

Wady serca cz. 1

Standardy PTK - WADY WRODZONE SERCA u DOROSŁYCH

Opracowane przez zespół: Członkowie: Przewodniczący:

Dr hab. med. Piotr Hoffman

Instytut Kardiologii - Warszawa

Dr hab. med. Jacek Białkowski

Śląskie Centrum Chorób Serca - Zabrze

Dr n. med. Marcin Demkow

Instytut Kardiologii - Warszawa

Prof. dr hab. med. Krystyna Kubicka

Instytut Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka - Warszawa

Dr n. med. Barbara Lubiszewska

Instytut Kardiologii - Warszawa

Prof. dr hab. med. Maria Popczyńska-Marek

Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii

Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego - Kraków

Dr n. med. Jacek Różański

Instytut Kardiologii - Warszawa

Prof. dr hab. med. Wanda Rydlewska-Sadowska

Instytut Kardiologii - Warszawa

- Wstęp
- Dorosły z wrodzoną wadą serca - problem w Polsce niedoceniany
- Drożny otwór owalny
- **Wady serca z przeciekiem lewo-prawym**
- Zwężenie drogi odpływu prawej komory
- Zwężenie drogi odpływu lewej komory
- **Koarktacja aorty**
- **Wady zastawek przedsionkowo-komorowych**
- **Serce trójprzedsionkowe**
- Anomalie tętnic wieńcowych
- **Zespół Eisenmengera**
- **Powikłania układowe przewlekłej hipoksji i ich leczenie**
- Przełożenie wielkich pni tętniczych (d-TGA) po leczeniu operacyjnym
- Skorygowane przełożenie wielkich tętnic (cc-TGA, l-TGA)
- **Pacjenci po operacji Fontana**
- Ciąża i poród. Planowanie rodziny
- **Diagnostyczne cewnikowanie serca**
- **Interwencyjne cewnikowanie serca**

WSTĘP

Niniejsze opracowanie jest pierwszym tego typu w Polsce i stanowi podsumowanie aktualnej wiedzy, zaleceń światowych ekspertów oraz doświadczeń opracowującego zespołu. W każdym z rozdziałów podaliśmy definicję wady oraz krótko scharakteryzowaliśmy nieprawidłowości morfologiczne i ich następstwa czynnościowe. Większość pacjentów, szczególnie do tej pory nie leczonych, z powikłaniami po leczeniu lub z jego późnymi następstwami powinna być diagnozowana i leczona w specjalnie przygotowanych do tego ośrodkach. Liczba młodocianych i dorosłych po leczeniu zabiegowym wrodzonych wad serca stale się zwiększa, co wymaga przygotowania odpowiednio przeszkolonej kadry lekarzy, pielęgniarek i pracowników socjalnych. Mamy nadzieję, że przygotowane wytyczne ułatwią podejmowanie właściwych decyzji oraz przyczynią się do upowszechnienia wiedzy o tej grupie pacjentów.

DOROSŁY z WRODZONĄ WADĄ SERCA - PROBLEM w POLSCE NIEDOCENIANY

Jako młodocianych i dorosłych z wrodzoną wadą serca określamy pacjentów powyżej 14. roku życia, choć granicę tę należy traktować umownie. Do tej pory nie wiadomo, jak liczna jest to grupa w naszej populacji. Skalę problemu przybliżają dane opublikowane w 1991 roku przez prof. M. Popczyńską-Marek, z których wynika, że w Polsce rodzi się około 0.6% noworodków z wrodzoną wadą serca. Przyjmując, że odsetek ten waha się w kolejnych latach w granicach 0.6-1%, daje to liczbę ponad 17 000 noworodków z wadą wrodzoną serca urodzonych pomiędzy 1994-1997 rokiem (tabela I).

Table I. Szacunkowe dane wg Roczników Statystycznych za lata 1994-1997

Rok	Liczba urodzeń		Liczba wad wrodzonych serca	
			(6/1000)	(10/1000)
1994	481 285	2880		4800

1995	386 100	2316	3860
1996	428 200	2568	4280
1997	412 700	2476	4120

W tabeli podano szacunkową liczbę noworodków z wadami wrodzonymi serca przyjmując, że rocznie rodzi się 6-10 z wadą wrodzoną serca na 1000 żywo urodzonych. Brak danych za rok 1998. Od roku 1998 osiem polskich referencyjnych ośrodków kardiologii i kardiologii pediatrii bierze udział w Planie Badawczym Zamawianym MZiOŚ/KBN/PBZ/ dotyczącym kardiologicznych stanów zagrożenia życia u noworodków. Planem badawczym objęto ponad 1/3 terytorium Polski. W roku 1999 na terenie objętym badaniami urodziło się 145 967 noworodków, wśród których wadę wrodzoną serca rozpoznano u 1645. Wskazuje to, że częstość występowania wad wrodzonych serca wynosi około 1%. Według danych Klubu Kardiologów Polskich, w latach 1995-1999 rocznie jest leczonych kardiologicznie od 2926 do 3076 pacjentów z wadą wrodzoną serca w różnych grupach wiekowych. Uwzględniając śmiertelność kształtującą się na poziomie od 5.1-5.6%, oznacza to, że rocznie przybywa w Polsce około 3000 pacjentów po korekcjach wad wrodzonych serca. Dane dotyczące kardiologicznych zabiegów interwencyjnych za lata 1997-1998 wykazują, że rocznie przybywa w Polsce ponad 500 pacjentów po kardiologicznych zabiegach interwencyjnych, z których około 50% stanowią zabiegi definitywnie terapeutyczne.

W Polsce nie ma obecnie istotnych problemów w dostępności do leczenia chirurgicznego wad wrodzonych serca, jednak zakres operacji kształtuje się zależnie od doświadczenia danego ośrodka. Również lista oczekujących w kolejności na leczenie chirurgiczne w poszczególnych ośrodkach waha się od kilkudziesięciu do około 200 przypadków. Oczywiście nie dotyczy to stanów nagłych i krytycznych u noworodków i niemowląt.

Powyższe dane przekonują, że w najbliższych latach kardiologowie dorośli będą musieli objąć opieką stale zwiększającą się liczbę pacjentów z wrodzoną wadą serca, zarówno po zabiegach korekcyjnych, paliatywnych, jak i obserwowanych z powodu łagodnej czy umiarkowanej zaawansowanej wady serca. Ponadto, należy do tych liczb dodać grupę pacjentów diagnozowanych dopiero w wieku dorosłym. Dotychczas problematyce tej nie poświęcało się odpowiednio dużo uwagi zarówno podczas studiów medycznych, jak i podyplomowych. Na podstawie doświadczeń Stanów Zjednoczonych i niektórych krajów Europy zachodniej wydaje się uzasadnione zorganizowanie scentralizowanych ośrodków zajmujących się tą grupą chorych, w których znajdowałyby się odpowiednio wyszkolona, współpracująca ze sobą kadra kardiologów dziecięcych, dorosłych, kardiologów, anestezjologów, dysponująca wysokiej klasy sprzętem diagnostycznym i odpowiednimi możliwościami terapeutycznymi. Ośrodki takie powinny współpracować z klinikami internistycznymi, chirurgii ogólnej, ginekologii i położnictwa. Należy pamiętać, że młodociani i dorośli z wadą wrodzoną serca mają również szereg problemów wymagających kwalifikowanej porady psychologicznej i socjalnej, co wskazuje na konieczność współpracy ze specjalistami z tych dziedzin, uzupełniającymi zalecenia lekarskie.

Do tej pory w Polsce nie stworzono jeszcze ośrodka dedykowanego dorosłym z wadą wrodzoną serca. Biorąc pod uwagę spodziewaną liczbę tych pacjentów oraz obszar kraju wydaje się, że należy powołać 3 tego typu ośrodki w oparciu o istniejące już zespoły lekarskie wykazujące zainteresowanie tą problematyką.

DROŻNY OTWÓR OWALNY

W życiu płodowym drożny otwór zapewnia niezbędne połączenie anatomiczne i czynnościowe przedsionków. Stanowi rodzaj zastawki utworzonej z wolnego brzegu przegrody pierwszej, która może otwierać się w kierunku lewego przedsionka. Po urodzeniu wzrost ciśnienia w lewym przedsionku powoduje przyciśnięcie uprzednio odchylonej zastawki przegrody pierwszej i zamknięcie otworu. U większości ludzi blaszki przegrody zarastają a w tym miejscu powstaje zagłębienie zwane dołem owalnym. Drożny otwór owalny stwierdza się u około 20-30% dorosłych, nie jest patologią i nie wymaga leczenia, może stać się jednak drogą dla systemowych zatorów obwodowych pochodzących z systemu żylnego. Zatorowość paradoksalna (skrzyżowana) przez drożny otwór owalny jest obecnie uznawanym mechanizmem odpowiedzialnym za udary niedokrwienne u chorych, u których nie ustalono innej przyczyny udaru (udar kryptogeny). Źródłem zatorów paradoksalnych jest prawy przedsionek lub układ żył systemowych. Do powstania zatorów skrzyżowanych dochodzi w sytuacjach, w których wzrasta ciśnienie w prawym przedsionku (próba Valsalvy, kaszel). Nawet bardzo małe skrzepiny o wielkości 1-2 mm (niemożliwe do rozpoznania w badaniach dodatkowych) mogą spowodować udar.

