwupłatkowa zastawka aortalna.

Zazwyczaj przytaczane są dwie teorie próbujące wyjaśnić patomechanizm powstawania koarktacji aorty. Pierwsza z nich, wprowadzona niezależnie przez Craigie (10), Škodę (11) i Broma (12), upatruje przyczynę wady w defekcie blaszki środkowej ściany łuku aorty, w miejscu cieśni. Na podstawie badań histopatologicznych wycinków ściany aorty w tej okolicy stwierdzono bowiem występowanie tkanki włóknistej, identycznej jak w przewodzie tętniczym Botalla, która wskutek zadziałania czynników chemicznych i fizycznych wkrótce po urodzeniu

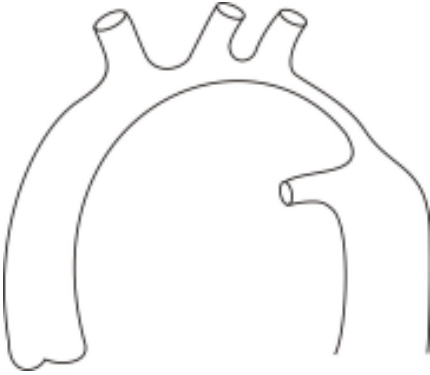
dziecka, prowadzi do obkurczenia naczynia, powodując zwężenie z następstwami hemodynamicznymi. Druga teoria, przedstawiona przez Rudolph'a (11), opiera się na niedostatecznym przepływie krwi przez odcinek cieśni aorty w okresie płodowym, kiedy to dopływ do dolnej części ciała odbywa się w 90% dzięki czynnemu przewodowi tętniczemu. Obszar cieśni aorty otrzymuje jedynie ok. 10% rzutu minutowego serca, co sprzyja słabszemu rozwojowi tej części naczynia. Zgodnie z tą teorią, koarktacja częściej towarzyszy wrodzonym ubytkom przegrody międzykomorowej, zaś nie może współistnieć np. z atrezią zastawki tętnicy płucnej. Teoria hemodynamiczna nie wyjaśnia jednak występowania koarktacji aorty jako wady izolowanej, bez dodatkowych wad z przeciekiem wewnątrzsercowym oraz koarktacji pozaprzewodowej.

Obecnie odchodzi się od stosowanego tradycyjnie podziału na koarktację typu niemowlęcego i typu dorosłych, wprowadzonego przez Johnsona w 1951 r. Podział ten uwzględnia zarówno nasilenie objawów wady, jak też okres, w którym stają się one istotne dla hemodynamiki pacjenta. Koarktacja typu niemowlęcego daje bardziej nasilone objawy, rzadko występuje jako wada izolowana, zwężenie zlokalizowane jest bliżej dystalnej części łuku aorty i często towarzyszy mu różnego stopnia hypoplazja tej okolicy. Często pojawia się niewydolność krążenia. Zwężenie w koarktacji typu dorosłych jest zlokalizowane bardziej dystalnie (pozaprzewodowo), najczęściej występuje jako jedyna wada, z nadmiernie rozwiniętą siecią naczyń krążenia obocznego, postenotycznym poszerzeniem aorty piersiowej (niekiedy jest to tętniak prawdziwy) oraz przerostem lewej komory serca. Powszechnie przyjmuje się uniwersalny podział na trzy typy zwężenia, w zależności od położenia przetrwałego przewodu tętniczego Botalla (lub więzadła tętniczego) w stosunku do zwężenia aorty: ponadprzewodowe (ryc. 1a), pozaprzewodowe (ryc. 1b) oraz zwężenie okołoprzewodowe (ryc. 1c). Dodatkowo koarktacje można podzielić na proste – bez towarzyszących wad wrodzonych oraz



Ryc. 1. Typy anatomiczne zwężenia cieśni aorty; a) nadprzewodowe, zlokalizowane powyżej miejsca przyczepu przetrwałego przewodu tętniczego Botalla, b) podprzewodowe, zlokalizowane poniżej miejsca przyczepu przetrwałego przewodu tętniczego Botalla (na schemacie uwidoczniono więzadło tętnicze), c) okołoprzewodowe, zlokalizowane w miejscu przyczepu przetrwałego przewodu tętniczego Botalla

złożone – skojarzone najczęściej z hipoplazją łuku aorty (ryc. 2), ubytkiem przegrody międzykomorowej, stenozą często dwupłatkowej zastawki aortalnej (zastawkową i podzastawkową) oraz nieprawidłowościami zastawki mitralnej (dysplazja płatków, pierścień nadzastawkowy, zastawka „spadochronowa”) (13). Współistnienie koarktacji aorty, zwężenia podzastawkowego aorty i stenozy mitralnej określa się zespołem Shone’a.



