

Aorta–bal kamra tunnel sikeres sebészi kezelése modern noninvazív képalkotó diagnosztika alapján

Hartyánszky István dr.¹ ■ Katona Márta dr.² ■ Kádár Krisztina dr.⁴
 Apor Asztrid dr.⁴ ■ Varga Sándor dr.¹ ■ Simon Judit dr.³ ■ Tóth Attila dr.⁴
 Karácsony Tünde dr.⁵ ■ Bogáts Gábor dr.¹

Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Orvostudományi Központ, ¹Kardiológiai Központ, Szívsebészeti Osztály, ²Gyermekgyógyászati Klinika, ³Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Intézet, Szeged
⁴Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinika, Budapest
⁵Hajdú-Bihar Megyei Kenézy Gyula Kórház, Debrecen

Az aorta–bal kamra tunnel egy ritka veleszületett szívfejlődési rendellenesség, az aortabillentyűt megkerülő kóros kapcsolat az aorta és a bal kamra között. A szerzők egy 14 éves fiú esetét ismertetik, akinél a jobb Valsalva-tasakban, az eredésénél pericardiumfolttal zárták a tunnelt. A kétdimenziós echokardiográfiás anatómiai diagnózist háromdimenziós vizsgálattal egészítették ki és mágneses rezonanciavizsgálattal erősítették meg. Esetük az első az irodalomban, amelynél a fenti komplex diagnosztikát alkalmazták a pre- és posztoperatív kezelés során. Az újonnan alkalmazott transthoracalis háromdimenziós módszerrel optimalizálható az aorta–bal kamra tunnel anatómiai és hemodinamikai diagnosztikája és posztoperatív utánekvetése. *Orv. Hetil.*, 2015, *156*(28), 1140–1143.

Kulcsszavak: aorta–bal kamra tunnel, 3D echokardiográfia

Successful surgical management of aortico-left ventricular tunnel using modern noninvasive diagnostic imaging methods

Aortico-left ventricular tunnel is a rare congenital cardiac defect, which bypasses the aortic valve via the paravalvar connection from the aorta to the left ventricle. The authors report the history of a 14-year-old boy with aortico-left ventricular tunnel in whom the aortic orifice arose from the right aortic sinus and was closed by a pericardial patch. The diagnosis was confirmed by combined two-dimensional and real time three-dimensional echocardiogram and magnetic resonance imaging. This is the first case, in which these complex diagnostic imaging methods have been used in the pre- and postoperative management of this defect. Optimally the new transthoracic three-dimensional echocardiography would be needed to define the anatomy and functional consequences of the aortico-left ventricular tunnel and in the postoperative follow-up.

Keywords: aortico-left ventricular tunnel, real time three-dimensional echocardiogram

