

Leczenie operacyjne zespołu Blanda-White'a-Garlanda u noworodka z rozległym pozawałowym uszkodzeniem lewej komory. Czy korekcja jest bardziej korzystna od transplantacji serca?

Surgical treatment of Bland-White-Garland syndrome in a newborn with severe left ventricular dysfunction due to myocardial infarction. Is surgical correction more beneficial compared with heart transplantation?

Ireneusz Haponiuk¹, Jarosław Rycaj², Adam Grzybowski¹, Anna Obersztyn², Ewa Urbańska³, Jacek Białkowski², Marian Zembala¹ i Janusz H. Skalski¹

¹Klinika Kardiologii i Transplantologii, Oddział Kardiologii Dziecięcej Śląskiej Akademii Medycznej Śląskiego Centrum Chorób Serca w Zabrzu

²Klinika Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dziecięcej Śląskiej Akademii Medycznej Śląskiego Centrum Chorób Serca w Zabrzu

³Kliniczny Oddział Kardioanestezji Śląskiej Akademii Medycznej Śląskiego Centrum Chorób Serca w Zabrzu

Abstract

The Bland-White-Garland syndrome (BWG), anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, is a rare congenital defect causing significant diagnostic and therapeutic problems. The treatment of choice is surgical reconstruction of a physiological two-vessel coronary blood supply of the heart.

High risk of the surgical treatment is mostly related to previous myocardial infarction, its complications and myocardial dysfunction before the operation, and is a priori higher in the newborns and infants.

In our paper we present a case of successful treatment of a newborn with the BWG syndrome that was referred to our institution with a severe circulatory insufficiency with an initial diagnosis of dilative cardiomyopathy. The case presented is unique because of very early clinical manifestation of the coronary defect and immediate surgical treatment, that was undertaken with additional risk because of previous heart infarction and severe contractile dysfunction of the heart. The option of surgical high-risk therapy was finally successful and allowed the patient to avoid heart transplantation. (Folia Cardiol. 2004; 11: 687-696)

congenital heart defects, Bland-White-Garland syndrome, cardiomyopathy, heart transplantation, infant, pediatric cardiac surgery, Takeuchi procedure

Adres do korespondencji: Dr med. Ireneusz Haponiuk
Klinika Kardiologii i Transplantologii Śl. AM
Śląskie Centrum Chorób Serca
ul. Szpitalna 2, 41-800 Zabrze
Nadesłano: 28.07.2004 r. Przyjęto do druku: 6.08.2004 r.

Wstęp

Zespół Blanda-White'a-Garlanda (BWG), czyli nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (ALCAPA, *anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery*), jest rzadką wadą wrodzoną, która może powodować znaczne problemy diagnostyczne i terapeutyczne. Nazwę tę zwyczajowo przypisuje się wszelkim anomaliom odejścia tętnic wieńcowych od pnia płucnego, nie tylko lewej, lecz także (choć, co warto podkreślić — błędnie) prawej tętnicy wieńcowej (RCA, *right coronary artery*). Inne anomalie tętnic własnych serca dotyczą liczby odchodzących tętnic wieńcowych, miejsca ich odejścia, przebiegu, połączeń końcowych, przetok, a także zmian strukturalnych ich ściany, w tym zmian tętniakowatych.

W zespole BWG, którego śmiertelność w przebiegu naturalnym może sięgać 90% [1], za podstawę zaburzeń hemodynamicznych przyjmuje się niższe ciśnienie perfuzyjne w zakresie lewej tętnicy wieńcowej (LCA, *left coronary artery*) oraz zaopatrywanie krwią z układu żylnego, powodujące niedotlenienie mięśnia sercowego. Ostrą manifestacją kliniczną wady jest najczęściej zawał serca. W efekcie przewlekłego niedotlenienia dochodzi do zwłóknienia wsierdza, skrócenia włókien ścięgniastych, uszkodzenia mięśni brodawkowatych (także po dokonanych zawałach serca), których następstwem jest postępująca rozstrzeń lewej komory serca i niedomykalność zastawki mitralnej (MVI, *mitral valve insufficiency*). Pierwsze objawy choroby, pogorszenie stanu dziecka, a niejednokrotnie wręcz nagły zgon, następują najczęściej po 2–3 miesiącach życia. Przyjmuje się, że jest to wynik spadku fizjologicznie podwyższonego w okresie noworodkowym oporu płucnego w tym czasie, co wywołuje zmniejszenie przepływu w tętnicy wieńcowej, perfundowanej ponadto krwią o obniżonym wysyceniu tlenem [1–3].

Rozpoznanie wady jest niemal zawsze jednoznacznie wskazanym do leczenia operacyjnego, którego celem jest odtworzenie układu dwóch tętnic wieńcowych zasilanych z aorty [2, 4, 5]. Wyniki leczenia operacyjnego są na ogół dobre. Ryzyko powikłań, przede wszystkim zależne od następstw przebytego zawału serca, stanu mięśnia sercowego i szkód niedokrwienych wyrządzonych przez wadę przed operacją, jest *a priori* podwyższone u noworodków i małych niemowląt.

W niniejszej pracy przedstawiono raport z zakończonego sukcesem leczenia operacyjnego noworodka z zespołem BWG, którego przyjęto do ośrodka w stanie ciężkim, z rozpoznaniem wstępnym kardiomiopatii rozstrzeniowej. Prezentowana opcja

terapeutyczna okazała się leczeniem skutecznym, wbrew dość powszechnym przekonaniom, że jedynie transplantacja serca może uratować dziecko z ciężkim pozawałowym uszkodzeniem mięśnia lewej komory.

Opis przypadku

Dziewczynkę, z masą ciała w chwili przyjęcia równą 3600 g, przekazano do Kliniki Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dziecięcej Śląskiego Centrum Chorób Serca w Zabrze w trybie pilnym, z objawami jawnej niewydolności serca i z rozpoznaniem kardiomiopatii rozstrzeniowej. Był to noworodek z ciąży II, porodu II, rozwiązanego siłami natury w 39. tygodniu ciąży, z masą urodzeniową równą 3300 g i 7/8/9 punktami w skali Apgar. Planowo w 3. dobie życia dziewczynkę wypisano do domu. Od początku uwagę rodziców zwracała umiarkowana duszność, początkowo nasilająca się podczas karmienia, której towarzyszył niemiary oddech, wraz z napadami niepokoju i obniżonym łaknieniem. Wtedy też zaobserwowano pierwsze objawy, według autorów mogące *ex post* stanowić wczesną manifestację kliniczną wrodzonej wady serca. W 4 tygodniu życia wystąpił incydent nagłego niepokoju, ze zblednięciem powłok skórnych oraz odgięciowym ułożeniem ciała — był to objaw silnej reakcji bólowej. Dziecko przewieziono do szpitala rejonowego, gdzie na podstawie obrazu klinicznego oraz wyników badań diagnostycznych wstępnie rozpoznano niewydolność serca o podłożu kardiomiopatii rozstrzeniowej. Dziecko przekazano w trybie natychmiastowym do szpitala, w którym pracują autorzy niniejszej pracy, jako ośrodka referencyjnego w celu dalszej diagnostyki i optymalizacji leczenia.

