

Przerwany łuk aorty

Ireneusz Haponiuk, Janusz H. Skalski

3.1. Wstęp

Przerwanie łuku aorty jest rzadką patologią, która polega na braku ciągłości tętnicy głównej w tym odcinku. Jest efektem zaburzeń tworzenia łuków aortalnych we wczesnym okresie rozwoju zarodka.

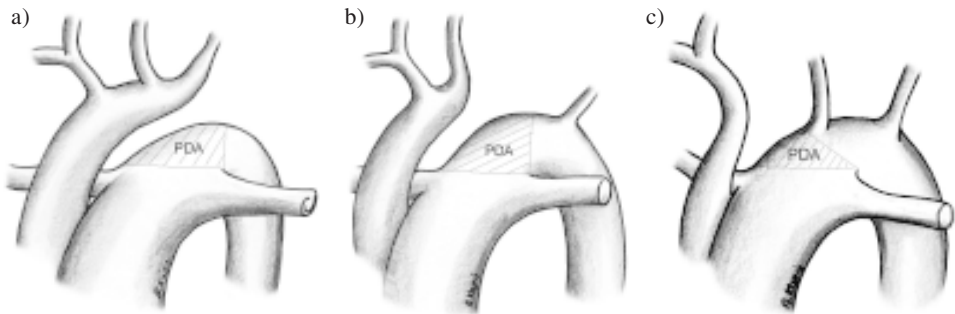
Przerwanie łuku aorty stanowi nie więcej niż 1,5% wszystkich wrodzonych wad serca (1). Anomalia ta daje wczesnie groźne dla życia objawy, najczęściej już w pierwszym tygodniu życia, co jest o tyle istotne, że ok. 75% dzieci nieleczonych z tą patologią ginęło już w pierwszym miesiącu życia. Średnie przeżycie nieoperowanych noworodków określano na 4 do 10 dni (2).

Przerwanie łuku aorty opisał po raz pierwszy Morgagni w 1760 r. W polskim piśmiennictwie autorem pierwszej wzmianki na temat tej wady jest Ludwik Hirschfeld (1863) (3).

3.2. Anatomia i klasyfikacja wady

Powszechnie przyjęta klasyfikacja przerwanego łuku aorty została zaproponowana w 1959 r. Jej autorami byli Celoria i Patton (4). Podział oparty jest na kryterium miejsca, w którym występuje przerwanie ciągłości tętnicy głównej i wyróżnia trzy zasadnicze typy. W typie A przerwanie występuje za odejściem tętnicy podobojczykowej lewej, w typie B pomiędzy tętnicą szyjną lewą a tętnicą podobojczykową lewą, zaś w typie C przed odejściem lewej tętnicy szyjnej. W typie A i B może wystąpić dodatkowa anomalia w postaci odejścia tętnicy podobojczykowej prawej od dystalnej części aorty. Najczęściej występującym typem przerwania łuku jest typ B (ok. 53%), następnie typ A (43%), oraz C (4%) (ryc. 1a, 1b, 1c). Przewód tętniczy Botalla w przedłużeniu pnia tętnicy płucnej jest jedynym źródłem dopływu krwi do aorty zstępującej.

Przerwanie łuku aorty rzadko jest wadą izolowaną, w każdym bowiem przypadku występuje poza przetrwałym przewodem tętniczym Botalla, przeciekowa wada wewnątrzsercowa, najczęściej (w ok. 90% chorych) ubytek w przegrodzie międzykomorowej o lokalizacji podnaczyniowej, w tym podpłucnowy (w ok. 60%).



Ryc. 1. Typy anatomiczne przerwanego łuku aorty (podział wg Celoria i Patton): a) Typ A – przerwanie łuku poniżej odejścia tętnicy podobojczykowej lewej; b) Typ B – przerwanie łuku aorty pomiędzy tętnicą szyjną wspólną lewą a lewą tętnicą podobojczykową; c) Typ C – przerwanie łuku pomiędzy pniem ramiennie-głównym a tętnicą szyjną wspólną lewą

Często spotyka się również towarzyszące przerwaniu łuku aorty: dwupłatkową zastawkę aortalną (30–50%), zwężenie drogi wypływu lewej komory, okienko aortalno-płucne oraz wspólny pień tętniczy (5). U ok. 10% noworodków występuje wrodzony brak grasicy, który wraz z objawami hypokalcemii i niedoborów odpornościowych stanowi podstawę do rozpoznania zespołu DiGeorge’a.