Drożny otwór owalny należy poszukiwać u pacjentów poniżej 55. roku życia, którzy przeżyli epizod lub epizody niedokrwienne mózgu i u których w badaniach dodatkowych (tomografia komputerowa lub NMR mózgu, ultradźwiękowe badania tętnic szyjnych i mózgowych, przy podejrzeniu istotnych zwężeń Doppler duplex tętnic szyjnych i kręgowych, echokardiogram) nie stwierdzono ich przyczyny. Wykazanie badaniem echokardiograficznym otworu owalnego z towarzyszącym przeciekiem prawolewym wywołanym próbą Valsalvy czy kaszlem, pozwala z dużym prawdopodobieństwem na rozpoznanie mózgowej zatorowości skrzyżowanej. Chorzy z podejrzeniem zatorów paradoksalnych powinni również być badani w kierunku zakrzepicy żył głębokich. Możliwości leczenia zapobiegającego nawrotom niedokrwienia mózgu obejmują:

- przewlekłe leczenie przeciwzakrzepowe (acenokumarol)
- przewlekłe leczenie przeciwplatekcyjne (aspiryna)
- chirurgiczne zamknięcie (operacja w krążeniu pozaustrojowym na otwartym sercu)
- przeznaczeniowe zamknięcie otworu przy użyciu technik wprowadzonych ostatnio do zamykania ubytków międzyprzedsionkowych.

Rodzaj wybranej terapii zależy od indywidualnej dla pacjenta oceny ryzyka nawrotu udaru w porównaniu z ryzykiem leczenia

zachowawczego czy metodami inwazyjnymi. Zamknięcie otworu owalnego powinno być stosowane w podgrupie pacjentów o najwyższym stopniu ryzyka nawrotu udarów. Do tej grupy zalicza się chorych z:

- współistniejącym tętniakiem przegrody międzyprzedsionkowej
- dużym przeciekiem prawo-lewym w kontrastowym badaniu echokardiograficznym
- kilkoma incydentami udarów (lub mnogimi zawałami mózgu w tomografii komputerowej)
- udarem mózgu związanym z próbą Valsalvy.

WADY SERCA z PRZECIEKIEM LEWO-PRAWYM Definicja. Wady, w których dochodzi do przecieku krwi utlenowanej do krwi żyłnej na skutek nieprawidłowego połączenia wewnątrz- lub pozasercowego. Podział. Do wad wrodzonych serca z przeciekiem lewo-prawym zalicza się:

- ubytki przegrody międzyprzedsionkowej:
 - ubytki przegrody międzykomorowej
 - ubytek typu wtórnego
 - ubytek typu pierwotnego
 - ubytek typu żyła główna
 - ubytek typu zatoki wieńcowej
- nieprawidłowy spływ żył płucnych

Nieprawidłowe połączenie na poziomie dużych pni tętniczych z przeciekiem lewo- prawym to:

- przetrwały przewód tętniczy
- okienko aortalno-płucne
- nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od pnia płucnego
- obwodowe przetoki tętniczo-żyłne

Ubytki przegrody międzyprzedsionkowej typu otworu wtórnego

są jedną z najczęstszych wad wrodzonych serca u dorosłych (ok. 40% pacjentów powyżej 40. roku życia). Najczęściej są zlokalizowane centralnie w przegrodzie międzyprzedsionkowej, mogą być pojedyncze lub mnogie, mają różny kształt. **Zaburzenia hemodynamiczne:** efektem przecieku na poziomie przedsionków jest przeciążenie objętościowe jam prawego serca i zwiększenie objętości przepływu płucnego. Duża objętość przecieku może prowadzić do skurczowego nadciśnienia płucnego. Rozwój zespołu Eisenmengera jest rzadki.

Rozpoznanie: na obecność przecieku na poziomie przedsionków mogą wskazywać

dane z badania podmiotowego i przedmiotowego, EKG i RTG klatki piersiowej. Ubytek potwierdza echokardiograficzne badanie przezklatkowe. Znaczenie czynnościowe (hemodynamiczne) ubytku określa stosunek objętości przepływu płucnego do systemowego (Qp:Qs). Można go określić badaniem echokardiograficznym i dopplerowskim, izotopowym oraz inwazyjnym, przy czym pierwsze jest najbardziej dostępne, najtańsze, wymaga jednak dużego doświadczenia w wykonywaniu. Poszerzenie jamy prawej komory współistniejące z ubytkiem wskazuje na istotny przeciek. Można wówczas zaniechać obliczenia Qp:Qs, o ile nie ma innej przyczyny poszerzenia jam prawego serca. Trudności w przezklatkowym obrazowaniu przegrody międzyprzedsionkowej są wskazaniem do przezprzełykowego badania echokardiograficznego. Kliniczne lub echokardiograficzne podejrzenie nadciśnienia płucnego z podwyższonym naczyniowym oporem płucnym są wskazaniem do diagnostyki inwazyjnej - pomiaru ciśnień płucnych i oporu, a w razie stwierdzenia podwyższonych wartości oporu płucnego - także wykonania prób oceniających reaktywność łożyska płucnego (z tlenem, tolazoliną lub tlenkiem azotu). Istotny spadek naczyniowego oporu płucnego uzasadnia leczenie zabiegowe. W wątpliwych przypadkach można wykonać biopsję płuca. Zmiany II° według Heatha Edwardsa są potencjalnie odwracalne.

Leczenie: wskazaniem do leczenia zabiegowego jest istotny czynnościowo przeciek

lewo-prawy (Qp:Qs $\geq$ 1.5). Leczenie zabiegowe obejmuje chirurgiczne zamknięcie ubytku lub zamknięcie metodą przezskórną. Wielu pacjentów z długotrwałym przeciekiem, przeciążeniem objętościowym i poszerzeniem prawej komory oraz istotną niedomykalnością zastawki trójdzielnej wymaga jej plastyki. W literaturze istnieją kontrowersje dotyczące leczenia operacyjnego pacjentów >25 roku życia. Na podstawie własnego doświadczenia uważamy, że pacjenci w każdym wieku odnoszą korzyści z zamknięcia istotnego czynnościowo ubytku.

Pacjenci z mniejszym przeciekiem i prawidłowym ciśnieniem płucnym nie wymagają leczenia zabiegowego, w szczególności profilaktycznego zamknięcia ubytku w celu uniknięcia zatorowości do CUN.

Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie. Korekcja chirurgiczna w rękach

doświadczonego zespołu kardiochirurgiczno-anestezjologicznego jest bezpieczna, a śmiertelność jest bliska 0% u pacjentów poniżej 25. roku życia i niewiele wzrasta z wiekiem, zwiększa się wraz z podwyższonym naczyniowym oporem płucnym. Zabiegowe przezskórne zamknięcie ubytku jest metodą wprowadzoną niedawno, a uzyskiwane efekty bardzo zachęcające. Obecnie nie ma danych dotyczących odległych następstw takiego leczenia. Zaniechanie leczenia zabiegowego grozi stopniowym ograniczeniem tolerancji wysiłku, postępującą dusznością, napadami arytmii przedsionkowej, która najczęściej prowadzi do utrwalanego migotania przedsionków, najczęściej około 50. roku życia. Długotrwałe przeciążenie objętościowe prawej komory prowadzi do niedomykalności zastawki trójdzielnej, której następstwa mogą zdominować obraz kliniczny. Dysfunkcja rozkurczowa lewej komory (w przebiegu choroby wieńcowej, nadciśnienia tętniczego, kardiomiopatii przerostowej) nasila przeciek lewo-prawy. Należy unikać stymulacji przeżyłnej ze

względem na możliwość paradoksalnego zatoru.

Po operacji należy wykluczyć resztkowy przeciek międzyprzedsionkowy badaniem echokardiograficznym i, o ile to możliwe, określić ciśnienie w prawej komorze oraz zwrócić uwagę na współistniejące zaburzenia, przede wszystkim niedomykalności zastawek przedsionkowo-komorowych. Badaniem holterowskim należy szukać arytmii przedsionkowej. Leczenie zaburzeń rytmu wymaga postępowania zgodnego ze standardami Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Pacjenci z dobrym wynikiem korekcji mogą prowadzić zwykły tryb życia, podobnie jak leczeni zachowawczo, z mniejszym przeciekiem i prawidłowym ciśnieniem płucnym.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza nie jest wymagana. **Tętniak przegrody międzyprzedsionkowej** jest rozpoznawany badaniem echokardiograficznym. Może towarzyszyć ubytkowi przegrody międzyprzedsionkowej, często współistnieje ze zwyrodnieniem słuzakowatym zastawek i wypadaniem płatków zastawki mitralnej.

