

Wady serca — co istotnego wydarzyło się w 2010 roku? Przegląd nowych badań i zaleceń

Valvular and grown-up congenital heart disease in 2010?

Review of new trials and recommendations

Beata Wożakowska-Kapton^{1, 2}, Alicja Stępień-Watek¹

¹I Kliniczny Oddział Kardiologii Świętokrzyskiego Centrum Kardiologii, Wojewódzki Szpital Zespolony w Kielcach

²Wydział Nauk o Zdrowiu Uniwersytetu Jana Kochanowskiego w Kielcach

STRESZCZENIE

W ostatnich latach obserwuje się wzrastającą liczbę wad zastawkowych na podłożu zmian zwyrodnieniowych. Najczęściej w populacji osób starszych występują zwapnienie zastawki aortalnej z jej stenozą i niedomykalność zastawki mitralnej. W starszym wieku liczba schorzeń współistniejących z wadą zastawek jest duża, co zwiększa ryzyko operacyjne i wymusza kompleksową ocenę pacjenta przed podjęciem interwencji leczniczej. Z powodu braku randomizowanych badań klinicznych i stałego postępu w tej dziedzinie zalecenia nie zawsze są spójne. Wiedza dotycząca leczenia zabiegowego chorych ze stenozą aortalną i niedomykalnością mitralną jest pełniejsza po ogłoszeniu w 2010 roku wyników kilku badań klinicznych. W badaniu EVEREST II wykazano, że przeszłokrotna technika naprawy zastawki mitralnej, polegająca na wprowadzeniu drogą transseptalną klipsa spinającego płatkę zastawki mitralnej, jest skuteczną metodą leczenia niedomykalności mitralnej. Metody naprawcze zastawki są preferowane w terapii niedomykalności mitralnej. U chorych z ciężką stenozą aortalną, którzy nie kwalifikują się do operacji, przeszłokrotna implantacja sztucznej zastawki znacząco ograniczała śmiertelność ogólną i złożony punkt

końcowy w badaniu PARTNER. Operacja Rossa z użyciem autograftu płucnego wszczepionego w pozycję aortalną (autograft płucny wszyty w pozycję aortalną, a pobrany ze zwłok homograft wszyty w pozycję płucną) w istotnym stopniu przedłuża przeżycie chorych z wadą aortalną wymagającą leczenia kardiochirurgicznego. W 2010 roku opublikowano zalecenia Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) dotyczące wrodzonych wad serca u dorosłych. Znacząca poprawa przeżywalności dzieci z wrodzonymi wadami serca prowadzi do zwiększenia liczby dorosłych chorych z tymi schorzeniami i wymaga zapewnienia im kompleksowego leczenia. Większość zaleceń ma poziom wiarygodności C (konsensus ekspertów).

Choroby Serca i Naczyń 2011, 8 (1), 5–11

Słowa kluczowe: wady serca zastawkowe, wady serca wrodzone, postępy

ABSTRACT

In recent years, it has been occurred the increase in the incidence of degenerative valvular diseases. The two most frequent valve diseases in older age are now calcific aortic stenosis and mitral regurgitation. Older age is associated with a higher frequency of comor-

Adres do korespondencji:

prof. dr hab. n. med. Beata Wożakowska-Kapton
I Kliniczny Oddział Kardiologii
Świętokrzyskie Centrum Kardiologii
Wojewódzki Szpital Zespolony
ul. Grunwaldzka 45, 25–736 Kielce
tel.: 41 367 13 91 lub 88, faks: 41 36 71 396
e-mail: bw.kaplon@poczta.onet.pl

bility, which contributes to increased operative risk and needs decision-making for intervention, more complex. The guidelines are not always consistent due to the lack of randomized clinical trials as well as the constant evolution of practice. Our knowledge base concerning the surgical treatment of patients with valvular disease has been today more complete thanks to a few clinical trials in patients with mitral regurgitation and severe aortic stenosis, published in the 2010. EVEREST II demonstrated that the percutaneous catheterization laboratory procedure can be successfully used to perform the edge-to-edge repair technique for the treatment of mitral regurgitation. Repair of the mitral valve has become the preferred approach for the surgical management of mitral regurgitation. In patients with severe aortic stenosis who were not suitable candidates for surgery, transcatheter aortic-valve implantation (TAVI), as compared with

standard therapy, significantly reduced the rates of death from any cause and the composite end point in the PARTNER Study. Autograft Versus Homograft Aortic Valve Replacement Study support the hypothesis that a living valve implanted in the aortic position can significantly improve the long-term outcomes in patients. In 2010th the European Society of Cardiology (ESC) has published the guidelines on the management of grown-up congenital heart disease (GUCH). The remarkable improvement in survival of patients with congenital heart disease has led to a continuously growing number of GUCH patients, in particular those with more complex disease. The vast majority of recommendations is based on expert consensus (level of evidence C).

