

współistnienie zespołu zaburzeń oddychania. W tej grupie pacjentów przewód tętniczy jest relatywnie szerokim naczyniem, co łącznie z szybkim spadkiem oporów płucnych prowadzi do masywnego, lewo-prawego przecieku do krążenia płucnego. Dochodzi wówczas do rozwoju niewydolności serca, a na skutek podkradania krwi z aorty do przewodu tętniczego obserwuje się upośledzenie przepływu krwi przez krążenie nerkowe i trzewne.

Wcześniejsi i noworodki z niską masą urodzeniową z drożnym przewodem tętniczym wymagają leczenia w warunkach oddziału intensywnej terapii. Często z powodu współistniejących zaburzeń oddychania konieczne jest stosowanie ciągłego dodatniego ciśnienia w drogach oddechowych (CPAP, *continuous positive airway pressure*) lub wentylacji mechanicznej. Leczenie niewydolności serca polega na ograniczeniu podaży płynów i stosowaniu amin katecholowych. Pacjentów z utrzymującymi się zaburzeniami hemodynamicznymi pomimo intensywnego leczenia kwalifikuje się do

zamknięcia przewodu tętniczego. W tej grupie pacjentów przewody tętnicze można zamykać chirurgicznie, podwiązując przewód tętniczy, lub metodą farmakologiczną za pomocą indometacyny.

Sugerowane piśmiennictwo

1. Hoffman J.I.E., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 39: 1890–1900.
2. Skalski J.H., Haponiuk I. Zwężenie cieśni aorty. W: Skalski J.H., Religa Z. *Kardiochirurgia dziecięca*. Wydawnictwo Naukowe Śląsk, Katowice 2003.
3. Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N.M. i wsp. Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) endorsed by the European Pediatric Cardiology (AEPIC). *Eur. Heart J.* 2010; 31: 2915–2957.
4. Kawalec W. Przetrzywały przewód tętniczy. W: Kubicka K., Kawalec W. *Kardiologia dziecięca*. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2003: 287–297.
5. Benson LE. The Arterial Duct: Its Persistence and Its Patency. W: Anderson R.H., Baker E.J., Redington A., Rigby M.L., Penny D., Wernovsky G. *Pediatric Cardiology 3rd Edition*. Churchill Livingstone, Philadelphia 2009.

KOSZYK II. PYTANIE 71

Późne powikłania po operacjach naprawczych tetralogii Fallota

dr n. med. Tomasz Floriańczyk

Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Przedrukowano za zgodą z: Filipiak K.J., Grabowski M. (red.). Repetytorium z kardiologii. Koszyki pytań do egzaminu specjalizacyjnego. Tom 2. Via Medica, Gdańsk 2013: 284–286

Wstęp

Tetralogia Fallota (TOF, *tetralogy of Fallot*) jest wrodzoną wadą serca, stanowiącą około 3,5% wszystkich wad wrodzonych układu sercowo-naczyniowego. Anatomia wady obejmuje zwężenie drogi odpływu z prawej komory spowodowane rotacją przegrody stożka i przerostem mięśniówki, odpływowy ubytek przegrody międzykomorowej, dekstrapozycję aorty, czyli przemieszczenie ujścia aortalnego nad przegrodę międzykomorową, oraz przerost prawej komory serca. Częstymi elementami wady może być zwężenie zastawki tętnicy płucnej oraz niedorozwój pnia i gałęzi tętnicy płucnej.

Leczenie operacyjne

Leczenie kardiochirurgiczne wady jest obecnie metodą leczenia z wyboru u pacjentów z TOF. Zabieg ten polega na zamknięciu ubytku przegrody międzykomorowej łąką z materiału sztucznego i poszerzeniu drogi odpływu z prawej komory serca oraz ewentualnie pierścienia zastawki i pnia tętnicy płucnej. W przypadku istotnego zwężenia pierścienia zastawki tętnicy płucnej pierścień ten poszerza się homogenną łąką, a u starszych dzieci implantuje się cały homograft płucny.

Do jednoetapowego leczenia kardiochirurgicznego kwalifikuje się dzieci niewymagające poszerzenia

pierścienia zastawki płucnej, bez towarzyszących wad układu sercowo-naczyniowego oraz dodatkowych czynników ryzyka. W tej grupie pacjentów zabieg wykonywany jest typowo między 3. a 6. miesiącem życia. Leczenie operacyjne obejmujące poszerzenie pierścienia zastawki tętnicy płucnej wykonuje się po 6. miesiącu życia. U pacjentów wymagających wcześniejszego leczenia operacyjnego ze względu na istotną desaturację krwi, wysokie ryzyko napadów anoksemicznych lub hipoplazję naczyń łożyska płucnego w pierwszym etapie leczenia wykonuje się zespolenie systemowo płucne typu Blalock-Taussing, czyli połączenie tętnicy podobojczykowej z jednomienną gałęzią tętnicy płucnej za pomocą protezy naczyniowej, a następnie kwalifikuje się dzieci do ostatecznego leczenia kardiochirurgicznego. Obecnie nawet w skrajnych postaciach TOF leczenie kardiochirurgiczne powinno być zakończone przed ukończeniem 2. roku życia.