Ryc. 2. Zwężenie cieśni aorty towarzyszące hipoplazji łuku aorty

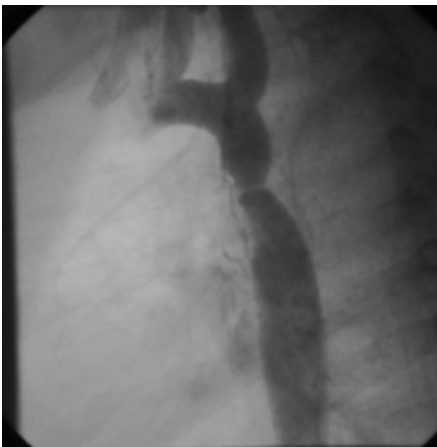
## 2.4. Objawy i rozpoznanie

Koarktacja u niemowląt przebiega z objawami jawnej niewydolności krążenia, która stanowi zagrożenie dla życia i wymaga interwencji chirurgicznej w trybie pilnym (14). Istotnemu hemodynamicznie zwężeniu towarzyszy szeroki przewód tętniczy Botalla, który wobec słabo rozwiniętego krążenia obocznego stanowi główne (lub jedyne) źródło dopływu krwi do dolnej części ciała. W obrazie klinicznym dominuje często brak tętna na tętnicy udowej, któremu towarzyszy duszność. Niekiedy zaś sprawny przepływ przez przewód tętniczy skutkuje dobrze wypełnionym tętnem na tętnicy udowej. Badanie gazometryczne krwi tętniczej i włośniczkowej w dolnej części ciała, wskazuje na znacznie niższe wartości utlenowania niż w części górnej. Fenomen ten traktowany jest jako dodatkowy element diagnostyczny koarktacji, z czynnym, płodowym przewodem tętniczym. Stan ogólny dziecka jest wyjściowo ciężki i ulega postępującemu pogorszeniu, gdyż do zaburzeń hemodynamicznych stopniowo dołączają się objawy niedokrwienia trzewnego i kończyn dolnych, z postępującą niewydolnością nerek i rozwijającą się kwasicą metaboliczną. Osłabieniu ulega bariera ochronna jelit przed infekcją, co może powodować rozwój zagrażającej życiu posocznicy. Opisano ponadto zwiększoną częstość krwawień wewnątrzczaszkowych. Znaczna część nieleczonych niemowląt ginie przed upływem 6 miesięcy życia. Istotne znaczenie ma dynamika zamykania się przewodu Botalla – przedłużone sprawne jego funkcjonowanie umożliwia adaptację lewej komory do dodatkowego obciążenia (przerost) oraz rozwój krążenia obocznego (15).

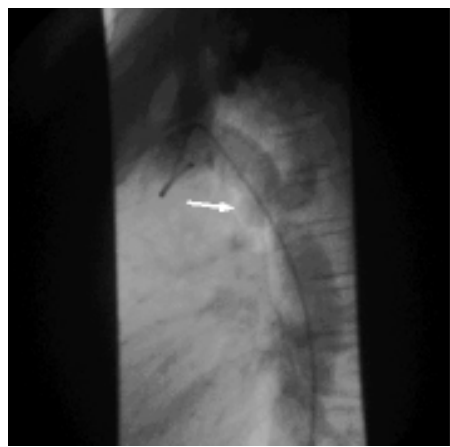
Koarktacja u dzieci starszych zostaje najczęściej rozpoznana w wieku szkolnym, podobnie jak i u dorosłych, najczęściej przypadkowo (14). Podczas badań

lekarskich pacjent zgłasza nadciśnienie tętnicze, bóle i zawroty głowy, niekiedy krwawienia z nosa i bóle łydek w czasie biegania. Rozwój fizyczny dzieci może być całkowicie prawidłowy, jednak czasami daje się zauważyć dysproporcję w rozwoju górnej (nadmiernie rozwinięta klatka piersiowa, sylwetka atlety) i dolnej (szczupłe kończyny dolne) części ciała. Niekiedy zwraca uwagę nadmierne tętnienie tętnic szyjnych z mrukiem w okolicy nadmostkowej. Słabiej wyczuwalne tętno na tętnicy udowej i różnica ciśnienia tętniczego na kończynach górnych i dolnych pozwala na, niemal pewne, rozpoznanie zwężenia aorty w miejscu cieśni.

