

Chirurgia wad lewego ujścia tętniczego

Roman Przybylski, Jan Borzymowski, Janusz H. Skalski

9.1. Embriologia

Od 4 tygodnia życia płodowego rozpoczyna się podział pierwotnego wspólnego pnia tętniczego na dwie główne tętnice serca, po czym dochodzi do zróżnicowania pierwotnej opuszki serca na oddzielne drogi odpływu krwi z lewej i prawej komory. Podział ów zaczyna się na wysokości między IV a VI łukiem aortalnym i postępuje ku dołowi. Przedłużeniem kanału aortalnego są struktury wywodzące się z czwartych łuków aortalnych (jest to głównie definitywny łuk aorty oraz pień ramiennie-główny) a płucnego – naczynia tworzone przez szóste łuki (głównie przewód tętniczy oraz część prawej tętnicy płucnej). Pień tętniczy zostaje podzielony przez dwie podłużne bruzdy wsierdza, rozrastające się w kierunku jego środka. Tworząca się przegroda powoduje powstanie dwóch naczyń: aorty i tętnicy płucnej. Ten podział przybiera spiralny przebieg pomiędzy łukami aortalnymi i komorami, z rotacją o 225° , tak, że prawa komora łączy się z układem szóstych łuków (tętnice płucne) a lewa – trzecich i czwartych łuków aortalnych (1).

Na nieco późniejszym etapie rozwoju, ze ściany odrębnych już ujść głównych tętnic serca, wyrastają zgrubienia na granicy z opuszką, zbudowane z mezenchymalnych poduszczek (ang. – *truncal semilunar cushions*), z których powstają cztery płatki zastawek tętniczych. Po zróżnicowaniu opuszki na drogi odpływu krwi z prawej i lewej komory, jedna para płatków dzieli się dodatkowo na dwie części. Ostatecznie powstaje sześć płatków zastawkowych, z których trzy utworzą zastawkę pnia płucnego i trzy zastawkę tętnicy głównej.

W tym samym czasie rozwijają się zastawki przedsionkowo-komorowe. Zastawki te powstają również z uwypukleń zbudowanych z tkanki mezenchymalnej (tzw. poduszczek wsierdziowych, ang. – *endocardial cushions*).

Zaburzenia rozwoju przegrody pierwotnego wspólnego pnia tętniczego prowadzą do przetrwania po urodzeniu wspólnego (jednego) pnia tętniczego, całkowitego lub częściowego przełożenia głównych pni tętniczych lub wytworzenia nieprawidłowych połączeń między aortą i pniem płucnym (porównaj rozdz. 13 tom II, str. 197–211).

Pełne wyjaśnienie powstawania wrodzonego zastawkowego zwężenia lewego ujścia tętniczego nie znalazło dotychczas jednoznacznego wyjaśnienia. Być może związane jest z nieprawidłowym rozwojem mesenchymalnych wypustek, dających początek zastawkom półksiężycowatym – czy to aorty, czy tętnicy płucnej.

9.2. Występowanie i podział

Zwężenie drogi wypływu lewej komory może powstać na różnych poziomach pomiędzy częścią mięśniową (*sinus septum*) a aortą wstępującą. Stanowi 2–5% wad wrodzonych serca u dzieci (2), w populacji polskiej występuje z częstotliwością 3,42% (co odpowiada 19,48 przypadków na 100 000 urodzeń) (3). Omawianą grupę wad można podzielić na trzy typy:

1. Zwężenie zastawkowe, notowane w 70%–75%:
 - pierwotne zwężenie z deformacją (dysplazją) zastawki,
 - zwężenie zastawki trójpłatkowej,
 - zwężenie zastawki dwupłatkowej,
 - zwężenie zastawki jednopłatkowej.
2. Podzastawkowe zwężenie aorty 20–30%:
 - idiopatyczne przerostowe zwężenie podaortalne typu mięśniowego,
 - zwężenie podaortalne typu włóknistego lub włóknisto-mięśniowego.
3. Nadzastawkowe zwężenie aorty (mniej niż 5% przypadków).

Podział ten, chociaż wygodny, wydaje się zbyt uproszczony, często bowiem współistnieć mogą zwężenia na różnych poziomach.

Należy podkreślić, że całe spektrum zaburzeń w obrębie drogi wypływu lewej komory obejmuje obszerną grupę anomalii, począwszy od izolowanej stenozы typu zastawkowego, aż do rozległego defektu rozwojowego lewego ujścia tętniczego w ramach zespołu niedorozwoju lewego serca. W tych skrajnych przypadkach decyzja o zakwalifikowaniu dziecka do wieloetapowego leczenia operacyjnego zgodnie z zasadami Fontana i definitywnej tzw. „korekcji jednojamowej” (jednokomorowej), czy też złożonego leczenia zwężenia drogi wypływu lewej komory na kilku poziomach, wymaga niezwykle rozważnej weryfikacji diagnostycznej i wnikliwej oceny możliwości terapeutycznych.

9.3. Zwężenie zastawkowe aorty

9.3.1. Zwężenie zastawkowe aorty u noworodka

Jeżeli stenozа aortalna manifestuje się ciężkimi zaburzeniami klinicznymi już w okresie noworodkowym, określa się ją jako krytyczną stenozę aortalną.

Noworodek z krytyczną stenozą zastawki aortalnej prezentuje zastoinową niedydolność krążenia i zespół małego rzutu, związane z uszkodzeniem lewej ko-

mory serca. Zwykle współistnieje fibroelastoza, patologia zastawki mitralnej lub koarktacja aorty. W skrajnych przypadkach, przeżycie dziecka warunkuje drożny przewód tętniczy (Botalla), zapewniający napływ krwi nie tylko do aorty zstępującej, ale także wstecznie do początkowego odcinka aorty wstępującej i krążenia wieńcowego. W takiej postaci klinicznej krążenie systemowe jest przewodozależne a zamykanie się przewodu tętniczego prowadzi do gwałtownego pogorszenia stanu dziecka i zgonu (porównaj roz. 21, tom I). Wczesne wówczas wprowadzenie do leczenia prostaglandyny E₁, w celu utrzymania drożności przewodu Botalla, znacznie zwiększa szanse na uratowanie życia dziecka i umożliwia przygotowanie do właściwego leczenia interwencyjnego – czy to chirurgicznego, czy też w zakresie kardiologii inwazyjnej.

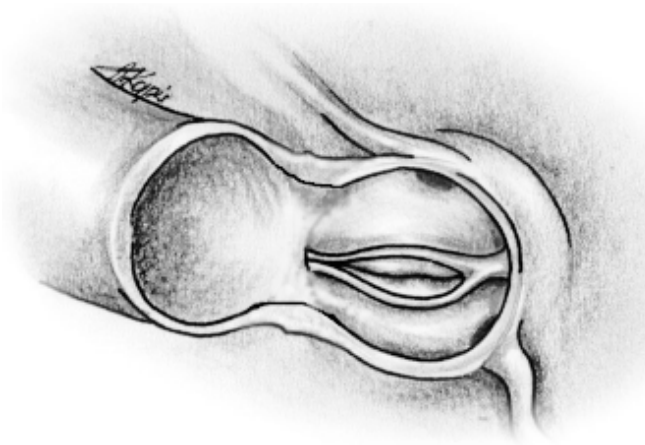
Częstość występowania zastawkowej stenozy aortalnej wśród wszystkich noworodków z wadą serca określa się na 2–5%. Częściej występuje u noworodków płci męskiej (w proporcji 4:1). Jakkolwiek niezbyt częsta, wada ta stanowi w okresie noworodkowym bezpośrednie zagrożenie życia i wymaga pilnego leczenia interwencyjnego.

Zaburzenia rozwoju zastawki aortalnej osiągają różny stopień zaawansowania a tym samym różnie wpływają na hemodynamikę i manifestację kliniczną. Skrajne formy zwężenia zastawkowego u noworodka towarzyszą zespołowi niedorozwoju lewego serca, którego obecność wiąże się z hypoplazją pierścienia aortalnego (<6 mm)(4), zmniejszeniem objętości lewej komory serca (<25 ml/m²) (5) i towarzyszącą hypoplazją pierścienia mitralnego (średnica mniejsza niż 11mm)(6). Każda patologia manifestująca się w pierwszym miesiącu życia dziecka jest zawsze groźna. Jeśli wada dotyczy wyłącznie samej zastawki aortalnej – polega najczęściej na nieprawidłowym połączeniu płatków i ich pogrubieniu. Zastawka zbudowana jest wówczas z bardzo pogrubiałych, sztywnych płatków, z trudnym do określenia miejscem usytuowania spoidel. W przypadkach skrajnych, jest to gruba włóknista błona, z wąskim ujściem. Różnego stopnia hypoplazja pierścienia aortalnego bywa skojarzona z niewykształceniem zatok Valsalvy.

9.3.2. Zwężenie zastawkowe aorty poza okresem noworodkowym

Wśród spektrum wad rozwojowych zastawki aortalnej, obraz kliniczny odmienny od opisywanego powyżej, związany jest z łagodnymi anomaliami (o nieporównywalnie mniejszym znaczeniu hemodynamicznym, ujawniającymi się w późniejszym okresie życia): zrośnięciem spoidel zastawki trójpłatkowej, zastawką dwupłatkową, także z zarośnięciem jej spoidel lub/i pogrubieniem płatków.

