

# Wadliwe połączenia międzyprzedsionkowe oraz częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych

Marek Wites, Ireneusz Haponiuk, Janusz H. Skalski

## 4.1. Wstęp

Utrwalone polskie nazewnictwo ubytki czy wady przegrody międzyprzedsionkowej nie oddaje prawdziwej anatomii i embriologii części wad opisywanych w tym rozdziale. I tak, takie ubytki jak: ubytek zatoki żyłnej – górny lub dolny (*sinus venosus superior vs. inferior*) czy otwarta zatoka wieńcowa (*unroofed coronary sinus*) nie są prawdziwymi ubytkami przegrody międzyprzedsionkowej (ang. *atrial septal defect – ASD*). Zasadne wydaje się więc wspólne opisywanie tych wad przy użyciu terminologii zaproponowanej w tytule rozdziału. Takie zdefiniowanie nazewnictwa omawianych nieprawidłowości powinno pomóc chirurgom w lepszym zrozumieniu anatomii i tym samym technik chirurgicznych stosowanych w leczeniu operacyjnym. Szczegółowa anatomia i embriologia połączeń międzyprzedsionkowych zostanie omówiona w dalszych częściach rozdziału. Takie ubytki przegrody kanału przedsionkowo-komorowego, jak ubytek przegrody pierwotnej (ASD I) i pełny kanał przedsionkowo-komorowy zostaną omówione w tomie II, w rozdziale 11 s. 145.

## 4.2. Definicja wady

Wadliwym połączeniem, czy też zwyczajowo ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej, określamy taką wadę, w której stwierdzamy nieprawidłowe połączenie pomiędzy prawym a lewym przedsionkiem, bądź to w postaci otworu lub inaczej dziury w którejś z anatomicznych części przegrody oddzielającej przedsionki lub ubytki w innych strukturach anatomicznych niż przegroda międzyprzedsionkowa, ale powodujących nieprawidłowy przepływ krwi z jednego do drugiego przedsionka.

### 4.3. Rys historyczny

Pierwszego spostrzeżenia komunikacji między przedsionkami serca (ubytku w przegrodzie w jej centralnej części) dokonał prawdopodobnie Leonardo Da Vinci o czym można przekonać się z jego ilustracji z 1513 roku (1), przechowywanej w bibliotece zamku w Windsorze (ryc. 1). Równocześnie ilustracja ta jest



Ryc. 1. Ilustracja Leonardo da Vinci z 1513 roku przechowywana w bibliotece zamku w Windsorze. Opis obok ilustracji (zamieszczamy pierwszą część opisu) informuje: *...odkryłem z punktu A (lewy przedsionek) do punktu B (prawy przedsionek) perforujący kanał (...) – odnotowałem (go) tutaj (...) czy ujawni się w innych przedsionkach innych serc?* W oryginale rysunek i opis, zgodnie ze swym zwyczajem, autor kreślił i opisał w odwróceniu (w lustrzanym odbiciu). Tutaj przedstawiamy z kolei lustrzane odbicie oryginału, po przetworzeniu komputerowym.

prawdopodobnie pierwszym w historii udokumentowanym graficznie zapisem dotyczącym wrodzonej wady serca. Później wielokrotnie, począwszy od opisów anatomów okresu renesansu, powtarzały się wzmianki o spostrzeżeniach otworu w przegrodzie międzyprzedsionkowej serca. Współlistniejący częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych opisuje Winslow w 1739 roku (2). W polskim piśmiennictwie, istnienie ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej potwierdza Hirschfeld w 1863 roku (3). Pierwsze kliniczne rozpoznania tych wad pojawiły się w latach trzydziestych XX wieku (4), natomiast możliwości pewnego ich rozpoznawania powstały dopiero na przełomie lat czterdziestych i pięćdziesiątych, po wprowadzeniu do praktyki klinicznej cewnikowania serca. W 1948 r. Murray w Toronto jako pierwszy zamknął ubytek przegrody u dziecka stosując własną technikę szwu zewnętrznego bez otwierania przedsionka (5). W kolejnych latach różni autorzy opisywali techniki zamykania ubytków bez użycia krążenia pozaustrojowego. Te eksperymentalne operacje przeprowadzano rzadko, wspólną ich cechą było zastosowanie ochładzania powierzchniowego z czasowym zamknięciem spływu żylnego. Czasowe zamknięcie spływu żylnego pozwalało na otwarcie przedsionka i zamknięcie ubytku pod kontrolą wzroku.

Gibbon jako pierwszy w świecie zastosował 6 maja 1953 r. własny układ pompy z oksygenatorem dla zamknięcia ubytku przegrody międzyprzedsionkowej (4). Technika krążenia pozaustrojowego w miarę jej wprowadzania wyparła całkowicie hipotermię powierzchniową z czasowym zatrzymaniem spływu żył-

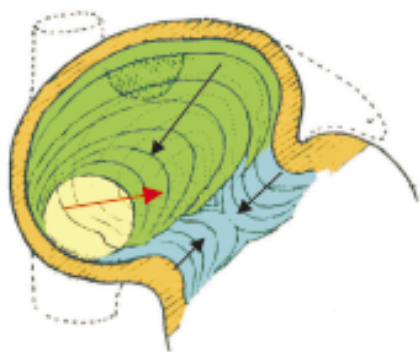
nego systemowego, a co najważniejsze spowodowała, że leczenie operacyjne tych wad stało się proste, bezpieczne i powszechne.

W Polsce jako pierwszy Wiktor Bross w lutym 1958 roku we Wrocławiu zamknął ubytek przegrody międzyprzedsionkowej przy użyciu hipotermii powierzchniowej, z czasowym zamknięciem spływów żylnych. Ten sam chirurg w 1962 roku pierwszy zastosował technikę krążenia pozaustrojowego dla zamknięcia ubytków przegrody międzyprzedsionkowej i międzykomorowej u tego samego pacjenta.