W chwili przyjęcia stan ogólny dziewczynki był ciężki, dominowały objawy wskazujące na wstrząs kardiogeny. Zwracała uwagę bledłość, wzmożona potliwość oraz ochłodzenie powłok skórnych z szaroziemistym zabarwieniem okolicy kończyn i twarzy. Zaobserwowano znaczny wysiłek oddechowy oraz *tachypnoe* 80 oddechów/min. Na podstawie badania fizykalnego stwierdzono nadmierne tętnienie lewej komory (LV, *left ventricle*), szmer wyrzutowy nad sercem 2/6 według skali Levine'a oraz cwał protodiastoliczny. Tętno udowe było obecne, ale słabo wypełnione, wątroba powiększona, wyczuwalna ok. 3 cm poniżej prawego łuku żeberowego. Do leczenia włączono wlew dożylny dopaminy, początkowo w dawce 10 $\mu\text{g}/\text{kg}$ mc./min (następnie stopniowo zredukowano dawkę do 5 $\mu\text{g}/\text{kg}$ mc./min) oraz furosemid w dawce dobowej 2 mg/kg mc. dzięki czemu uzyskano stabilizację stanu ogólnego dziecka.

W elektrokardiogramie wykonanym przy przyjęciu wiodącym rytmem był rytm zatokowy miarowy o częstości ok. 190/min, z prawogramem i patologicznym załamkiem Q w odprowadzeniu I i aVL oraz niskimi woltażami załamka R w V4–V6, co wskazywało na cechy przebytego zawału przednio-bocznego (ryc. 1A). Dodatkowo zwracały uwagę dodatnie załamki T w V1–V4 i ujemne w V5 i V6 oraz wysokie załamki P (w II) — ok. 4 meV (P *congenitale*). W badaniu ultrasonokardiograficznym (UKG) wykonanym przy przyjęciu stwierdzono znaczne powiększenie LV i lewego przedsionka (LA, *left atrium*), uogólnioną hipokinezę LV oraz dyskinezę w zakresie przegrody międzyprzedsionkowej. Uwidoczniono fałę zwrotną przez zastawkę mitralną [MVI (+ + +)] wzdłuż tylnej ściany lewego przedsionka. Potwierdzono także prawidłowe aortalne odejście RCA, o średnicy naczynia ok. 3–4 mm, natomiast odejście LCA było trudne do oceny — zwracała uwagę mała średnica pnia, oceniana wstępnie na ok. 1 mm. Uwidoczniono nieprawidłowy napływ do tętnicy płucnej (PA, *pulmonary artery*), niemający związku z przetrwałym przewodem tętniczym (PDA, *persistens ductus arteriosus*) (ryc. 2A). Frakcja wyrzutowa lewej komory (LVEF, *left ventricular ejection fraction*) wynosiła ok. 14%, a frakcja skracania — 24% (ryc. 2B). W rentgenogramie sylwetka serca była powiększona w całości, wskaźnik sercowo-płucny wynosił 0,63. W badaniach biochemicznych zwracało uwagę podwyższone stężenie troponiny — 0,378 ng/ml (norma: do 0,1 ng/ml) oraz CRP — 2,17 mg/l (norma: do 0,5 mg/l).

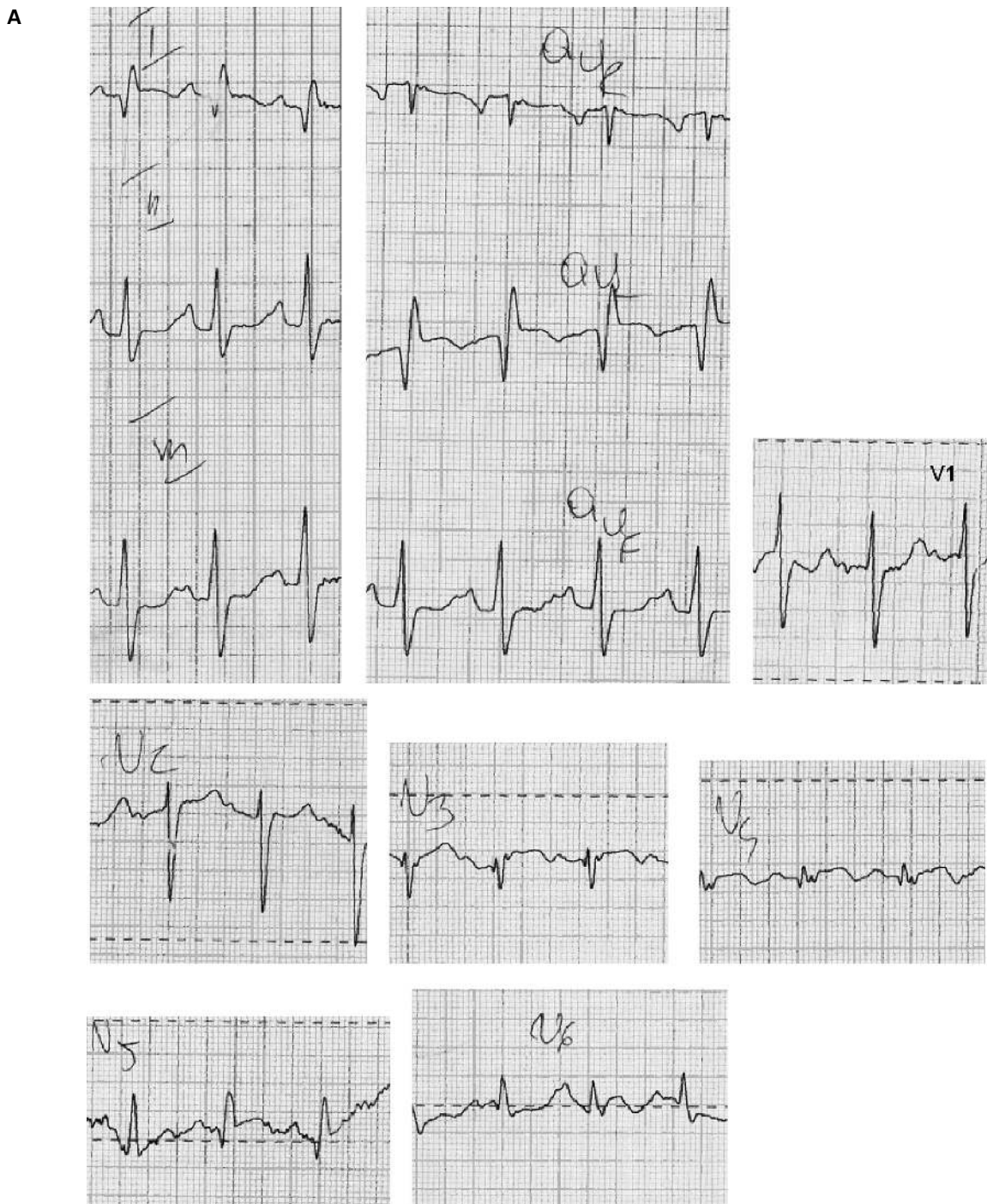
Podjęto decyzję o wykonaniu w trybie pilnym cewnikowania diagnostycznego serca w 12 godzin od chwili przyjęcia. W badaniu tym uwidoczniono szeroką RCA, a przez krążenie oboczne zakontrastowała się LCA z wstecznym przepływem do pnia płucnego. Podobny, lecz nieco bardziej precyzyjny obraz uzyskano po selektywnym podaniu kontrastu do RCA, w którym uwidoczniono przepływ do LCA, a następnie do proksymalnej części pnia płucnego, tuż nad zastawką. Na podstawie badania angiograficznego jednoznacznie potwierdzono nieprawidłowe odejście LCA od pnia płucnego (ryc. 3).