U chorych, u których zwężenie wymaga operacji w wieku niemowlęcym lub w dzieciństwie, w ok. 70% przypadków zastawka jest dwupłatkowa. Zwykle składa się z płatków pogrubiałych (są to płatki – prawy i lewy) z przednim i tylnym spoidłem i ze szczelinowatym ujściem, którego długa oś leży w płaszczyźnie strzałkowej (ryc. 1). Lewy płatek jest zazwyczaj większy. Taka dysproporcja



Ryc. 1. Aorta przecięta nadzastawkowo, na rysunku widoczna zwężona zastawka aortalna dwupłatkowa

wielkości płatków jest związana z faktem, iż otwarcie zastawki w czasie skurczu komory jest niepełne a jej zamknięcie w czasie rozkurczu – niecałkowite. Patologicznie funkcjonująca zastawka narażona jest na większy uraz mechaniczny, który wywołuje uderzający o nią strumień krwi w czasie skurczu i rozkurczu serca. W konsekwencji – zastawka aortalna dwupłatkowa ma większą podatność na zmiany zwyrodnieniowe oraz bakteryjne zapalenie wsierdza.

Rzadziej obserwuje się ułożenie płatków w pozycji przednio-tylnej (płatek przedni i tylny) z ujściem zorientowanym w płaszczyźnie czołowej. Zwykle dochodzi do obwodowego zrośnięcia jednego lub niekiedy obydwu spoidła. Ciężka stenoz a zastawki dwupłatkowej może występować również przy niezrośniętych spoidłach a upośledzenie przepływu jest wynikiem jedynie zgrubienia płatków. Jeżeli długość wolnych brzegów obydwu zgrubiałych płatków jest równa średnicy korzenia aorty, to płatki zastawki są napięte, co z kolei uniemożliwia ich otwieranie.

W ok. 30% przypadków stenozy aortalnej zastawka jest trójpłatkowa, z trzema zgrubiałymi płatkami, o równych (w przybliżeniu) rozmiarach i z trzema rozpoznawalnymi spoidłami. Są one zrośnięte obwodowo w rozmaitym stopniu, tworząc stożek, z centralnie zwężonym ujściem. Ten typ zastawki nadaje się bardziej do walwulotomii, gdyż zazwyczaj wszystkie trzy spoidła mogą zostać rozcięte. Najrzadziej zastawka może mieć konfigurację jednopłatkową, z jednym tylko spoidłem.

9.3.3. Patofizjologia i rozpoznanie

W trakcie życia płodowego nawet krytyczna stenoz aortalna nie stanowi zagrożenia dla życia dziecka. Ograniczenie wypływu z lewej komory powoduje natomiast wzrost ciśnienia w komorze i w konsekwencji jej przerost a w najcięższych przypadkach niedokrwienie mięśnia sercowego. Dysfunkcja skurczowo-rozkurczowa lewej komory powoduje niewydolność mitralną, wzrost ciśnienia i za-

stój w lewym przedsionku, co znacznie ogranicza przepływ prawo-lewy (może nawet pojawić się przepływ lewo-prawy) poprzez otwór owalny. Rzut serca jest utrzymywany głównie dzięki przepływowi przez przewód tętniczy. Tak więc rozwój płodu oraz rzut serca z reguły nie są istotnie zaburzone, chociaż lewa komora może ulec głębokiemu uszkodzeniu z powodu zmniejszonego przepływu wieńcowego. Prowadzi to do niedokrwienia mięśnia sercowego, niekiedy zawału oraz podwsierdziowej fibroelastozy. Uszkodzenie lewej komory najczęściej ujawnia się bezpośrednio po porodzie, kiedy to lewa komora staje się odpowiedzialna za utrzymanie rzutu systemowego. Utrzymanie odpowiedniego rzutu zależy wówczas od stopnia uszkodzenia lewej komory serca, funkcjonowania przewodu tętniczego oraz otworu owalnego.

Pacjenci z łagodną lub średnią stenozą aortalną, w przebiegu której nie doszło do istotnego uszkodzenia funkcji lewej komory, klinicznie nie wykazują odchyłań od normy w momencie urodzenia, występują natomiast: skurczowy szmer oraz cechy przerostu lewej komory w obrazie elektrokardiograficznym. Przeważenie krążenia płodowego na krążenie dojrzałe najczęściej odbywa się bez doraźnych konsekwencji. Objawy kliniczne będą jednak stale narastać, prowadząc do niewydolności lewokomorowej, podwyższenia ciśnienia w lewym przedsionku a w konsekwencji – biernego nadciśnienia płucnego. Jeżeli nie dojdzie do zamknięcia otworu owalnego lub też obecny jest ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej, powstanie w tym miejscu przeciek lewo-prawy. Tak długo, jak utrzymana będzie drożność przewodu tętniczego, nie dojdzie do zapaści krążeniowej a przepływ systemowy podtrzymywany będzie przez prawą komorę. W zależności od tego, jaka część przepływu systemowego zależna jest od lewej komory oraz objętości krwi przepływającej przez zastawkę aortalną, utlenowanie krwi tętniczej może być różne w górnej i dolnej części ciała.

Zdjęcie przełądowe klatki piersiowej wykazuje powiększenie sylwetki serca i cechy zastojów w krążeniu płucnym. Podejrzenie krytycznej stenozы noworodkowej powinno być rozstrzygnięte badaniem echokardiograficznym u każdego noworodka z zastoinową niewydolnością krążenia, nasiloną dusznością i pogłębiającą się kwasicą metaboliczną. Często obecny jest skurczowy szmer, który może jednak zaniknąć w miarę nasilania się niewydolności krążenia. Echokardiograficznie stwierdzamy zwężone ujście aorty, dysplastycznie pogrubiałe płatki zastawki i zmniejszoną pojemność lewej komory serca. Oceniamy anatomicznie zastawkę mitralną, przewód tętniczy i aorty, kurczliwość lewej komory oraz ewentualną obecność fibroelastozy jej wsierdzia. Echokardiografia umożliwia precyzyjną weryfikację stenozы aortalnej, pozwalając ocenić morfologię zastawki, gradient ciśnień na zwężonej zastawce, jak również pozwala na wykrycie współistniejących wad serca. Należy pamiętać, że zespół małego rzutu serca powoduje zniżenie gradientu ciśnień mierzonych na zastawce aortalnej i nie koresponduje ze stopniem zaawansowania zmian anatomicznych. Wpływ na wielkość gradientu ciśnień ma również obecność naturalnych połączeń tętniczo-żylnych.

Zalecane jest wykonanie rutynowego cewnikowania serca, zarówno w celach diagnostycznych jak i ewentualnej interwencji. U noworodków w pierwszych trzech dobach życia możliwy jest dostęp do cewnikowania serca poprzez naczynia pępkowe, później klasycznie przez tętnicę udową lub też (obecnie najczęściej stosowany) przez tętnicę szyjną. Cewnikowanie serca umożliwia zmierzenie gradientu skurczowego, ciśnienia końcowo-rozkurczowego w lewej komorze, ocenę niedomykalności aortalnej oraz rozmiaru pierścienia aortalnego.

Efekt hemodynamiczny we wszystkich typach zwężenia aorty jest bardzo podobny. Stopień zwężenia lewego ujścia tętniczego można sklasyfikować w zależności od wielkości gradientu skurczowego mierzonego pomiędzy lewą komorą a aortą:

- zwężenie łagodne < 50 mmHg
- średniego stopnia 50–79 mmHg
- ciężkie >80 mmHg.

Jeśli w wyniku dokonanych pomiarów, określimy pole powierzchni zastawki aortalnej jako mniejsze od $0,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$, również mamy podstawy do zaliczenia wady do zwężenia ciężkiego.

Zabieg operacyjny lub podjęcie przeznaczyniowej interwencji kardiologicznej – są wskazane u noworodków i niemowląt z cechami niewydolności krążenia. U starszych niemowląt wskazanie do zabiegu stanowi gradient ciśnień powyżej 50 mmHg lub występowanie objawów klinicznych. Ewentualna plastyka balonowa zastawki aortalnej (podobnie zresztą jak chirurgiczna komisurotomia), ma charakter doraźny, paliatywny. Pozwala jednak na uniknięcie operacji w okresie noworodkowym, obciążonej nieporównywalnie większym ryzykiem. Uniknięcie torakotomii ma również znaczenie przed przyszłą, prawdopodobną, wymianą zastawki aortalnej na sztuczną lub homogenną (porównaj roz. 11, tom I, str. 184).

9.3.4. Opieka przedoperacyjna

Noworodek z podejrzeniem krytycznej stenozы zastawki aortalnej powinien być leczony w oddziale intensywnej opieki, w którym jednocześnie prowadzona będzie diagnostyka. Należy zapewnić dostęp do żyły głębokiej, monitorowanie ciśnienia tętniczego oraz monitorowanie pulsoksymetryczne. Dzieci te zwykle wymagają oddechu kontrolowanego i stosowania leków o działaniu inotropowo dodatnim. Może zaistnieć konieczność dożylnego podania wlewu prostaglandyny E_1 dla utrzymania drożności przewodu tętniczego, co pozwala na uzyskanie poprawy stanu krążenia i zmniejszenie kwasicy metabolicznej.

9.3.5. Leczenie

W 1910 Carrel wykonał zabieg zespolenia koniuszka lewej komory serca z aortą, w celu ominięcia miejsca zwężenia. W 1912 Tuffier wykonał zabieg bezpośrednio na zastawce, wykonując przezaortalne poszerzenie zwężenia (7). W 1953 roku Larzelere i Bailey wykonali chirurgiczną komisurotomię a w 1955

r. Marquis i Logan poszerzyli zwężoną zastawkę aortalną z dostępu przez koniuszek lewej komory, przy użyciu rozszerzadeł Bakesa (8). Wariantem tej operacji jest zaproponowane przez Browna w 1985 roku, użycie zamiast rozszerzadeł, cewnika Grüntziga (9).