#### 4.4. Anatomia

Prawy przedsionek oddziela od lewego przegroda międzyprzedsionkowa, która składa się z trzech różnych, istotnych anatomicznie i embriologicznie struktur. Są to, idąc kolejno od góry przedsionka: przegroda wtórna, pierwotna i przegroda kanału przedsionkowo-komorowego. Przegroda wtórna powstaje w wyniku wgłobienia stropu wspólnego przedsionka (7 tydzień rozwoju zarodka – ryc. 2) i jakkolwiek teoretycznie jej brak jest możliwy, dając w konsekwencji całkowity brak rozdziału przedsionków (jest to wówczas anatomicznie wspólny przedsionek), to z punktu widzenia embriologii nie jest możliwy „ubytek” w części tej przegrody. Zatem całkowity brak przegrody wtórnej jest raczej wyrazem „wtopienia” jej w ścianę wspólnego przedsionka, a nie ubytku. Taki ubytek prowadziłby do powstania komunikacji pomiędzy światłem przedsionka a wolną przestrzenią worka osierdziowego czyli powstawałaby „dziura” na zewnątrz serca. Przegroda pierwotna tworzy znaczną, bo środkową i tylną część przegrody międzyprzedsionkowej. W swojej centralnej części przesunięta jest na stronę lewą i nazywamy ją dołem owalnym. W tym miejscu zachodzi od strony lewej na przegrodę wtórną, tworząc zastawkę dołu owalnego, przy czym obie te przegrody zachodzą wzajemnie na siebie w postaci łuków. Łuk przegrody wtórnej skierowany jest wypukłością ku górze a przegrody pierwotnej ku dołowi.

Dolna część przegrody bezpośrednio przylegająca do zastawki trójdzielnej – to przegroda kanału przedsionkowo-komorowego, która wraz zastawkami przedsionkowo-komorowymi tworzona jest przez wypustki poduszczonek wsierdzo-



Ryc. 2. Schemat postępującego rozwoju *septum primum* (linie przerywane – kolor żółty), *septum secundum* (linie ciągłe – kolor zielony) oraz części przegrody tworzonej przez poduszczonek wsierdziowe (kolor niebieski). Strzałkami zaznaczono kierunki wzrostu składników przegrody międzyprzedsionkowej. Półkolisty cień w górnej części przegrody, zaznaczony „kratka”, odpowiada ubytkowi wtórnemu (*ostium secundum*) w obrębie przegrody pierwotnej (*septum primum*).

Przetworzenie komputerowe ilustracji Patena (z roku 1960), zapożyczony wg (6).

wych (6). Ubytek w tej części przegrody nazywany jest zwyczajowo ubytkiem otworu pierwszego lub pierwotnego (ASD I – *ostium primum*) lub częściej i bardziej poprawnie – częściowym kanałem przedsionkowo-komorowym\*.

Zatoka wieńcowa przed jej ujściem do prawego przedsionka posiada wspólną ścianę z lewym przedsionkiem. Ubytek w części tej wspólnej przegrody spowoduje powstanie nieprawidłowego połączenia międzyprzedsionkowego, zaś jej całkowity brak określany jest jako brak sklepienia zatoki wieńcowej (*unroofed coronary sinus*) (porównaj też rozdział – 7 w tomie II s. 61).

Najczęściej stwierdzany ubytek przegrody międzyprzedsionkowej, nazywany zwyczajowo ubytkiem otworu wtórnego (ASD II – *ostium secundum*), powstaje w następstwie braku części lub całej przegrody pierwotnej. Natomiast ubytek zwyczajowo nazywany ubytkiem otworu pierwszego (ASD I – *ostium primum*), jest rezultatem niedorozwoju przegrody kanału przedsionkowo-komorowego (7). Ta myląca, a powszechnie stosowana terminologia ubytków jest wynikiem braku zrozumienia i stosowania błędnych określeń embriologicznych dla opisów anatomii. Zwykle ubytek otworu wtórnego jest w kształcie owalu o różnej wielkości i obejmuje część centralną przegrody. Czasem występuje brak najbardziej zewnętrznej prawej części przegrody, przez niektórych autorów określany jako „wspólny przedsionek”, z widocznym ujściem prawych żył płucnych. Należy tu pamiętać że w tym wypadku żyły płucne nie uchodzą do anatomicznie prawego przedsionka a zastawka Eustachiusza łatwo może być mylnie wzięta za dolny brzeg ubytku.

Prawe żyły płucne tuż przed ujściem do lewego przedsionka mają wspólną ścianę z żyłą główną dolną i górną poza przegrodą międzyprzedsionkową. Brak tej wspólnej ściany prowadzi do nieprawidłowej komunikacji międzyprzedsionkowej, nazywanej ubytkami zatoki żyłnej górnej lub dolnej. Ze względu na lokalizację i embriologię nie są to ubytki przegrody międzyprzedsionkowej (7).

## 4.5. Podział

Na podstawie embriologii wady oraz obrazu klinicznego, wyróżnia się następujące postaci anatomiczne ubytków przegrody międzyprzedsionkowej (podajemy nazewnictwo zwyczajowe):

