

Rozwój płodowy serca i dużych naczyń

Maria Respondek-Liberska

WSTĘP

Większość wad serca powstaje we wczesnym okresie prenatalnym, a nie dopiero u noworodków, dzieci czy osób dorosłych. Istotne jest zatem posiadanie rzetelnej wiedzy z zakresu embriologii serca i fizjologii układu krążenia płodu, która pozwala na zrozumienie przemian zachodzących w jego obrębie u noworodków. Dzięki temu można również zdiagnozować wady w bardzo wczesnym stadium, co z kolei umożliwia ewentualne przeciwdziałanie ich naturalnemu przebiegowi lub wdrożenie leczenia na jak najwcześniejszym etapie.

Obecnie jesteśmy świadkami dynamicznego rozwoju kardiologii noworodkowej. Po prenatalnej diagnostyce kardiologicznej zabiegi operacyjne mogą być wykonywane już w pierwszych godzinach życia po urodzeniu, co zwiększa szanse na przeżycie noworodków, a także dobry rozwój tych dzieci po wczesnym wdrożeniu leczenia kardiologiczno-kardiochirurgicznego.

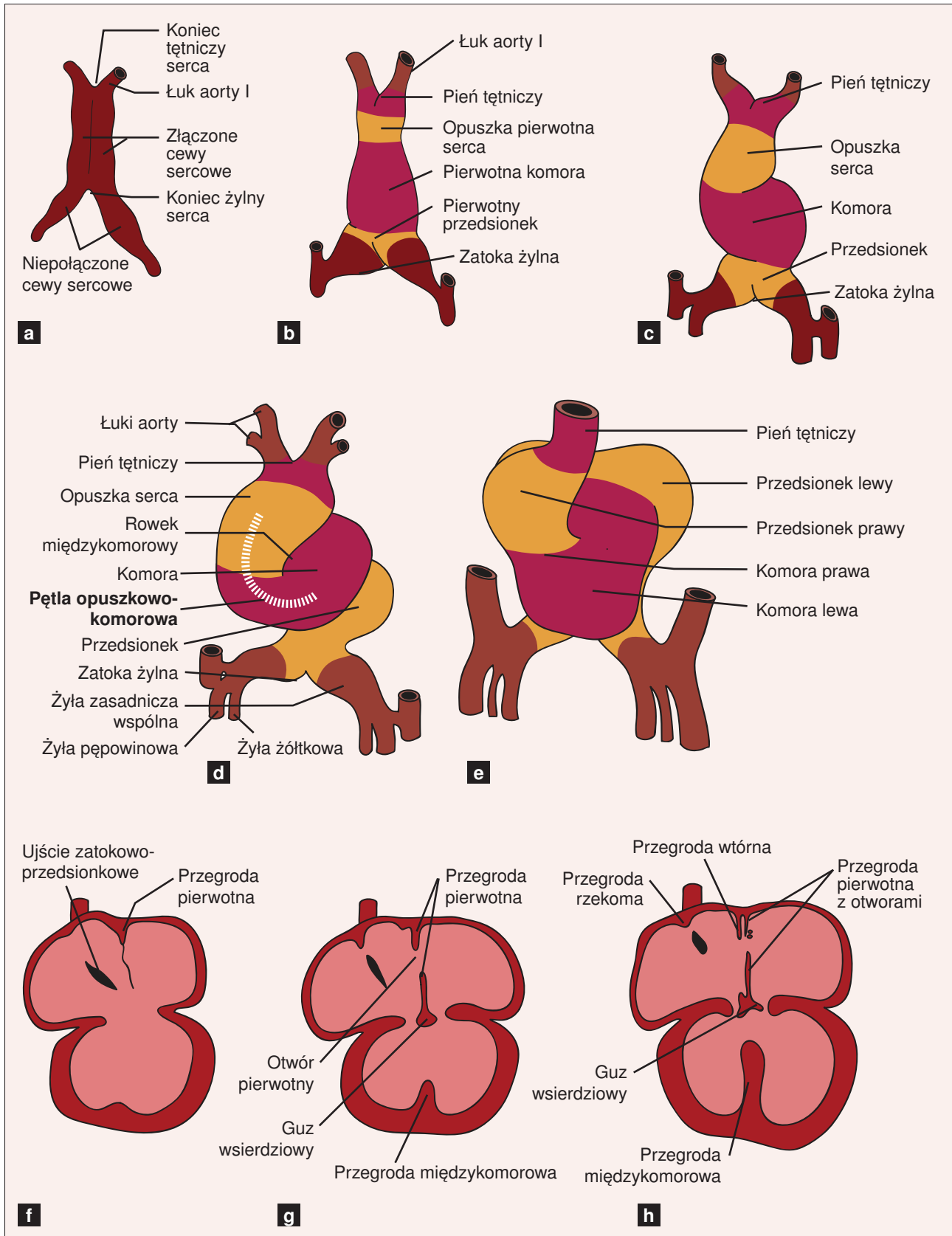
W rozdziale zostały omówione podstawy embriologii i fizjologii płodów z ciąży pojedynczej, zilustrowane rycinami oraz fotografiami z badań echokardiograficznych wykonanymi w Zakładzie Kardiologii Prenatalnej Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi. Przedstawiono również informacje o najczęściej spotykanych anomaliach, które mogą wystąpić w trakcie rozwoju płodu lub w pierwszych dniach życia. Znajomość tych problemów wśród lekarzy ułatwia przekazanie ważnych informacji rodzicom oczekującym na narodziny chorego dziecka. Poznanie zasad embriologii i fizjologii nieprawidłowo rozwiniętego serca płodu pomaga zrozumieć jego problemy i stwarza warunki do podjęcia terapii, często przed wystąpieniem objawów klinicznych.

EMBRIOLOGIA SERCA

Układ krążenia zarodka i płodu to pierwszy główny system decydujący o dalszym rozwoju ciąży. Rozwój serca płodu jest procesem dynamicznym, mającym swój początek ok. 18-19 dnia od zapłodnienia. Równolegle do rozwoju serca zaczyna się proces powstawania krwi oraz rozwój wewnątrzrodzkowych naczyń krwionośnych – tętnicznych, żylnych i włosowatych. Ok. 22 dnia rozwoju cewa sercowa wypełnia się płynem i zaczyna się kurczyć.

Serce powstaje z płytki mezodermalnej, początkowo jest strukturą płaską, a następnie z dwóch początkowych cew sercowych staje się pojedynczą cewą sercową o rozwidlonych końcach, która wydłuża się w stronę głowową i ogonową zarodka (ryc. 1a). Cewę sercową można podzielić początkowo na 3 części: przedsionek, komorę i opuszkę, a następnie na 5 indywidualnych segmentów wynikających z przewężeń cewy sercowej: zatokę żylną, przedsionek, komorę (część napływową), opuszkę serca (część odpływową) oraz pień tętnicy (ryc. 1b, c).

Cewa ta rozrasta się na długość i podlega procesowi zwanemu cardiac loop, czyli wygięciu w kształcie litery S, a później w kształcie litery U (ryc. 1c-e). W większości przypadków (prawidłowego rozwoju) skręcanie się cewy sercowej wokół własnej osi zachodzi w prawo, a finalnie



Rycina 1. Od 21 do 35 dnia ciąży trwa okres embriogenezy serca: a) 21 dzień ciąży – pojedyncza cewa sercowa; b) 22 dzień – pojedyncza cewa serca wydłuża się i dzieli na opuszkę pierwotną, komorę pierwotną, przedsionek pierwotny i zatokę żylną; c) 23 dzień – wydłużanie się cewy sercowej i początkowy skręt cewy w prawo; d) 24 dzień – cewa sercowa tworzy pętlę opuszkowo-komorową; e) 25 dzień – schemat skrętu cewy w kształcie litery S i U; f) 28 dzień – powstaje przegroda przedsionkowa pierwotna; g) 32 dzień – powstają otwór pierwotny w przegrodzie pierwotnej i przegroda międzykomorowa; h) 35 dzień – obok przegrody pierwotnej tworzy się przegroda wtórna, może występować także przegroda rzekoma, przegroda międzykomorowa jest w pełni wykształcona i dzieli pierwotną komorę na dwie części. Na podstawie: Bartel H. Embriologia. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL (dzięki uprzejmości prof. H. Bartla i za zgodą wydawnictwa)

koniuszek serca układa się w worku osierdziowym po stronie lewej. Jest to istotny szczegół, ponieważ w niektórych typach wad obserwuje się skręcanie cewy sercowej w lewo (np. L-transpozycja, wady ze zmianą położenia uszek przedsionkowych, dekstrokardia).