W roku 1956 Swann koryguje zwężenie zastawkowe stosując metodę czasowego zamknięcia napływu żylnego systemowego, poprzez zaciśnięcie żył głównych (tzw. *inflow occlusion*). Otwiera klatkę piersiową poprzez sternotomię, zakłada turnikety na żyły główne. Po okresie hiperwentylacji zatrzymuje oddech, zaciąga turnikety, po czym podłużnie nacina aortę i wykonuje walwulotomię pod kontrolą wzroku, w umiarkowanie suchym polu operacyjnym (10).

Stosując współcześnie tę samą technikę, walwulotomię wykonuje się za pomocą noża o ostrzu 11, preferencyjnie w obrębie zrośniętego przedniego spoidła, przedłużając cięcie o 1–2 mm na pierścień. Z powodu zmian dysplastycznych (bezkształtne, gruzelkowe twory, nie przypominające wyglądem płatków zastawki), często nie można zlokalizować spoidła. W takim przypadku przeprowadzamy niewielką walwulotomię środkową (centralną). Należy postępować niezwykle ostrożnie, gdyż nadmierne nacięcie spowoduje niedomykalność, która jest bardzo źle tolerowana przez małych pacjentów. Aortę w miejscu nacięcia zamykamy klemem „bocznym” i zszywamy. Wiele ośrodków stosowało z powodzeniem tę metodę do lat 90. Należy pamiętać, iż bezpieczny czas zamknięcia napływu z żył głównych, sięga około 3 minut. W roku 1956 Lillehei wykonuje natomiast pierwszą komisurotomię w krążeniu pozaustrojowym (11).

Od roku 1960 Coran i Bernhard przeprowadzają korekcje krytycznej stenozы aortalnej u noworodków i niemowląt. Postęp związany z techniką perfuzji i protekcji mięśnia sercowego, który dokonał się od tego czasu sprawił, iż obecnie komisurotomię zastawki aortalnej wykonuje się niemal wyłącznie stosując krążenie pozaustrojowe a przeprowadzana w ten sposób otwarta komisurotomia pozostaje do dnia dzisiejszego „złotym standardem” wielu ośrodków (12).

Zabieg ten wykonuje się poprzez sternotomię. Po heparynizacji, kaniulacji aorty i prawego przedsionka (jedną kaniulą żylną), rozpoczynamy krążenie pozaustrojowe, które prowadzone jest w normotermii lub, w zależności od preferencji ośrodka, w umiarkowanej hipotermii (w różnym zakresie). Po infuzji kardiopleginy (krystalicznej lub krwistej) otwiera się poprzecznym cięciem opuszkę aorty i pod kontrolą wzroku wykonuje nacięcia w spoidłach zastawki.

Pierwsza przeszkońska walwulotomia aortalna z zastosowaniem balonu została opisana przez Lababidi w roku 1983 (13). Porównując skuteczność tych dwóch metod, tzn. zabiegu operacyjnego i przeszkońskiej walwulotomii balonem, nie wykazywano istotnych różnic, zarówno w wynikach wczesnych jak i odległych (14).

9.3.6. Wyniki

Komisurotomia krytycznej stenozы noworodkowej wykonywana przy użyciu krążenia pozaustrojowego, w materiale ośrodka w Southampton (12) jest lecze-

niem z wyboru, wiążącym się z niewielkim ryzykiem (w grupie 18 noworodków nie było zgonu).

W Śląskim Centrum Chorób Serca w Zabrzu metodą z wyboru stosowaną u noworodków z krytyczną stenozą aortalną, jest obecnie walwulotomia przezskórna (roz. 11, tom I, str. 184).

9.4. Podzastawkowe zwężenie aorty

9.4.1. Definicja wady

Podzastawkowe zwężenie aorty jest w rzeczywistości zwężeniem drogi odpływu lewej komory, znajdującym się poniżej poziomu zastawki aortalnej.

Podzielić je możemy na dwa typy:

- typ włóknisty,
- typ mięśniowy.

9.4.2. Podzastawkowe zwężenie aorty – typ włóknisty

Włókniste zwężenie podaortalne występuje jako zwężenie sierpowate lub w formie tunelu. Typowi włóknistemu zwężenia podaortalnego w 50% przypadków towarzyszą inne anomalie, z których najczęstsze to: zwężenie cieśni aorty, przetrwały przewód tętniczy, ubytek w przegrodzie międzykomorowej serca, niedomykalność aortalna i mitralna. Zwężenie typu podzastawkowego może być także składnikiem zespołu opisanego przez Shone'a (podzastawkowe zwężenie aorty, pierścień włóknisty w lewym przedsionku powyżej zastawki mitralnej, zastawka mitralna „spadochronowa”, niekiedy koarktacja aorty, porównaj – roz. 8, tom II, str. 80 i 87).

Morfologia zwężenia może przybierać różne formy, począwszy od cienkiej błony zbudowanej z tkanki włóknistej, do grubszej, włóknisto-mięśniowej przepony. Może mieć różną lokalizację i znajdować się tuż poniżej zastawki aortalnej a nawet w odległości 2–3 cm od pierścienia aortalnego (ten typ występuje częściej u chłopców, w proporcji 2 : 1). Zazwyczaj jednak jest to włóknista błona, która jest przyczepiona do pierścienia zastawki dwudzielnej u podstawy przedniego płątka, kierując się do przegrody międzykomorowej poniżej niewieńcowego i prawego płątka aortalnego. Czasami ma ona kształt pełnego pierścienia.

Zastawka aortalna jest najczęściej trójpłatkowa, jej średnica przekroju jest z reguły zmniejszona, często występuje pogrubienie płatków. Turbulentny przepływ krwi przez zastawkę aortalną wywołany zwężeniem podzastawkowym, może powodować zgrubienie płatków oraz ich zniekształcenie a w konsekwencji wtórną niedomykalność zastawki aortalnej. Nasilenie objawów klinicznych, a co za tym idzie konieczność interwencji chirurgicznej zwiększa się z wiekiem, osiągając szczyt w czasie dojrzewania.

9.4.2.1. Diagnostyka i wskazania do operacji w podzastawkowym zwężeniu włóknistym

Objawy zwężenia podzastawkowego są podobne jak w zwężeniu zastawkowym. Diagnostyka różnicowa tych dwóch typów zwężeń w badaniu fizykalnym jest dość trudna, gdyż zarówno zwężenie zastawkowe jak i podzastawkowe charakteryzują się skurczowym szmerem wyrzutowym oraz wolniej wypełniającym się tętnem obwodowym. W elektrokardiogramie pojawiają się cechy przerostu lewej komory, zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej może nie wykazywać odchyień od normy, jeśli nie ma towarzyszących wad serca. Badanie echokardiograficzne umożliwia zdiagnozowanie wady pod względem strukturalnym, wraz z oceną stopnia przerostu i funkcji lewej komory oraz identyfikacją ewentualnych współistniejących wad serca. Badanie dopplerowskie umożliwia ocenę gradientu ciśnień.

Przed planowaną interwencją chirurgiczną zazwyczaj zaleca się wykonanie cewnikowania serca. Wskazaniem do zabiegu operacyjnego, analogicznie jak w zwężeniu zastawkowym, są objawy niewydolności krążenia lub gradient ciśnień w miejscu zwężenia przekraczający 50 mmHg. Za wskazanie do leczenia chirurgicznego (przyspieszające decyzję o operacji) uznaje się również stwierdzenie towarzyszącej niedomykalności zastawki aortalnej lub jej narastanie.

9.4.3. Typ mięśniowy (synonimy: idiopatyczne podzastawkowe zwężenie aorty vs. asymetryczny przerost przegrody międzykomorowej – ang. *idiopathic hypertrophic subaortic stenosis* – IHSS)

W wadzie tej występuje istotny pod względem morfologicznym i hemodynamicznym przerost komór serca, przy czym przerost ten dotyczy głównie przegrody międzykomorowej, zwłaszcza w drodze wypływu lewej komory. Prowadzi to do dynamicznego upośledzenia wypływu krwi do aorty w czasie skurczu serca.

U pacjentów z IHSS proporcja przyrostu grubości przegrody międzykomorowej, w odniesieniu do przyrostu grubości wolnej ściany lewej komory w czasie skurczu sięga 1,3 : 1, podczas gdy jej prawidłowa wartość wynosi 0,5 : 1 (15).

Idiopatycznemu podzastawkowemu zwężeniu aorty mogą towarzyszyć: podzastawkowe zwężenie tętnicy płucnej (zwężenie stożka), koarktacja aorty, ubytek przegrody międzykomorowej i anomalie zastawki mitralnej.

Występowanie IHSS może być związane z dziedziczeniem autosomalnym dominującym. Histologicznie cechuje się obecnością nieprawidłowych, przerostłych kardiomiocytów. Objawy występują najczęściej w drugiej, trzeciej dekadzie życia, rzadko pojawiają się u małych dzieci i niemowląt. Przerost może wystąpić w każdej części lewej komory, jednak najczęściej obejmuje on przegrodę międzykomorową blisko podstawy serca. Jeżeli wystąpi w środkowej części przegrody powstaje zwężenie typu klepsydrowatego, przyjmując postać komory

dwujamowej. W przypadku IHSS, konsekwencje hemodynamiczne zależą nie tylko od stopnia zawężania drogi wypływu z lewej komory serca, ale również od nieprawidłowej ruchomości przedniego płata zastawki mitralnej (ang. *Venturi effect*), uzależnionej od siły skurczu, pojemności lewej komory oraz ciśnienia przenoszonego do drogi wypływu w czasie skurczu. Kardiomiopatię przerostową notowano u około 30% niemowląt urodzonych przez matki z cukrzycą insulino-zależną. Kardiomiopatia ta ulega regresji w ciągu 6–12 miesięcy życia dziecka. Ponadto kardiomiopatia przerostowa występuje u niemowląt i dzieci, u których przewlekłe stosuje się kortykosterydy lub ACTH.

