

Ubytek przegrody międzykomorowej

Lesław Szydłowski, Joanna Krzystolik-Ładzińska

Katedra i Klinika Kardiologii Dziecięcej
Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach

Adres do korespondencji:

dr hab. n. med. Lesław Szydłowski
Katedra i Klinika Kardiologii Dziecięcej
Śląskiego Uniwersytetu Medycznego
Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka
ul. Medyków 16, 40-752 Katowice
e-mail: szydlowskil@interia.pl

Kardiologia po Dyplomie 2010; 9 (4): 45-51

Ubytek przegrody międzykomorowej (ventricular septal defect, VSD) jest najczęstszą wadą wrodzoną serca u dzieci, stanowi około 13-29% wszystkich wad. Może występować jako wada izolowana lub współistnieć z innymi nieprawidłowościami, takimi jak: przetrwały przewód tętniczy (PDA), ubytek przegrody międzyprzedsionkowej (ASD), koarktacja aorty (CoAo), zwężenie tętnicy płucnej (PS) czy przełożenie wielkich pni tętniczych (TGA). VSD stanowi również integralną część niektórych złożonych wad serca, takich jak: kanał przedsionkowo-komorowy (CAVC), zespół Fallota (TOF), dwuujściowa prawa komora (DORV) czy wspólny pień tętniczy (TAC).

Istnieje kilka klasyfikacji ubytków międzykomorowych w zależności od ich lokalizacji. Często stosowany jest podział ubytków wg Soto, który wyróżnia w przegrodzie międzykomorowej część napływową, odpływową, beleczkową oraz błoniastą. W zależności od lokalizacji wyróżnia się więc ubytki okołobłoniaste, mięśniowe, napływowe oraz te występujące w odpływowej części przegrody międzykomorowej. Jeżeli są zlokalizowane bezpośrednio pod zastawką aorty i tętnicy płucnej, wówczas noszą nazwę ubytków podtętnicznych (double committed).

Ubytki okołobłoniaste

Ubytki okołobłoniaste zwykle nie są duże i są zlokalizowane pod zastawką aorty, chociaż u dzieci mogą czasami obejmować także inne części przegrody (ryc. 1).

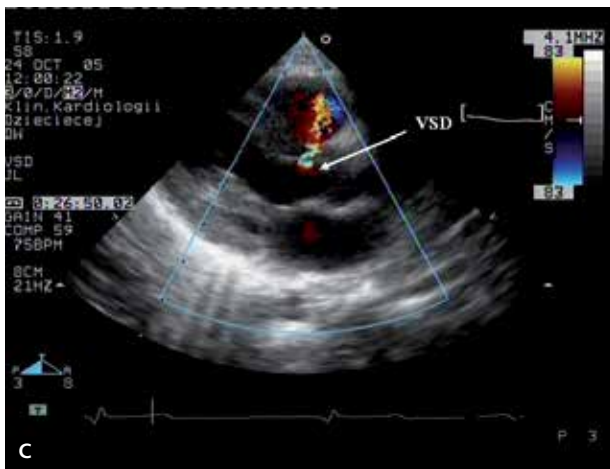
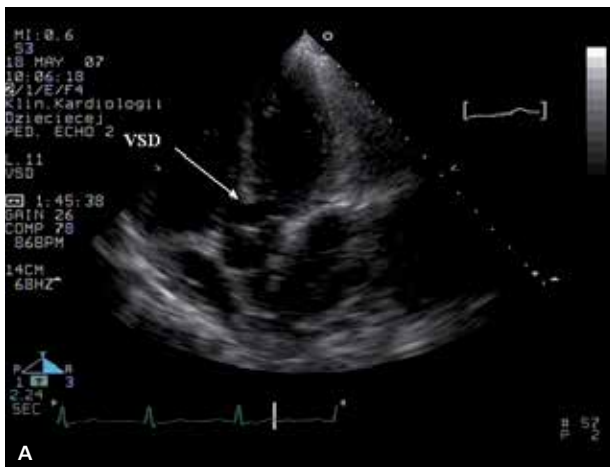
Ubytki mięśniowe

Ubytki mięśniowe mogą być zlokalizowane przykoniuszkowo lub w części środkowej przegrody. Występują pojedynczo (rzadziej) lub jest ich kilka (częściej). Zwykle widoczny jest jeden duży i kilka mniejszych ubytków. Po-

niżej przedstawiono przykłady VSD mięśniowych różnej wielkości i w różnych lokalizacjach (ryc. 2).