Zaburzenia hemodynamiczne są zależne od obecności i istotności współistniejącego przecieku lewo-prawego.

Rozpoznanie: na podstawie badania echokardiograficznego. W razie współistniejących zaburzeń rytmu konieczna jest ocena metodą Holtera.

Leczenie: istotny przeciek wymaga leczenia zabiegowego. Wiotka tkanka tętniaka może uniemożliwiać zamknięcie przeskórne. Nie ma wskazań do chirurgicznego wycięcia tętniaka i zamknięcia współistniejącego ubytku z towarzyszącym małym przeciekiem, o ile wcześniej nie wystąpiła zatorowość do CUN. Pacjenci bezobjawowi mogą przyjmować leczenie przeciwpłytkowe, choć związek tętniaka z zatorowością obwodową nie został jednoznacznie potwierdzony.

Rokowanie: dobre. Pacjenci po operacji wymagają obserwacji jak po zamknięciu ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza nie jest wymagana.

Ubytki przegrody międzyprzedsionkowej typu otworu pierwotnego.

Inne nazwy wady to: częściowy ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej, częściowy kanał przedsionkowo-komorowy (postać całkowita spotykana niezwykle rzadko wśród dorosłych). Ubytki typu pierwotnego występują około 5 razy rzadziej niż ubytki typu wtórnego. Obejmują one dolno-tylną część przegrody, zaś dolny brzeg tworzą położone na tym samym poziomie pierścienie zastawek przedsionkowo-komorowych. Towarzyszy mu zawsze rozszczep przedniego płatka lewej zastawki przedsionkowo-komorowej, który powoduje niedomykalność o różnym stopniu. Rzadziej stwierdza się strukturalne wady prawej zastawki przedsionkowo-komorowej.

Zaburzenia hemodynamiczne: efektem przecieku na poziomie przedsionków jest przeciążenie objętościowe prawej komory i wzrost objętości przepływu płucnego, podobnie jak w ubytku typu wtórnego. Zaburzenia czynnościowe są również zależne od stopnia niedomykalności zastawki przedsionkowo-komorowej lewej, rzadziej - prawej. Duża objętość przecieku może prowadzić do skurczowego nadciśnienia płucnego. **Rozpoznanie:** na obecność przecieku na poziomie przedsionków mogą wskazywać dane z badania podmiotowego i przedmiotowego, EKG i RTG klatki piersiowej. Echokardiograficzne badanie przezklatkowe potwierdza obecność ubytku oraz nieprawidłowości zastawek przedsionkowo-komorowych, a jego istotność hemodynamiczną określa stosunek objętości przepływu płucnego do systemowego (Qp:Qs). Niepełne badanie przezklatkowe jest wskazaniem do obrazowania przezprzełykowego. Kliniczne lub echokardiograficzne podejrzenie nadciśnienia płucnego z podwyższonym naczyniowym oporem płucnym są wskazaniem do diagnostyki inwazyjnej - pomiaru ciśnień płucnych i oporu, a w razie stwierdzenia podwyższonych wartości - także wykonania prób oceniających reaktywność łożyska płucnego (z tlenem, tolazoliną lub tlenkiem azotu). Spadek oporu płucnego przemawia za leczeniem zabiegowym. Interpretacja ciśnień płucnych wymaga uwzględnienia stopnia niedomykalności zastawki przedsionkowo-komorowej lewej. W wątpliwych przypadkach można wykonać biopsję płuca. Zmiany II° według Heatha Edwardsa są potencjalnie odwracalne.

Leczenie: wskazaniem do leczenia zabiegowego jest istotny czynnościowo przeciek lewo-prawy (Qp:Qs $\geq$ 1.5) i/lub istotna niedomykalność zastawki przedsionkowo-komorowej lewej. Leczenie chirurgiczne obejmuje zamknięcie ubytku oraz plastykę, rzadziej wymianę, zastawki przedsionkowo-komorowej lewej. Ubytku nie można zamknąć metodami przezskórnymi.

Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie. Korekcja chirurgiczna w rękach doświadczonego zespołu kardiochirurgiczno-anestezjologicznego jest bezpieczna, a śmiertelność jest bliska 0%. Zaniechanie leczenia chirurgicznego prowadzi do następstw jak w ubytku typu wtórnego, istotna niedomykalność zastawki przedsionkowo-komorowej lewej przyspiesza rozwój nadciśnienia płucnego.

Należy unikać stymulacji przezżylną ze względu na możliwość paradoksalnego zatoru. Po operacji należy ocenić szczelność przegrody międzyprzedsionkowej i określić stopień resztkowej niedomykalności zastawki oraz ciśnienie w prawej komorze metodą ultradźwiękową. Obserwacji wymaga częsta po korekcji niedomykalność zastawki przedsionkowo-komorowej lewej. Ocena jej progresji wymaga okresowej kontroli badaniem echokardiograficznym i radiologicznym klatki piersiowej, zależnie od stanu klinicznego po operacji i obrazu echokardiograficznego. W badaniu holterowskim należy szukać przedsionkowych zaburzeń rytmu oraz zaburzeń przewodzenia przedsionkowo-komorowego. Leczenie zaburzeń rytmu wymaga postępowania zgodnego ze standardami Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Pacjenci po operacji, z dobrym wynikiem korekcji, mogą prowadzić zwykły tryb życia, podobnie jak leczeni zachowawczo (z mniejszym przeciekiem, małą niedomykalnością zastawek przedsionkowo-komorowych i prawidłowym ciśnieniem płucnym). W tej grupie okresowa kontrola co dwa lata jest wystarczająca.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza jest wymagana ze względu na wadę zastawek przedsionkowo-komorowych zarówno przed, jak i po leczeniu chirurgicznym. Ubytek typu żyły głównej jest stwierdzany u około 5-10% badanych z przeciekiem międzyprzedsionkowym. Dziesięciokrotnie częściej jest on związany z żyłą główną górną niż dolną. Towarzyszy mu częściowy

nieprawidłowy spływ prawych żył płucnych - górnej do żyły głównej górnej oraz dolnej do żyły głównej dolnej (albo bezpośrednio do prawego przedsionka). Rzadszy jest nieprawidłowy spływ żyły płuca środkowego do prawego przedsionka. **Zaburzenia hemodynamiczne:** efektem przecieku na poziomie przedsionków jest przeciążenie objętościowe jam prawego serca i wzrost objętości przepływu płucnego. Duża objętość przecieku może prowadzić do skurczowego nadciśnienia płucnego. **Rozpoznanie:** na obecność przecieku na poziomie przedsionków mogą wskazywać dane z badania podmiotowego i przedmiotowego, EKG i RTG klatki piersiowej. Ubytek trudno jest wykazać przezklatkowym badaniem echokardiograficznym. Jednoznacznych danych, także dotyczących spływu żył płucnych, dostarcza badanie przezprzelykowe. Ocena czynnościowa i diagnostyka przedoperacyjna - jak w ubytku międzyprzedsionkowym typu wtórnego. Leczenie: wskazania do leczenia zabiegowego - jak w ubytku międzyprzedsionkowym typu wtórnego. Ubytek nie kwalifikuje się do zamykania metodami przezskórnymi. **Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie.** Korekcja chirurgiczna w rękach doświadczonego zespołu kardiochirurgiczno-anestezjologicznego jest bezpieczna, a śmiertelność jest bliska 0%. Historia naturalna wady nie leczonej chirurgicznie - jak w ubytku międzyprzedsionkowym typu otworu wtórnego.