Zabieg operacyjny z zastosowaniem modyfikacji techniki Takeuchi wykonano w następnym dniu. Przez klasyczną sternotomię pośrodkową, po otwarciu worka osierdziowego stwierdzono, że kurczliwość serca jest wyraźnie upośledzona w zakresie LV. Podano heparynę i skaniulowano serce w sposób typowy, dodatkowo odbarczając LV kaniulą „wentującą”, wprowadzoną przez prawą górną żyłę płucną (RSPV, *right superior pulmonary vein*). Rozpoczęto krążenie pozaustrojowe z obniżeniem tem-

peratury ciała do 28°C oraz miejscowym schłodzeniem serca. Wypreparowano pień i gałęzie tętnicy płucnej, które zaciśnięto na podwiązkach. Zamknięto PDA pojedynczym zaciskiem tytanowym. Po zaklemowaniu aorty podano krystaliczną kardioplegię *antegrade* do aorty i dodatkowo do PA, po czym otwarto pień PA. Zidentyfikowano ujście pnia LCA powyżej lewej tylnej zastawki tętnicy płucnej, który zakręcał ku tyłowi i dzielił się na gałąź międzykomorową przednią i okalającą. Wykonano zespolenie pomiędzy aortą wstępującą i tętnicą płucną szwem ciągłym Prolene 7-0. Następnie połączono je z ujściem pnia LCA tunelem wytworzonym z łąty z rozciętej protezy naczyniowej Gore-Texowej o średnicy 4 mm, wszywając ją do wnętrza tętnicy płucnej (na powierzchni tylnej ściany PA, tuż powyżej przyczepu zastawki), szwami Prolene 7-0 (ryc. 4A). Pień tętnicy płucnej poszerzono dodatkowo w okolicy tunelu z zastosowaniem łąty z graftu Gore-Texowego, wszytej szwami Prolene 7-0 (ryc. 4B). Po dokładnym odpowietrzeniu LV odklemowano aortę. Stwierdzono makroskopowe cechy pulsacyjnego przepływu na przebiegu LCA i nadal słabą kurczliwość LV. Wyjście z krążenia było utrudnione, prowadzono przedłużoną reperfuzję na odbarczonym sercu, a jednocześnie przygotowywano zestaw do wspomagania układu krążenia metodą ECMO (*Extracorporeal Membrane Oxygenation*). Rytm serca był zatokowy, jednak z wyraźną tendencją do tachykardii wyrównawczej. Po istotnym wsparciu izotopowym (dopamina 10 µg/kg mc./min + adrenalina 0,1 µg/kg mc./min) oraz wydłużonej reperfuzji udało się, po kilku uprzednio nieudanych próbach, odłączyć krążenie pozaustrojowe. Szeroko otwarto obie jamy opłucnej i stopniowo dekaniulowano serce po dobrym wypełnieniu łożyska naczyniowego. Po starannej hemostazie założono elektrody nasierdziowe do stymulacji sekwencyjnej. Częściowo odwrócono działanie heparyny, początkowo tylko do wartości ACT (*acceleration time*) powyżej 140 s. Zbliżono worek osierdziowy nad łątą poszerzającą pień płucny. Założono dwa dreny do obu jam opłucnych w liniach przymostkowych z ominięciem serca w celu ochrony przed uciskiem. Ostrożnie zbliżono mostek, po czym warstwowo zamknięto klatkę piersiową.

We wczesnym okresie pooperacyjnym włączono do terapii Corotrop i pogłębiono sedację z zamiarem przedłużenia wentylacji mechanicznej. Dziecko ekstubowano planowo w 5. dobie po zabiegu, bez powikłań.