Po zakończonym procesie skręcania w okresie embriogenezy zewnętrzny obraz serca zarodka, a potem płodu jest już podobny do serca osoby dorosłej. W części górnej – dogłowej – można wyróżnić pień tętniczy, otoczony przez uszka przedsionków, w odcinku ogonowym – komory serca (ryc. 1d, e). Zarodek mierzy wówczas ok. 5-6 mm według pomiaru odległości ciemieniowo-siedzeniowej (CRL – crown rump length).

W miarę wzrostu cewy sercowej na długość poza jej skręcaniem (cardiac loop) jednocześnie dochodzi do podziałów wewnętrznych z fałdów wsierdzia. Proces ten rozpoczyna się pomiędzy 4 a 5 tygodniem życia płodowego albo dokładniej pomiędzy 26 a 37 dniem rozwoju.

Na poziomie przedsionków dochodzi do tworzenia się przegród (ryc. 1f-h): w stronę ujścia przedsionkowo-komorowego wykształca się przegroda pierwsza – pierwotna (septum primum), zamykając stopniowo otwór pierwszy – ostium primum (istniejący przejściowo otwór w dolnej części przegrody) i dzieląc przedsionki na część prawą i lewą. Następnie górna część przegrody pierwszej zanika i tworzy się otwór wtórny (ostium secundum) umożliwiający przepływ krwi z prawego do lewego przedsionka. Po wykształceniu się otworu wtórnego tworzy się dodatkowa druga przegroda przedsionkowa (septum secundum), leżąca po lewej stronie przegrody pierwszej. Powiększająca się przegroda druga (septum secundum) staje się ścianą z owalnym łukiem przymykającą otwór wtórny i tworzy jego „dach”. U płodu krew z prawego przedsionka, gdzie panuje wyższe ciśnienie, wypycha ścianę przegrody pierwszej w lewo, co zapewnia przepływ prawo-lewy na poziomie otworu owalnego. Po urodzeniu ciśnienie w lewym przedsionku podnosi się, doprowadzając do czynnościowego zamknięcia przepływu prawo-lewego. Warunkiem prawidłowego rozwoju zarodka i płodu jest zachowanie przepływu krwi na poziomie przedsionków, dlatego w okresie prenatalnym nie istnieje wada serca pod postacią ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej.

Zamknięcie anatomiczne przegrody następuje zwykle kilka dni lub tygodni po urodzeniu. W ok. 20% przypadków nie następuje nigdy i wówczas można mówić o wadzie serca pod postacią ubytku przegrody międzyprzedsionkowej, która z punktu widzenia embriologii serca i fizjologii układu krążenia płodu jest wadą nabytą w okresie pourodzeniowym. Nie ma danych, dlaczego u części dzieci (stających się później dorosłymi) nie dochodzi do prawidłowego zamykania się otworu owalnego, ale z obserwacji własnych autorki wynika, że przyczyną mogą być stosunkowo łagodne infekcje wewnątrzmaciczne opóźniające okres hemodynamicznej adaptacji noworodka do życia pozamacicznego. Niezamknięty otwór owalny u niemowląt może być załączkiem późniejszej wady serca nazywanej ASD secundum.

W czasie rozrastania się przedsionków w okresie embrionalnym do ich ścian zostają włączone żyły płucne (do lewego przedsionka) i zatoka żylna (do prawego przedsionka).

Podczas podziału wewnętrznego na poziomie komory z miokardium (fałdu mięśniowego znajdującego się w dnie pierwotnej wspólnej komory) ku górze wyrasta mięśniowa wypustka. Pomiędzy szczytem przegrody mięśniowej a środkiem pierwotnej cewy sercowej pozostaje przez jakiś czas otwór łączący powstałe komory serca, prawą i lewą. W następnym stadium rozwoju otwór ten zostaje zakryty błoniastą blaszką, tworzącą w końcu przegrodę błoniastą – górną część przegrody międzykomorowej. Około 7 tygodnia życia płodowego następuje złączenie przegrody błoniastej z mięśniową i zamyka się połączenie między komorami serca (ryc. 1h). Do 35 dnia od zapłodnienia rozwój serca zarodka jest dokonany (ryc. 1a-h).

Podział wewnętrzny cewy sercowej na poziomie pnia tętniczego i opuszki rozdziela aortę wstępującą i pień tętniczy. Obie tętnice w życiu płodowym pozostają połączone przewodem tętnicznym (powstającym z szóstego lewego łuku aorty). Po zakończeniu podziałów pnia umiejscowiony z przodu pień tętniczy otwiera się do prawej komory, a leżąca z tyłu aorta wstępująca do komory lewej.

Ze zgrubień krawędzi ujść przedsionkowo-komorowych powstają zastawki trójdzielna i mitralna. Na granicy pnia tętniczego i opuszki tworzą się poprzeczne fałdy, zawiązki zastawek półksiężycowatych.

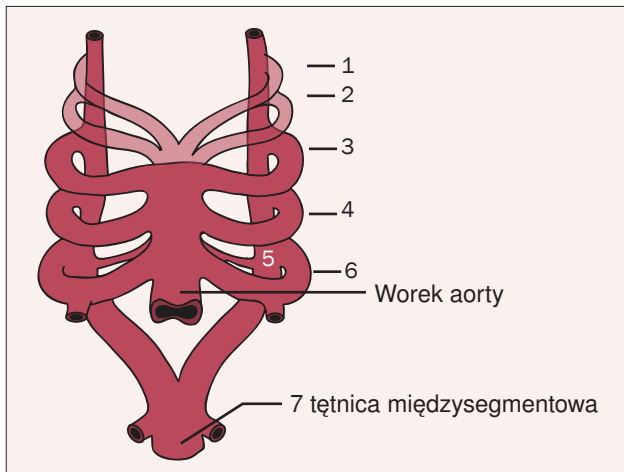
Poza sercem powstającym z cewy sercowej istotną rolę w rozwoju układu krążenia płodu odgrywa układ tętniczy i żylny. Pierwotna cewa sercowa rozwidła się w parzyste pierwotne łuki aort, przechodzące w pierwotne aorty grzbietowe, które następnie łączą się ze sobą, tworząc

pojedynczą aortę zstępującą. Części aort grzbietowych łączą się ze swoimi odcinkami brzusz-
nymi za pomocą 6 parzystych łuków aortalnych (ryc. 2, 3).

Wszystkie łuki aorty nie występują nigdy razem w tym samym czasie. Pierwsze pary łuków
zanikają, zanim powstanie ostatnia para. Niektóre łuki zanikają częściowo. Pierwsza para ł-
ków aorty częściowo zanika, a częściowo bierze udział w tworzeniu tętnicy szczękowej oraz tę-
tnicy szyjnej wewnętrznej. Druga para łuków uczestniczy w tworzeniu tętnicy strzemiączka.
Trzecia para łuków tworzy tętnice szyjne wspólne i tętnicę szyjną wewnętrzną. Łuk tętniczy czwarty lewy
przekształca się w łuk aorty, łuk tętniczy czwarty prawy przekształca się w tętnicę podobojczykową prawą.
Z ostatniej lewej tętnicy łuku aortalnego powstaje przewód tętniczy łączący pień płucny z aortą. Piąta para
łuków aorty tworzy naczynia szczątkowe, które zanikają. Łuki szóste oddają gałęzie do płuc (ryc. 4-6).

Pierwotne żyły pochodzą ze splotu naczyniowego w obrębie mezodermy zarodkowej. Układ
naczyni żylnych ulega przekształceniom jednocześnie z rozwojem naczyń tętniczych. Zarod-
kowy system żylny składa się z parzystych żył tzw. żółtkowych (prowadzących słabo utlenowa-
ną krew z pęcherzyka żółciowego), pępowinowych (prowadzących dobrze utlenowaną krew
z kosmówki/łożyska) oraz zasadniczych wspólnych (prowadzących słabo utlenowaną krew
od płodu). Ujścia żyłne dochodzą do ogonowych rozgałęzień cewy sercowej. Część z nich
zanika, część przekształca się, stosunkowo często ulegając różnym odchyleniom od normy
(występują znacznie częściej niż anomalie serca lub naczyń tętniczych).