Należy unikać stymulacji przezżylną ze względu na możliwość paradoksalnego zatoru. Po operacji należy wykluczyć resztkowy przeciek, zwężenie żyły głównej oraz skorygowanej żyły płucnej. Po operacji pacjenci z dobrym wynikiem korekcji mogą prowadzić zwykły tryb życia, podobnie jak leczeni konserwatywnie z mniejszym przeciekiem i prawidłowym ciśnieniem płucnym.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza nie jest wymagana. Ubytek typu zatoki wieńcowej (niezasklepiona zatoka wieńcowa) jest najradszą formą przecieku na poziomie przedsionków, w której za przeciek odpowiedzialny jest brak tkanki oddzielającej dolną ścianę lewego przedsionka od zatoki wieńcowej, uchodzącej do prawego przedsionka. Zaburzenia hemodynamiczne: efektem przecieku na poziomie przedsionków jest przeciążenie objętościowe prawej komory i wzrost objętości przepływu płucnego. Duża objętość przecieku może prowadzić do skurczowego nadciśnienia płucnego. Nieprawidłowe połączenie pomiędzy poszerzoną zatoką wieńcową a lewym przedsionkiem może powodować desaturację krwi tętniczej. **Rozpoznanie:** na obecność przecieku na poziomie przedsionków mogą wskazywać dane z badania podmiotowego i przedmiotowego, EKG i RTG klatki piersiowej. Zwykle obecności ubytku nie można wykazać echokardiograficznym badaniem przezklatkowym, często także przezprzelykowym. Na rozpoznanie może naprowadzić obraz przeciążenia objętościowego jam prawego serca z towarzyszącym poszerzeniem zatoki wieńcowej, do której uchodzi przetrwała żyła główna górna lewa. W badaniu kontrastowym charakterystyczne jest pojawienie się pęcherzyków kontrastu w jamach lewego serca po wstrzyknięciu do lewej żyły odłokciowej. Diagnostyka przedoperacyjna - jak w ubytku typu wtórnego. Ze względu na trudności w obrazowaniu echokardiograficznym często konieczne jest badanie angiograficzne. Leczenie: wskazaniem do leczenia zabiegowego jest istotny czynnościowo przeciek lewo-prawy ($Qp:Qs \geq 1.5$). Dodatkowym wskazaniem jest sinica spowodowana prawo- lewą składową przecieku, wtórną do morfologii ubytku, a nie wysokiego oporu naczyniowego płuc. **Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie.** Korekcja chirurgiczna w rękach doświadczonego zespołu kardiochirurgiczno-anestezjologicznego jest bezpieczna, a śmiertelność jest bliska 0%. Po operacji należy wykluczyć resztkowy przeciek badaniem kontrastowym. Zalecenia pooperacyjne - jak po operacji ubytku typu wtórnego. **Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza** nie jest wymagana. Izolowany ubytek przegrody międzykomorowej jest rzadki u dorosłych. Najczęściej jest mały ($Qp:Qs < 1.5$) i nierzadko współistnieje z tętniakiem części błoniastej. Duże, nierestrykcyjne ubytki są znacznie rzadsze, z reguły powikłane oporowym nadciśnieniem płucnym (zespół Eisenmengera). Zaburzenia hemodynamiczne: mały przeciek nie prowadzi do istotnych następstw czynnościowych. Nieliczne ubytki z dużym przeciekiem ($Qp:Qs > 2$) prowadzić mogą do podwyższenia skurczowego ciśnienia w łóżysku płucnym, przeciążenia objętościowego lewego przedsionka i lewej komory. Niektóre ubytki mogą wiązać się niedomykalnością zastawki aortalnej i zwężeniem podzastawkowym pnia płucnego (dwujamowa prawa komora) z rozwojem typowych następstw. **Rozpoznanie:** na obecność niepowikłanego zespołu Eisenmengera przecieku na poziomie komór wskazują dane z badania podmiotowego i przedmiotowego, EKG i RTG klatki piersiowej. Obecność ubytku potwierdza echokardiograficzne badanie przezklatkowe. Konieczne jest poszukiwanie następstw długotrwałego przecieku na poziomie komór - niedomykalności zastawki aortalnej, czasem trójdzielnej, oraz współistniejącej nierzadko dwujamowej prawej komory. Istotność hemodynamiczną izolowanego ubytku określa stosunek objętości przepływu płucnego do systemowego ($Qp:Qs$). Jego wartość można określić badaniem echokardiograficznym i dopplerowskim, izotopowym i inwazyjnym. Trudności w przezklatkowym obrazowaniu są wskazaniem do przezprzelykowego badania echokardiograficznego, choć uwiarygodnienie tą techniką małego ubytku także może być trudne i wymaga obrazowania wielopłaszczyznowego. Kliniczne lub echokardiograficzne podejrzenie nadciśnienia płucnego z podwyższonym naczyniowym oporem płucnym jest wskazaniem do diagnostyki inwazyjnej - pomiaru ciśnień płucnych i naczyniowego oporu płucnego, a w razie stwierdzenia podwyższonych wartości - także wykonania prób oceniających reaktywność łożyska płucnego (z tlenem, tolazoliną lub tlenkiem azotu). Spadek oporu płucnego uzasadnia leczenie zabiegowe. W wątpliwych przypadkach można wykonać biopsję płuca. Zmiany II° według Heatha Edwardsa są potencjalnie odwracalne. Leczenie: wskazaniem do leczenia chirurgicznego jest istotny czynnościowo przeciek lewo-prawy ($Qp:Qs \geq 1.5$), szczególnie, gdy towarzyszy mu pogarszająca się funkcja lewej komory wtórnie do przeciążenia objętościowego oraz wskaźnik sercowo-płucny w badaniu RTG klatki piersiowej $> 50\%$. Pacjenci z mniejszym przeciekiem i prawidłowym ciśnieniem płucnym nie wymagają leczenia zabiegowego. Do operacji mogą być kierowani pacjenci z dużym, workowatym tętniakiem części błoniastej i małym przeciekiem w celu zapobieżenia infekcyjnemu zapaleniu wsierdza i/lub powikłaniom zakrzepowo-zatorowym. **Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie.** Korekcja chirurgiczna w rękach doświadczonego zespołu kardiochirurgiczno-anestezjologicznego jest bezpieczna, a śmiertelność jest niska (około 1%). Zaniechanie postępowania zabiegowego grozi rozwojem zespołu Eisenmengera częściej niż u pacjentów z przeciekiem międzyprzedsionkowym. Może dojść do niewydolności serca.

Należy unikać stymulacji przezżylną ze względu na możliwość paradoksalnego zatoru. Po operacji należy wykluczyć resztkowy przeciek i określić ciśnienie w prawej komorze, o ile to możliwe, oraz zwrócić uwagę na ewentualne pozostałe lub współistniejące zaburzenia hemodynamiczne. W badaniu holterowskim należy szukać zaburzeń rytmu. Leczenie zaburzeń rytmu wymaga postępowania zgodnego ze standardami Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Pacjenci z dobrym wynikiem korekcji mogą prowadzić zwykły tryb życia, podobnie jak leczeni zachowawczo z małym przeciekiem i prawidłowym ciśnieniem płucnym. Pacjenci z dobrym wynikiem korekcji oraz nieoperowani powinni być kontrolowani co dwa lata.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza jest wymagana u wszystkich pacjentów z przeciekiem, niezależnie od jego objętości, 6 miesięcy po korekcji, ewentualnie później, w razie przetrwałego przecieku. Nieprawidłowy spływ żył płucnych jest u dorosłych wadą niezwykle rzadką. Postać całkowita najczęściej jest typu nadsercowego. Częściowy nieprawidłowy spływ towarzyszy ubytkom przegrody międzyprzedsionkowej typu żyły głównej, izolowany jest bardzo rzadki. **Zaburzenia hemodynamiczne:** podobnie jak w ubytku przegrody międzyprzedsionkowej. Rozpoznanie: wadę potwierdza echokardiograficzne badanie przezprzelykowe. Przed leczeniem operacyjnym należy wykonać angiografię w celu uwidocznienia nieprawidłowego przebiegu i ujścia żył. Istotność hemodynamiczną przecieku określa stosunek objętości przepływu płucnego do systemowego. Kliniczne lub echokardiograficzne podejrzenie nadciśnienia płucnego z podwyższonym naczyniowym oporem płucnym są wskazaniem do diagnostyki inwazyjnej - pomiaru ciśnień płucnych i oporu, a w razie stwierdzenia podwyższonych wartości - także wykonania prób oceniających reaktywność łożyska płucnego (z tlenem, tolazoliną lub tlenkiem azotu). Spadek oporu płucnego uzasadnia leczenie zabiegowe. Zmiany II° według Heatha Edwardsa są potencjalnie odwracalne. Leczenie: wskazaniem do leczenia zabiegowego jest istotny czynnościowo przeciek lewo-prawy ($Q_p:Q_s \geq 1.5$). Izolowany nieprawidłowy spływ jednej żyły płucnej do prawego przedsionka najczęściej nie daje istotnych powikłań czynnościowych. **Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie.** Korekcja chirurgiczna w rękach doświadczonego zespołu kardiochirurgiczno-anestezjologicznego jest bezpieczna, a śmiertelność jest bliska 0%. Zaniechanie postępowania zabiegowego grozi następstwami jak w przypadku przecieku na poziomie przedsionków.