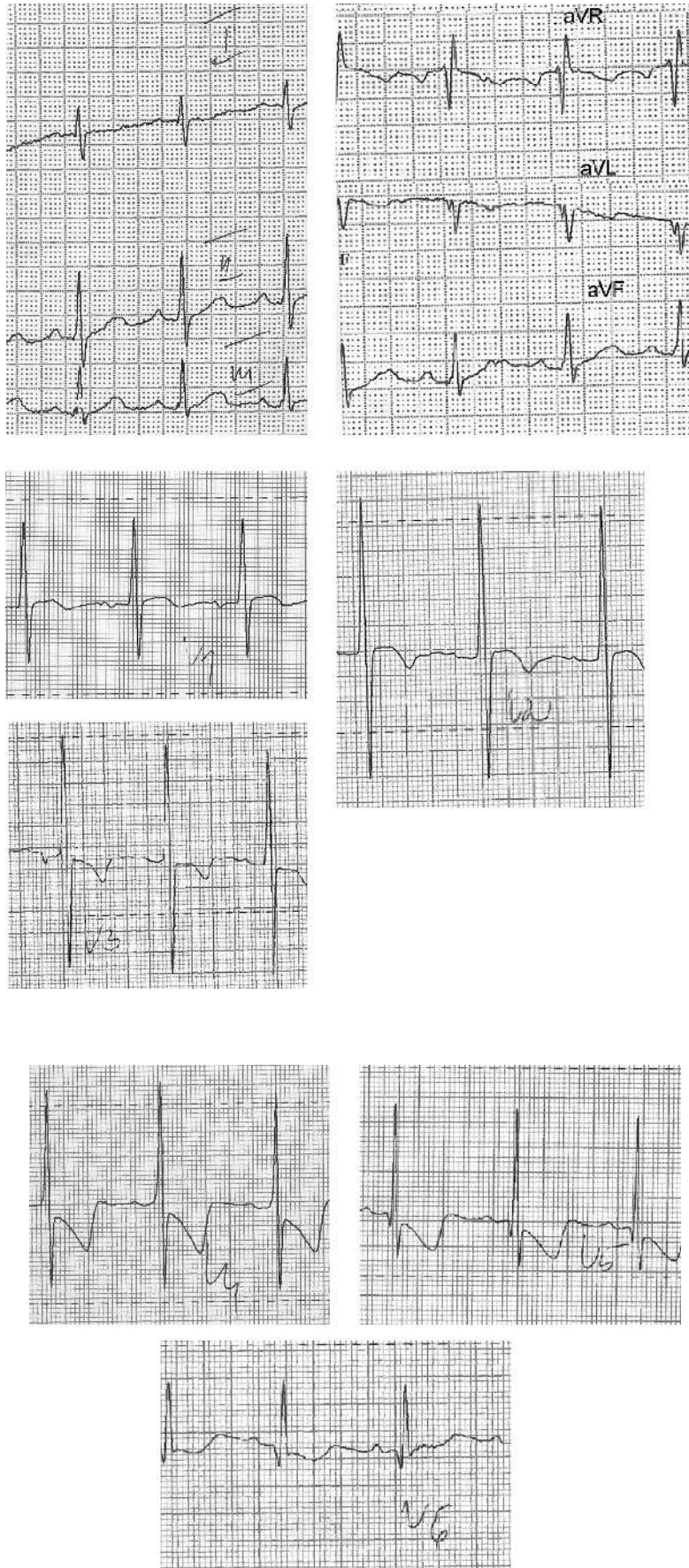
W badania UKG przeprowadzonym po operacji wykazano wyraźne zmniejszenie wymiarów LV oraz poprawę kurczliwości z hipokinezą przegrody mię-

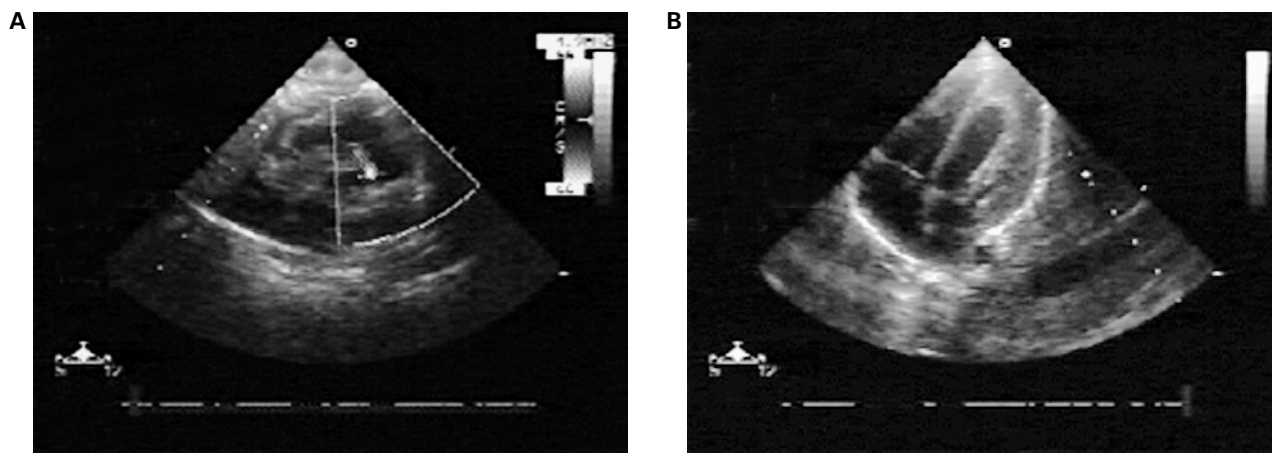


Rycina 1. A. EKG przedoperacyjne: Rytm miarowy zatokowy o częstości ok. 190/min, z prawoprogramem i patologicznym załamkiem Q w odprowadzeniu I i aVL oraz niskimi voltażami załamka R w V4–V6, co wskazywało na cechy przebytego zawału przednio-bocznego. Dodatkowo zwracały uwagę dodatnie załamki T w V1–V4 i ujemne w V5 i V6 oraz wysokie załamki P (w II) ok. 4 mV (*P congenitale*); **B.** EKG w 12 dobie po operacji: normalizacja zapisu z konwersją załamka T w odprowadzeniach V1–V4 na ujemny oraz dwufazowy w odprowadzeniach V5 i V6.

Figure 1. A. Pre-operation ECG tracing: Sinus rhythm 190 bpm, right axis deviation and pathological Q waves in leads I and aVL and low voltage R waves in precordial leads V4–V6, indicative of antero-lateral infarction. In addition, positive T waves in leads V1–V4 and negative in leads V5, V6 as well as high P waves in lead II (approx. 4 mV, P congenitale) could be seen; **B.** ECG 12 days after the operation: normalized ECG tracing with negative conversion of T waves in leads V1–V4 and bi-phasic T waves in leads V5, V6

