

Zamknięcie przecieku z prawej tętnicy płucnej do prawego przedsionka u dziecka po zabiegu hemi-Fontana za pomocą Amplatzer Duct Occludera

Percutaneous closure of the shunt from right pulmonary artery to right atrium using Amplatzer Duct Occluder in a child after hemi-Fontan operation

Jacek Kusa¹, Małgorzata Szkutnik¹, Janusz Skalski², Jarosław Rycaj¹, Jacek Białkowski¹

¹ Kliniczny Oddział Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dziecięcej, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

² Kliniczny Oddział Kardiologii i Transplantologii, ŚIAM, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

Postępy w Kardiologii Interwencyjnej 2007; 3, 2 (8): 113-115

Słowa kluczowe: zabieg Fontana, cewnikowanie interwencyjne

Key words: Fontan circulation, transcatheter intervention

Wstęp

Chorzy ze złożonymi wadami serca, u których planowana jest strategia leczenia na podstawie fizjologii krążenia jednokomorowego oraz zespolenia żylnego systemowo-płucnego (*cavo-pulmonary*), z reguły wymagają kilku zabiegów kardiologicznych. Według klasycznych zasad zabieg typu Fontana jest wykonywany w dwóch etapach. W pierwszym splot z żyły głównej górnej (SVC) jest kierowany do krążenia płucnego poprzez dwukierunkowe zespolenie Glenna lub typu hemi-Fontana (połączenie górnej części prawego przedsionka z prawą tętnicą płucną – RPA). Natomiast w drugim etapie do krążenia płucnego dołączany jest również splot z żyły głównej dolnej (IVC) poprzez zespolenie wewnątrzprzedsionkowe lub, obecnie częściej wykonywany, tunel zewnątrzsercowy [1–3]. Klasyczna operacja Glenna dotyczyła połączenia SVC z odseparowaną od tętnicy płucnej jej prawą gałąźką.

Chorobowość w wyniku zabiegu Fontana jest wysoka i obejmuje wiele potencjalnych powikłań, z których znaczna część może wymagać cewnikowań interwencyjnych. Należą do nich: zamykanie rezydualnego ubytku międzyprzedsionkowego czy fenestracji, płucnych przetok tętniczo-żylnych, nieprawidłowych połączeń żył systemowych z przedsionkiem żył płucnych, zamykanie odkomorowego napływu do łóżyska płucnego, angioplastyka lub implantacja stentów do zwężonych naczyń itd. [4].

Prezentujemy nietypowy przypadek dziecka ze złożoną wadą serca, u którego dzięki przezcewnikowej interwencji udało się uniknąć kolejnej trudnej reoperacji.

Opis przypadku

Dziewczynka 7-letnia, u której zaraz po urodzeniu rozpoznano wspólną komorę z atrezią zastawki tętnicy płucnej oraz przełożeniem wielkich pni tętniczych. W 4. dobie życia wykonano u niej zespolenie centralne pomiędzy aortą i tętnicą płucną. W 16. miesiącu życia dziewczynka była cewnikowana, stwierdzono drożne zespolenie centralne, niskie ciśnienie w tętnicy płucnej oraz prawidłowe jej rozmiary (wskaźnik McGoona 2,1). W tym samym miesiącu życia wykonano zabieg kardiologiczny typu hemi-Fontana, zamknięto zespolenie centralne. Dodatkowo, w pozycji oddzielającej dwa piętra prawego przedsionka (RA) wszyci zastawkowy homograff aortalny otwierający się od światła RA do tętnicy płucnej. Modyfikacja ta miała w przyszłości umożliwić zastąpienie zabiegu kardiologicznego metodą Fontana przez leczenie nieoperacyjne – implantację *coverstentu*. Planowano połączenie w ten sposób splotu z IVC z łożyskiem płucnym. Niestety, podczas kolejnego roku obserwowano stopniowo, ale istotnie nasilającą się desaturację krwi tętniczej (saturation O_2 około 60%). Przyczyną było przedwczesne wapnienie zastawki homograffu, z jej niedomykalnością oraz ucieczką krwi z łożyska płucnego do RA.

Adres do korespondencji/Corresponding author: dr n. med. Jacek Kusa, Oddział Kliniczny Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dziecięcej Śląskiego Centrum Chorób Serca, ul. Szpitalna 2; 41-800 Zabrze, tel./faks +48 32 271 34 01, e-mail: jkusa@poczta.onet.pl

Wiek dziecka uniemożliwiał realizację pierwotnego zamysłu.