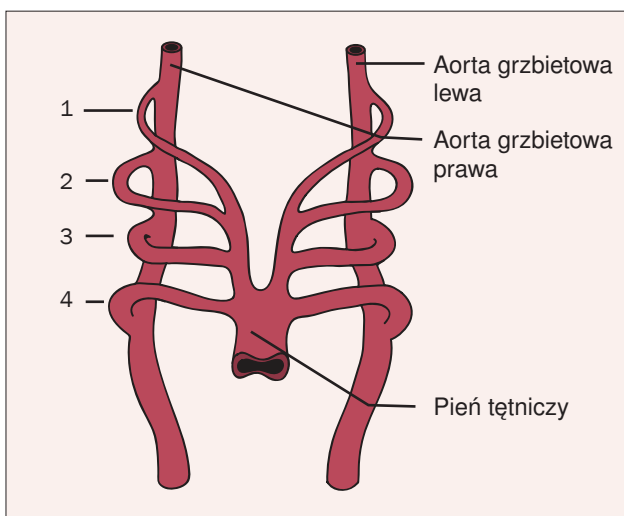
U 7-tygodniowego zarodka istnieje system parzystych żył pępowinowych oraz żółtkowych, które, do-
chodząc do wątroby, przechodzą w sieć



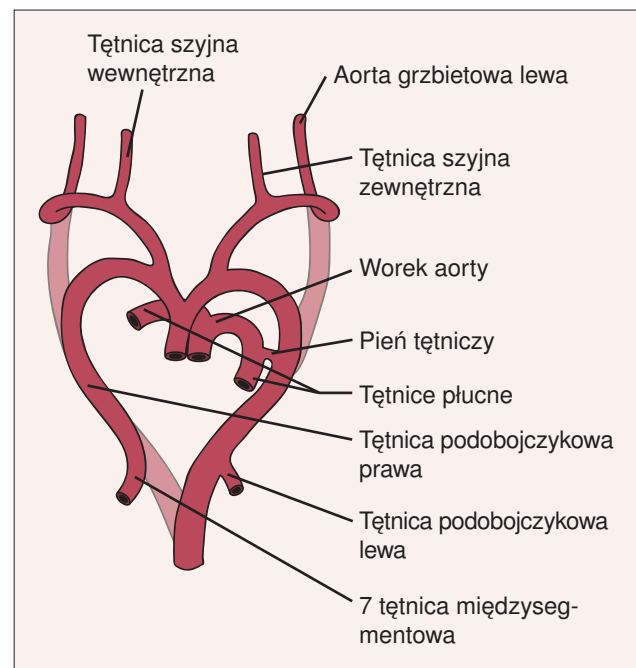
Rycina 2. Symetryczne łuki aortalne. Na podstawie: Bartel H. Embriologia. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL (dzięki uprzejmości prof. H. Bartla i za zgodą wydawnictwa)

naczyń zatokowych wątroby (ryc. 7, 8).
Lewa żyła żółtkowa ulega regresji, pra-
wa żyła żółtkowa tworzy układ naczyń
wrotnych wątroby oraz częściowo daje
początek żyły głównej dolnej.

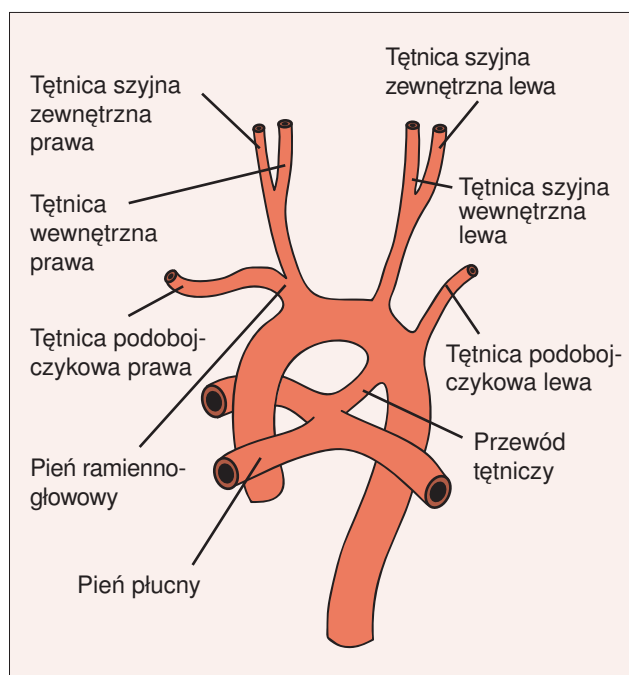
Z dwóch symetrycznych początko-
wych żył pępowinowych prawa żyła
pępowinowa zanika ok. 7 tygodnia
życia zarodka. Pozostaje pojedyncza
lewa żyła pępowinowa jako jedyna
prowadząca utlenowaną krew z ko-
smówki (a potem z łożyska do płodu).



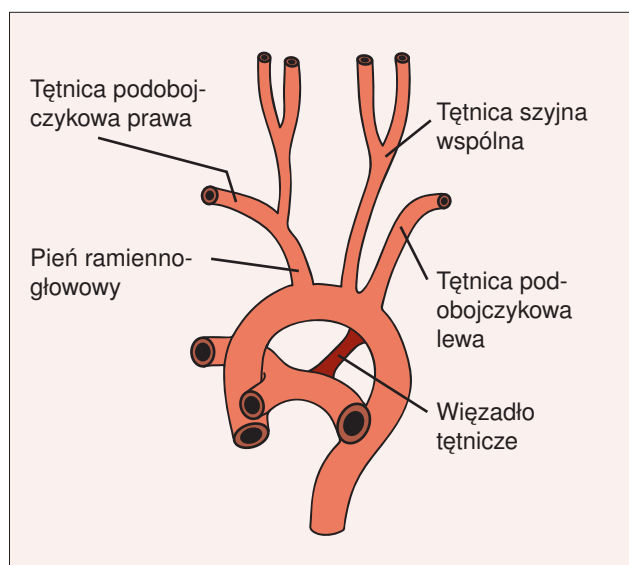
Rycina 3. Symetryczne aorty grzbietowe prawa i lewa. Na podsta-
wie: Bartel H. Embriologia. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie
PZWL (dzięki uprzejmości prof. H. Bartla i za zgodą wydawnictwa)



Rycina 4. Powstawanie łuku aorty. Na podstawie: Bartel H.
Embriologia. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL (dzięki
uprzejmości prof. H. Bartla i za zgodą wydawnictwa)



Rycina 5. Łuk aorty u płodu z drożnym przewodem tętniczym. Na podstawie: Bartel H. Embriologia. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL (dzięki uprzejmości prof. H. Bartla i za zgodą wydawnictwa)



Rycina 6. Łuk aorty u noworodka z więzadłem tętniczym. Na podstawie: Bartel H. Embriologia. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL (dzięki uprzejmości prof. H. Bartla i za zgodą wydawnictwa)

Lewa żyła pępowinowa (left umbilical vein) wytwarza połączenie omijające naczynia zatokowe wątroby, tzw. przewód żylny (ductus venosus), który łączy się z pozostałym zanikającym odcinkiem prawej żyły pępowinowej, będącym głównym zawiązkiem żyły głównej dolnej (ryc. 9, 10). W czasie rozwoju zarodka lewa żyła pępowinowa, poprzez zatokę wrotną (portal sinus) dostarcza krew do lewego płata wątroby, a poprzez przewód żylny – do serca. Przewód żylny jest wykształconym naczyniem u 8-tygodniowego zarodka, łączącym żyłę pępowinową z proksymalną częścią żyły głównej dolnej. Przewód żylny nie ma rozgałęzień (ryc. 11, 12).

W 8 tygodniu życia zarodka powstaje także żyła główna górna, której obecność jest poprzedzona powstaniem żył zasadniczych (prawa przednia żyła zasadnicza oraz prawa wspólna żyła zasadnicza). Żyły zasadnicze tylne ulegają regresji, ale czasami mogą pozostać obecne w dalszym rozwoju zarodka i płodu jako żyła nieparzysta (vena azygos). Jest to najczęstsza forma anomalii dotyczącej żyły głównej dolnej.

Równolegle, choć nieco później w stosunku do układu krążenia, rozwija się system limfatyczny (ryc. 13, 14).

Dalszy rozwój serca w okresie życia płodowego po zakończeniu organogenezy polega głównie na rozroście miocytów. Natomiast w okresie późniejszym (noworodkowym) dochodzi do rozrostu oraz przerostu, a u osoby dorosłej głównie do przerostu miocytów. Uważa się, że do 6 miesiąca po urodzeniu utrzymują się aktywność mitotyczna miocytów i potencjalne zdolności do rozrostu. Po tym czasie wszystkie miocyty stają się komórkami ostatecznie zróżnicowanymi. Zachowują jednak tendencję do przerostu polegającą na zdolności do wydłużenia się miocytu, jego pogrubienia, tak że jego objętość może wzrosnąć 30-40-krotnie w czasie rozwoju postnatalnego i dojrzewania.

Po zakończonej morfogenezie jamy serca podlegają dalszemu wzrostowi w odpowiedzi na zwiększającą się objętość krwi krążącej.

UKŁAD PRZEWODZĄCY SERCA

Wraz z podziałem i tworzeniem się przegród serca powstają pierścienie wyspecjalizowanej tkanki bodźcoprzewodzącej, które zlewają się, tworząc węzeł przedsionkowo-komorowy i odgałęzienia układu bodźcoprzewodzącego oraz włókna Purkiniego. Początek rozwoju rozrusznika serca przypada na 21 dzień od zapłodnienia.