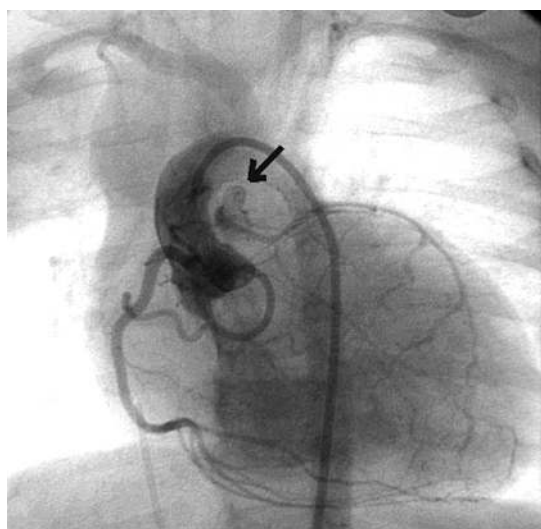
B





Rycina 2. Badanie ultrasonokardiograficzne przedoperacyjne. **A.** Uwidoczniono nieprawidłowy napływ do tętnicy płucnej, który nie pochodził z przetrwałego przewodu tętniczego. Uwidoczniono także prawidłowe odejście prawej tętnicy wieńcowej o średnicy naczynia ok. 3–4 mm, natomiast odejście lewej tętnicy wieńcowej było trudne do oceny, ze zwracającą uwagę małą średnicą naczynia — ok. 1 mm; **B.** Stwierdzono znaczne powiększenie lewego przedsionka i lewej komory, uogólnioną hipokinezę lewej komory oraz dyskinezę w zakresie przegrody międzyprzedsionkowej. Frakcja wyrzutowa lewej komory wynosiła ok. 14%, a frakcja skracania — 24%

Figure 2. Pre-operation echocardiography: **A.** In the pulmonary trunk, abnormal inflow not originating from the patent ductus arteriosus was shown. Normal origin of the right coronary artery (diameter 3–4 mm) was also demonstrated. The left coronary artery visualization was difficult and the vessel diameter was small, approximating 1 mm; **B.** Left ventricular and left atrial enlargement could be seen, as well as severe hypokinesis of the left ventricle and dyskinesia of the interatrial septum

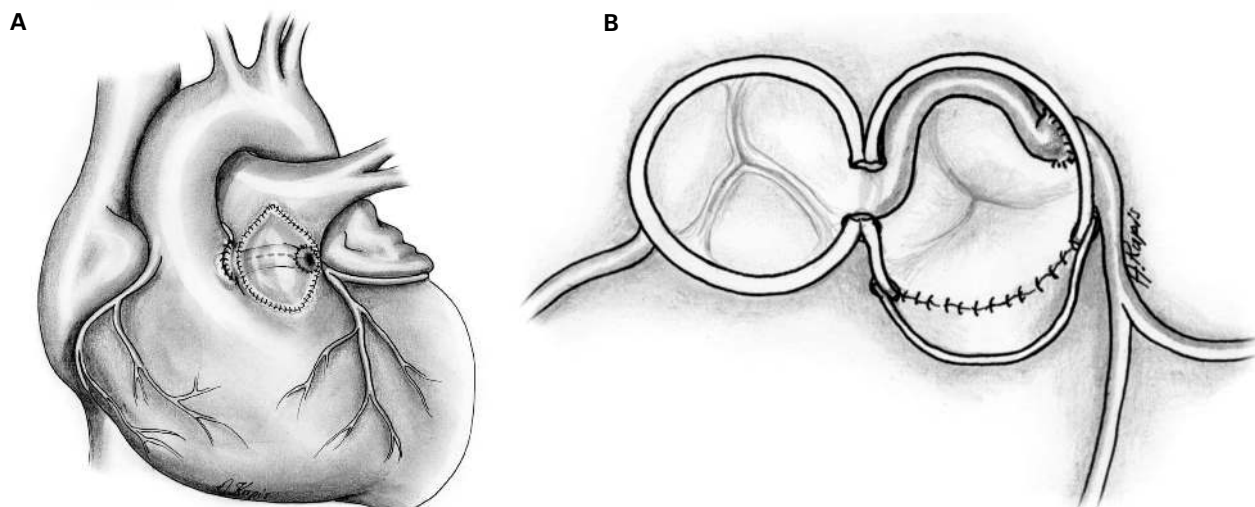


Rycina 3. Cewnikowanie serca — projekcja przednio-tylna. Na podstawie badania angiograficznego jednoznacznie potwierdzono nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej lewej od pnia płucnego. Zwraca uwagę znacznie większa średnica prawej tętnicy wieńcowej. Strzałka wskazuje wsteczny wypływ kontrastu z pnia lewej tętnicy wieńcowej do do tętnicy płucnej

Figure 3. Cardiac catheterization — anteroposterior view. In angiography, anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk was unequivocally confirmed. Much larger right coronary artery diameter is apparent. The pointer shows retrograde contrast flow from the left coronary trunk into the pulmonary artery

dykomorowej. Niedomykalność zastawki mitralnej zmniejszyła się do połowy pierwotnego zakresu (+/+ +) z wąską centralną falą zwrotną. Maksymalny gradient RV/PA wynosił 46 mm Hg, LVEF mierzona planimetrycznie — 46%, frakcja skracania — 32%. Następnie pojawiła się normalizacja zapisu EKG z konwersją załamka T w odprowadzeniach V1–V4 na ujemny oraz dwufazowy w odprowadzeniach V5 i V6 (ryc. 1B).

Stan dziecka po blisko rocznej obserwacji jest dobry. Jest ono aktywne stosownie do wieku. Rodzice nigdy nie obserwowali objawów podobnych do opisywanych przed zabiegiem. Dziecko chętnie je, nie męczy się podczas karmienia. Osiąga zadowalające przyrosty masy ciała, obecnie w 11. miesiącu życia waży 12,5 kg. W badaniu przedmiotowym nie stwierdzono duszności ani wzmożonej potliwości. W II lewym międzyżebry slyszalny jest szmer wyrzutowy 3/6, będący manifestacją łagodnego nadzastawkowego zwężenia PA. Na podstawie UKG wykazano prawidłową kurczliwość globalną LV (frakcja skracania — 38%, LVEF — 71%) z nieznaczną hipokinezą przegrody międzykomorowej. Ponadto zwraca uwagę nadmierne wysycenie (hiperechogeniczność) mięśni brodawkowatych, przy czym płatki zastawki mitralnej mają prawidłową strukturę. W ocenie przepływu rozkurczowego przez zastawkę mitralną wyraźne jest wyrównanie fali E i A. Wykazano przyspieszenie przepływu



Rycina 4. A. Schemat zmodyfikowanej operacji Takeuchi. Tunel wewnątrz tętnicy płucnej wytworzono z rozciętego graftu Gore-Texowego. **B.** Schemat przekroju poprzecznego tętnicy płucnej z wytworzonym na jej tylnej ścianie sztucznym tunelem pomiędzy aortą a nieprawidłowo odchodzącą lewą tętnicą wieńcową. Przednią ścianę tętnicy płucnej dodatkowo poszerzono łatą w okolicy wytworzonego połączenia wieńcowego

