

Zwężenie drogi odpływu prawej komory

Zwężenie drogi odpływu prawej komory może być:

- zastawkowe;
- podzastawkowe;
- nadzastawkowe.

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

Zwężenie izolowane

Najczęściej występuje w postaci zastawkowej.

Zaburzenia hemodynamiczne. Są efektem utrudnionego wypływu krwi z prawej komory, co prowadzi do podwyższenia ciśnienia w prawej komorze. Miarą zwężenia jest różnica skurczowych ciśnień (gradient) pomiędzy prawą komorą a pniem płucnym. Stopniowo dochodzi do przerostu mięśnia prawej komory i pogorszenia funkcji rozkurczowej i skurczowej. Utrudnienie napełniania prawej komory powoduje wzrost ciśnień w prawym przedsionku i sprzyja przeciekowi prawo-lewemu przez otwór owalny.

Rozpoznanie. Obecność izolowanego zwężenia drogi odpływu prawej komory wykazują badania podmiotowe i przedmiotowe, EKG i RTG klatki piersiowej. Obecność i lokalizację zwężenia uwiadczenia echokardiograficzne badanie przezklatkowe, zaś badanie dopplerowskie określa stopień zaburzeń czynnościowych.

Leczenie. Wskazaniem do zabiegowego leczenia zwężenia zastawkowego jest stwierdzony badaniem dopplerowskim gradient ciśnień powyżej 30 mm Hg. Najczęściej zastawkę poszerza się metodą balonową. Współistnienie z zastawkowym dominującego anatomicznego podzastawkowego zwężenia jest przeciwwskazaniem do plastyki balonowej. Zwężenia o innej lokalizacji wymagają leczenia operacyjnego. Wskazaniem do takiego leczenia jest gradient ciśnień powyżej 50 mm Hg, któremu towarzyszy przerost mięśnia wolnej ściany prawej komory (grubość > 5 mm w badaniu echokardiograficznym).

Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie.

Plastyka balonowa zwężenia zastawkowego jest skuteczna i bezpieczna. Niedomykalność zastawki po zabiegu najczęściej jest nieistotna czynnością-

wo. Korekcja chirurgiczna zwężenia, zarówno zastawkowego jak i o innej lokalizacji, przeprowadzona przez doświadczony zespół kardiochirurgiczno-anestryzjologiczny jest bezpieczna, a śmiertelność — bliska 0% w przypadku zwężenia zastawkowego i około 1% dla zwężeń o innej lokalizacji.

Po plastyce balonowej zwężenia zastawkowego konieczna jest okresowa kontrola ze względu na możliwość nawrotu. W przypadku dobrego wyniku po zabiegu kontrola co 3 lata jest wystarczająca, a przy stabilnym gradiencie przez zastawkę podczas kolejnych 2 wizyt — co 5 lat.

Po operacji zwężenia drogi odpływu prawej komory należy określić resztkowe zaburzenia hemodynamiczne. Jeśli zabieg wymagał wentrykulotomii trzeba pamiętać o okresowej ocenie EKG metodą Holtera. Przy dobrym wyniku zabiegu, bez zaburzeń rytmu, kontrolę należy przeprowadzać co 2 lata.

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

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdzia. Nie jest wymagana.

Tetralogia Fallota

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

Zaburzenia hemodynamiczne. Przed leczeniem zabiegowym są zależne od stopnia zwężenia drogi odpływu prawej komory, gdyż ubytek przegrody międzykomorowej jest niezmiernie duży. Częściej zwężenie jest istotne, przyczyniając się do prawo-lewego przecieku przez ubytek przegrody międzykomorowej, czego klinicznym wyrazem jest sinica centralna. Mniejszy stopień zwężenia może powodować prawo-lewy przeciek tylko podczas wysiłku, a w rzadkich przypadkach łagodnego zwężenia przeciek może być lewo-prawy. U pacjentów z anatomicznie i czynnościowo ciasnym zwężeniem łagodna sinica lub jej brak wskazuje na zaopatrywanie krążenia płucnego przez przetrwały przewód tętniczy lub połączenia aortalno-płucne. Chirurgiczne zespolenie systemowo-płucne, zależnie od typu, może