Po operacji należy ocenić drożność zespolenia żyły z lewym przedsionkiem w celu wykluczenia nabytego zwężenia.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza nie jest wymagana. Przetrwały przewód tętniczy jest nieprawidłowym połączeniem na poziomie dużych pni tętniczych z przeciekiem lewo- prawym. Zaburzenia hemodynamiczne zależą od objętości nieprawidłowego przecieku z aorty do łożyska płucnego. Istotny przeciek prowadzi do wzrostu objętości przepływu płucnego, poszerzenia lewego przedsionka i lewej komory. Duża objętość przecieku może prowadzić do nadciśnienia płucnego. Rozpoznanie: na obecność przecieku na poziomie dużych pni tętniczych wskazują dane z badania podmiotowego i przedmiotowego, RTG klatki piersiowej i echokardiograficzne badanie dopplerowskie. Morfologiczne wykazanie przewodu badaniem przezklatkowym jest najczęściej niemożliwe, i uzasadnia skierowanie do przezprzelykowego badania echokardiograficznego. Badanie przezprzelykowe często pozwala uwidocznzić przewód, ale nie ma pewności czy uzyskane tą drogą pomiary jego szerokości są dokładne. Preferowane obecnie leczenie metodami przezskórnymi wymaga precyzyjnego określenia szerokości przewodu, dlatego nie jest błędem skierowanie do leczenia interwencyjnego bez echokardiograficznego badania przezprzelykowego. Objętość przecieku nie decyduje o wyborze leczenia, gdyż wszystkie przetrwałe przewody należy zamknąć, o ile nie doszło do oporowego nadciśnienia płucnego. Kliniczne lub echokardiograficzne podejrzenie nadciśnienia płucnego z podwyższonym naczyniowym oporem płucnym są wskazaniem do diagnostyki inwazyjnej - pomiaru ciśnień płucnych i oporu, a w razie stwierdzenia podwyższonych wartości - także wykonania prób oceniających reaktywność łożyska płucnego (z tlenem, tolazoliną lub tlenkiem azotu). Spadek oporu płucnego uzasadnia leczenie zabiegowe. Zmiany II° według Heatha Edwardsa są potencjalnie odwracalne. Leczenie: jak wspomniano, wszystkie przetrwałe przewody tętnicze należy zamknąć, o ile nie doszło do rozwoju nadciśnienia płucnego z wysokim oporem naczyniowym. Nawet te, którym nie towarzyszy charakterystyczny szmer. Uzasadniają to: ryzyko infekcyjnego zapalenia wsierdza oraz bardzo dobre efekty bezpośrednie i odległe zamykania zarówno technikami przezskórnymi, jak i chirurgicznymi. Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie. Wyniki leczenia interwencyjnego zamykania przewodu tętniczego są bardzo dobre. O ile po zamknięciu stwierdzi się resztkowy przeciek, należy ponowić zabieg. Pacjenci mogą prowadzić zwykły tryb życia. Kontrola raz na 3 lata jest uzasadniona możliwością rekanalizacji. Profilaktyka infekcyjnego zapalenia błony wewnętrznej jest wymagana przed leczeniem zabiegowym, przez 6 miesięcy po zabiegu oraz później, w razie resztkowego przecieku. Inne formy przecieku na poziomie dużych pni tętniczych u dorosłych należą do kazuistyki.

ZWĘŻENIE DROGI ODPLYWU PRAWEJ KOMORY

Zwężenie drogi odpływu prawej komory może być:

- zastawkowe
- podzastawkowe
- nadzastawkowe

Zwężenia o różnej lokalizacji mogą współistnieć ze sobą. Zwężenie może być izolowane lub współistnieć z innymi wadami, najczęściej ubytkiem przegrody międzykomorowej.

Zwężenie izolowane

Najczęstsze jest zwężenie zastawkowe.

Zaburzenia hemodynamiczne są efektem utrudnionego wypływu krwi z prawej komory, co prowadzi do podwyższenia ciśnienia w prawej komorze. Miarą zwężenia jest powodowana przez nie różnica skurczowych ciśnień (gradient) pomiędzy prawą komorą a pniem płucnym. Stopniowo dochodzi do przerostu mięśnia prawej komory i pogorszenia funkcji rozkurczowej i skurczowej. Utrudnienie napełniania prawej komory powoduje wzrost ciśnień w prawym przedsionku i sprzyja przeciekowi prawo-lewemu przez otwór owalny. Rozpoznanie: na obecność izolowanego zwężenia drogi odpływu prawej komory wskazują dane z badania podmiotowego i przedmiotowego, EKG i RTG klatki piersiowej. Obecność i lokalizację zwężenia wykazuje echokardiograficzne badanie przezklatkowe, zaś badanie dopplerowskie określa stopień zaburzeń czynnościowych. Leczenie: wskazaniem do zabiegowego leczenia zwężenia zastawkowego jest stwierdzenie badaniem dopplerowskim gradient ciśnień >30 mmHg. Najczęściej możliwe jest poszerzenie zastawki metodą balonową. Współistnienie z zastawkowym dominującym anatomicznym podzastawkowym zwężeniem jest przeciwwskazaniem do plastyki balonowej. Zwężenia o innej lokalizacji wymagają leczenia operacyjnego. Wskazaniem do takiego leczenia jest gradient ciśnień powyżej 50 mmHg, któremu towarzyszy przerost mięśnia wolnej ściany prawej komory (grubość powyżej 5 mm w badaniu

echokardiograficznym). Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie. Plastyka balonowa zwężenia zastawkowego jest postępowaniem skutecznym i bezpiecznym. Niedomykalność zastawki po zabiegu najczęściej jest nieistotna czynnościowo. Korekcja chirurgiczna zwężenia zarówno zastawkowego, jak i o innej lokalizacji w rękach doświadczonego zespołu kardiochirurgiczno-anestezjologicznego jest bezpieczna, a śmiertelność jest bliska 0% w przypadku zwężenia zastawkowego i ok. 1% - dla zwężeń o innej lokalizacji.

Po plastyce balonowej zwężenia zastawkowego konieczna jest okresowa kontrola ze względu na możliwość nawrotu. W przypadku dobrego wyniku po zabiegu kontrola co trzy lata jest wystarczająca, a przy stabilnym gradiencie przez zastawkę podczas kolejnych dwóch wizyt - co pięć lat. Po operacji zwężenia drogi odpływu prawej komory należy określić resztkowe zaburzenia hemodynamiczne. O ile zabieg wymagał wentrykulotomii należy pamiętać o okresowej ocenie EKG metodą Holtera. W razie dobrego wyniku zabiegu, bez zaburzeń rytmu, kontrola co dwa lata jest wystarczająca.

Pacjenci, którzy nie wymagają leczenia operacyjnego oraz ci z dobrym wynikiem leczenia zabiegowego mogą prowadzić zwykły tryb życia.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza nie jest wymagana. Tetralogia Fallota

Tetralogia Fallota jest najczęstszą siniczą wrodzoną wadą serca u dorosłych. Nie leczeni zabiegowo pacjenci należą do rzadkości, częściej spotyka się chorych po korekcji całkowitej lub po zespoleniach paliatywnych.

Zaburzenia hemodynamiczne przed leczeniem zabiegowym są zależne od stopnia zwężenia drogi odpływu prawej komory, gdyż ubytek przegrody międzykomorowej jest niezmiennie duży (nierestrykcyjny). Częściej zwężenie jest istotne, przyczyniając się do prawo-lewego przecieku przez ubytek przegrody międzykomorowej, czego klinicznym wyrazem jest sinica centralna. Mniejszy stopień zwężenia może powodować prawo-lewy przeciek tylko podczas wysiłku, a w rzadkich przypadkach łagodnego zwężenia przeciek może być lewo-prawy. U pacjentów z anatomicznie i czynnościowo ciasnym zwężeniem łagodna sinica lub jej brak wskazuje na zaopatrywanie krążenia płucnego przez przetrwały przewód tętniczy lub połączenia aortalno-płucne. Chirurgiczne zespolenie systemowo-płucne, zależnie od typu, może prowadzić po wielu latach do rozwoju nadciśnienia płucnego, obwodowego zwężenia jednej lub obu tętnic płucnych, przeciążenia objętościowego jam lewego serca i niewydolności serca, rozwoju kolaterali tętniczo-żylnych i żylny-żylnych oraz tętniakowatego poszerzenia zespolenia. Preferencyjny przepływ z aorty do krążenia płucnego przez zespolenie może prowadzić do nasilenia się zwężenia drogi odpływu prawej komory aż do jej nabytej atrezji. Resztkowe zaburzenia hemodynamiczne stwierdza się również po korekcji wewnątrzsercowej, co zostanie omówione później. Rozpoznanie: na rozpoznanie wady naprowadza badanie podmiotowe i przedmiotowe, EKG i RTG klatki piersiowej. Badanie echokardiograficzne umożliwia rozpoznanie wady i, w wysokim procencie przypadków, pełną ocenę przedoperacyjną. Dla podjęcia decyzji o leczeniu zabiegowym konieczne jest ustalenie anatomii drogi odpływu prawej komory, średnicy pierścienia zastawki pnia płucnego i jej morfologii, średnicy pnia płucnego i tętnic płucnych. Badaniem naczyniowym należy ocenić szczelność zastawki aortalnej, szerokość aorty wstępującej, a u pacjentów ze szmerem ciągłym - obecność połączeń pomiędzy krążeniem systemowym i płucnym. O ile wcześniej nie określono odejścia i przebiegu tętnicy przedniej zstępującej - należy to również ustalić badaniem naczyniowym. Pacjenci po leczeniu paliatywnym z nasileniem dolegliwości, u których planuje się leczenie zabiegowe, wymagają diagnostyki inwazyjnej w celu oceny drożności zespolenia, morfologii tętnic płucnych i pomiaru ciśnień w prawym sercu i tętnicach płucnych. Leczenie: o ile nie ma przeciwwskazań anatomicznych lub czynnościowych, należy dążyć do korekcji tetralogii Fallota. Pacjenci po zespoleniach paliatywnych najczęściej wymagają po latach korekcji całkowitej, choć może zdarzyć się, że połączenie zapewnia odpowiednie utlenowanie krwi tętniczej. Wówczas należy przyjąć postawę wyczekującą. U wcześniej nie leczonych decydujące dla rozległości i sposobu leczenia operacyjnego jest ustalenie miejsca zwężenia drogi odpływu prawej komory, szerokości pierścienia i morfologii zastawki pnia płucnego oraz szerokości tętnic płucnych. Hypoplazja tętnicpłucnych, wyrażona wskaźnikiem Mc Goona <1.5 (iloraz sumy średnic dystalnych tętnic płucnych i średnicy aorty brzusznej na wysokości przepony), bardzo rzadka u dorosłych, jest wskazaniem do wykonania chirurgicznego zespolenia systemowo-płucnego. Prowadzi ono do poszerzenia tętnic płucnych i pozwala w przyszłości przeprowadzić korekcję całkowitą.