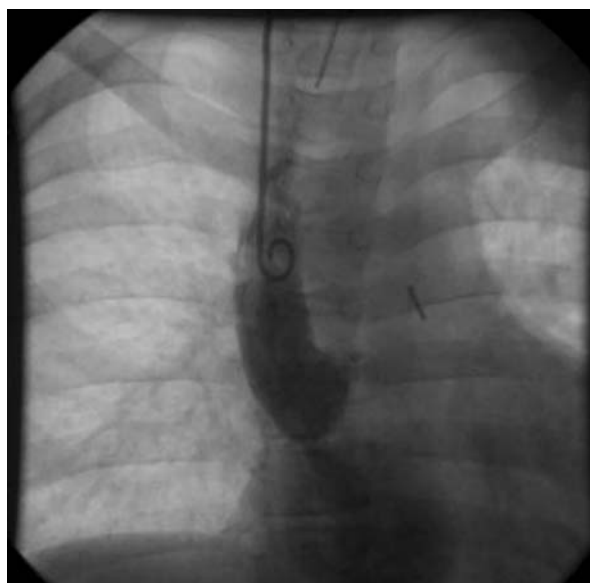
W 3. roku życia u dziecka wykonano prawostronne zespolenie systemowo-płucne typu Blalock-Taussig (BT). Celem zabiegu było zwiększenie przepływu płucnego. Stan ogólny pacjentki uległ jednak tylko niewielkiej poprawie. Nadal występowała znacznie nasilona sinica centralna. W 4. roku życia wykonano cewnikowanie diagnostyczne, podczas którego stwierdzono narastające zwapnienie zastawki homograffu z istotną ucieczką krwi płucnej oraz niedrożność prawostronnego BT. Dziewczynka została zakwalifikowana do wykonania lewostronnego zespolenia systemowo-płucnego z oddzieleniem lewej tętnicy płucnej (LPA) od pnia płucnego (ryc. 1.). Zabieg ten wykonano w tym samym miesiącu. W jego wyniku RPA nadal była zaopatrywana przez zespolenie hemi-Fontana (ze sływu z SVC), natomiast LPA przez lewostronne zespolenie BT. Początkowo uzyskano umiarkowaną poprawę, jednak podczas dalszej obserwacji ponownie zaczęła narastać sinica (saturacja O_2 59–71%), tolerancja wysiłku znacznie się pogorszyła, pojawiły się objawy poliglobulii. W 7. roku życia wykonano kolejne cewnikowanie serca. Stwierdzono wyraźnie słabiej rozwiniętą RPA, oddzielona klipsem LPA (połączona z zespoleniem BT) miała zadowalającą morfologię i bogatsze odgałęzienia niż po stronie przeciwnej (wskaźnik McGoona wynosił jednak 1,0). W RPA ciśnienie było prawidłowe, zwracał uwagę prawie całkowity brak przepływu krwi przez tę tętnicę. Po podaniu środka cieniującego do SVC uwidoczniło ucieczkę niemal całej objętości zakontrastowanej krwi poprzez masywnie

zwapniałą zastawkę homograffu (jego maksymalne zwężenie oceniono na 8 mm) do dolnego piętra RA, a następnie do pojedynczej komory (ryc. 2.).

Podjęto decyzję o próbie przezskórnego zamknięcia rozszczelnionej zwapniałej zastawki homograffu za pomocą Amplatzer Duct Occludera (ADO) 12/10 mm. Wprowadzono go od strony żyły głównej dolnej. Dysk



Ryc. 1. Angiografia proksymalnej części lewostronnego zespolenia systemowo-płucnego (BT), obrazująca odseparowanie lewej tętnicy płucnej od pnia płucnego
Fig. 1. Angiography in the proximal part of the left-sided BT shunt



Ryc. 2. Angiografia żyły głównej górnej uwidacznia ucieczkę krwi przez zwapniałą zastawkę homograffu z pominięciem łożyska płucnego

Fig. 2. Angiography in the superior caval vein – blood runoff through calcified valve



Ryc. 3. Angiografia po implantacji (ale przed uwolnieniem) Amplatzer Duct Occludera – środek cieniujący wypełnia prawą tętnicę płucną aż po obwód oraz proksymalną część lewej tętnicy płucnej do klipsu naczyniowego. Widoczne jest jeszcze przesączanie kontrastu przez implant

Fig. 3. Angiography after Amplatzer Duct Occluder implantation – contrast medium opacifies right pulmonary artery and proximal part of left pulmonary artery up to vascular ring

implantu otworzono powyżej zwapniałej zastawki homograffu, a jego proksymalną część uwolniono w RA. W kontrolnym badaniu angiograficznym uwidoczono wyraźne ograniczenie ucieczki krwi z SVC do RA i pojedynczej komory oraz istotnie większe wypełnienie prawej tętnicy płucnej (ryc. 3.). Po 15-minutowej obserwacji, przed odłączeniem ADO od układu wprowadzającego, ponownie zarejestrowano ciśnienia w żyłach systemowych, aortcie i prawej tętnicy płucnej. Nie stwierdzono wzrostu ciśnienia żylnego systemowego, a wartość saturacji zwiększyła się z 70 do 85%. Podczas 2-miesięcznej obserwacji potwierdzono dobry efekt hemodynamiczny z istotnym złagodzeniem objawów sinicy i utrzymywaniem się saturacji krwi tętniczej około 85%.