prowadzić po wielu latach do rozwoju nadciśnienia płucnego, obwodowego zwężenia jednej lub obu tętnic płucnych, przeciążenia objętościowego jam lewego serca i niewydolności serca, rozwoju kolaterali tętniczo-żylnych i żylny-żylnych oraz tętniakowatego poszerzenia zespolenia. Preferencyjny przepływ z aorty do krążenia płucnego przez zespolenie może prowadzić do nasilania się zwężenia drogi odpływu prawej komory aż do jej nabytej atrezji. Resztkowe zaburzenia hemodynamiczne stwierdza się również po korekcji wewnątrzsercowej, co zostanie omówione później.

Rozpoznanie. W celu wykrycia wady należy przeprowadzić badanie podmiotowe i przedmiotowe, EKG oraz RTG klatki piersiowej. Badanie echokardiograficzne umożliwia rozpoznanie wady i, w wysokim procencie przypadków, pełną ocenę przedoperacyjną. Do podjęcia decyzji o leczeniu zabiegowym konieczne jest ustalenie anatomii drogi odpływu prawej komory, średnicy pierścienia zastawki pnia płucnego i jej morfologii, średnicy pnia płucnego i tętnic płucnych. Badaniem naczyniowym należy ocenić szczelność zastawki aortalnej, szerokość aorty wstępującej, a u pacjentów ze szmerem ciągłym — obecność połączeń pomiędzy krążeniem systemowym i płucnym. Jeśli wcześniej nie określono odejścia i przebiegu tętnicy przedniej zstępującej, należy to również ustalić badaniem naczyniowym. Pacjenci po leczeniu paliatywnym z nasileniem dolegliwości, u których planuje się leczenie zabiegowe, wymagają diagnostyki inwazyjnej w celu oceny drożności zespolenia, morfologii tętnic płucnych i pomiaru ciśnień w jamach prawego serca i tętnicach płucnych.

Leczenie. Przy braku przeciwwskazań anatomicznych lub czynnościowych, należy dążyć do korekcji tetralogii Fallota. Pacjenci po zespoleniach paliatywnych wymagają najczęściej (po latach) korekcji całkowitej, jednakże połączenia te mogą zapewniać odpowiednie utlenowanie krwi tętniczej. Wówczas należy przyjąć postawę wyczekującą. U wcześniej nieleczonych osób o rozległości i sposobie leczenia operacyjnego decydują czynniki, takie jak miejsce zwężenia drogi odpływu prawej komory, szerokość pierścienia i morfologia zastawki pnia płucnego oraz szerokość tętnic płucnych. Hipoplazja tętnic płucnych, wyrażająca się wskaźnikiem Mc Goona poniżej 1,5 (iloraz sumy średnic dystalnych tętnic płucnych i średnicy aorty brzusznej na wysokości przepony), bardzo rzadka u dorosłych, jest wskazaniem do wykonania chirurgicznego zespolenia systemowo-płucnego. Prowadzi ono do poszerzenia tętnic płucnych i pozwala w przyszłości przeprowadzić korekcję całkowitą.

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

Wskazania do reoperacji obejmują:

- resztkowy, istotny lewo-prawy przeciek międzykomorowy ($Q_p:Q_s > 1,5$);
- resztkowe zwężenie drogi odpływu prawej komory powodujące wzrost ciśnienia skurczowego w prawej komorze powyżej 65% ciśnienia w lewej komorze;
- istotną niedomykalność zastawki pnia płucnego z rozstrzenią i skurczową dysfunkcją prawej komory;
- poszerzający się tętniak drogi odpływu prawej komory;
- zwężenie tętnic płucnych.

Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie.