Choroby Serca i Naczyń 2011, 8 (1), 5–11

Key words: *valvular disease, congenital heart disease, advance*

WPROWADZENIE

Wady serca to jedno z najczęstszych schorzeń układu krążenia. Częstość występowania umiarkowanych lub ciężkich wad zastawkowych wynosi 8,5% w grupie wiekowej 65–74-latków oraz 13% u osób powyżej 75. roku życia [1]. W ostatnich dekadach w krajach wysoko uprzemysłowionych obserwuje się znaczące zmniejszenie zapadalności na gorączkę reumatyczną serca. Do najczęstszych wad serca należą obecnie niedomykalność aortalna i stenoza mitralna, a główną przyczyną ich powstawania są następujące zmiany zwyrodnieniowe: włóknienie, pogrubienie oraz wapnienie płatków prowadzące do ich dysfunkcji. Czynniki wpływające na powstawanie choroby degeneracyjnej zastawek serca to: cukrzyca, otyłość, nadciśnienie tętnicze, palenie tytoniu, hipercholesterolemia, czynniki genetyczne i wiek. Częstość występowania zmian degeneracyjnych zwiększa się z wiekiem, co w starzejącej się populacji prowadzi do wzrostu liczby zachorowań na nabyte wady serca [1].

Najważniejszym narzędziem diagnostycznym w ocenie stopnia zwężenia i niedomykalności zastawki oraz czynności komór pozostaje echokardiografia. Jest też badaniem umożliwiającym kwalifikację pacjentów do przeszłonnych zabiegów na zastawkach i monitorowanie w trakcie zabiegu. Ocena czynnościowa wady jest w wie-

lu przypadkach niezbędna do podjęcia decyzji dotyczących korekcji wady. Tomografia komputerowa, zwłaszcza u chorych ze słabym oknem akustycznym, pozwala zobrazować zwapnienia zlokalizowane w obrębie zastawek oraz naczyń, natomiast rezonans magnetyczny (MRI, *magnetic resonance imaging*) umożliwia ocenę przepływu krwi przez zwężone lub niedomykalne ujścia oraz oszacowanie masy i objętości komór.

W ostatnich latach jedną z najbardziej dynamicznie rozwijających się dziedzin kardiologii interwencyjnej i kardiochirurgii są małoinwazyjne techniki operacyjne. Przezcewnikowa implantacja zastawki aortalnej (TAVI, *transcatheter aortic-valve implantation*), przeszłonny zabieg naprawczy zastawki mitralnej — zespolenie brzeg do brzegu (*edge-to-edge repair*) lub annuloplastyka z wszczepieniem sztucznego pierścienia — to jedne z najbardziej popularnych zabiegów małoinwazyjnych technik operacyjnych.

BADANIA RANDOMIZOWANE

W ZASTAWKOWYCH WADACH SERCA W 2010 ROKU

Postęp w przeszłonym leczeniu wad zastawkowych

Prospektywne, randomizowane badania kliniczne są niezbyt często przeprowadzane wśród chorych z wadami zastawkowymi, dlatego większość zaleceń dotyczących tej

populacji pacjentów ma poziom zaleceń C (stanowisko ekspertów). Rok 2010 można nazwać przełomowym w historii przeszskórnej naprawy zastawki dwudzielnej i przeszskórnej implantacji zastawki aortalnej.