Rozrusznik (węzeł zatokowy) umiejscowiony jest początkowo w ogonowej części lewej cewy sercowej, skąd przesuwają się do zatoki żyłnej.

Od 5 tygodnia, czyli od momentu włączenia zatoki żyłnej do prawego przedsionka, rozrusznik nazywany jest węzłem zatokowo-predsionkowym i znajduje się w prawym przedsionku, blisko ujścia żyły głównej górnej.

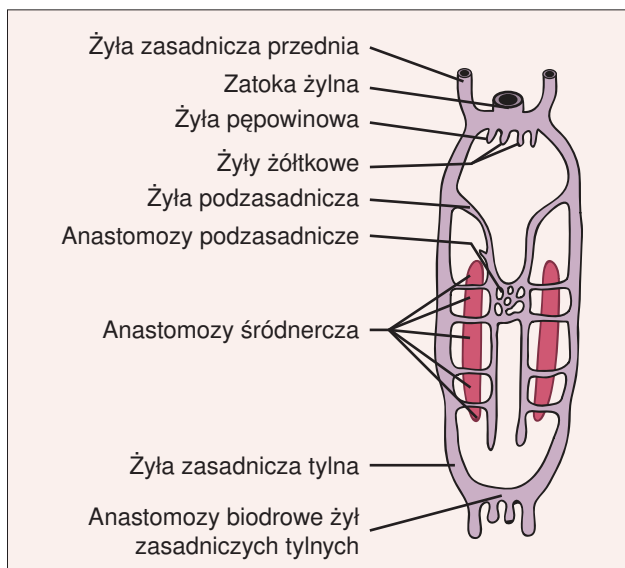
Po kilku dniach powstaje węzeł przedsionkowo-komorowy umiejscowiony w przegrodzie międzykomorowej. Od węzła zatokowo-predsionkowego do węzła przedsionkowo-komorowego bodźce skurczowe są przewodzone przez włókna zmodyfikowanych kardiomiocytów.

Z węzła przedsionkowo-komorowego powstaje pęczek przedsionkowo-komorowy (pęczek Hisa), którego lewe i prawe rozgałęzienia zakończone są włóknami Purkiniego i przewodzą bodźce do mięśnia obu komór.

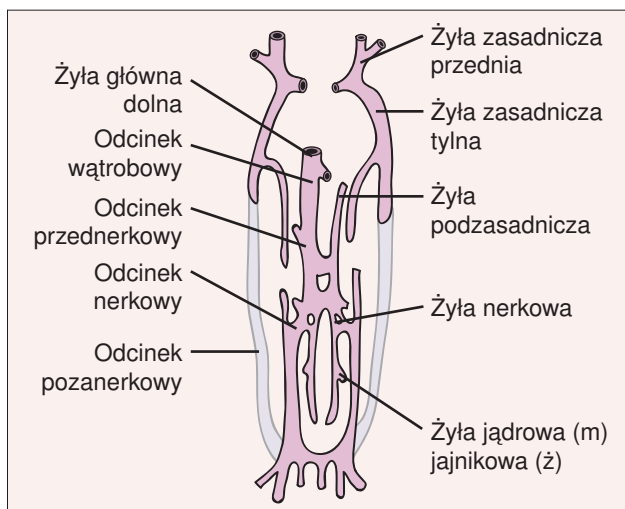
Proces różnicowania układu przewodzącego może zostać zaburzony, mogą powstawać ektopiczne ogniska tkanki bodźcotwórczej będące przyczyną pobudzeń dodatkowych u płodu. Najczęściej jest to zjawisko przejściowe, ustępujące w miarę dojrzewania i rozwoju płodu. Łagodne pojedyncze skurcze dodatkowe, głównie nadkomorowe, występują u ok. 10% płodów badanych w ośrodkach kardiologii prenatalnej. Poza ogniskiem ektopicznej tkanki bodźcotwórczej, ich przyczyną może być także stosunkowo długa zastawka otworu owalnego mechanicznie uderzająca dodatkowo w ścianę lewego przedsionka płodu. Najczęściej skurcze dodatkowe występują u płodów z prawidłową budową serca, ale sporadycznie towarzyszą także wadom serca oraz mogą występować w przebiegu zapalenia mięśnia serca płodu.

Po zakończeniu podziałów wewnętrznych w sercu w okresie zarodkowym tworzy się krążenie wieńcowe.

Zakończenie rozwoju serca następuje prawdopodobnie pomiędzy 37 a 44 dniem ciąży (ryc. 15). Prawdopodobnie, ponieważ mimo postępu technologicznego



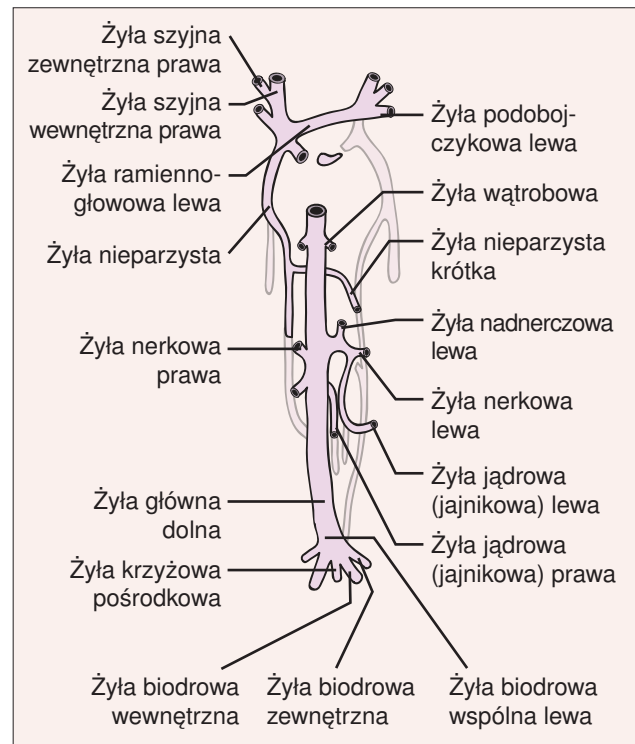
Rycina 7. Schemat parzystych żył zasadniczych, pępowinowych i żółtkowych. Na podstawie: Bartel H. Embriologia. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL (dzięki uprzejmości prof. H. Bartla i za zgodą wydawnictwa)



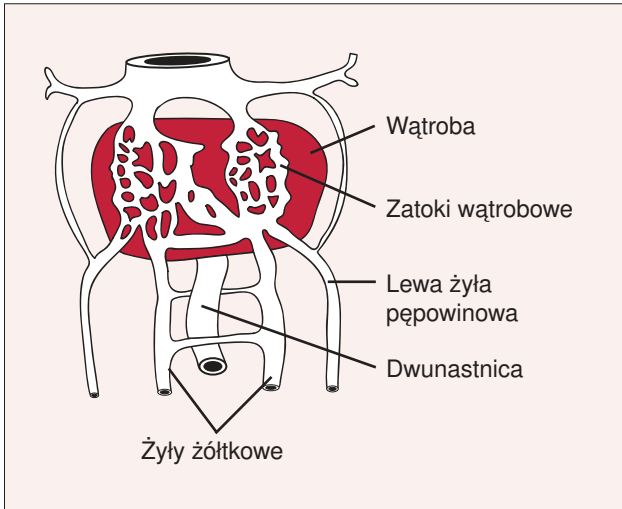
Rycina 9. Schemat zanikania żył zasadniczych i podzasadniczych. Na podstawie: Bartel H. Embriologia. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL (dzięki uprzejmości prof. H. Bartla i za zgodą wydawnictwa)



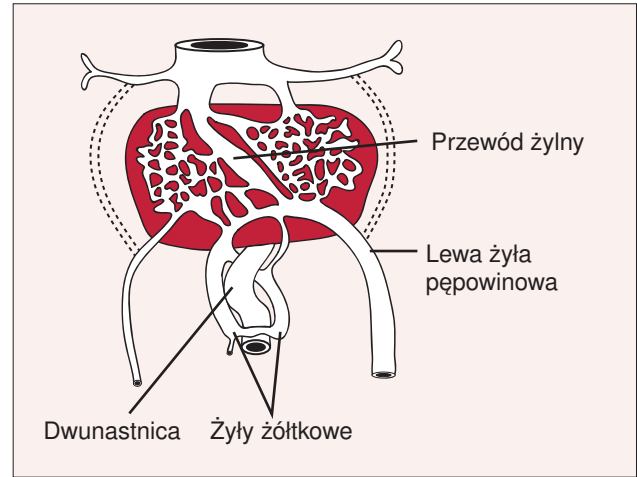
Rycina 8. Schemat zanikania żył zasadniczych i żółtkowych. Na podstawie: Bartel H. Embriologia. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL (dzięki uprzejmości prof. H. Bartla i za zgodą wydawnictwa)