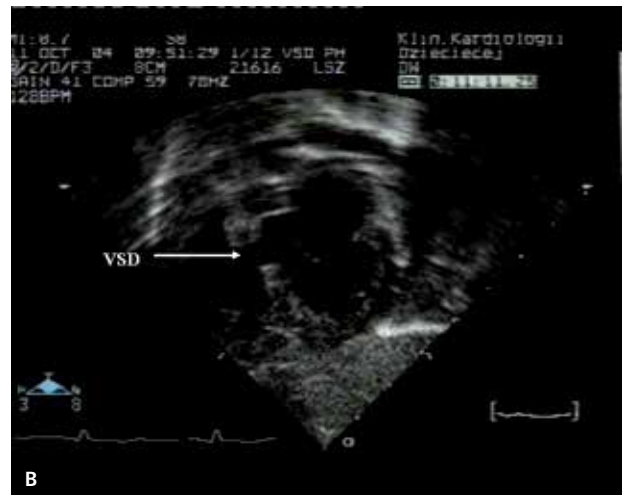
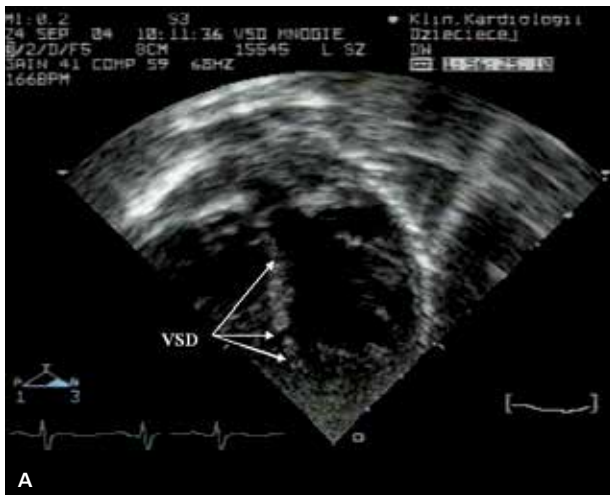
Rozległe ubytki w części mięśniowej mogą szybko prowadzić do rozwoju nadciśnienia płucnego. Wówczas w kolorowym doplerze widoczny jest bardzo charakterystyczny krótki strumień przepływającej krwi lub w ogóle nie stwierdza się przepływu, wyrazem czego jest taki sam kolor po lewej i prawej stronie komory (ryc. 3).

Naturalny przebieg wady (czyli następstwa wady, gdy jest ona nieleczona) zależy od wielkości ubytku i przecieku krwi przez ubytek, niezależnie od jego lokalizacji. Należy pamiętać, że u noworodków i małych niemowląt przeciek krwi przez duży ubytek może być początkowo niewielki, co jest związane ze zwiększonym ciśnieniem w łożysku płucnym. Spadek ciśnienia płucnego w pierwszych 6 tygodniach życia dziecka skutkuje wzrostem przecieku lewo-prawego i w niektórych przypadkach pojawieniem się objawów niewydolności krążenia. Nieleczony hemodynamicznie istotny VSD prowadzi do powiększenia lewego przedsionka i lewej komory, zwiększenia przepływu krwi przez zastawkę dwudzielną, a w rezultacie do rozwoju nadciśnienia płucnego. Stwierdzany w badaniu echokardiograficznym lewo-prawy przepływ krwi przez ubytek manifestuje się jako holosystoliczny szmer słyszalny przy lewym brzegu mostka. Wzrost ciśnienia w prawej komorze i w tętnicy płucnej powoduje stopniowe wyrównywanie się ciśnienia między komorami prawą i lewą. Po wyrównaniu ciśnień szmer nad sercem przestaje być słyszalny, a w badaniu echokardiograficznym – mimo obecności ubytku – nie rejestruje się przecieku pomiędzy komorami. W dalszym etapie ciśnienie w komorze prawej zaczyna przewyższać ciśnienie w komorze lewej, dochodzi do odwrócenia przecieku, co u pacjentów manifestuje się pojawieniem sinicy ośrodkowej (zespół Eisenmengera) – w takiej sytuacji zwykle korekta wady jest już niemożliwa. W przypadku małych, hemodynamicznie nieistotnych przecieków przebieg wady jest zupełnie inny, ponieważ około 20-40% małych