Z uwagi na stałe występowanie zmian resztkowych i wysokie ryzyko powikłań leczenia kardiochirurgicznego TOF obecnie nie używa się określenia korekcja anatomiczna wady, a leczenie operacyjne określa się mianem operacji naprawczej.

Wyniki leczenia i powikłania po operacji naprawczej TOF

U dzieci po operacji naprawczej TOF obserwuje się poprawę i normalizację rozwoju psychomotorycznego oraz ustąpienie sinicy. Prawie u wszystkich dzieci, nawet w przypadku optymalnego wyniku leczenia kardiochirurgicznego, stwierdza się szmer skurczowy w polu zastawki tętnicy płucnej spowodowany niewielkim, resztkowym gradientem ciśnienia skurczowego pomiędzy prawą komorą a zastawką tętnicy płucnej, który nie powinien przekraczać 20 mm Hg.

Do typowych powikłań operacji naprawczej TOF zalicza się:

- resztkowy ubytek i rekanalizację ubytku przegrody międzykomorowej;
- resztkowe zwężenie drogi odpływu, zastawki oraz pnia i gałęzi tętnicy płucnej;
- zaburzenia obwodowego przepływu płucnego;
- zjawisko restrykcyjnej fizjologii prawej komory serca;
- niedomykalność zastawki tętnicy płucnej;
- zaburzenia rytmu i przewodzenia.

Resztkowym ubytkiem przegrody międzykomorowej nazywa się niekompletne operacyjne zamknię-

cie ubytku, a rekanalizacją — nieszczelność w obrębie łąty, występującą w miarę wzrastania pacjenta. Dzieci po operacji naprawczej TOF, u których stosunek przepływu płucnego do systemowego nie przekracza 1,5:1, nie wymagają leczenia.

Istotne resztkowe zwężenie drogi odpływu prawej komory serca oraz zastawki i pnia tętnicy płucnej stwierdza się w przypadku występowania gradientu ciśnienia skurczowego przekraczającego 20 mm Hg. W przypadku gradientów ciśnień przekraczających 60 mm Hg należy rozważać leczenie pacjenta, którym w zależności od lokalizacji zwężenia może być leczenie kardiochirurgiczne, plastyka balonowa lub implantacja stentu.

Zaburzenia obwodowego przepływu płucnego mogą być następstwem upośledzonego przepływu krwi w łożysku płucnym w okresie przedoperacyjnym, jak również rozwoju nadciśnienia płucnego, zmian zakrzepowo-zatorowych oraz zwężenia obwodowych gałęzi tętnic płucnych.

Restrykcyjną fizjologią prawej komory serca po operacji naprawczej TOF nazywamy zjawisko występowania rozkurczowego przepływu krwi do łożyska płucnego podczas skurczu przedsionków. Przepływ ten jest niezależny od fazy oddechowej. Zjawisko restrykcyjnej fizjologii jest związane z upośledzeniem podatności prawej komory serca.

Niedomykalność zastawki tętnicy płucnej jest obserwowana u większości pacjentów po operacji naprawczej TOF. Początkowo nie powoduje istotnych zaburzeń hemodynamicznych, ale w odległym okresie pooperacyjnym może prowadzić do rozstrzeni prawej komory serca i w konsekwencji do komorowych zaburzeń rytmu, upośledzonej podatności płuc i niewydolności serca. Restrykcyjna fizjologia prawej komory serca może ograniczać zaburzenia hemodynamiczne związane z niedomykalnością zastawki tętnicy płucnej.

Uszkodzenie włókien prawej odnogi pęczka Hisa jest stałym powikłaniem leczenia kardiochirurgicznego TOF. **Całkowity blok prawej odnogi pęczka Hisa** (RBBB, *right bundle branch block*) w okresie pooperacyjnym odzwierciedla zaburzenia przewodzenia w części dystalnej odnogi. W przypadku uszkodzenia włókien odcinka proksymalnego w zapisie EKG stwierdza się RBBB z lewogramem.