W trakcie kongresu *American College of Cardiology* w marcu 2010 ogłoszono wyniki badania o akronimie EVE-REST II (*Endovascular Valve Edge-to-Edge REpair Study*) — pierwszej randomizowanej próby klinicznej, w której oceniano bezpieczeństwo i skuteczność przeszskórnej korekcji zastawki dwudzielnej [2]. Technika przeszskórna w tym badaniu polegała na wprowadzeniu drogą transeptalną do lewego przedsionka i lewej komory klipsa spinającego płatkę zastawki mitralnej. Do badania włączono 279 chorych z istotną (III° lub IV°) niedomykalnością mitralną, których poddano randomizacji w proporcji 2:1, do leczenia techniką przeszskórną lub do chirurgicznej korekcji zastawki. Po 1, 6, 12 i 18 miesiącach, a następnie co roku (do 5 lat obserwacji) oceniano stan kliniczny chorych i obrazy echokardiograficzne serca. Złożonym punktem końcowym było występowanie poważnych incydentów naczyniowych (zawał serca, udar mózgu, reoperacja zastawki mitralnej, niewydolność nerek, wentylacja mechaniczna, bakteremia, przetoczenie krwi). W ocenie skuteczności zabiegu uwzględniano stan kliniczny rok od korekcji, poprawę jakości życia, klasę niewydolności serca według *New York Heart Association* (NYHA) oraz funkcję lewej komory. Naprawę zastawki uznawano za skuteczną, jeśli chorzy nie wymagali operacji zastawki mitralnej ani reoperacji z powodu dysfunkcji zastawki, a niedomykalność mitralna nie była większa niż +2. Stan taki uzyskano u 82% pacjentów leczonych przeszskórną i u 97% leczonych chirurgicznie. Po 12 miesiącach w obu grupach stwierdzono zmniejszenie objętości końcoworozkurczowej lewej komory. W 30-dniowej obserwacji częstość poważnych zdarzeń niepożądanych wynosiła 9,6% u chorych leczonych nieinwazyjnie i 57% u leczonych operacyjnie. Zdarzenia niepożądane wynikały głównie z konieczności przetoczeń krwi. Z pewnością wyniki badania zachęcają do stosowania metody przeszskórnej u starszych chorych z licznymi obciążeniami, jednak u osób młodszych naprawa zastawki bez korekcji pierścienia mitralnego może nie być optymalnym postępowaniem.

W trakcie konferencji *Transcatheter Cardiovascular Therapeutics* w Waszyngtonie zostały ogłoszone wyniki badania *Placement of AoRTic TraNscathetER Valve Trial* (PARTNER) — pierwszego randomizowanego badania, w którym porównywano TAVI z leczeniem standardowym

u chorych z objawami, z grupy wysokiego ryzyka z ciężką stenozą aortalną [3].

Badaną grupę stanowiło 358 chorych, z polem powierzchni zastawki aortalnej mniejszym niż 0,8 cm², średnim gradientem przez zastawkę wynoszącym ponad 40 mm Hg oraz szczytowym przepływem przekraczającym 4,0 m/s. Do badania nie włączano pacjentów: z zastawką dwupłatkową, bez zwapnień na zastawce, z wcześniejszą wszczepioną sztuczną zastawką serca, z ostrym zawałem serca, z chorobą wieńcową wymagającą rewaskularyzacji, z frakcją wyrzutową (EF, *ejection fraction*) poniżej 20%, z towarzyszącą ciężką niedomykalnością mitralną i aortalną, po przebytych incydentach mózgowych w okresie ostatnich 6 miesięcy i z ciężką niewydolnością nerek. Chorzy z grupy najwyższego ryzyka operacyjnego ($\geq 50\%$ ryzyka zgonu w ciągu 30 dni po operacji), zdyskwalifikowani z leczenia operacyjnego, byli losowo przydzielani do zabiegu TAVI lub terapii standardowej. Chorym zakwalifikowanym do TAVI implantowano zastawkę *Edwards SAPIEN*, zbudowaną z 3 płatków wytworzonych z osierdzia bydłęcego, osadzonych na stalowym pierścieniu, rozprężanej balonem. Zastawkę osadzano na natywnej zastawce aortalnej. W czasie zabiegu stosowano heparynę, a podwójną terapię przeciwplatekową — przez 6 miesięcy po zabiegu. W leczeniu standardowym uwzględniano postępowanie zachowawcze, w tym farmakoterapię, oraz dopuszczano przeszskórną walwuloplastykę balonową zastawki aortalnej (BAV, *balloon aortic valvuloplasty*). Po roku obserwacji pierwszorzędowny punkt końcowy badania (śmiertelność całkowita) wystąpił istotnie rzadziej wśród osób poddanych TAVI (31% v. 51%; wskaźnik ryzyka [HR, *hazard ratio*] 0,55); mniejsza była również śmiertelność z przyczyn sercowo-naczyniowych (21% v. 45%; HR = 0,39). Ponadto w grupie poddanej TAVI obserwowano mniejszą częstość wystąpienia złożonego punktu końcowego, tj. zgonu z jakiegokolwiek przyczyny i konieczności ponownej (43% v. 72%; HR = 0,46) hospitalizacji, oraz mniejszą częstość objawowej niewydolności serca (III, IV klasa wg NYHA 25% v. 58%). Jednak TAVI wiązała się z podwyższonym ryzykiem udaru mózgu oraz dużych powikłań naczyniowych w obserwacji 30-dniowej. Wykazane w badaniu PARTNER 20-procentowe zmniejszenie śmiertelności całkowitej u chorych leczonych zabiegowo w porównaniu z leczonymi farmakologicznie może wpłynąć na zmianę standardów w grupie pacjentów najwyższego ryzyka zdyskwalifikowanych z operacji kardiologicznej. Liczba osób, którym dzięki jednemu