9.4.3.1. Patofizjologia, przebieg i rokowanie

Objawy związane z obecnością IHSS rzadko manifestują się w okresie niemowlęctwa, jeżeli jednak wystąpią w tym okresie życia – mają niepomysłne rokowanie.

Najczęściej pojawia się zastoinowa niewydolność krążenia. Wraz z przerostem drogi wypływu lewej komory dochodzi do przerostu drogi wypływu komory prawej. Może ujawnić się przeciek prawo-lewy poprzez drożny otwór owalny, jako wynik podwyższonego ciśnienia w prawym przedsionku serca, związanego z upośledzoną podatnością przerośniętej prawej komory. Konsekwencją jest występowanie sinicy. Zazwyczaj szmer nasuwa przypuszczenie obecności wrodzonej wady serca. Nagły zgon sercowy zdarza się rzadziej u niemowląt niż u starszych pacjentów. U niemowląt najczęstszą przyczyną śmierci jest postępująca niewydolność zastoinowa. Terapię rozpoczynamy od stosowania leków działających inotropowo ujemnie (β -adrenolityki np. propranolol lub blokery kanału wapniowego).

Rokowanie natomiast w przypadku kardiomiopatii przerostowej u dzieci matek z insulino-zależną cukrzycą jest pomyślne. Jak podano powyżej, zmiany najczęściej ustępują w pierwszym roku życia.

9.4.4. Diagnostyka i wskazania do operacji

Ocenia się, że 25%–30% pacjentów jest asymptomatycznych. U objawowych pacjentów pojawia się zastoinowa niewydolność krążenia z dusznością i męczliwością, ból w klatce piersiowej i omdlenia u starszych pacjentów. Obecność szmeru wyrzutowego skojarzona bywa ze szmerem niedomykalności aortalnej. W niektórych przypadkach obserwujemy wtórną niedomykalność mitralną. Elektrokardiogram wykazuje cechy przerostu lewej komory, czasami nadkomorowe lub komorowe zaburzenia rytmu serca. W zdjęciu przeglądowym klatki piersiowej stwierdza się powiększenie sylwetki serca oraz zastój w krążeniu płucnym. Echokardiografia jest ważną metodą diagnostyczną pozwalającą na zobrazowanie typu i miejsca przerostu lub współtowarzyszących zmian. Przed zabiegiem operacyjnym wykonujemy pełne cewnikowanie, zarówno prawego jak i lewego serca. Ciągły pomiar ciśnienia w trakcie wycofywania cewnika z lewej komory

serca do aorty może precyzyjnie zlokalizować miejsce zwężenia i stopień nasilenia zmiany (16).

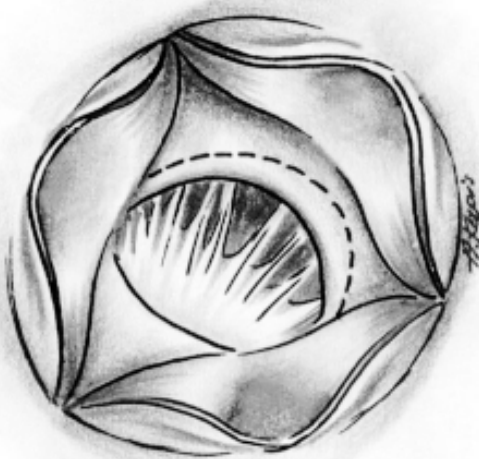
Wskazaniem do leczenia operacyjnego jest występowanie wymienionych już objawów klinicznych, które utrzymują się pomimo leczenia farmakologicznego, a gradient w miejscu zwężenia przekracza 50 mmHg (17).

9.4.5. Leczenie operacyjne

W roku 1956 Brock przeprowadził zabieg zamkniętego, przezkomorowego poszerzenia podzastawkowego błoniastego zwężenia. W 1960 roku Spencer wykonał ten zabieg w krążeniu pozaustrojowym a w 1975 roku Konno przeprowadził korekcję rozległego zwężenia podzastawkowego wraz z hipoplazją pierścienia zastawki aortalnej. Clarke i wsp. z kolei, opisali rekonstrukcję opuszki aorty wraz z plastiką przegrody międzykomorowej, z wykorzystaniem homograftu (16).

9.4.5.1. Technika chirurgiczna w przypadku podzastawkowego zwężenia włóknistego

Zabieg przeprowadzamy w krążeniu pozaustrojowym. Kaniulujemy aortę oraz prawy przedsionek. Kaniulę odbarczającą lewą komorę (*vent*) można założyć poprzez prawą górną żyłę płucną. Po schłodzeniu pacjenta do umiarkowanej hipotermii klemujemy aortę. Zatrzymujemy czynność elektromechaniczną serca przez podanie kardiopleginy. Wykonujemy poprzeczne nacięcie aorty wstępującej, odsuwamy płatki zastawki aortalnej aby umożliwić bezpośredni wgląd w okolicę podaortalną. Można również wykonać, szczególnie w przypadkach gdy nie jesteśmy pewni jak szeroki powinien być zakres zabiegu, nacięcie podłużne opuszki aorty. Aortotomię w razie potrzeby przedłużamy wówczas aż do zatoki Valsalvy w kierunku pierścienia zastawki aortalnej, na lewo od ujścia prawej tętnicy wieńcowej. Błoniaste zwężenie podaortalne oceniane jest (po rozchYLENIU płatków zastawki) pod względem położenia wobec trzech struktur wewnątrzsercowych – tj.: płatków zastawki aortalnej, podstawy przedniego płatka zastawki mitralnej oraz części błoniastej przegrody międzykomorowej. Część błoniasta przegrody międzykomorowej poniżej spoidła pomiędzy prawym a bezwieńcowym płatkami zastawki aortalnej, jest miejscem przebiegu układu bódźoprzewodzącego. Część stenotycznego, włóknistego pierścienia, zaczynająca się poniżej podstawy prawego płatka wieńcowego oraz zmierzająca zgodnie z kierunkiem wskazówek zegara do podstawy płatka bezwieńcowego, powinna być delikatnie wypreparowana „na tępo” – bez stosowania skalpela (ryc. 2), ponieważ cięcie w tej okolicy grozi uszkodzeniem układu bódźoprzewodzącego. W czasie resekcji zwężenia błoniastego należy szczególną uwagę zwrócić na aparat zastawki mitralnej, aby uniknąć uszkodzenia a w konsekwencji niedomykalności. Zakładamy niewielki haczyk skórny na tkankę włóknistego pierścienia w okolicy przedniej, tuż poniżej podstawy prawego płatka wieńcowego, aby ją ustabilizować. Chroniąc płatki zastawki aortalnej przed uszkodzeniem, cienkim ostrzem



Ryc. 2. Operacja podzastawkowego (błoniastego) zwężenia aorty. Na rysunku linią przerywaną zaznaczono miejsce oddzielenia włóknistego pierścienia pod zastawką aorty. Zwykle udaje się usunąć zwężenie delikatnie preparując „na tępo”

(numer 11) wycinamy tkankę włóknistą wzdłuż jej mięśniowej podstawy (oddzielając ją od mięśnia) kierując się przeciwnie do ruchu wskazówek zegara, na głębokość pozwalającą na całkowite usunięcie struktury włóknisto-mięśniowej oraz tkanki mięśniowej wpuklającej się w drogę wypływu z lewej komory. Należy uważać by nie doprowadzić do perforacji przegrody międzykomorowej. W przypadku operowania w pobliżu zastawki mitralnej głębokość cięcia powinna być modyfikowana odpowiednio, tak aby usunąć wyłącznie część włóknistą zwężenia bez uszkodzenia (przedziurawienia) płotka przedniego zastawki mitralnej. Jeżeli płatki zastawki aortalnej są przyczepione do zmiany (błony – pierścienia), należy ostrożnie odciąć je tak, aby uniknąć ich uszkodzenia. Następnie zamykamy aortę za pomocą niewchłanialnego, monofilamentowego (Prolene™) szwu ciągłego.

U starszych pacjentów zmiana o charakterze włóknistym może zostać w całości odpreparowana „na tępo”.