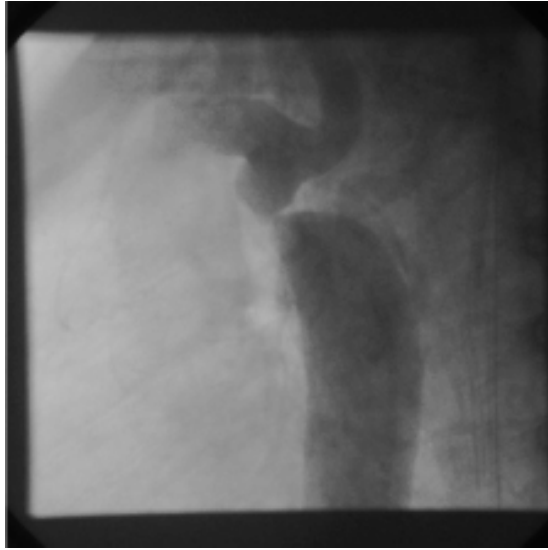
Najbardziej istotne dla rozpoznania zwężenia cieśni aorty jest badanie echokardiograficzne, z oceną przepływu metodą Dopplera. Pozwala ono określić stopień i charakter zwężenia, jego typ, położenie w stosunku do przewodu tętniczego oraz różnicę ciśnień w aorcie powyżej i poniżej zwężenia. Dodatkowo diagnostyka ultrasonograficzna powinna odpowiedzieć na pytanie, czy koarktacji aorty towarzyszą dodatkowe anomalie, w tym przeciekowe wady wewnątrzsercowe oraz czy obok typowego zwężenia nie ma zwężeń dodatkowych a także hypoplazji łuku aorty. Niezmiernie ważna jest precyzyjna ocena wielkości i charakteru przepływu przez przewód tętniczy Botalla u noworodka, gdyż ma ona decydujące znaczenie w wyborze sposobu postępowania przed zabiegiem, w tym także podjęciu decyzji o włączeniu wlewu prostaglandyny  $E_1$ . Jeżeli diagnostyka taka jest niejednoznaczna lub wskazuje na nietypowy obraz zwężenia a stan ogólny pacjenta nie zmusza do natychmiastowej interwencji, możliwe jest wykonanie cewnikowania serca z aortografią (ryc. 3, 4, 5), pomiarem ciśnień i saturacji krwi. Użyteczne są cyfrowe metody diagnostyki obrazowej: cyfrowa angiografia subtrakcyjna (DSA), magnetyczny rezonans jądrowy (ryc. 6) i tomografia spiralna, które umożliwiają pełną ocenę morfologii aorty w jej odcinku pier-



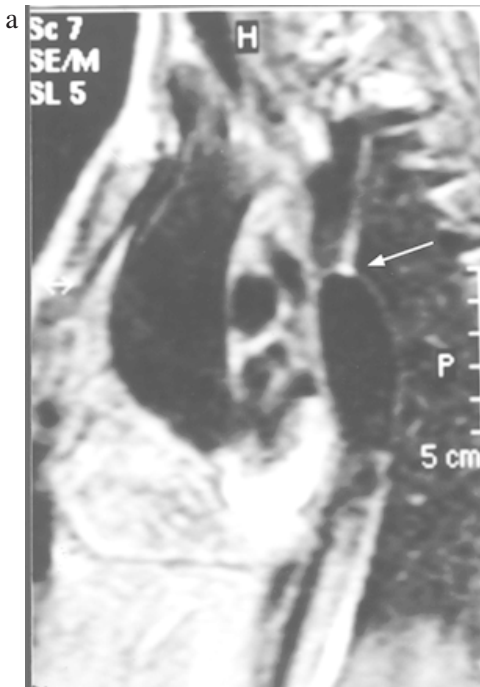
Ryc. 3. Obraz angiograficzny koarktacji aorty: widoczna błoniasta przegroda tworząca zwężenie cieśni



Ryc. 4. Obraz angiograficzny koarktacji aorty: strzałka wskazuje na tętniaka tuż ponad miejscem zwężenia cieśni aorty



Ryc. 5. Obraz angiograficzny ciasnej koarktacji aorty: widoczne postenotyczne poszerzenie aorty zstępującej bezpośrednio za zwężeniem cieśni



Ryc. 6. a, b. Obraz koarktacji uzyskany w badaniu magnetycznym rezonansem jądrowym (NMR), dwie fazy badania (a i b) u tego samego (12-letniego) dziecka. Biała strzałka wskazuje miejsce błoniastej przegrody

siowym a także dokładne uwidocznienie stopnia rozwoju krążenia obocznego. W klasycznym badaniu radiologicznym klatki piersiowej u dzieci starszych stwierdza się powiększenie sylwetki serca, szczególnie w zakresie lewej komory. Niekiedy, u starszego dziecka widoczne są ubytki kostne na dolnych obrysach żeber, tzw. „uzury”, spowodowane uciskiem nadmiernie rozwiniętych tętnic międzyżebrowych, przez które odbywa się krążenie oboczne. W elektrokardiogramie widoczne są cechy przeciążenia i przerostu lewej komory.

## 2.5. Wskazania do leczenia operacyjnego

W przypadku koarktacji u niemowląt wskazania do pilnej interwencji chirurgicznej istnieją niemal zawsze i są one podyktowane głównie narastającymi objawami niewydolności krążenia, z niedotlenieniem dolnej części ciała. Dodatkowo należy brać pod uwagę zagrożenie potencjalnego domknięcia się przewodu tętniczego Botalla, pomimo niemal rutynowo stosowanej prostaglandyny E<sub>1</sub>. W przypadku koarktacji rozpoznanych po raz pierwszy u dzieci starszych i pacjentów dorosłych, leczenie interwencyjne powinno być przeprowadzone w trybie planowym. Zabieg operacyjny powinien być wtedy przeprowadzony możliwie jak najwcześniej, w celu zapewnienia dziecku jak najlepszych warunków rozwoju po operacji (16). Decyzję o operacji podejmuje się na podstawie oceny gradientu ciśnienia tętniczego, także po wysiłku oraz stopnia rozwoju nadciśnienia tętniczego. Odwlekanie operacji w czasie wiąże się z ryzykiem rozwoju zmian o charakterze miażdżycowym, ze zwapnieniem aorty w okolicy koarktacji i utwaleniem się nadciśnienia tętniczego. Wykonywanie zabiegu u dzieci starszych i chorych dorosłych jest zagrożone możliwością wystąpienia uciążliwych krwawień z nadmiernie rozwiniętych naczyń krwionośnych krążenia obocznego oraz trudniejszym do opanowania nadciśnieniem tętniczym (z udziałem nadciśnienia nerkowopochodnego), nietłwym do obniżenia także w odległym okresie po zakończonej sukcesem korekcji wady.

