

Zespół wrodzonego braku zastawki tętnicy płucnej (*absent pulmonary valve syndrome*)

Janusz H. Skalski, Inna Kovalenko, Krzysztof Wronecki

22.1. Wstęp

Jest to rzadka anomalia, opisana po raz pierwszy w 1847 roku przez Cheversa (wg 1). Poza stałym składnikiem wady mieszczącym się w jej nazwie a polegającym na braku struktur tworzących zastawkę tętnicy płucnej, drugim stałym elementem jest rozległe poszerzenie pnia tętnicy płucnej i jego gałęzi. Ten element wady jest wręcz nieodzownym warunkiem do określenia nieprawidłowości jako „brak zastawki” – *absent pulmonary valve*. Z kolei angielskojęzyczne określenie wady, kryjące w sobie informację o tętniakowatym poszerzeniu tętnicy płucnej, jest tak mocno zakorzenione w nomenklaturze światowej, że niechętnie zastępowane jest tłumaczeniem na inne języki. Także i w polskim, specjalistycznym nazewnictwie medycznym, określenie *absent pulmonary valve syndrome* jest powszechnie akceptowane i przyjmujemy je również jako nazwę wady w rodzimej kardiologii dziecięcej. Brak zastawki tętnicy płucnej i tętniakowate jej poszerzenie kojarzą się wzajemnie w nierozdzielny związek przyczynowy. Stwierdzenie to dotyczy zdecydowanej większości przypadków.

22.2. Anatomia

W najbardziej typowym obrazie morfologicznym i klinicznym wady, skojarzona jest ona z ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej serca, zwężeniem pierścienia niewykształconej zastawki płucnej oraz często zwężeniem całej drogi wypływu prawej komory wraz z wydłużeniem stożka tętnicy płucnej. Taka postać wady określana jest jako zespół Fallota (przybierając niekiedy formę dwuujściowej prawej komory) z brakiem zastawki tętnicy płucnej, stanowiąc równocześnie 3–6% przypadków operowanych z powodu tetralogii Fallota (2).

W procesie tętniakowatego poszerzania się tętnicy płucnej do wielkich rozmiarów, pewną rolę odgrywa także mechanizm tzw. „postenotycznego poszerzenia” (ang. *poststenotic dilatation*) (3, 4, 5, 6). Rzadziej brak zastawki tętnicy płucnej skojarzony jest z ubytkiem międzykomorowym bez zwężenia pierścienia i drogi wypływu prawej komory lub też z innymi wadami – brakiem lewej tętnicy płucnej (2, 7), zwężeniem cieśni aorty (8), podwójnym łukiem aorty (9), przewodem tętniczym (6, 10), atrezią trójdzielną, przełożeniem wielkich naczyń, nieprawidłowością odejścia tętnic płucnych (11), zespołem Uhla, zespołem DiGeorge’a (1). Opisywany związek *absent pulmonary valve* z zespołem Marfana jest skojarzeniem zupełnie wyjątkowym, nie mającym jasnego związku przyczynowego, chociaż w tych rzadkich przypadkach zmiany histologiczne ściany naczynia są podobne dla obu zespołów (12). Zaledwie w 5% opisanych przypadków wadzie nie towarzyszy ubytek w przegrodzie międzykomorowej serca (1). Jedną z najbardziej przekonujących teorii powstawania wady łączy jej genezę z wrodzonym brakiem przewodu tętniczego, prowadzącym do przeciążenia krążenia płucnego w życiu płodowym (3). W konsekwencji dochodzi, nie tylko do znacznego poszerzenia pnia i głównych gałęzi płucnych, lecz także do nadmiernego rozbudowywania i rozkrzewiania peryferyjnych odcinków tętnic płucnych owijających się wokół wewnątrzpłucnych odgałęzień drzewa oskrzelowego i uciskających go. Drzewo oskrzelowe zostaje pozbawione prawidłowego aparatu chrząstkowego, którego niedorozwój dotyczy zarówno różnego kalibru oskrzeli,



