

Postępowanie po leczeniu zabiegowym wymaga zwrócenia szczególnej uwagi na

- wartości systemowego ciśnienia tętniczego
- przy współistniejącej dwupłatkowej zastawce aorty — możliwość powstania/nasilenia zwężenia lub niedomykalności, nawet po wielu latach
- nawrót koarktacji
- szerokość aorty wstępującej (możliwość poszerzania w przypadku zastawki dwupłatkowej)
- późne rozwarstwienia (powyżej lub poniżej operowanego miejsca)
- rozwój tętniaka po operacjach z wszyciem łąty

Oddzielny problem stanowią nawroty zwężenia po operacjach koarktacji. Reoperacje są wówczas trudniejsze i obarczone wyższym ryzykiem ze względu na trudniejszy dostęp (blizna) i brak krążenia obocznego. Uważa się, że leczeniem z wyboru jest przezcewnikowa angioplastyka balonowa. Kontrola powinna być przeprowadzona w 6 miesięcy po leczeniu zabiegowym. Kolejne badania należy przeprowadzać co rok u chorych z dobrym wynikiem leczenia. Obowiązuje profilaktyka infekcyjnego zapalenia błony wewnętrznej aorty zarówno przed, jak i po leczeniu zabiegowym.

Wady zastawek przedsionkowo-komorowych

Zastawka prawa

Definicja. Nieprawidłowa budowa i/lub czynność zastawki przedsionkowo-komorowo-prawej.

Podział. Najczęstszą postacią jest anomalia Ebsteina. Inną nieprawidłowością jest dysplazja.

Nieprawidłowa zastawka może występować w częściowej postaci kanału przedsionkowo-komorowego. Atrezja zastawki (brak czynnościowego połączenia pomiędzy prawym przedsionkiem i prawą komorą) nigdy nie występuje w formie izolowanej.

Zaburzenia hemodynamiczne zależą od zmian morfologicznych, przejawiają się niedomykalnością, zwężeniem lub ich współistnieniem. Ich następstwa są podobne jak w przebiegu wad nabytych. Rozpoznanie. Podejrzenie wady rodzi badanie kliniczne, elektrokardiograficzne, radiologiczne klatki piersiowej. Wadę potwierdza przezklatkowe badanie echokardiograficzne. Leczenie, jego wyniki oraz rokowanie zależą od typu wady, zaawansowania zmian morfologicznych i czynnościowych.

Anomalia Ebsteina

To najczęstsza postać wady zastawki trójdzielnej, jest rzadką wadą wrodzoną. Charakteryzuje się:

- różnego stopnia przemieszczeniem przyczepu przegrodowego i tylnego płata zastawki w głąb prawej komory
- podziałem prawej komory na część zatrzewcowaną i właściwą (w wyniku przemieszczenia płatków zastawki trójdzielnej)
- różnego stopnia niedomykalnością zastawki, znacznie rzadziej zwężeniem

Bardzo często obecna jest sinica wynikająca z prawo-lewego przecieku na poziomie przedsionków (współistniejący drożny otwór owalny lub ubytek przegrody międzyprzedsionkowej). U około 25% stwierdza się dodatkową drogę przewodzenia.

Zaburzenia hemodynamiczne zależą od stopnia niedomykalności zastawki oraz przecieku na poziomie przedsionków. W ciężkich przypadkach obserwuje się tętniakowate poszerzenie prawego przedsionka oraz nasiloną sinicę spoczynkową.

Rozpoznanie: podejrzenie wady nasuwa badanie kliniczne (osłuchiwanie — wielotonowość określana mianem łopotu żagla), charakterystyczne zmiany w badaniu elektrokardiograficznym (dziwaczny blok prawej odnogi pęczka Hisa), badanie radiologiczne klatki piersiowej (duże serce, często hypowolemiczny rysunek płucny). Wadę potwierdza przekłatkowe badanie echokardiograficzne, oceniające także stopień zaawansowania zmian morfologicznych i czynnościowych. Należy poszukiwać dodatkowej drogi przewodzenia i ocenić zaburzenia rytmu serca badaniem holterowskim.

Leczenie operacyjne polega na naprawie zastawki, rzadziej wszczepieniu zastawki biologicznej (zastawka mechaniczna nie jest zalecana). Wskazaniem do zabiegu jest:

- pogarszająca się wydolność fizyczna, przejście z II do III klasy NYHA
- postępujące poszerzenie sylwetki serca
- nasilona sinica
- postępujące objawy niedomykalności zastawki
- przebyty udar niedokrwienny mózgu

Zaburzenia rytmu wymagają postępowania zgodnego z odpowiednimi standardami PTK. U pacjentów ze znacznym upośledzeniem czynności skurczowej prawej komory lub wybitnym zmniejszeniem objętości jej części właściwej należy rozważyć wykonanie paliatywnego zespolenia — dwukierunkowego Glenna lub operacji typu Fontan. W skrajnych przypadkach należy rozważyć transplantację serca.

Wyniki leczenia, zalecenia, rokowanie: wyniki leczenia operacyjnego są lepsze po naprawie zastawki niż po jej wymianie ze względu na częste powikłania zakrzepowe. Częste uszkodzenie czynności prawej komory zależne od jej budowy (ścienienie ścian, szczególnie zatrzalizowanej części) ogranicza pooperacyjną poprawę czynnościową.

Po operacji należy ocenić:

- czynność zastawki po rekonstrukcji
- czynność zastawki po wszczępieniu
- zaburzenia rytmu serca w badaniu holterowskim i próbie wysiłkowej

Kontrola nie powinna być zalecana rzadziej niż raz do roku. Ponieważ pacjenci są operowani późno, w okresie nasilenia dolegliwości, zaniechanie leczenia operacyjnego prowadzi do dalszego pogorszenia klinicznego.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza nie jest wymagana przed leczeniem operacyjnym, jest natomiast konieczna przez 6 miesięcy po rekonstrukcji zastawki, a po wszczępieniu sztucznej zastawki — przez całe życie.

Dysplazja zastawki trójdzielnej

Klinicznie imituje anomalię Ebsteina. Różni się od niej prawidłowym odejściem wszystkich płatków od pierścienia trójdzielnego i często wybitnie nieprawidłową koaptacją płatków. Może towarzyszyć anomalii Uhla. Rozpoznanie pozwala ustalić przezklatkowe badanie echokardiograficzne. Zalecenia — jak u pacjentów z anomalią Ebsteina.