Istotną grupę stanowią pacjenci operowani w wieku dziecięcym, wymagający reoperacji.

Wskazania do reoperacji obejmują:

- resztkowy, istotny przeciek międzykomorowy z przeciekiem lewo-prawym ($Qp:Qs >1.5$)
- resztkowe zwężenie drogi odpływu prawej komory powodujące wzrost ciśnienia skurczowego w prawej komorze powyżej 65% ciśnienia w lewej komorze
- istotną niedomykalność zastawki pnia płucnego z rozstrzenią i skurczową dysfunkcją prawej komory
- poszerzający się tętniak drogi odpływu prawej komory
- zwężenie tętnic płucnych

Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie: wyniki korekcji tetralogii Fallota w wieku dorosłym są dobre i w doświadczonych ośrodkach są porównywalne z uzyskiwanymi u dzieci. Śmiertelność waha się w granicach 3%-17%. Do czynników zwiększających ryzyko zabiegu zalicza się wysoki hematokryt, znaczną desaturację, zaburzenia krzepnięcia. Poprawę wydolności obserwuje się u około 90% operowanych. Pacjenci po operacjach paliatywnych najczęściej wymagają korekcji całkowitej.

Po leczeniu zabiegowym należy ocenić:

- rytm serca w spoczynkowym EKG oraz ustalić obecność zaburzeń rytmu i przewodzenia w badaniu holterowskim oraz próbie wysiłkowej. W razie pooperacyjnego całkowitego bloku prawej odnogi pęczka Hisa określić czas trwania zespołu QRS
- sylwetkę serca w RTG klatki piersiowej
- w badaniu echokardiograficznym szczelność łąki zamykającej ubytek przegrody międzykomorowej, resztkowy gradient w drodze

odpływu prawej komory i stopień niedomykalności zastawki pnia płucnego (lub zastawki homografitu, jeśli był użyty).

Badania są istotne dla śledzenia zmian wspomnianych parametrów w czasie obserwacji.

Pacjenci po korekcji całkowitej często mają komorowe zaburzenia rytmu (ok. 45% w badaniu holterowskim). Nagła śmierć sercowa zdarza się u około 0.5% do 5% pacjentów, częściej z całkowitym blokiem prawej odnogi pęczka Hisa z QRS >0.18s.

Komorowe zaburzenia rytmu wiąże się z blizną po wentrykulotomii, miejscem przyszywania łąki zamykającej ubytek, tętniakiem drogi odpływu prawej komory. Są one częstsze u pacjentów:

- starszych
- późno operowanych
- z reszkowym przeciekiem lewo-prawym
- z wysokim ciśnieniem skurczowym w prawej komorze (60 mmHg)
- dysfunkcją prawej komory
- istotną niedomykalnością zastawki płucnej
- wcześniejszym zespoleniem systemowo-płucnym
- dłuższym czasem krążenia pozaustrojowego w czasie korekcji

Trzepotanie/migotanie przedsionków często świadczy o nieprawidłowej funkcji prawej komory. W razie wystąpienia zaburzeń rytmu u pacjenta należy poszukiwać przyczyny hemodynamicznej i, jeśli to możliwe, skorygować ją. O ile nie ma odwracalnej chirurgicznie przyczyny - leczenie zaburzeń rytmu należy prowadzić zgodnie ze standardami Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Spoczynkowe pojedyncze ekstrasystole komorowe nie wymagają leczenia antyarytmicznego, o ile w czasie wysiłku nie występują formy złożone.

Pacjenci po operacji powinni być regularnie badani. Dobry wynik operacji uzasadnia kontrolę co dwa lata obejmującą EKG spoczynkowe i wysiłkowe, RTG, echokardiograficzne badanie przezklatkowe, monitorowanie rytmu metodą holterowską. W razie nasilających się dolegliwości i istotnych reszkowych zaburzeń czynnościowych badania kontrolne powinny być odpowiednio częstsze, zależnie od problemu klinicznego. Pacjenci z dobrym wynikiem leczenia zabiegowego mogą prowadzić zwykły tryb życia, choć ze względu na zmniejszoną tolerancję wysiłku nie powinni wykonywać ciężkich prac fizycznych.

Pacjenci nie operowani mają znacznie gorsze rokowanie. Paliatywne zespolenia systemowo-płucne wymagają po latach pełnej korekcji ze względu na późne następstwa - zwężenie/zamknięcie zespolenia, zwężenie tętnic płucnych, duży przeciek lewo-prawy z przeciążeniem objętościowym lewych jam serca. Pacjenci wcześniej nie leczeni mają rokowanie złe. Najczęstszą przyczyną zgonu jest krwotok płucny, ropień mózgu, powikłania zakrzepowo-zatorowe. O ile nie można zastosować leczenia zabiegowego, opieka nad tymi pacjentami polega na zapobieganiu układowym powikłaniom przewlekłej hipoksji (patrz dalej).

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza jest wymagana zarówno przed, jak i po leczeniu operacyjnym. Atrezja płucna z ubytkiem przegrody międzykomorowej Zaburzenia hemodynamiczne. Wada jest skrajną postacią tetralogii Fallota. Zaburzenia czynnościowe zależą od zaopatrzenia krążenia płucnego krwią tętniczą kolateralami systemowo-płucnymi, przetrwałym przewodem tętniczym lub zespoleniem chirurgicznym i mogą prowadzić do szerokiego spektrum zawierającego się między zwiększonym przepływem lewo-prawym a hypowolemią płucną z desaturacją, czasami skrajną w wyniku rozwoju zespołu Eisenmengera lub hypoplazji tętnic płucnych. Rozpoznanie: na rozpoznanie wady naprowadza badanie podmiotowe i przedmiotowe, EKG i RTG klatki piersiowej. Badanie echokardiograficzne umożliwia rozpoznanie wady i, w wysokim procencie przypadków, pełną ocenę przedoperacyjną. Dla podjęcia decyzji o leczeniu zabiegowym konieczne jest ustalenie anatomii drogi odpływu prawej komory, anatomii centralnych tętnic płucnych i połączeń krążenia systemowego i płucnego oraz ciśnień w tętnicy płucnej. Należy także ocenić szczelność zastawki aortalnej i szerokość aorty wstępującej. Jeśli wcześniej nie określono odejścia i przebiegu tętnicy przedniej zstępującej, należy to ustalić badaniem naczyniowym. Leczenie: jeśli nie ma przeciwwskazań anatomicznych lub czynnościowych, należy dążyć do korekcji. Pacjenci po zespoleniach paliatywnych najczęściej wymagają także korekcji całkowitej, choć może się zdarzyć, że połączenie zapewnia odpowiednie utlenowanie krwi tętniczej. Wówczas należy przyjąć postawę wyczekującą. Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie: zależą od nasilenia zmian anatomicznych i czynnościowych. Ocena pooperacyjna - jak po operacji tetralogii Fallota. Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza - jak u innych pacjentów z tetralogią Fallota. Zwężenie drogi odpływu prawej komory współistniejące z ubytkiem przegrody międzykomorowej Zaburzenia hemodynamiczne są zależne od stopnia zwężenia i wielkości ubytku. Ciasne zwężenie z dużym ubytkiem przegrody międzykomorowej upodabnia się czynnościowo do tetralogii Fallota. Spotyka się małe ubytki przegrody międzykomorowej, którym towarzyszy ciasne zwężenie podzastawkowe (dwujamowa prawa komora). Rozpoznanie: może być trudne, gdyż echograficzne zobrazowanie ubytku tłumaczy mruc skurczowy i szmer, co sprzyja pominięciu poszukiwania towarzyszącego zwężenia, szczególnie podzastawkowego. Na rozpoznanie naprowadzają cechy przerostu prawej komory w EKG i w badaniu echokardiograficznym. Stopień zaburzeń czynnościowych można ustalić badaniem dopplerowskim. Leczenie: wskazaniem do zabiegowego leczenia są istotne zaburzenia hemodynamiczne, zależne od dominującej wady. Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie. Po korekcji chirurgicznej zwykle stwierdza się niewielkiego stopnia zwężenie drogi odpływu prawej komory. Ocena pooperacyjna - jak po operacji tetralogii Fallota. Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza jest wymagana przed i po leczeniu operacyjnym. **ZWĘŻENIE DROGI ODPLYWU LEWEJ KOMORY**