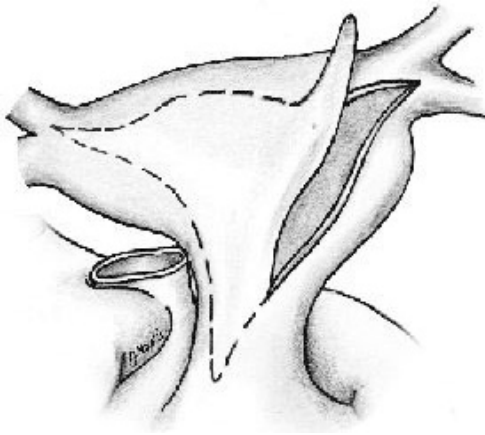
Ryc. 1. *Absent pulmonary valve syndrome* – obraz angiograficzny aneuryzmatycznie poszerzonych tętnic płucnych

jak i tchawicy (13, 14, 15). Teoria płodowego braku przewodu tętniczego ma jednak swoje słabe strony, tracąc na wiarygodności (8), skoro opisywano przypadki *absent pulmonary valve* z normalnie wykształconym przewodem tętniczym i brakiem ubytku międzykomorowego (6). Przyznać należy, że w takim układzie hemodynamicznym poszerzenie tętnicy płucnej może być niewielkie, bądź też tętnice płucne mają normalne rozmiary (5). Na wysokości pierścienia zastawki płucnej o większych lub mniejszych cechach niedorozwoju, w miejscu przynależnym dla struktur tętnicy płucnej znajduje się szczątkowy zawiązek prymitywnej zastawki, o strukturze guzkowo-galaretowatego grzebienia, nie spełniającego w żadnym razie fizjologicznej funkcji zastawki (16). Dominującym w obrazie klinicznym problemem są zaburzenia oddechowe z zarysowującą się u noworodków ostrą niewydolnością oddechową nakładającą się na niewydolność krążenia (10). Niekiedy zmiana pozycji dziecka na półsiedzącą zmniejsza duszność. Odgałęzienia tętnic płucnych, sąsiadujące z kolejnym i odcinkami drzewa oskrzelowego, zaciskają się wokół nich (15), jakby palce zaciskającej się ręki.

22.3. Objawy i rozpoznanie

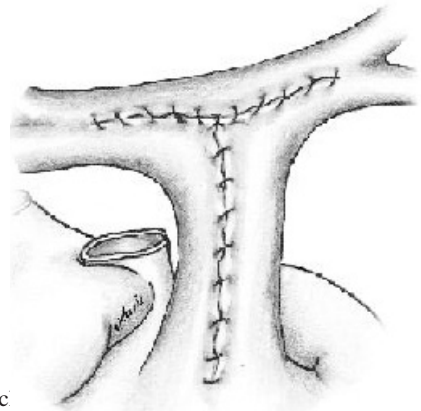
Większość noworodków dotkniętych tą groźną wadą manifestuje duszność (niekiedy skrajną) od urodzenia, z brzuszny torem oddechowym i zaciąganiem międzyżebry, niekiedy pojawia się sinica. Klatka piersiowa jest wydatna. Zagrożenie jest wysokie, związane z nasileniem ucisku na drzewo oskrzelowe i wiele noworodków ginie wkrótce po urodzeniu (1, 5, 7, 10, 13, 17, 18, 19). Wskazywano na interesującą zależność stopnia tętniakowatego poszerzenia prawej tętnicy płucnej oraz szans na przeżycie niemowlęcia. Umiarkowane poszerzenie prawej tętnicy łączy się z nieco mniejszą śmiertelnością (14). U dzieci, które przeżyły okres noworodkowy i nie zginęły z powodu zaporowej rozedmy, bądź infekcji układu oddechowego, obserwuje się poprawę po ukończeniu okresu niemowlęcego (11, 20).