3.3. Patofizjologia

We wszystkich typach przerwanego łuku aorty dopływ krwi do dolnej części ciała jest zależny od przetrwałego przewodu tętniczego Botalla. W miarę zamykania się tego naczynia, we wczesnym okresie noworodkowym, dziecko manifestuje objawy hipoperfuzji obwodowej, głównie trzewnej, z postępującą niewydolnością nerek i kwasicą metaboliczną. Obniżenie oporów w krążeniu małym kieruje przeważającą część rzutu minutowego serca do łożyska płucnego, co powoduje narastanie objawów niewydolności obydwu komór. Nieskorygowana chirurgicznie wada prowadzi w krótkim czasie do śmierci noworodka (6).

3.4. Objawy kliniczne

Objawy przerwanego łuku aorty pojawiają się wczesnie, są bardzo nasilone i wynikają głównie z wysokociśnieniowego przecieku lewo-prawego oraz zmniejszonej perfuzji dolnej części ciała. W miarę domykania się przewodu Botalla zanika tętno na tętnicy udowej oraz pojawia się sinica kończyn dolnych. Narastają też objawy hipoperfuzji trzewnej, także nerek. Na tej podstawie, u skrajnie niewydolnego noworodka można postawić wstępne rozpoznanie przerwania łuku aorty lub najcięższej postaci koarktacji aorty. Przegłądowe zdjęcie klatki piersiowej ujawnia powiększenie sylwetki serca w zakresie obu komór, z towarzy-

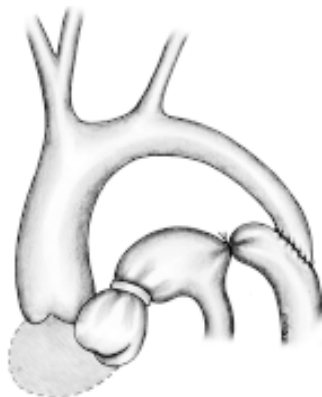
szącymi objawami zastoju w krążeniu płucnym. W elektrokardiogramie widoczne są objawy przerostu lewej komory lub obu komór serca. Echokardiografia przekłatkowa, z badaniem przepływu metodą Dopplera pomaga uściślić rozpoznanie z precyzyjną lokalizacją przerwania łuku aorty. Jednoznacznie anatomię aorty wstępującej obrazuje badanie angiograficzne, a jednocześnie wykonanie cewnikowania jam serca pozwala na pełną ocenę hemodynamiczną wady (6).

3.5. Leczenie chirurgiczne

Noworodek, u którego wstępnie rozpoznaje się przerwanie łuku aorty, obligatoryjnie wymaga podawania prostaglandyny E_1 w celu podtrzymania drożności przetrwałego przewodu tętniczego Botalla (7). Postępowanie takie zwiększa napływ krwi do aorty zstępującej, co ma bezpośredni wpływ na poprawę diurezy i zmniejszenie kwasicy metabolicznej. Dzięki stabilizacji stanu ogólnego dziecka, zarówno diagnostyka, jak też leczenie operacyjne, odbywa się w warunkach większego bezpieczeństwa i komfortu.

Zasadnicze cele leczenia operacyjnego to odtworzenie ciągłości aorty z przywróceniem fizjologicznego przepływu krwi w obszarze łuku oraz rozdzielenie krążenia płucnego i systemowego. Jest to możliwe po przeprowadzeniu leczenia jednoetapowego lub też w dwóch etapach.

