

Wady serca cz. 2

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 przetętnicza 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 przekłatkowe badanie echokardiograficzne. Leczenie, jego wyniki oraz rokowanie jest zależne 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 płotka zastawki w głąb prawej komory
- podziałem prawej komory na część zatrzuszkową 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

pracieku 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 (ścięślenie ścian, szczególnie zatrzuszkowanej prawej komory) ogranicza pooperacyjną poprawę czynnościową.

Po operacji należy ocenić:

- czynność zastawki po rekonstrukcji
- czynność zastawki po wszczepieniu
- 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 wszczepieniu 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 przekłatkowe badanie echokardiograficzne. Zalecenia - jak u pacjentów z anomalią Ebsteina. Zastawka lewa. Definicja. Nieprawidłowa budowa i/lub czynność zastawki przedsionkowo-komorowo-lewej. Podział. Poza wypadaniem płotka mitralnego, wtórnego do nadmiaru tkanki płatkówmitralnych w przebiegu zwyrodnienia śluzakowatego, wrodzone wady zastawki mitralnej spotyka się u dorosłych bardzo rzadko. Są spowodowane różnymi anomaliami morfologicznymi aparatu mitralnego:

- rozszczepem przedniego płotka mitralnego, związanego najczęściej z wadą rozwoju poduszczyk wsierdciowych, 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 TRÓJPRZEDSIONKOWE

Jest spowodowane obecnością błony łącznotkankowej w lewym przedsionku, pomiędzy zastawką mitralną a ujściem żył płucnych. Wada bardzo rzadka u dorosłych Czynnościowo naśladuje zwężenie lewego ujścia żylnego. Towarzyszy mu najczęściej ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu otworu wtórnego. Prawostronne serce trójpzedsionkowe należy do kazuistyki.

Leczenie operacyjne, gdy obecne są objawy utrudnionego spływu z żył płucnych. ANOMALIE TĘTNIC WIĘNCOWYCH 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-żylne.

Ektopowe odejście lewej lub prawej tętnicy z przeciwległej zatoki wieńcowej. Tętnica taka biegnie pomiędzy aortą i tętnicą płucną, może być hypoplastyczna i/lub zagięta. Może ona ulegać uciśnięciu przez duże tętnice, szczególnie w czasie wysiłku lub przy nadejściu 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 hypoplazji i ucisku w części początkowej. U starszych pacjentów anomalia może być przypadkowo zobrażowana podczas koronarografii. Wówczas tętnica nie wykazuje cech ucisku a anomalia 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 dyskinetą włącznie, oraz dysfunkcją 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) a wada ujawnia się w wieku dorosłym bólami stenokardialnymi, komorowymi zaburzeniami rytmu lub nagłym zgonem. W badaniach dodatkowych stwierdza się patologiczne załamki Q w EKG, dyskinetę segmentów lewej komory, niedomykalność mitralną. 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:

Ektopowe odejście tętnicy wieńcowej - ustalenie miejsca ujścia tętnicy i relacji jej początkowego odcinka do aorty i tętnicy płucnej. Należy ustalić obecność zaburzeń perfuzji mięśnia serca w wysiłkowym badaniu scyntygraficznym i ewentualnych wysiłkowych arytmii komorowych. Odejście lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej. Konieczne jest ustalenie miejsca ujścia lewej tętnicy wieńcowej, obecności kolaterali do prawej tętnicy wieńcowej, funkcji lewej komory i zastawki mitralnej. Przeciek lewo-prawy jest zwykle nieistotny, a ciśnienie płucne prawidłowe. Wrodzone wieńcowe przetoki tętniczo-żylne. Wskazane jest ustalenie anatomii przetok, stanu

tętnic wieńcowych obwodowo do ujścia przetok, funkcji lewej komory i jam serca do których przetoki uchodzą. Przeciek lewo-prawy jest zwykle nieistotny, a ciśnienie płucne prawidłowe.

Rozpoznanie stawiane jest na podstawie badań:

- 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 serca 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, zaburzeń rytmu i 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 w przeszłości 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 u ustąpienie bólów wieńcowych, niedokrwienia, zaburzeń rytmu, poprawa czynności lewej komory i zmniejszenie ryzyka nagłego zgonu. Wrodzone wieńcowe przetoki tętniczko-żyłne. 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 przegrodymiedzyprzedsionkowej 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 wazodilatacyjnego (tlen, tolazolina, tlenek azotu). Towarzyszy jej desaturacja krwi tętniczej <90%. Podejrzenie 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 zostawia nadzieję na korekcję chirurgiczną wady. Biopsja płuca jest wykonywana wyjątkowo rzadko, 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, obciążona 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, zalecenia i rokowanie. Zespół rozwija się wcześniej i znacznie częściej u pacjentów z przetrwałym przewodem tętniczym i nierestrykcyjnym ubytkiem przegrody międzykomorowej niż z izolowanym ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej. Sinica pojawia się w drugiej, trzeciej dekadzie życia, duszność i męczliwość jest proporcjonalna do stopnia sinicy.

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

- erytrocytoza
- krwiotłucie
- zaburzenia krzepnięcia
- hyperurykemia, dna moczanowa
- zaburzenia rytmu (najczęściej trzepotanie/migotanie przedsionków)
- niewydolność serca (rzadko przed 40. r.ż. oraz u pacjentów z ubytkiem przegrody międzykomorowej, 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 i 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. Nie ma jednoznacznej opinii, czy typ wady ma wpływ na długość przeżycia. 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 nie ma wymaga tego stan pacjenta, powinno w jak najmniejszym stopniu ingerować w wyrównawcze mechanizmy patofizjologiczne. Należy szczególnie uwagę zwrócić na profilaktykę - antybiotyki w razie możliwości powikłania infekcyjnym zapaleniem wsierdzia, 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 obejmują:

- 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. Obejmuje ona:

- hospitalizację od 20 tygodnia ciąży, lub wcześniej, jeżeli stan kliniczny tego wymaga
- tlenoterapię w razie nasilenia duszności
- podawanie napatrznicy i diuretyków w razie niewydolności serca
- monitorowanie saturacji pulsoksymetrem, rytmu serca, ciśnienia tętniczego najlepiej metodą krwawą w czasie porodu. Należy prowadzić stałą tlenoterapię. Nie powinno się monitorować parametrów hemodynamicznych metodą Swan- Ganza ze względu na możliwość powikłań zatorowych.
- poród siłami natury by 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 należy włączyć doustne leczenie przeciwkrzepliwie w miejsce heparyny i kontynuować 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.

Przygotowanie do zabiegów pozasercowych chirurgicznych wymaga ścisłego monitorowania hemodynamicznego. Konieczna jest współpraca doświadczanego 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 dla 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%.