zabiegowi TAVI uratowano życie, była mała (*number needed to treat*, NNT = 5), co świadczy o wyjątkowo dużej efektywności metody. Trwa ocena kohorty „operacyjnej” badania PARTNER, w której okołooperacyjne ryzyko zgonu było szacowane na 15–50% [3].

Autograft płucny versus homograft chorych z wadą aortalną

W badaniu *Autograft Versus Homograft Aortic Valve Replacement* porównywano wynik implantacji różnych typów zastawki aortalnej wszczepionych chorym z wadą aortalną z poszerzeniem pnia lub części wstępującej aorty, wymagającą leczenia kardiochirurgicznego [4]. Grupę 216 pacjentów poddano randomizacji do grupy, w której wszczepiano homograft (n = 108) lub do grupy, w której wykonywano operację Rossa (autograft płucny wszyty w pozycję aortalną, a homograft pobrany ze zwłok wszyty w pozycję płucną) (n = 108). Ujścia naczyń wieńcowych wszczepiano 2–3 mm powyżej styku płatków zastawki. Chorzy byli aktywnie kontrolowani w ośrodku, w którym wykonywano badanie; kontrolowali ich również lekarze rodzinni. Kontrolne badania echokardiograficzne wykonywano po roku, a następne w odstępach 2-letnich. Zgon okołooperacyjny definiowano jako zgon w ciągu 30 dni po zabiegu. Pierwszorzędowy punkt końcowy stanowiło 10-letnie przeżycie chorych, a w przypadku operacji Rossa — przeżycie w stosunku do populacji ogólnej. Drugorzędowy punkt końcowy stanowiły: liczba chorych bez reoperacji, liczba zgonów związanych z dysfunkcją zastawki, jakość życia oraz ocena funkcji zastawki i mięśnia lewej komory w badaniu echokardiograficznym. Po roku, 5, 10 i 13 latach w grupie z implantowanym homografterem zmarło odpowiednio 4, 5, 15 i 15 chorych, a w grupie po operacji Rossa — 3, 3, 3 i 4 chorych (p = 0,002). Zgony sercowe wynikały głównie z postępującej niewydolności serca, a nie z dysfunkcji zastawki. W grupie chorych operowanych metodą Rossa przeżywalność była porównywalna z przeżywalnością populacji ogólnej. W analizie wieloczynnikowej niezależnym czynnikiem późnej śmiertelności było użycie homografteru (HR = 8,64), natomiast prawidłowa wartość klirensu kreatyniny była czynnikiem protekcyjnym (HR = 0,97). W ocenie jakości życia lepsze wyniki uzyskano w grupie z implantowanym autografterem [4]. Użycie autografteru płucnego, wszczepionego w pozycję aortalną, w istotnym stopniu przedłużało przeżycie chorych z wadą aortalną wymagającą leczenia kardiochirurgicznego.

Czy leczenie statyną spowalnia progresję stenozы aortalnej?

Powraca temat ewentualnego zahamowania progresji stenozы aortalnej za pomocą leczenia hipolipemizującego. W badaniach epidemiologicznych potwierdzono związek między hipercholesterolemią a stenozą aortalną i zwolnieniem progresji choroby w trakcie leczenia statynami. Obserwacji tych nie potwierdzają wyniki badań klinicznych, w których nie uzyskano lepszych wyników u chorych ze stenozą aortalną leczonych atorwastatyną lub simwastatyną w skojarzeniu z ezetimibem w porównaniu z grupą przyjmującą placebo.