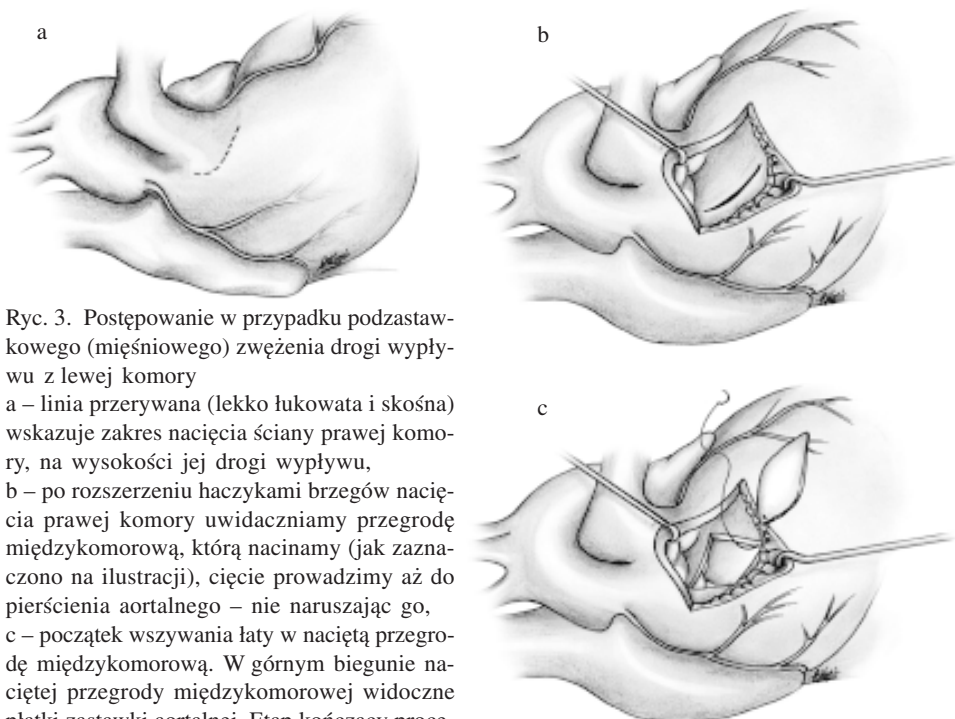
9.4.5.2. Technika chirurgiczna w przypadku IHSS

Operację przeprowadzamy poprzez zastawkę aorty, zgodnie z techniką opisywaną powyżej. W przypadku IHSS ze względnie niewielkim przerostem, mięsień zawężający drogę wypływu jest unieruchamiany za pomocą haczyka skórniego poniżej podstawy prawego płotka wieńcowego. Wykonujemy w tym miejscu nacięcie w głąb, prostopadłe do przegrody międzykomorowej. Osobne nacięcie poprowadzone również prostopadłe do przegrody, jest wykonywane poniżej lewego płotka wieńcowego, tak blisko aparatu zastawki mitralnej jak tylko to możliwe. Obydwa nacięcia łączone są ze sobą poprzez cięcie okrężne, łączące najgłębsze punkty nacięć prostopadłych.

9.4.5.3. Technika chirurgiczna w przypadku rozlanego podzastawkowego zwężenia z prawidłową zastawką aortalną

Technikę plastyki komorowej wykonujemy u pacjentów ze zwężeniem podzastawkowym typu włóknisto-mięśniowego, które odpowiada formie pośredniej pomiędzy zmianą błoniastą a zmianą zwężającą o typie tunelu oraz w przypadku kardiomiopatii przerostowej ze zwężeniem podzastawkowym. Technikę krążenia pozaustrojowego stosujemy podobną jak w podanych poprzednio przypadkach, za wyjątkiem kaniulacji żylnych, gdyż w tym przypadku bardziej wskazane jest założenie dwóch kaniul żylnych odprowadzających spływ zarówno z górnej, jak i dolnej żyły głównej. W przeciwnym razie grozi zapowietrzenie układu żylnego, gdyż otwierane jest serce prawe.

Dokonyjemy skośnego cięcia w obrębie stożka prawej komory, poniżej zastawki tętnicy płucnej, prowadząc je do poziomu pierścienia zastawki aortalnej na lewo od ujścia prawej tętnicy wieńcowej (ryc. 3a). Cięcie to odsłania przegrodę międzykomorową (ryc. 3b), którą następnie nacinamy podłużnie, przecinając jednocześnie pierścień włóknisty poniżej spoidła pomiędzy lewym i prawym płatkem wieńcowym, tuż poniżej zastawki aortalnej. W czasie wykonywania cięcia w obrębie przegrody, czasami przydatne jest otwarcie aorty aby uwiocznic zastawkę aortalną. Pogrubiały mięsień przegrody stanowiący przeszkoda



Ryc. 3. Postępowanie w przypadku podzastawkowego (mięśniowego) zwężenia drogi wypływu z lewej komory

a – linia przerywana (lekko łukowata i skośna) wskazuje zakres nacięcia ściany prawej komory, na wysokości jej drogi wypływu,

b – po rozszerzeniu haczykami brzegów nacięcia prawej komory uwidaczniamy przegrodę międzykomorową, którą nacinamy (jak zaznaczono na ilustracji), cięcie prowadzimy aż do pierścienia aortalnego – nie naruszając go,

c – początek wszyciwaniałaty w naciętą przegrodę międzykomorową. W górnym biegunie naciętej przegrody międzykomorowej widoczne płatki zastawki aortalnej. Etap kończący procedurę polega na zszyciu ściany prawej komory

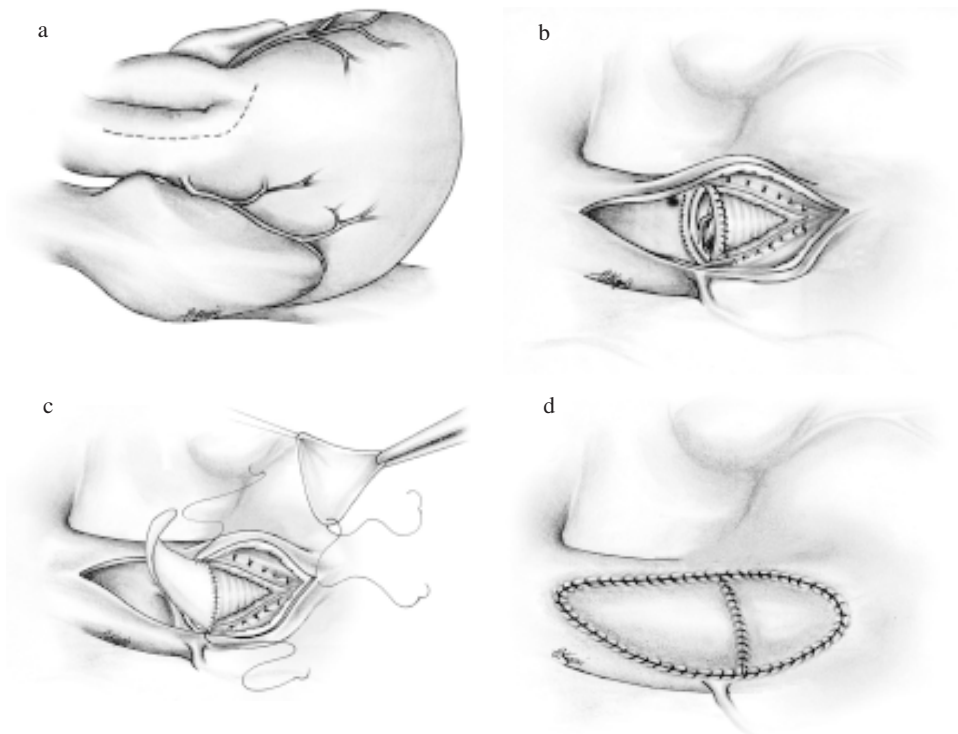
dę w drodze odpływu lewej komory, jest następnie wycinany. Należy pamiętać o możliwości uszkodzenia układu bódźcoprzewodzącego. Następnie do zamknięcia ubytku w przegrodzie wykorzystujemy owalną łatę z autologicznego, własnego worka osierdziowego pacjenta (najlepiej utrwaloną w aldehydzie glutarowym) lub łatę Dakronową, wszywając ją od prawej strony przegrody międzykomorowej (ryc. 3c). Stosujemy przerywane (pojedyncze) szwy materacowe na podkładkach. Przecięta wolna ściana prawej komory jest zamykana pierwotnie, jeśli tylko w drodze wypływu nie było zwężenia. Jeżeli mamy do czynienia ze zwężeniem drogi odpływu prawej komory, należy zastosować drugą łatę.

9.4.5.4. Technika chirurgiczna w przypadku zwężenia podzastawkowego typu tunelowego, z hipoplastyczną zastawką aortalną

W przypadku zwężenia tunelowego z hipoplastyczną zastawką aortalną stosujemy zabieg zgodnie z techniką opisaną przez Konno (18). U noworodków i niemowląt preferencyjnie wykonujemy zabieg rekonstrukcji korzenia aorty (ang. *root*), z wykorzystaniem homograftu zastawki aortalnej lub płucnej i z przeszczepieniem ujść wieńcowych. Dla zaopatrzenia zwężenia podzastawkowego można wykorzystać pobrany wraz z homograftem i pozostawiony płatek mitralny homograftu aortalnego. Prawą komorę i przegrodę nacinamy analogicznie jak w operacji rozlanego podzastawkowego zwężenia z prawidłową zastawką aortalną (patrz powyżej). Cięcie podłużne przegrody jest przedłużane w kierunku dystalnym, poprzez pierścień aortalny na lewo od prawego ujścia tętnicy wieńcowej na aortę wstępującą (ryc. 4a). Ujścia tętnic wieńcowych są wycinane z zatok Valsalvy z tak dużą ilością tkanki otaczającej, jak to tylko możliwe, w sposób podobny jak podczas zabiegu korekcji anatomicznej przełożenia wielkich naczyń (*switch*). Korzeń aortalny (w tym płatki zastawki aortalnej) jest następnie wycinany. Homograft służący do rekonstrukcji drogi wypływu lewej komory łączymy z pierścieniem aortalnym za pomocą ciągłego szwu Prolene™. Część homograftu aortalnego z przednim płatkami zastawki mitralnej jest ustawiona tak, aby płatek mitralny mógł zostać użyty jako łata wypełniająca nacięcie w przegrodzie międzykomorowej w okolicy pod-aortalnej. Następnie doszczepiamy ujścia tętnic wieńcowych do homograftu podobnie jak w zabiegu typu *switch*. Zespolenie dystalne pomiędzy homograftem a aortą wstępującą wykonujemy koniec do końca a cięcie w wolnej ścianie prawej komory zamykamy osobną łatą.