1. Ubytek w środkowej części przegrody międzyprzedsionkowej, w obszarze dołu owalnego (typu *fossae ovalis*) (ryc. 3 a).

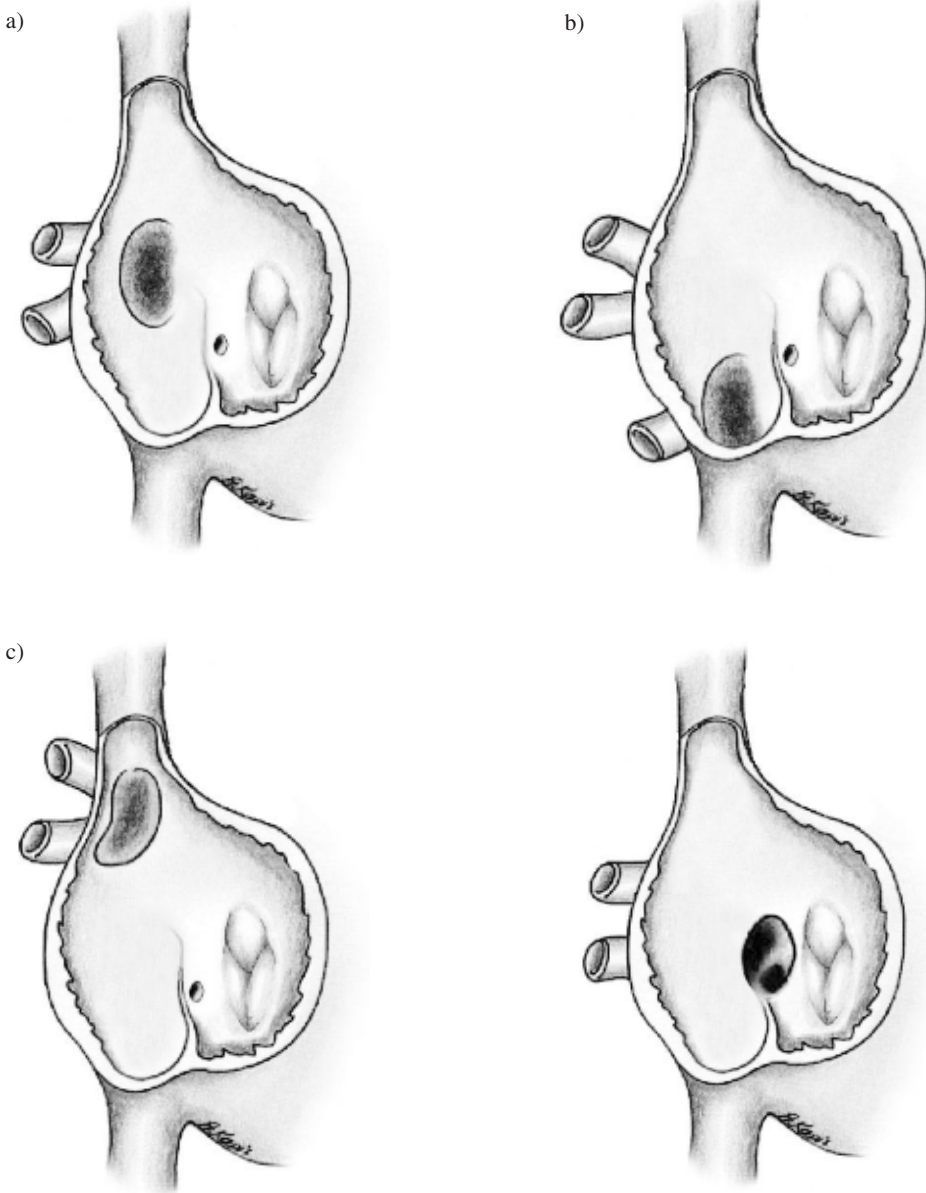
2. Ubytek położony nisko przy ujściu żyły głównej dolnej do prawego przedsionka (typu *venae cavae inferioris*) (ryc. 3 b).

3. Ubytek zatoki żyłnej, położony wysoko przy ujściu żyły głównej górnej do prawego przedsionka, któremu towarzyszy w tym miejscu nieprawidłowy spływ żył płucnych prawych (typu *sinus venosus*) (ryc. 3 c).

4. Ubytek w obszarze zatoki wieńcowej (typu *sinus coronarius*) (ryc. 3 d).

---

\* Również: częściowy ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej (ang. *Partial Atrio-Ventricular Septal Defect – PAVSD*)



Ryc. 3. Schemat przedstawia cztery zasadnicze typy ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej: a – ubytek w środkowej części przegrody międzyprzedsionkowej, w obszarze dołu owalnego (typu *fossae ovalis*), b – ubytek położony nisko, przy ujściu żyły głównej dolnej do prawego przedsionka (typu *venae cavae inferioris*), c – zatoka żylna z komunikacją międzyprzedsionkową na wysokości ujścia żyły głównej górnej do prawego przedsionka (tzw. ubytek typu *sinus venosus*), wadzie towarzyszy nieprawidłowy spływ żył płucnych prawych do wspólnej zatoki żylniej oraz do żyły głównej górnej, d – komunikacja międzyprzedsionkowa w obrębie zatoki wieńcowej (typu *sinus coronarius*)

Należy tu nadmienić, że nierzadko współistnieją ze sobą różne postaci wady, dając w efekcie ubytki o złożonej morfologii i nietypowym obrazie klinicznym. Ważnym pod względem klasyfikacji faktem, jest głoszony przez niektórych badaczy pogląd, że ubytek typu *sinus venosus* jest pod względem embriologicznym zupełnie odmienną wadą, gdyż w obszarze płodowej prawej zatoki żyłnej nie istnieje przegroda międzyprzedsionkowa (8, 9). Podobieństwo objawów i patofizjologii wady powoduje jednak, że jest ona klasyfikowana wspólnie z ubytkami przegrody międzyprzedsionkowej.

#### 4.6. Naturalny przebieg wady

W populacji polskiej ASD II stanowi ok. 7,28% wad wrodzonych serca i pojawia się z częstością ok. 42 przypadków na 100 000 żywych urodzeń, zaś dla porównania ASD I stanowi zaledwie ok. 0,55%, i odpowiednio ok. 4 przypadki na 100 000 urodzeń (10). Naturalny przebieg wady, w większości przypadków ubytków międzyprzedsionkowych typu otworu wtórnego, jest łagodny. Bez leczenia operacyjnego większość dzieci pozostaje bezobjawowa. Rzadko stwierdza się zastoinową niewydolność krążenia w pierwszej dekadzie życia, natomiast staje się ona coraz częstsza po 40 roku życia, w tym szczególnie u kobiet. Zwykle poprzedza ją pojawienie się migotania przedsionków, przy czym migotanie przedsionków prowadzące do niewydolności krążenia obserwujemy u 15% pacjentów po 40 roku życia a u 50% pacjentów po 60 roku życia.