Zastawka lewa

Definicja. Nieprawidłowa budowa i/lub czynność zastawki przedsionkowo-komorowo-lewej. Podział. Poza wypadaniem płątka mitralnego, wtórnego do nadmiaru tkanki płatków mitralnych w przebiegu zwyrodnienia śluzakowatego, wrodzone wady zastawki mitralnej spotyka się u dorosłych bardzo rzadko. Są spowodowane różnymi anomaliami morfologicznymi aparatu mitralnego:

- rozszczepem przedniego płątka mitralnego, związanego najczęściej z wadą rozwoju poduszczyków wsierdziowych, rzadziej izolowanego
- zastawką dwuujściową
- zastawką spadochronową
- arkadą mitralną

Zaburzenia hemodynamiczne, rozpoznanie, leczenie i rokowanie: gdy jest to wada

izolowana — jak w wadzie nabytej zastawki mitralnej. W przypadku współistnienia z innymi wadami o leczeniu i rokowaniu decyduje całość obrazu klinicznego. Obowiązuje profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza.

Serce trójpriedsionkowe

Jest spowodowane obecnością błony łącznotkankowej w lewym priedsionku, pomiędzy zastawką mitralną a ujściem żył płucnych. Wada bardzo rzadka u dorosłych.

Czynnościowo naśladuje zwężenie lewego ujścia żylnego. Towarzyszy mu najczęściej ubytek przegrody międzypriedsionkowej typu otworu wtórnego. Prawostronne serce trójpriedsionkowe należy do kazuistyki.

Leczenie operacyjne, gdy obecne są objawy utrudnionego spływu z żył płucnych.

Anomalie tętnic wieńcowych

Należą tu trzy rodzaje anomalii:

- ektopowe odejście lewej lub prawej tętnicy z przeciwległej zatoki wieńcowej
- odejście lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej
- wrodzone wieńcowe przetoki tętniczo-żyłne

Ektopowe odejście tętnicy wieńcowej z przeciwległej zatoki

Tętnica taka biegnie pomiędzy aortą i tętnicą płucną, może być hipoplastyczna i/lub zagięta. Może ona ulegać uciśnięciu przez duże tętnice, szczególnie w czasie wysiłku lub przy nadciśnieniu tętniczym. U dzieci i dorosłych poniżej 40. roku życia anomalia może ujawnić się w postaci wysiłkowej stenokardii, komorowych zaburzeń rytmu lub może być przyczyną nagłego zgonu (do 20% nagłych zgonów u atletów). W tych przypadkach tętnica ektopowa jest dominująca, z cechami hipoplazji i ucisku w części początkowej. U starszych pacjentów anomalia może być przypadkowo zobrażowana podczas koronarografii i nie wykazywać cech ucisku — wówczas nie ma znaczenia klinicznego.

Odejście lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej

Lewa tętnica wieńcowa łączy się zwykle bogatą siecią kolaterali z prawą tętnicą wieńcową. Wada może prowadzić do odcinkowego upośledzenia kurczliwości lewej komory z dyskinezą włócznie, oraz dysfunkcji mięśnia brodawkowatego i niedomykalności mitralnej. Anomalia ujawnia się najczęściej już w wieku niemowlęcym pod postacią

zawału serca, niewydolności lewej komory lub niedomykalności mitralnej. Do 10% chorych przeżywa dzięki naturalnym mechanizmom wyrównawczym (krążenie oboczne) i wada ujawnia się w wieku dorosłym bólami stenokardialnymi, komorowymi zaburzeniami rytmu lub nagłym zgonem.

Wrodzone wieńcowe przetoki tętniczo-żylne

Różnej wielkości i ilości połączenia tętnic wieńcowych z jamami serca, dużymi tętnicami czy żyłami głównymi. U starszych dorosłych mogą być przyczyną niewydolności (przeciążenie objętościowe) czy niedokrwienia serca (podkradanie). Przetoki uchodzące do przedsionków mogą być przyczyną migotania przedsionków. Jeżeli przetoki są bardzo duże, anomalia ujawnia się wcześniej w postaci niewydolności serca. W pozostałych przypadkach przetoki rozpoznawane są w trakcie osłuchiwania serca u dzieci czy dorosłych, rzadziej w trakcie diagnostyki migotania przedsionków czy niewydolności serca. Małe przetoki mogą być przypadkowym znaleziskiem w trakcie koronarografii. Przetoki mogą być miejscem infekcyjnego zapalenia wsierdza.

Rozpoznanie

Powinno obejmować:

- badanie kliniczne
- EKG
- RTG klatki piersiowej
- echokardiogram z dopplerowską oceną przepływu
- Holter EKG w celu poszukiwania arytmii komorowych
- ocena wysiłkowej izotopowej perfuzji mięśnia serca (SPECT)
- cewnikowanie serca z selektywną koronarografią — praktycznie u wszystkich

Leczenie

Ektopowe odejście tętnicy wieńcowej

Wskazania do leczenia mają pacjenci z udokumentowanym niedokrwieniem mięśnia sercowego w obszarze ukrwienia ektopowej tętnicy, lub u których stwierdza się komorowe zaburzenia rytmu lub po przebyłym epizodzie zatrzymania krążenia. Leczenie operacyjne polega na wszyciu pomostu tętniczego. Nie jest dotychczas ustalone, czy podwiązanie tętnicy ektopowej jest wskazane podczas takiej operacji (w celu uniknięcia przepływu konkurencyjnego). Operacja prowadzi do ustąpienia bólów wieńcowych, niedokrwienia i zaburzeń rytmu oraz zmniejsza ryzyko nagłego zgonu. Efekt odległy zależy od stanu pomostu aortalno-wieńcowego. Jeżeli wskazania do operacji nie są

oczywiste, poleca się stosowanie leków blokujących receptory beta i/lub blokujących kanały wapniowe.

Odejście lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej

Wszyscy ci pacjenci mają wskazania do zabiegu. Operacja może polegać na przeszczepieniu ujścia lewej tętnicy wieńcowej do aorty, wytworzeniu tunelu wewnątrz tętnicy płucnej łączącego aortę z ujściem tętnicy wieńcowej, połączeniu lewej tętnicy podobojczykowej z ujściem tętnicy wieńcowej, czy wszczepieniu pomostu aortalno-wieńcowego. Stosowana wcześniej operacja podwiązania lewej tętnicy wieńcowej nie jest obecnie polecana. U niektórych chorych operacja może obejmować również naprawę zastawki mitralnej, czy resekcję tętniaka lewej komory. Celem zabiegu jest ustąpienie bólów wieńcowych, niedokrwienia, zaburzeń rytmu, poprawa czynności lewej komory i zmniejszenie ryzyka nagłego zgonu.

Wrodzone wieńcowe przetoki tętniczo-żylne

Wskazaniem do leczenia są przetoki objawowe. Uważa się, że u młodych chorych wskazane jest profilaktyczne zamknięcie przetok, ponieważ mogą się powiększać. Przy sprzyjającej anatomii przetoki zamyka się nieoperacyjnie, najczęściej przy pomocy koili wprowadzanych przez cewnik. W pozostałych przypadkach wykonuje się zabieg operacyjny. Po zabiegu następuje istotna poprawa, ustąpienie dolegliwości, niedokrwienia czy niewydolności serca. Nadkomorowe zaburzenia rytmu mogą pozostać.