Zależnie od anatomicznego poziomu zwężenia wyróżnia się zwężenie:

- nadzastawkowe
- zastawkowe

- podzastawkowe

Zwężenie nadzastawkowe, rzadko izolowane, zwykle jest częścią zespołu Williamsa (nietyпова twarz, opóźnienie umysłowe, anomalie sercowo-naczyniowe), lub zespołu różyczkowego (często obwodowe zwężenia tętnic płucnych). Zwężenie zwykle zaczyna się od górnego brzegu zatoki Valsalvy i może obejmować łuk oraz duże tętnice. Zwężenie zwykle postępuje, częsta jest niedomykalność aortalna. W zespole Williamsa mogą współistnieć obwodowe zwężenia tętnic płucnych oraz zwężenia tętnic systemowych włącznie ze zwężeniami ujęć tętnic wieńcowych. Często jest nadciśnienie systemowe. Zwężenie zastawkowe (z wyłączeniem zwężenia poreumatycznego oraz typu starczego) jest najczęściej związane z zastawką dwupłatkową. Zwężenie często postępuje wraz ze wzrostem pacjenta. Zwężenie podzastawkowe, najczęściej ma postać podaortalnej membrany lub długiego zwężenia włóknisto-mięśniowego. Zwężeniu może towarzyszyć ubytek międzykomorowy. Czasem zwężenie ma postać tunelu zwężającego całą drogę odpływu komory. Zwężenie zwykle postępuje. Często współistnieje niedomykalność aortalna, która narasta w wyniku uszkodzania zastawki przez wąski strumień krwi płynący przez zwężenie.

Rozpoznanie powinno obejmować:

- poziom zwężenia
- ocenę stopnia zwężenia i jego anatomii
- rozpoznanie współistniejących wad (niedomykalności zastawki, poszerzenia aorty, koarktacji, zwężeń tętnic płucnych).
Rozpoznanie stawiane jest na podstawie badań:
- fizykalne
- EKG
- RTG klatki piersiowej
- echokardiogram z Dopplerem (przezskładowy, a w razie potrzeby przezprzelykowy)
- w pewnych przypadkach próba wysiłkowa, cewnikowanie serca z aortografią, rezonans magnetyczny, aortografia brzuszna.

Leczenie: Zwężenie nadzastawkowe wymaga leczenia operacyjnego, jeżeli przy prawidłowej frakcji wyrzucania gradient przekracza 50 mmHg, ze względu na destrukcyjny wpływ na krążenie wieńcowe i mięsień serca (ujęcia tętnic wieńcowych znajdują się poniżej zwężenia, w układzie wysokociśnieniowym). Operacja polega na poszerzeniu zwężenia przy pomocy łąty, lub rzadziej, na wymianie aorty wstępującej. Wyniki odległe są dobre, a nawroty zwężenia rzadkie.

Zwężenie zastawkowe wymaga leczenia przy gradiencie 70 mmHg lub więcej (przy prawidłowej frakcji wyrzucania), lub przy obecności objawów klinicznych jak:

- ograniczenie wydolności fizycznej
- bóle wieńcowe
- zaburzenia rytmu
- omdlenia lub utraty przytomności.

W przypadkach granicznych decyduje próba wysiłkowa: ból stenokardialny, niedokrwienie, zaburzenia rytmu, czy spadek ciśnienia w trakcie wysiłku przemawiają za leczeniem inwazyjnym. Przy uszkodzonej kurczliwości lewej komory lepszym od gradientu parametrem oceny stopnia zwężenia jest powierzchnia zastawki. Za krytyczne zwężenie uważa się powierzchnię poniżej 0,7 cm². Zwężenie zastawki aorty leczone jest operacyjnie. Operacja polega na rozcięciu płatków (walwulotomia #na otwarto") lub wymianie zastawki na sztuczną, biologiczną lub mechaniczną. Coraz częściej wykonywana jest operacja Rossa (pulmonary autograft operation). Polega ona na wszyciu w pozycję aortalną własnej zastawki płucnej z częścią tętnicy płucnej, a na jej miejsce wszywany jest zwykle homograf z zastawką.

Alternatywą dla leczenia operacyjnego, w przypadku zastawki niezwapniałej, jest przetłoczna walwuloplastyka przy pomocy cewnika z balonem. Zabieg wykonywany w ośrodkach posiadających odpowiednie doświadczenie, jest mniej obciążający od leczenia operacyjnego i prowadzi do skutecznego usunięcia zwężenia. Zabieg wiąże się z ryzykiem spowodowania istotnej niedomykalności aortalnej (około 15%), prawdopodobnie wyższej niż przy walwulotomii "na otwarto".

Zwężenie zastawkowe po walwuloplastyce czy walwulotomii może nawracać i wówczas należy się liczyć z koniecznością wymiany zastawki. Zwężenie podzastawkowe wymaga leczenia operacyjnego, jeżeli gradient przekracza 50 mmHg lub występują objawy kliniczne, lub jeżeli zwężeniu towarzyszy umiarkowana, duża lub nasilająca się niedomykalność aortalna. Operacja polega na wycięciu zwężenia. Zwężenie typu tunelowego może wymagać operacji typu Konno, z poszerzeniem drogi odpływu komory i pierścienia aortalnego. Zwężenie typu włóknisto-mięśniowego może nawracać. Duża jest częstość nawrotów zwężenia typu tunelowego.

Postępowanie po leczeniu: W razie dobrego wyniku leczenia wskazane są wizyty kontrolne około 1 raz w roku. Badanie powinno obejmować:

- elektrokardiogram spoczynkowy
- radiologiczne badanie klatki piersiowej
- pełne badanie echokardiograficzne
- holterowskie badanie EKG Należy zwrócić szczególną uwagę na:
- objawy nawrotu zwężenia
- współistniejącą niedomykalność zastawki aortalnej
- czynność lewej komory i jej wymiary
- morfologię i czynność zastawki konduitu (homografu) prawa komora - pień płucny u pacjentów po operacji Rossa.

Obowiązuje profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza zarówno przed, jak i po leczeniu operacyjnym. Dwupłatkowa zastawka aortalna. Jest to najczęstsza anomalia serca występująca u dorosłych (1-2% populacji). U większości zastawka funkcjonuje prawidłowo. Uważa się, że z tą anomalią związane jest zwiększone ryzyko infekcyjnego zapalenia wsierdza. W około 20% przypadków towarzyszą jej inne wady (najczęściej koarktacja aorty i przetrwały przewód tętniczy). Może prowadzić do zwężenia zastawki (w wyniku zwapnień), niedomykalności, rozwarstwienia aorty czy tętniakowatego poszerzenia jej części wstępującej. Wskazania do leczenia operacyjnego związane są z niedomykalnością i/lub zwężeniem zastawki, poszerzeniem aorty wstępującej (55 mm) lub jej dyssekcją. Obowiązuje profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza. **ZWĘŻENIE DROGI ODPLYWU LEWEJ KOMORY**

Zależnie od anatomicznego poziomu zwężenia wyróżnia się zwężenie:

- nadzastawkowe
- zastawkowe
- podzastawkowe

Zwężenie nadzastawkowe, rzadko izolowane, zwykle jest częścią zespołu Williamsa (nietyпова twarz, opóźnienie umysłowe, anomalie sercowo-naczyniowe), lub zespołu różyczkowego (często obwodowe zwężenia tętnic płucnych). Zwężenie zwykle zaczyna się od górnego brzegu zatoki Valsalvy i może obejmować łuk oraz duże tętnice. Zwężenie zwykle postępuje, częsta jest niedomykalność aortalna. W zespole Williamsa mogą współistnieć obwodowe zwężenia tętnic płucnych oraz zwężenia tętnic systemowych włącznie ze zwężeniami ujęć tętnic wieńcowych. Często jest nadciśnienie systemowe. Zwężenie zastawkowe (z wyłączeniem zwężenia poreumatycznego oraz typu starczego) jest najczęściej związane z zastawką dwupłatkową. Zwężenie często postępuje wraz ze wzrostem pacjenta. Zwężenie podzastawkowe, najczęściej ma postać podaortalnej membrany lub długiego zwężenia włóknisto-mięśniowego. Zwężeniu może towarzyszyć ubytek międzykomorowy. Czasem zwężenie ma postać tunelu zwężającego całą drogę odpływu komory. Zwężenie zwykle postępuje. Często współistnieje niedomykalność aortalna, która narasta w wyniku uszkodzania zastawki przez wąski strumień krwi płynący przez zwężenie.

Rozpoznanie powinno obejmować:

- poziom zwężenia
- ocenę stopnia zwężenia i jego anatomii
- rozpoznanie współistniejących wad (niedomykalności zastawki, poszerzenia aorty, koarktacji, zwężeń tętnic płucnych).