#### 4.7. Objawy i wskazania do leczenia

Najczęściej zgłaszanymi przez pacjentów dolegliwościami są osłabienie, nadmierna męczliwość i duszność, choć należy pamiętać, że blisko połowa chorych z ubytkami przegrody międzyprzedsionkowej nie manifestuje żadnych objawów mogących sugerować obecność wady serca. Rzadko pojawia się zastoinowa niewydolność krążenia, incydenty zasłabnięcia czy krwiotłucie. Szmer nad sercem najczęściej pojawia się późno, często wysłuchiwany jest dopiero w okresie rutynowych badań dzieci w wieku szkolnym. Jest to typowy szmer wyrzutowy nad tętnicą płucną, w stopniu 2/6 do 3/6 wg skali Levine'a, powstający w efekcie nadmiernego przepływu krwi przez zastawkę tętnicy płucnej. Dodatkowo pojawia się, wymagający dużego doświadczenia w zakresie osłuchiwania serca, środkowo-rozkurczowy szmer wzmożonego przepływu przez zastawkę trójdzielną. Najwcześniej natomiast występującym objawem osłuchowym wady przegrody międzyprzedsionkowej, możliwym do odnotowania nawet we wczesnym okresie niemowlęcym, jest sztywne rozdwojenie drugiego tonu. Objaw ten powstaje w efekcie opóźnionego opróżniania prawej komory serca, co dodatkowo manifestuje się jej wzmożonym tętnieniem i poszerzeniem obszaru uderzenia ko-

nieszukowego. U pacjentów z istotnym hemodynamicznie przeciekiem mogą wystąpić cechy zwiększonego przepływu płucnego w rutynowym obrazie radiologicznym klatki piersiowej. W elektrokardiogramie występują cechy przerostu prawej komory, prawogrom oraz blok prawej odnogi pęczka Hisa (RBBB). Pojawienie się bloku lewej odnogi (LBBB) może sugerować obecność ubytku typu *ostium primum* (ASD I). Zasadnicze znaczenie dla rozpoznania wady ma obecnie badanie echokardiograficzne, które pozwala na dokładne określenie wielkości i położenia ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej a także spływu żył płucnych. Dodatkowo badanie to dostarcza pośrednich dowodów istnienia wady przeciekowej na poziomie przedsionków, w postaci poszerzenia jamy i przeciążenia rozkurczowego prawej komory z paradoksalnym ruchem przegrody międzykomorowej. Na podstawie tego badania określa się wielkość przepływu płucnego i systemowego (Qp: Qs). Wskazania do zamknięcia ubytku międzyprzedsionkowego istnieją przy Qp: Qs > 1,4 (co najmniej). W przypadkach uzasadnionych, np. trudnej do precyzyjnego określenia morfologii i lokalizacji ubytku (także w przypadku ubytków małych i przy wątpliwych wskazaniach do zamknięcia), pomocna okazuje się echokardiografia przezprzełykową (11).

Cewnikowanie serca jako badanie diagnostyczne w wadzie tego typu jest obecnie wykonywane niezwykle rzadko, głównie w sytuacjach gdy podejrzewa się obecność dodatkowych anomalii anatomicznych, niemożliwych do prawidłowej oceny na podstawie badań nieinwazyjnych. Odmienną grupę stanowią pacjenci z rozwiniętym nadciśnieniem płucnym w przebiegu wady oraz chorzy wstępnie zakwalifikowani do przezskórnego zamknięcia ubytków międzyprzedsionkowych. W pierwszym przypadku zasadnicze znaczenie mają pomiary oporów w krążeniu płucnym, zaś cewnikowanie diagnostyczne z precyzyjną oceną anatomii przegrody międzyprzedsionkowej jest wstępnym etapem interwencyjnego zamknięcia ubytku w pracowni hemodynamiki (12).

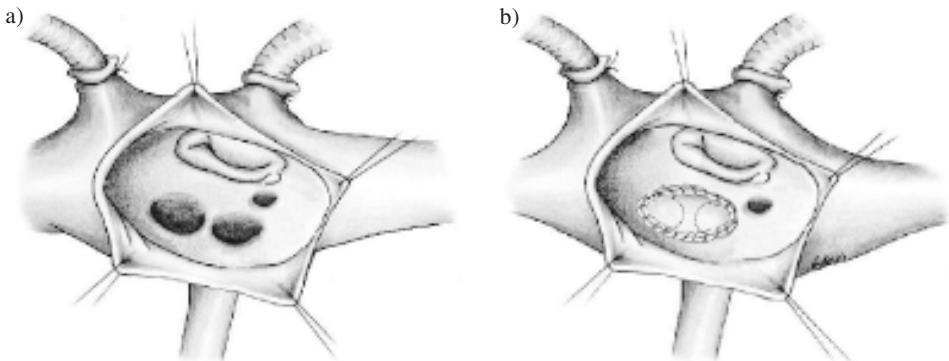
O ile objawy kliniczne nieprawidłowego spływu skojarzonego z ASD nie odbiegają w zasadzie od objawów ubytków międzyprzedsionkowych, to izolowany częściowy nieprawidłowy spływ płucny może charakteryzować się m.in. brakiem rozdwojenia II tonu (jest on normalny). O rozpoznaniu najczęściej rozstrzyga echokardiografia przezklatkowa uzupełniona przezprzełykową. W przypadkach wątpliwych wykonanie cewnikowania serca może okazać się niezbędne. Szczególnie dotyczy to przypadków niejasnego obrazu (tzn. bez stwierdzonego ASD II) powiększenia prawego przedsionka i prawej komory oraz zwiększonego rysunku naczyniowego płuc w obrazie radiologicznym, zaś elektrokardiograficznie – przerostu prawej komory.

Ubytkowi w przegrodzie międzyprzedsionkowej serca typu *ostium secundum* może towarzyszyć aneuryzmatyczne rozciągnięcie *septum primum* z wydatnym, balonowatym wpuklaniem do wnętrza prawego przedsionka. Tętniakowata przegroda jako potencjalne źródło zakrzepów przyściennych w obrębie lewego przedsionka oraz jako obszar sprzyjający rozwojowi zapalenia

wsierdzia, jest w niektórych ośrodkach traktowana jako wskazanie do leczenia operacyjnego, pomimo przecieku przez ubytek mieszczącego się poniżej kryterium kwalifikacji do interwencji\*.