Figure 4. A. Modified Takeuchi operation. Intrapulmonary tunnel was made of a Goretex graft cut open; **B.** Transverse section of the pulmonary artery with the tunnel connecting aorta and the anomalous origin of the left coronary artery, localized posteriorly. Anterior wall of the pulmonary artery close to the reconstructed coronary connection was additionally widened by a patch

w PA (powyżej PV) z gradientem około 30–40 mm Hg. W obrazie rentgenowskim stwierdzono prawidłowe ukrwienie miąższu płuc oraz niepowiększoną sylwetkę serca. Na podstawie EKG nie wykazano patologicznych załamków Q oraz zaburzeń repolaryzacji. Dziecko pozostaje pod stałą opieką kliniki, obecnie nie wymaga farmakoterapii.

Dyskusja

Nieprawidłowe ujście lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej jest częściej wadą izolowaną, niekiedy towarzyszy wadom wewnątrzsercowym. Ze względu na czas pojawienia się pierwszych objawów zwykle się wyróżniać dwie postacie kliniczne — dziecięcą i dorosłych, w zależności od wykształcenia lub braku krążenia obocznego. W postaci dziecięcej niewydolność krążenia obocznego z jedynej prawidłowej RCA wcześniej prowadzi do epizodów niedokrwiennych. Pierwsze opisy wady pochodzą z 1866 r. Abott opisał postać dorosłych tejże wady (rzadszą) w 1908 r., zaś Abrikosoff — postać dziecięcą w 3 lata później [6]. Bland, White i Garland w 1933 r. [7] podali dobrze udokumentowany naukowo opis objawów klinicznych i anatomii wady. Nazwiskami tych trzech badaczy zaczęto nazywać anomalie odejścia lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego (MPA, *main pulmonary artery*), czasami

też — co trzeba podkreślić — błędnie, także prawej tętnicy wieńcowej. Jest to wada opisywana od 1/250 do 1/400 pośród stwierdzonych wad wrodzonych serca [2] czy też 1/300 000 żywych urodzeń, co stanowi mniej niż 0,5% wad wrodzonych serca [6, 8]. Nieco częściej (choć nie we wszystkich opracowaniach) podawano występowanie tej wady u dziewczynek. W przypadkach szczególnych, bardzo rzadko, od pnia tętnicy płucnej może odchodzić tylko jedna z gałęzi lewej tętnicy wieńcowej — gałąź międzykomorowa przednia, okalająca lub gałąź dodatkowa, jednak nasilenie objawów i zagrożenie dla dziecka mogą być w każdym z tych przypadków równie poważne. Opisano także odejście pojedynczej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej [2].

Najczęściej LCA (lub jej główne gałęzie) odchodzi od lewej tylnej zatoki płucnej (jak w przypadku opisywanego noworodka), rzadziej prawej, wyjątkowo od prawej tętnicy płucnej. Prawa tętnica wieńcowa jest wówczas powiększona (nie zawsze jednak u noworodka). Krążenie oboczne wytwarza się głównie w trzech kierunkach — wokół stożka tętnicy płucnej (pierścień Vieussensa), wokół koniuszka serca czy też poprzez sieć naczyń tętniczych przegrody międzykomorowej. Lewa komora może być powiększona i przerośnięta bądź też rozciągnięta i scieniała. Ponadto u niemowląt może wystąpić zwłóknienie wsierdzia. Około 90% dzieci z nieroz-

poznaną lub nieleczonej wadą umiera w wieku niemowlęcym, dlatego każdorazowo, jak w prezentowanym przypadku, rozpoznanie wady jest wskazaniem do wykonania pilnego zabiegu operacyjnego [1–3]. W okresie przed urodzeniem dziecka ukrwienie LV jest prawidłowe mimo odejścia LCA od MPA, co wynika z charakteru krążenia płodowego. Również bezpośrednio po porodzie nie obserwuje się objawów wady. Zaczynają się one pojawiać, jak wspomniano, najczęściej po upływie kilku tygodni, z reguły w 2–3 miesiącu życia. Należy zwrócić uwagę, że objawy mają charakter dynamiczny i wynikają z fizjologicznej regresji oporów w łożysku płucnym, prowadzącej do stopniowego obniżania się ciśnienia w tętnicy płucnej. Początkowo objawy niedokrwienia są przejściowe i występują jedynie podczas dużej aktywności fizycznej typowej dla wieku (karmienie, defekacja, płacz). Dalszy spadek ciśnienia w MPA prowadzi jednak do odwrócenia przepływu w LCA, a w konsekwencji do ucieczki krwi z łożyska wieńcowego do MPA. Zespół podkradania (*coronary steal phenomena*), wynikający z obecności krążenia obocznego między RCA a LCA, prowadzi do utrwalenia się objawów niedokrwienia mięśnia sercowego. Początkowo uwagę rodziców zwraca niepokój, drażliwość, bladeść powłok, wzmożona potliwość oraz przyśpieszony oddech dziecka. Objawy te najczęściej wiązane są, również przez lekarzy pierwszego kontaktu, z kolką jelitową. W dalszej obserwacji zwracają uwagę trudności w karmieniu i brak prawidłowego przyrostu masy ciała oraz łatwe męczenie. W pewnych przypadkach przebieg może być dramatyczny, łącznie z obrazem rozwiniętego wstrząsu kardiogenego i nagłym zgonem.

Objawy zespołu BWG mogą być bardziej skryte, jeżeli towarzyszy mu lewo-prawy przeciek wewnątrzsercowy, w wypadku współtowarzyszącej wady serca. Objawy mają mniejsze nasilenie również w przypadku zwężenia pnia LCA w miejscu odejścia od MPA, co ogranicza ucieczkę krwi z łożyska wieńcowego. W przypadku dobrze rozwiniętego krążenia obocznego ukrwienie LV jest zadowalające, co tłumaczy występowanie objawów w tej grupie dzieci często dopiero w okresie młodzieńszym, podczas większych wysiłków fizycznych.