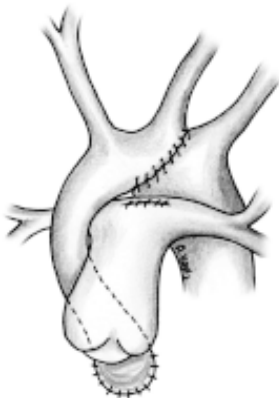
Leczenie dwuetapowe polega na odtworzeniu ciągłości aorty z użyciem własnej tkanki lub protezy naczyniowej, z jednoczesnym podwiązaniem przewodu Botalla i założeniem przewiązki (*banding*) na tętnicy płucnej (ryc. 2). W drugim, późniejszym etapie zamyka się ubytek w przegrodzie międzykomorowej i usuwa wcześniej założony banding tętnicy płucnej (8). Strategia dwuetapowa wymaga dwukrotnego otwarcia klatki piersiowej, najpierw przez torakotomię lewoboczną, a następnie przez sternotomię. U chorych z przerwaniem łuku typu A do odtworzenia aorty używa się tętnicy podobojczykowej lewej, którą zespała się koniec-do-końca lub koniec-do-boku z górnym odcinkiem aorty zstępującej (zespolenie Blalock-Park) (9). Czasami wykonalne jest bezpośrednie zespolenie prze-



Ryc. 2. Schemat pierwszej części dwuetapowego leczenia przerwanego łuku aorty, operacja wykonywana z dostępu przez torakotomię lewoboczną: odtworzona ciągłość łuku aorty (np. poprzez zespolenie „koniec-do-końca” lub połączenie lewej tętnicy podobojczykowej z aortą zstępującą typu Blalock-Park), podwiązany przewód tętniczy Botalla i założona podwiązka zwężająca pień tętnicy płucnej (PA *banding*) – wyjście do typ A przerwanego łuku

rwanej aorty w tym odcinku. W typie B możliwe są dwa warianty operacji z użyciem własnych naczyń jako materiału do rekonstrukcji łuku: tętnicę szyjną lewą zespała się z dystalnym odcinkiem aorty lub lewą tętnicę podobojczykową z odcinkiem proksymalnym (odwrócone zespolenie Blalock-Park). Opisano też metody z jednoczesnym użyciem obu wymienionych naczyń (Sirak) (10). Niekiedy natomiast wręcz zaleca się zastosowanie protezy naczyniowej do naprawy przerwanego łuku typu B, co jest szczególnie przydatne w sytuacji gdy śródoperacyjna ocena wskazuje na zbyt małe rozmiary obu wymienionych własnych tętnic, mogące ograniczać przepływ w tak zaopatrzonym odcinku. Należy jednak pamiętać, że zastosowanie protezy jest równoznaczne z koniecznością reoperacji w okresie późniejszym, kiedy w miarę wzrostu ciała przekrój jej będzie zbyt mały dla zapewnienia adekwatnego przepływu krwi.

Korekcja jednoetapowa wymaga zastosowania krążenia pozaustrojowego z całkowitym zatrzymaniem krążenia w głębokiej hipotermii (11, 12). Operację przeprowadza się z dostępu przez sternotomię pośrodkową. Duża mobilność i podatność tkanek w okresie noworodkowym umożliwia wypreparowanie łuku oraz aorty zstępującej i pierwotne zespolenie obu części aorty po ich oddzieleniu od przewodu tętniczego Botalla. Następnie wykonuje się zamknięcie ubytku w przegrodzie międzykomorowej (ryc. 3).



Ryc. 3. Schemat jednoetapowego leczenia przerwanego łuku aorty, operacja wykonywana z dostępu przez sternotomię pośrodkową, z zastosowaniem krążenia pozaustrojowego i głębokiej hipotermii: po przednim odcięciu przewodu tętniczego niekiedy możliwa jest pełna mobilizacja aorty zstępującej, po czym wykonuje się zespolenie „koniec-do-końca”, ubytek przegrody międzykomorowej zamykany jest łata z materiału sztucznego – wyjściowo typ B przerwanego łuku

Oryginalnym sposobem korekcji jednoetapowej jest opisana przez Norwooda i Castañedę technika wymagająca jednoczesnego zastosowania dwóch dostępów chirurgicznych i protezy naczyniowej (10 mm średnicy) oraz głębokiej hipotermii z zatrzymaniem krążenia (6). Najpierw z bocznej torakotomii lewostronnej wykonuje się zespolenie dystalne – aorty zstępującej wraz z zaklemowaną proksymalnie protezą naczyniową. Po wszyciu protezy zamyka się boczną torakotomię i po położeniu dziecka na plecach otwiera pośrodkowo mostek. Proksymalny odcinek protezy naczyniowej zespała się z aortą wstępującą, po czym podwiązuje się przewód tętniczy i rozpoczyna krążenie pozaustrojowe schładzając

dziecko do głębokiej hipotermii. Po zatrzymaniu krążenia w temperaturze 20° C zamyka się ubytek międzykomorowy z dostępu przez prawy przedsionek.