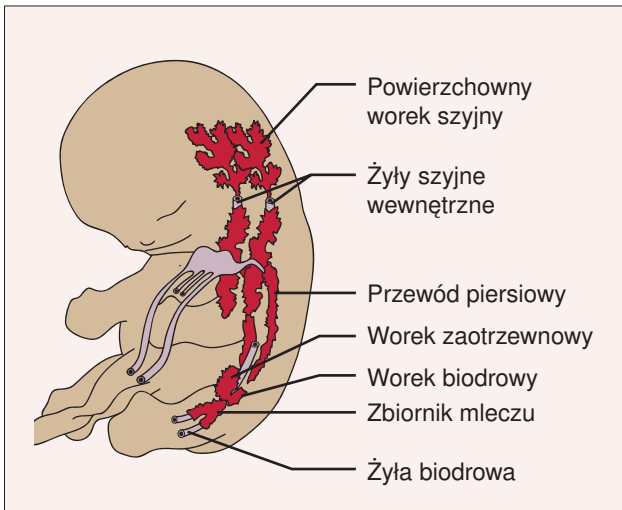
Rycina 10. Schemat przetrwania żyły nieparzystej. Na podstawie: Bartel H. Embriologia. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL (dzięki uprzejmości prof. H. Bartla i za zgodą wydawnictwa)



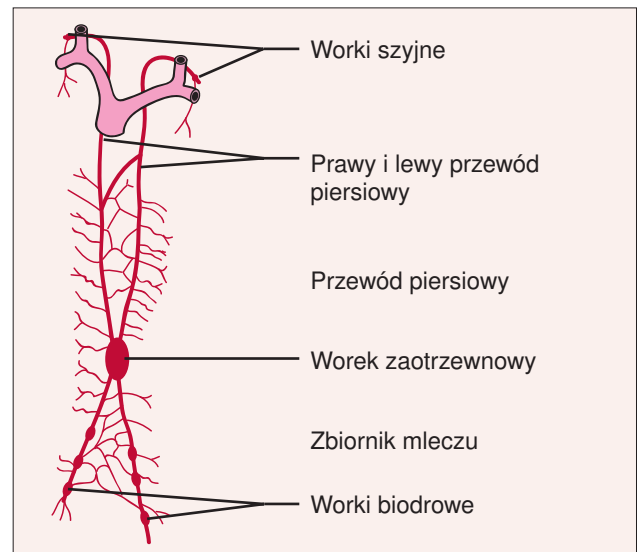
Rycina 11. Schemat symetrycznego unaczynienia wątroby



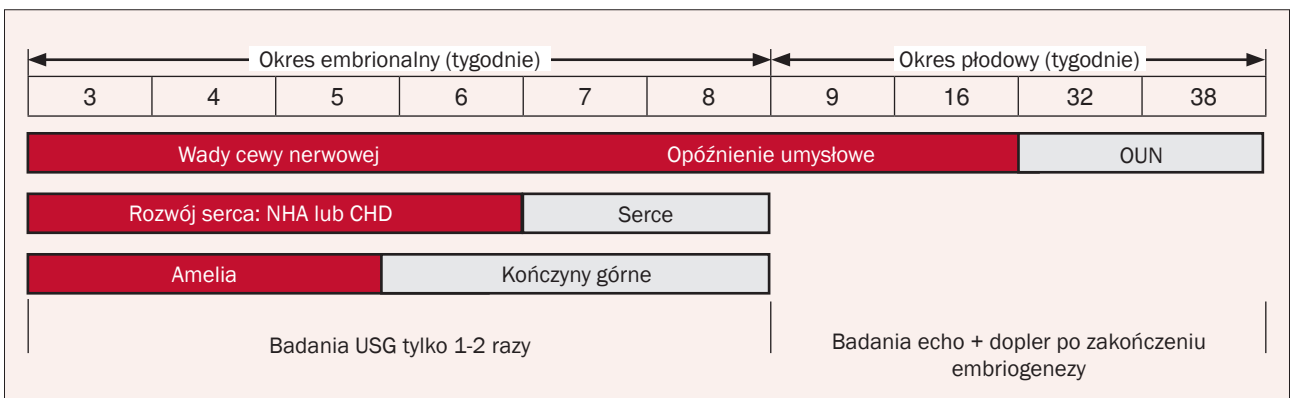
Rycina 12. Schemat zanikania prawej żyły wątrobowej



Rycina 13. Schemat tworzenia się układu chłonnego. Na podstawie: Bartel H. Embriologia. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL (dzięki uprzejmości prof. H. Bartla i za zgodą wydawnictwa)



Rycina 14. Zasadnicze elementy układu chłonnego. Na podstawie: Bartel H. Embriologia. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL (dzięki uprzejmości prof. H. Bartla i za zgodą wydawnictwa)



Rycina 15. Podział na okres embrionalny i płodowy. OUN – ośrodkowy układ nerwowy; rozwój serca prawidłowego (NHA) lub wady serca (CHD)

informacje na temat najwcześniejszego rozwoju zarodka są ekstrapolowane z badań eksperymentalnych. Najważniejsze etapy rozwoju serca wymieniono w tabeli 1.

Za pomocą prenatalnej diagnostyki echokardiograficznej możliwe jest poznanie wielu anomalii powstających w okresie embrionalnym serca, które można uwidocznić w II i III trymestrze ciąży. Nie każda anomalia jest wadą serca.

W okresie zarodkowym cewa sercowa może rozwijać się prawidłowo, ale na skutek niecałkowitego zamknięcia się powłok zarodka serce może znaleźć się poza klatką piersiową. Tę oczywistą z pozoru anomalię niekiedy trudno dostrzec w badaniu obrazowym, jeżeli płód leży przodem do kręgosłupa ciężarnej, a tyłem do głowicy przyłożonej do powłok kobiety (ryc. 16-17). Ektopia serca może wystąpić zarówno przy prawidłowej, jak i nieprawidłowej budowie serca. Jest anomalią, z którą kardiologzy dziecięcy spotykają się sporadycznie, lecz kardiologzy prenatalni w Polsce mają z nią do czynienia kilka razy w roku (dane z www.orpkp.pl).

Jeżeli zamknięcie powłok w okresie embriogenezy nastąpiło prawidłowo w 12-13 tygodniu ciąży, wówczas można zobaczyć serce znajdujące się w obrębie klatki piersiowej (ryc. 18). Jeśli w okresie embriogenezy nastąpił zwrot cewy sercowej w prawo, w badaniu echokardiograficznym widzimy prawidłową oś serca i lewokardię. Jeśli zwrot cewy sercowej dokonał się niecałkowicie, dostrzeżemy nieprawidłową oś serca płodu (ryc. 19). Jeżeli zwrot cewy sercowej nastąpił w lewo, u płodu obserwujemy dekstrokardię. Oś serca oraz położenie żołądka pło-

Tabela 1. Najważniejsze etapy rozwoju serca

Wiek	Morfogeneza
15 dni	Powstawanie cewy sercowej
20 dni	Skręcanie się cewy sercowej wokół własnej osi
22 dni	Pierwsze skurcze cewy sercowej
28-35 dni	Podziały wewnętrzne struktur cewy sercowej
37-44	Zakończenie rozwoju serca zarodka
>44 dni	Rozrost miocytów
Niemowle 3-6 m-cy	Rozrost oraz przerost miocytów
Dorosły	Przerost miocytów

Tabela 2. Ocena położenia serca w klatce piersiowej płodu oraz trzewi płodu w diagnostyce prenatalnej, począwszy od 13-14 tygodnia ciąży

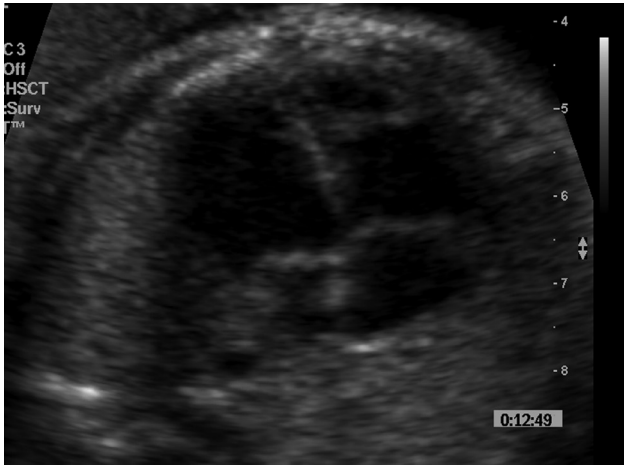
Serce płodu położone po stronie lewej (sinistrokardia)	Żołądek płodu położony po stronie lewej (situs solitus)
Serce płodu położone po stronie lewej (sinistrokardia)	Żołądek płodu po stronie prawej (situs inversus)
Serce płodu położone po stronie prawej (dekstrokardia)	Żołądek płodu położony po stronie lewej (situs solitus)
Serce płodu położone po stronie prawej (dekstrokardia)	Żołądek płodu po stronie prawej (situs inversus)