Osluchiwaniem można stwierdzić szmer skurczowo-rozkurczowy, jeśli udaje się wysłuchać II ton – jest on pojedynczy. Stopniowo obniżający się z wiekiem niemowlęcia opór płucny, prowadzi do zmniejszenia prawo-lewego przecieku (w okresie rozkurczu) przez współlistniejący ubytek międzykomorowy, z zaznaczaniem się lewo-prawego przecieku w okresie skurczu. Stałym objawem jest elektrokardiograficzny przerost prawej komory, czasami obu komór, przy dwukierunkowych przepływach przez ubytek międzykomorowy. Radiologicznie stwierdza się poszerzenie sylwetki serca, wybitne poszerzenie wnek przypominające wręcz zmiany guzowate, podobne do pakietów węzłów chłonnych. Sylwetka serca jest nieco powiększona, przy czym zwraca uwagę charakterystyczne uwypuklenie łuku tętnicy płucnej. Uwypuklenie to odpowiada nie tylko obrysowi pnia płucnego lecz także okolicy stożka prawej komory (1). Serce może być zrotowane i przemieszczone ku stronie lewej, uwydatniając jeszcze bardziej



Ryc. 2. Graficzny schemat wady – tętniakowate poszerzenie pnia i gałęzi tętnicy płucnej z zaznaczeniem (linią przerywaną) pola wycięcia przedniej ściany

poszerzenie i wypełnienie wnęki prawego płuca. W izolowanej postaci *absent pulmonary valve*, tj. bez współistniejącego ubytku międzykomorowego, obraz elektrokardiograficzny i radiologiczny bywa niecharakterystyczny (3, 6). Echokardiografia umożliwia właściwe rozpoznanie wady i wszelkich jej szczegółów anatomicznych a badanie metodą Dopplera uwidacznia brak funkcji zastawki płucnej. Wielkie rozmiary tętniakowatych naczyń, rotacja serca i rozdęty mięsz płucny, mogą jednak istotnie utrudniać właściwą wizualizację i ocenę serca i naczyń, toteż pełne badanie inwazyjne wykonywane jest rutynowo. Nieodzowność cewnikowania serca w celu wykonania kompletu pomiarów ciśnień, przepływów i wykonania angiografii – podkreślana jest zgodnie. Dla podjęcia leczenia operacyjnego niezbędne jest precyzyjne określenie anatomii stożka tętnicy płucnej, pierścienia zastawki, kształtu tętnic, fali zwrotnej oraz późno-rozkurczowej objętości i ciśnienia w prawej komorze. Te ostatnie wartości mają szczególne znaczenie rokownicze (14). Wysoka wartość ciśnienia późno-rozkurczowego prawej komory łączy się z fatalnym rokowaniem.



Ryc. 3. Uzyskany efekt „T” – po plastyce tętnic płucnych

22.4. Leczenie

Leczenie operacyjne dziecka z ostrymi zaburzeniami oddechowymi we wczesnym okresie noworodkowym, obciążone jest najwyższym ryzykiem i podejmowane w ostateczności. Jeśli to tylko możliwe, podjęcie próby leczenia zachowawczego i pomyślne przeprowadzenie dziecka przez wczesny okres niemowlęcy, poprawia wyraźnie wyniki leczenia. Stopniową poprawę, z coraz większymi szansami na uratowanie dziecka obserwuje się po upływie 1 roku życia (11, 20). Prawdopodobnie najdłuższe notowane przeżycie nieleczzonego pacjenta trwało 46 lat (18).

Niezadowolające wyniki leczenia operacyjnego u niemowląt skłoniły do poszukiwań najbezpieczniejszych rozwiązań, wśród których wymienić można:

- *banding* tętniakowatego pnia tętnicy płucnej (21),
- *banding* pnia tętnicy płucnej z równoczesnym zespoleniem systemowo-płucnym (21),
- podwiązanie tętnicy płucnej z równoczesnym zespoleniem systemowo-płucnym (22),
- plastykę tętnicy płucnej (wraz z jej gałęziami) z wycięciem nadmiaru ściany pnia i gałęzi tętnicy płucnej (19),
- częściową resekcję pnia płucnego z równoczesnym podwieszeniem do powięzi zamostkowej (13),
- wszczepienie zastawki w pozycję pierścienia zastawkowego z zastosowaniem wszelkich dostępnych współcześnie protez i materiałów, przy czym najchętniej wszczepiany jest homograft aortalny (11, 19, 20, 23, 24, 25),
- przemieszczenie tętnicy płucnej do przodu od aorty, skrócenie aorty wstępującej, skrócenie i plikację tętnicy płucnej (26),
- plastykę tętnicy płucnej wraz z jej przecięciem i ponownym zszyciem lub wreszcie
- odcięcie prawej tętnicy płucnej od pnia oraz zespolenie jej końca – do boku (podwiązanej proksymalnie) żyły głównej górnej (klasyczne zespolenie Glenna) (27).