#### 4.8. Częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych (ang. PAPVR vs. PAPVC vs. PAPVD – *partial anomalous pulmonary venous return* – vs. *connection* – vs. *drainage*)

Omawiany jest tradycyjnie wspólnie z typowymi ubytkami w przegrodzie międzyprzedsionkowej serca typu *ostium secundum*, bowiem w przeważającym odsetku rzeczywiście kojarzy się z takim ubytkiem. Wada ta, w czystej postaci morfologicznej, spotykana jest relatywnie rzadko, stanowiąc poniżej 1% wad wrodzonych serca (13). Co najmniej jedna z żył płucnych uchodzi wówczas nieprawidłowo do prawego przedsionka lub układu żylnego systemowego przynależnego dla prawego przedsionka serca. Anomalia częściej dotyczy prawych żył płucnych i wówczas ich spływ dokonuje się, bądź do prawego przedsionka bezpośrednio (ryc. 4 a), bądź do żył głównych (bardzo rzadko do żyły bezimiennej lub zatoki wieńcowej). Jest to wówczas nieprawidłowy spływ całego prawego płuca, jednego z płatów lub poszczególnych segmentów płucnych. Jeśli dotyczy lewych żył płucnych (spływ



Ryc. 4. a – ujście żyły płucnej prawej bezpośrednio do prawego przedsionka; b – łata kierunkowa z własnego osierdzia, umożliwiająca spływ, poprzez ubytek, do lewego przedsionka

\* Należałoby nadmienić, że określenie rozciągniętej przegrody pierwotnej „aneuryzma” nie powinno mieć polskiego tłumaczenia jako „tętniak” przegrody międzyprzedsionkowej. Przedsionki serca należą do układu żylnego, toteż właściwsze byłoby określenie „żylak”. Aby uniknąć takiej niezręczności językowej proponujemy pozostawienie nazwy „aneuryzmatyczne (ew. tętniakowate) rozciągnięcie przegrody”. *Aneuryzma* pochodzi z języka greckiego i znaczy: otwarcie, rozciągnięcie. Tłumaczenie tego słowa jako „tętniak” jest zwyczajowym uproszczeniem, także dla zmiany anatomicznej dotyczącej układu tętniczego, ale w tym wypadku powszechnie przyjętej i akceptowanej.



całego lewego płuca lub tylko lewego górnego płata) – spływają one do zatoki wieńcowej lub do żyły ramiennie-głowej. O wiele rzadziej niż we wspomnianej koegzystencji z ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej – występuje izolowane nieprawidłowe ujście żyły lub części żył płucnych do wspomnianych powyżej zlewisk żylnych systemowych – jednak bez komunikacji wewnątrzprzedsionkowej. Wyjątek stanowi natomiast (bardzo rzadki) częściowy ale obustronny nieprawidłowy spływ płucny – prawdopodobnie częściej obserwowany bez ubytku w przegrodzie (4).

Szczególną postać częściowego nieprawidłowego spływu płucnego stanowi połączenie międzyprzedsionkowe typu zatoki żylniej (ang. *sinus venosus defect* vs. *sinus venosus syndrome*) oraz tzw. „zespół szabli” (ang. *scimitar syndrome*) (13). Połączenie typu zatoki żylniej integralnie związane jest z ubytkiem czyli komunikacją między przedsionkami, w drugiej z tych wymienionych wad ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej może być nieobecny (choć niezwykłe rzadko).

#### 4.8.1. *Scimitar syndrome* (Zespół szabli)

Nazwa tego zespołu związana jest z łukowatym, podobnym do szabli cieniem, widocznym w obrazie radiologicznym wzdłuż prawego obrysu serca – swą wewnętrzną krzywizną skierowanym ku sylwetce serca. Fenomen ten związany jest z pionowo-łukowatym przebiegiem żyły zbierającej krew z całego prawego płuca lub z jego części. Wada po raz pierwszy została opisana w 1836 roku przez Coopera (12).

Serce jest przemieszczone w prawo, często współistnieje hipoplazja prawego płuca, w ok. 20% mogą współistnieć wady rozwojowe serca i wady przepony (przepuklina przeponowa Bochdalecka) (13). Żyła stanowiąca istotę *scimitar syndrome*\* przebiega typowo do przodu od wnęki prawego płuca, bardzo rzadko od tyłu. Jej połączenie z żyłą główną dolną znajduje się tuż powyżej ujścia żył wątrobowych, bardzo rzadko może uchodzić częściowo lub całkowicie do lewego przedsionka. Równie rzadko żyła stanowiąca *scimitar syndrome* może zbierać krew z lewego płuca (4, 12). Jak wspomniano powyżej ASD może być nieobecny.

### 4.9. Leczenie chirurgiczne

Leczenie operacyjne wad przegrody międzyprzedsionkowej wymaga użycia krążenia pozaustrojowego. Z powodzeniem stosowane są różne sposoby chirurgicznego dostępu do serca, zarówno przez sternotomię i jej modyfikacje, jak również torakotomię prawoboczną.

---

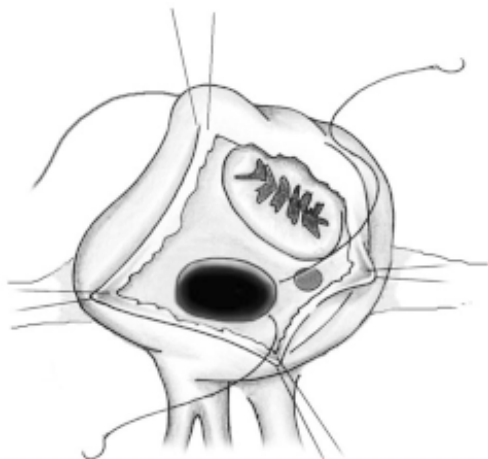
\* „Scimitar” to orientalna szabla (bułat), łukowato mocno wygięta, z ostrzem na swym wewnętrznym (wygiętym) obrysie. Z języka perskiego *šimšir*, wł. – *scimitarra*, franc. *cimeterre*

Krążenie pozaustrojowe bezwzględnie wymaga zastosowania oddzielnej kaniulacji obu żył głównych, celem całkowitego wyłączenia serca przed otwarciem prawego przedsionka. Dla zmniejszenia ryzyka powikłań neurologicznych obniża się temperaturę chorego do umiarkowanej hipotermii (32–34 °C), choć w wielu ośrodkach preferuje się wykonywanie zabiegów tego typu w normotermii. Zazwyczaj, wykonanie korekcji wady nie wymaga dodatkowego odbarwienia (*vent*) lewej komory. Zamknięcie prostych ubytków typu *ostium secundum* o typowej morfologii, możliwe jest także w krążeniu pozaustrojowym bez zatrzymywania pracy serca oraz bez zakładania zacisku na aortę wstępującą, z zachowaniem zasad zabezpieczenia lewego przedsionka i lewej komory przed zapowietrzeniem.