W badaniu *Aortic Stenosis Progression Observation: Measuring Effects of Rosuvastatin* (ASTRONOMER) oceniano wpływ intensywnej terapii rosuwastatyną (40 mg) na progresję choroby u pacjentów z bezobjawową, łagodną lub umiarkowaną stenozą aortalną (maksymalny przepływ przez zastawkę aortalną 2,5–4,0 m/s) [5]. Badaną grupę stanowiło 269 chorych w wieku 18–82 lat; z badania wyłączono osoby ze wskazaniami do stosowania statyn (choroba wieńcowa, choroby naczyniowe mózgu, choroby naczyń obwodowych i cukrzyca). Nie stwierdzono różnic między grupą aktywnie leczoną rosuwastatyną w czasie 3,5 roku a grupą przyjmującą placebo w ocenie echokardiograficznej stenozы aortalnej na zakończenie obserwacji. Nie wykazano różnic w podgrupach badania (obejmujących wiek, nasilenie, typ morfologiczny wady i obecność zwąpień) w zakresie liczby zgonów i konieczności wymiany zastawki. W czasie leczenia najczęstszym objawem zgłaszanym przez chorych był ból mięśniowy, ale nie wystąpiły przypadki rhabdomyolizy. Wzrost stężenia kinazy kreatynowej 10-krotnie powyżej górnej granicy normy obserwowano u jednego chorego leczonego rosuwastatyną i u 2 chorych w grupie przyjmującej placebo. Intensywne leczenie rosuwastatyną nie hamowało progresji stenozы aortalnej u pacjentów bez objawów, z łagodną i umiarkowaną postacią choroby [5].

Czy można bezpiecznie zmniejszyć intensywność antykoagulacji u chorych ze sztuczną zastawką?

Jak stwierdzili autorzy badania *LOWERING the INTensity of oral anticoagulant Therapy in patients with bileaflet mechanical aortic valve replacement* (LOWERING-IT), międzynarodowy wskaźnik znormalizowany (INR, *international normalized ratio*) w granicach 1,5–2,5 — niższy od obecnie zalecanego — jest bezpieczny i skuteczny w grupie chorych

niskiego ryzyka po implantacji sztucznej zastawki dwupłatkowej w pozycji aortalnej [6]. Zgodnie z obowiązującymi rekomendacjami, chorym po izolowanej implantacji sztucznej zastawki w pozycji aortalnej zaleca się utrzymywanie INR w granicach 2,0–3,0. W badaniu LOWERING-IT u 396 chorych z implantowaną sztuczną zastawką dwupłatkową w pozycji aortalnej, z prawidłową EF, ze średnicą zastawki co najmniej 21 mm, wymiarem lewego przedsionka poniżej 47 mm oraz rytmem zatokowym dokonano oceny skuteczności i bezpieczeństwa utrzymywania INR w granicach 1,5–2,5, w porównaniu z INR w granicach 2,0–3,0, w grupie niskiego ryzyka u pacjentów wcześniej nieleczonych warfaryną [6]. Wskaźnik INR w granicach 1,5–2,5 — niższy od obecnie zalecanego — był bezpieczny i skuteczny w grupie chorych niskiego ryzyka po implantacji sztucznej zastawki dwupłatkowej w pozycji aortalnej. Dodatkowo obserwowano u nich podobne ryzyko zdarzeń zatorowych przy niższym ryzyku poważnych krwawień, w porównaniu z utrzymywaniem wskaźnika INR w zalecanych granicach (2,0–3,0). Jak wiadomo, populacja chorych ze sztucznymi zastawkami była dotychczas niezmiernie rzadko, czy wręcz nie była w ogóle, włączana do badań, w których oceniano przyjęte dotychczas standardy leczenia przeciwkrzepliwego. Może badanie LOWERING-IT otworzy drogę do prób z zastosowaniem doustnych bezpośrednich inhibitorów trombiny lub czynnika Xa u chorych z zastawkowymi protezami serca?

ZALECENIA ESC U DOROSŁYCH Z WRODZONYMI WADAMI SERCA

Postępowanie diagnostyczne

W 2010 roku ukazały się nowe wytyczne *European Society of Cardiology* (ESC) dotyczące dorosłych z wrodzonymi wadami serca (GUCH, *grown-up congenital heart disease*) [7]. Poprawa technik operacyjnych i jakości opieki nad tą grupą chorych z wrodzonymi wadami serca prowadzi do wydłużenia ich życia i sprawia, że wzrasta liczba dorosłych obciążonych tymi wadami, często po korekcji chirurgicznej. Niektóre wady, na przykład: ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej (ASD, *atrial septal defect*), koarktacja aorty (CoA, *coarctation of the aorta*), anomalia Ebsteina, wrodzone skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych (cTGA, *corrected transposition of the great arteries*), mogą zostać zdiagnozowane po raz pierwszy dopiero w dorosłym życiu. Brakuje dokładnych danych dotyczących liczby pacjentów z wrodzoną wadą serca. Szacuje się, że stanowią oni 0,3% całej populacji [7]. Chorych z siniczy-