W przypadku współistniejącej rozedmy płatowej przesądzającej o ciężkim stanie dziecka, wykonywano *lobectomię* jako zabieg poprzedzający zasadniczą operację kardiologiczną lub jako postępowanie uzupełniające proces leczenia (19).

Najwłaściwszą wszczepianą protezą wydaje się materiał homograftowy, np. zastosowanie łąty z pojedynczym płatkami (28), spełniającym w tym miejscu rolę zastawki tętniczej (technika *monocusp*). U starszego dziecka wszczepienie protezy zastawkowej obciążone jest nieporównywalnie mniejszym ryzykiem a dodatkowo wykonanie częściowej resekcji tętniaka daje dobre rezultaty odległe. Prezentowano również opinie, że wszczepienie protezy zastawkowej powinno być traktowane jako postępowanie rutynowe we wszystkich przypadkach (17). Pozostałe zagadnienia związane z chirurgicznym leczeniem współistniejącego zwężenia drogi wypływu komory prawej całego zespołu określanego jako „tetralogia Fallota z brakiem zastawki tętnicy płucnej” zostały omówione w rozdziale 12 (tom II, str. 174–

189). Omawiana wada, rzadka, lecz o niezwykle trudności leczenia u symptomatycznych niemowląt, stanowi nierozwiązany problem terapeutyczny. Ogromny postęp kardiologii interwencyjnej z niezwykle wieloma możliwościami i wprowadzanymi nieustannie nowościami (np. implantowanie cewnikiem zastawek biologicznych umocowanych na stelażu *stentowym*), stwarza nadzieję na poprawę wyników leczenia (29). W chwili obecnej właściwe prowadzenie terapii oddechowej, wspomaganie mechanicznego wraz z całym dostępnym arsenałem techniki medycznej, w takim zakresie, jakim współczesna kardiochirurgia dysponuje (w tym także ECMO), może umożliwić lepsze przygotowanie do zabiegu operacyjnego i przyczynić się do stopniowego poprawiania niezadowolających wyników leczenia.

Piśmiennictwo

1. Gutgesell H. P. *Congenital absence of the pulmonary valve* [w:] Moss and Adams *Heart Disease in Infants, Children and Adolescent, including the fetus and young adult*, Lippincott Williams & Wilkins, A Wolters Kluwer Comp., Philadelphia–Baltimore–New York, 2001.
2. Arciniegas E., Farooki Z. Q., Hakimi M. *Early and late results of total correction of tetralogy of Fallot*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1980, 80,770.
3. Emmanouilides G. C., Thanopoulos B. D., Siassi B., Fishbein M. „Agenesis” of the ductus arteriosus associated with the syndrome of tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve, Am. J. Cardiol. 1976, 37,403.
4. Lakier J. R., Stanger P., Heymann M. A., Hoffman J. I. E., Rudolph A. M. *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: natural history and hemodynamic considerations*, Circulation 1974, 50,167.
5. Miller R. A., Lev M., Paul M. H. *Congenital absence of the pulmonary valve: the clinical syndrome of tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation*, Circulation 1962, 26,266.
6. Thanopoulos B. D., Fisher E. A., Hastreiter A. R. *Large ductus arteriosus and intact ventricular septum associated with congenital absence of the pulmonary valve*, Br. Heart J. 1986, 55,602.
7. Arsenman F. W., Francis P. D., Helmsworth J. A. *Early medical and surgical intervention for tetralogy of Fallot with absence of pulmonary valve*, J.Thorac.Cardiovasc. Surg. 1982, 84,430
8. Hofbeck M., Rockelein G., Singer H., Rein J., Gittenberger-deGroot A. C. *Coarctation of the aorta in the syndrome of absent pulmonary valve with ventricular septal defect*, *Pediatr. Cardiol.* 1990, 11,159.
9. Lee M. L., Wang J. K., Wu M. H., Lue H. C., Chiu I. S., Chang C. I. *Clinical implications of isolated double aortic arch and its complex with intracardiac anomalies*, Int. J. Cardiol. 1998, 63,205.
10. Smith R. D., DuShane J. W., Edwards J. E. *Congenital insufficiency of the pulmonary valve including a case of fetal cardiac failure*, Circulation 1959, 20,554.
11. Calder A. L., Brandt P. W., Barratt-Boyes B. G., Neutz J. M. *Variant of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve leaflets and origin of one pulmonary artery from the ascending aorta*, Am. J. Cardiol. 1980, 46,106.
12. Childers R. W., McRea P. C. *Absence of the pulmonary valve: a case occurring in the Marfan syndrome*, Circulation 1964, 29,598.
13. Bove E. L., Shaher R. M., Alley R. M., McKneally M. *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and aneurysm of the pulmonary artery: report of two cases presenting as obstructive lung disease*, J. Pediatr. 1972, 81,339.
14. Hiraishi S., Bargeron L. M., Isabel-Jones J. B., Emmanouilides G. C., Friedman W. F., Jarmakani J.M. *Ventricular and pulmonary artery volumes in patients with absent pulmonary valve: factors affecting natural course*, Circulation 1983, 67,183.

