

# Zarośnięcie (atrezja) tętnicy płucnej bez ubytku w przegrodzie międzykomorowej

Janusz H. Skalski, Michał Wojtalik

## 21.1. Wstęp

Niedrożność tętnicy płucnej bez ubytku międzykomorowego jest rzadką nieprawidłowością, stanowiącą nieco poniżej 1% wad serca (1, 2, 3), w populacji polskiej określono jej częstość występowania na 0,66%, co odpowiada 3,77 notowanych wad serca na 100.000 urodzeń (4). Wystąpienie wady w rodzinie nie zwiększa przy tym ryzyka ponownego pojawienia się jakiegokolwiek anomalii sercowo-naczyniowej w następnych ciążach. W wadzie tej najczęściej, bo w 98%, serce znajduje się po stronie lewej, w prawidłowym układzie trzewnym i ułożeniu przedsionków (1), ze zgodnymi połączeniami przedsionkowo-komorowymi i komorowo-tętnicznymi. Pierwsze udokumentowane doniesienie na temat izolowanej niedrożności tętnicy płucnej należy do Johna Huntera z 1783 roku (wg 5). Zaznaczyć należy, że atrezja płucna bez ubytku międzykomorowego, nie tylko co do swej anatomii, ale głównie charakterystycznej fizjologii krążenia, różni się w sposób zasadniczy od atrezji ze współistniejącym ubytkiem międzykomorowym.

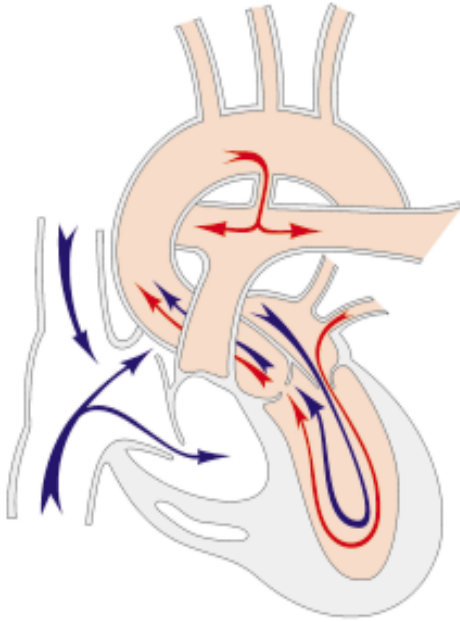
## 21.2. Anatomia i klasyfikacja

Zastawka tętnicy płucnej jest całkowicie niedrożna, w miejscu zastawki znajduje się błoniasta przeszkoda – często można dopatrzeć się struktur zrosniętych ze sobą płatków i ich spoidel (ryc. 1). Niekiedy niedrożność dotyczy stożka tętnicy płucnej stanowiąc przeszkodę mięśniową (6–11).

Praktyczny podział wady, zaproponowany przez Vlada, oparty na przesłankach anatomicznych – wyróżnia 3 typy (3):

- I – komora prawa jest bardzo mała,
- II – komora prawa jest pośredniej wielkości,
- w III typie, najrzadziej zresztą obserwowanym, bo w ok. 7% przypadków, komora prawa jest normalnej wielkości lub też powiększona.

Z kolei podział wskazujący na konkretne miejsce niedorozwoju komory prawej, przewiduje hipoplazję części napływowej, części beleczkowatej, lub stoż-

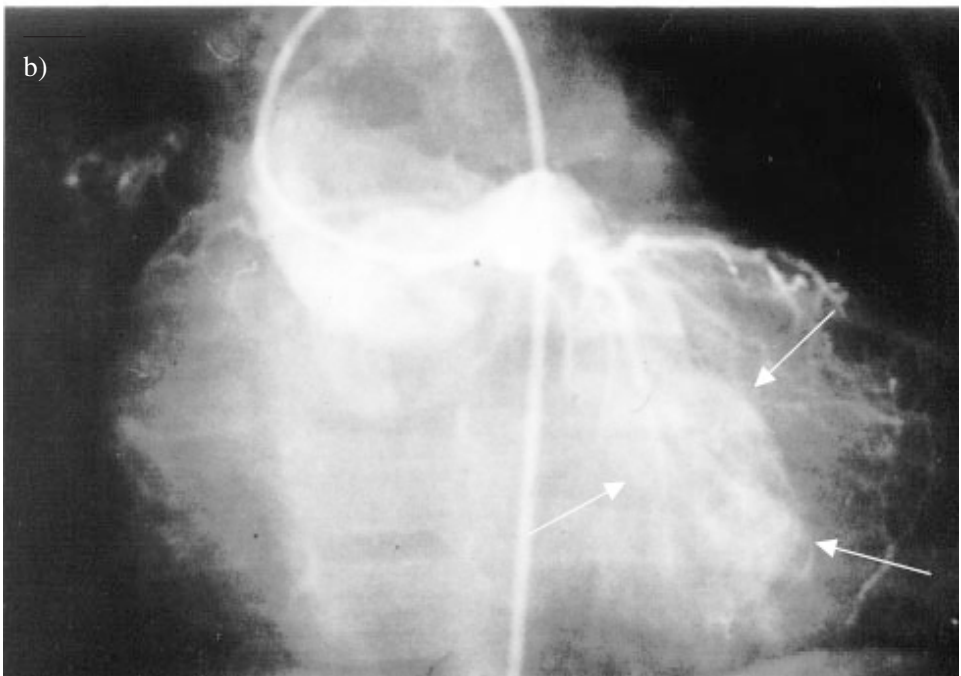
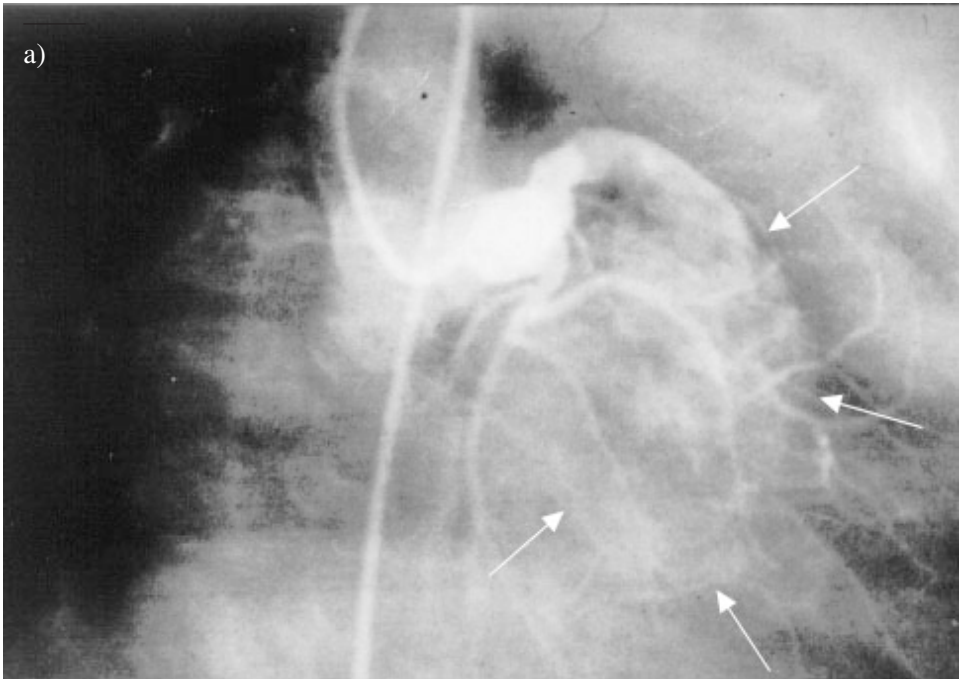