mi wadami serca oraz po operacji Fontana charakteryzuje najwyższa śmiertelność. Postępowanie diagnostyczne u pacjentów z GUCH powinno obejmować staranną ocenę kliniczną, pulsoksymetrię i badanie elektrokardiograficzne (EKG). Badanie radiologiczne klatki piersiowej nie jest już postępowaniem rutynowym, tym niemniej bywa pomocne w długoterminowej ocenie wielkości serca oraz zmian łożyska naczyniowego. Istotnymi ograniczeniami badania echokardiograficznego u chorych z GUCH są zmiany geometrii serca, niezgodność przedsionkowo-komorowa, trudności w ocenie przepływów i problem wizualizacji ujść tętniczych i spływów żylnych. Rezonans magnetyczny to metoda alternatywna dla echokardiografii, jeśli nie można uzyskać obrazów o wystarczającej jakości. Istotne ograniczenie dla tej metody stanowią rozruszniki serca i klipsy domózgowe, natomiast sztuczne zastawki i stenty dowieńcowe nie są przeciwwskazaniem. W przypadku słabo ferromagnetycznych okluderów i stentów do naczyń obwodowych badanie MRI można wykonywać po 6 tygodniach. Tomografia komputerowa może służyć do obrazowania tętnic nasierdziowych, oceny mas sercowych i pozasercowych — stanowi alternatywę dla MRI u pacjentów z wszczepionym rozrusznikiem serca. U chorych z wrodzonymi wadami serca można również rozważyć wszczepienie rozrusznika pozwalającego na obrazowanie MRI (MRI *conditional*, MRI *safe*). Cewnikowanie serca u pacjentów z GUCH służy do oceny oporu naczyń płucnych, nadciśnienia płucnego (PAH, *pulmonary artery hypertension*), reaktywności naczyniowej w testach odwracalności z nitrogliceryną i nitroprusydkiem sodu, pomiarów gradientów ciśnień oraz koronarografii u mężczyzn po 40. roku życia i kobiet po menopauzie, przed korekcją chirurgiczną wady. Szczególnie znaczenie w diagnostyce i prowadzeniu chorych z GUCH ma spiroergometria.

Leczenie chorych z GUCH

Leczenie pacjentów z wrodzoną wadą serca jest podobne do stosowanego w bliźniaczym schorzeniu u pacjenta bez wady. Dotyczy to niewydolności serca, arytmii, PAH, nadciśnienia tętniczego, jak również zapobiegania zdarzeniom zakrzepowo-zatorowym lub zapaleniu wsierdzia, a istotne anomalie strukturalne zwykle wymagają leczenia interwencyjnego. U chorych z wrodzonymi wadami serca i niewydolnością serca na znaczeniu zyskuje terapia resynchronizująca. Zaburzenia rytmu są główną przyczyną hospitalizacji i częstą przyczyną zgonu. Niewyjaśniona utrata przytomności jest zawsze alarmująca,

a wadami serca o największym ryzyku nagłego zgonu są tetralogia Fallota, skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych, stenoza aortalna i serce jednokomorowe.

Wskazania do implantacji kardiowertera–defibrylatora (ICD, *implantable cardioverter defibrillator*) obejmują chorych z GUCH, którzy przeżyli nagłe zatrzymanie krążenia po wykluczeniu odwracalnych przyczyn (klasa zaleceń IB). Pacjenci z utrwalonym częstoskurczem komorowym (sVT, *sustained ventricular tachycardia*) powinni być poddani inwazyjnej ocenie hemodynamicznej i badaniu elektrofizjologicznemu (EP, *electrophysiologic*). Zalecane leczenie przewiduje interwencję przezcewnikową lub resekcję chirurgiczną w celu eliminacji VT. Jeśli nie przyniesie to rezultatu, rekomenduje się wszczepienie ICD (klasa zaleceń IC). Inwazyjna ocena hemodynamiczna i EP są zasadne u pacjentów z niewyjaśnioną utratą przytomności i upośledzeniem funkcji skurczowej komory.