Postępowanie po leczeniu

Należy zwrócić szczególną uwagę na:

- nawrót niedokrwienia serca
- funkcję lewej komory i zastawki mitralnej
- zaburzenia rytmu serca
- nawroty przetok wieńcowych

Kontrolne wizyty należy przeprowadzać nie rzadziej niż co dwa lata, zależnie od stanu klinicznego i wyniku interwencji. Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza nie jest wymagana, jeśli nie doszło do uszkodzenia zastawek przedsionkowo-komorowych.

Zespół Eisenmengera

Definicja. Zespołem Eisenmengera określa się dwukierunkowy lub odwrócony (prawo-lewy) przeciek na poziomie serca lub pni tętniczych, wywołany wysokim, nieodwracalnym

naczyniowym oporem płucnym w przebiegu naczyniowej choroby płucnej (pulmonary vascular obstructive disease). W ścianie tętniczek łożyska płucnego dochodzi do zmian histopatologicznych, obejmujących rozwój mięśniówki w zwykle jej pozbawionych obwodowych naczyniach, przerost błony środkowej i stopniowe zmniejszenie liczby naczyń obwodowych. W przypadku ubytku przegrody międzykomorowej wysoki opór płucny, na poziomie systemowego, stwierdzany jest najczęściej już w okresie niemowlęcym. W przypadku ubytku przegrody międzyprzedsionkowej i przetrwałego przewodu tętniczego może rozwijać się stopniowo.

Zaburzenia czynnościowe

Zespół prowadzi do obniżenia wysycenia tlenem krwi tętniczej (desaturacji), czego manifestacją kliniczną jest centralna sinica. Przewlekła desaturacja prowadzi do wielu następstw ogólnoustrojowych.

Podstawa rozpoznania

Do rozpoznania zespołu Eisenmengera upoważnia stwierdzenie wady przeciekowej z wysokim naczyniowym oporem płucnym nie obniżającym się po zastosowaniu bodźca wazodilatoryjnego (tlen, tolazolina, tlenek azotu). Towarzyszy jej desaturacja krwi tętniczej <90%. Podejrzanie zespołu rodzi dokładne badanie podmiotowe i przedmiotowe, EKG i RTG klatki piersiowej. Pełnych danych morfologicznych i czynnościowych dostarcza najczęściej pełne przekłatkowe badanie echokardiograficzne i dopplerowskie. Metody inwazyjne są zalecane jedynie w tych nielicznych przypadkach, gdy ocena nieinwazyjna pozostawia nadzieję na korektę chirurgiczną wady. Biopsja płuca jest wykonywana wyjątkowo rzadko — zwykle gdy pełne badanie inwazyjne nadal nie wyklucza odwracalności wysokiego oporu; w tej grupie chorych jest to zabieg obarczony dużą śmiertelnością.

Leczenie

Leczenie zabiegowe jest przeciwwskazane. Teoretycznie możliwa jest transplantacja płuc i serca, obarczona wysoką śmiertelnością; w Polsce jest niedostępna. Leczenie zachowawcze jest ukierunkowane na korygowanie sercowo-naczyniowych i ogólnoustrojowych następstw zespołu oraz unikanie sytuacji mogących prowadzić do ich nasilenia. Zagadnienia te zostaną dokładniej omówione w części poświęconej powikłaniom układowym przewlekłej hipoksji.

Historia naturalna, wyniki leczenia, rokowanie

Zespół rozwija się wcześniej i znacznie częściej u pacjentów z przetrwałym przewodem

tętnicznym i nierestrykcyjnym ubytkiem przegrody międzykomorowej niż z izolowanym ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej. Sinica pojawia się w drugiej, trzeciej dekadzie życia, duszność i męczliwość są proporcjonalne do stopnia sinicy.

Dla zespołu charakterystyczne są następujące powikłania, często współistniejące ze sobą i wpływające wzajemnie na siebie:

- erytrocytoza
- krwioplucie
- zaburzenia krzepnięcia
- hyperurykemia, dna moczanowa
- zaburzenia rytmu (najczęściej trzepotanie/migotanie przedsionków)
- niewydolność serca (rzadko przed 40. r.ż., częściej w razie niedomykalności zastawki przedsionkowo-komorowej)
- omdlenia
- nagły zgon
- udar mózgu
- zatory paradoksalne
- kamica pęcherzyka żółciowego
- osteoartropatia przerostowa
- zaburzenia czynności nerek
- infekcyjne zapalenie wsierdzia
- dusznica bolesna
- ropień mózgu

Niebezpieczeństwo powikłań wzrasta:

- w ciąży
- podczas znieczulenia ogólnego i zabiegów chirurgicznych
- po podaniu leków rozszerzających naczynia, odwadniających, niektórych hormonalnych
- po krwawieniu
- w niedokrwistości
- podczas cewnikowania serca oraz dużych naczyń
- w czasie przebywania w terenach górskich
- podczas infekcji płucnych

Stany te prowadzą do nasilenia prawo-lewego przecieku, większej desaturacji i/lub spadku rzutu serca oraz upośledzenia transportu tlenu do tkanek. W ciągu kolejnych lat objawy nasilają się. 10 lat przeżywa 80% pacjentów, 77% — 15 lat, 42% — 25 lat. Większość chorych umiera pomiędzy 3. i 4. dekadą życia; pojedynczy chorzy dożywają 7.

dekady życia. Na złe rokowanie wskazują utraty przytomności, podwyższone ciśnienie napełniania prawej komory, desaturacja krwi tętniczej poniżej 85%. Najczęstszą przyczyną zgonu jest nagły zgon sercowy, prawdopodobnie wskutek komorowych tachyarytmii. Inne przyczyny to niewydolność serca, krwotok płucny, ropień mózgu, powikłania zatorowo-zakrzepowe, powikłania ciąży i zabiegów chirurgicznych.

Leczenie zachowawcze

Jeśli stan pacjenta tego nie wymaga, leczenie zachowawcze powinno w jak najmniejszym stopniu ingerować w wyrównawcze mechanizmy patofizjologiczne. Należy szczególną uwagę zwrócić na profilaktykę — antybiotyki w razie możliwości powikłania infekcyjnym zapaleniem wsierdza, unikanie infekcji, szczepienia przeciwko grypie, higiena jamy ustnej. Krwioupuści wymagają rozważnego stosowania. Pacjenci z większą desaturacją wymagają wyższych poziomów hematokrytu. Dokładniejsze omówienie w części poświęconej powikłaniom układowym hipoksji i ich leczeniu.

Leczenie chirurgiczne

Obejmuje transplantację serca i płuc lub transplantację płuca z korekcją wady wywołującej zespół Eisenmengera. Przeżywalność jednoroczna wynosi około 70-80%, ale 4 lata po transplantacji żyje mniej niż 50%. Zabieg w Polsce nie jest wykonywany.