Następstwa sinicy i powikłania narządowe przewlekłej hipoksji. 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 rozsądne 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 zatem mechanizmem kompensacyjnym, zapewniającym lepsze utlenowanie tkanek. O ile nie towarzyszą jej niepożądane objawy, określana jest skompensowaną, i jest mechanizmem wyrównawczym. Dołączenie się objawów zespołu lepkości świadczy o zdekompensowanej erytrocytozie. W postaci skompensowanej, stabilnie podwyższonemu hematokrytowi (nawet powyżej 70%) i prawidłowemu poziomowi żelaza w surowicy krwi towarzyszą zaznaczone jedynie objawy zespołu lepkości. Dekompensacja przejawia się niestabilnym, rosnącym hematokrytem, umiarkowanymi lub nasilonymi objawami zespołu lepkości (ból i zawroty głowy, zaburzenia widzenia i słuchu, mroczki przed oczami, zaburzenia koncentracji, osłabienie, senność). Pacjenci ze skompensowaną erytrocytozą nie wymagają terapeutycznych krwiopustów, nawet przy wartościach hematokrytu powyżej 70%. Objawy takie są rzadkie przy wartościach poniżej 65%. W tej grupie chorych nie wykazano żadnych korzystnych efektów krwiopustów, powikłania zatorowo-zakrzepowych są bardzo rzadkie. Bezzasadnie powtarzane krwiopusty w celu jedynie obniżenia hematokrytu lub profilaktyki powikłań zakrzepowo-zatorowych prowadzą do niedoboru żelaza ze wszystkimi jego konsekwencjami, które klinicznie mogą imitować zespół lepkości. Ponadto, ze względu na zmianę właściwości reologicznych erytrocytów, dochodzi do powikłań zatorowo-zakrzepowych. U pacjentów z hematokrytem <65% objawy zespołu lepkości świadczą najczęściej o niedoborze żelaza. Po potwierdzeniu niedokrwistości należy podawać 325 mg siarczanu żelaza dziennie pod ścisłą kontrolą poziomu hematokrytu (efekt odbicia). Śelazo podajemy do czasu wzrostu poziomu żelaza. Wskazaniem do krwiopustu jest nasilony zespół lepkości u pacjentów z hematokrytem >65%, po wykluczeniu odwodnienia i niedokrwistości. Objętość krwiopustu 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, na przykład soli fizjologicznej lub dekstranu 40 000. Najczęściej wystarczy krwiopust o objętości 250-500 ml. Poprawa po krwiopuście występuje w ciągu 24 godzin. Krewiopust należy wykonać także przed leczeniem operacyjnym pacjentom z objawami skazy krwotocznej i hematokrytem >65%. Chorzy z zespołem Eisenmengera nie powinni otrzymywać leków uważanych za wskazane przy nadciśnieniu płucnym (na przykład blokerów kanału wapniowego), gdyż mogą prowadzić do nasilenia desaturacji krwi tętniczej. Nie udowodniono korzystnego wpływu przewlekłej tlenoterapii u dorosłych, jakkolwiek niektórzy pacjenci odczuwają subiektywną poprawę. 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, nie wymagają zatem specyficznego leczenia. Mogą ulec nasileniu w wyniku urazu, na przykład zabiegu operacyjnego, ale także w wyniku leczenia aspiryną i innymi niesterydowymi lekami przeciwzapalnymi oraz przeciwpyłkowymi. Nasilone krwawienie po krążeniu pozaustrojowym wymaga podawania desmopressyny.

Przy wartościach hematokrytu >65% zaburzenia krzepnięcia występują częściej, co uzasadnia stosowanie przedoperacyjnego krwiopustu. W razie masynego zagrażającego życiu krwotoku podaje się czynniki krzepnięcia.

Krwioplucie. Większość epizodów krwioplucia nie wymaga wprawdzie leczenia, zawsze jednak grożą one masynym krwotokiem, który może doprowadzić do zgonu. Leczenie jest różne, w zależności od przyczyny:

- zapalenie oskrzeli - leczenie antybiotykiem, leki przeciwkaszłowe

- zatorowość płucna - leczenie przeciwzakrzepowe (heparyny drobnocząsteczkowe)
- skaza krwotoczna - płytki krwi lub świeże mrożone osocze, desmopressin
- pęknięcie kolaterali aortalno-płucnej - embolizacja metodą przezskórną
- pęknięcie tętnicy lub tętniczki płucnej - tamponada balonem, zaopatrzenie chirurgiczne, embolizacja tętniczki metodą przezskórną.

Zapalenie oraz kamica pęcherzyka żółciowego. Prowadzi do niego prawdopodobnie podwyższony poziom wolnej bilirubiny w żółci, wtórny do zwiększonej masy erytrocytów. W razie nieskuteczności leczenia zachowawczego należy rozważyć 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, które mogą nasilać te zaburzenia, oraz kontrolować diurezę po badaniach radiologicznych z użyciem kontrastu. Nieprawidłowa przemiana moczanowa. Wskutek zwiększonej syntezy i spadku klirensu nerkowego dochodzi do podwyższenia stężenia kwasu moczowego w surowicy krwi. Mimo to rzadko dochodzi do napadów dny oraz kamicy moczanowej. Napad dny wymaga leczenia dożylnego kolchicyną (leczenie z wyboru). Leczeniem profilaktycznym jest podawanie allopurinolu. Osteoartropatia przerostowa. Przejawia się nadmiernym rozrostem tkanek kostnych kończyn i skóry. Dolegliwości o typie łagodnej artralgii są dość częste, podobnie jak wysięki kaletki maziowych. 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, w którym współistnieją inne wady, najczęściej ubytek przegrody międzykomorowej i zwężenie drogi odpływu prawej komory.