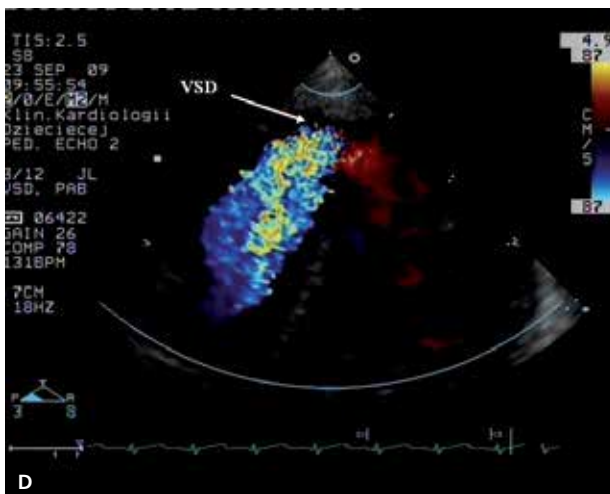


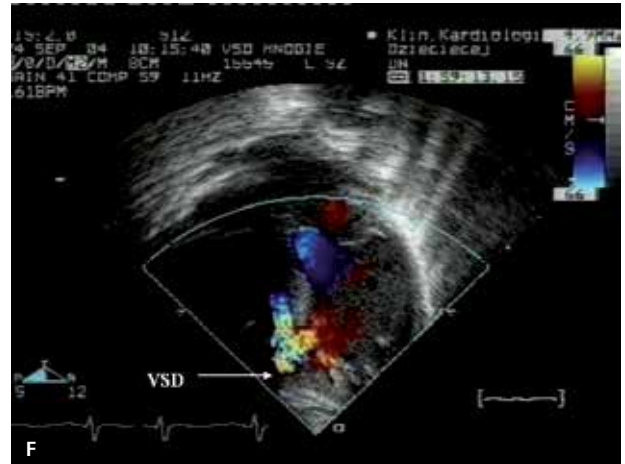
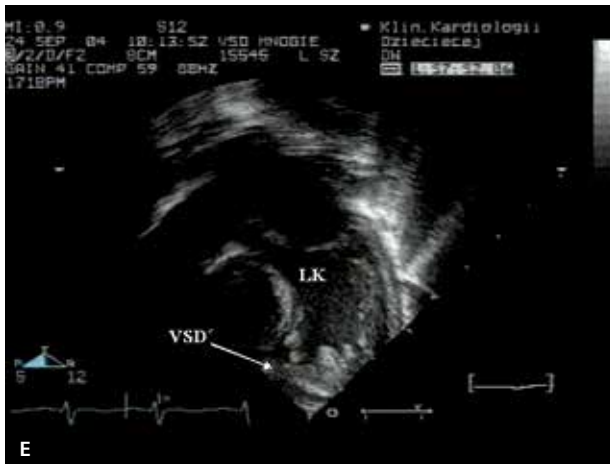
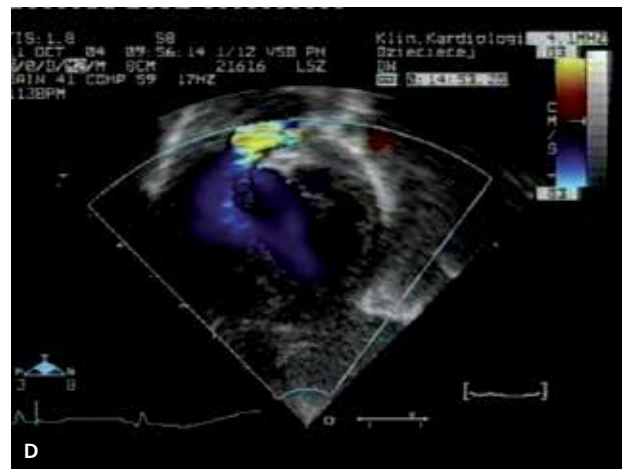
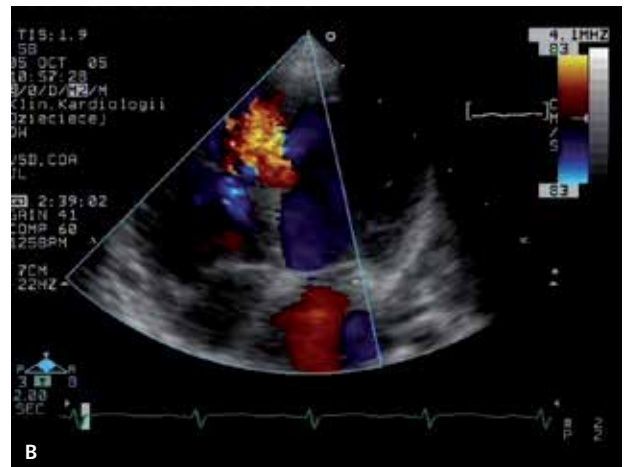
RYCINA 1