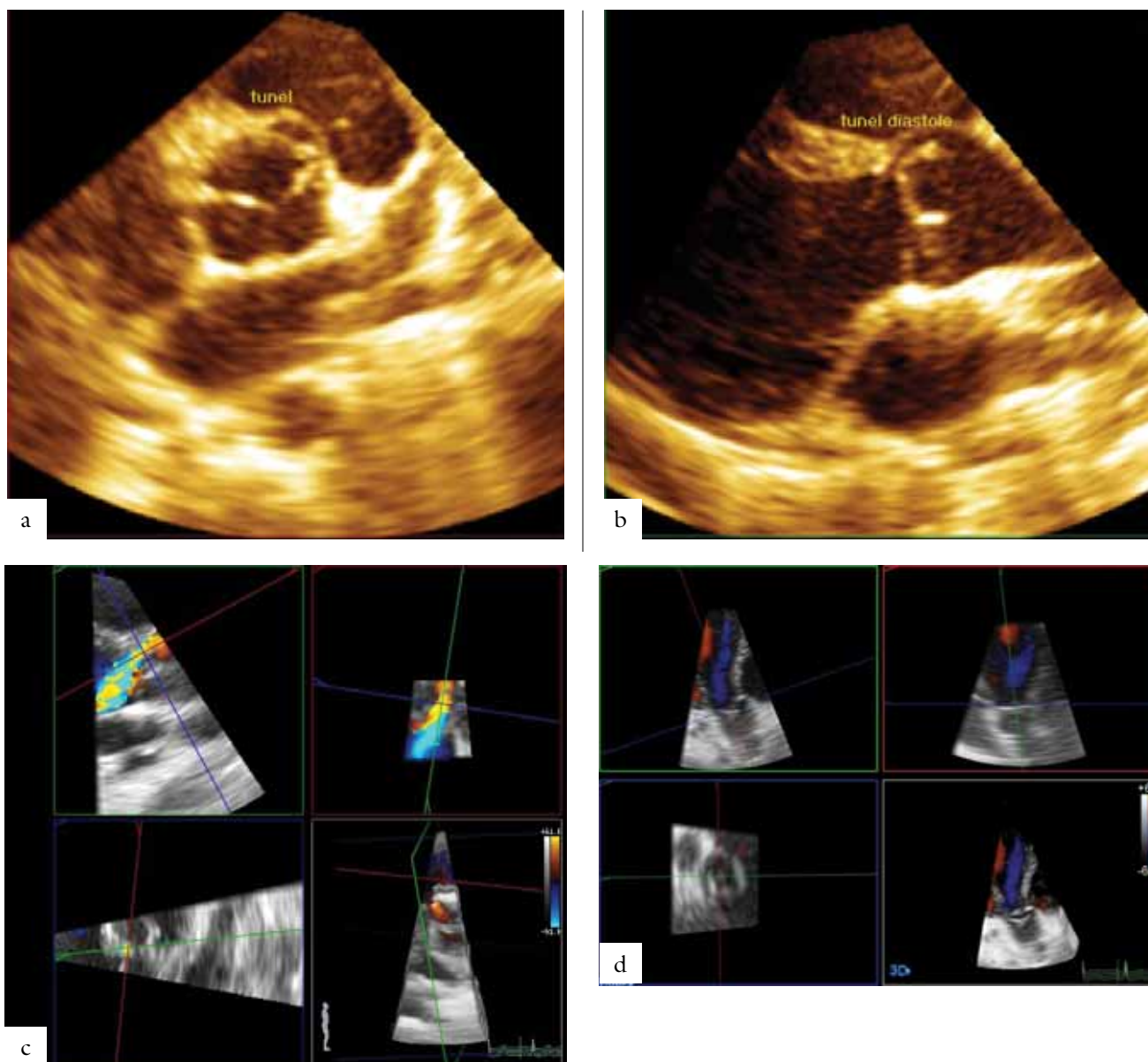
Hartyánszky, I., Katona, M., Kádár, K., Apor, A., Varga, S., Simon, J., Tóth, A., Karácsony, T., Bogáts, G. [Successful surgical management of aortico-left ventricular tunnel using modern noninvasive diagnostic imaging methods]. *Orv. Hetil.*, 2015, *156*(28), 1140–1143.

(Beérkezett: 2015. április 28.; elfogadva: 2015. május 21.)

Rövidítések

Ao = aorta; BKD = balkamra-diasztolé; BKF = balkamra-fal;
 Bp = bal pitvar; CT = komputertomográfia; 3D = háromdi-
 menziós; 3DE = háromdimenziós echokardiográfia; IVS = in-

terventricularis septum; lin. EF = lineáris ejekciós frakció;
 MR = mágneses rezonancia; TEE = transoesophagealis
 echokardiográfia



1. ábra

Preoperatív és posztoperatív háromdimenziós echokardiográfia

a) Nagyrészkú keresztmetszet és b) a bal kamra hosszszmetzeti képe

c) Preoperatív háromdimenziós color Doppler-echokardiográfia. Jól látható a color jet szélessége és iránya

d) Posztoperatív háromdimenziós color Doppler-echokardiográfia. A tunnel nem látható, regurgitációt a color jet hiánya kizárja, centrális aortainsufficiencia továbbra sincs

