

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^{1, A, B, E}, JANINA ALESZEWICZ-BARANOWSKA^{1, A, B, E},
JANUSZ SIEBERT^{2, A, D}, WANDA KOMOROWSKA^{2, C, F}

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

² 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.

Materiał 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.