A. Projekcja koniuszkowa czterojamowa: duży (około 5 mm) okołołbniasty VSD tuż pod zastawką aorty. B. Projekcja koniuszkowa czterojamowa: mały (około 2 mm) VSD okołołbniasty. W kolorowym doplerze niewielki przeciek lewo-prawy. C. Projekcja przymostkowa, os długa lewej komory. Widoczny średniej wielkości (3-4 mm) VSD z przeciekiem lewo-prawym. Ta projekcja jest najlepsza (najdokładniejsza) do oceny gradientu ciśnień między lewą a prawą komorą, ponieważ strumień krwi jest równoległy do wiązki fal ultradźwiękowych. D. VSD o wielkości podobnej jak na rycinie C, ale przemykany tkanką zastawki trójdzielnej (nieślusownie nazywanej tętniakami) (strzałka). E. Projekcja koniuszkowa trójjamowa: duży okołołbniasty VSD z systemowym ciśnieniem w prawej komorze. Zwraca uwagę pośrodkowe położenie przegrody międzykomorowej oraz brak przecieku pomiędzy komorami w kolorowym doplerze. F. Projekcja koniuszkowa trójjamowa: bardzo wysoko zlokalizowany VSD w części okołołbniastej przegrody międzykomorowej. Te ubytki są bardzo niebezpieczne, ponieważ czasami wciągają zastawkę aorty, co skutkuje wtórną niedomykalnością.



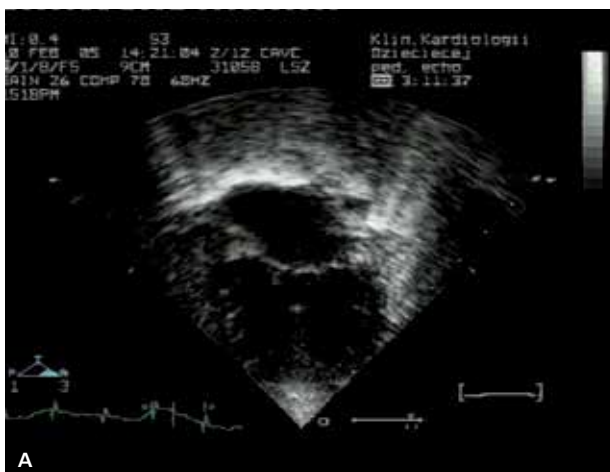
RYCINA 2
A. Projekcja koniuszkowa trójjamowa: kilka VSD mięśniowych w dolnej, przykoniuszkowej części przegrody (najlepiej widoczny jeden wielkości około 3 mm, pozostałe widoczne jedynie w kolorowym doplerze). **B.** Rozległy pojedynczy ubytek w środkowej części mięśniowej przegrody międzykomorowej. **C.** Projekcja koniuszkowa czterojamowa. Duży przykoniuszkowy ubytek międzykomorowy. **D.** Ten sam VSD co na rycinie C w kolorowym doplerze – widoczny znaczny i istotny objętościowo przeciek lewo-prawy.