Niejednokrotnie podejmowane próby przezskórne poszerzenia pierwotnego zwężenia aorty w okolicy cieśni (zwężenia „natywnego”), często z implantacją stentu wewnątrzortalnego, wobec ryzyka wystąpienia możliwych do przewidzenia powikłań, powinny odbywać się z zabezpieczeniem w możliwość wykonania natychmiastowej interwencji chirurgicznej (17).

## 2.6. Leczenie operacyjne

Leczenie operacyjne koarktacji aorty jako wady izolowanej, nie wymaga zazwyczaj zastosowania krążenia pozaustrojowego. Niekiedy, w sytuacjach szczególnych (wyjątkowo, u starszych pacjentów), stosuje się krążenie pozaustrojowe w układzie lewy przedsionek–aorta piersiowa lub lewy przedsionek–tętnica

udowa, szczególnie gdy wymaga podwiązania zwapniały przewód tętniczy a także kierując się koniecznością ochrony narządów trzewnych lub wyeliminowania ryzyka paraplegii.

Pacjent poddany jest typowemu znieczuleniu ogólnemu, dodatkowo stosuje się czasami dwie linie pomiaru krwawego ciśnienia tętniczego: na prawej tętnicy promieniowej i tętnicy udowej. Nie należy zakładać linii pomiaru ciśnienia po stronie lewej (lewa kończyna górna), ze względu na częstą konieczność zatrzymania przepływu krwi w czasie zasadniczego etapu operacji. Jako dostępu chirurgicznego najczęściej używa się tylnobocznej torakotomii lewostronnej przez IV przestrzeń międzyżebrową. Ułożenie chorego na prawym boku, z dodatkowym wałkiem w okolicy prawej łopatki, ułatwia ekspozycję aorty w okolicy cieśni. W przypadku obecności wad wewnątrzsercowych towarzyszących koarktacji, jako dostępu chirurgicznego używa się sternotomii pośrodkowej, co umożliwi pełną korekcję jednoetapową (18, 19). Ważnym etapem operacji jest wypreparowanie i zamknięcie przewodu tętniczego Botalla oraz dokładne uwolnienie sąsiadującej części łuku aorty, najczęściej wraz z tętnicą szyjną lewą i tętnic krążenia obocznego, co ułatwia ich precyzyjne zamknięcie na czas operacji. W okolicy tej przebiegają ważne struktury anatomiczne: nerwy – błędny i kraniowy wsteczny oraz przewód piersiowy a w pobliżu, na powierzchni worka osierdziowego, także nerw przeponowy.

Należy zawsze pamiętać o ryzyku niedokrwienia obszaru zaopatrywanego przez tętnicę rdzeniową przednią. Adamkiewicz (krakowski uczonec) nadał jej nazwę *arteria magna spinalis* w 1881 r. Odkrył on nieregularność i asymetrię w układzie naczyń rdzenia pacierzowego oraz zaopatrywanie ukrwienia dolnych 2/3 rdzenia poprzez dopływ tętnicy korzonkowej (*arteria radicularis magna*), zwyczajowo od nazwiska jej odkrywcy zwanej tętnicą Adamkiewicza (20), najczęściej (w 60%) odchodzącej od aorty na wysokości Th9–Th12. Przerwanie zatem, *a priori* upośledzonego przepływu krwi w dolnej części aorty piersiowej w fazie klemowania operowanego miejsca, może pozbawić rdzeń kręgowy życiodajnego ukrwienia, prowadząc do trwałego uszkodzenia\*. Z tego powodu, także podwiązywanie naczyń obocznych ogranicza się do tych tylko, które są niezbędne dla uzyskania mobilności okolicy koarktacji. Wynika to z faktu, iż ok. 0,5% chorych z tą wadą nie ma zachowanej ciągłości tętnicy kręgowej przedniej w odcinku piersiowym Th 5–6. Wówczas podwiązanie bocznic poniżej zwężenia, ogranicza napływ do nieparzystej tętnicy rdzeniowej przedniej, co również może doprowadzić do niedokrwienia rdzenia z pooperacyjną paraplegią (21). Czas zaklemowania aorty w trakcie zabiegu powinien być możliwie najkrótszy, chociaż spotyka się opinie, że nie tyle czas zaklemowania decyduje o fatalnym powikłaniu tego typu ale głównie niekorzystne unaczynienie rdzenia.

Otwarcie opłucnej ściennej w okolicy tętnicy podobojczykowej lewej wiąże się z ryzykiem uszkodzenia przewodu piersiowego i wystąpienia uciążliwego pooperacyjnego chłonnokotoku.

\* Niedokrwienie może zaistnieć w przypadku równoczesnego braku ciągłości t. rdzeniowej przedniej.