Zabieg chirurgiczny w dorosłym życiu może być konieczny u pacjentów po wcześniejszej operacji i z pozostałymi lub z nowymi powikłaniami hemodynamicznymi, u pacjentów ze stanami niezdiagnozowanymi lub nieuznanymi za wystarczająco poważne, aby wymagały interwencji chirurgicznej w dzieciństwie. Zagrożenie zapaleniem wsierdza (IE, *infectious endocarditis*) u pacjentów z GUCH jest znacznie większe niż w pozostałej populacji. Należy podkreślić, że właściwa higiena jamy ustnej i regularne przeglądy dentystyczne mają zasadnicze znaczenie w zmniejszaniu zagrożenia wystąpienia IE. Ze względu na brak dowodów na skuteczność profilaktyki antybiotykowej obecnie eksperci zgodnie zalecają ograniczenie profilaktyki antybiotykowej jedynie do pacjentów obciążonych wysokim ryzykiem IE, z uwzględnieniem procedur najwyższego ryzyka (klasa zaleceń IIaC). Zalecenia te obejmują następujące grupy pacjentów [7]: ze sztuczną zastawką lub materiałem protetycznym używanym do korekcji zastawki, z wcześniejszym IE, z wrodzoną wadą serca siniczą bez korekcji chirurgicznej lub po korekcji z materiałem protetycznym, umieszczanym podczas operacji chirurgicznej lub interwencji przezskórnej, do 6 miesięcy po procedurze (do czasu endotelializacji). Profilaktyki IE nie wymagają: dwupłatkowa zastawka aortalna, wypadanie płatków zastawki mitralnej, zwężenie zastawki aortalnej z obecnością zwapnień. Profilaktyka IE jest ograniczona do leczenia stomatologicznego wymagającego manipulacji na dziąsłach lub w rejonie okółowierzchołkowym zębów albo w przypadku uszkodzenia błony śluzowej jamy ustnej. Antybiotyki nie są zalecane w przypadku

działań dermatologicznych, związanych z drogami oddechowymi, żołądkowo-jelitowymi, moczowo-płciowymi lub układem mięśniowo-szkieletowym, chyba że dowiedziono obecności infekcji [7].

Ciąża, antykoncepcja i poradnictwo genetyczne

Większość pacjentek z wrodzonymi wadami serca dobrze znosi ciążę, ale żeby zapewnić im najlepszą opiekę specjalistyczną, należy stworzyć zespoły wielodyscyplinarne, które powinny się składać z kardiologa zajmującego się wrodzonymi wadami serca, położnej, anestezjologa, hematologa, neonatologa i genetyka [7]. Ciężkie PAH z zespołem Eisenmengera pozostaje chorobą o wysokim wskaźniku umieralności matek (30–50%) mimo nowoczesnych metod leczenia, dlatego kobietom tym powinno się odradzać zachodzenie w ciążę. Z wysokim ryzykiem dla matek wiążą się ciężkie zwężenia odpływu/napływu do lewego serca, zła funkcja systemowej komory serca (EF < 40%) oraz poszerzenie aorty w zespole Marfana. Sinica stanowi znaczące zagrożenie dla płodu, z małym prawdopodobieństwem urodzenia żywego dziecka (< 12%), jeśli wysycenie tlenem wynosi poniżej 85%. W przypadku wszystkich pozostałych chorób GUCH poradnictwo musi być zindywidualizowane i specyficzne dla danej wady. Czynniki ryzyka ciąży są: EF lewej komory mniej niż 40%, niewydolność serca powyżej II klasy według NYHA, sinica, zwężenie drogi odpływu czy napływu lewej komory (pole powierzchni zastawki aortalnej < 1,5 cm² i gradient > 30 mm Hg, zwężenie zastawki mitralnej < 2,0 cm²) czy wcześniejszy incydent sercowy (niewydolność serca, incydent mózgowy lub arytmia). Pacjentki nieobciążone tymi czynnikami ryzyka i bez PAH, mechanicznej zastawki serca lub poszerzenia aorty można traktować jako grupę z niskim zagrożeniem dla ciąży [7].