Należy tu nadmienić, że operacje korekcji prostych wad przegrody międzyprzedsionkowej często wykonywane są różnego rodzaju technikami o zmniejszonej inwazyjności (14, 15, 16, 17, 18), także bez otwierania klatki piersiowej przy użyciu robota kardiochirurgicznego (15) (patrz również – roz. 9, tom I str. 117).

#### 4.9.1. Technika zamknięcia prostego ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej

Po zaklemowaniu aorty i podaniu roztworu kardioplegicznego do jej opuszki uszczelnia się spływy wokół kaniul żylnych i otwiera prawy przedsionek. W sposób bezpośredni ocenia się wielkość ubytku, jego położenie oraz odległość od ważnych struktur anatomicznych: zatoki wieńcowej, spływów żył płucnych i systemowych oraz obszaru tzw. *trójkąta Kocha*, gdzie znajduje się układ bodźcoprzewodzący serca. Jeśli wielkość ubytku na to pozwala, poprzez światło ubytku możemy ocenić wnętrze lewego przedsionka. W zależności od wielkości ubytku oraz morfologii jego brzegów dokonuje się zamknięcia otworu w przegrodzie dwuwarstwowym szwem ciągłym Prolene™ (w zależności od wieku dziecka od 6–0 do 4–0) (ryc. 5) lub też wszywa się uprzednio przygotowaną łątę z własnego osierdzia. W powszechnej opinii własne osierdzie pacjenta jest najlepszym materiałem, który oprócz dokładnego oczyszczenia nie wymaga specjalnego przygotowania; niekiedy proponuje się jego denaturację przy użyciu glutaraldehydu. W szczególnych przypadkach, np. w czasie reoperacji lub po przebyłym zapaleniu osierdzia, konieczne jest użycie łąty z materiału sztucznego (np. PTFE – Gore-Tex™). Ważnym, ze względu na bezpieczeństwo pacjenta manewrem, jest dokładne odpowietrzenie lewego przedsionka przed szczelnym zawiązaniem szwu zamykającego ubytek w przegrodzie. W przypadku ubytków mnogich zamykanych oddzielnie, warto czynność tę wykonywać wielokrotnie, z dodatkowym odpowietrzeniem lewego serca przez otwór w aorcie wstępującej po podaniu kardioplegii (19).



Ryc. 5. Ubytek typu *ostium secundum* w części centralnej przegrody; uwidoczniono założenie w dolnym biegunie pierwszego szwu, inicjującego proste zamykanie ubytku szwem ciągłym (dwuwarstwowym)

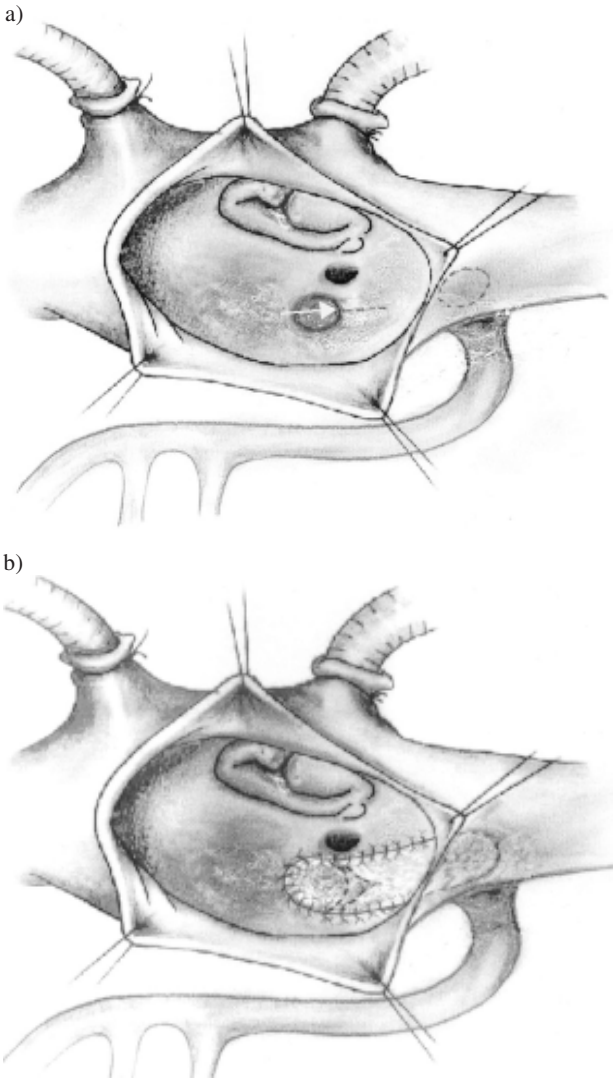
#### 4.9.2. Korekcja ASD II z częściowym nieprawidłowym spływem żył płucnych

Wykonanie korekcji wady tego typu bezwzględnie wymaga użycia łąty. Wszywa się ją w taki sposób, aby wewnątrz prawego przedsionka utworzyć tunel, przez który krew z żyły płucnej spływać będzie do ubytku w przegrodzie a stamtąd do lewego przedsionka (ryc. 4 b). Ważne jest zachowanie właściwej średnicy na całej długości tunelu, tak aby nie dopuścić do powstania przeszkody w spływie żylnym z łożyska płucnego. Wszywana łąta pobrana z worka osierdziowego pacjenta powinna mieć swą gładszą powierzchnię (powierzchnia sercowa *pericardium*) skierowaną do wnętrza lewego przedsionka. Postępowanie takie powinno dodatkowo zapobiegać tworzeniu się przyszciennych skrzeplinek w obrębie przedsionka lewego.