Ryc. 1. Uproszczony obraz graficzny wady oraz związanej z nią sytuacji hemodynamicznej u noworodka z niedrożnością tętnicy płucnej bez ubytku w przegrodzie międzykomorowej. Przeżycie warunkuje drożny przewód tętniczy i ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej

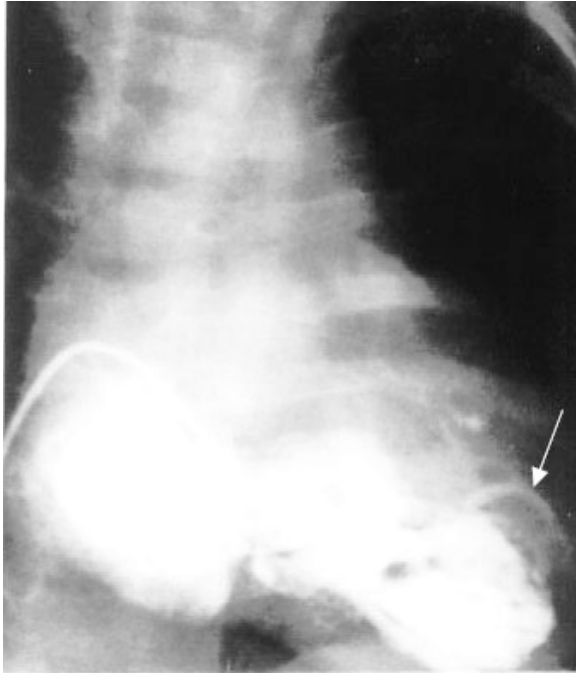
kowej (stożka tętnicy płucnej). Część napływowa komory prawej najrzadziej dotknięta jest cechami niedorozwoju (12).

Istotnym elementem wady, obciążającym w zasadniczym stopniu rokowanie, jest współistnienie tak zwanych *sinusoid* – połączeń pomiędzy tętnicami wieńcowymi i jamą prawej komory (1, 3, 6, 13–19). Połączenia te, w dosłownym tłumaczeniu z języka angielskiego „zatokowate”, „o wyglądzie zatok”, nie mają prostego przełożenia na język polski, pozostawiamy zatem nazwę *sinusoidy*, przyjętą powszechnie i zwyczajowo wiązaną z tą nieprawidłowością. *Sinusoidy* notowano w 40–45% przypadków (1, 15), zaś pełną, całkowitą zależność krążenia wieńcowego od komunikacji komorowo-wieńcowej, w 9–10% (20).

Postać wady z anatomicznie małą prawą komorą, o znacznym stopniu niedorozwoju, z równoczesnym zwiększonym ciśnieniem w jej obrębie, sprzyja poszerzaniu się istniejących połączeń i prowadzi do odwrócenia przepływu krwi w tętnicach wieńcowych (15,17–19) (ryc. 2a, b). Natomiast całkowita zależność tętniczego krążenia wieńcowego od *sinusoid* może występować w przypadku przewężeń lub przerw w proksymalnych odcinkach tętnic wieńcowych, nieprawidłowego odejścia od pnia płucnego, bądź w przypadku skrajnym, zupełnego braku połączenia tętniczego unaczynienia wieńcowego z aortą (1, 21). Część krwi z komory prawej, w szczególności jeśli panuje w niej wysokie ciśnienie, znajduje swoje ujście poprzez wspomniany wsteczny przepływ wieńcowy (ryc. 3). Niekiedy naczynia wieńcowe łączące się z *siusoidami* przybierają postać poskręcanych potężnych naczyń o meandrowatym przebiegu.