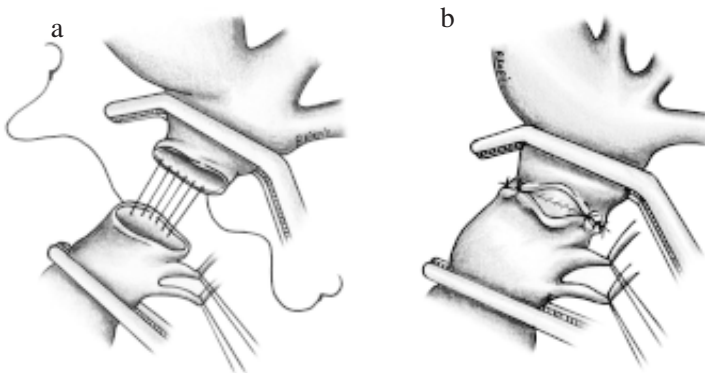


Po korekcji wady klatkę piersiową zamyka się typowo z pozostawieniem drenu i szczególnie u dzieci starszych i chorych dorosłych, dodatkowego drenika dla doopłucnowego podawania leków przeciwbólowych o działaniu miejscowym (np. Bupivacaina). Rutynowe zamknięcie opłucnej ściennej nad okolicą cieśni ogranicza ryzyko wystąpienia zrostów obejmujących aortę. Zawsze jednak, w przypadku operacji restenozy po koarktacji, należy liczyć się z ryzykiem wystąpienia trudnych do odpreparowania zrostów opłucnowych. Często obejmują one także płuco, co może doprowadzić do jego przypadkowego uszkodzenia. Niekiedy obecność litych zrostów w jamie opłucnej oraz zrosniętych żeber może wymagać usunięcia żebra przy powtórnej operacji (22).

### 2.6.1. Techniki chirurgiczne:

#### 2.6.1.1. Wycięcie zwężenia i zespolenie aorty bezpośrednio koniec-do-końca

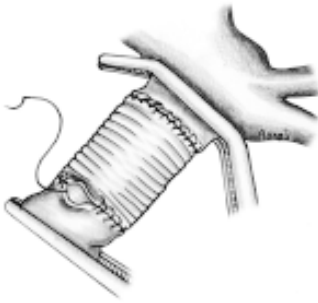
Operacja, zastosowana po raz pierwszy przez Crafoorda w 1945 r. polega na wycięciu zwężonego odcinka i zespoleniu aorty sposobem koniec-do-końca. Wymaga ona dobrej mobilizacji dłuższego odcinka aorty, zarówno powyżej, jak też poniżej cieśni. Zespolenie połowy obwodu aorty (części tylnej) wykonuje się szwem ciągłym, pozostałą część (przednią) zespala się szwami pojedynczymi. Postępowanie takie nie powoduje istotnego wydłużenia czasu trwania zabiegu a równocześnie zapobiega restenozie i umożliwia prawidłowy wzrost aorty (ryc. 7a, 7b).



Ryc. 7. Wycięcie cieśni aorty z zespoleniem „koniec-do-końca”: a) wycięcie zwężonego odcinka po podwiązaniu i odcięciu przewodu tętniczego; b) bezpośrednie zespolenie aorty: ściana tylna zszywana szwem ciągłym, ściana przednia szwami pojedynczymi

#### 2.6.1.2. Wycięcie zwężenia z uzupełnieniem wstawką z protezy naczyniowej

Metoda ta stosowana jest wtedy, gdy zwężony odcinek wymagający wycięcia jest długi a pełna mobilizacja aorty celem jej bezpośredniego zespolenia niemożliwa. Do uzupełnienia wyciętego odcinka wykorzystuje się protezę naczynio-

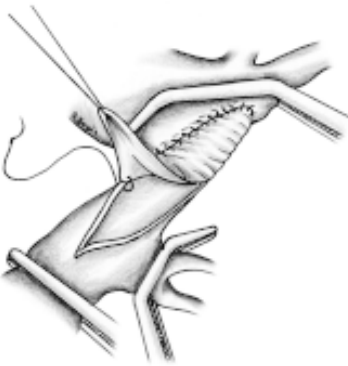


wą o odpowiednio dobranej średnicy, wszywaną szwem ciągłym (ryc. 8). Ostatnio najczęściej stosowanym materiałem jest Gore-Tex™.

Ryc. 8. Wszywanie protezy naczyniowej w miejsce wyciętego zwężonego odcinka cieśni aorty (zobrazowano rzadziej obecnie stosowaną protezę z dzianiny dakronowej)