Specjalne zalecenia

- przeciwwskazanie do zajścia w ciążę
- zabronione przebywanie na dużych wysokościach
- dostęp do tlenoterapii podczas podróży samolotem

Ciąża stanowi zagrożenie dla życia matki (około 50% śmiertelności), najczęściej z powodu powikłań zakrzepowo-zatorowych, odwodnienia, stanu przedrzucawkowego, do których dochodzi w okresie porodu i w okresie do 1 miesiąca po porodzie. Sposób porodu nie ma znaczenia. Dane te uzasadniają aborcję ze wskazań lekarskich. Pacjentka, która mimo wyczerpującej informacji o stopniu zagrożenia decyduje się na kontynuowanie ciąży, powinna zostać otoczona bardzo troskliwą i wszechstronną opieką.

Opieka powinna obejmować m.in.:

- hospitalizację od 20. tygodnia ciąży, lub wcześniej, jeżeli stan kliniczny tego wymaga
- tlenoterapię w razie nasilenia duszności
- podawanie naparstnicy i diuretyków w razie niewydolności serca
- monitorowanie saturacji pulsoksymetrem, rytmu serca, ciśnienia tętniczego —

- najlepiej metodą inwazyjną w czasie porodu; prowadzenie stałej tlenoterapii
- poród siłami natury ze skróceniem drugiego okresu porodu, aby uniknąć powikłań związanych ze znieczuleniem
- podawanie płynów i środków presyjnych w razie hipotonii i hipowolemii
- skrócenie drugiego okresu porodu
- podawanie heparyny podskórnie od 20. tygodnia aż do porodu i ponownie około 1-2 dni po porodzie
- przed wypisem — włączenie doustnego leczenia przeciwkrzepliowego zamiast heparyny i kontynuacja do 8 tygodni po porodzie

Pacjentki z zespołem Eisenmengera powinny zostać jak najwcześniej poinformowane o przeciwwskazaniu do ciąży oraz o sposobach skutecznej antykoncepcji. Leki hormonalne są u nich przeciwwskazane; ograniczoną skuteczność mają środki mechaniczne. Zalecane jest podwiązanie jajowodów.

Postępowanie przy zabiegach pozasercowych

Przygotowanie do zabiegów wymaga ścisłego monitorowania hemodynamicznego i współpracy doświadczonego anestezjologa. Znieczulenie nie powinno zmniejszać ciśnienia i oporu systemowego. Jeśli możliwe, powinno się stosować znieczulenie miejscowe. Postępowanie pooperacyjne obejmuje:

- inwazyjne monitorowanie ciśnienia tętniczego i saturacji krwi tętniczej
- dokładne uzupełnienie objętości płynów
- presory w razie obniżenia ciśnienia tętniczego
- podawanie antybiotyku
- zaopatrzenie linii do podawania dożylnego w filtry eliminujące mikropęcherzyki powietrza w celu zapobieżenia paradoksalnym zatorom
- jak najszybsze uruchomienie pacjenta w celu zapobieżenia powikłaniom zatorowo-zakrzepowym

Obowiązuje profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza.

Powikłania układowe przewlekłej hipoksji i ich leczenie

Definicja. Przewlekła hipoksja, klinicznie przejawiająca się sinicą centralną, spowodowana jest obniżoną saturacją krwi tętniczej, wtórną do prawo-lewego przecieku lub nieprawidłowej czynności płuc. Sinica jest widoczna, gdy ilość zredukowanej hemoglobiny we krwi włosniczkowej przekracza 5 g/dl.

Następstwa i powikłania narządowe

Następstwem przewlekłej desaturacji są:

- erytrocytoza
- zaburzenia krzepnięcia
- krwioplucie
- zapalenie oraz kamica pęcherzyka żółciowego
- zaburzenia czynności nerek
- nieprawidłowa przemiana moczanowa
- osteoartropatia przerostowa

Leczenie

Jeśli nie można doprowadzić do prawidłowego utlenowania krwi tętniczej, korygując wadę serca lub pni tętniczych, należy prowadzić rozważne leczenie zachowawcze, by nie ingerować, o ile nie wymaga tego stan pacjenta, w wyrównawcze mechanizmy patofizjologiczne.

Erytrocytoza

Obniżona saturacja krwi tętniczej prowadzi do hipoksji tkanek, co jest bodźcem do produkcji erytropoetyny i wzrostu liczby krwinek czerwonych. Zwiększona masa erytrocytów jest mechanizmem kompensacyjnym, zapewniającym lepsze utlenowanie tkanek. O ile nie towarzyszą jej niepożądane objawy, określana jest jako skompensowana i nie wymaga leczenia. Dołączenie się objawów zespołu lepkości świadczy o zdekompensowanej erytrocytozie.

Pacjenci ze skompensowaną erytrocytozą nie wymagają terapeutycznych krwioupuśców, nawet przy wartościach hematokrytu powyżej 70%. Objawy zespołu lepkości są rzadkie przy wartościach poniżej 65% i często świadczą o niedoborze żelaza. Po potwierdzeniu niedokrwistości należy podawać 325 mg siarczanu żelaza dziennie pod ścisłą kontrolą poziomu hematokrytu (efekt odbicia). Żelazo podajemy do czasu wyrównania stanu żelazowego.

Wskazaniem do krwioupuśców jest nasilony zespół lepkości u pacjentów z hematokrytem >65%, po wykluczeniu odwodnienia i niedokrwistości. Objętość krwioupuśców można obliczyć ze wzoru: $[80-85 \text{ ml/kg} \times (\text{aktualny Ht} - \text{pożądany Ht}) / \text{aktualny Ht}]$. Zabieg powinien trwać 30-45 minut z następowym uzupełnieniem objętości infuzją płynu (np. soli fizjologicznej lub dekstranu). Najczęściej wystarczy krwioupuść o objętości 250-500 ml. Poprawa po krwioupuście występuje w ciągu 24 godzin. Krwioupuść należy wykonać także przed leczeniem operacyjnym pacjentom z objawami skazy krwotocznej i

hematokrytem $>65\%$.

Zaburzenia krzepnięcia

Obejmują trombocytopenię, wydłużony czas krwawienia i czas protrombinowy, niedobór czynników krzepnięcia zależnych od braku witaminy K oraz zaburzenia fibrynolizy. Najczęściej mają łagodny charakter i nie wymagają specyficznego leczenia. Mogą ulec nasileniu w wyniku urazu lub terapii ASA i innymi NLPZ. W przypadku masywnego zagrażającego życiu krwotoku podaje się czynniki krzepnięcia.