Ryc. 2 a–b. Obraz angiograficzny lewej tętnicy wieńcowej z uwidocznieniem *sinusoid*, poprzez które zakontrastowuje się prawa komora. Białe strzałki określają kontur jamy prawej komory



Ryc. 3. Komora prawa wypełniona kontrastem. Widoczny dystalny odcinek tętnicy międzykomorowej przedniej (strzałka) zakontrastowujący się od wnętrza komory

*Sinusoid* zazwyczaj nie obserwuje się w ścianie komory prawej wielkości normalnej lub z poszerzeniem jej światła (niekiedy przybierającej formę rozstrzeni) (1, 14, 15). W ścianie komory o wielkości zbliżonej do normy występowanie *sinusoid* jest zatem wielką rzadkością (22). Jedynym ujściem krwi, napełniającej ślepo kończący się zachyłek prawej komory, jest wówczas wsteczny odpływ przez całkowicie niedomykalną zastawkę trójdzielną. Krew żylna opuszcza prawy przedsionek przez poszerzony otwór owalny lub ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej serca. Jego wielkość warunkuje z kolei hemodynamiczny stan dziecka. Zbyt mały, restrykcyjny ubytek i ograniczony przepływ przez przegrodę międzyprzedsionkową, prowadzi do szybkiego załamania krążenia i zgonu dziecka. Przedsionek prawy, w przypadku utrudnionego przepływu przez otwór owalny, poszerza się nadmiernie, czemu sprzyja wsteczny i pod ciśnieniem odpływ z prawej komory. Pień płucny jest zwykle w ciągłości morfologicznej z zastawką płucną, co stwarza możliwość podejmowania prób przeznaczeniowego udrażniania zastawki tętnicy płucnej. Lewy przedsionek ma cechy anatomicznie prawidłowe. Lewa komora, przejmując obciążenie krążenia systemowego i płucnego, jest powiększona. Kolejnym (poza otworem owalnym) elementem warunkującym przeżycie jest obecność drożnego przewodu tętniczego, którego zamykanie się stanowi bezpośrednie zagrożenie życia noworodka.

### 21.3. Objawy kliniczne i rozpoznanie

Większość noworodków manifestuje sinicę od urodzenia. Zamykanie się przewodu tętniczego, dokonujące się podczas pierwszych 3 dni życia związane jest z dalszym spadkiem utlenowania krwi tętniczej i pogłębieniem sinicy. Stwierdzić można szmer ciągły związany z przepływem przez przewód tętniczy oraz miękki, pansystoliczny podmuch skurczowy wywołany przez niedomykalność zastawki trójdzielnej. Drugi ton jest pojedynczy, ze względu na brak składowej płucnej. Niekiedy widoczne są objawy zastójnego żylnego systemowego wraz z powiększeniem wątroby. Zdjęcie prześwietlowe klatki piersiowej wskazuje na zmniejszenie rysunku naczyniowego płuc. Sylwetka serca bywa niecharakterystyczna – serce prawidłowe lub niezbyt powiększone. Powiększony jest prawy przedsionek. W rzadkich przypadkach serce przybiera olbrzymie rozmiary, mogące wpływać depresyjnie na rozwój sąsiadującego miąższu płuca i w konsekwencji hipoplazję płuc. W elektrokardiogramie typowa jest przewaga elektryczna komory lewej, wysoki, kończysty załamek P – będący odzwierciedleniem powiększenia prawego przedsionka. Echokardiografia umożliwia wykazanie niedrożności zastawki płucnej, ocenę anatomii prawej komory, niedomykalność zastawki trójdzielnej oraz funkcjonowanie przewodu tętniczego. Dużych rozmiarów *sinusoidy* widoczne są w wolnej ścianie prawej komory, mniejsze połączenia pomiędzy krążeniem wieńcowym i jamą komory mogą być niewidoczne w obrazie echokardiograficznym (1,14). Rozpoznanie wady jest automatycznie wskazaniem do włączenia stałego wlewu prostaglandyny E<sub>1</sub> (PGE<sub>1</sub>), po czym dziecko niezwłocznie przygotowuje się do leczenia operacyjnego.

Najczęściej, pomimo precyzyjnie przeprowadzonego badania echokardiograficznego, wykonuje się pełną diagnostykę krwawą we wczesnym okresie noworodkowym. Przeciwnicy takiego stanowiska wyrażają pogląd, że echokardiografia oferuje większość niezbędnych informacji dotyczących anatomii serca, uzasadniających podjęcie właściwej metody leczenia operacyjnego. Z kolei argumentem przemawiającym za cewnikowaniem serca jest możliwość równoczesnego wykonania *atrioseptostomii* balonowej, oceny krążenia wieńcowego z potwierdzeniem lub wykluczeniem połączeń komorowo-wieńcowych oraz sprecyzowanie miejsca niedrożności w drodze wypływu komory prawej – zastawki płucnej, bądź też niedrożności stożka (5). Ustalenie obecności anomalii wieńcowych, z przepływem wieńcowym zależnym od wysokociśnieniowego wypełnienia prawej komory, jest niezwykle ważne, gdyż dzieci te nie przeżyją zabiegu chirurgicznego związanego z obniżeniem ciśnienia prawokomorowego. Jest to istotny argument przemawiający za uzupełnianiem echokardiografii, u wszystkich dzieci z cechami niedorozwoju komory prawej, cewnikowaniem serca. Proponowano technikę równoczesnego wprowadzania dwóch cewników (jednego przez przewód tętniczy do tętnicy płucnej oraz drugiego do światła prawej komory), dla oceny rozmiarów niedrożnego odcinka (7). Technikę tę zarzucono, bowiem współczesna echokardiografia zapewnia dobre rozeznanie w zakresie morfologii niedrożnego odcinka. Decyzja o *atrio-*

*septostomii*, niekiedy zalecanej rutynowo (3), powinna zostać zastrzeżona dla restrykcji przepływu przez przegrodę międzyprzedsionkową oraz dla tych przypadków, w których znaczny niedorozwój komory prawej, nie rokujący wzrostu, wyklucza w przyszłości korekcję dwujamową.