Wyniki korekcji tetralogii Fallota u chorych w wieku dorosłym są dobre i porównywalne z wynikami uzyskiwanymi u dzieci (zabiegi przeprowadzone w doświadczonych ośrodkach). Śmiertelność mieści się w granicach 3–17%. Do czynników zwiększających ryzyko zabiegu zalicza się wysoki hematokryt, znaczną desaturację, zaburzenia krzepnięcia. Poprawę wydolności obserwuje się u około 90% operowanych.

Pacjenci po operacjach paliatywnych najczęściej wymagają korekcji całkowitej.

Po leczeniu zabiegowym należy ocenić:

- rytm serca w spoczynkowym EKG oraz ustalić obecność zaburzeń rytmu i przewodzenia w badaniu holterowskim oraz próbie wysiłkowej; w razie pooperacyjnego całkowitego bloku prawej odnogi pęczka Hisa trzeba określić szerokość zespołu QRS;
- sylwetkę serca w RTG klatki piersiowej;
- w badaniu echokardiograficznym szczelność łąki zamykającej ubytek przegrody międzykomorowej, resztkowy gradient w drodze odpływu prawej komory i stopień niedomykalności zastawki pnia płucnego (lub zastawki homografu, o ile był użyty).

Badania są istotne dla śledzenia zmian w obserwacjach odległych. U około 45% pacjentów po korekcji całkowitej występują komorowe zaburzenia rytmu (stwierdzane w badaniu holterowskim). Nagła śmierć sercowa zdarza się u około 0,5–5% pacjentów, częściej z całkowitym blokiem prawej odnogi pęczka Hisa z QRS $> 0,18$ s. Komorowe zaburzenia rytmu wiążą się z blizną po wentrykulotomii, miejscem przyszcycia łąki zamykającej ubytek, tętniakiem drogi odpływu prawej komory. Są one częstsze u pacjentów:

- starszych;
- późno operowanych;

- z resztkowym przeciekiem lewo-prawym;
- z wysokim ciśnieniem skurczowym w prawej komorze (> 60 mm Hg);
- dysfunkcją prawej komory;
- istotną niedomykalnością zastawki płucnej;
- wcześniejszym zespoleniem systemowo-płucnym;
- dłuższym czasem krążenia pozaustrojowego w czasie korekcji.

Trzepotanie lub migotanie przedsionków często świadczy o nieprawidłowej funkcji prawej komory. W przypadku wystąpienia zaburzeń rytmu u pacjenta trzeba poszukiwać przyczyny hemodynamicznej i w miarę możliwości skorygować ją. Jeśli nie ma przyczyny odwracalnej chirurgicznie — leczenie zaburzeń rytmu należy prowadzić zgodnie ze standardami PTK. Spoczynkowe pojedyncze przedwczesne pobudzenia komorowe nie wymagają leczenia antyarytmicznego, o ile podczas wysiłku nie występują formy złożone.

Pacjenci po operacji powinni być regularnie badani. Dobry wynik operacji uzasadnia kontrolę co 2 lata obejmującą EKG spoczynkowe i wysiłkowe, RTG, echokardiograficzne badanie przezklatkowe, monitorowanie rytmu metodą Holtera. Przy nasilających się dolegliwościach i istotnych resztkowych zaburzeniach czynnościowych badania kontrolne powinny być odpowiednio częstsze, zależnie od problemu klinicznego. Pacjenci z dobrym wynikiem leczenia zabiegowego mogą prowadzić normalny tryb życia, choć ze względu na zmniejszoną tolerancję wysiłku nie powinni wykonywać ciężkich prac fizycznych.

Pacjenci nieoperowani mają znacznie gorsze rokowanie.

Paliatywne zespolenia systemowo-płucne wymagają po latach pełnej korekcji ze względu na późne następstwa — zwężenie lub zamknięcie zespolenia, zwężenie tętnic płucnych, duży przeciek lewo-prawy z przeciążeniem objętościowym lewych jam serca.