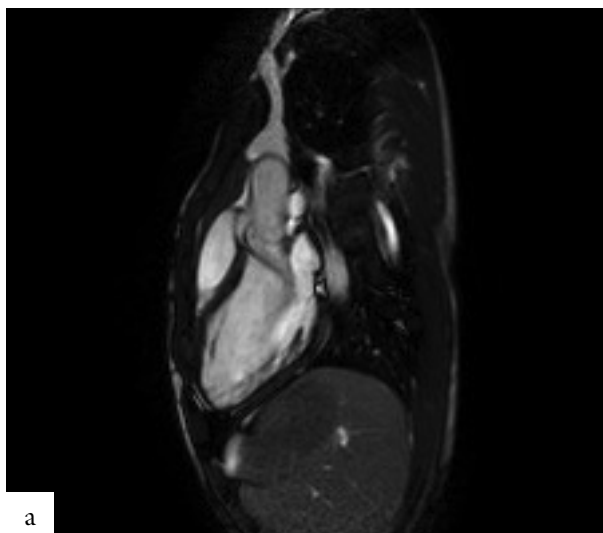
Az aorta–bal kamra tunnel egy kóros endothelizált paravalvularis kapcsolat az aortagyök és a bal kamra között. Ritka fejlődési rendellenesség, egy ezreléke az élve született szívbetegnek. 1963-ban *Levy és mtsai* [1] ismertették az első eseteket, azóta körülbelül 130 betegről számoltak be az irodalomban.

Esetismertetés

A 14 éves fiú négy éve állt kardiológiai gondozás alatt aortainsufficiencia diagnózis miatt. Fizikális vizsgálatából jó általános állapot, kompenzált keringés mellett intenzív

praecordialis pulzáció, ritmusos szív működés, punctum maximummal a bal parasternalis III-ban 1/6-os szisztolés ejekciós és hangos protodiasztolés zöreje emelendő ki. Mellkasröntgenen a szív nem volt nagyobb, a pulmonalis ív kissé elődomborodott, a tüdők tiszták voltak. Vérnyomása 128/53 Hgmm volt.

Transthoracalis echokardiográfiai vizsgálattal a morfológiai kép alapján aorta–bal kamra tunnelt diagnosztizáltunk. A tunnel a jobb coronariás tasak előtt irányult a bal kamra ürege felé, szélessége, illetve az ezen megnyilvánuló regurgitatio és bal kamrai tágasság progressziót mutatott (tág bal kamra, BKD: 55/35 mm, lin. EF: 0,4,



a



b

2. ábra | Preoperatív MR-vizsgálat. a)–b) A tunnel és az aortabillentyű viszonya látható

falmozgászavar nem volt, mitralis, tricuspidalis, pulmonalis insufficiencia nem volt kimutatható, IVS/BKF: 5/6 mm, Ao/Bp: 30/27 mm, aortagyök: 20 mm, háromtasakos aortabillentyű volt látható, centrális aortainsufficiencia nem volt, aorta–bal kamra tunnel jet szélesség: 8 mm, progrediáló regurgitatio). A morfológiai képet a 3D echokardiográfiás (1. ábra) és az MR-vizsgálat (2. ábra) megerősítette. A fenti adatok alapján műtétet indikáltunk.

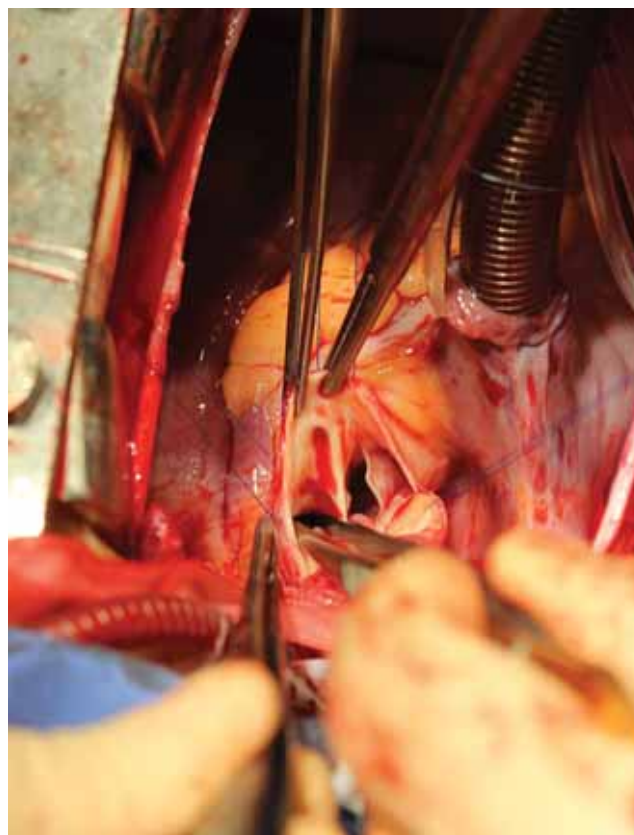
A műtét során (2014. szeptember 23.) median sternotomia, extracorporalis keringés, véres cardioplegia védelmében haránt irányban megnyitottuk az aorta ascendenst. A háromtasakos billentyű ép volt. A jobb coronariás tasakban, a jobb coronariás szájadéktól medialisán észlelt 6–8 mm-es szájadékát a tunnelnek autológ pericardiumfolt rávarrásával zártuk (3. ábra). Az intraoperatív TEE-vizsgálat a tunnelen keresztüli kóros áramlás megszűntét mutatta, centrális aortainsufficiencia nem