Zaburzenia anatomiczne i czynnościowe przed i po leczeniu operacyjnym. Przebieg wady jest uwarunkowany stopniem hipoksji tkankowej, zdolności komory systemowej (anatomicznie prawej) do utrzymania zwiększonego 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 tych dzieci, które mają współistniejący ubytek przegrody międzykomorowej lub duży przetrwały przewód tętniczy, bez towarzyszącego zwężenia drogi odpływu lewej komory. Blisko 90% nie leczonych pacjentów umiera przed upływem 1 roku życia. Główną przyczyną śmierci jest anoksja i kwasica, a następnie zastoinowa niewydolność serca. Inne przyczyny zgonów, to incydenty zatorowo-zakrzepowe, szczególnie mózgowe. Zabiegiem, który zmienił rokowanie wady była septostomia balonowa, poprawiająca mieszanie się krwi na poziomie przedsionków, zmniejszająca anoksję, pozwalająca na odroczenie zabiegu operacyjnego na kilka miesięcy. Obecnie, najliczniejsza jest grupa dorosłych po operacji metodą Mustarda/Senninga, wykonywanej głównie w latach 60-80. Po tych zabiegach krew z żył systemowych jest nakierowana do zastawki mitralnej, a z żył płucnych do zastawki trójdzielnej. Jest to tzw. korekcja fizjologiczna, w wyniku której prawa komora nadal pełni funkcję komory systemowej. Operacje te obecnie zastąpiono korekcją anatomiczną (tzw. arterial switch, operacja Jatene'a), która przywraca zgodność połączeń komorowo-tętniczych. W efekcie, lewa komora pełni rolę komory systemowej. Zabieg ten wymaga przeszczepienia tętnic wieńcowych do neoaorty (wcześniej - pnia płucnego). U chorych ze współistniejącym istotnym ubytkiem przegrody międzykomorowej i zwężeniem zastawkowym lub podzastawkowym pnia płucnego wykonuje się operację metodą Rastelliego. Operacja polega na zmianie przepływu krwi na poziomie komór - krew z komory lewej, przez wewnętrzny tunel płynie do aorty, a krew z komory prawej, poprzez wszczepiony zastawkowy kondukt (zwykle homograf), do łożyska płucnego. W efekcie komora lewa jest komorą systemową. U chorych z dużym ubytkiem przegrody międzykomorowej i rozwiniętym nadciśnieniem płucnym wykonuje się czasem paliatywny zabieg metodą Mustarda lub Senninga z pozostawieniem ubytku, lub nawet jego poszerzeniem, dla poprawy saturacji krwi tętniczej. Zabieg ten zwykle znacznie zmniejsza sinicę, poprawiając stan ogólny pacjenta, pozostawiając przeciek na poziomie komór jako wentyl bezpieczeństwa w przypadku wzrostu ciśnienia w tętnicy płucnej. Tacy pacjenci powinni być leczeni jak inni chorzy z zespołem Eisenmengera. **Uwagi ogólne.** Niezależnie od rodzaju wykonanej operacji, wszyscy pacjenci wymagają regularnej kontroli, na którą składa się, oprócz wnikliwego badania podmiotowego i przedmiotowego:

- 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 (operacja fizjologiczna, 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 podpłucne)

- niewydolność komory systemowej. Diagnostyka powikłań i późnych następstw wymaga:
- pełnego echokardiograficznego badania przezklatkowego, rozszerzonego o badanie przezprzelykowe w razie trudności obrazowania
- monitorowanie rytmu serca metodą Holtera, dla oceny zagrożenia niewydolnością węzła zatokowego, nadkomorowych tachyarytmii, rzadziej komorowych zaburzeń rytmu
- elektrokardiograficznej próby wysiłkowej, dla oceny wydolności fizycznej i zagrożenia zaburzeniami rytmu
- angiografii izotopowej, dla oceny czynności komory systemowej, gdy są kliniczne cechy jej dysfunkcji
- cewnikowania serca i angiografii, w przypadku wątpliwości po badaniach nieinwazyjnych, szczególnie przed planowanym poszerzeniem kanału napływu.

Wskazania do leczenia zabiegowego i zachowawczego obejmują:

- objawowe zwężenie napływu z żył systemowych - przezskórna plastyka balonowa, ewentualnie z implantacją stentu, u dorosłych 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 i/lub przewodzenia - wykluczenie przyczyn hemodynamicznych, leczenie zgodne ze Standardami PTK
- istotna niedomykalność systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej (anatomicznej trójdzielnej) - postępowanie zachowawcze (leczenie odciążające komorę systemową), leczenie chirurgiczne
- objawy dysfunkcji komory systemowej (anatomicznie prawej) - leczenie odciążające komorę systemową, w przypadku nieskuteczności leczenia ewentualnie przeszczep serca lub zamiana operacji na arterial switch.

Operacja Jatene'a (korekcja anatomiczna, arterial switch)

Najczęstszymi odległymi następstwami i powikłaniami są:

- niedokrwienie po wszczepieniu tętnic wieńcowych (skręcenie tętnicy, niewłaściwe wszycie)
- zwężenie w miejscu przecięcia i reimplantacji wielkich tętnic
- niedomykalność zastawki neoaoerty
- zwężenie drogi odpływu prawej komory. Diagnostyka powikłań i późnych następstw obejmuje:
- pełne echokardiograficzne badanie przezklatkowe
- w razie podejrzenia niedokrwienia lewej komory - koronarografię, ewentualnie uzupełnioną o scyntyografię perfuzyjną (SPECT)

Wskazania do leczenia zabiegowego i zachowawczego obejmują:

- istotne zwężenie drogi odpływu prawej komory (gradient skurczowy >60 mmHg)
- - leczenie interwencyjne lub chirurgiczne
- potwierdzone niedokrwienie mięśnia sercowego - pomostowanie aortalno-wieńcowe,
- istotną klinicznie niedomykalność zastawki neoaoerty - leczenie chirurgiczne.

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 i późnych następstw obejmuje:
- pełne echokardiograficzne badanie przezklatkowe, w uzasadnionych przypadkach rozszerzone o badanie przezprzelykowe
- cewnikowanie serca, przede wszystkim u pacjentów wymagających oceny naczyniowego oporu płucnego.

Wskazania do leczenia zabiegowego i zachowawczego.

- istotne zwężenie konduitu (>60 mmHg) i/lub istotna niedomykalność - chirurgiczna wymiana konduitu (średnio po 7-10 latach)
- zwężenie drogi odpływu lewej komory - leczenie chirurgiczne
- resztkowy, istotny przeciek międzykomorowy - zamknięcie chirurgiczne
- zwężenie gałęzi tętnicy płucnej - poszerzenie tętnicy z implantacją stentu
- niedomykalność zastawki aortalnej - leczenie odciążające lewą komorę, w przypadku zaawansowanej niedomykalności - leczenie chirurgiczne.

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)
- niezgodnym połączeniem komorowo-tętniczym (aorta odchodzi od prawej komory, pień płucny od komory lewej).

W efekcie krew z żył systemowych wraca do prawego przedsionka, następnie płynie do anatomicznej komory lewej, od której odchodzi pień płucny. Krew z żył płucnych wraca do lewego przedsionka, który jest połączony z komorą anatomicznie prawą, od której odchodzi aorta.

Podział

- Postać izolowana
- Postać złożona, znacznie częstsza, w której opisanym wyżej zmianom towarzyszą dodatkowe anomalie, najczęściej ubytek przegrody międzykomorowej i zastawkowe zwężenie pnia płucnego.

Zaburzenia anatomiczne i czynnościowe. Komora anatomicznie prawa spełnia funkcję komory systemowej. W izolowanej postaci wada może być długo nie rozpoznana. Obraz kliniczny zmienia współistnienie innych wad. Może współistnieć wrodzony całkowity blok przedsionkowo-komorowy. Najczęściej w czwartej dekadzie życia ujawnia się niedomykalność zastawki trójdzielnej (zastój w krążeniu płucnym) 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; zazwyczaj wąska szypuła naczyniowa, często dekstrowersja
- EKG - często blok przedsionkowo-komorowy
- pełne echokardiograficzne badanie przezklatkowe - najczęściej badanie rozstrzygające, pod warunkiem, że można uzyskać obrazy o odpowiedniej jakości. Konieczne poszukiwanie wad współistniejących oraz ocena czynności komory systemowej.