Pacjenci nieleczeni mają złe rokowanie. Najczęstszą przyczyną zgonu jest krwotok płucny, ropień mózgu, powikłania zakrzepowo-zatorowe. Jeśli nie można zastosować leczenia zabiegowego, opieka nad chorymi powinna polegać na zapobieganiu układowym powikłaniom przewlekłej hipoksji (patrz str. 26).

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdzia. Jest wymagana przed i po leczeniu operacyjnym.

Atrezja płucna z ubytkiem przegrody międzykomorowej

Zaburzenia hemodynamiczne. Wada jest skrajną postacią tetralogii Fallota. Zaburzenia czynnościowe zależą od zaopatrzenia krążenia płucnego krwią tętniczą kolateralami systemowo-płucnymi, przetrwałym przewodem tętniczym lub zespoleniem chirurgicznym i mogą przyjmować rozmaite postaci — od zwiększonego przepływu lewo-prawego do hipowolemii płucnej z desaturacją, czasami skrajną, w wyniku rozwoju zespołu Eisenmengerera lub hipoplazji tętnic płucnych.

Rozpoznanie. W celu wykrycia wady należy przeprowadzić badanie podmiotowe i przedmiotowe, EKG oraz RTG klatki piersiowej. Badanie echokardiograficzne umożliwia rozpoznanie wady i, w wysokim procencie przypadków, na pełną ocenę przedoperacyjną. Do podjęcia decyzji o leczeniu zabiegowym konieczne jest ustalenie anatomii drogi odpływu prawej komory, anatomii centralnych tętnic płucnych, połączeń krążenia systemowego i płucnego oraz ciśnień w tętnicy płucnej. Konieczna jest ocena szczelności zastawki aortalnej i szerokości aorty wstępującej. Jeśli wcześniej nie określono odejścia i przebiegu gałęzi międzykomorowej przedniej lewej tętnicy wieńcowej należy ustalić to badaniem naczyniowym.

Leczenie. O ile nie istnieją przeciwwskazania anatomiczne lub czynnościowe, należy dążyć do korekcji. Pacjenci po zespoleniach paliatywnych najczęściej wymagają korekcji całkowitej, jednakże samo połączenie paliatywne może zapewnić odpowiednie utlenowanie krwi tętniczej. Wówczas należy przyjąć postawę wyczekującą.

Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie. Zależą od nasilenia zmian anatomicznych i czynnościowych. Ocena pooperacyjna — jak po operacji tetralogii Fallota.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdzia. Zasady są takie same jak u innych pacjentów z tetralogią Fallota.

Zwężenie drogi odpływu prawej komory współistniejące z ubytkiem przegrody międzykomorowej

Zaburzenia hemodynamiczne. Zależą od stopnia zwężenia i wielkości ubytku. Ciasne zwężenie z dużym ubytkiem przegrody międzykomorowej upodabnia się czynnościowo do tetralogii Fal-

lota. Spotyka się małe ubytki przegrody międzykomorowej, którym towarzyszy ciasne zwężenie podzastawkowe (dwujamowa prawa komora).

Rozpoznanie. Może być trudne, gdyż echograficzne zobrazowanie ubytku wystarczająco tłumaczy mruk skurczowy i szmer, co sprzyja pominięciu poszukiwania towarzyszącego zwężenia, szczególnie podzastawkowego. Na rozpoznanie mogą naprowadzić cechy przerostu prawej komory w EKG i badaniu echokardiograficznym. Stopień zaburzeń czynnościowych można ustalić za pomocą badania dopplerowskiego.

Leczenie. Wskazaniem do zabiegowego leczenia są istotne zaburzenia hemodynamiczne, zależne od dominującej wady.

Wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie. Po korekcji chirurgicznej zwykle występuje w niewielkim stopniu zwężenie drogi odpływu prawej komory. Ocena pooperacyjna — jak po operacji tetralogii Fallota.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza. Jest wymagana przed i po leczeniu operacyjnym.