Rycina 16. Badanie USG w technice 3D (opcja skeletal) w 18 tygodniu ciąży. Ułożenie płodu (przodem do kręgosłupa ciężarnej, tyłem do głowicy) utrudnia rozpoznanie ektopii serca



Rycina 17. Badanie USG w technice 3D (opcja powierzchnia tkanek płodu) ukazuje serce znajdujące się poza obrębem klatki piersiowej (ten sam płód co na ryc. 16, leżący przodem do głowicy przyłożonej do powłok ciężarnej)



Rycina 18. Płód w 13,6 tygodniu ciąży, położenie serca w obrębie klatki piersiowej. Pomiar średnicy serca płodu – 10 mm



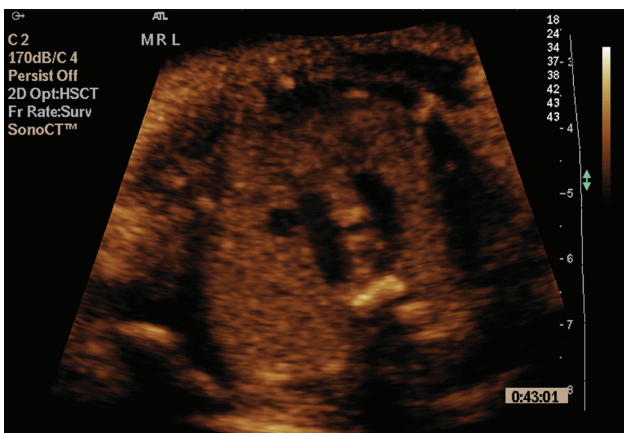
Rycina 19. Czterojamowe serce płodu w 35 tygodniu ciąży z nieprawidłową osią serca: kąt pomiędzy linią dzielącą klatkę piersiową na dwie połowy a osią serca przechodzącą przez przegrodę międzykomorową i międzyprzedsionkową ok. 17° (prawidłowo ok. 35°). Obraz typowy dla mezokardii



Rycina 20. Obraz twarzy płodu w III trymestrze, badanie w prezentacji 3D (opcja powierzchniowa)



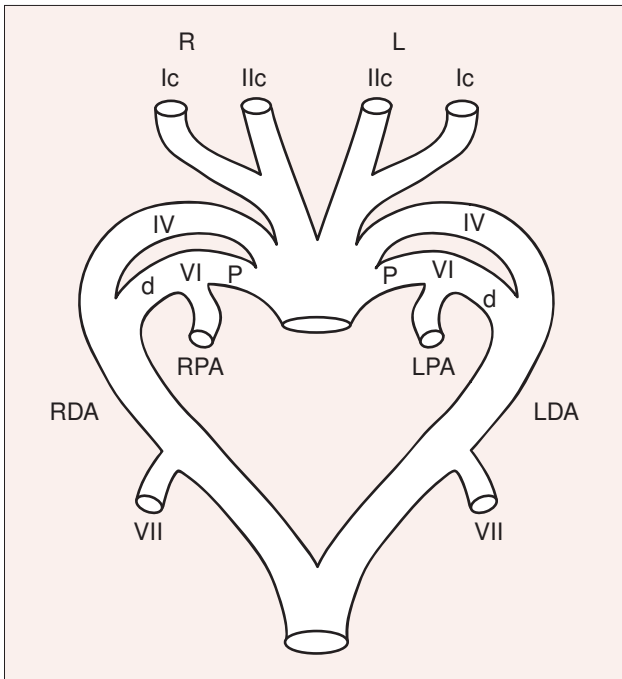
Rycina 21. Prawidłowy obraz trzech naczyń w śródpiersiu płodu: najszersza po stronie lewej tętnica płucna, w środku aorta, po stronie prawej żyła główna górna



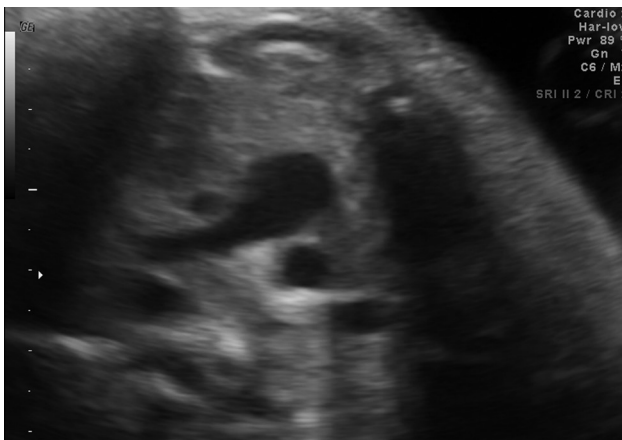
Rycina 22. Prawostronny łuk aorty u płodu: tętnica płucna i aorta obejmujące tchawicę

du ocenia się, począwszy od I trymestru ciąży (tab. 2), znacznie wcześniej niż można dobrze zobrazować twarzoczaszkę płodu w prezentacji 3D (ryc. 20).

Po zakończonej embriogenezie można także w okresie prenatalnym stwierdzić lewo- lub prawostronny łuk aorty. Tego rodzaju szczegóły są dostrzegalne zwłaszcza u starszych płodów w badaniu echokardiograficznym w drugiej połowie ciąży. W przypadku lewostronnego łuku aorty w śródpiersiu płodu widoczne są trzy naczynia (tętnica płucna, aorta oraz żyła główna górna) leżące obok siebie w jednej linii (ryc. 21). W przypadku prawostronnego łuku aorty tętnica płucna i aorta obejmują tchawicę z obydwu stron



Rycina 23. Podwójny łuk aorty. LDA, RDA – lewy/prawy przewód tętniczy; LPA, RPA – lewa/prawa tętnica płucna; LCCA, RCCA – lewa/prawa tętnica szyjna wspólna; LDCA/RDCA – lewa/prawa tętnica wieńcowa zstępująca; LPDA/RPDA – lewa/prawa tętnica płucna zstępująca. Na podstawie: emedicine.medscape.com/article/899609



Rycina 25. W śródpiersiu płodu w jednej linii cztery naczynia: obraz symetrycznych przetwartych obydwu żył głównych górnych towarzyszących tętnicy płucnej i aortie

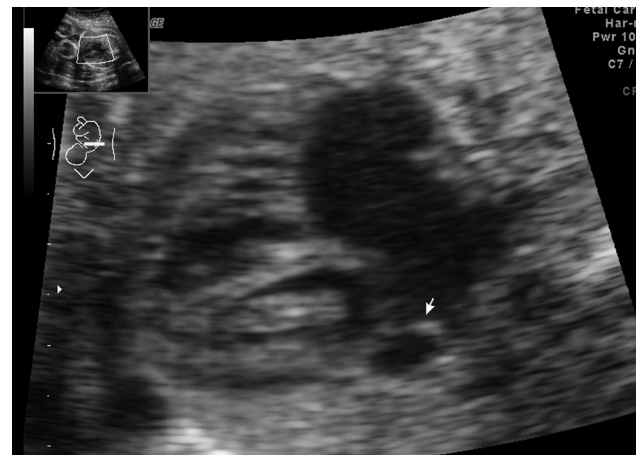
(ryc. 22). Ta anomalia stanowi jedną z postaci pierścienia naczyniowego; inną jest przetwarty podwójny obustronny łuk aorty (ryc. 23).

Stosunkowo często u płodu widoczne są anomalie sływu żył systemowych. Najczęściej w okresie embriogenezy zanika lewa żyła główna górna i pozostaje prawa żyła główna górna, ale może być także odwrotnie, tzn. pozostaje lewa żyła główna górna, a brak jest prawej (ryc. 24). Jeszcze częściej u płodu można spotkać obydwie przetwarte żyły główne górne (jako pozostałość lewej przedniej żyły zasadniczej i wspólnej żyły zasadniczej) manifestujące się obecnością w śródpiersiu płodu czterech naczyń (ryc. 25), a w obrazie czterech jam serca płodu można uwidocznic poszerzoną zatokę wieńcową jako następstwo uchodzenia do niej lewostronnej żyły głównej górnej (ryc. 26).