#### 2.6.1.3. Plastyka zwężonego odcinka cieśni aorty z wykorzystaniem łaty z tworzywa sztucznego

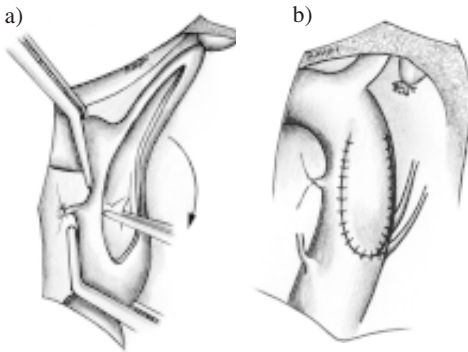
Technika ta, zapoczątkowana przez Vosschulte'a w 1957 r., polega na poszerzeniu łatą z tworzywa sztucznego przedniej ściany aorty w miejscu koarktacji, po uprzednim wycięciu przeszkody w świetle naczynia. Łata używana do tego typu operacji wycinana jest w kształcie owala lub muszli i wszywana szwem ciągłym. Stosuje się sztuczny materiał, najczęściej Gore-Tex™, przeznaczony do modelowania łat, bądź też wycina się muszelkowatą łatę z protezy naczyniowej. Główną wadą tej metody jest pozostawienie wadliwej tkanki w zakresie tylnej ściany aorty, co może prowadzić do jej rozwarstwienia, także w odległym okresie po operacji. Technika ta jest chętnie stosowana podczas wtórnych interwencji w okolicy cieśni aorty, tj. plastyki restenozy (ryc. 9).



Ryc. 9. Plastyka zwężonego odcinka cieśni aorty z wykorzystaniem łaty z tworzywa sztucznego

#### 2.6.1.4. Poszerzenie zwężonego odcinka z wykorzystaniem łaty z uszypułowanej własnej tętnicy podobojczykowej (ang. *subclavian flap angioplasty*)

Tętnica podobojczykowa lewa została użyta do plastyki cieśni aorty przez Waldhausena i Nahrwolda w 1966 r. Metoda ta jest zalecana w przypadku noworodków i niemowląt a jej główną zaletą jest wykorzystanie własnej, żywej i rosnącej wraz ze wzrostem dziecka łaty. Wymaga ona rozległego wypreparowania tętnicy podobojczykowej aż do podziału na tętnicę kręgową i piersiową wewnętrzną. Szczególną uwagę należy zwrócić na obecny w tej okolicy przewód piersiowy, gdyż jego uszkodzenie może doprowadzić do uciążliwego chłonnokotoku. W miejscu koarktacji przednią ścianę aorty uzupełnia się uszypułowanym płatem z rozciętej tętnicy podobojczykowej (ryc. 10a, 10b). Wadą tej metody jest

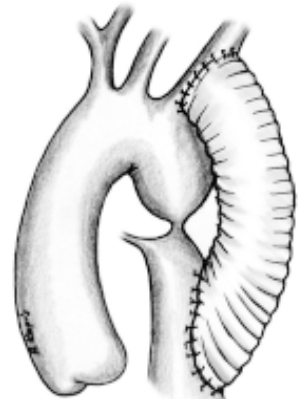


Ryc. 10. Plastyka zwężonego odcinka cieśni aorty z wykorzystaniem łaty z własnej uszypułowanej tętnicy podobojczykowej lewej (technika – *subclavian flap angioplasty*): a) podłużne nacięcie ściany aorty w okolicy cieśni oraz tętnicy podobojczykowej lewej po jej uprzednim podwiązaniu i odcięciu poniżej odejścia tętnicy kręgowej lewej; b) wszycie odwróconej i uszypułowanej łaty z tętnicy podobojczykowej w obszar cieśni

obserwowany niekiedy gorszy rozwój lewej kończyny górnej u dzieci operowanych w okresie niemowlęcym (23). Pośród późnych powikłań tej techniki, wymienia się także „zespół podkradania”, manifestujący się bólami głowy, omdleniami, niedowidzeniem połowicznym – jako efekt odwróconego przepływu krwi w tętnicy kręgowej, dającej z czasem jedno z głównych zasileń do kończyny górnej lewej (24). W celu uniknięcia „zespołu podkradania” proponuje się jednocześnie z techniką Waldhausena podwiązywanie tętnicy kręgowej. Takie rozwiązanie może mieć również ujemne strony, w postaci zwiększenia doraźnego ryzyka niedokrwienia kończyny górnej, we wczesnym okresie pooperacyjnym.

#### 2.6.1.5. Zespolenie omijające cieśń – za pomocą protezy naczyniowej

Technikę zespolenia omijającego stosuje się bez konieczności zamykania aorty i rozległego preparowania okolicy koarktacji. Ma to ważne znaczenie szczególnie u pacjentów starszych, także dorosłych oraz w przypadku pacjentów z restenozą lub zwapnieniem ściany aorty w miejscu koarktacji. Jest też zalecane u dzieci ze słabo rozwiniętym krążeniem obocznym. Za pomocą protezy naczyniowej łączy się dystalną część łuku aorty lub tętnicę podobojczykową lewą, z aortą zstępującą poniżej zwężenia (ryc. 11). Zespolenie wykonywane jest z zastosowaniem metody częściowego zamknięcia aorty przy użyciu bocznego (stycznego) klemu. Zachowanie przepływu w aorticie w czasie zabiegu, zapewnia pełne bezpieczeństwo i ochronę rdzenia kręgowego przed niedokrwieniem.