W niektórych złożonych postaciach wady lub przed reoperacją przydatne jest cewnikowanie serca w celu pełnej oceny hemodynamicznej. Dla ustalenia rokowania przydatna jest ocena kurczliwości komory systemowej przy użyciu angiografii izotopowej oraz elektrokardiograficzny test wysiłkowy.

Uwagi ogólne. Pacjenci wymagają regularnej kontroli, na którą składa się, oprócz starannego badania podmiotowego i przedmiotowego:

- RTG klatki piersiowej
- spoczynkowe badanie elektrokardiograficzne
- pełne badanie echokardiograficzne.

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

Wskazania do leczenia zabiegowego i zachowawczego. Postać izolowana nie wymaga leczenia operacyjnego, o ile nie ma wskazań do korekcji niedomykalności systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej. Wada ze skompensowanym połączeniem ubytku przegrody międzykomorowej i zwężenia drogi odpływu lewej komory wymaga okresowej kontroli. Istotny lewo-prawy przeciek międzykomorowy wymaga chirurgicznego zamknięcia. Duża niedomykalność zastawki trójdzielnej może wymagać leczenia operacyjnego, jeśli postępowanie zachowawcze jest nieskuteczne. Zwężenie drogi odpływu lewej komory (ciasne zastawkowe zwężenie pnia płucnego i/lub zwężenie podzastawkowe) wymaga leczenia chirurgicznego:

- zespolenia systemowo-płucnego - operacja paliatywna
- korekcji z wszczepieniem konduitu zastawkowego pomiędzy anatomiczną komorą lewą i tętnicą płucną z zamknięciem ubytku przegrody międzykomorowej (często z wszczepieniem układu stymulującego z powodu jatrogenego bloku całkowitego) - operacja definitywna, obciążona bardzo dużym ryzykiem
- korekcji napływu na poziomie przedsionków i połączeń komorowo-tętniczych (operacja Mustarda i Jatene'a, double switch) - coraz częściej wykonywana, brak obserwacji odległych u dorosłych
- operacji typu Ilbawi - tunel łączący lewą komorę z aortą (podobnie jak w operacji Rastelliego), kondukt łączący prawą komorę z tętnicą płucną, połączone z korekcją na poziomie przedsionków (typu Mustarda) z lub bez połączenia żyły głównej górnej z tętnicą płucną (bidirectional cavo-pulmonary anastomosis)

Całkowity blok przedsionkowo-komorowy wymaga wszczepienia układu stymulującego, najlepiej typu DDD. Niewydolność komory systemowej wskazuje na konieczność zintensyfikowania leczenia odciażającego komorę systemową (inhibitory enzymu konwertującego, diuretyki), naporstnica, a w ostateczności przeszczep serca. Przedsionkowe zaburzenia rytmu - postępowanie według odpowiednich Standardów PTK.

Wskazania do reoperacji obejmują:

- zwężenie konduitu lewa komora - pień płucny z maksymalnym gradientem skurczowym >60 mmHg (wymiana homografitu)
- umiarkowaną lub dużą niedomykalność systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej
- resztkowy przeciek międzykomorowy istotny czynnościowo (zamknięcie ubytku)
- postępujące zwężenia płucne/podpłucne
- wymianę rozrusznika w razie jego dysfunkcji.

Wyniki leczenia, rokowanie po leczeniu. Średnie przeżycie w skorygowanej transpozycji z wadami towarzyszącymi wynosi ok. 40 lat; przeżycie jest lepsze w cc-TGA bez wad towarzyszących, sięga około 60. roku życia. Zgony najczęściej nagle (zaburzenia rytmu, przewodzenia) 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 (anatomicznie lub czynnościowo) i polega na połączeniu żył systemowych z tętnicą płucną. Klasyczny zabieg wprowadzono pierwotnie dla leczenia atrezji zastawki trójdzielnej, następnie rozszerzono wskazania o serce jednokomorowe, wspólną komorę i niektóre ciężkie, złożone wady serca.

Według Choussata kryteria kwalifikujące do klasycznej operacji Fontana obejmują:

- rytm zatokowy
- prawidłową anatomię żył głównych
- prawidłową anatomię prawego przedsionka
- prawidłowy naczyniowy opór płucny
- średnie ciśnienie w tętnicy płucnej <15 mmHg
- prawidłowy wymiar pierścienia płucnego (<75% pierścienia aortalnego)
- prawidłową funkcję komory systemowej (EF >50%)
- szczelną lewą zastawkę przedsionkowo-komorową. Zespoleń żył systemowych z tętnicą płucną obejmują techniki:
- bezpośrednie połączenie przedsionkowo-płucne
- przy użyciu sztucznego połączenia (tzw. konduitu), najczęściej homografu (połączenie przedsionkowo-płucne)
- poprzez konduit łączący prawy przedsionek ze szczątkową prawą komorą z wykorzystaniem komory (połączenie przedsionkowo-komorowe)
- bezpośrednie zespolenie żył systemowych z tętnicą płucną (połączenie żyłno- płucne)

a. poprzez tunel w prawym przedsionku

b. z ominięciem przedsionka przez zewnątrzsercowy konduit.

Zaburzenia morfologiczne i czynnościowe. Operacja likwiduje centralną sinicę, ale nie przywraca prawidłowej anatomii serca. Po operacji nie powinno być zwężenia na żadnym poziomie pomiędzy układem żył systemowych i tętnicą płucną. Bezpośrednio po zabiegu wzrasta ciśnienie w układzie żył systemowych, prowadząc do objawów zastoju przedsercowego (hepatomegalii, przebiegów, obrzęków). Połączenie prawego przedsionka z tętnicą płucną prowadzi do jego znacznego poszerzenia i przerostu, co powoduje zwolnienie przepływu, zastój krwi i sprzyja powstaniu skrzeplin, przedsionkowych zaburzeń rytmu, szczególnie trzepotania. Do najczęstszych odległych powikłań należą:

1. zaburzenia rytmu serca

- o trzepotanie/migotanie przedsionków, występuje częściej w miarę upływu czasu od zabiegu. Tachyarytmia przedsionkowa zazwyczaj powoduje znaczne pogorszenie wydolności serca. Należy dążyć do usunięcia ewentualnej przyczyny (zwężenia między prawym przedsionkiem a tętnicami płucnymi, resztkowego przecieku wewnątrzsercowego) i przywrócenia rytmu zatokowego.
- o blok przedsionkowo-komorowy pojawiający się w odległym czasie po zabiegu

2. powikłania zakrzepowo-zatorowe

- o związane z migotaniem/trzepotaniem przedsionków i/lub związane ze zwolnionym przepływem krwi u układzie żył systemowych i prawego przedsionka
- o 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, częściej operowanych z powodu wspólnej komory, rzadziej z powodu atrezji trójdzielnej, z 5-letnim przeżyciem od momentu rozpoznania pomiędzy 46% a 59%. Za to powikłanie odpowiedzialne jest podwyższone ciśnienie żyłne z nakładającą się komponentą prawdopodobnie immunologiczną i zapalną (limfangiektazja jelitowa). Związane z tym są wynikające z hipoproteinemii i hipalbuminemii obrzęki obwodowe, przebiegi do jam ciała, infekcje 4. postępująca dysfunkcja komory, będąca raczej akceptowanym, odległym następstwem leczenia operacyjnego 5. zaburzenia czynności wątroby

6. **ucisk prawej żyły płucnej** spowodowany powiększeniem prawego przedsionka i przemieszczeniem w lewo łąty wewnątrzprzedsionkowej.

Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie. Każdy pacjent wymaga regularnej specjalistycznej kontroli kardiologicznej co najmniej raz w roku, która obejmuje, oprócz starannego badania podmiotowego i przedmiotowego, kontrolę ze zwróceniem uwagi na obecność centralnej sinicy i jej ewentualne narastanie (ocena hematokrytu, pulsoksymetria):

- badanie elektrokardiograficzne
- monitorowanie EKG metodą Holtera
- badanie radiologiczne klatki piersiowej
- pełne echokardiograficzne badanie przekłatkowe dokumentujące kurczliwość komory systemowej, przepływ na poziomie zespolenia, morfologię i czynność zastawki przedsionkowo-komorowej, ewentualny resztkowy przeciek i skrzepliny w prawym przedsionku
- badania laboratoryjne czynności wątroby, nerek, poziomu białka całkowitego i albumin, a w przypadku niskiego poziomu - oznaczenie klirensu alfa 1 antytrypsyny w stolcu, który wzrasta w przypadku enteropatii.

W niektórych przypadkach może być konieczne:

- kontrastowe badanie echokardiograficzne w razie przecieku
- echokardiograficzne badanie przezprętkowe dla uwidocznienia morfologii zespoła i przepływu, wykluczenia/potwierdzenia obecności skrzepliny, szczelność zastawki przedsionkowo-komorowej
- cewnikowanie serca, jeżeli poprzednie badania nie dały jednoznacznej odpowiedzi. Już niewielki gradient przez zwężenie rzędu 2-3 mmHg w tego typu operacji 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 (okluderem) lub operacyjnie
- istotna niedomykalność zastawki przedsionkowo-komorowej - leczenie chirurgiczne
- zwężenie zespoła - leczenie interwencyjne (angioplastyka balonowa z użyciem stentu lub bez), leczenie chirurgiczne, wymiana homografu (o ile był użyty) z powodu degeneracji
- rozwój kolaterali żylnych lub nieprawidłowych połączeń płucnych tętniczo-żylnych - zamknięcie przezżylnych kolaterali lub wytworzenie przetoki tętniczo-żytnej
- niewydolność komory systemowej - ocena przyczyn niewydolności, wykluczenie zwężenia żył płucnych, zwężenia zespoła, przecieku, niedomykalności zastawki przedsionkowo-komorowej. Leczenie lekami odciażającymi komorę - diuretyki, naparstnica, inhibitory konwertazy angiotensyny, rozważenie przeszczepu serca
- istotne zaburzenia rytmu - rozważenie zamiany połączenia Fontana na bezpośrednie połączenie systemowo-płucne bocznym pozasercowym tunelem z ominięciem przedsionka, ablacja przezżylna
- enteropatia z utratą białka - potwierdzenie zwiększonego klirensu alfa-1 antytrypsyny w stolcu - zastosowanie diety wysokobiałkowej z wykluczeniem długołańcuchowych kwasów tłuszczowych, podawanie oleju NCT. Usunięcie potencjalnego zwężenia w zespoleniu Fontana. Leczenie heparyną przez co najmniej 4-6 tygodni, wytworzenie fenestracji w przegrodzie przedsionkowej, rozważenie przeszczepu serca
- zwężenie żył płucnych - interwencyjne poszerzenie żył płucnych

Wyniki leczenia, rokowanie po leczeniu. Rokowanie jest ostrożne ze względu na dużą ilość powikłań, gorszą jakość życia w porównaniu z innymi zabiegami. 10-letnie przeżycie oceniane jest na 60%-80%. Pięcioletnie przeżycie po wystąpieniu enteropatii zmniejsza się do 50%. Reoperacje są obciążone bardzo dużą śmiertelnością, w enteropatii nawet do 75%, ale mogą przyczynić się do ustąpienia PLE. Najczęstszą przyczyną zgonu po operacjach typu Fontana jest niewydolność serca, arytmie przedsionkowe, reoperacje i objawy enteropatii. Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza jest wymagana. **CIAŻA 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 zestawia poniższa tabela.

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

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. Jej kontynuacja wymaga hospitalizacji przy nasileniu sinicy i spadku saturacji krwi tętniczej, najpóźniej przed końcem drugiego trymestru. Leczenie odpoczynkiem, ewentualnie tlenoterapia, monitorowanie płodu. Niewydolność serca wymaga leczenia naparstnicą i diuretykiem. Nie ma jednoznacznej opinii dotyczącej konieczności leczenia przeciwzakrzepowego.
- Zaleca się poród drogami natury ze skróceniem drugiego okresu (próżniociąg, kleszcze), w razie wskazań położniczych do rozwiązania ciąży cięciem cesarskim w znieczuleniu ogólnym konieczna dokładna kontrola nawodnienia. Należy prowadzić tlenoterapię przez cały okres porodu i bezpośrednio po zakończeniu, mając na uwadze jego wazodylatacyjne działanie na łożysko płucne,
- wady siniczne, szczególnie z ciasnym zwężeniem drogi odpływu prawej komory. Podobnie jak w zespole Eisenmengera, ciąża prowadzi do zwiększenia przecieku prawo-lewego. Należy unikać postępowania prowadzącego do odwodnienia i spadku ciśnienia tętniczego,
- ciasne zastawkowe zwężenie drogi odpływu lewej komory. Objawy złe prognostycznie to: tachykardia, pojawienie się duszności

lub bólów wieńcowych. Konieczna jest wówczas hospitalizacja, próba leczenia lekami blokującymi receptory beta, balonowa plastyka zastawki,

- znaczne upośledzenie funkcji komory systemowej. Pacjentkom po operacji Fontana należy ciążę odradzać, pomimo doniesień o niepowikłanym istotnie przebiegu ciąży. Wzrost centralnego ciśnienia żylnego prowadzi do nasilenia zastoiny w wątrobie i obręzków obwodowych. Trzepotanie przedsionków matki jest źle tolerowane przez płód. Brak danych o wpływie ciąży na naturalny przebieg wady leczonej tą metodą. Anatomicznie prawa komora w krążeniu systemowym (prosta transpozycja po operacji metodą Mustarda/ Senninga, skorygowane przełożenie pni tętniczych) wymaga starannej oceny klinicznej, generalnie ciążę należy odradzać,
- osłabienie ściany aorty w przebiegu zespołu Marfana lub Ehlers-Danlosa. Ciąża grozi rozwarstwieniem lub pęknięciem aorty, o czym należy poinformować pacjentkę. Konieczna kontynuacja leczenia środkami blokującymi receptory beta przez całą ciążę. W zespole Marfana z poszerzoną aortą przed zejściem w ciążę można zalecić chirurgiczną wymianę aorty wstępującej bez wymiany zastawki.