RYCINA 3

A. Projektcja koniuszkowa czterojamowa: pojedynczy mięśniowy VSD w części środkowej. Wyliczony gradient przez VSD około 60 mm Hg (około 1/2 wartości ciśnienia systemowego). Przegroda międzykomorowa wpukła się do prawej komory. **B.** Ten sam pacjent – w kolorowym doplerze widoczny jest przeciek lewo-prawy, ale zwraca uwagę, że fala przecieku objętościowo nie jest duża, co stanowi pośredni i orientacyjny objaw narastającego nadciśnienia płucnego. **C.** Projektcja z dołka podsercowego: duży mięśniowy VSD z nadciśnieniem płucnym. Przegroda międzykomorowa w ułożeniu pionowym. **D.** Ten sam pacjent co na rycinie C: w kolorowym doplerze brak przecieku pomiędzy komorami, co sugeruje, że ciśnienie w prawej komorze jest równe ciśnieniu systemowemu. **E.** Projektcja koniuszkowa pięciojamowa: kilka VSD mięśniowych z dużym przeciekiem i nadciśnieniem płucnym. Zwraca uwagę przegroda międzykomorowa, która w czasie skurczu wpukła się do lewej komory. **F.** Kolorowy dopler tego samego pacjenta.



RYCINA 4

Projekcja podmostkowa. VSD typu kanału przedsionkowo-komorowego. **A.** Podczas skurczu serca widoczny bardzo duży ubytek w części napływowej przegrody. Dodatkowo obecny i widoczny jest wspólny przedsionek oraz pojedyncza wspólna zastawka przedsionkowo-komorowa. **B.** Ten sam pacjent: serce w rozkurczu.



VSD, szczególnie zlokalizowanych w mięśniowej części przegrody, może ulegać samoistnemu zamknięciu. Także ubytki okołobłoniaste podaortalne mogą ulegać zamknięciu przez okoliczne tkanki, co w badaniu echokardiograficznym widoczne jest jako dodatkowa struktura wpuklająca się do światła prawej komory serca i niesłusznie nazywana tętniakiem (ryc. 1D). Nazwa jest niewłaściwa, ponieważ twór nie spełnia żadnych kryteriów tętniaka, natomiast budzi nieuzasadniony niepokój pacjentów i ich rodziców. W części przypadków do samoistnego zamykania się ubytków dochodzi poprzez wciąganie płątka przegrodowego zastawki trójdzielnej lub zastawki aortalnej, czego wynikiem może być ich niedomykalność. Pojawienie się fali zwrotnej na zastawce aortalnej jest wskazaniem do zamknięcia nawet małych ubytków. Osobny problem stanowią tzw. mnogie VSD, zlokalizowane w mięśniowej przykoniuszkowej części przegrody międzykomorowej. Taka przegroda nazywana jest przegrodą typu sera szwajcarskiego (swiss cheese septum) i stanowi duże wyzwanie dla chirurga.

Echokardiografia jest metodą, która w sposób zadowalający umożliwia diagnostykę VSD, a także kwalifikację pacjentów do zabiegów kardiologicznych. W diagnostyce VSD główną rolę spełnia echokardiografia dwuwymiarowa (2D) oraz z wykorzystaniem doplera pulsacyjnego i kolorowym odwzorowaniem przepływu krwi (ta ostatnia opcja jest szczególnie ważna w diagnostyce małych, nieistotnych hemodynamicznie ubytków trudnych do uwidocznienia w obrazie 2D).

