

## PRACE ORYGINALNE • ORIGINAL PAPERS

## Wrodzone zwężenie zastawki aortalnej – wyniki leczenia operacyjnego i interwencyjnego, z wykluczeniem krytycznej stenozы aortalnej noworodkowej

### Congenital aortic stenosis – outcomes after surgical treatment and balloon dilatation with exclusion of neonatal critical congenital aortic stenosis

JOANNA KWIATKOWSKA<sup>1, A, B, E</sup>, JANINA ALESZEWICZ-BARANOWSKA<sup>1, A, B, E</sup>,  
JANUSZ SIEBERT<sup>2, A, D</sup>, WANDA KOMOROWSKA<sup>2, C, F</sup>

<sup>1</sup> Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca Akademii Medycznej w Gdańsku  
Kierownik: prof. dr hab. med. Jan Erciński

<sup>2</sup> Międzyuczelniane Uniwersyteckie Centrum Kardiologii, Katedra Medycyny  
Rodzinnej Akademii Medycznej w Gdańsku  
Kierownik Centrum i Katedry: dr hab. med. Janusz Siebert prof. nadzw. AM

**A** – przygotowanie projektu badania, **B** – zbieranie danych, **C** – analiza statystyczna, **D** – interpretacja danych,  
**E** – przygotowanie maszynopisu, **F** – opracowanie piśmiennictwa, **G** – pozyskanie funduszy

**Streszczenie** **Wstęp.** Odległe wyniki leczenia wrodzonego zwężenia zastawki aortalnej są ważnym problemem medycznym.

**Cel pracy.** Celem pracy była ocena wyników postępowania zabiegowego u dzieci z wrodzonym zwężeniem zastawki aortalnej.

**Materiał i metody.** Analizie retrospektywnej poddano dokumentację medyczną 85 dzieci i młodych dorosłych leczonych inwazyjnie. Pierwotnymi procedurami były: walwulotomia u 31 osób, u 22 operacyjna wymiana zastawki aortalnej, u 29 balonowe poszerzenie zastawki i u trzech operacja Rossa. Ocenę aktualnego stanu klinicznego i hemodynamicznego ustalano na podstawie danych uzyskanych z wywiadu, badania przedmiotowego, elektrokardiograficznego, 24-godzinnego badania elektrokardiograficznego, echokardiograficznego, radiologicznego klatki piersiowej. Okres obserwacyjny wynosił od 18 miesięcy do 34 lat.

**Wyniki.** Osiemdziesięciu badanych zakwalifikowano do I/II klasy NYHA. Dziewięciu wymagało reinterwencji w okresie obserwacji. Wystąpiło pięć późnych zgonów.

**Wnioski.** Wyniki leczenia operacyjnego i interwencyjnego są porównywalne. Reinterwencji z powodu restenozы wymagali pacjenci, u których we wczesnym dzieciństwie przeprowadzono walwulotomię lub balonoplastykę zastawki aortalnej.

**Słowa kluczowe:** wrodzone zastawkowe zwężenie aorty.

**Summary** **Background.** Long term results of treatment patients with congenital aortic valve stenosis are very important for patients and their physicians.

**Objectives.** A retrospective analysis of data of 85 children with aortic stenosis after the invasive surgical or cardiologic procedures.

**Material and methods.** Clinical, echocardiographic, management and outcome data were reviewed. Initial procedures were as follow: 31 valvotomies, 22 aortic valvae replacement (AVR), 29 balloon dilatations and 3 Ross operations. The patients were followed up after operation from 18 months till 34 years.

**Results.** Nine of them required reinterventions. There were five late deaths due to endocarditis. Eighty patients had a satisfactory result with clinical status NYHA I/II.

**Conclusions.** Long-term results of surgical and interventional treatment of aortic stenosis are satisfactory. The re-intervention is needed mainly for children treated by balloon dilatation or valvulotomy as initial procedures.

**Key words:** congenital aortic valve stenosis.

## Wstęp

Zastawkowe zwężenie aorty (ZZA) stanowi około 3–6% wrodzonych wad serca u dzieci i niemal 4-krotnie częściej dotyczy chłopców.

Etiologia tego zaburzenia rozwojowego nie znalazła dotychczas jednoznacznego wyjaśnienia. Jest to jedna z częściej rodzinnie występujących wad wrodzonych serca. Ma charakter postępujący i wymaga leczenia w różnym okresie życia,

zależnie od stopnia zwężenia i nasilenia zaburzeń hemodynamicznych [1].