3.6. Wyniki

Wczesna śmiertelność pooperacyjna w metodzie dwuetapowej może sięgać (niekiedy znacznie) powyżej 30% (13). Wydaje się iż zależy ona w dużym stopniu od wyjściowo ciężkiego stanu chorych, na który składają się zaburzenia hemodynamiczne z niewydolnością krążenia i kwasicą metaboliczną. U chorych operowanych jednoetapowo notowano śmiertelność wczesno-późną od 17 do 42 % (12). Ocena porównawcza poszczególnych metod jest trudna, podobnie jak wielowariantowa analiza wyników leczenia, ze względu na znaczne różnice w wyjściowym stanie chorych oraz odmienności techniki chirurgicznej (14, 15).

Najczęstszym odległym powikłaniem po leczeniu operacyjnym przerwanego łuku aorty jest zwężenie miejsca zespolenia wymagające reinterwencji. Stwierdzenie to dotyczy wszystkich stosowanych technik operacyjnych. Ostatnio, w większości przypadków, poszerzenie takich zwężeń, po zespoleniach bezpośrednich aorty, jest możliwe w ramach przezskórnej kardiologii interwencyjnej.

Piśmiennictwo

1. Collins-Nakai R. L., Dick M., Parisi-Buckley L. *Interrupted aortic arch in infancy*, J. Pediatr. 1976, 88,959.
2. Van Praagh R., Bernhard W. F., Rosenthal A. *Interrupted aortic arch: Surgical treatment*, Am. J. Cardiol. 1971, 27,200.
3. Hirszfeld L. *Opis układu naczyniowego człowieka (Angiologia)*, Warszawa, 1863.
4. Celoria G. C., Patton R. B. *Congenital absence of the aortic arch*, Am. Heart J. 1959, 58,407.
5. Moulert A. J., Bruins C. C., Oppenheimer-Dekker A. *Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects*, Circulation 1976, 53,1011.
6. Norwood W., Castañeda A. R., Arciniegas E. *Interrupted aortic arch [w:] Arciniegas E. Pediatric cardiac surgery*, Year Book Medical Publishers, Inc, Chicago, Illinois, 1985.
7. Zahka K. G., Roland L. M. A., Cutilletta A. F. *Management of aortic arch interruption with prostaglandin E1 infusion and microporous expanded polytetrafluoroethylene grafts*, Am. J. Cardiol. 1980, 46,1001.
8. Ventemiglia R., Oglietti J., Wukasch D. C. *Interruption of the aortic arch*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1976, 72,235.
9. Blalock A., Park E. A. *The surgical treatment of experimental coarctation (atresia) of the aorta*, Ann. Surg. 1944, 119,445.
10. Sirak H. D., Ressallat M., Hosier D. M. *A new operation for repairing aortic arch atresia in infancy. Report of three cases*, Circulation 1968, 37 (Suppl),2,43.
11. Barratt-Boyes B. G., Nicholls T. T., Brandt P. W. T. *Aortic arch interruption associated with patent ductus arteriosus, ventricular septal defects, and total anomalous pulmonary venous connections*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1972, 63,367.
12. Moulton A. L., Bowman F. O. Jr. *Primary definitive repair of type B interrupted aortic arch, ventricular septal defect and patent ductus arteriosus*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1981, 82,501.

13. Allard J. R., Williams R. L., Dobell A. R. C. *Interrupted aortic arch: Factors influencing prognosis*, Ann. Thorac. Surg. 1976, 21,243.
14. Roberts W. C., Morrow A. G., Braunwald E. *Complete interruption of the aortic arch*, Circulation 1962, 26,39.
15. Jonas R., Quaegebeur J., Kirklin J. *Outcomes in patients with interrupted aortic arch and ventricular septal defects. A multiinstitutional study*. Congenital Heart Surgeons Society, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1994, 107,1099.