W echokardiograficznej diagnostyce VSD kolejno ocenia się:

- wielkość ubytku – ten sam ubytek w różnych projekcjach może mieć różny wymiar, więc należy dążyć do zobrazowania go we wszystkich dostępnych projekcjach w celu obiektywizacji jego wielkości, w praktyce jego wymiar odnosi się do średnicy aorty:

- ubytek duży to taki, którego wielkość jest porównywalna ze średnicą aorty,

- ubytek średni stanowi 1/3-2/3 średnicy aorty,
- ubytek mały jest mniejszy niż 1/3 średnicy aorty,
- lokalizację ubytku – ważne jest dokładne określenie części przegrody (okołobłoniasta, mięśniowa), w której zlokalizowany jest ubytek, istotne jest także określenie położenia ubytku względem otaczających struktur, np. zastawek (o czym wspomniano powyżej).

Ubytki typu kanału przedsionkowo-komorowego

Duże ubytki w części napływowej współistnieją zwykle ze wspólną zastawką przedsionkowo-komorową i określone są ubytkami typu kanału przedsionkowo-komorowego (CAVC) (ryc. 4).

Ubytki międzykomorowe typu malalignment

Ubytki współistniejące z dektopozycją aorty, czyli ubytki typu malalignment (zespół Fallota, dwuuściowa prawa komora) to takie, w których dochodzi do przesunięcia przegrody stożka w stosunku do przegrody mięśniowej (ryc. 5).

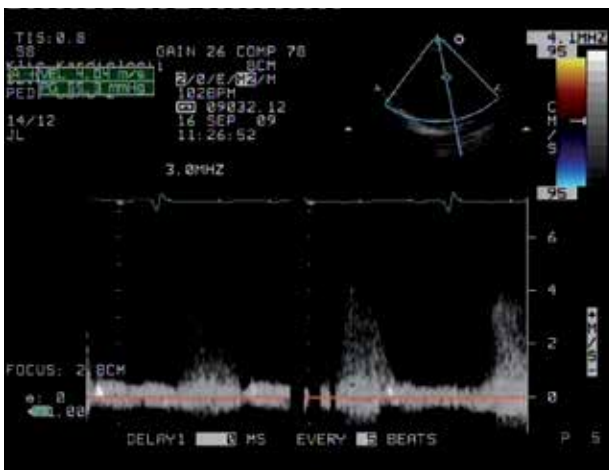
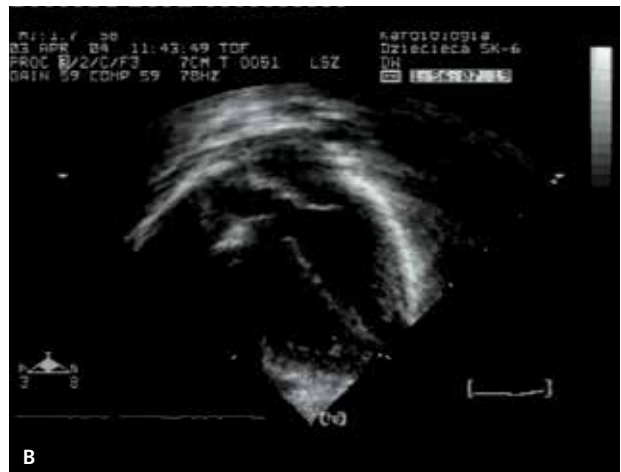
Ocena gradientu przepływu krwi między lewą a prawą komorą

Badanie echokardiograficzne pozwala w przybliżeniu ocenić gradienty ciśnień pomiędzy jamami serca, które liczone są na podstawie reguły Bernoulliego (ryc. 6). Dla echokardiografisty niezwykle ważne jest, aby głowica przetwornika ustawiona była we właściwym miejscu, tak aby strumień krwi był równoległy lub najbardziej zbliżony do kierunku fal ultradźwiękowych. Inne ułożenie przetwornika może być przyczyną poważnych pomyłek diagnostycznych.



RYCINA 5

A. Projekcja z dołka podsercowego, dziecko z zespołem Fallota: duży VSD typu malalignment. Aorta szeroka, położona ponad przegrodą międzykomorową. B. Projekcja koniuszkowa trójjamowa. Przemieszczenie aorty około 40% w stronę prawej komory. Stożek i linia przegrody międzykomorowej przesunięte w stosunku do siebie.