Komorowe zaburzenia rytmu serca stwierdza się u około 40% pacjentów po operacji naprawczej TOF,

Tabela 1. Zalecenia dotyczące leczenia kardiologicznego i interwencyjnego u pacjentów po operacji naprawczej TOF (wg Baumgartner H. i wsp. Eur. Heart J. 2010; 31: 2915–2957)

Zalecenia	Klasa zaleceń	Poziom dowodów
Pacjentów z ciężką AR objawowych lub z dysfunkcją LV należy poddać wymianie zastawki aortalnej	I	C
PVRep należy przeprowadzić u pacjentów z objawami, z ciężką PR i/lub zwężeniem (ciśnienie skurczowe w RV > 60 mm Hg, prędkość TR > 3,5 m/s)	I	C
PVRep należy rozważyć u pacjentów z objawami, z ciężką PR i/lub PS, jeśli jest spełnione ≥ 1 z poniższych kryteriów: obiektywne zmniejszenie wydolności fizycznej postępujące poszerzenie RV postępująca dysfunkcja skurczowa RV postępująca TR (co najmniej umiarkowana) RVOTO ze skurczowym ciśnieniem w RV > 80 mm Hg (prędkość TR > 4,3 m/s) utrwalone przedsionkowe/komorowe zaburzenia rytmu serca	IIa	C
Zamknięcie VSD należy rozważyć u pacjentów z resztkowym VSD i istotnym przeciążeniem objętościowym LV lub jeśli pacjent jest poddawany zabiegowi chirurgicznemu na zastawce tętnicy płucnej	IIa	C

TOF (*tetralogy of Fallot*) — tetralogia Fallota; AR (*atrial regurgitation*) — niedomykalność zastawki aortalnej; LV (*left ventricle*) — lewa komora; PR (*pulmonary regurgitation*) — niedomykalność zastawki tętnicy płucnej; TR (*tricuspid regurgitation*) — niedomykalność zastawki trójdziałnej; PS (*pulmonary stenosis*) — zwężenie zastawki tętnicy płucnej; PVRep — wymiana zastawki tętnicy płucnej; RV (*right ventricle*) — prawa komora; RVOTO (*right ventricular outflow tract obstruction*) — zwężenie drogi odpływu prawej komory; VSD (*ventricular septal defect*) — ubytek przegrody międzykomorowej

a ryzyko ich występowania rośnie wraz z wydłużaniem się okresu pooperacyjnego. Substratem arytmogennym w tej grupie pacjentów są pooperacyjne zmiany w obrębie mięśnia prawej komory serca potęgowane rozwijającą się rozstrzenią prawej komory w następstwie niedomykalności zastawki tętnicy płucnej. Komorowe zaburzenia rytmu mogą przybierać formę pojedynczych pobudzeń przedwczesnych, jedno- i wielokształtnych, jak również nieutrwalonych częstoskurczy komorowych (*nsVT, nonsustained ventricular tachycardia*). Zaburzenia rytmu serca u pacjentów po operacji naprawczej TOF mają najczęściej charakter bezobjawowy, jednak w przypadku złożonych komorowych zaburzeń rytmu serca może dochodzić do nagłych zgonów. Ryzyko nagłego zgonu jest szczególnie istotne u pacjentów z wydłużeniem zespołu QRS powyżej 180 ms. Komorowe zaburzenia rytmu serca z *nsVT* u pacjentów bez objawów klinicznych arytmii nie wymagają leczenia. W przypadku współwystępowania zaburzeń rytmu serca, istotnej niedomykalności zastawki tętnicy płucnej oraz wydłużenia zespołu QRS powyżej 180 ms należy rozważać leczenie operacyjne — wszczepienie homograftu płucnego. Utrwalone częstoskurcze komorowe

(*sVT, sustained ventricular tachycardia*) u pacjentów po operacji naprawczej TOF są wskazaniem do badania elektrofizjologicznego (EKG) i ewentualnej ablacji. Zalecenia Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC, *European Society of Cardiology*) dotyczące leczenia kardiologicznego i interwencyjnego u pacjentów po operacji naprawczej TOF przedstawiono w tabeli 1.

Sugerowane piśmiennictwo

- Hoffman J.I.E., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 39: 1890–1900.
- Skalski J.H., Haponiuk I. Zwężenie cieśni aorty. W: Skalski J.H., Religa Z. (red.). *Kardiologia dziecięca*. Wydawnictwo Naukowe Śląsk, Katowice 2003.
- Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N.M. i wsp. Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) endorsed by the European Pediatric Cardiology (AEPC). *Eur. Heart J.* 2010; 31: 2915–2957.
- Kawalec W. Przetrwwały przewodnik tętniczy. W: Kubicka K., Kawalec W. (red.). *Kardiologia dziecięca*. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2003: 287–297.
- Benson L.E. The Arterial Duct: Its Persistence and Its Patency. W: Anderson R.H., Baker E.J., Redington A., Rigby M.L., Penny D., Wernovsky G. *Pediatric Cardiology*. 3rd edition. Churchill Livingstone, Philadelphia 2009.