Inną anomalią sływu systemowego powstałą w okresie embriogenezy, a widoczną najczęściej w drugiej połowie ciąży jest przetwarty żyła nieparzysta biegnąca równolegle do aorty



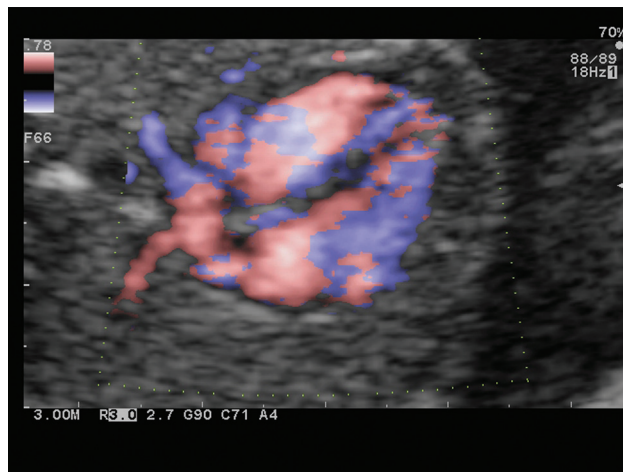
Rycina 24. Trzy naczynia w śródpiersiu płodu, ale w nieprawidłowej konfiguracji: środkowe naczynie to tętnica płucna, ale po stronie lewej obecna lewa żyła główna górna, po stronie prawej aorta. U tego płodu brak jest prawej żyły głównej górnej (przebieg okresu ciąży, porodu oraz okresu noworodkowego bez zmian w badaniu klinicznym; noworodek został wypisany jako zdrowy)



Rycina 26. W obrazie czterech jam serca widoczna przy ścianie lewego przedsionka poszerzona zatoka wieńcowa, do której uchodzi przetwarty żyła główna lewa



Rycina 27. Równoległy przebieg aorty piersiowej i brzusznej oraz żyły nieparzystej u płodu (przebieg ciąży, porodu i okresu noworodkowego bez zmian w badaniu klinicznym; noworodek został wypisany jako zdrowy)



Rycina 28. Spływ żył płucnych do lewego przedsionka płodu uwidoczniony w technice power angio

brzusznej i wpadająca od góry do żyły głównej górnej (ryc. 27). Dawniej anomalię tę uznawano w badaniach anatomopatologicznych za typową cechę izomeryzmu lewostronnego, a dzisiaj dzięki badaniom przyżyciowym wiadomo, iż może to być anomalia izolowana u pacjentów niewymagających leczenia kardiologicznego.

U zdrowego płodu można także prześledzić w drugiej połowie ciąży spływ żył płucnych do lewego przedsionka (ryc. 28). Uwidocznienie czterech żył płucnych jest trudne technicznie i nie zawsze możliwe, ale standardem w badaniu serca płodu w ośrodku kardiologii prenatalnej jest uwidocznienie dwóch spośród czterech żył płucnych. W pierwszej połowie ciąży, przy aktualnej technice sonograficznej, jest to jeszcze niewykonalne.

WADY SERCA ZARODKA I PŁODU – INFORMACJE OGÓLNE

Większość wad serca jest następstwem działania czynników uszkodzających we wczesnej ciąży, między 4 a 8 tygodniem wieku ciążowego, ale o ich powstaniu dowiadujemy się zwykle kilka lub kilkanaście tygodni później (w przypadku zastosowania echokardiografii prenatalnej) lub dopiero po urodzeniu (jeśli nie wykonano badań prenatalnych).

Wady serca i naczyń krwionośnych stanowią ok. 25% wszystkich wad i są najczęstszą grupą anomalii występujących u człowieka. Częstość ich występowania wynosi 100:1000 u płodów martwo urodzonych, a w populacji żywo urodzonych noworodków 10:1000.

Upowszechnienie prenatalnych badań echokardiograficznych powoduje, że statystyki dotyczące problemów kardiologicznych populacji płodów w drugiej połowie ciąży wkrótce ulegną zmianie. Dotychczasowe badania nie obejmowały m.in. płodów po zapłodnieniu in vitro w ciążach jedno- czy wielopłodowych.

Prenatalne badania echokardiograficzne wykonuje się obecnie począwszy od 13 tygodnia ciąży, a więc kilka tygodni po zakończonym okresie embriogenezy.

Większość wad serca płodu ma przebieg stacjonarny, tzn. morfologia wady serca w 13-14 tygodniu ciąży pozostaje podobna w 20 i 38 tygodniu, część wad serca ulega progresji w okresie prenatalnym.

Rozwój serca i układu krążenia płodu podlega zarówno procesom genetycznym, jak i środowiskowym. Niektóre czynniki w okresie sercowo-naczyniowej embriogenezy mogą być przyczyną wad serca. Inne w okresie życia płodowego, jak czynniki infekcyjne czy toksyczne, mogą zaburzyć wewnątrzsercowy przepływ krwi i spowodować uszkodzenie mięśnia serca lub jego zastawek. Największe malformacje serca we wczesnej ciąży doprowadzają do jej obumarcia w I trymestrze, a tylko część malformacji można obserwować w późniejszym okresie życia płodowego lub po urodzeniu.

Ocenia się, że czynniki genetyczne są odpowiedzialne jedynie za ok. 8% wad wrodzonych serca. W genetycznie uwarunkowanych zespołach: Downa, DiGeorge'a, Goldenhara wadom

serca towarzyszą liczne anomalie okolicy głowy i szyi. Jest to związane z udziałem komórek grzebieni nerwowych w rozwoju niektórych części serca.

Poznano niektóre mutacje genowe odpowiedzialne za powstawanie wad (np. mutacja genu *NKX2.5* w chromosomie 5q35 jest odpowiedzialna za powstanie tetralogii Fallota, a mutacja genu *TBX5* prowadzi do wystąpienia zespołu Holt-Orama).

Niektóre choroby ciężarnej, jak cukrzyca insulinozależna, mogą prowadzić do wad serca u jej potomstwa, a zasadniczą przyczyną jest hiperglikemia w okresie rozwoju embrionalnego serca.

Jeżeli cewa sercowa zagina się w lewo zamiast w prawo, serce wraz z dużymi naczyniami zlokalizowane zostaje po stronie prawej. Wada może dotyczyć samego serca lub może jej towarzyszyć odwrotne ułożenie trzewi. Położenie trzewi (prawidłowe lub nieprawidłowe) kardiologzy prenatalni rozpoznają, poczynawszy od 13 tygodnia ciąży, porównując położenie wypełnionego żołądka płodu i koniuszka serca (tab. 2).

Zaburzenia rozwoju przegrody międzyprzedsionkowej i międzykomorowej są przyczyną różnego rodzaju ubytków i przetrwania połączeń między przedsionkami lub komorami. Zakłócenia rozwoju przegrody pierwotnego wspólnego pnia tętniczego prowadzą do przetrwania jednego, wspólnego pnia tętniczego, przełożenia dużych pni tętniczych oraz okienka aortalno-płucnego. Następstwem nieprawidłowego rozwoju górnych pni tętniczych są różne postaci zwężenia aorty (np. koarktaacja aorty), zwężenia pnia lub rozgałęzień tętnicy płucnej, zmiany pozycji łuku aorty, pierścienie naczyniowe.

Jeśli dalsza część aorty grzbietowej prawej nie zaniknie, wówczas pozostaną dwa łuki z aorty wstępującej. Dookoła tchawicy i przelęku pozostanie pierścień naczyniowy składający się z prawego i lewego łuku aorty. Podwójny łuk aorty jest wynikiem przetrwania czwartej pary łuków i obydwu aort grzbietowych. Obydwa łuki mogą pozostać symetryczne lub staną się asymetryczne. W 75% w podwójnym łuku aorty dominuje łuk prawostronny, a w 25% łuk lewostronny. Po ominięciu tchawicy i przelęku obydwie łuki łączą się w aortę zstępującą.

W życiu pourodzeniowym jedna z dwóch części podwójnego łuku aorty może ulec regresji i stać się pasmem łącznotkankowym. Anomalie te często współlistnieją z innymi wadami serca (ubytek w przegrodzie międzykomorowej, tetralogia Fallota, atrezja zatoki płucnej). Mogą im również towarzyszyć inne pozasercowe anomalie rozwojowe: podniebienia, kręgow, tchawicy, kończyn, nerek (zespół VATER: V – vertebrae, A – anus, T – trachea, E – esophagus, R – renal), albo zespół DiGeorge'a lub koloboma, atrezja nozdrzy tylnych, wady układu moczowo-płciowego (CHARGE: C – coloboma or central nervous system; H – heart defects; A – choanal atresia; R – retardation of growth and development; G – genitourinary defects; E – ear anomalies), aberracje chromosomalne. Stwierdzenie jednej anomalii u płodu nakazuje poszukiwanie kolejnych.