Zabiegi kardiochirurgiczne ze wskazań pilnych w ciąży częściej są wykonywane w wadach nabytych. W niektórych przypadkach zespołu Marfana konieczna może być wymiana aorty wstępującej wraz z zastawką aortalną, co stanowi jednak duże zagrożenie dla płodu. Znieczulenie w ciąży - najlepiej nadoponowe zmniejsza rzut serca i częstość serca, powoduje obwodową wazodilatację zmniejszając powrót żylny. Znieczulenie nadoponowe może być przeciwwskazane w zespole Eisenmengera i w kardiomiopatii przerostowej. W przypadku konieczności cięcia cesarskiego może być wykonane w znieczuleniu nadoponowym lub ogólnym. Istnieją kontrowersje co do używania oxytocyny. W przypadku konieczności jej podania zaleca się jednocześnie podanie furosemidu dożylnie. Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza. Zalecana jest w okresie okołoporodowym, przykładowo - ampicylina 3 iniekcje co 8 godzin od początku indukcji porodu, lub Vancomycyna jednorazowo 500 mg iv. Zaburzenia rytmu i niewydolność serca w ciąży wymagają postępowania zalecanego przez Standardy PTK. Najczęściej używane leki to narpasznica, chinidyna i beta-blokery. Chinidyna dla podtrzymania rytmu zatokowego - dobrze tolerowana w ciąży, ma minimalny efekt oxytocynowy. Amiodaron - ze względu na zawartość jodu - wymaga kontroli tarczycy płodu. Można stosować doraźnie, leczenie przewlekłe u wybranych pacjentów wymaga indywidualnej kontroli. Planowanie rodziny. Ryzyko wystąpienia wad wrodzonych serca dzieci matek z wadami wrodzonymi serca jest wyższe niż w normalnej populacji i wynosi 4,9% to jest 2 na 41 urodzeń. Konieczna zarówno edukacja zapobiegania ciąży, jak i uświadomienie indywidualnego niebezpieczeństwa związanego z ciążą. Nie można jednak zapominać, że znakomita większość pacjentek z prostymi wadami serca bardzo dobrze toleruje ciążę. Zapobieganie ciąży obejmuje:

- sterylizację kobiet z największym ryzykiem
- antykoncepcję hormonalną, skuteczną u większości, należy rozważać indywidualnie. Antykoncepcja złożona grozi powikłaniami zakrzepowymi (przeciwwskazana w sinicy, naczyniowej chorobie płuc, niewydolności serca, przy zwolnionym powrocie żylnym (Fontan), przedsionkowych tachyarytmiiach, czy nie leczonym prawidłowo systemowym nadciśnieniu tętniczym). Antykoncepcja dopochwowa jest mało skuteczna.

DIAGNOSTYCZNE CEWNIKOWANIE SERCA Wskazania. Pełne przekłatkowe badanie echokardiograficzne (wraz z oceną przepływów metodami dopplerowskimi), uzupełnione w wybranych przypadkach o badanie przezprzełykowe lub rezonans magnetyczny, istotnie ograniczyły wskazania do diagnostycznego cewnikowania serca do oceny:

- struktur pozasercowych
- hemodynamiki - ciśnień, przepływów, przecieków oraz oporów. Ocena struktur pozasercowych obejmuje określenie:
- spływów żylnych przy podejrzeniu ich anomalii: nieprawidłowych ujść żył systemowych, częściowego czy całkowitego nieprawidłowego ujścia żył płucnych, oraz przy podejrzeniu ich zwężeń
- anatomii unaczynienia płuc; należą tu zwężenia pnia płucnego i tętnic płucnych oraz wady serca z pierwotnie zmniejszonym przepływem płucnym z prawo- lewym przeciekiem
- aorty i jej tętnic w przebiegu zwężenia nadzastawkowego, koarktacji, zwężenia tętnic łuku
- nieprawidłowych połączeń naczyniowych, takich jak przetrwały przewód tętniczy, płucne przetoki tętniczo-żylny
- anomalii tętnic wieńcowych
- anatomii wykonanego w dzieciństwie zespolenia aortalno-płucnego
- stanu tętnic wieńcowych w celu wykluczenia miażdżycy - rutynowo przed operacją kardiochirurgiczną u mężczyzn powyżej 40. roku życia, a u kobiet powyżej 50. roku życia.

Ocena hemodynamiki jest wskazana u pacjentów:

- z lewo-prawym przeciekiem (np. ubytek międzyprzedsionkowy, ubytek międzykomorowy, przetrwały przewód tętniczy) i nadciśnieniem płucnym w celu ustalenia wskazań do operacyjnego leczenia wady. U pacjentów z wysokim oporem płucnym należy wykonać próby czynnościowe (z tlenem, tolazoliną lub tlenkiem azotu) w celu oceny reaktywności krążenia płucnego. Leczeni zabiegowo mogą być pacjenci z "reaktywnym" łóżyskiem płucnym. Pacjenci z zespołem Eisenmengera mają zdecydowane przeciwwskazania do zabiegu. Oddzielną grupę stanowią chorzy z wadami serca, u których niemożliwa jest dwukomorowa korekcja (np. atrezja trójdzielna, wspólna czy pojedyncza komora współistniejące z innymi wadami), przed ewentualną korekcją z wytworzeniem krążenia "typu Fontan". U tych chorych cewnikowanie serca wykonuje się rutynowo w celu oceny stopnia rozwoju tętnic płucnych, pomiaru ciśnienia i oporu płucnego a parametry hemodynamiczne dyskwalifikujące od operacji sąduzo bardziej restrykcyjne niż przy kwalifikacji do korekcji dwukomorowej.

INTERWENCYJNE CEWNIKOWANIE SERCA Przechłonna walwuloplastyka płucna. Zabieg wprowadzony w 1982 roku obecnie jest leczeniem z wyboru wrodzonego zwężenia zastawki płucnej u dzieci i dorosłych. Wskazania: Wskazaniem do zabiegu jest zwężenie

zastawki z gradientem pomiędzy prawą komorą a pniem płucnym przekraczającym 30 mmHg, przy prawidłowym rzucie serca (przy bardzo ciasnym zwężeniu gradient może być zaniżony upośledzoną kurczliwością komory i niskim rzutem). Zabieg: wykonywany jest w znieczuleniu miejscowym, z dojścia od żyły udowej. Używasz ię balonu o średnicy przekraczającej o 20-50% średnicę pierścienia zastawki. **Wyniki:** bezpośrednie i odległe są bardzo dobre. U znacznej większości pacjentów zabieg prowadzi do skutecznego poszerzenia zastawki i zniesienia gradientu. W przypadkach ciasnych zwężeń, z dużym przerostem mięśnia prawej komory, po skutecznym poszerzeniu zastawki może dochodzić do nasilenia lub pojawienia się dynamicznego, mięśniowego zwężenia podzastawkowego. W tej sytuacji ciśnienie skurczowe w prawej komorze może się nie obniżyć. Zwężenie to jednak ustępuje i w ciągu pierwszych 6 miesięcy dochodzi do samoistnego obniżenia ciśnienia w prawej komorze. U niektórych pacjentów, gdy ciśnienie w komorze po zabiegu wzrasta lub zbliżone jest do systemowego, wskazane jest podawanie propranololu przez 3 miesiące w dawce 2 mg/kg/dobę w 3 dawkach.