W dalszym przebiegu ciężkość objawów klinicznych może nasilić niedokrwienna dysfunkcja mięśni brodawkowatych, poszerzenie pierścienia mitralnego i w konsekwencji niedomykalność mitralna. W okresie noworodkowym mogą więc występować objawy niewydolności serca z niedomykalnością zastawki mitralnej, powiększenie sylwetki serca, w elektrokardiogramie cechy niedokrwienia lub zawału lewej komory serca [6, 8, 9]. Typowy ob-

raz EKG, wskazujący na zawał przednio-boczny (ryc. 1A), pozwala na różnicowanie ALCAPA z zapaleniem mięśnia sercowego oraz kardiomiopatią rozstrzeniową. Wszystkie te objawy wystąpiły u badanej pacjentki, u której rozpoznano wstępnie kardiomiopatię i zakwalifikowano ją do grupy pacjentów oczekujących na transplantację serca. W diagnostyce różnicowej zespołu BWG należy wziąć pod uwagę kardiomiopatię, fibroelastozę, zapalenie mięśnia sercowego, glikogenozę, choroby spichrzeniowe oraz inne anomalie naczyń wieńcowych. Starsze dzieci i dorośli z wykształconym krążeniem obocznym mogą mieć przebieg skryty i bezobjawowy, częściej jednak występuje tachykardia, duszności, nawracające cechy niedokrwienia i obniżona wydolność fizyczna [10–12]. Za pomocą badania echokardiograficznego można rozpoznać nieprawidłowe odejście tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej, poszerzoną sieć krążenia obocznego oraz przerost mięśniówki LV i obniżenie jej kurczliwości. Według autorów za cenny diagnostycznie objaw ALCAPA należy uznać poszerzenie RCA oraz napływ krwi do MPA w okresie rozkurczu (badanie metodą kolorowego Dopplera), wskazujące na objawy przetoki wieńcowo-płucnej (ryc. 2A). Ponadto istotnym elementem wady jest MVI oraz, co zwraca uwagę, nadmierne wysycenie mięśni brodawkowatych (hiperechogeniczny obraz) wraz z przyległym wsierdziem LV. Objaw ten może służyć różnicowaniu ALCAPA od MVI w przebiegu kardiomiopatii rozstrzeniowej. Postawienie ostatecznej diagnozy także w niniejszym przypadku wymagało, jak zresztą w każdej anomalii tętnic wieńcowych, cewnikowania serca i pełnego badania angiograficznego (ryc. 3).

Do chwili chirurgicznej korekcji wady dziecko wymaga najczęściej intensywnego leczenia zachowawczego oraz pielęgnacji. Godne polecenia jest stosowanie diuretyków, leków o działaniu inotropowym dodatnim (naparstnica, dopamina). Należy natomiast unikać stosowania tlenoterapii, która poprzez dalszą relaksację łożyska płucnego nasila objawy podkradania i w efekcie niedokrwienia mięśnia sercowego. U dzieci z ALCAPA również przeciwwskazane jest stosowanie leków obniżających obciążenie następcze (*afterload*). Taki sposób leczenia powoduje obniżenie średniego ciśnienia w aorcie, co w dalszej konsekwencji prowadzi do zmniejszenia ciśnienia perfuzyjnego w RCA — jedynym naczyniu zapewniającym perfuzję lewej komory serca [12].

Leczenie operacyjne zespołu BWG polega na odtworzeniu prawidłowego dwunaczyniowego ukrwienia wieńcowego lub też, na mniej zalecanym, podwiązaniu tętnicy, tuż przy jej nieprawidłowym odejściu, w przypadku wydolnego krążenia obocz-

nego. Ten ostatni sposób, chociaż w praktyce nie-
rzadko stosowany (szczególnie u starszych chorych
z dobrze rozwiniętą siecią oboczną i odwróconym
kierunkiem przepływu w naczyniu) nie jest według
autorów godny polecenia. Zawsze bowiem układ
dwóch tętnic wieńcowych jest korzystniejszy niż
tętnica pojedyncza, z wszystkimi jej konsekwencja-
mi. Dotyczy to także leczenia operacyjnego niepra-
widłowo odchodzącej RCA. Natomiast rzadko ko-
nieczone jest leczenie chirurgiczne niedomykalności
zastawki dwudzielnej. Wynika ona z dysfunkcji prze-
wlekle niedokrwionych mięśni brodawkowatych (hi-
bernacja) bądź z ich zawału. W obu przypadkach po
chirurgicznym przywróceniu właściwej perfuzji ob-
serwuje się poprawę funkcji zastawki mitralnej.

Rekonstrukcja właściwego układu tętniczego
może polegać na:

- a) przeszczepieniu tętnicy do pozycji anatomicz-
nie pożądanej;
- b) zastosowaniu pomostu wieńcowego za pomocą:
 - materiału sztucznego,
 - materiału żylnego,
 - tętnicy własnej pacjenta, np. tętnicy pod-
ojojczykowej lewej, tętnicy piersiowej we-
wnętrznej lewej [2, 4, 6, 8, 13, 14];
- c) tunelizacji wewnątrz tętnicy płucnej sposobem
Takeuchi [5, 14] [kierunek przepływu: aorta
→ wytworzone połączenie aorta–tętnica płucna
→ tunel przyścienny z płatka pnia płucnego (lub
wszczepienie rozciętej protezy naczynia o peł-
nym obwodzie do wnętrza tętnicy płucnej)
→ nieprawidłowe ujście wieńcowe].

Jeśli warunki techniczne na to pozwalają, szcze-
gólnie u starszych chorych, należy preferować pro-
ste przeszczepienie naczynia do aorty w pozycji
anatomicznie pożądanej. Metoda Takeuchi, także
w prezentowanej przez autorów modyfikacji (ryc.
4A, B), bywa chętnie stosowana, a jej atutem jest
pozostawienie nieprawidłowo odchodzącego naczy-
nia na swoim miejscu, bez konieczności jego uwal-
niania i z uniknięciem przygięcia czy skręcenia, co
może nastąpić w przypadku prostego przeszczepie-
nia naczynia z tętnicy płucnej do aorty [14].