## 21.4. Leczenie

Najbardziej stałym i standardowo wdrażanym postępowaniem jest podaż prostaglandyny E<sub>1</sub> w stałym wlewie, w celu podtrzymania drożności przewodu tętniczego. Niekiedy u bardzo małych wcześniaków, stały wlew PGE<sub>1</sub> podtrzymywany jest przez okres nawet kilku tygodni, w celu zapewnienia, najistotniejszego w takiej sytuacji, przyrostu masy ciała i przygotowania dziecka do zabiegu chirurgicznego.

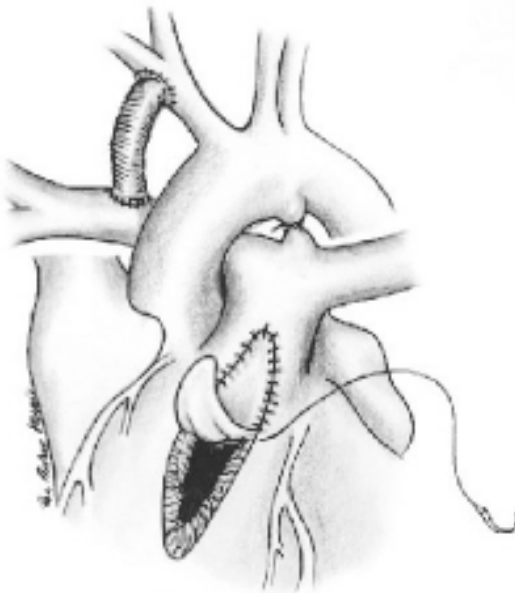
Tabela 1

Atrezja tętnicy płucnej bez ubytku w przegrodzie międzykomorowej – postępowanie u noworodka (I etap leczenia)				
I	II	III	IV	V
Prawa komora o wielkości normalnej	Umiarkowanie mniejsza komora prawa (prawdopodobieństwo niewielkich <i>sinusoid</i> )	Niedorozwój komory prawej, prawdopodobieństwo <i>sinusoid</i> (tętnice wieńcowe bez zwężeń i przerw, lub zwężenia dystalne)	Niezależnie od wielkości komory prawej – krążenie wieńcowe zależne od połączenia z jamą prawej komory	Niezależnie od wielkości komory prawej – krążenie wieńcowe całkowicie zależne od połączenia z prawą komorą (brak połączenia lewej tętnicy wieńcowej lub obu tętnic z aortą)
↓	↓	↓	↓	↓
	ew. <i>atrioseptostomia</i> balonowa	ew. <i>atrioseptostomia</i> balonowa		
	↓ ⇒	↓		↓
udrożnienie drogi wypływu prawej komory	udrożnienie drogi wypływu prawej komory + równoczesne zespolenie*	⇒ zespolenie*	<i>atrioseptostomia</i> balonowa (rutynowo)	<i>atrioseptostomia</i> balonowa (jako przygotowanie do przeszczepu)
↓	↓		↓	↓
brak wzrostu utlenowania krwi tętniczej	(jeśli występuje objaw „podkradania” w krążeniu wieńcowym, należy zamknąć przetokę)			
↓				
zespolenie*			zespolenie*	przeszczep serca lub zespolenie* (także jako przygotowanie do przeszczepu)

\* Zmodyfikowane zespolenie systemowo-płucne sp. Blalocka-Taussiga

Tabela 1 przedstawia przyjmowaną zazwyczaj strategię postępowania w okresie noworodkowym w przypadku atrezji tętnicy płucnej bez współistniejącego ubytku w przegrodzie międzykomorowej. Jak wynika z przedstawionego podziału na 5 grup klinicznych, kluczowym zagadnieniem jest właściwe zakwalifikowanie do leczenia operacyjnego, stwarzającego optymalne szanse na uratowanie noworodka. Nie budzi wątpliwości stan głębokiej hipoplazji komory prawej, czy też obecność rozległych połączeń komorowo-wieńcowych (1, 5, 16, 22). Jedy- nym rozsądnym sposobem doraźnego postępowania jest wykonanie zespolenia systemowo-płucnego. Łatwość podejmowania decyzji nie zmienia faktu, że u noworodków z takim obciążeniem ryzyko leczenia jest wysokie a wyniki leczenia najbardziej niepewne. Każdy poważniejszy niedorozwój prawej komory czyni jej odbarczenie – czyli udrożnienie drogi wypływu, zabiegiem ryzykownym. Natomiast niedorozwój komory prawej umiarkowanego stopnia jest zawsze dylema- tem, czy aby wykonanie chirurgicznego udrożnienia zastawki tętnicy płucnej nie powinno być uzupełnione równoczesnym wykonaniem zespolenia systemowo- płucnego. Wykonanie samego zespolenia systemowo-płucnego wiąże się z naj- niższym stopniem ryzyka i najniższym odsetkiem śmiertelności – jednak za cenę pozbawienia prawej komory możliwości rozwoju, postępującej jej inwolucji. U niektórych dzieci wykonanie jednocześnie odbarczenia komory i zespolenia, jest metodą z wyboru – nie zamykającą definitywnie możliwości wykonania korekcji „dwujamowej” (dwukomorowej) w przyszłości (ryc. 4).