Celem niniejszej pracy była ocena wyników leczenia operacyjnego i interwencyjnego (balonoplastyka) zastawkowego zwężenia aorty.

## Material i metody

Analizie retrospektywnej poddano dokumentację medyczną 85 dzieci i młodych dorosłych (16 K i 69 M). W latach 1968–2004 wszyscy wyżej wymienieni pacjenci zostali poddani interwencji kardiologicznej lub kardiochirurgicznej.

Przeprowadzono następujące pierwotne procedury:

1. walwulotomię zastawki aortalnej – 31 badanych: 25 mężczyzn w wieku od 2–20 r.ż. (śr. 10,08 lat) i 6 kobiet w wieku od 7 r.ż. do 15 r.ż. (śr. 10,2 lat);
2. implantacja sztucznej zastawki aortalnej – 21 badanych: 19 mężczyzn w wieku od 9 do 20 lat (śr. 16) oraz 3 kobiety w wieku 9 i 27 lat;
3. balonoplastyka zastawki aortalnej – 29 badanych: 23 chłopców w wieku od 6 tygodni do 17 lat (śr. 9,8 lat) i 6 dziewcząt w wieku od 2 do 16 lat (śr. 9,5 lat);
4. zabieg Rossa – 3 pacjentów: 2 chłopców w wieku 12 i 18 lat oraz 1 dziewczynka w wieku 15 lat.

Ocenę aktualnego stanu klinicznego i hemodynamicznego ustalano na podstawie danych uzyskanych z wywiadu, badania przedmiotowego, elektrokardiograficznego, 24-godzinnego badania elektrokardiograficznego, echokardiograficznego, radiologicznego klatki piersiowej. W wybranych sytuacjach przeprowadzano próbę wysiłkową.

## Wyniki

Aktualny stan kliniczny i hemodynamiczny poddanych badaniu pacjentów jest dobry; 71 pozostaje w I klasie według NYHA i 9 w II klasie.

Ze względu na restenozę w dwóch przypadkach, odpowiednio 2 lata i 7 lat po walwulotomii chirurgicznej, konieczna była implantacja mechanicznej zastawki. U siedmiorga z 29 dzieci (25%), u których jako pierwotny wykonano zabieg plastyki balonowej ujścia aortalnego, ze względu na restenozę i/lub istotną niedomykalność zastawki aortalnej (śr. 3,55 lat od balonoplastyki), przeprowadzono kolejne zabiegi. W jednym przypadku przeprowadzono ponowną balonoplastykę, w jednym przypadku walwulotomię zastawki aortalnej, u trójga dzieci konieczna była implantacja sztucznej zastawki, a u dwojga wykonano zabieg Rossa.

W okresie obserwacyjnym zmarło 5 (6%) pacjentów: 4 po implantacji mechanicznej zastawki i 1 pacjent po operacji Rossa. Były to zgony późne, w przebiegu infekcyjnego zapalenia wsierdza.

W ostatnich kontrolnych badaniach echokardiograficznych maksymalny gradient LV-Ao wynosił u poddanych walwulotomii od 9 mm Hg do 70 mm Hg, po implantacji zastawki aortalnej od 15 mm Hg do 40 mm Hg, po balonoplastyce zastawki aortalnej od 20 do 50 mm Hg i po zabiegu Rossa od 0 do 8 mm Hg. Istotną niedomykalność zastawki aortalnej zarejestrowano u 4 badanych.

W 24-godzinnym badaniu metodą Holter – EKG u 19/80 (30%) wykazano pojedyncze pobudzenia komorowe, pary komorowe i salwy komorowe zarejestrowano u 6/80, a u 1 wystąpił nieutrwalony, samoograniczający się częstoskurcz komorowy prowokowany wysiłkiem. Arytmia komorowa występowała jedynie u pacjentów z gradientem przez zastawkowym powyżej 25 mm Hg.

U 17 pacjentów z gradientem przez zastawkowym poniżej 25 mm Hg i bez istotnej niedomykalności zastawki aortalnej wykonano próbę wysiłkową. Uzyskano średni METS 13.

Ze względu na fakt, iż etiologia tego zaburzenia rozwojowego nie znalazła dotychczas jednoznacznego wyjaśnienia oraz z powodu jej rodzinnego występowania w przypadku wybranych 10 rodzin przeprowadzono wstępną diagnostykę genetyczną.