Echokardiografia płodu powinna być zalecana w 16.–18. tygodniu ciąży. Zawsze należy brać pod uwagę możliwość uszkodzenia płodu przez przyjmowane przez matkę leki. Przeciwwskazane są inhibitory konwertazy angiotensyny (ACE, *angiotensin-converting enzyme*), antagoniści receptorów angiotensyny II oraz amiodaron. Doustne środki antykoncepcyjne, zawierające estrogeny i gestageny, cechuje wysoka skuteczność (99,9%), ale powinny ich unikać pacjentki obciążone ryzykiem powikłań zakrzepowych (krążenie Fontana, chore z sinicą czy słabą funkcją systemowej komory). Aktywność fizyczna może mieć dobroczynny wpływ na chorych; ważne jest

jednak, aby była dostosowana do ich potrzeb i możliwości. Rzadko bywa przyczyną nagłego zatrzymania krążenia, przy czym preferuje się raczej wysiłek dynamiczny niż statyczny. Lekarze często są zbyt konserwatywni i przesadnie ostrożni, zabraniając chorym podejmowania jakiegokolwiek aktywności. Niemniej jednak aktywność podejmowana w celu współzawodnictwa jest przeciwskazana w PAH, zespole Eisenmengera, anomaliach tętnic wieńcowych, anomalii Ebsteina i u osób z sercem jednokomorowym.

Wskaźnik pojawienia się GUCH u potomstwa waha się od 2% do 50% i jest wyższy w przypadku matki z GUCH niż w przypadku ojca z GUCH. Najwyższe ryzyko pojawienia się GUCH u potomstwa występuje w przypadku zaburzeń jednego genu i/lub aberracji chromosomowych, takich jak zespół Marfana, zespół Noonan, zespół delecji 22q11 oraz zespół Holt-Orama. Dla pozostałych wskaźnik pojawienia się GUCH u potomstwa średnio waha się między 2% a 4%, natomiast w przypadku stenozы aortalnej może osiągać 13–18%, a w przypadku ubytku przegrody międzykomorowej (VSD, *ventricular septal defect*) — 6–10% [7]. W dalszej części dokumentu szczegółowo omówiono postępowanie w poszczególnych wadach wrodzonych. W ustalaniu wskazań do leczenia operacyjnego wad przeciekowych przeciążenie komory jest ważniejszym argumentem na rzecz korekcji wady niż obliczony stosunek przepływu płucnego do systemowego — wskaźnika, do którego przywykli się odnosić w przeszłości kardiologów.

PODSUMOWANIE

Podsumowując, rok 2010 na pewno należał do udanych w zakresie postępu w leczeniu wad serca. Wyniki badań randomizowanych i nowe zalecenia umocniły w działaniach, w których dotąd często lekarze kierowali się intuicją; stworzyły też nowe możliwości interwencji w populacji osób starszych obciążonych licznymi schorzeniami i podkreśliły konieczność podejmowania decyzji przez *Heart Team* (kardiolog, kardiochirurg, anestezjolog, kardiolog interwencyjny) u chorych ze złożonymi i trudnymi problemami kardiologicznymi.

PIŚMIENNICTWO

1. Nkomo V.T., Gardin J.M., Skelton T.E. i wsp. Burden of valvular heart diseases: a population-based study. *Lancet* 2006; 368: 1005–1011.
2. Mauri L., Garg P., Massaro J.M. i wsp. The EVEREST II Trial: design and rationale for a randomized study of the Evalve mitralclip system compared with mitral valve surgery for mitral regurgitation. *Am. Heart J.* 2010; 160: 23–29.
3. Leon M.B., Smith C.R., Mack M. i wsp.; PARTNER Trial Investigators. Transcatheter aortic-valve implantation for aortic stenosis in patients who cannot undergo surgery. *N. Engl. J. Med.* 2010; 363: 1597–1607.
4. El-Hamamsy I., Eryigit Z., Stevens L.M. i wsp. Long-term outcomes after autograft versus homograft aortic root replacement in adults with aortic valve disease: a randomized controlled trial. *Lancet* 2010; 376: 524–531.
5. Chan K.L., Teo K., Dumesnil J.G. i wsp.; for the ASTRONOMER Investigators. Effect of Lipid Lowering With Rosuvastatin on Progression of Aortic Stenosis. Results of the Aortic Stenosis Progression Observation: Measuring Effects of Rosuvastatin (ASTRONOMER) Trial. *Circulation* 2010; 121: 306–314.
6. Torella M., Torella D., Chiodini P. i wsp. LOWERing the Intensity of oral anticoagulant Therapy in patients with bileaflet mechanical aortic valve replacement: results from the "LOWERING-IT" Trial. *Am. Heart J.* 2010; 160: 171–178.
7. Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur. Heart J.* 2010; 31: 2915–2957.