Krwioplucie

Większość epizodów nie wymaga leczenia, lecz zawsze istnieje ryzyko masywnego krwotoku. Leczenie zależy od przyczyny:

- zapalenie oskrzeli — leczenie antybiotykiem, leki przeciwkaszlowe
- zatorowość płucna — leczenie przeciwzakrzepowe (heparyny drobnocząsteczkowe)
- skaza krwotoczna — płytki krwi lub świeże mrożone osocze, desmopresyna
- pęknięcie kolaterali aortalno-płucnej — embolizacja przezskórna
- pęknięcie tętnicy lub tętniczki płucnej — tamponada balonem, zaopatrzenie chirurgiczne, embolizacja przezskórna

Zapalenie oraz kamica pęcherzyka żółciowego

Prawdopodobnie związane z podwyższonym poziomem wolnej bilirubiny w żółci, wtórnym do zwiększonej masy erytrocytów. W razie nieskuteczności leczenia zachowawczego rozważa się leczenie zabiegowe kamicy.

Zaburzenia czynności nerek

U ponad 30% pacjentów stwierdza się objawy dysfunkcji kłębków nerkowych — białkomocz, podwyższony poziom kreatyniny, krwinkomocz lub leukocyturię. Niekiedy może wystąpić zespół nerczycowy. Należy unikać leków nasilających te zaburzenia oraz kontrolować diurezę po badaniach z kontrastem.

Nieprawidłowa przemiana moczanowa

Wskutek zwiększonej syntezy i spadku klirensu nerkowego dochodzi do podwyższenia stężenia kwasu moczowego. Napad dny wymaga leczenia dożylnego kolchicyną (leczenie z wyboru). Leczeniem profilaktycznym jest allopurinol.

Osteoartropatia przerostowa

Przejawia się nadmiernym rozrostem tkanek kostnych kończyn i skóry. Objawy najczęściej nie wymagają leczenia; w razie uporczywych dolegliwości zaleca się salsalat (Disalgescic).

Przełożenie wielkich pni tętniczych (d-TGA) po leczeniu operacyjnym

Definicja. Wada charakteryzuje się:

- zgodnym połączeniem przedsionkowo-komorowym (prawidłowe połączenie przedsionków i komór)
- niezgodnym połączeniem komorowo-tętniczym (aorta odchodzi od prawej komory, pień płucny — od lewej)

Podział

- Przełożenie proste, bez istotnych wad współistniejących (około 2/3 pacjentów)
- Przełożenie złożone, z towarzyszącymi wadami — najczęściej ubytek przegrody międzykomorowej i zwężenie drogi odpływu prawej komory

Zaburzenia anatomiczne i czynnościowe przed i po leczeniu operacyjnym zależą od stopnia hipoksji, zdolności komory systemowej (anatomicznie prawej) do utrzymania obciążenia, rodzaju towarzyszących anomalii i stanu krążenia płucnego. W łożu naczyń płucnych mogą rozwinąć się ciężkie zmiany morfologiczne przed upływem 1-2 roku życia, szczególnie u dzieci z dużym przeciekiem płucnym.

Wprowadzenie septostomii balonowej poprawiło przeżywalność, a później rozwinęły się operacje korekcyjne. Obecnie najczęściej wykonywaną operacją anatomiczną jest arterial switch (operacja Jatene'a), która przywraca zgodność połączeń komorowo-tętniczych; zabieg wymaga reimplantacji tętnic wieńcowych do neoaorty.

Uwagi ogólne

Niezależnie od rodzaju operacji, wszyscy pacjenci wymagają regularnej kontroli obejmującej:

- RTG klatki piersiowej
- spoczynkowe badanie elektrokardiograficzne

- pełne badanie echokardiograficzne
- oznaczenie saturacji krwi tętniczej lub kapilarnej

U pacjentów z resztkowym przeciekiem wewnątrzsercowym należy unikać stymulacji endokawitarnej z powodu ryzyka zatorów paradoksalnych.

Operacja Mustarda / Senninga (atrial switch)

Najczęstszymi odległymi następstwami i powikłaniami po operacji są:

- zwężenia tuneli wewnątrzprzedsionkowych
- przeciek na poziomie przedsionków
- nadkomorowe zaburzenia rytmu
- niedomykalność systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej (trójdzielnej)
- zwężenie drogi odpływu lewej komory (zwężenie płucne)
- niewydolność komory systemowej

Diagnostyka powikłań wymaga m.in. pełnego badania echokardiograficznego, monitorowania rytmu Holterem, próby wysiłkowej i angiografii izotopowej w ocenie czynności komory systemowej.

Wskazania do leczenia

- objawowe zwężenie napływu z żył systemowych — plastyka balonowa, stenty lub leczenie chirurgiczne
- objawowe zwężenie napływu z żył płucnych — próba plastyki przezskórnej lub leczenie chirurgiczne
- rekanalizacja na poziomie przedsionków z istotnym przeciekiem lewo-prawym — leczenie chirurgiczne
- objawowe zaburzenia rytmu — leczenie zgodne ze standardami PTK
- istotna niedomykalność systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej — leczenie zachowawcze bądź chirurgiczne
- objawy dysfunkcji komory systemowej — leczenie odciążające, rozważenie przeszczepu serca lub konwersji na arterial switch

Operacja Jatene'a (arterial switch)

Najczęstszymi odległymi następstwami i powikłaniami są:

- niedokrwienie po reimplantacji tętnic wieńcowych (skręcenie tętnicy, niewłaściwe wszycie)
- zwężenie w miejscu przecięcia i reimplantacji wielkich tętnic

- niedomykalność zastawki neoaorty
- zwężenie drogi odpływu prawej komory

Diagnostyka obejmuje pełne echokardiograficzne badanie przezklatkowe i — w razie podejrzenia niedokrwienia — koronarografię z ewentualnym uzupełnieniem perfuzją SPECT.

Wskazania do zabiegów obejmują istotne zwężenia, potwierdzone niedokrwienie mięśnia sercowego czy istotną niedomykalność neoaorty.

Operacja Rastelliego

Najczęstszymi odległymi następstwami i powikłaniami są:

- degeneracja wszczepionego konduitu (homograftu) — zwężenie i/lub niedomykalność jego zastawki
- rekanalizacja ubytku przegrody międzykomorowej i nadciśnienie płucne
- podaortalne zwężenie drogi odpływu lewej komory
- niedomykalność zastawki aortalnej

Diagnostyka powikłań obejmuje echokardiografię przezklatkową, czasem przezprzełykową i cewnikowanie serca, zwłaszcza u pacjentów wymagających oceny naczyniowego oporu płucnego.

Wskazania do reoperacji obejmują istotne zwężenie konduitu (>60 mmHg) i/lub istotną niedomykalność — zwykle wymianę konduitu średnio po 7-10 latach, zwężenie drogi odpływu lewej komory, resztkowy istotny przeciek międzykomorowy, zwężenia gałęzi tętnicy płucnej lub niedomykalność aortalna wymagającą leczenia chirurgicznego.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza jest wymagana przed i po leczeniu zabiegowym. Paliatywny zabieg Mustarda/Senninga — leczenie i rokowanie jak w zespole Eisenmengera.