Dyskusja

Prezentowany przypadek stanowi niezwykle przykład przekierowania przepływów żylnych systemowych za pomocą metod interwencyjnych, w przebiegu powikłanego, nietypowego zabiegu hemi-Fontana, do sytuacji hemodynamicznej przypominającej fizjologię klasycznego zespolenia Glenna. Wykazuje on z jednej strony złożoność problemów hemodynamicznych dotyczących grupy pacjentów z funkcjonalnie jednokomorową morfologią serca, a z drugiej potencjalne możliwości kardiologii interwencyjnej oraz korzyści wynikające ze ścisłej współpracy zespołu kardiologów interwencyjnych i kardiologów zajmujących się tymi trudnymi zagadnieniami. Znane są z bibliografii pojedyncze zabiegi sfinalizowania operacji opartej na fizjologii Fontana (skompletowania jej drugiej części) poprzez wdrożenie kardiologii interwencyjnej. W pierwszym etapie wykonywany jest zabieg sposobem hemi-Fontana z jednoczesnym wszyciem perforowanej taty do prawego RA, co umożliwia odbarczenie napływu krwi z żyły głównej dolnej do przedsionka systemowego. Wówczas, jako przygotowanie do późniejszego zabiegu interwencyjnego, wykonywany jest subtotalny „banding” SVC tuż powyżej jej połączenia z przedsionkiem. Kolejnym, w zamierzeniu ostatnim, etapem jest przeszskórne dokończenie operacji Fontana. W tym celu wykonuje się balonową angioplastykę „bandingu” SVC oraz zamknięcie perforacji (przy zastosowaniu odpowiednich implantów) bądź też wszczepienie *coverstentu* [5–7].

Modyfikacja zastosowana u naszej pacjentki polegała na zastąpieniu ciasnego „bandingu” zastawkowym homograffem aortalnym w pozycji oddzielającej dwa piętra RA. Następnym etapem miała być przeszskórna implantacja *coverstentu*, który połączyłby żyłę główną dolną, poprzez zastawkę homograffową, z łożyskiem płucnym. Jednak nadspodziewanie wczesne zwapnienie zastawki homograffu pokrzyżowało ten plan, prowadząc nawet do pogorszenia stanu pacjentki w wyniku ucieczki krwi z żyły głównej górnej, poprzez zwapniałą zastawkę, do dolnego piętra przedsionka. W konsekwencji na-

rastała desaturacja, a rozmiary tętnic płucnych zmniejszyły się (wartości wskaźnika McGoona zmalały z 2,1 do 1,0). W zaistniałej sytuacji implantacja *coverstentu* stała się niemożliwa, stąd decyzja o wykonaniu lewostronnego zespolenia systemowo-płucnego oraz rozdzieleniu obu tętnic płucnych, czyli konwersja do klasycznego krążenia Glenna. W ten sposób uzyskano poprawę przepływu i prawidłowy rozwój LPA. Z powodu nieszczelności zastawki homograffowej zamysł przeprowadzenia oryginalnie modyfikowanej operacji hemi-Fontana nie spełnił oczekiwań: prawe płuco uczestniczyło w oksygenacji krwi żyłnej w stopniu minimalnym. Argumentem przemawiającym przeciw dokończeniu operacji Fontana był niezadowolający stan ogólny dziecka, cechy uogólnionego zastoju żylnego, hipoplazja tętnic płucnych, ciężka desaturacja. Biorąc ponadto pod uwagę uprzednie cztery zabiegi kardiologiczne i potencjalne trudności techniczne oraz złożoność problemów prowadzenia okołoperacyjnego w tym stanie, podjęto decyzję o próbie leczenia przeszskórnego. Implantacja Amplatzer Duct Occludera spowodowała zmniejszenie, a następnie zatrzymanie ucieczki krwi i zwiększenie jej przepływu przez prawą tętnicę płucną. W efekcie uzyskano szybki przyrost saturacji krwi tętniczej, znaczne zmniejszenie sinicy centralnej oraz poprawę wydolności pacjentki.

Wnioski

Przeszkórne zabiegi interwencyjne u pacjentów z fizjologią krążenia jednokomorowego stały się rutyną w wypadku zamykania fenestracji, przetok czy też plastyki zwężonych naczyń. Udokumentowano, że te metody leczenia są również atrakcyjną opcją w niestandardowych powikłaniach, jak to miało miejsce u opisanej pacjentki.

Piśmiennictwo

1. Kumar SP, Rubinstein CS, Simsic JM i wsp. Lateral tunnel versus extracardiac conduit Fontan procedure: a concurrent comparison. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 1389-1396.
2. Bando K, Turrentine MW, Park HJ i wsp. Evolution of the Fontan procedure in a single center. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 1873-1879.
3. Haas GS, Hess H, Black M i wsp. Extracardiac conduit fontan procedure: early and intermediate results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 17: 648-654.
4. Gewilling M. The Fontan circulation. *Heart* 2005; 91: 839-846.
5. Sidiropoulos A, Ritter J, Schneider M i wsp. Fontan modification for subsequent non-surgical Fontan completion. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 13: 509-513.
6. Hausdorf G, Schneider M, Konertz W. Surgical preconditioning and completion of total cavopulmonary connection by interventional cardiac catheterisation: a new concept. *Heart* 1996; 75: 403-409.
7. Klima U, Peters T, Peuster M i wsp. A novel technique for establishing total cavopulmonary connection: from surgical preconditioning to interventional completion. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 120: 1007-1009.