Ryc. 11. Zespolenie omijające zwężony odcinek cieśni aorty z zastosowaniem protezy naczyniowej – bliższy koniec protezy zespalany jest w okolicy odejścia tętnicy podobojczykowej lewej lub też z jej początkowym odcinkiem, dalszy – z aortą zstępującą poniżej zwężenia

### 2.6.1.6. Techniki alternatywne

Zastosowanie homograftu, jako materiału do rekonstrukcji aorty w miejscu koarktacji, zostało zapoczątkowane przez Grossa w 1951 r. Możliwe jest wszycie zarówno łaty homograftowej, jak też homogennego naczynia o pełnym obwodzie. Sposób przygotowania homograftów jest dowolny, natomiast najpopularniejszą metodą przechowywania tkanek jest obecnie technika głębokiego mrożenia, w temperaturze ciekłego azotu. Postępowanie takie zapewnia, jako jedyny z dotychczas znanych sposobów, zachowanie (nawet po wieloletnim okresie przechowywania) żywych fibroblastów w ścianie naczynia po jego odpowiednim rozmrożeniu i przygotowaniu do wszycenia w czasie operacji. Zastosowanie materiału homogenego poprawia parametry przepływu w aorcie, zmniejsza ryzyko hemolizy w porównaniu do łat sztucznych. Metoda ta ma jednak wielu przeciwników, z uwagi na często obserwowane wapnienie homograftu i sąsiadującego z nim odcinka aorty.

### 2.6.2. Prowadzenie pooperacyjne

Powszechnie przyjmuje się, że czas zamknięcia aorty nie przekraczający 45 minut jest bezpieczny, także dla kory nerkowej i mikrokrążenia trzewnego. Pacjent już w trakcie operacji, we wczesnym okresie po odklemowaniu aorty, często wymaga dodatkowego wypełnienia łóżyska naczyniowego z powodu istotnego hemodynamicznie spadku ciśnienia krwi. Wynika to z faktu obniżonego oporu naczyniowego, w efekcie ucieczki krwi krążącej do wcześniej „niedostępnego” łóżyska naczyniowego dolnej części ciała, nie przygotowanego do krążenia w warunkach pełnego wypełnienia i pod ciśnieniem fizjologicznym. Dbłość o wypełnienie łóżyska naczyniowego umożliwia pewniejszą stabilizację hemodynamiczną pacjenta i dodatkowo zapobiega hypoperfuzji trzewnej (25).

W późniejszym okresie pooperacyjnym jednym z ważniejszych problemów jest nadciśnienie tętnicze, trudniejsze do opanowania szczególnie w przypadku korekcji wady u starszych chorych, w tym także u dzieci operowanych powyżej 5 roku życia. Za przyczynę tego zjawiska przyjmuje się nadmierną aktywację układu współczulnego i układu renina-angiotensyna-aldosteron a także nadwrażliwość baroreceptorów obwodowych lub/i receptorów adrenergicznych na wydzielane aminy katecholowe z kory nadnerczy (26). Nadciśnienie po operacji koarktacji wymaga intensywnego leczenia, z zastosowaniem wlewu nitroprusydku sodu lub nitrogliceryny i propranololu. W późniejszym okresie najczęściej podawane są inhibitory enzymu konwertującego angiotensynę.

## 2.7. Wyniki

We wczesnym okresie po operacji możliwym powikłaniem jest krwawienie z miejsca zespolenia zaopatrywanej koarktacji lub naruszonego krążenia obocznego. Dodatkowo skłonność do krwawień wynika z często występujących incydentów nadciśnienia tętniczego oraz niedojrzałości układu hemostazy (małopłytkowość), przy upośledzonej funkcji wątroby u noworodków (25).

Pooperacyjne bóle brzucha, często przebiegające z objawami niedrożności porażennej, wynikają ze stanu zapalnego drobnych tętnic trzewnych (27). Bezpośredni związek przyczynowy z niedrożnością porażenną ma także okres ostrego upośledzenia perfuzji trzewnej podczas zaklemowania aorty ze wszystkimi jej konsekwencjami. Leczenie jest najczęściej objawowe, polega głównie na opanowaniu nadciśnienia i aktywnej antybiotykoterapii. W skrajnych przypadkach pacjent z powikłaniem brzuszyną po operacji koarktacji, może wymagać laparotomii.

Uszkodzenie rdzenia z paraplegią jest najgroźniejszym z powikłań po leczeniu chirurgicznym zwężenia cieśni aorty. Częstość występowania tego powikłania w materiale Kirklina i Barratt-Boyesa, wynosi 0,4% (dwóch chorych na 547 operowanych). Odległym następstwem paraplegii jest niedowład spastyczny kończyn dolnych.

Restenoza po koarktacji polega na ponownym zwężeniu operowanego odcinka aorty. Najrzadziej występuje po operacji polegającej na zespoleniu aorty koniec-do-końca, zaś najczęściej w metodzie Vosschulte'a (28). Średnią częstość tego powikłania ocenia się na ok. 8%, przy czym wznowa zwężenia częściej spotykana jest po operacji w okresie noworodkowym i wczesnego niemowlęctwa, niezależnie od stosowanej techniki.

Śmiertelność pooperacyjna i szpitalna u pacjentów operowanych planowo jest niewielka, bliska zeru (28). Wzrasta znacznie do wartości rzędu od kilku do kilkunastu procent w zespole koarktacyjnym, kiedy zwężeniu cieśni towarzyszy ubytek przegrody międzykomorowej i drożny przewód tętniczy oraz u wszystkich niemowląt operowanych ze wskazań życiowych, w ciężkiej niewydolności krążenia (29).