Skorygowane przełożenie wielkich tętnic (cc-TGA, l-TGA)

Definicja. Wada charakteryzuje się niezgodnym połączeniem przedsionkowo-komorowym (prawy przedsionek łączy się z lewą komorą, lewy przedsionek z prawą) oraz niezgodnym połączeniem komorowo-tętniczym (aorta odchodzi od prawej komory, pień płucny od lewej).

Podział

- Postać izolowana
- Postać złożona — znacznie częstsza, z dodatkowymi anomaliami (najczęściej ubytek przegrody międzykomorowej i zwężenie pnia płucnego)

Zaburzenia anatomiczne i czynnościowe

Komora anatomicznie prawa pełni funkcję komory systemowej. W izolowanej postaci wada może być długo nierozpoznana. Może towarzyszyć wrodzony całkowity blok przedsionkowo-komorowy. Najczęściej w czwartej dekadzie życia ujawnia się niedomykalność zastawki trójdzielnej oraz dysfunkcja komory systemowej. Wzrasta zagrożenie tachyarytmiami przedsionkowymi, mogącymi wyzwać obrzęk płuc. Od piątej dekady życia często obserwuje się przedsionkowe zaburzenia rytmu.

Podstawa rozpoznania

- RTG klatki piersiowej — rysunek naczyniowy płucny w zależności od wad współistniejących; często dektrowersja
- EKG — często blok przedsionkowo-komorowy
- pełne badanie echokardiograficzne przekłatkowe — najczęściej rozstrzygające

W złożonych postaciach lub przed reoperacją przydatne jest cewnikowanie serca w celu pełnej oceny hemodynamicznej. Dla ustalenia rokowania przydatna jest ocena kurczliwości komory systemowej angiografią izotopową oraz próba wysiłkowa z EKG.

Uwagi ogólne

Pacjenci wymagają regularnej kontroli obejmującej RTG klatki piersiowej, spoczynkowe EKG oraz pełne badanie echokardiograficzne. U pacjentów z przeciekiem wewnątrzsercowym należy unikać stymulacji endokawitarnej z powodu ryzyka zatorów paradoksalnych.

Wskazania do leczenia

Postać izolowana nie wymaga operacji, o ile nie ma wskazań do korekcji niedomykalności systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej. Istotny lewo-prawy przeciek międzykomorowy wymaga chirurgicznego zamknięcia. Duża niedomykalność zastawki trójdzielnej może wymagać leczenia operacyjnego. Zwężenie drogi odpływu lewej komory wymaga leczenia chirurgicznego (zespolenia systemowo-płucnego, korekcji z konduitem, operacji typu double switch itp.).

Całkowity blok przedsionkowo-komorowy wymaga wszczępienia układu stymulującego, najlepiej typu DDD. Niewydolność komory systemowej — leczenie odcciążające (ACEI, diuretyki), naporstnica, a w ostateczności przeszczep serca. Przedsionkowe zaburzenia rytmu — postępowanie według standardów PTK.

Wskazania do reoperacji

- zwężenie konduitu lewa komora — pień płucny z gradientem skurczowym >60 mmHg (wymiana homografitu)
- umiarkowana lub duża niedomykalność systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej
- resztkowy, istotny przeciek międzykomorowy — zamknięcie
- postępujące zwężenia płucne/podpłucne
- wymiana rozrusznika w razie dysfunkcji

Wyniki leczenia: średnie przeżycie w cc-TGA z wadami towarzyszącymi wynosi ok. 40 lat; bez wad towarzyszących — około 60. roku życia. Zgony najczęściej nagłe (zaburzenia rytmu) lub z powodu postępującej niewydolności serca. Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza jest wymagana przed i po leczeniu zabiegowym.

Pacjenci po operacji Fontana

Definicja. Operacja Fontana jest zabiegiem paliatywnym wykonywanym u chorych z sercem jednokomorowym i polega na połączeniu żył systemowych z tętnicą płucną. Wprowadza się różne techniki zespolenia (tunel w prawym przedsionku, zewnętrzny konduit itp.).

Kryteria kwalifikacyjne (wg Choussata)

- rytm zatokowy
- prawidłowa anatomia żył głównych
- prawidłowa anatomia prawego przedsionka
- prawidłowy naczyniowy opór płucny
- średnie ciśnienie w tętnicy płucnej <15 mmHg
- prawidłowy wymiar pierścienia płucnego ($<75\%$ pierścienia aortalnego)
- prawidłowa funkcja komory systemowej (EF $>50\%$)
- szczelna lewa zastawka przedsionkowo-komorowa

Zaburzenia morfologiczne i czynnościowe

Operacja likwiduje centralną sinicę, ale nie przywraca prawidłowej anatomii serca. Po zabiegu nie powinno być zwężenia na żadnym poziomie pomiędzy układem żył systemowych a tętnicą płucną. Bezpośrednio po zabiegu wzrasta ciśnienie w układzie żył systemowych, prowadząc do objawów zastoju przedsercowego (hepatomegalii, przesieków, obrzęków). Połączenie prawego przedsionka z tętnicą płucną prowadzi do jego znacznego poszerzenia i przerostu, co sprzyja powstaniu skrzeplin i zaburzeń rytmu (trzepotanie). Do najczęstszych odległych powikłań należą:

1. Zaburzenia rytmu serca

- trzepotanie/migotanie przedsionków — częstsze z upływem czasu; tachyarytmia przedsionkowa zazwyczaj powoduje pogorszenie wydolności
- blok przedsionkowo-komorowy pojawiający się w odległym czasie po zabiegu

2. Powikłania zakrzepowo-zatorowe

- związane z migotaniem/trzepotaniem przedsionków i/lub ze zwolnionym przepływem w układzie żył systemowych
- zależne od zaburzeń układu krzepnięcia

3. Enteropatia powodująca utratę białka przez przewód pokarmowy (protein losing enteropathy — PLE) — występuje u około 10% pacjentów po operacji typu Fontana; związana jest z podwyższonym ciśnieniem żylnym i komponentą immunologiczną/zapalną (limfangiektazja jelitowa)

4. postępująca dysfunkcja komory

5. zaburzenia czynności wątroby

6. ucisk prawej żyły płucnej spowodowany powiększeniem prawego przedsionka i przemieszczeniem łąty wewnątrzpedsionkowej

Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie

Każdy pacjent wymaga regularnej specjalistycznej kontroli co najmniej raz w roku, obejmującej ocenę obecności centralnej sinicy (hematokryt, pulsoksymetria), EKG, holter, RTG klatki piersiowej, pełne echokardiograficzne badanie przezklatkowe oraz badania laboratoryjne (wątroba, nerki, poziom białka i albumin). W razie niskiego poziomu białka wskazane jest oznaczenie klirensu alfa-1 antytrypsyny w stolcu.