RYCINA 6

Badanie dopplerem ciągłym. Projekcja przymostkowa lewa, w której strumień przepływającej krwi jest niemal równoległy do fal ultradźwiękowych. Prędkość przepływu ok. 4,04 m/s, co daje gradient pomiędzy komorami około 65 mm Hg. Jest to bardzo ważna cecha pośrednia świadcząca o tym, że dziecko nie ma objawów nadciśnienia w prawej komorze.

Reguła Bernouliego pozwala ocenić:

- gradient przepływu krwi ($4 \times V^2$, przy czym V oznacza prędkość przepływu krwi między lewą a prawą komorą) – znajomość wielkości gradientu umożliwia orientacyjną ocenę ciśnienia w prawej komorze serca, przy znajomości ciśnienia krwi w komorze lewej,
- gradient fali zwrotnej zastawki trójdzielnej, co również umożliwia określenie przybliżonej wartości ciśnienia skurczowego w komorze prawej, zgodnie ze wzorem $RV_{sp} = 4 \times V^2 + RAP$, w którym RV_{sp} oznacza ciśnienie w komorze prawej, V – prędkość fali zwrotnej TV, a RAP

- ciśnienie w przedsionku prawym ok. 6-10 mm Hg,
- wielkość przecieku wewnątrzsercowego, czyli Qp/Qs (analogicznie jak w dla ASD),
- wielkość poszczególnych jam serca (szczególnie powiększenie lewej komory i lewego przedsionka).

Ocena wad towarzyszących

W każdym przypadku stwierdzenia VSD w badaniu echokardiograficznym należy także ocenić wady towarzyszące, jak również podjąć próbę oceny orientacyjnego ciśnienia w prawej komorze (i tętnicy płucnej), ponieważ są to elementy niezbędne do kwalifikacji pacjenta do zabiegu kardiochirurgicznego.

Podsumowanie

W ocenie VSD u dzieci w dwuwymiarowym badaniu echokardiograficznym najbardziej przydatne i wykorzystywane są następujące projekcje:

- koniuszkowa czterojamowa i pięcioletnia (dla lokalizacji ubytku i oceny zastawek),
- przymostkowa w osi długiej (dla lokalizacji ubytku, oceny gradientu przepływu przez ubytek, oceny ciągłości aortalno-mitralnej),
- podmostkowa (dla lokalizacji ubytku).

Większość istotnych hemodynamicznie VSD ($Qp/Qs > 1,5/1$) kwalifikowana jest dzisiaj do kardiochirurgicznego zamknięcia, podczas gdy alternatywne metody przezskórne są wykorzystywane do zamykania wrodzonych ubytków w części mięśniowej oraz nabytych ubytków pozawałowych. W niektórych ośrodkach podejmowane są także próby zamykania wybranych ubytków okołobłoniastych.

Piśmiennictwo

1. Soto B, Becker AE, Moulart AJ, et al.: Classification of ventricular septal defects. *Br Heart J* 1980, 43: 322-343.
2. Anderson RH, Wilcox BR: The surgical anatomy of ventricular septal defect. *J Cardiovasc Surg* 1992, 7: 17-34.
3. Moss AJ, Adams FH: Heart disease in infants, children and adolescents. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2008.
4. Podolec P, Tracz W, Hoffman P (red): Echokardiografia praktyczna tom III. Wyd. Medycyna Praktyczna, Kraków 2005.
5. Sondheimer HM, Rahimi- Alangi K: Current management of ventricular septal defects. *Cardiology in the Young* 2006, 16 (sup. 3): 131-135.
6. Kogon B, Butler H, Kirshbom P, et al.: Closure of symptomatic ventricular septal defects: how early is too early? *Pediatric Cardiology* 2008, 29 (1): 36-39.
7. Garne E: Atrial and ventricular septal defects – epidemiology and spontaneous closure. *Journal of Materna-Fetal and Neonatal Medicine* 2006, 19 (5): 271-276.
8. Kubicka K, Kawalec W (red): *Kardiologia Dziecięca*, Wyd. Lekarskie PZWL, Warszawa 2003.
9. Skalski J, Religa Z: *Kardiochirurgia dziecięca*. Wyd. Naukowe Śląsk, Katowice 2003.
10. Xunmin C, Shisen J, Jianbin G, et al.: Comparison of results and complications of surgical and Amplatzer device closure of perimembranous ventricular septal defects. *International Journal of Cardiology* 2007, 120 (1): 28-31.
11. Chessa M, Butera G, Negura D, et al.: Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects in adult: midterm results and complications. *International Journal of Cardiology* 2009, 133 (1): 70-73.
12. Gan C, An Q, Lin K, et al.: Percutaneous device closure of ventricular septal defects: six months results in 30 young children. *Annals of Thoracic Surgery* 2008, 86 (1): 142-146.
13. Hoffmann P, Kasprzak D: *Echokardiografia*. Via Medica, Gdańsk 2004.