Metodą klasyczną, opisywany powyżej zabieg Konno, wykonujemy w sposób analogiczny lecz zamiast homograftu używamy protezy mechanicznej zastawki aortalnej a naciętą przegrodę międzykomorową uzupełniamy łatką dakronową wszywaną od strony prawej komory (ryc. 4b) szwami pojedynczymi monofilamentowymi (Prolene™), najlepiej na podkładkach wzmacniających. Zespolenie pomiędzy krawędziąłaty wypełniającej nacięcie przegrody międzykomorowej i pierścieniem protezy zastawkowej szyjemy szwem ciągłym Prolene™ 3-0 (ryc. 4c). Nacięcie ściany prawej komory zamykamy wówczas łatką osierdziową lub z materiału sztucznego (Dakron, Gore-Tex™), zaś ścianę aorty wstępującej uzu-

pełniamy łatką np. z Gore-Texu™ (ryc. 4 d). W przypadkach z nieprawidłową zastawką aortalną i zwężeniem podzastawkowym zlokalizowanym bezpośrednio pod pierścieniem aortalnym, można wykonać zabieg Rossa.



Ryc. 4. Operacja Konno

a – linia przerywana wskazuje zakres podłużnego nacięcia opuszki aorty z kontynuacją ku dołowi przez pierścień aortalny (w spoidle pomiędzy płatkami: lewo i prawo wieńcowymi) wzdłuż drogi wypływu z prawej komory. Po otwarciu prawej komory na wysokości jej drogi wypływu, przecinamy przegrodę międzykomorową, b – po wycięciu własnej zastawki wszywamy w pierścień aortalny protezę mechaniczną. W nacięciu przegrody międzykomorowej wszywamy łatkę trójkątną wyciętą z protezy naczyniowej (np. z Dakronu), szwami pojedynczymi (ewentualnie wzmocnionymi podkładkami z Dakronu lub Teflonu). Połączenie pomiędzy krawędzią łaty i zastawką mechaniczną zespalamy ciągłym szwem Prolene 3-0™, c – aortę wstępującą, powyżej wszczepionej protezy zastawkowej, zamykamy wszywając w jej ścianę trójkątną łatkę z Gore-Texu™, szwem ciągłym. Drogę wypływu z prawej komory możemy uzupełnić łatką osierdziową wszytą również szwem ciągłym (na ilustracji przygotowana do wszycia), d – zakończona procedura – aorta wstępująca uzupełniana łatką z Gore-Texu™, ściana prawej komory – łatką z własnego osierdza

9.4.5.5. Zabieg Rossa

Zastawkowe protezy mechaniczne i biologiczne są znakomitymi substytutami zastawek serca. Jednak niedogodność stosowania stałej antykoagulacji i powikłania zakrzepowo-zatorowe związane ze stosowaniem zastawek mechanicznych, a z drugiej strony ograniczona żywotność zastawek biologicznych, muszą

być brane pod uwagę przy planowaniu strategii operacyjnej u dziecka. Ponad 30 lat temu Donald Ross i Brian Barratt-Boyes zaproponowali użycie ludzkiej zastawki aortalnej (homograftu) dla zastąpienia uszkodzonej zastawki aortalnej pacjenta. Ross wkrótce zmodyfikował ten rodzaj zabiegu proponując pobranie własnej zastawki płucnej pacjenta i zastąpienie nią chorej zastawki aortalnej (19). Doskonałe właściwości hemodynamiczne, uniknięcie antykoagulacji i dobry wynik odległy zostały dobrze udokumentowane. Z dostępu przez sternotomię kaniulujemy aortę i obie żyły główne. Zakładamy kaniulkę odbarczającą (*vent*) do lewej komory poprzez żyłę płucną górną prawą. Po rozpoczęciu krążenia pozaustrojowego schładzamy pacjenta. Zaciskamy poprzecznie aortę i podajemy kardiopleginę do jej opuszki, następnie podajemy kardiopleginę wstecznie, do zatoki wieńcowej. Nacinamy tętnicę płucną poprzecznie tuż przed jej podziałem. Dokładnie sprawdzamy zastawkę płucną. Jakakolwiek jej patologia (zastawka dwupłatkowa, perforacje płatków) wykluczają jej użycie. Zamykamy wówczas tętnicę płucną i modyfikujemy rodzaj zabiegu (homograft, zastawka biologiczna bezstentowa, proteza mechaniczna). Jeżeli zastawka płucna jest prawidłowa, otwieramy aortę cięciem poprzecznym powyżej zastawki. Zastawkę wycinamy, jeżeli potrzeba usuwamy złogi wapnia z pierścienia aortalnego. Wycinamy ujścia tętnic wieńcowych wraz z dużym mankietem otaczającej ściany aorty, w kształcie kołnierzyka („guzika”). Początkowe odcinki tętnic wieńcowych uwalniamy przy użyciu koagulacji elektrycznej z otaczających tkanek, aby uzyskać ich pełną mobilizację. Całkowicie przecinamy tętnicę płucną w miejscu jej uprzedniego nacięcia. Przy użyciu koagulacji odpreparowujemy tętnicę płucną od opuszki aorty ku dołowi, do granicy mięśniówki prawej komory. Wszystkie drobne naczynia koagulujemy (podawana w tym czasie kardioplegina do zatoki wieńcowej pozwala je łatwiej zlokalizować). Zwracamy szczególną uwagę na to, by nie uszkodzić pnia lewej tętnicy wieńcowej przebiegającego tuż przy tętnicy płucnej. Nacinamy poprzecznie drogę wypływu prawej komory 6–8 mm poniżej pierścienia zastawki płucnej. Nacięcie to powiększamy w obu kierunkach. Dochodząc do tylnej ściany drogi wypływu delikatnie nacinaemy wsierdzie 6–8 mm poniżej pierścienia zastawki a następnie całkowicie przecinamy mięśniówkę pamiętając o możliwości uszkodzenia pierwszej gałęzi septalnej lewej tętnicy wieńcowej. Wyciętą zastawkę płucną wszywamy szwem ciągłym (szwy półciągłe) w pierścień aortalny. Prawidłowa orientacja zastawki jest niezwykle ważna aby umożliwić następnie doszycie ujść tętnic wieńcowych. Zatoki zastawki płucnej powinny bowiem odpowiadać swoim położeniem zatokom wyciętej zastawki aortalnej. Dopasowujemy ujścia tętnic wieńcowych, w odpowiednich zatokach wykonujemy nacięcia nożem nr 11, które powiększamy *punchem* 4,8 mm. Ujścia tętnic wieńcowych wraz z rąbkami otaczającej je ściany aorty wszywamy szwem ciągłym w wykonane otwory. Wykonujemy zespolenie zastawki płucnej z dystalną częścią aorty. Przygotowujemy odpowiedniej długości i średnicy homograft. Wykonujemy dystalne zespolenie homograftu z tętnicą płucną przy użyciu szwu Prolene™ tak, aby dwie zatoki zastawki homograftu znalazły się z przodu (anatomicznie). Zespa-

lamy homografit z drogą wypływu prawej komory, pamiętając ponownie o możliwości uszkodzenia gałęzi septalnej na tylnej ścianie drogi wypływu.

9.4.6. Procedury uzupełniające i wyniki

Zwężenie typu podzastawkowego jest rzadko występującą formą zwężenia drogi wypływu lewej komory, ponadto często współistnieje z innymi wadami serca i jest rozpoznawane „przy okazji”. Niekiedy jest na tyle nieistotne, że nie wymaga żadnej chirurgicznej korekcji. Z drugiej strony, po przeprowadzonym już leczeniu chirurgicznym często zachodzi konieczność reoperacji z powodu nawrotu zwężenia. Reoperacja może obejmować ponowne usunięcie włóknistej tkanki zwężającej wypływ, bądź wykonanie zabiegu Konno, zabiegu Rossa, bądź też zabiegu łączącego obie wymienione techniki (Ross-Konno)(20). Inną ewentualnością jest wykonanie pomostu pomiędzy koniuszkiem serca a aortą. Zabiegi z jednoczesną korekcją współistniejących wad mogą obejmować: zaopatrzenie ubytku w przegrodzie międzykomorowej, wymianę zastawki mitralnej, w przypadku przełożenia naczyń – zabieg Damus-Kaye-Stansel z pomostem prawa komora – tętnica płucna. Rokowanie zależy od charakteru wad współtowarzyszących, w tej ostatniej wymienionej grupie jest poważne (śmiertelność może sięgać 33%). Wśród powikłań pooperacyjnych najczęściej wymienia się uszkodzenie płątka przedniego i aparatu ścięgnistego zastawki mitralnej oraz całkowity blok przedsionkowo-komorowy. Często są nawroty dolegliwości i konieczność reoperacji.

9.5. Zwężenie typu nadzastawkowego

Nadzastawkowe zwężenie aorty jest patologią związaną z miejscowym bądź rozlanym zwężeniem światła aorty, znajdującym się bezpośrednio powyżej zastawki aortalnej.