## Omówienie

Wybór czasu i najlepszej metody leczenia zastawkowego zwężenia aorty (ZZA) u dzieci nadal pozostaje przedmiotem dyskusji, w której ścierają się poglądy zwolenników leczenia operacyjnego i optujących za zabiegami interwencyjnymi. W leczeniu ZZA stosowane są/były: 1) komisurotomia chirurgiczna, 2) implantacja mechanicznej protezy, 3) implantacja homograftów, 4) operacja Rossa i 5) przezskórna plastyka balonowa ujścia aortalnego. Każda z metod leczenia obarczona jest określonym ryzykiem występowania różnych powikłań i koniecznością przeprowadzania reinterwencji. W przedstawionej grupie 85 pacjentów reinterwencji wymagały dzieci, u których jako pierwotny wykonano kardiologiczny zabieg interwencyjny lub walwulotomię chirurgiczną. Wykonanie plastyki balonowej ujścia aortalnego, jako pierwotnego zabiegu, pozwoliło na odroczenie terminu kolejnej interwencji kardiologicznej/kardiochirurgicznej o średnio 3,5 roku. Wielu autorów [1] podkreśla paliatywny charakter zarówno interwencji kardiologicznej, jak i kardiochirurgicznej.

Ze względu na postępujący charakter zastawkowego zwężenia aorty konieczne jest śledzenie

ewolucji w przypadkach łagodnych i umiarkowanych ZZA, zaś w przypadkach zaawansowanych rozważenie kwalifikacji do leczenia nawet, gdy przebieg jest bezobjawowy.

Celem obiektywnej oceny wydolności wysiłkowej badanej grupy pacjentów u 17 (25%) przeprowadzono próbę wysiłkową według protokołu Bruce'a, wykazując dobrą tolerancję wysiłku fizycznego (średni METS 13) i prawidłową reakcję ciśnieniową.

Postępujący przerost mięśnia lewej komory serca, z towarzyszącymi, w poważnym zwężeniu ujścia aortalnego, zaburzeniami krążenia wieńcowego usposabia do arytmii, głównie komorowych, które mogą stać się przyczyną zaburzeń hemodynamicznych, a niekiedy zgonu. Umiarkowaną arytmie komorową wykazaliśmy u 6, a ciężką u 1 pacjenta. U wszystkich siedmiorga pacjentów wyjściowo rozpoznano umiarkowaną do ciężkiej po-

stać zwężenia zastawkowego aorty. Nasze obserwacje są zgodne z doniesieniami Wolfe i in. [2].

Infekcyjne zapalenie wsierdzia (IZW) to jedna z najtrudniejszych do rozpoznania jednostek chorobowych, często groźna dla życia, a nawet śmiertelna [1, 2]. Najczęściej proces zapalny dotyczy zastawek serca lewego [1]. W okresie obserwacji zmarło 5 (6%) pacjentów. Wszystkie zgony spowodowane były IZW.

## Podsumowanie

Wyniki leczenia operacyjnego i interwencyjnego ZZA są porównywalne. Śmiertelność wynosi 6%. Reinterwencji z powodu restenozy wymagali pacjenci, u których we wczesnym dzieciństwie przeprowadzono walwulotomię lub balonoplastykę zastawki aortalnej.

## Piśmiennictwo

1. Latson LA. *Aortic stenosis: Valvar, supravalvar, and fibromuscular subvalvar*. In: Garson AJr, Bricker JT, Fisher DJ et al. editors. *The science and practice of pediatric cardiology*. Baltimore, Maryland: Williams & Wilkins; 1998.
2. Wolfe RR, Driscoll DJ, Persony WM, et al. Arrhythmias in patients with valvar aortic stenosis, valvar pulmonary stenosis, and ventricular septal defect. Results of 24-hour ECG monitoring. *Circulation* 1993 Feb; 87(2 Suppl.): 189–201.

Adres do korespondencji:

Dr n. med. Joanna Kwiatkowska

Klinika Kardiologii Dziecięcej i Wad Wrodzonych Serca AM  
ul. Dębinki 7

80-952 Gdańsk

Tel.: (058) 349-28-82

Fax: (058) 349-28-95

E-mail: joannak@amg.gda.pl

Praca wpłynęła do Redakcji: 30.06.2006 r.

Po recenzji: 4.07.2006 r.

Zaakceptowano do druku: 6.07.2006 r.