Odpowiedź ze str. 53

Odpowiedź:

Odejście tętnicy wieńcowej od pnia płucnego jest jedną z najczęstszych wrodzonych nieprawidłowości łożyska wieńcowego (zespół White-Bland-Garlanda). Zazwyczaj tętnicą nieprawidłowo odchodzącą (jak w tym przypadku) jest pień lewej tętnicy wieńcowej (anomalous left main coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA), znacznie rzadziej obserwuje się nieprawidłowe odejście prawej tętnicy wieńcowej. W diagnostyce ultradźwiękowej wady istotne jest wykazanie odejścia lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego lub niezobrazowanie jej odejścia od aorty. W razie trudności w ocenie morfologicznej (lewa tętnica wieńcowa może znajdować się bardzo blisko lewej zatoki Valsalvy) warto posłużyć się obrazowaniem dopplerowskim. Rejestruje się wówczas wsteczny napływ wieńcowy w tętnicy płucnej, będący wyrazem połączenia z nią gałęzi przedniej zstępującej (ryc. 1) i gałęzi okalającej. Cechą charakterystyczną opisaną anomalią jest także skurczowo-rozkurczowy przepływ w przegrodzie międzykomorowej przez sieć krążenia obocznego (ryc. 2, 3). Shunt do lewej tętnicy wieńcowej zwiększa zwykle przepływ oraz ciśnienie krwi i prowadzi do dylatacji jej gałęzi (ryc. 4 – widoczna gałąź okalająca). W hemodynamice wady odgrywa rolę różnica

ciśnienie między aortą i odchodzącą od niej prawidłowo prawą tętnicą wieńcową a pniem płucnym. Warunki takie prowadzą do zespołu podkradania poprzez naczynia krążenia obocznego. Wada zatem kwalifikuje się do grupy wad z lewo-prawym przeciekiem. Pierwsze objawy kliniczne pojawiają się już w wieku niemowlęcym, ponieważ w wyniku fizjologicznego zmniejszenia oporu naczyń płucnych obniża się ciśnienie w tętnicy płucnej. Dochodzić może wtedy do ciężkiego niedokrwienia mięśnia sercowego lub zawału mięśnia sercowego. Tzw. typ dorosły wady przebiega bezobjawowo bądź skąpoobjawowo. U pacjentów, u których kolaterali jest mniej, stopień niedokrwienia miokardium i niedomykalności mitralnej jest większy. W przedstawionym przypadku duża liczba kolaterali zapewniła chorej przepływ utlenowanej krwi z prawej do lewej tętnicy wieńcowej i prawidłową perfuzję mięśnia sercowego. Upośledzenie kurczliwości było zatem nieznaczne, a stopień zwłóknienia mięśnia sercowego określany techniką rezonansu magnetycznego niewielki. Nie zarejestrowano wzrostu przepływu płucnego, który w warunkach niskooporowej przetoki między prawą i lewą tętnicą wieńcową i pniem płucnym może być istotnie zwiększony. Opisana sytuacja ma więc łagodny charakter i nie ma potrzeby wykonywania u chorej korekcji chirurgicznej.