15. Rabinovitch M., Grady S., David J. *Compression of intrapulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves*, Am. J. Cardiol. 1982, 50,804.
16. Arey J. B. *Cardiovascular Pathology in Infants and Children*, Philadelphia, W.B. Saunders, 1984.
17. Ilbavi M. N., Idriss F. S., Muster A. J., Wessel H. U., De Leon S. Y. *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1981, 81,906.
18. Lavenne F., Tyberghein J., Brasseur L., Meersseman F. *Complexe d'Eisenmenger avec insuffisance pulmonaire par absence de valvules*, Acta Cardiol. (Brux.), 1954, 9,249.
19. McCaughan B. C., Danielson G. K., Driscoll D. J., McGoon D. C. *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: early and late results and surgical treatment*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1985, 89,280.
20. Snir E., de Leval M. R., Elliott M. J., Stark J. *Current surgical technique to repair Fallot's tetralogy with absent pulmonary valve syndrome*, Ann. Thorac. Surg. 1991, 51,979.
21. Opie J. C., Santor G. G. S., Ashmore P. G., Patterson M. W. H. *Successful palliation by pulmonary artery banding in absent pulmonary valve syndrome with aneurismal pulmonary arteries*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1983, 85,125.
22. Byrne J. P., Hawkins J. A., Battiste C. E., Khoury G. H. *Paliative procedures in tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: A new approach*, Ann. Thorac. Surg. 1982, 33,499.
23. Kron I. L., Johnson A. M., Carpenter M. A., Gutgesell H. P., Overholt E. D., Rheuban K. S. *Treatment of absent pulmonary valve syndrome with homograft*, Ann. Thorac. Surg. 1988, 46,579.
24. Sakamoto K., Yokota M., Kyoku I. *Absent pulmonary valve syndrome: surgical approach for the worst group included in symptomatic infants*, Kyobu Geka Jpn. J. Thorac. Surg. 1991, 44,273.
25. Saro-Servando E., Vazquez C., Vobecky S., Chartrand C. *Pulmonary valve replacement in children*, Ann. Chir. 1996, 50,703.
26. Hraska V., Kantorova A., Kunovsky P., Haviar D. *Intermediate results with correction of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve using a new approach*, EACTS/ESTS Joint Meeting, Lisbon 2001, 55,216.
27. Waldhausen J. A., Friedman S., Nikodemus H., Miller W., Rashkind W., Johnson J. *Absence of the pulmonary valve in patients with tetralogy of Fallot: surgical management*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1968, 57,669.
28. Shimazaki Y., Blackstone E. H., Kirklin J. W., Jonas R. A., Mandell V., Colvin E. V. *The dimensions of the right ventricular outflow tract reconstruction using a cusp – bearing transannular patch*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1983, 86,777.
29. Bonhoeffer P., Boudjemline Y., Tower A., Martin M., Saliba Z., Le Bidois J., Aggoun Y., Bonnet D., Sidi D., Kachaner J. *Percutaneous pulmonary valve implantation*. Cardiol. Young. (The 3rd World Congress of Pediatric Cardiology), 2001, 11, (suppl.1), abst. 276.