Odległy dobry wynik (gradient prawa komora-tętnica płucna <30 mmHg) stwierdza się u ponad 90% chorych. Nawroty zwężenia są rzadkie i dotyczą głównie pacjentów z dysplastyczną zastawką płucną. Wyniki zabiegu są u nich wyraźnie gorsze, wielu wymaga leczenia operacyjnego. Niedomykalność płucna po walwuloplastyce pojawia się u około 10-20% i jeżeli nawet jest istotna (pojedyncze przypadki), to nie stanowi problemu klinicznego.

Powikłania: Zabieg jest bezpieczny. Opisywane powikłania (uszkodzenie naczynia biodrowego, pęknięcie pierścienia płucnego, tamponada serca, krwotok, migotanie komór, zaburzenia przewodzenia, zatrzymanie krążenia) są rzadkie i występują głównie u noworodków i niemowląt. Postępowanie po zabiegu: Pacjenci po skutecznej walwuloplastyce płucnej nie wymagają profilaktyki infekcyjnego zapalenia wsierdza. Uwagi ogólne: Brak konieczności znieczulenia ogólnego, bezpieczeństwo, powtarzalność, nieduże obciążenie pacjenta, krótka hospitalizacja i niski koszt sprawiają, że walwuloplastyka balonowa jest leczeniem z wyboru wrodzonego zwężenia zastawki płucnej. Przeszkórna walwuloplastyka zastawki aortalnej. Pierwsze wyniki klinicznego zastosowania przezskórnej balonowej walwuloplastyki aortalnej opublikowano w 1984 roku. Wskazania: Zastawkowe zwężenie aorty ze skurczowym gradientem ciśnień lewa komora - aorta powyżej 50 mmHg z najwyżej niewielką niedomykalnością. **Zabieg:** poprzedza precyzyjna ocena zastawki aortalnej i jej pierścienia. Celem zmniejszenia ryzyka niedomykalności wstępnie dobiera się balon o średnicy 85-90% średnicy pierścienia zastawki. Balon powinien być niskoprofilowy o długości 5 cm. Przy braku efektu zabieg powtarza się balonem o jeden rozmiar szerszym. W przypadku dużej średnicy pierścienia użyteczna może być technika dwubalonowa z dostępu przez obie tętnice udowe. Wyniki bezpośrednie i odległe: W trakcie zabiegu może wystąpić nagłe zatrzymanie krążenia, wstrząs kardiogeny, przejściowe zwykle zaburzenia rytmu serca. Bezpośrednia skuteczność zabiegu jest wysoka. Problemem pozostaje nawrót zwężenia i jatrogenna niedomykalność zastawki. Postępowanie po zabiegu: Pacjenci po zabiegu wymagają kontroli uwzględniającej wstępny wynik zabiegu. W przypadku istotnej niedomykalności lub braku istotnego obniżenia gradientu badanie echokardiograficzne powinno być wykonane po około 3 miesiącach. W razie dobrego wyniku kontrolę należy przeprowadzić po roku. Uwagi ogólne: Przeszkórna walwuloplastyka aortalna jest zabiegiem paliatywnym, poprzedzającym leczenie chirurgiczne. Balonowa angioplastyka koarktacji aorty. Natywna koarktacja jeszcze do niedawna uważana była za przeciwwskazanie do balonowej angioplastyki ze względu na możliwość powstania jatrogennych tętniaków. Obecnie panuje pogląd, że w wyselekcjonowanych przypadkach, z morfologicznie korzystną postacią koarktacji, zabieg można przeprowadzić u dzieci powyżej 1 roku życia i u młodych dorosłych, choć dla nastolatków należy zarezerwować raczej poszerzenie przy pomocy stentu. Wskazania

Wykonanie zabiegu uzasadnia:

- gradient ciśnień powyżej 20 mmHg
- ograniczone zwężenie, bez hypoplazji.

Dysfunkcja lewej komory, choroby płuc zwiększające ryzyko torakotomii przemawiają również za leczeniem metodami przezskórnymi.

Zabieg: Do poszerzenia należy użyć balon o średnicy co najmniej dwu- i półkrotnie

większej niż średnica zwężenia, ale nie większej od średnicy aorty poniżej postenotycznego poszerzenia. Balon powinien być krótki i niskoprofilowy. **Rekoarkcja:** wskazania do zabiegu i jego technika są podobne jak w przypadku pierwotnego zwężenia. Leczenie przezskórne jest jednak chętniej wykonywane ze względu na większe ryzyko retorakotomii. W przypadku rekoarkcji zmiany morfologiczne dość często są odporne na poszerzanie nawet przy zastosowaniu wysokich ciśnień w balonie. Wówczas należy rozważyć opcję chirurgiczną. W przypadku "elastic recoil" leczeniem z wyboru wydaje się implantacja stentu. Należy jednak podkreślić, że nie ma do tej pory odległych wyników leczenia tym sposobem.

Wyniki bezpośrednie i odległe: U 74-88% leczonych tym sposobem dzieci udaje się uzyskać spadek gradientu poniżej 75%. Wynik zależy od morfologii poszerzanego zwężenia. Postępowanie po zabiegu: Kontrolne badanie, w zależności od skuteczności zabiegu i jego przebiegu - po 6-12 miesiącach. Należy metodą dopplerowską monitorować gradient ciśnień w aorcie zstępującej oraz wartości ciśnienia tętniczego. Nadciśnienie tętnicze wymaga leczenia farmakologicznego. Powikłania: Śmiertelność wynosi mniej niż 1%. Opisano pęknięcie aorty podczas zabiegu. Tętniak aorty, zwykle niewielki, pojawia się u 2-7% pacjentów. Powikłania neurologiczne są rzadkie (poniżej 1%), raczej związane z nieodpowiednią antykoagulacją w czasie interwencji. Przeznaczyniowe zamykanie ubytków międzyprzedsionkowych typu drugiego Od ponad 20 lat trwają próby skonstruowania urządzenia, którym można zamykać ubytek metodą nieoperacyjną. Spośród kilku stosowanych i dostępnych obecnie zestawów, najwięcej zwolenników mają dwa: Cardioseal Cardio Occluder oraz Amplatzer septal occluder. Wskazaniem do przezskórnego zamknięcia przy pomocy zapinki Amplatza jest ubytek międzyprzedsionkowy typu drugiego, z istotnym lewo-prawym przeciekiem powodującym przeciążenie objętościowe (powiększenie) prawego serca (zwykle stosunek przepływu płucnego do systemowego przekracza 1,5).