jelent meg, falmozgászavar nem volt. A beteg keringése stabil volt, a műtét napján extubálás történt. A posztoperatív szakban pericardialis folyadék miatt igényelt gyógyszeres kezelést. A beteg a 14. posztoperatív napon otthonába távozott.

Négy hónapos kontrollvizsgálaton panaszmentes volt, gyógyszeres kezelést nem igényelt, a szív felett zöreje nem volt hallható. Echokardiográfia 3DE (Philips IE 33) során residuális aortainsufficiencia nem volt detektálható, normális falmozgásokat és kamrafunkciókat észleltünk. Aortaascendens-tágulat nem volt (1. ábra).

Megbeszélés

A betegség eredete tisztázatlan. Több elmélet ismert (in utero sinus Valsalva-aneurysma-ruptura, in utero cystamedia-necrosis, aberrans, atípusos arteria coronaria dissectio, bulbus cordis malformatio) [2], de egyik sem elfogadott. A tunnel vezethet a bal coronariás tasakból a bal kamrába, a jobb coronariás tasakból a jobb kamrába vagy a bal kamrába és a noncoronariás tasakból a jobb pitvarba. A bal coronariás tasakból a bal kamrába vezető tunnel az aorta mögött található, a jobb coronariás tasakból a bal kamrába haladó az aorta jobb oldalán fut a jobb kamra kifolyási pályáján keresztül a bal kamra irányába. Ennek a típusnak négy formáját különítik el: 1. a tunnel végig egyforma nagyságú, 2. a tunnel aorta–kam-



3. ábra | A jobb coronariás tasakban, a jobb coronaria szájadéka alatt a tunnel szájadékában csipesz

ra közti szakasza aneurysmaszerűen tág, 3. a tunnel kamrán belüli szakasza aneurysmaszerűen tág (ritkán a jobb kamra kifolyási pályájának szűkületét okozza [3]), 4. a tunnel mindkét szakaszán tágulat van [4]. A tunnel a jobb coronariás tasakból a jobb coronaria eredésétől medialisán, ritkán azzal közös szájadékkal ered. A klinikai tüneteket az aorta–kamra/pitvar közötti kapcsolat nagysága és nyomáskülönbsége szabja meg, súlyos esetekben már újszülöttkorban jelentkező keringési elégtelenség hívja fel rá a figyelmet [5]. Az aorta–bal kamra kapcsolat esetén a diasztolés (aorta–bal kamra) áramlás mellett „kóros” szisztolés (bal kamra–aorta) áramlás is detektálható. A fizikális vizsgálat az aortainsufficiencia jeleit mutatja. Fontos elkülöníteni a kamrai septumdefektus+ aortainsufficiencia, sinus Valsalva-aneurysma-ruptura, arteriacoronaria-fistula, pulmonalisbillentyű-agenesia+ Fallot IV kórképektől. Ebben vannak segítségünkre a képalkotó diagnosztikus módszerek: az echokardiográfia, CT és MR. Napjainkban szívkatéteres vizsgálat csak akkor jön szóba, ha az anatómia intervenciós zárásra alkalmasnak látszik [6]. A terápiás beavatkozást a sebészi megoldás jelenti, bár közöltek felnőttkorban felismert és gondozott esetet is, amely gyógyszeres kezelést sem igényelt [7]. Sebészi beavatkozás során extracorporalis keringésben, cardioplegiás védelemben az aorta ascendens megnyitásával keressük fel a szájadékot, amit folt rávarrásával zárunk. Ha a szájadék közös a jobb coronaria szájadékával vagy a folt felvarrása deformálná a billentyűt, akkor a tunnel kamra felőli szájadékát kell felkeresni és azt folt felvarrásával zárni. Ha a szájadék zárása nem érinti a billentyűt, a hosszú távú eredmények jók, ellenkező esetben billentyűelégtelenség alakulhat ki.