U leczonej przez autorów dziewczynki bardzo
wcześnie, już w pierwszych dobach życia, stwier-

dzono objawy mogące sugerować zespół BWG i to-
warzyszące mu bóle wieńcowe. Wyjątkowość tego
przypadku polega na bardzo wczesnej manifestacji
klinicznej i bezzwłocznej interwencji chirurgicznej
w okresie noworodkowym, która obarczona była do-
datkowym ryzykiem związanym z przebyłym zawa-
łem serca i skrajnie obniżoną jego kurczliwością
[14, 15]. Zarówno diagnostykę, zabieg operacyjny, jak
i nieco przedłużony (w sposób zamierzony) pobyt
na oddziale pooperacyjnym pacjentka zniosła do-
brze. Ostatecznym argumentem, który przeważał
o decyzji wykonania operacji, był zamysł przyczy-
nowego leczenia powikłań zawału serca, które
— traktowane zachowawczo — zazwyczaj nie przy-
nosi oczekiwanych efektów, nie dając dziecku szansy
na wyzdrowienie. Dodatkowo, biorąc pod uwagę
zaobserwowane zmiany w kurczliwości serca i pa-
rametrach enzymatycznych, można stwierdzić, że
zawał serca u noworodka jest zjawiskiem dynamicz-
nym, w którym w przeciwieństwie do zawału u pa-
cjentów dorosłych nie dochodzi do jednoczesnego
niedokrwienia powodującego najczęściej nieodwra-
calną utratę funkcji kardiomiocyta. Przywrócenie
ukrwienia mięśnia sercowego może zatem zapobiec
wystąpieniu wielu niekorzystnych zmian o charak-
terze groźnego w skutkach pozawałowego remode-
lingu lewej komory. Uważa się, że dla przeważają-
cej części pacjentów po przebyłym, tak rozległym
zawale serca, obecnie jedyną opcją terapeutyczną
jest transplantacja serca, niekiedy poprzedzona me-
chanicznym wspomaganie lewej komory serca.
Dodatkowo należy podkreślić fakt, że w Polsce do-
tychczas nie wykonuje się takich zabiegów u nowo-
rodków.

Końcowy efekt terapeutyczny w opisanym
przypadku, zarówno we wczesnym okresie, jak
i w średnioodległej obserwacji, okazał się wolny od
powikłań i jest ostatecznie dobry. Umiarkowane
zwężenie tętnicy płucnej, stwierdzone również
przez innych autorów, często ustępuje w miarę roz-
woju dziecka, wymaga jednak dalszej obserwacji
i stałej kontroli kardiologicznej. Dodatkowo należy
podkreślić, że wnikliwa diagnostyka i operacja Ta-
keuchi uchroniła pacjentkę od pierwotnie planowa-
nego przeszczepu serca.

Streszczenie

*Zespół Blanda-White'a-Garlanda (BWG), czyli nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńco-
wej od pnia płucnego, jest rzadką wadą wrodzoną, która może powodować znaczne problemy
diagnostyczne i terapeutyczne. Leczeniem z wyboru jest operacyjne odtworzenie fizjologicznego
(dwunaczyniowego) ukrwienia wieńcowego.*

Ryzyko powikłań leczenia chirurgicznego, które przede wszystkim zależy od następstw przebytego zawału serca, stanu mięśnia sercowego i szkód niedokrwiennych wyrządzonych przez wadę przed operacją, jest a priori podwyższone u noworodków i małych niemowląt.

W niniejszej pracy przedstawiono raport z zakończonego sukcesem leczenia operacyjnego noworodka z zespołem BWG, którego przyjęto do ośrodka autorów w stanie ciężkim, z wstępnym rozpoznaniem kardiomiopatii rozstrzeniowej. Wyjątkowość tego przypadku polega na bardzo wczesnej manifestacji klinicznej i bezzwłocznej interwencji chirurgicznej w okresie noworodkowym, która wiązała się z dodatkowym ryzykiem związanym z przebyłym zawałem serca i skrajnie obniżoną jego kurczliwością. Prezentowana opcja terapeutyczna okazała się skutecznym sposobem leczenia, co zaprzeczyło tezie, że przeszczep serca jest postępowaniem z wyboru w przypadku rozległego uszkodzenia mięśnia lewej komory u noworodka. (Folia Cardiol. 2004; 11: 687–696)

wrodzone wady serca, zespół Blanda-White'a-Garlanda, kardiomiopatia, przeszczep serca, noworodek, kardiochirurgia dziecięca, operacja Takeuchi

Piśmiennictwo

1. Wesselhoeft H., Fawcett J.S., Johnson A.L. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: Its clinical spectrum, pathology and pathophysiology based on review of 140 cases with seven further cases. *Circulation* 1968; 38: 403–425.
2. Neufeld H.N., Schneeweiss A. *Coronary artery disease in infants and children*, Lea & Febinger, Philadelphia 1983.
3. Blake H.A., Manion W.C., Mattingly T.W., Baroldi G. Coronary artery anomalies. *Circulation* 1964; 30: 927–940.
4. Ashkenazi J., Nadas A.S. Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. Report on 15 cases. *Circulation* 1975; 51: 976–987.
5. Takeuchi S., Imamura H., Katsumoto J. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1979; 78: 7–11.
6. Arciniegas E. *Pediatric cardiac surgery*. Year Book Medical Publishers, Chicago 1985.
7. Bland E.F., White P.D., Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am. Heart J.* 1933; 8: 787–801.
8. Glenn Pennington D., Willman V.L. Anomalies of the coronary vessels. W: Glenn's thoracic and cardiovascular surgery. Appleton & Lange, International Edition 1996.
9. Bojar R.M., Ilbawi M.N., DeLeon S.Y., Riggs T.W., Idriss F.S. Surgical management of anomalous left coronary artery with mitral insufficiency in infancy: Contribution of echocardiography. *Pediatr. Cardiol.* 1984; 5: 35–38.
10. Agustsson M.H., Gasul B.M., Fell E.H. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Diagnosis and treatment of infantile and adults types. *JAMA* 1962; 180: 15–21.
11. Edwards J.E. The direction of blood flow in coronary arteries arising from pulmonary trunk. *Circulation* 1964; 29: 163–166.
12. Hoffman J.I.E. Coronary arterial abnormalities and congenital anomalies of the aortic root. W: Moller J.H., Hoffman J.I.E. red. *Pediatric cardiovascular medicine*. Churchill Livingstone, Philadelphia, Pennsylvania 2000.
13. Laborde F., Marchand M., Leca F. Surgical treatment of anomalous origin of the left coronary artery in infancy and childhood. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1981; 82: 423–428.
14. Skalski J.H., Haponiuk I., Religa Z. *Wrodzone nieprawidłowości ukrwienia serca*. W: Skalski J.H., Religa Z. red. *Kardiochirurgia dziecięca*. Wydawnictwo Naukowe Śląsk, Katowice 2003.
15. Werner B., Wróblewska-Kałużewska M., Pleskot M. i wsp. Zespół Bland-White-Garlanda — analiza 22 przypadków. *Kardiol. Pol.* 1997; 47: 391–397.