Pomyślnie zakończenie leczenia w relatywnie korzystnych warunkach fizjo- logicznych i anatomicznych (grupa I i II w tabeli 1) polega wówczas na zamknię- ciu wykonanej wcześniej komunikacji wewnątrzprzedsionkowej (jeśli *atriosep-*



Ryc. 4. Uproszczony schemat skojarzonego postępowania chirurgicznego – jednoczesne odbarczenie komory prawej z plastyką drogi odpływu prawej komory wraz z jednocześnie wykonanym zespoleniem systemowo-płucnym. Przewód tętniczy został podwiązany

tostomia była wykonana) z równoczesnym zamknięciem zespolenia systemowo-płucnego. Obie te procedury pozostają w zasięgu współczesnej kardiologii interwencyjnej, w ramach niechirurgicznych procedur przezskórnych (1) (Roz. 11, tom I). Postępowanie w II etapie leczenia (tab. 2) jest bezpośrednią konsekwencją sposobu działania podjętego w okresie noworodkowym (24).

Brak jednoznacznych kryteriów mogących ułatwić decyzję o koncepcji leczenia w okresie noworodkowym, spowodował opracowanie wyznaczników ułatwiających ocenę wielkości i przydatności komory do jej funkcji fizjologicznej. Stosowano zatem m.in. analizę wolumetryczną, tzw. wskaźnik „Z” zastawki trójdzielnej (14), czy też wskaźnik prawa/lewa komora (25).

Wskaźnik „Z” zastawki trójdzielnej jest odnoszony do powierzchni ciała i stanowi iloraz: wielkości średnicy zastawki pomniejszonej o średnią średnicę wg normy, podzielonej przez odchylenie standardowe średniego wymiaru normy (14, 15, 26). Wartość „Z” jest zatem ilością odchyień standardowych, o którą średnica zastawki różni się od wartości średniej – właściwej dla pacjenta (wg tabel Rowlatta – 26). Wskaźnik ten, jak wykazuje praktyka, jest wykładnikiem pojemności komory prawej i na tej zależności oparta jest jego wartość praktyczna. Szczegółowe określenie wielkości zastawki trójdzielnej umożliwia, po weryfikacji w odniesieniu do norm i kalkulacji wskaźnika „Z”, odpowiednie zakwalifikowanie dziecka – do najwłaściwszej i najbezpieczniejszej metody postępowania\*.

W rozstrzygnięciu trudnych dylematów związanych z wyborem najwłaściwszej opcji chirurgicznej, mogą pomóc szczegółowo opracowane nomogramy zależności wskaźnika „Z”, pomiaru zastawki trójdzielnej i powierzchni ciała, jak również diagramy przeżycia pacjentów po wdrożeniu różnych schematów leczenia (5, 26, 15). Zależności te zostały w 1993 roku szczegółowo przeanalizowane przez Hanley’a i wsp., na podstawie wielośrodkowych badań (15).

Z kolei inny wskaźnik prawa/lewa komora, większy od wartości 0,4, uznawano jako wykładnik przydatności komory do pełnienia w przyszłości fizjolo-

---

\* Przykładowo zatem za wielkość umożliwiającą dwukomorową korekcję przyjmuje się liczbę  $Z > -2$ . Większy stopień niedorozwoju zastawki trójdzielnej, przy stwierdzonym wskaźniku  $Z < -4$ , zmusza do podjęcia leczenia zgodnie z zasadami Fontana (tzw. „korekcja” jednokomorowa). Rozpatrzeć należy również możliwość wykonania tzw. „korekcji  $1+1/2$ ” („jeden i pół”) – oznaczającej równoczesne wykorzystanie (umiarkowanie hipoplastycznej) prawej komory dla zapewnienia częściowego, wymuszonego przepływu do tętnicy płucnej, wraz z wykonaniem zabiegu tzw. dwukierunkowego Glenna (zespolenie żyły głównej górnej z prawą tętnicą płucną. Wartości „Z” pomiędzy liczbą  $-2$  a  $-4$  mogą stwarzać pewne wątpliwości co do podjęcia najbardziej optymalnej drogi postępowania – począwszy od okresu noworodkowego aż do przeprowadzenia definitywnego zabiegu operacyjnego.

W okresie noworodkowym bowiem, wskaźnik „Z” mieszczący się w granicach:  $-1,5$  do  $-4$  kwalifikuje najczęściej do równoczesnego udroźnienia drogi wypływu prawej komory (jeśli nie uniemożliwiają tego rozległe *sinusoidy*) oraz wykonania zespolenia systemowo-płucnego. Wartości poniżej  $-4$  dość jednoznacznie przemawiają za wyborem postępowania najbezpieczniejszego tj. wyłącznie do zespolenia systemowo-płucnego. Jeśli natomiast wskaźnik „Z”, osiąga wartość co najmniej  $-0,15$ , kwalifikuje wówczas do wykonania wyłącznie udroźnienia drogi wypływu (jest to wówczas w praktyce tylko *valvulotomia*). Porównaj praktyczne zastosowanie wskaźnika „Z” dla zastawki płucnej w leczeniu operacyjnym zespołu Fallota (roz. 12, tom II, str. 165).



gicznej funkcji (25). Ocena anatomicznego upośledzenia komory w część beleczkową lub stożkową ma wspomagać obiektywną ocenę. Jeśli zatem, kierując się różnymi parametrami, jesteśmy w stanie z dużym prawdopodobieństwem określić, że niedorozwój komory prawej uniemożliwia planowanie w przyszłości korekcji „dwujamowej”, wczesne wykonanie *atrioseptostomii* balonowej podczas cewnikowania serca, należy uznać za w pełni uzasadnione.

Niezależnie od sposobu oceny, jeśli zaszeregujemy pacjenta do odpowiedniej grupy w zależności od ciężkości zaawansowania wady, sposób postępowania można w przybliżeniu sprowadzić do takich pięciu możliwych rozwiązań – jakie wyszczególniono w tabeli 1.