Az irodalomban közölt 130 aortatunnel-eset [8] zöme az aorta–bal kamra kóros kapcsolatát jelenti, ennek ellenére saját betegeink körében előbb észleltünk és operáltunk noncoronaris tasak–jobb pitvar, jobb coronariás tasak–jobb kamra és bal coronariás tasak–bal kamra típusú eseteket [9]. Jelen esetünk a jobb coronariás tasak és bal kamra közötti kóros kapcsolat 2-es típusát mutatta, amit a rendelkezésünkre álló modern noninvaszív képalkotó eljárásokkal diagnosztizáltunk. Kiemelendő a 3D-s transthoracalis echokardiográfias vizsgálat, amely e téren újdonságnak számít [10]. Gyermekkorban a fenti noninvaszív diagnosztikai módszer alapján operált eset nem szerepel az irodalomban.

Anyagi támogatás: A közlemény megírása anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: H. I., B. G., K. M., K. K.: Hipotézisek kidolgozása. H. I., A. A., K. K., S. J., T. A., V. S., K. T.: Statisztikai adatok gyűjtése, elemzése, megfogalmazása. H. I., K. K., B. G.: Kézirat szövegének megfogalmazása. A közlemény végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekeltségek: A szerzőknek nincsenek érdekeltségeik.

Irodalom

- [1] Levy, M. J., Lillehei, C. W., Anderson, R. C., et al.: Aortico-left ventricular tunnel. *Circulation*, 1963, 27, 841–853.
- [2] Fuller, S., Spray, T. L.: Aortico-left ventricular tunnel. In: Mavroudis, C., Backer, C. L. (eds.): *Pediatric cardiac surgery*. Fourth edition. Blackwell Publishing Ltd., 2013, 636–639.
- [3] Toganel, R., Benedek, T., Suteu, C., et al.: Aneurysmal aorto-left ventricular tunnel causing right ventricular outflow tract obstruction, associated with bicuspid aortic valve. *Heart Vessels*, 2015, 30(1), 140–142.
- [4] Hovaguimian, H., Cobanoglu, A., Starr, A.: Aortico-left ventricular tunnel: a clinical review and new surgical classification. *Ann. Thorac. Surg.*, 1988, 45(1), 106–112.
- [5] Christmann, M., Dave, H., Buechel, E. V.: Prenatal diagnosis of aorto-left ventricular tunnel: introducing the ‘cockade sign’. *Eur. Heart J.*, 2015, 36(18), 1136.
- [6] Chessa, M., Chaudhari, M., De Giovanni, J. V.: Aorto-left ventricular tunnel. Transcatheter closure using an amplatzer duct occluder device. *Am. J. Cardiol.*, 2000, 86(2), 253–254.
- [7] Martins, J. D., Sherwood, M. C., Mayer, J. E. Jr., et al.: Aortico-left ventricular tunnel: 35-year experience. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2004, 44(2), 446–450.
- [8] Song, L., Jin, J., Tao, L.: Surgical correction of an aortico-left ventricular tunnel originating from the left aortic sinus with a left coronary artery anomaly. *J. Cardiac. Surg.*, 2015, 30(1), 108–110.
- [9] Hartyánszky, I., Bodor, G., Mihályi, S., et al.: Aortic root surgeries in children performed with unusual indications. [Szokatlan javallatú aortagyök-műtétek gyermekkorban.] *Cardiologia Hung.*, 2010, 40(3), 210–215. [Hungarian]
- [10] Xia, H., Jiang, Y., Xu, Y., et al.: Transesophageal echocardiography for the evaluation of aorto-left ventricular tunnel in adults, with follow-ups. *Echocardiography*, 2015 Jan 2. doi: 10.1111/echo.12870. [Epub ahead of print]

(Hartyánszky István dr.,
Szeged, Pécsi út 6., 6720
e-mail: hartyanszky@hotmail.com)