## Piśmiennictwo

1. Moulton A. L. *Coarctation of the aorta* [w:] Arciniegas E. *Pediatric cardiac surgery* Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc. 1985.
2. Ravelo H. R., Stephenson L. W., Friedman S. *Coarctation of the aorta in children with Turner's syndrome: A note of caution*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1980, 80,430.
3. Crafoord C., Nylin G. *Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment*, J. Thorac. Surg. 1945, 14,347.
4. Gross R. E., Hufnagel C. A. *Coarctation of the aorta: experimental studies regarding its surgical correction*, N. Engl. J. Med. 1945, 233,287.
5. Calodney M. M., Carson M. J. *Coarctation of the aorta in early infancy*, J. Pediatr. 1950, 37,46.
6. Kirklin J. W., Burchell H. B., Pugh D. G. *Surgical treatment of coarctation of the aorta in a ten - week - old infant: Report of a case*, Circulation 1952, 6,411.

7. Gross R. E. *Treatment of certain aortic coarctations by homologous grafts: Report of 19 cases*, Ann. Surg. 1951, 134,753.
8. Vosschulte K. *Isthmusplastik zur Behandlung der aortem Isthmusstenose*, Thorax. Chir. 1957, 4,443.
9. Waldhausen J. A., Nahrwold D. L. *Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1966, 51,532.
10. Craigie D. *Instance of obliteration of the aorta beyond the arch illustrated by similar cases and observations*, Edinburgh Med. Surg. J. 1841, 56,427.
11. Rudolph A. M., Heymann M. A., Spitznas N. *Hemodynamic considerations in the development of the narrowing of the aorta*, Am. J. Cardiol. 1972, 30,514.
12. Brom A. G. *Narrowing of the aortic isthmus and enlargement of the aorta*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1965, 50,166.
13. Becker A. E., Becker M. J., Edwards J. E. *Anomalies associated with coarctation of the aorta with particular reference to infancy*, Circulation 1970, 41,1067.
14. Campbell M. *Natural history of coarctation of the aorta*, Br. Heart J. 1970, 32,633.
15. Talner N. S., Berman M. A. *Postnatal development of obstruction in coarctation of the aorta: Role of the ductus arteriosus*, Pediatrics 1975, 56,4.
16. Malec E. *Zmiany w budowie anatomicznej i strukturalnej cieśni aorty u dzieci z koarktacją w zależności od wieku dziecka*, Pol. Przegl. Chir. 1986, 58, 323.
17. Lock J. R., Bass J. L., Amplatz K. *Balloon dilatation angioplasty of aortic coarctation in infants and children*, Circulation 1983, 68,109.
18. Ungerleider R. M., Ebert P. A. *Indications and techniques for midline approach to aortic coarctation in infants and children*, Ann. Thorac. Surg. 1987, 44, 517.
19. Newcombe C. P., Ongley P. A., Edwards J. E., Wood E. H. *Clinical, pathologic and hemodynamic considerations in coarctation of the aorta associated with ventricular septal defect*, Circulation 1961, 24,1356.
20. Adamkiewicz W. A. *Die Blutgefasse des menschlichen Ruckenmarkes I Theil: Die Gefasse der Ruckenmarksubstanz*, Sitzungsber. d. K. K. Ak. d. Wissensch. Wien, Math. – naturwiss. Classe 1881 Bd. 84, 469 (II Theil 1882, Bd. 85, 101).
21. Sokołowska-Pituchowa J. *Two monographs on the spinal cord vascularisation*, Folia Morphologica 1980, 39,1.
22. Weldon C. S., Hartmann A. F., Steinhoff H. G. *A simple safe and rapid technique for the management of recurrent coarctation of the aorta*, Ann. Thorac. Surg. 1973, 33,159.
23. Todd P. J., Dangerfield P. H., Hamilton D. I. *Late effects on the left upper limb of subclavian flap aortoplasty*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1983, 85,678.
24. Saalouke M. G., Perry L. W., Breckbill D. I. *Cerebrovascular abnormalities in postoperative coarctation of aorta: Four cases demonstrating left subclavian steal on aortography*, Am. J. Cardiol. 1978, 42,97.
25. Lerberg D. B., Hardesty R. L., Siewers R. D. *Coarctation of the aorta in infants and children: 25 years of experience*, Ann. Thorac. Surg. 1982, 33,159.
26. Alpert B. S., Bain H. H., Balfe J. W. *Role of the renin – angiotensin – aldosterone system in hypertensive children with coarctation of the aorta*, Am. J. Cardiol. 1979, 43,828.
27. Mays E. T., Sergeant C. K. *Postcoarctectomy syndrome*, Arch. Surg. 1965, 91,58.
28. Clarkson P. M., Nicholson M. R., Barratt-Boyes B. G. *Results after repair of coarctation of the aorta beyond infancy: A 10- to 20- year follow up with particular reference to systemic hypertension*, Am. J. Cardiol. 1983, 51,1481.
29. Zembala M: *Zwężenie cieśni aorty*, [w:] *Zarys kardiologii pod redakcją Z. Religi, PZWL Warszawa, 1993.*