Przypadki najcięższe (grupa V w tabeli 1), obciążone całkowitym uzależnieniem krążenia wieńcowego od wstecznego wypełnienia przez *sinusoidy* od wnętrza komory prawej, kwalifikowane są od chwili rozpoznania do przeszczepu serca. Dotyczy to w szczególności całkowitego braku połączenia w odcinku proksymalnym lewej tętnicy wieńcowej (lub też obu tętnic wieńcowych) z aortą. Niekiedy, także w przypadku rozszianych zwężeń dystalnych, bądź w przerwaniu ciągłości tętnicy międzykomorowej przedniej, przeszczep serca jest jedynym rozwiązaniem. Stany takie, przy podejmowaniu wszelkich prób leczenia, prowadzą bowiem nieuchronnie do zmian niedokrwiennych i fatalnego w skutkach zawału.

Tabela 2

<b>II etap leczenia</b>	
1	<p style="text-align: center;"><i>3–6 miesięcy po wykonaniu zespolenia*</i> ⇒ cewnikowanie serca</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• niedorozwój prawej komory ⇒ przygotowanie do etapowego leczenia wg zasad Fontana (dwukierunkowy Glenn ⇒ operacja sp. Fontana), zamknięcie zespolenia chirurgicznie lub interwencyjnie (<i>coil</i>), jeśli ujawniła się przetoka wieńcowa z objawami „podkradania” ⇒ zamknięcie przetoki</li> <li>• krążenie wieńcowe zależne od połączenia z prawą komorą ⇒ całkowite połączenie żył głównych z tętnicą płucną (operacja sp. Fontana), zamknięcie zespolenia chirurgicznie lub interwencyjnie</li> <li>• krążenie wieńcowe zależne od połączenia z komorą prawą (brak połączenia lewej tętnicy wieńcowej lub obu tętnic wieńcowych z aortą) a zespolenie systemowo-płucne wykonano jako przygotowanie do przeszczepu ⇒ cewnikowanie serca ⇒ przeszczep</li> </ul>
2	<p style="text-align: center;"><i>3–6 miesięcy po udrożnieniu drogi wypływu prawej komory z równoczesnym zespoleniem*</i> ⇒ cewnikowanie serca</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• dobry rozwój komory prawej ⇒ zamknięcie zespolenia chirurgicznie lub interwencyjnie (jeśli ujawniła się przetoka wieńcowa z objawami „podkradania” – zamknięcie przetoki) ⇒ 6 miesięcy później zamknięcie ASD (chirurgicznie lub interwencyjnie)</li> <li>• postępujący niedorozwój komory prawej ⇒ postępowanie jak w pkt. 1</li> </ul>
3	<p style="text-align: center;"><i>12–24 miesięcy po valvotomii lub po udrożnieniu drogi wypływu prawej komory*</i> ⇒ ocena echokardiograficzna, ew. cewnikowanie serca ⇒ zamknięcie ASD (chirurgicznie lub interwencyjnie)</p>

\* Zespolenie systemowo-płucne (zmodyfikowane)

W ostatnich latach zwrócono uwagę na możliwość zamknięcia przetoki komorowo-wieńcowej (szczególnie jeśli jest to duża, pojedyncza przetoka dająca objawy podkradania). Taki sposób leczenia może radykalnie zmienić rokowanie, istotnie poprawiając wyniki leczenia. Zamknięcie przetoki może okazać się możliwe jednocześnie wraz z podejmowaną u noworodka interwencją chirurgiczną, bądź też, jeśli przetoka zostaje zlokalizowana w II etapie postępowania (tab. 2) możliwe jest interwencyjne zamknięcie przetoki, jako uzupełnienie cewnikowania serca.

## 21.5. Technika operacyjna

Dobry lub umiarkowanie upośledzony rozwój komory prawej, rokującej dobrą funkcjonalność w przyszłości, umożliwia podjęcie decyzji o tzw. korekcji dwujamowej (13,16–20, 23, 27–31). Aby komora mogła podjąć swą funkcję fizjologiczną niezbędne jest dokonanie jej odbarczenia w okresie noworodkowym. Zabieg operacyjny w przypadku zarośnięcia ograniczonego tylko do zastawki tętnicy płucnej (bez zwężenia pierścienia zastawkowego) polega na przecięciu zrośniętych płatków zgodnie z techniką przewidzianą dla zastawkowego zwężenia tętnicy płucnej (roz. 20, tom II). Ostatnio podejmowane są próby niechirurgicznego udrażniania zastawkowej niedrożności tętnicy płucnej za pomocą odpowiedniego cewnika (9), najlepiej zaopatrzonego w końcówkę laserową (8, 10, 32) lub ewentualnie techniką perforacji prądem o częstotliwości radiowej (*radio-frequency valvotomy*). Poprzez sternotomię można dokonać uwolnienia niedrożności, podobnie jak w przypadku skrajnego zwężenia zastawkowego, sposobem opisanym przez Brocka w 1948 roku (33). Metoda polega na przecięciu przeszkody od dołu, za pomocą specjalnej konstrukcji nożyka (sonda ostro zakończona) wprowadzanego poprzez ścianę prawej komory serca na wysokości stożka tętnicy płucnej. Miejsce wprowadzenia nożyka uszczelniane jest przy pomocy szwów trakcyjnych. Udrożnienia zastawki „od góry”, poprzez otwarcie pnia tętnicy płucnej wykonuje się, bądź metodą otwartą z zastosowaniem krążenia pozaustrojowego, bądź też bez krążenia, z zastosowaniem czasowego zamknięcia spływów żylnych systemowych na turniketach zaciśniętych wokół obu żył głównych. Poprzeczne zaklepowanie pnia tętnicy płucnej zabezpiecza przez krwawieniem z drożnego przewodu tętniczego. Wówczas otwarcie ściany tętnicy płucnej do ok. 2 min., połączone z ograniczonym, niewielkim krwawieniem, daje możliwość udrożnienia zastawki pod kontrolą wzroku. Zabieg wykonuje się również przez sternotomię. Wprowadzenie do komory prawej, poprzez punktowe nacięcie niedrożnej zastawki płucnej, uszczelniającego cewnika zaopatrzonego w balonik (Foley’a), stwarza możliwość – po wypełnieniu balonika – wykonania *valvotomii* w suchym polu operacyjnym. Po nacięciu zastawki i szybkim wyciągnięciu cewnika, ścianę tętnicy płucnej zszywa się po założeniu bocznego klemu naczyniowego na pień tętnicy płucnej. Zabieg jest wówczas wykonal-