#### 4.9.3. Techniki chirurgiczne w szczególnych odmianach częściowego nieprawidłowego spływu żył płucnych

##### 4.9.3.1. *Scimitar syndrome*

Ścianę prawego przedsionka nacina się w dolnej jego części, przedłużając cięcie w kierunku żyły głównej dolnej. Korekcja wady zazwyczaj wymaga częściowego wycięcia przegrody międzyprzedsionkowej (poszerzenia *foramen ovale* lub ASD II (nacięcie zaznaczone na ryc. 6a) a przy braku ubytku – udroźnienia *fovea ovalis*) po czym ujście żył płucnych zostaje skierowane w kierunku ASD za pomocą łąty kierunkowej z worka osierdziowego pacjenta – wszytej za pomocą szwu Prolene™ 4–0 lub 5–0 (ryc. 6 b). Podczas wszywania łąty należy zachować szczególną ostrożność w pobliżu trójkąta Kocha, aby uniknąć uszkodzeń węzła zatokowo-przedsionkowego. Ponadto łąta nie może upośledzać spły-

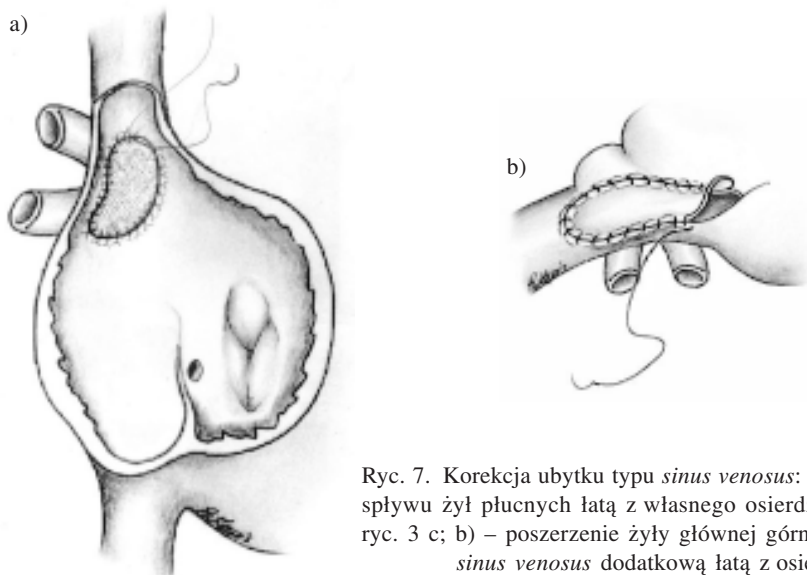


Ryc. 6. Korekcja nieprawidłowego spływu żył płucnych, płuca prawego – tzw. *scimitar syndrome*: a) – uwidoczniono zbiorczą żyłę o łukowatym przebiegu, kierującą spływ żylny prawego płuca do żyły głównej dolnej; biała strzałka skierowana ku dolnemu biegunowi ubytku międzyprzedsiionkowego wskazuje miejsce ewentualnego nacięcia (jeśli zachodzi taka potrzeba) – zakres nacięcia określa linia przerywana poniżej; b) – korekcja wady łąką kierunkową; poszerzenie ubytku ma na celu ułatwienie spływu pod wytworzonym tunelem, do lewego przedsionka

wu z żyły głównej dolnej do prawego przedsionka. Proste zamknięcie prawego przedsionka kończy operację. Alternatywną metodą jest odcięcie wspólnego kolektora płucnego prawego płuca i przyszycie go do tylnej ściany prawego przedsionka. Następny etap operacji nie odbiega od techniki opisanej powyżej dla częściowego nieprawidłowego spływu do przedsionka prawego, polegającej na tunelizacji spływu łąką wewnątrzprzedsionkową (patrz ryc. 4 a i b). Przeszywanie wspólnej żyły płucnej bezpośrednio do lewego przedsionka jest rzadko stosowane ponieważ grozi obstrukcją spływu żylnego.

#### 4.9.3.2. Korekcja połączenia międzyprzedsionkowego typu *sinus venosus*

W podobny sposób dokonuje się tunelizacji w obrębie *sinus venosus*, wszywając łąkę tak, aby pozostawić spływ żył płucnych w lewym przedsionku (ryc. 3 c, 7 a). Dobra ekspozycja ubytku i miejsca połączenia spływu żył płucnych z górnym piętrem prawego przedsionka lub żyłą główną górną, wymaga założenia zagiętej kaniuli bezpośrednio do żyły głównej górnej. Po wszyciu łąki średnica spływu żyły głównej może okazać się niewystarczająca, dlatego w takiej sytuacji dodatkowo poszerza się ją oddzielną łąką również pobraną z worka osierdziowego pacjenta (19) (ryc. 7 b).



Ryc. 7. Korekcja ubytku typu *sinus venosus*: a) – tunelizacja spływu żył płucnych łąką z własnego osierdzia – porównaj ryc. 3 c; b) – poszerzenie żyły głównej górnej, po korekcji *sinus venosus* dodatkową łąką z osierdzia

#### 4.9.3.3. Korekcja połączenia międzyprzedsionkowego w obrębie zatoki wieńcowej

Zatoka wieńcowa może być miejscem nieprawidłowego połączenia między przedsionkami, przy czym komunikacja taka, jak podano powyżej, nie jest w rzeczywistości „ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej”, bowiem miejsce zatoki wieńcowej jest naturalnie pozbawione struktur przegrody pomiędzy przedsionkami serca. Jest to tzw. częściowy brak stropu zatoki wieńcowej (*partial unroofed coronary sinus*). Korekcja chirurgiczna polega na tunelizacji spływu zatoki wieńcowej do prawego przedsionka z użyciem łąki. Anomalii może towarzyszyć ujście żyły głównej górnej lewej do lewego przedsionka, wymagające równoczesnego jej stunelizowania i przeszczepienia do prawego przedsionka. Szersze omówienie grupy wad zatoki wieńcowej: brak zatoki wieńcowej, częściowy i całkowity brak stropu umieszczono w rozdziale dotyczącym nieprawidł-

wości spływu żylnego systemowego (tom II, roz. 7, str. 61). Połączenie międzyprzedsionkowe okolicy zatoki wieńcowej może przybierać wielkie rozmiary – w przypadkach skrajnych aż do morfologii przypominającej wspólny przedsionek, wymagającej wszczęcia rozległej łąty z worka osierdziowego lub Gore-Texu™.