Stenoza tego typu występuje najrzadziej pośród zwężeń lewego ujścia tętniczego. Pierwszy opis tej jednostki chorobowej pochodzi od Mencarelliego z 1930 roku. Wada ta może występować jako wada izolowana, wada dziedziczna genetycznie w sposób autosomalnie dominujący lub jako część zespołu Williamsa (patrz roz. 21 część I). Zespół ten możemy podejrzewać w przypadku występowania nierodzinnego zwężenia aortalnego (jeśli wada rozpoznawana jest poza okresem niemowlęcym) i jest elementem zespołu wad, który charakteryzuje dysmorfia twarzy. Dzieci z zespołem Williamsa mają pełną, okrągłą twarz, wysokie i szerokie czoło, wypukłe, jakby zbyt ciężkie policzki, wysuniętą do przodu, grubą, nieco obwisłą wargę dolną oraz duże okrągłe małżowiny uszne – składające się na obraz tzw. twarzy „elfa”. Rozwój umysłowy tych pacjentów bywa opóźniony. Występuje istotna idiopatyczna hiperkalcemia w niemowlęctwie i nadwrażliwość na witaminę D.

Występuje równie często u obu płci. Nie ma jednolitego obrazu klinicznego. Jeżeli objawy pojawiają się już w wieku niemowlęcym, najczęściej mamy do czynienia z typem rodzinnym występowania wady.

9.5.1. Morfologia

Zwężenie nadzastawkowe może mieć różnorodny charakter, od błoniastej przepony bądź klepsydry, aż po postać rozlaną. Zmiany błoniaste o typie pierścienia lub klepsydry najczęściej są zlokalizowane w okolicy nadzastawkowej, na poziomie spoidel płatków zastawki aortalnej, lub tuż nad nimi. Zwykle występuje również okrężne przewężenie zewnętrzne aorty, które wraz z obecnym poszerzeniem zatok Valsalvy wyglądem przypomina klepsydrę. Towarzyszy im również przerost i pogrubienie błony wewnętrznej. Występuje dezorganizacja budowy błony środkowej z jej pogrubieniem, wapnieniem i martwicą. U około $\frac{1}{3}$ pacjentów pogrubienie błony wewnętrznej może obejmować również podstawę płatków zastawki aortalnej, co czasami jest powodem ograniczenia napływu krwi do zatok Valsalvy i w konsekwencji upośledzenia przepływu wieńcowego.

Postać rozlana zwężenia nadzastawkowego jest rzadszą formą tej wady. Pogrubieniu ściany aorty towarzyszy zmniejszenie jej średnicy, które może sięgać nawet do łuku aorty i ujść naczyń dogłowych. Sporadycznie mamy do czynienia z rozlanym zwężeniem rozciągającym się poza łuk aorty.

Obserwujemy wówczas dysplazję włóknisto-mięśniową ściany aorty oraz zastąpienie elementów sprężystych błony wewnętrznej przez tkankę włóknistą, bogatą w kolagen. Czasami (zespół Williama) rozlanemu zwężeniu aorty może towarzyszyć rozlane zwężenie tętnicy płucnej, którego następstwem jest przerost prawej komory (w tej postaci wady objawy najczęściej występują już w niemowlęctwie).

W przeciwieństwie do stenozy zastawkowej i podzastawkowej naczynia wieńcowe w zwężeniu nadzastawkowym są narażone na działanie podwyższonego ciśnienia, co skutkuje występowaniem w nich zmian zwyrodnieniowych. Tętnice wieńcowe są poszerzone, mają kręty przebieg, obserwujemy istotny przerost błony środkowej. Szybciej rozwijają się w nich zmiany miażdżycowe.

Zwężenia obwodowych rozgałęzień łożyska płucnego również towarzyszą często nadzastawkowemu zwężeniu aorty u pacjentów z zespołem Williama, tak postaciom sporadycznym wady (nierodzinnym) jak i rodzinnym. Czasami występują również rozsiane zwężenia obwodowych tętnic systemowych.

Niekiedy pierścień aortalny może być hipoplastyczny. Rzadko natomiast z omawianą wadą występują równocześnie: podzastawkowe zwężenie aortalne, koarktacja aorty (z lub bez drożnego przewodu tętniczego Botalla), ubytek w przegrodzie międzykomorowej lub niedomykalność mitralna. U około 5% pacjentów wada ta towarzyszy zespołowi Marfana.

9.5.2. Patofizjologia oraz rokowanie

Jak w przypadku innych typów zwężenia drogi wypływu lewej komory, podstawową patologią jest przerost i przeciążenie lewej komory oraz obecność dużego gradientu ciśnień pomiędzy lewą komorą a aortą. Noworodki oraz niemowlęta ze stenozą nadzastawkową, rzadko manifestują wczesne objawy chorobowe, najczęściej wówczas wada pozostaje bezobjawowa. Wystąpienie objawów w tym okresie rozwoju dziecka dotyczy postaci rodzinnej.

W miarę upływu lat dochodzi do stopniowej progresji zmiany a istotna manifestacja kliniczna, nakazująca interwencję chirurgiczną, pojawia się od okresu kilku lat życia do około 2–3 dekady życia. U pacjentów nie leczonych często występuje nagła śmierć sercowa, będąca konsekwencją zarówno przerostu lewej komory jak i zmian w naczyniach wieńcowych. W zespole Williama istnieje tendencja do samoistnego zanikania obwodowych zwężeń naczyń płucnych oraz pogłębiania się nadzastawkowej stenozы aortalnej.

9.5.3. Diagnostyka i wskazania do zabiegu chirurgicznego

U niemowląt obecność takich zmian jak: idiopatyczna hiperkalcemia noworodków, charakterystyczna „twarz elfa”, obniżony iloraz inteligencji (notowany u około 50% dzieci ze zwężeniem nadzastawkowym), powinny nasuwać podejrzenie zwężenia typu nadzastawkowego. Objawy choroby są podobne jak w pozostałych omawianych wyżej typach stenozы aortalnej, chociaż bóle wieńcowe występują częściej.

Jakkolwiek zmiany osłuchowe są wspólne dla wszystkich typów zwężenia lewego ujęcia tętniczego, to nie występuje trzask wyrzutowy zastawki aortalnej a umiejscowienie szmeru skurczowego jest wyższe, niż w przypadku zwężenia zastawkowego. Rzadko pojawia się aortalny szmer rozkurczowy. Ciśnienie krwi mierzone na lewym ramieniu może być niższe w porównaniu z ciśnieniem mierzonym na prawej kończynie górnej, co związane jest z możliwością wystąpienia zwężenia w łuku aorty i samej tętnicy podobojczykowej. Również tętno na lewym ramieniu bywa osłabione. Obraz elektrokardiogramu oraz zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej mogą wykazywać cechy przerostu lewej komory oraz zastojów w płucach. Badanie echokardiograficzne wraz z metodą Dopplera pozwalają na identyfikację miejsca zwężenia oraz wielkość gradientu na wysokości zwężenia. Cewnikowanie serca oraz angiografia z oceną naczyń płucnych i aorty są wskazane w przypadku kwalifikacji pacjenta do korekcji chirurgicznej. Oceny wymagają ponadto naczynia wieńcowe (ze względu na duże ryzyko zmian miażdżycowych) oraz układ obwodowych tętnic systemowych, w tym naczyń trzewnych. Wskazania do zbiegu operacyjnego obejmują: wystąpienie objawów klinicznych, gradient ciśnień w miejscu zwężenia powyżej 50 mmHg lub objawy ograniczenia przepływu wieńcowego.

9.5.4. Leczenie

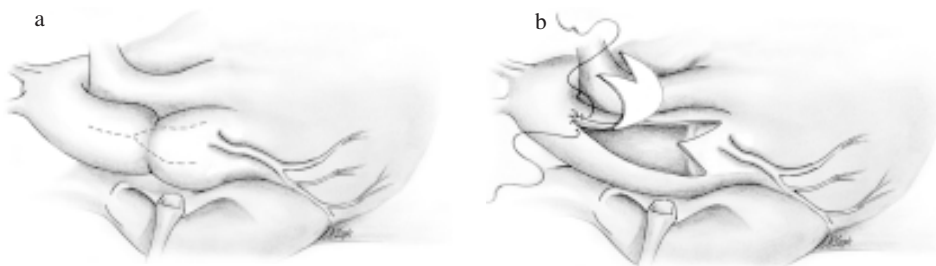
McGoon oraz Starr w roku 1961, jako pierwsi niezależnie wykonali poszerzenie zwężenia za pomocą łąty, w ograniczonej postaci nadzastawkowego zwężenia aorty. W latach 60. wprowadzono metodę wycięcia zwężenia oraz zespolenia aorty w tym miejscu – koniec-do-końca. Postęp w leczeniu chirurgicznym nastąpił w roku 1976, kiedy to Doty i współpracownicy dokonali aortoplastyki z zastosowaniem łąty poszerzającej dwie zatoki aortalne. W 1975 roku Bernhard i Cooley zastosowali w postaci anatomicznej rozlanego zwężenia drogi wypływu lewej komory, wszczępienie protezy naczyniowej wraz z zastawką, pomiędzy koniuszkiem lewej komory a aortą (16).

9.5.4.1 Technika wykonania zabiegu operacyjnego

9.5.4.1.1. Typ ograniczony nadzastawkowego zwężenia aorty

Krążenie pozaustrojowe rozpoczynamy poprzez kaniulację dystalnego odcinka aorty wstępującej (tuż przed odejściem pnia ramiennie-głowego) oraz prawego przedsionka w sposób rutynowy.