Do zamknięcia nadają się:

- ubytki położone centralnie, z co najmniej 5 mm marginesem otaczającej tkanki
- ubytki przednio-górne, nawet z małym rąbkim przy aorcie lub bez niego, pozostałe brzegi ubytku powinny mieć co najmniej 5 mm
- ubytki z towarzyszącym tętniakowatym uwypukleniem części przegrody międzyprzedsionkowej
- mnogie ubytki międzyprzedsionkowe, o ile są zlokalizowane na tyle blisko siebie, że zamknięcie największego może zamknąć pozostałe (szerokość kołnierza okludera wynosi 7 mm)
- średnica ubytku mierzona bezpośrednio balonem cewnika nie powinna przekraczać 38 mm (wielkość dostępnego obecnie największego okludera Amplatza). Średnica ta jest zwykle o 1/3 większa od maksymalnej średnicy ubytku mierzonej w badaniu ECHO 2D. Ocenia się, że około 3/4 ubytków typu wtórnego można zamknąć tą techniką.

Zabieg wykonuje się w znieczuleniu ogólnym, pod kontrolą echokardiograficznego badania przezprzełykowego. Wielkość ubytku ocenia się cewnikiem z balonikiem, mierząc średnicę przy której stawia on lekki opór przy wyciąganiu z lewego do prawego przedsionka. Urządzenie zaczepiane jest na cewniku uwalniającym przez nakręcenie i wprowadzane przezżylnie przez długą koszulkę. Po umieszczeniu implantu w ubytku, przed jego odkręceniem dokładnie ocenia się jego położenie i relacje do otaczających struktur (żyły systemowe i płucne, zastawki przedsionkowo-komorowe i zatoka wieńcowa). W razie potrzeby, przy stwierdzeniu nieprawidłowej pozycji, urządzenie może być wciągnięte do cewnika a zabieg wykonany od początku.

Wyniki bezpośrednie oraz dotychczasowe obserwacje i doświadczenia (zabiegi wykonuje się na świecie od 1996 roku a w Polsce od 1997 roku) dowodzą wysokiej skuteczności i niskiego ryzyka zabiegu. Szczelne zamknięcie stwierdza się u prawie 100% leczonych tym sposobem. Opisywane są pojedyncze powikłania: embolizacje, przebicie ściany przedsionka, przejściowe zaburzenia przewodzenia przedsionkowo-komorowego, przejściowe uniesienie w EKG odcinka ST-T nad ścianą dolną (zator powietrzny) oraz pojedyncze przypadki przejściowych zaburzeń neurologicznych. Postępowanie po zabiegu obejmuje podawanie aspiryny w dawce 150-300 mg przez 3-6 miesięcy (w zależności od wagi pacjenta i wielkości okludera). Zalecana jest profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza przez 6 miesięcy. **Przeznaczeniowe zamykanie przetrwałego przewodu tętniczego (PDA).** Przeznaczeniowe zamykanie PDA rozpoczęto w 1967 roku przy użyciu korka z gąbki poliwinylowej. Od tego czasu opracowano szereg urządzeń zwykle nie nadających się do zamykania dużych przewodów z powodu częstych resztkowych przecieków. Na początku lat 90. wprowadzono sprężynki wewnątrznaczyniowe zwane również koilami, które stały się skuteczną i taną techniką przeznaczeniowego zamykania małych PDA. Bardzo obiecujący jest wprowadzony ostatnio do klinicznego zastosowania korek Amplatza (the Amplatzer duct occluder). Wskazania: Ze względu na podwyższone ryzyko infekcyjnego zapalenia błony wewnętrznej przewodu, powszechnie uznawanym wskazaniem do zamknięcia PDA jest samo jego rozpoznanie, niezależnie od istotności przecieku. Małe przewody tętnicze (średnica do 3 mm w najwęższym miejscu), należy zamykać przy pomocy koili, do zamykania większych stosowany jest korek Amplatza. Wskazaniem do przeznaczeniowego zamykania są również przecieki resztkowe po wcześniejszych operacjach. Zabieg i wyniki

Zamykanie PDA przy pomocy koili

Zamykanie PDA przy pomocy tych stalowych, zwiniętych spiralnie drucików z wbudowanymi włoskami z dakronu, ostatnio z możliwością lepszej kontroli (detachable coils), jest techniką stosunkowo prostą i taną. Zabieg przeprowadza się najczęściej od tętnicy udowej, w miejscowym znieczuleniu. Polega on na wszczepieniu do światła przewodu koila o średnicy co najmniej dwukrotnie większej od średnicy PDA w najwęższym miejscu tak, aby umieścić jego jeden zwój od strony pnia płucnego, a pozostałe od strony aorty. Skuteczność zabiegu jest wysoka (97-98% całkowitych zamknięć po 6 miesiącach). Nieistotne przecieki ustępują zwykle w ciągu pierwszej doby po zabiegu. Opisywane powikłania (embolizacje do tętnicy płucnej lub aorty, hemoliza zależna od resztkowego przecieku) występują rzadko i są zależne od doświadczenia wykonującego zabieg.

Zamykanie PDA przy pomocy korka Amplatza

Korek Amplatza jest samorozprężającym się urządzeniem wykonanym z siatki drutu Nitinolowego, z wmontowanymi włóknami poliestrowymi. Po rozprężeniu przybiera ono kształt korka z cienkim, o 2 mm szerszym kołnierzem po jednej stronie. Nakręcone na prowadnik urządzenie wprowadza się przezżylnie od strony tętnicy płucnej przez długą koszulkę i wszczepia tak, aby jego kołnierz oparł się na wrotach PDA, a część cylindryczna wypełniła przewód. Skuteczność zabiegu jest bardzo wysoka. Do zamknięcia prowadzi wypełnienie przewodu przez implant, co w odróżnieniu od podwójnej parasolki daje tak wysoką, praktycznie stuprocentową skuteczność zabiegu. Należy zwrócić uwagę, że u dorosłych często obecne są zwąpnienia ściany przewodu oraz aorty. W takich przypadkach zabieg operacyjny wykonuje się w krążeniu pozaustrojowym ze sternotomii, a ryzyko i koszty są wówczas większe niż w przypadku operacji podwiązania PDA z bocznej torakotomii. Duża skuteczność, stosunkowo łatwa technika zabiegu oraz krótki okres pobytu pacjenta w szpitalu pozwalają przypuszczać, że korek Amplatza może stać się techniką z wyboru do zamykania PDA o średnicach >3 mm u dorosłych.

Postępowanie po zabiegu: Po szczelnym zamknięciu PDA (ocena echokardiograficznym badaniem dopplerowskim) zalecana jest profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza przez 6 miesięcy. W razie szczelnego zamknięcia przewodu pacjenci nie wymagają okresowej kontroli kardiologicznej.