#### 4.10. Prowadzenie pooperacyjne

Pacjent po niepowikłanej operacji ASD wymaga typowego prowadzenia pooperacyjnego. Problemy z powrotem wydolności serca po zabiegu mogą wystąpić u pacjentów starszych, gdzie na obraz przeciążenia objętościowego prawej komory oraz nadciśnienia płucnego, będących efektem wady nakłada się postępująca z wiekiem gorsza wydolność lewej komory, głównie w następstwie rozwoju zmian w naczyniach wieńcowych. Zwykle jednak możliwa jest wczesna ekstubacja chorego z zachowaniem typowego monitorowania parametrów stanu pooperacyjnego. Ważnym elementem jest właściwe wypełnienie łożyska naczyniowego, które może najczęściej zastąpić podaż katecholamin. Po zastosowaniu łąty z materiału sztucznego do zamknięcia ubytku, zaleca się podawanie leków przeciwniekrzepialnych a następnie antyagregacyjnych do ok. 6 miesięcy po operacji. Zastosowanie łąty z worka osierdziowego, w większości ośrodków nie stanowi wskazania do stosowania leczenia antykoagulacyjnego.

#### 4.11. Wyniki

Ryzyko operacyjne związane z chirurgicznym leczeniem ASD sprowadza się obecnie *de facto* do zagrożeń wynikających z zastosowania krążenia pozaustrojowego i znieczulenia ogólnego. Śmiertelność operacyjna jest bliska zeru. Ryzyko operacji wykonywanej w trybie pilnym, np. po powikłanej interwencji kardiologicznej, może być istotnie wyższe i wynika głównie z przedoperacyjnej destabilizacji układu krążenia chorego. Najczęściej występującymi powikłaniami są udary mózgowe, związane z wyrzutem powietrza zalegającego (po zapowietrzeniu serca) pomiędzy beleczkami lewej komory, zaburzenia rytmu oraz wynikające z uszkodzenia węzła zatokowego lub też jego tętniczego ukrwienia. Znaczna część pooperacyjnych zaburzeń rytmu ma charakter nietrwały, przejściowy. Jedynie korekcja ubytku typu *sinus venosus* ze względu na bliskie sąsiedztwo węzła zatokowego może prowadzić do zaburzeń rytmu trwających dłużej i wymagających dodatkowego leczenia.

## Piśmiennictwo

1. Vangensten C. L., Fonahn A., Hopstock H. *Leonardo da Vinci (1452–1519) Quaderni d'anatomia I–VI Fogli della Royal Library di Windsor*, Christiania, J. Dybward, 1911.
2. Brody H. *Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart*, Arch. Path. 1942, 33,221.
3. Hirschfeld L. *Anatomia opisująca ciała ludzkiego*, Tom III, *Opis układu naczyniowego człowieka (Angiologia)*, wraz z uwagami fizjologicznymi, Drukarnia Karola Kowalewskiego, Warszawa, 1863.
4. Kirklin J. W., Barratt-Boyes B. G. *Atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous connection* [w:] *Cardiac Surgery*, John Wiley & Sons, New York, ect. 1986.
5. Murray G. *Closure of defects in cardiac septa*, Ann. Surg.1948, 128,843.
6. Gray S. W., Skandalakis J. E. *Embryology for Surgeons, The embryological basic for the treatment of congenital defects*, W. B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1972.
7. Goor D. A., Lillehei C. W. *Congenital malformations of the heart. Embryology, Anatomy and Operative Considerations*, Grune and Stratton, New York, S.F., London, 1975.
8. Van Praagh R. *Etiology and Morphology of Congenital Heart Disease*, Mt. Kisco, New Year, Futura, 1980.
9. Van Praagh R *Terminology of congenital heart disease: Glossary and commentary*, Circulation 1977, 56,139.
10. 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*, Przegląd Lekarski 1991, 48, 4, 339.
11. Reitz B. A., Yuch D. D. *Left-to right shunts*, [w:] *Congenital Cardiac Surgery*, McGraw-Hill Inc., New York, San Francisco etc., 2002.
12. Arey J. B. *Cardiovascular Pathology in Infants and Children*, Philadelphia, W.B. Saunders, 1984.
13. Kiely B., Filler J., Stone S., Doyele E. F. *Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vena cava. A review of 67 reported cases and three new cases in children*, Am. J. Cardiol.1967, 20,102.
14. Chang C. H., Lin P. J., Chu J. J., Chu P. J., Liu H. P., Lin F. C., Chiang C. W., Su W. J., Yang M. W., Tan P. P. C. *Video-assisted cardiac surgery in closure of atrial septal defect*, Ann. Thorac. Surg. 1996, 62,697.
15. Torracca L., Alfieri O. *Totally robotic ASD closure*, 4<sup>th</sup> Congress of the International Society of Minimally Invasive Cardiac Surgery, Munich, 2001.
16. Sharfuddin M. J. A., Gu X., Titus J. L., Urness M., Cervera-Ceballos J. J., Amplatz K. *Transvenous closure of secundum atrial septal defects*, Circulation 1997, 95,2126.
17. Todd K., Rosengart T. K., Stark J. F. *Repair of atrial septal defect through a right thoracotomy*, Ann. Thorac. Surg. 1993, 55,1138.
18. Elbeery J. R., Chitwood W. R. Jr *Minimally invasive cardiac surgery*, Heart surgery for the 21<sup>st</sup> century, N.C. Med. J. 1997, 58,374.
19. Behrendt D. M. *Atrial septal defect* [w:] Arciniegas E. *Pediatric cardiac surgery*, Year Book Medical Publishers, Inc., Chicago, Illinois, 1985.