ny z lewej bocznej torakotomii bez zaciskania żył głównych (23). Rzadką konfiguracją wady może okazać się hipoplazja pierścienia zastawkowego, bądź częściowo stożka tętnicy płucnej bez poważniejszych cech niedorozwoju prawej komory (6–11). Wówczas udrożnienie wypływu z komory, jeśli jest planowane, wykonuje się najczęściej z zastosowaniem krążenia pozaustrojowego. Bez krążenia pozaustrojowego zabieg jest technicznie wykonalny (23), jednak metoda ta, jako obciążona zbędnym ryzykiem, jest współcześnie rzadko stosowana.

Decyzja o drugim etapie leczenia dziecka opiera się na rutynowo przeprowadzanym cewnikowaniu serca – najpóźniej pół roku po wykonaniu zespolenia systemowo-płucnego lub 12–24 miesięcy po samym udrożnieniu zastawki tętnicy płucnej (lub drogi wypływu). Podstawowa strategia co do sposobu leczenia, podjęta w okresie noworodkowym może wymagać ewentualnej korekty (1, 5, 14, 28, 34). Jeśli zatem przewidziano rozwiązanie „jednojamowe” (postępowanie zgodnie z założeniami Fontana) należy rozważyć w drugim półroczu życia [najwcześniej w 3–6 miesiącu (1)], wykonanie zabiegu „dwukierunkowego Glenna” (lub operacja „hemi-Fontana”) a zatem połączenia górnego spływu systemowego z tętnicą płucną – z równoczesnym zamknięciem chirurgicznym lub przeczyniowym zespolenia systemowo-płucnego. Dokończenie dwuetapowego leczenia sposobem Fontana, polegające na całkowitym połączeniu spływu żylnego systemowego z tętnicą płucną planuje się w wieku 12–24 miesięcy (1, 5, 30, 34). Wykazanie lub potwierdzenie podczas cewnikowania serca zależności ukrwienia wieńcowego od połączeń komorowo-wieńcowych, wyklucza zastosowanie takich modyfikacji tej metody, które uniemożliwiałyby dobre napełnianie komory (tj. z zaślepieniem zastawki trójdziałnej) (35, 36). Natomiast wskazane jest wówczas wykonanie jednoetapowej operacji Fontana w ten sposób, aby połączenie żyły głównej dolnej z górnym „zlewiskiem” znajdowało się albo poza sercem, albo w postaci wewnątrzprzedsionkowego tunelu, pozostawiającego częściowo napływ w kierunku zastawki trójdziałnej. Tunel pozostawia komunikację spływu żył płucnych poprzez ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej w kierunku zastawki trójdziałnej i prawej komory a stąd wstecznie umożliwia wypełnianie *sinusoid* i krążenia wieńcowego nieco lepiej utlenowaną krwią (domieszka do spływu z zatoki wieńcowej). Rozłożenie połączenia żył systemowych z tętnicą płucną na dwa etapy i wykonanie zespolenia typu „dwukierunkowego Glenna” powoduje natomiast wsteczne wypełnianie „komorowo-zależnego” krążenia wieńcowego w przewodzie nisko utlenowaną – krwią żylną systemową. Takie rozwiązanie może mieć zatem negatywny wpływ na stan utlenowania mięśnia sercowego. Przyznać należy, że brak jest jeszcze długoletnich obserwacji pooperacyjnych. Można natomiast przewidywać, że wszelkie sposoby proponowanych rozwiązań chirurgicznych nie gwarantują dobrych i trwałych wyników leczenia a przeszczep serca pozostaje jako ostateczna alternatywa. Opisane zabiegi paliatywne w tej sytuacji są pomostem i przygotowaniem do przeszczepu serca.