Wykorzystujemy metodę umiarkowanej hipotermii. Po zaklemowaniu aorty podajemy do jej opuszki zimną kardioplegię krystaliczną lub krwistą. Wykonujemy nacięcie podłużne aorty wstępującej, przedłużając je dystalnie (dogłowo), aż do wysokości założonego klemu aortalnego, natomiast proksymalnie cięcie rozwidła się, w kształcie odwróconej litery Y, w kierunku dwóch zatok wieńcowych Valsalvy: niewieńcowej oraz prawowieńcowej (ryc. 5a). Miejsce rozdwojenia cięcia powinno rozpoczynać się powyżej miejsca zwężenia. Cięcie w okolicy prawej zatoki wieńcowej powinno być poprowadzone na lewo od ujścia prawej tętnicy wieńcowej. Zastawkę aortalną oraz okolicę podzastawkową oceniamy pod kątem ewentualnego współistnienia dodatkowego zwężenia. Następn-



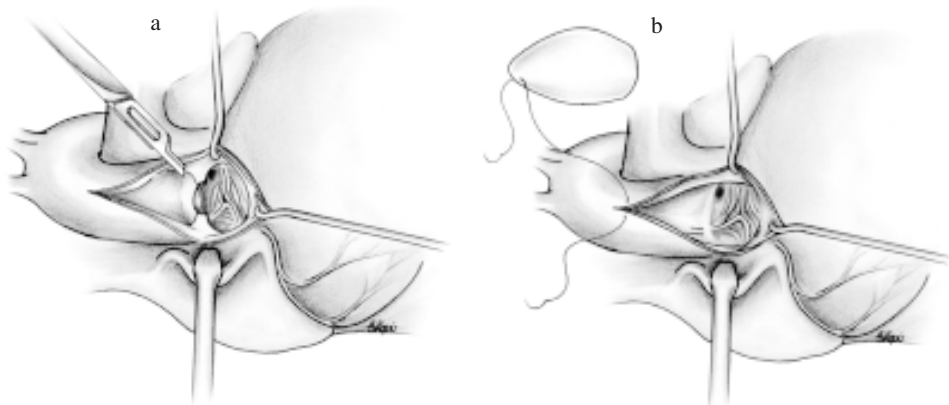
Ryc. 5. Operacja nadzastawkowego zwężenia aorty

a – linia przerywaną uwidoczniono zakres nacięcia opuszki aorty. Cięcie przebiega przez zaznaczone na rysunku klepsydrowate zwężenie aorty, ponad zwężeniem rozdziela się w kształcie odwróconej litery „Y”. Jedno z nacięć kierujemy poprzez zatokę niewieńcową w kierunku pierścienia aortalnego. Drugie nacięcie przebiega w lewo od ujścia prawej tętnicy wieńcowej, poprzez zatokę prawowieńcową, w kierunku pierścienia, b – widoczny na rysunku początek wszywania łąty Gore-Tex™ w wykonane nacięcie w kształcie odwróconej litery „Y”. Kształt łąty przypomina trójkątny żagiel z wcięтым (uniesionym) dolnym brzegiem

nie wycinamy wał nieprawidłowej struktury zwężający drogę wypływu, bez naruszenia ciągłości ściany aorty. Resekujemy również patologiczną tkankę w lewej zatoce wieńcowej. W przypadku istotnego zniekształcenia lub zwężenia lewej zatoki wieńcowej, może być konieczne wszycie w jej ścianę osobnej łąty o kształcie rombu. Jeżeli istnieje obawa ograniczenia napływu do naczyń wieńcowych pomimo resekcji nieprawidłowej tkanki, należy delikatnie uwolnić okolicę spoidła zastawki, tak aby zwiększyć napływ do naczyń wieńcowych, nie powodując jednocześnie uszkodzenia zarówno płatków jak i spoidła.

W wykonane nacięcie aorty wszywamy szwem ciągłym Prolene™ łątę (kształtem zbliżoną do trójkątnego żagla z wpuklonym dolnym brzegiem – ryc. 5b) z Gore-Texu™, przyciętą tak, aby uzyskać prawidłową średnicę aorty wstępującej.

W przypadku zwężenia umiejscowionego nieco wyżej nad zastawką aorty, a ograniczonego do włóknistego pierścienia – po przecięciu ściany aorty pierścień reszekujemy (ryc. 6a), po czym w tym miejscu wszywamy szeroką poszerzającą łątę np. z Gore-Texu™ (ryc. 6b).



Ryc. 6. Nadzastawkowe zwężenie z włóknistym pierścieniem w części wstępującej aorty
a – przecięta ściana aorty w miejscu nadzastawkowego zwężenia – wycinanie włóknistego pierścienia, b – stan po wyłuszczeniu wewnątrzaoortalnego pierścienia, początek wszycia łąty poszerzającej ścianę aorty (np. z Gore-Texu™)

9.5.4.1.2. Rozlana postać zwężenia nadzastawkowego

Należy zachować wielką ostrożność przy kaniulizacji znacznie pogrubiałej ściany aorty wstępującej, szczególnie u niemowląt. Zabieg najczęściej wykonujemy w głębokiej hipotermii z zatrzymaniem krążenia pozaustrojowego. Podczas chłodzenia pacjenta wypreparowywane są naczynia łuku aorty. Dokładna wizualna ocena zwężenia może sprawiać trudności, gdyż aorta jest zazwyczaj wąska, natomiast miejsce zwężenia widoczne jest dopiero po otwarciu światła aorty. Niezbędne jest więc dokładne określenie granic zwężenia w badaniu aortograficznym. Po schłodzeniu do głębokiej hipotermii zatrzymujemy krążenie i podajemy roztwór kardiopleginy. Zaciskamy na turniketach naczynia łuku aorty.

Wykonujemy cięcie ściany aorty podobne jak w operacji ograniczonej stenozы nadzastawkowej, z tą różnicą, iż cięcie w kierunku dogłowym przedłużamy tak daleko, jak wymaga tego długość zwężenia. Średnica aorty po wszyciu łąty powinna odpowiadać co najmniej rozmiarom prawidłowej aorty dziecka w danym wieku. Po zakończeniu rekonstrukcji aorty wskazane jest dokonanie pomiaru ciśnień w aorcie wstępującej i zstępującej, aby przekonać się o braku gradientu ciśnień.

Piśmiennictwo

1. Layton W. M., Manaswek F. *Cardiac looping of early iv/iv mouse embryo* [w:] Van Praagh R., Takao A. *Etiology and morphogenesis of congenital heart disease*, Mount Kisco, Futura: New York, 1980.
2. Lansing A. M., Elbl F., Solinger R. E. *Left atrial-ventricular bypass for congenital mitral stenosis*, *Surgery* 1983, 35,667.
3. 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*, *Przegl. Lek.* 1991, 48,339.
4. Edmunds L. H., Wagner H. R., Heymann M. A. *Aortic valvotomy in neonates*, *Circulation* 1980, 61,421.
5. Hammon J. W., Lupinetti F. M., Maples M. D. *Predictors of operative mortality in critical valvar aortic stenosis presenting in infancy*, *Ann. Thorac. Surg.* 1988, 45,537.
6. Graham T. P., Jarmakani J. M., Canent R. V., Morrow M. N. *Left heart volume estimation in infancy and childhood*, *Circulation* 1971, 43,895.
7. Tuffier T. *Etat actuel de la chirurgie intrathoracique*, *Transactions of the International Congress of Medicine, London, 1913, Section VII, Surgery*, 247.
8. Marquis R., Logan A. *Congenital aortic stenosis and its surgical treatment*, *Br. Heart J.* 1955, 17,373.
9. Zeevi B., Keane J. F., Castañeda A. R., Perry S. B., Lock J. E. *Neonatal critical valve aortic stenosis. A comparison of surgical and balloon dilation therapy*, *Circulation* 1989, 80,831.
10. Swan H., Kortz A. *Direct vision trans-aortic approach to the aortic valve during hypothermia: Experimental observations and report of successful clinical case*, *Ann. Surg.* 1956, 144,205.
11. Lillehei C., Gott V., Varco R. *Direct vision correction of calcific aortic stenosis by means of pump-oxygenator and retrograde coronary sinus perfusion*, *Dis. Chest* 1956, 30,123.
12. Alexiou C., Langley S., Dalrymple-Hay M., Salmon A., Keeton B., Haw M., Monro J. *Open commissurotomy for critical aortic stenosis in neonates*, *ATS-Abstracts: Alexiou* 2002, 71,489.
13. Lababidi Z. *Aortic balloon valvuloplasty*, *Am. Heart J.* 1983, 106,751.
14. Brown J., Robinson R., Waller B. *Tranventricular balloon catheter aortic valvotomy in neonates*, *Ann. Thorac. Surg.* 1985, 39,376.
15. Kambam J. *Congenital aortic Stenosis* [w:] Kambam J. *Cardiac anesthesia for infants and children*, Mosby: St Louis, 1994.
16. Castañeda A. Jonas R., Mayer J., Hanley F. *Obstruction of the left ventricular outflow tract* [w:] Castañeda A. Jonas R., Mayer J., Hanley F. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*, Saunders Company, USA, 1994.
17. Maron B., Bonow R., Cannon R., Leon M., Epstein S. *Hypertrophic cardiomyopathy, interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy*, *N. Engl. J. Med.* 1987, 316,780.
18. Konno S., Imai Y., Iida Y. *A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1975, 70,909.

19. Khonsari S. *Homograft, autograft, and porcine stentless aortic root in aortic valve replacement* [w:] Khonsari S. *Cardiac Surgery. Safeguards and Pitfalls in Operative Technique* Second Edition Lippincott-Raven, Philadelphia, 1997.
20. Jacobs M., Norwood W. *Subvalvular aortic stenosis* [w:] Jacobs M., Norwood W. *Pediatric Cardiac Surgery*, Butterworth-Heinemann: Stoneham, 1992.