W niektórych przypadkach konieczne jest dodatkowe badanie: kontrastowe echo w razie przecieku, echo przezprzełykowe w celu uwidocznienia skrzeplin, lub cewnikowanie serca — już niewielki gradient 2–3 mmHg może istotnie upośledzać krążenie typu Fontana.

Wskazania do leczenia zabiegowego i zachowawczego

U każdego pacjenta po operacji zaleca się leczenie antyagregacyjne. Udokumentowane arytmie przedsionkowe, fenestracja oraz poszerzenie prawego przedsionka ze spontanicznym kontrastem uzasadniają stałe leczenie przeciwzakrzepowe.

- resztkowy przeciek międzyprzedsionkowy powodujący sinicę — zamknięcie interwencyjne (okluder) lub operacyjne
- istotna niedomykalność zastawki przedsionkowo-komorowej — leczenie chirurgiczne
- zwężenie zespolenia — leczenie interwencyjne (angioplastyka balonowa z użyciem stentu lub bez), leczenie chirurgiczne, wymiana homograftu
- rozwój kolaterali żylnych lub nieprawidłowych połączeń płucnych tętniczo-żylnych — zamknięcie przezżyłne kolaterali lub wytworzenie przetoki tętniczo-żytnej
- niewydolność komory systemowej — ocena przyczyn (zwężenie żył płucnych, zwężenie zespolenia, przeciek, niedomykalność) i leczenie odciążające komorę; rozważenie przeszczepu serca
- istotne zaburzenia rytmu — rozważenie konwersji połączenia na bezpośrednie połączenie systemowo-płucne z ominięciem przedsionka, ablacja przezżylna
- enteropatia z utratą białka — dieta wysokobiałkowa z wykluczeniem długołańcuchowych kwasów tłuszczowych, podawanie oleju MCT; leczenie heparyną przez co najmniej 4-6 tygodni, rozważenie fenestracji lub przeszczepu serca
- zwężenie żył płucnych — interwencyjne poszerzenie

Wyniki leczenia i rokowanie są ostrożne: 10-letnie przeżycie oceniane jest na 60-80%. Pięcioletnie przeżycie po wystąpieniu enteropatii zmniejsza się do około 50%. Reoperacje są obciążone dużą śmiertelnością, szczególnie przy enteropatii.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza jest wymagana.

Ciąża i poród. Planowanie rodziny

Ciąża u kobiet z wadami wrodzonymi serca może stanowić ryzyko zarówno dla matki, jak i dla dziecka. Dla oceny ryzyka kluczowe jest pełne rozpoznanie. Większość bezobjawowych pacjentek dobrze znosi zarówno ciążę, jak i poród.

Ryzyko powikłań związanych z ciążą w przebiegu niektórych patologii zestawiono w tabeli poniżej.

Grupa I	Grupa II	Grupa III
ryzyko powikłań <1%	ryzyko powikłań 5-15%	ryzyko powikłań 25-50%
niepowikłane wady z przeciekami lewo-prawym wadami zastawek prawego serca po korekcji tetralogii Fallota po wszczepieniu zastawki biologicznej	zwężenie zastawki aortalnej niepowikłana koarktacja aorty tetralogia Fallota zespół Marfana z prawidłową szerokością aorty	nadciśnienie płucne z wysokim naczyniowym oporem płucnym powikłana koarktacja aorty zespół Marfana z objęciem aorty

Największe ryzyko dla kobiet w ciąży stanowią

- nadciśnienie płucne i zespół Eisenmengera — przy optymalnym prowadzeniu ciąży ryzyko zgonu matki sięga 50%, co uzasadnia przerwanie ciąży; kontynuacja wymaga hospitalizacji i ścisłej opieki
- Zaleca się poród drogami natury ze skróceniem drugiego okresu (prózniciąg, kleszcze); w znieczuleniu ogólnym konieczna jest dokładna kontrola nawodnienia
- wady siniczne, szczególnie z ciasnym zwężeniem drogi odpływu prawej komory — ciąża zwiększa przeciek prawo-lewy; należy unikać odwodnienia i spadku ciśnienia tętniczego
- ciasne zastawkowe zwężenie drogi odpływu lewej komory — w razie pogorszenia: hospitalizacja, beta-blokery, balonowa plastyka zastawki
- znaczne upośledzenie funkcji komory systemowej — pacjentkom po operacji Fontana należy ciążę odradzać; anatomicznie prawa komora w krążeniu systemowym wymaga starannej oceny
- osłabienie ściany aorty w przebiegu zespołu Marfana lub Ehlers-Danlosa — ciąża grozi rozwarstwieniem lub pęknięciem aorty; kontynuacja leczenia beta-blokerami zalecana przez ciążę

Zabiegi kardiochirurgiczne w ciąży niosą ryzyko dla płodu; w niektórych przypadkach (np. zespół Marfana z ostrym rozwarstwieniem) wymagana może być wymiana aorty z zastawką, co stanowi duże zagrożenie dla ciąży.

Znieczulenie w ciąży — najlepiej nadoponowe, jednak może być przeciwwskazane w zespole Eisenmengera i w kardiomiopatii przerostowej. W razie cesarskiego cięcia znieczulenie nadoponowe lub ogólne należy rozważyć indywidualnie. Użycie oksytocyny wiąże się z kontrowersjami; w razie konieczności jej podania zaleca się jednoczesne podanie furosemidu dożylnie.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza zalecana jest w okresie okołoporodowym (np. ampicylina — 3 iniekcje co 8 godzin od początku indukcji porodu, lub w zależności od

sytuacji — wankomycyna 500 mg iv jednorazowo).

Planowanie rodziny

Ryzyko wystąpienia wad wrodzonych serca u dzieci matek z wadami wrodzonymi serca jest wyższe niż w populacji ogólnej wynosząc około 4,9% (ok. 2 na 41 urodzeń). Konieczna jest edukacja dotycząca zapobiegania ciąży i indywidualnego ryzyka. Większość pacjentek z prostymi wadami dobrze toleruje ciążę.