## Piśmiennictwo

1. Freedom R. M. *Pulmonary atresia and intact ventricular septum* [w:] Moller J. H., Hoffman J. I. *Pediatric cardiovascular medicine*, Churchill Livingstone, New York etc., 2000.
2. Ferencz C., Rubin J. D., McCarter R. J. *Congenital heart disease: Prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study*, Am. J. Epidemiol. 1985, 121,31.
3. Subramanian S. *Right ventricular outflow tract obstruction* [w:] Arciniegas E. *Pediatric Cardiac Surgery*, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1985.
4. 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*, Przegł. Lek. 1991, 48,339.
5. Kirklin J. W., Barrat-Boyes B. G. *Pulmonary atresia with intact ventricular septum* [w:] *Cardiac Surgery*, A Wiley Medical Publications John Wiley & Sons, New York etc., 1992.
6. Arey J. B. *Cardiovascular Pathology in Infants and Children*, Philadelphia, W. B. Saunders, 1984.
7. Freedom R. M., White R. I. Jr., HoCs, Gingell R. L., Hawker R. E., Rowe R. D. *Evaluation of patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum by double catheter technique*, Am. J. Cardiol. 1974, 33,892.
8. Parsons J. M., Rees M. R., Gibbs J. L. *Percutaneous laser valvotomy with balloon dilatation of the pulmonary valve as primary treatment for pulmonary atresia*, Br. Heart J. 1991, 66,36.
9. Latson L. A. *Nonsurgical treatment of a neonate with pulmonary atresia with intact ventricular septum by transcatheter puncture and balloon dilatation of the atretic valve membrane*, Am. J. Cardiol. 1991, 68,277.
10. Rosenthal E., Qureshi S. A., Chen K. C. *Radiofrequency-assisted balloon dilatation in patients with pulmonary valve atresia and an intact ventricular septum*, Br. Heart J. 1993, 69,347.
11. Gibbs J. L., Blackburn M. E., Uzan O. *Laser valvotomy with balloon valvuloplasty for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Five years experience*, Heart 1997, 77,225.
12. Bull C., de Leval M. R., Mercanti C. *Pulmonary atresia with intact ventricular septum: revised classification*, Circulation 1982, 66,266.
13. Van der Wal H. J. C. M., Smith A., Becker A. E. *Morphology of pulmonary atresia with intact ventricular septum in patients dying after operation*, Ann. Thorac. Surg. 1990, 50,98.
14. Freedom R. M. *Pulmonary atresia and intact ventricular septum* [w:] Moss and Adams *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, including the fetus and young adult*, Lippincott Williams & Wilkins, A Wolters Kluwer Comp., Philadelphia-Baltimore-New York, 2001.
15. Hanley F. L., Sade R. M., Blackstone E. H. *Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1993, 105,406.
16. de Leval M. *Myocardial perfusion in congenital heart disease: Surgical implications* [w:] Marcelletti C., Anderson R. H., Becker A. E. *Paediatric Cardiology*, New York, Churchill Livingstone, 1986, 6,97.
17. Calder A. L., Co E. E., Sage M. D. *Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum*, Am. J. Cardiol. 1987, 59,437.
18. Akagi T., Benson L. N., Williams W. G. *Ventriculo-coronary arterial connections in pulmonary atresia with intact ventricular septum, and their influences on ventricular performance and clinical course*, Am. J. Cardiol. 1993, 72,586.
19. Dyamenali U., Hanna B., Sharratt G. P. *Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Management of the coronary arterial anomalies*, Cardiol. Young 1997, 7,80.
20. Daubeney P. E. F., Delany D. J., Slavik Z. *Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Range of morphology in a population based study*, Circulation (suppl. I) 1995, 92,1.
21. Neufeld H. N., Schneeweiss A. *Coronary Artery Disease in Infants and Children*, Lea & Febiger, Philadelphia, 1983.
22. Mair D., Danielson G. K., Puga F. J. *The Fontan procedure for pulmonary atresia and intact ventricular septum (PA and IVS): Operative and late results (Abstract)*, J. Am. Coll. Cardiol. 1995, 25 (suppl.),37A.

23. Moulton A. L., Malm J. R. *Right ventricular outflow tract obstruction* [w:] Stark J., De Leval M. *Surgery for Congenital Heart Defects*, Grune & Stratton, London, New York, Paris, etc., 1983.
24. Laks H., Gates R. N., Grant P. W. *Aortic to right ventricular shunt for pulmonary atresia and intact ventricular septum*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1995, 59,342.
25. Fricker F. J., Zuberbuhler J. R. *Pulmonary atresia with intact ventricular septum* [w:] Anderson R., Shinebourne E., Macartney F., Tynan M. *Pediatric Cardiology.*, Churchill Livingstone, Edinburgh etc., 1987.
26. Rowlatt J. F., Rimoldi M. J. A., Lev M. *The quantitative anatomy of the normal child's heart*, *Pediatr. Clin. North Am.* 1963, 10,499.
27. Ho S. Y., De S. Carvalho J., Sheffield E. *Anomalous origin of single coronary artery in association with pulmonary atresia*, *Int. J. Cardiol.* 1988, 20,125.
28. Ueda K., Saito A., Nakano H., Hamazaki Y. *Absence of proximal coronary arteries associated with pulmonary atresia*, *Am. Heart. J.* 1983, 106,596.
29. Rigby M. L., Salgado M., Silva C. *Determinants for outcome of hypoplastic right ventricle with duct-dependent pulmonary blood flow presenting in the neonatal period*, *Cardiol. Young* 1992, 2,377.
30. Giglia T. M., Mandell V. S., Connor A. R. *Diagnosis and management of right ventricular-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum*, *Circulation* 1992, 86,1516.
31. Hubbard J. F., Girod D. A., Caldwell R. L. *Right ventricular infarction with cardiac rupture in an infant with pulmonary atresia with intact ventricular septum*, *J. Am. Coll. Cardiol.* 1983, 2,363.
32. Redington A. N., Cullen S., Rigby M. L. *Laser or radiofrequency pulmonary valvotomy in neonates with pulmonary atresia with intact ventricular septum – description of a new method avoiding arterial catheterisation*, *Cardiol. Young* 1992, 2,387.
33. Brock R. C. *Pulmonary valvotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis (report of three cases)*, *Brit. Med. J.* 1948, 1,1121.
34. Laks H., Pearl J. M., Drinkwater D. C., Jarmakani J., Isabel-Jones J., George B. L., Williams R. G. *Partial biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum. Use of an adjustable atrial septal defect*, *Circulation* 1992, 86,II159.
35. Waldman J. D., Lamberti J. J., Mathewson J. W., George L. *Surgical closure of the tricuspid valve for pulmonary atresia, intact ventricular septum, and right ventricle to coronary artery communications*, *Pediatr. Cardiol.* 1984, 5,221.
36. Williams W. G., Burrows P., Freedom R. M., Trusler G. A., Coles J. G., Moes C. A. F., Smallhorn J. *Tromboexclusion of the right ventricle in children with pulmonary atresia and intact ventricular septum*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1991, 101,222.