

Wady serca z przeciekiem lewo-prawym

Folia Cardiol. 2001, tom 8, supl. B, B6–B11 Copyright © 2001 Via Medica ISSN 1507–4145

Wady serca z przeciekiem lewo-prawym

Definicja. Wady, w których dochodzi do przecieku krwi utlenowanej do krwi żyłnej na skutek nieprawidłowego połączenia wewnątrz- lub pozasercowego.

Podział. Do wad wrodzonych serca z przeciekiem lewo-prawym zalicza się:

- ubytki przegrody międzyprzedsionkowej:
 - typu wtórnego;
 - typu pierwotnego;
 - typu żyły głównej;
 - typu zatoki wieńcowej;
- ubytki przegrody międzykomorowej;
- nieprawidłowy spływ żył płucnych.

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

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

Ubytki przegrody międzyprzedsionkowej typu otworu wtórnego. Są jedną z najczęstszych wad wrodzonych serca u dorosłych (ok. 40% pacjentów > 40 rż.). Najczęściej są zlokalizowane centralnie w przegrodzie międzyprzedsionkowej, mogą być pojedyncze lub mnogie o różnym kształcie.

Zaburzenia hemodynamiczne. Efektem przecieku na poziomie przedsionków jest przeciążenie objętościowe jam prawego serca i zwiększenie objętości przepływu płucnego. Duża objętość przecieku może prowadzić do skurczowego nadciśnienia płucnego. Sporadycznie rozwija się zespół Eisenmengera.

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

Leczenie. Wskazaniem do leczenia zabiegowego jest czynnościowo istotny przeciek lewo-prawy (Qp:Qs $\geq$ 1,5). Leczenie zabiegowe obejmuje zamknięcie ubytku metodą chirurgiczną albo przezskórną. Wielu pacjentów z długotrwałym przeciekiem, przeciążeniem objętościowym i poszerzeniem prawej komory oraz istotną niedomykalnością zastawki trójdzielnej wymaga jej plastyki. W piśmiennictwie istnieją odmienne poglądy dotyczące leczenia operacyjnego pacjentów > 25 rż. Na podstawie własnego doświadczenia autorzy uważają, że korzyści z zamknięcia istotnego czynnościowo ubytku odnoszą pacjenci w każdym wieku. Chorzy z mniejszym przeciekiem i prawidłowym ciśnieniem płucnym nie wymagają leczenia zabiegowego, w szczególności profilaktycznego zamknięcia ubytku w celu uniknięcia zatorowości do centralnego układu nerwowego (CUN).

Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie. Korekta chirurgiczna przeprowadzona przez doświadczony zespół kardiochirurgiczno-anestezjologiczny jest bezpieczna. Śmiertelność — bliska 0% u pacjentów poniżej 25 rż. — nieznacznie wzrasta z wiekiem, natomiast zwiększa się wraz z podwyższonym naczyniowym oporem płucnym. Metodę przezskórnego zamknięcia ubytku wprowadzono niedawno, a jej efekty są bardzo zachęcające. Nie istnieją dane dotyczące odległych następstw takiego leczenia. Zaniechanie leczenia zabiegowego grozi stopniowym pogarszaniem tolerancji wysiłku, postępującą dusznością, napadami arytmii przedsionkowej, która zwykle prowadzi do utrwalanego migotania przedsionków, najczęściej około 50 rż. Długotrwałe przeciążenie objętościowe prawej komory prowadzi do niedomykalności zastawki trójdzielnej, której następstwa mogą zdominować obraz kliniczny. Dysfunkcja rozkurczowa lewej komory (w przebiegu choroby wieńcowej, nadciśnienia tętniczego, kardiomiopatii przerostowej) nasila przeciek lewo-prawy. Należy unikać stymulacji przezżyłnej ze względu na możliwość paradoksalnego zatoru. Po operacji trzeba wykluczyć resztkowy przeciek międzyprzedsionkowy badaniem echokardiograficznym i, jeśli to możliwe, określić ciśnienie w prawej komorze oraz zwrócić uwagę na współistniejące zaburzenia, przede wszystkim niedomykalności zastawek przedsionkowo-komorowych. Za pomocą badania holterowskiego należy szukać arytmii przedsionkowej.