Rozpoznanie stawiane jest na podstawie badań:

- fizykalne
- EKG
- RTG klatki piersiowej
- echokardiogram z Dopplerem (przezskładowy, a w razie potrzeby przezprzelykowy)
- w pewnych przypadkach próba wysiłkowa, cewnikowanie serca z aortografią, rezonans magnetyczny, aortografia brzuszna.

Leczenie: Zwężenie nadzastawkowe wymaga leczenia operacyjnego, jeżeli przy prawidłowej frakcji wyrzucania gradient przekracza 50 mmHg, ze względu na destrukcyjny wpływ na krążenie wieńcowe i mięsień serca (ujścia tętnic wieńcowych znajdują się poniżej zwężenia, w układzie wysokociśnieniowym). Operacja polega na poszerzeniu zwężenia przy pomocy łąty, lub rzadziej, na wymianie aorty wstępującej. Wyniki odległe są dobre, a nawroty zwężenia rzadkie.

Zwężenie zastawkowe wymaga leczenia przy gradiencie 70 mmHg lub więcej (przy prawidłowej frakcji wyrzucania), lub przy obecności objawów klinicznych jak:

- ograniczenie wydolności fizycznej
- bóle wieńcowe
- zaburzenia rytmu
- omdlenia lub utraty przytomności.

W przypadkach granicznych decyduje próba wysiłkowa: ból stenokardialny, niedokrwienie, zaburzenia rytmu, czy spadek ciśnienia w trakcie wysiłku przemawiają za leczeniem inwazyjnym. Przy uszkodzonej kurczliwości lewej komory lepszym od gradientu parametrem oceny stopnia zwężenia jest powierzchnia zastawki. Za krytyczne zwężenie uważa się powierzchnię poniżej 0,7 cm². Zwężenie zastawki aorty leczone jest operacyjnie. Operacja polega na rozcięciu płatków (walwulotomia „na otwarty”) lub wymianie zastawki na sztuczną, biologiczną lub mechaniczną. Coraz częściej wykonywana jest operacja Rossa (pulmonary autograft operation). Polega ona na wszyciu w pozycję aortalną własnej zastawki płucnej z częścią tętnicy płucnej, a na jej miejsce wszywany jest zwykle homografit z zastawką. Alternatywą dla leczenia operacyjnego, w przypadku zastawki niezwapniałej, jest przetętnicza walwuloplastyka przy pomocy cewnika z balonem. Zabieg wykonywany w ośrodkach posiadających odpowiednie doświadczenie, jest mniej obciążający od leczenia operacyjnego i prowadzi do skutecznego usunięcia zwężenia. Zabieg wiąże się z ryzykiem spowodowania istotnej niedomykalności aortalnej (około 15%), prawdopodobnie wyższej niż przy walwulotomii „na otwarty”. Zwężenie zastawkowe po walwuloplastyce czy walwulotomii może nawracać i wówczas należy się liczyć z koniecznością wymiany zastawki. Zwężenie podzastawkowe wymaga leczenia operacyjnego, jeżeli gradient przekracza 50 mmHg lub występują objawy kliniczne, lub jeżeli zwężeniu towarzyszy umiarkowana, duża lub nasilająca się niedomykalność aortalna. Operacja polega na wycięciu zwężenia. Zwężenie typu tunelowego może wymagać operacji typu Konno, z poszerzeniem drogi odpływu komory i pierścienia aortalnego. Zwężenie typu włóknisto-mięśniowego może nawracać. Duża jest częstość nawrotów zwężenia typu tunelowego.

Postępowanie po leczeniu: W razie dobrego wyniku leczenia wskazane są wizyty kontrolne około 1 raz w roku. Badanie powinno obejmować:

- elektrokardiogram spoczynkowy
- radiologiczne badanie klatki piersiowej
- pełne badanie echokardiograficzne
- holterowskie badanie EKG Należy zwrócić szczególną uwagę na:
- objawy nawrotu zwężenia
- współistniejącą niedomykalność zastawki aortalnej
- czynność lewej komory i jej wymiary
- morfologię i czynność zastawki konduitu (homografu) prawa komora - pień płucny u pacjentów po operacji Rossa.

Obowiązuje profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza zarówno przed, jak i po leczeniu operacyjnym. Dwupłatkowa zastawka aortalna. Jest to najczęstsza anomalia serca występująca u dorosłych (1-2% populacji). U większości zastawka funkcjonuje prawidłowo. Uważa się, że z tą anomalią związane jest zwiększone ryzyko infekcyjnego zapalenia wsierdza. W około 20% przypadków towarzyszą jej inne wady (najczęściej koarktacja aorty i przetrwały przewód tętniczy). Może prowadzić do zwężenia zastawki (w wyniku zwapnień), niedomykalności, rozwarstwienia aorty czy tętniakowatego poszerzenia jej części wstępującej. Wskazania do leczenia operacyjnego związane są z niedomykalnością i/lub zwężeniem zastawki, poszerzeniem aorty wstępującej (55 mm) lub jej dyssekcją. Obowiązuje profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza. KOARKTACJA AORTY Definicja. Koarktacja jest zwężeniem aorty najczęściej na wysokości cieśni (w miejscu przyczepu więzadła tętniczego). Może obejmować ujście lewej tętnicy podobojczykowej. U dorosłych najczęściej występuje jako wada izolowana, z dobrze rozwiniętą aortą powyżej i poniżej zwężenia oraz rozwiniętym krążeniem obocznym. Zaburzenia czynnościowe. Istotne zwężenie prowadzi do rozwoju nadciśnienia powyżej zwężenia, przerostu lewej komory, niewydolności serca i rozwoju miażdżycy tętnic wieńcowych. Z koarktacją mogą współistnieć wady wpływające na obraz kliniczny:

- dwupłatkowa zastawka aortalna (do 85%)
- tętniaki wewnątrzmożgowe (najczęściej w obrębie koła Willisa)
- ubytek przegrody międzykomorowej
- tętniaki tętnic międzyżebrowych.

U większości chorych dochodzi do rozwoju nadciśnienia tętniczego już w dzieciństwie, a następnie do niewydolności lewej komory, zwykle po 40. roku życia. Chorzy umierają z powodu:

- pęknięcia/rozwarstwienia aorty
- krwotoku mózgowego
- infekcyjnego zapalenia wsierdza
- niewydolności serca
- choroby wieńcowej
- współistniejącej wady zastawki aorty.

Rozpoznanie. Ostateczne rozpoznanie powinno określać lokalizację, rodzaj i stopień zwężenia, obecność kolaterali, obecność zwężeń tętnic łuku aorty, obecność innych anomalii (zastawki aorty, drogi odpływu lewej komory), czynność lewej komory. Oprócz badania fizykalnego z pomiarem ciśnień na kończynach górnych i dolnych oraz oceną tętna na tętnicach obwodowych i osłuchiwaniami okolic łopatkowych wymaga to wykonania:

- elektrokardiogramu spoczynkowego
- radiologicznego badania klatki piersiowej
- echokardiogramu uzupełnionego badaniem dopplerowskim
- aortografii (ewentualnie rezonansu magnetycznego) w celu oceny anatomii zwężenia, ewentualnych zwężeń tętnic łuku aorty, kolaterali i pomiaru ciśnień w aorcie
- koronarografii, u pacjentów powyżej 40. roku życia.

Za istotną czynnościowo uważa się koarktację z gradientem >20 mmHg w pomiarze metodą inwazyjną. Rozwinięte krążenie oboczne może zaniżać gradient, czasami znacznie. W praktyce istotne zwężenie cieśni aorty można rozpoznać po stwierdzeniu co najmniej 20 mmHg różnicy ciśnień pomiędzy kończyną górną (prawą) i dolną, mierzonych manometrem. **Leczenie.** Wskazaniem do leczenia inwazyjnego jest istotne

zwężenie aorty, niezależnie od wieku. Leczenie chirurgiczne jest obarczone większym ryzykiem niż u dzieci i może wymagać krążenia pozaustrojowego. Technika operacyjna obejmuje: zespolenie koniec do końca, wycięcie zwężenia z wszczepieniem protezy, poszerzenie przy pomocy łąty lub wszczepienie pomostu omijającego. Angioplastyka przy pomocy cewnika z balonem jest leczeniem alternatywnym, stosowanym w niektórych ośrodkach w przypadku ograniczonego zwężenia. Zabieg wiąże się z ryzykiem powstania tętniaków w miejscu poszerzonym (do 10%), które w obserwacjach odległych nie powiększają się, a ich znaczenie kliniczne nie jest ustalone. Postępowanie takie może być leczeniem z wyboru u pacjentów z dużym ryzykiem operacyjnym. Rzadkim powikłaniem pooperacyjnym, szczególnie przy braku kolaterali, może być paraplegia. W późniejszym okresie opisywane są rozwarstwienia ściany aorty oraz tętniaki rzekome lub prawdziwe (szczególnie po operacji z wszyciem łąty). Po zabiegu nadciśnienie tętnicze ustępuje u około połowy chorych, u pozostałych konieczne jest utrzymanie leczenia. Wynik zależy od czasu trwania i ciężkości nadciśnienia przed operacją oraz wieku chorego.