Warto podkreślić, że istnieją izolowane postaci zarówno podwójnego łuku aorty, jak i prawostronnego łuku aorty, które można dostrzec w czasie specjalistycznego badania echokardiograficznego, zwłaszcza w połowie ciąży. Są one znacznie trudniejsze do uwidocznienia przed porodem lub u noworodka i długo mogą przebiegać bezobjawowo. Niekiedy pierwsze objawy mogą mieć kliniczną manifestację dopiero po 1 r.ż., kiedy występują zaburzenia połykania lub stridor.

Zakłócenia w rozwoju żył płucnych są przyczyną np. całkowitego lub częściowego nieprawidłowego spływu żył płucnych.

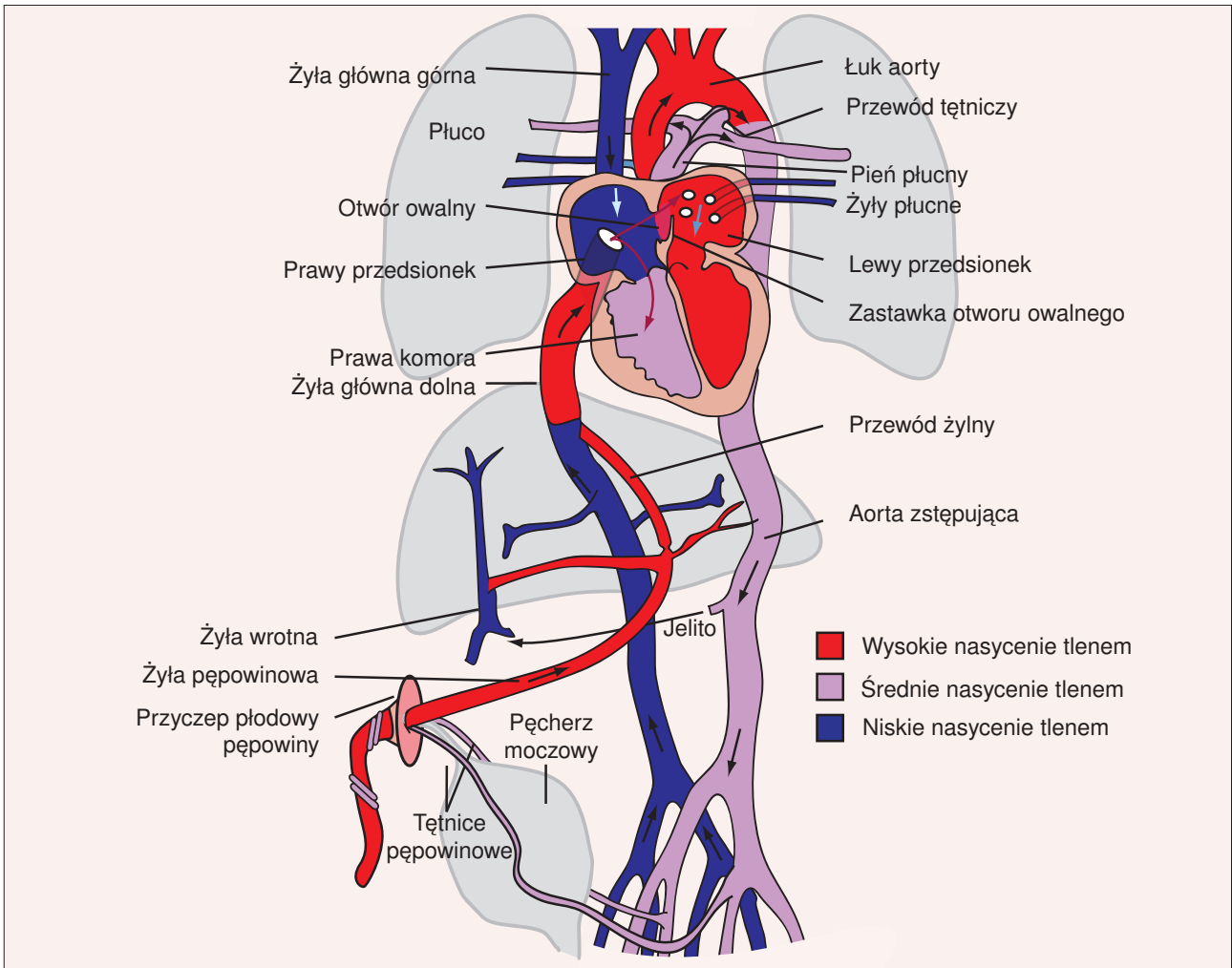
Niektóre mniejsze anomalie wrodzone powstałe w okresie embriogenezy mogą nie ujawnić się w okresie płodowym czy noworodkowym, a dają o sobie znać dopiero w późniejszym okresie, w wieku kilku lub kilkunastu lat.

Przyczyny większości wad serca, zwłaszcza izolowanych, pozostają nieznane.

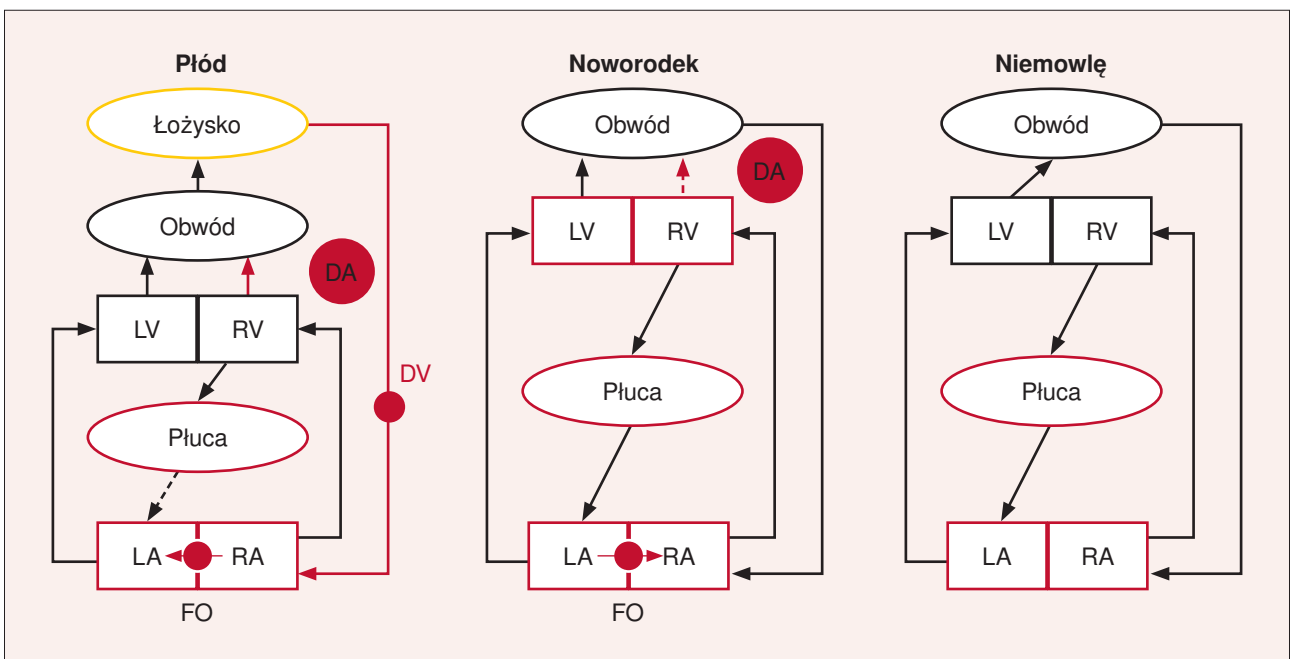
FIZJOLOGIA UKŁADU KRĄŻENIA PŁODU

Krążenie płodowe w sposób istotny różni się od krążenia noworodkowego. U płodu istotną rolę w krążeniu odgrywa zarówno łożysko z pępowiną, jak i obecność kilku naturalnych połączeń, które zwykle zamykają się samoistnie po porodzie (ryc. 29). Układ połączeń naczyniowych u płodu jest znacznie bardziej złożony niż u noworodka i niemowlęcia (ryc. 30).

Utlonowanie krwi płodowej zachodzi w obrębie łożyska, skąd krew transportowana jest pojedynczym naczyniem żylnym (po zakończeniu okresu embriogenezy), żyłą pępowi-



Rycina 29. Schemat krążenia u płodu



Rycina 30. Schemat porównawczy krążenia płodu, noworodka i niemowlęcia pokazujący obecność trzech połączeń (shuntów) u płodu (DA, DV, FO z przeciekiem prawo-lewym), dwóch shuntów u noworodka (DA i FO, ale z przeciekiem lewo-prawym) przy powiększającej się objętości płuc noworodka oraz brak shuntów u niemowlęcia. DA – przewód tętniczy; DV – przewód żylny; FO – otwór owalny; LA – lewy przedsionek; LV – lewa komora; RA – prawy przedsionek; RV – prawa komora