Leczenie zaburzeń rytmu wymaga postępowania zgodnego ze standardami Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego (PTK). Pacjenci z dobrym wynikiem korekcji mogą prowadzić normalny tryb życia, podobnie jak leczeni zachowawczo, z mniejszym przeciekiem i prawidłowym ciśnieniem płucnym.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza. Nie jest wymagana. Tętniak przegrody międzyprzedsionkowej może towarzyszyć ubytkowi przegrody międzyprzedsionkowej, często współistnieje ze zwyrodnieniem śluzakowatym zastawek i wypadaniem płatów zastawki mitralnej. Zaburzenia hemodynamiczne. Zależą od obecności i istotności współistniejącego przecieku lewo-prawego. Rozpoznanie. Wykrywany na podstawie badania echokardiograficznego. W razie współistniejących zaburzeń rytmu konieczna jest całodobowa ocena metodą Holtera. Leczenie. Istotny przeciek wymaga leczenia zabiegowego. Wiotka tkanka tętniaka może umożliwiać zamknięcie przezskórne. Nie ma wskazań do chirurgicznego wycięcia tętniaka i zamknięcia współistniejącego ubytku z towarzyszącym tym przeciekiem, o ile wcześniej nie wystąpiła zatorowość do CUN. Pacjenci bezobjawowi mogą przyjmować leki przeciwplatekcyjne, choć związek tętniaka z zatorowością obwodową nie został jednoznacznie potwierdzony.

Rokowanie. Dobre; pacjenci po operacji wymagają obserwacji podobnie jak chorzy po zamknięciu ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza. Nie jest wymagana.

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

Zaburzenia hemodynamiczne. Efektem przecieku na poziomie przedsionków jest przeciążenie objętościowe prawej komory i wzrost objętości przepływu płucnego, podobnie jak w ubytku typu wtórnego. Zaburzenia czynnościowe są również zależne od stopnia niedomykalności lewej zastawki przedsionkowo-komorowej, rzadziej — prawej. Duża objętość przecieku może prowadzić do skurczowego nadciśnienia płucnego.

Rozpoznanie. Obecność przecieku na poziomie przedsionków mogą wykazać dane z badania podmiotowego i przedmiotowego, EKG i RTG klatki piersiowej. Echokardiograficzne badanie przezklatkowe potwierdza obecność ubytku oraz nieprawidłowości zastawek przedsionkowo-komorowych, a jego istotność hemodynamiczną określa stosunek objętości przepływu płucnego do systemowego ($Q_p:Q_s$). Niepełne badanie przezklatkowe jest wskazaniem do obrazowania przezprzełykowego. Kliniczne lub echokardiograficzne podejrzenie nadciśnienia płucnego z podwyższonym naczyniowym oporem płucnym jest wskazaniem do diagnostyki inwazyjnej — pomiaru ciśnień płucnych i oporu, a w razie stwierdzenia podwyższonych wartości — wykonania prób oceniających reaktywność łożyska płucnego (z tlenem, tolaoliną lub tlenkiem azotu). Spadek oporu płucnego jest wskazaniem do leczenia zabiegowego. Przy interpretacji ciśnień płucnych należy uwzględnić stopień niedomykalności zastawki przedsionkowo-komorowej lewej. W wątpliwych przypadkach można wykonać biopsję płuca. Zmiany II° według Heatha Edwardsa są potencjalnie odwracalne.

Folia Cardiol. 2001, tom 8, supl. B

Leczenie. Wskazaniem do leczenia zabiegowego jest czynnościowo istotny przeciek lewo-prawy ($Q_p:Q_s \geq 1,5$) lub istotna niedomykalność zastawki przedsionkowo-komorowej lewej. Leczenie chirurgiczne obejmuje zamknięcie ubytku oraz plastykę, rzadziej wymianę zastawki przedsionkowo-komorowej lewej. Ubytku nie można zamknąć metodami przezskórnymi.