Zapobieganie ciąży obejmuje:

- sterylizację kobiet z największym ryzykiem
- antykoncepcję hormonalną — rozważyć indywidualnie; antykoncepcja złożona grozi powikłaniami zakrzepowymi i jest przeciwwskazana u pacjentek z sinicą, nadciśnieniem płucnym, niewydolnością serca, po Fontanie, przy przedsiolkowych tachyarytmiiach
- antykoncepcję mechaniczną należy rozważać ostrożnie (skuteczność różna)

Diagnostyczne cewnikowanie serca

Wskazania. Pełne przezklatkowe badanie echokardiograficzne (z oceną dopplerowską), uzupełnione w wybranych przypadkach badaniem przezprzełykowym lub rezonansowym, istotnie ograniczyły wskazania do diagnostycznego cewnikowania serca. Cewnikowanie jest wskazane m.in. do oceny:

- struktur pozasercowych
- hemodynamiki — ciśnień, przepływów, przecieków oraz oporów
- spływów żylnych przy podejrzeniu anomalii (nieprawidłowe ujścia żył systemowych, częściowe/całkowite nieprawidłowe ujścia żył płucnych, zwężenia)
- anatomii unaczynienia płuc (zwężenia pnia płucnego i tętnic płucnych)
- aorty i jej tętnic w przebiegu zwężeń nadzastawkowych, koarktacji
- nieprawidłowych połączeń naczyniowych (przetrwały przewód tętniczy, płucne przetoki tętniczo-żylne)
- anomalii tętnic wieńcowych
- anatomii wykonanych w dzieciństwie zespołów aortalno-płucnych
- stanu tętnic wieńcowych przed planowaną kardiochirurgią u starszych pacjentów

Ocena hemodynamiki jest wskazana u pacjentów z lewo-prawym przeciekiem i nadciśnieniem płucnym w celu ustalenia wskazań do leczenia operacyjnego. U pacjentów z wysokim oporem płucnym należy wykonać próby czynnościowe (tlen, tolazolina lub tlenek azotu) w celu oceny reaktywności łożyska płucnego. Pacjenci z zespołem

Eisenmengera mają przeciwwskazania do operacji. Oddzielną grupę stanowią chorzy, u których niemożliwa jest dwukomorowa korekcja — u nich cewnikowanie rutynowo wykonuje się przed kwalifikacją do krążenia typu Fontan.

Interwencyjne cewnikowanie serca

Przezskórna walwuloplastyka płucna

Zabieg wprowadzony w 1982 roku jest leczeniem z wyboru wrodzonego zwężenia zastawki płucnej u dzieci i dorosłych. **Wskazania:** gradient między prawą komorą a pniem płucnym >30 mmHg przy prawidłowym rzucie serca (przy bardzo ciasnym zwężeniu gradient może być zaniżony). **Zabieg:** wykonywany w znieczuleniu miejscowym, z dojścia od żyły udowej; stosuje się balon o średnicy większej niż pierścień zastawki o 20-50%.

Wyniki: bezpośrednie i odległe są bardzo dobre — u znacznej większości pacjentów dochodzi do skutecznego poszerzenia zastawki i zniesienia gradientu. U części chorych z dysplastyczną zastawką wyniki są gorsze i wymagana jest operacja. Niedomykalność płucna po walwuloplastyce występuje u około 10-20% i rzadko stanowi istotny problem kliniczny.

Powikłania: uszkodzenie naczynia biodrowego, pęknięcie pierścienia płucnego, tamponada serca, krwotok, migotanie komór, zaburzenia przewodzenia — występują rzadko i częściej u niemowląt.

Po skutecznej walwuloplastyce pacjenci nie wymagają profilaktyki infekcyjnego zapalenia wsierdza.

Przezskórna walwuloplastyka zastawki aortalnej

Pierwsze zastosowania kliniczne opublikowano w 1984 roku. **Wskazania:** zwężenie aortalne ze skurczowym gradientem LV-aorta powyżej 50 mmHg z najwyższej niewielką niedomykalnością. **Zabieg:** precyzyjna ocena zastawki i pierścienia, balon o średnicy 85-90% średnicy pierścienia. Przy dużych pierścieniach stosuje się technikę dwubalonową. Wyniki są wstępnie skuteczne, ale problemem pozostaje nawrót zwężenia i jatrogena niedomykalność. Po zabiegu konieczne monitorowanie echokardiograficzne (po ~3 miesiącach, a następnie po roku).

Balonowa angioplastyka koarktacji aorty

Poprzednio uważana za przeciwwskazaną, obecnie w wyselekcjonowanych przypadkach możliwa u dzieci powyżej 1 roku życia i u młodych dorosłych; u nastolatków częściej stosuje się stent. **Wskazania:** gradient ciśnień powyżej 20 mmHg, ograniczone zwężenie bez hipoplazji. **Zabieg:** użycie balonu o średnicy co najmniej 2,5-krotnie większej niż średnica zwężenia, ale nie większej niż średnica aorty poniżej poszerzenia. Przy rekoarktacji rozważa się implantację stentu przy "elastic recoil".

Wyniki: u 74–88% dzieci uzyskuje się spadek gradientu poniżej 75%. Powikłania: śmiertelność <1%, opisano pęknięcie aorty i tętniaki u 2–7% pacjentów. Kontrola: po 6–12 miesiącach; monitorować ciśnienie i dopplerowsko gradient w aorcie zstępującej.

Przeznaczeniowe zamykanie ubytków międzyprzedsionkowych typu drugiego

Od lat 90. stosowane są urządzenia takie jak Cardioseal czy Amplatzer. **Wskazaniem** do zamknięcia jest ubytek typu drugiego z istotnym lewo-prawym przeciekiem powodującym przeciążenie objętościowe prawego serca (stosunek przepływu płucnego do systemowego >1,5).

Do zamknięcia nadają się ubytki:

- położone centralnie z co najmniej 5 mm marginesem otaczającej tkanki
- przednio-górne z odpowiednimi brzegami
- z tętniakowatym uwypukleniem części przegrody
- mnogie ubytki, jeśli zamknięcie największego zamyka pozostałe
- średnica mierzona balonem nie powinna przekraczać 38 mm (ograniczenie dostępnych okluderów)

Zabieg wykonuje się w znieczuleniu ogólnym pod kontrolą echo przezprzełykowego. Wyniki — wysoka skuteczność i niski odsetek powikłań (embolia, perforacja przedsionka, zaburzenia przewodzenia). Po zabiegu zalecana jest aspiryna 150–300 mg przez 3–6 miesięcy oraz profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza przez 6 miesięcy.

Przeznaczeniowe zamykanie przetrwałego przewodu tętniczego (PDA)

Zamykanie PDA przez cewnik stosuje się od lat 60.; techniki ewoluowały od korków z gąbki do koili i korka Amplatza. **Wskazania:** powszechnie uznaje się, że PDA powinien być zamknięty ze względu na ryzyko infekcyjnego zapalenia przewodu, niezależnie od wielkości przecieku. Małe przewody (<3 mm) zamyka się koilami; większe przy użyciu

korka Amplatza.

Zabieg i wyniki: Zamykanie koilami — skuteczność 97–98% całkowitych zamknięć po 6 miesiącach. Zamykanie korkiem Amplatza — bardzo wysoka skuteczność; u dorosłych należy zwrócić uwagę na zwapnienia ściany przewodu i aorty, które mogą wymagać leczenia operacyjnego. Po szczelnym zamknięciu PDA zalecana jest profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza przez 6 miesięcy. W razie szczelnego zamknięcia pacjenci nie wymagają okresowej kontroli kardiologicznej.