

Standardy hemodynamicznej i angiograficznej oceny krążenia płucnego

Wspólne stanowisko Sekcji Krążenia Płucnego i Asocjacji Interwencji Sercowo-Naczyniowych Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego

Marcin Kurzyna¹, Aleksander Araszek², Piotr Błaszczak³, Marek Grabka⁴, Michał Hawranek⁵, Grzegorz Kopec⁶, Ewa Mroczek⁷, Marian Zembala⁸, Adam Torbicki¹, Andrzej Ochała⁹

¹Klinika Krążenia Płucnego i Chorób Zakrzepowo-Zatorowych, Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Europejskie Centrum Zdrowia Otwock, Otwock

²I Klinika Kardiologii, Uniwersytet Medyczny, Poznań

³Oddział Kardiologii, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. Stefana Kardynała Wyszyńskiego, Lublin

⁴I Katedra i Klinika Kardiologii, Wydział Lekarski, Śląski Uniwersytet Medyczny, Górnośląskie Centrum Medyczne, Katowice

⁵III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii, Oddział Chorób Serca i Naczyń, Śląski Uniwersytet Medyczny, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

⁶Klinika Chorób Serca i Naczyń, Instytut Kardiologii, Uniwersytet Jagielloński, *Collegium Medicum*, Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II, Kraków

⁷Oddział Kardiologiczny, Ośrodek Badawczo-Rozwojowy, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny, Wrocław

⁸Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii i Transplantologii, Śląski Uniwersytet Medyczny, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

⁹III Katedra i Klinika Kardiologii, Wydział Lekarski, Śląski Uniwersytet Medyczny, Górnośląskie Centrum Medyczne, Katowice

Adres do korespondencji:

dr hab. n. med. Marcin Kurzyna, prof. CMKP, Klinika Krążenia Płucnego i Chorób Zakrzepowo-Zatorowych, Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Europejskie Centrum Zdrowia Otwock, ul. Borowa 14/18, 05–400 Otwock, tel: +48 22 710 30 52, faks: +48 22 710 31 69, e-mail: marcin.kurzyna@ecz-otwock.pl

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne

Spis treści

I. Wstęp	S 47
II. Cewnikowanie prawego serca	S 47
1. Wskazania do cewnikowania prawego serca ...	S 47
2. Technika wykonywania cewnikowania prawego serca	S 48
2.1. Ogólne warunki wykonywania zabiegu i przygotowanie pacjenta	S 48
2.2. Dostęp naczyniowy.....	S 49
2.3. Technika wykonania zabiegu.....	S 49
2.4. Przeciwwskazania do cewnikowania prawego serca.....	S 50
3. Normy hemodynamicznych wskaźników krążenia płucnego	S 50
4. Powikłania cewnikowania tętnicy płucnej i sposoby postępowania.....	S 51
5. Odrębności cewnikowania prawego serca we wrodzonych przeciekowych wadach serca.....	S 52
III. Testy wazoreaktywności naczyń płucnych.....	S 54
1. Ostre testy wazoreaktywności w prekapilarnym nadciśnieniu płucnym	S 54
2. Ocena reaktywności tętnic płucnych u dorosłych pacjentów z wadą przeciekową serca	S 56
3. Testy wazoreaktywności w postkapilarnym nadciśnieniu płucnym — przed przeszczepieniem serca	S 57
3.1. Test wazoreaktywności z nitroprusydkiem sodu.....	S 58
3.2. Protokół ostrego testu wazoreaktywności z nitroprusydkiem sodu w kwalifikacji do przeszczepienia serca.....	S 58
3.3. Test wazoreaktywności z tlenkiem azotu	S 59
3.4. Test wazoreaktywności z sildenafilem.....	S 59
3.5. Testy wazoreaktywności z użyciem milrynonu i prostacykliny	S 59
IV. Angiografia tętnic płucnych	S 60
1. Angiografia płucna u pacjentów z przewlekłym zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniem płucnym.....	S 60
2. Angiografia płucna w ostrej zatorowości płucnej.....	S 61
V. Warunki formalne, certyfikacja lekarzy i pracowni wykonujących zabiegi	S 62
1. Wymogi dotyczące uzyskania certyfikatu wykonywania cewnikowania prawego serca ...	S 62
2. Zasady dotyczące akredytacji pracowni referencyjnych cewnikowania prawego serca	S 62
Piśmiennictwo	S 63

Skróty

AISN PTK — Asocjacja Interwencji Sercowo-Naczyniowych Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego
ARU (<i>absolute resistance unit</i>) — jednostka oporu naczyniowego: dyna × sekunda × cm ⁻⁵ , 1 j.W. = 80 ARU
CTEPH (<i>chronic thromboembolic pulmonary hypertension</i>) — zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne
CI (<i>cardiac index</i>) — wskaźnik sercowy
CO (<i>cardiac output</i>) — pojemność minutowa serca
DPG (<i>diastolic pulmonary gradient</i>) — rozkurczowy gradient przepływowy
ePASP (<i>echocardiographically assessed pulmonary artery systolic pressure</i>) — skurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej oceniane metodą echokardiograficzną
ESC (<i>European Society of Cardiology</i>) — Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne
INR (<i>International Normalised Ratio</i>) — międzynarodowy wskaźnik znormalizowany
j.W. — jednostka Wooda
LVEDP (<i>left ventricular end-diastolic pressure</i>) — ciśnienie końcoworozkurczowe w lewej komorze
mPAP (<i>mean pulmonary artery pressure</i>) — średnie ciśnienie w tętnicy płucnej
NaCl — chlorek sodu
NO — tlenek azotu
NPS — nitroprusydek sodu
OHT (<i>orthotopic heart transplantation</i>) — przeszczepienie serca
OTW — ostry test wazoreaktywności
PAWP (<i>pulmonary artery wedge pressure</i>) — ciśnienie zaklinowania (okluzji) tętnicy płucnej
PAH (<i>pulmonary artery hypertension</i>) — tętnicze nadciśnienie płucne
PH (<i>pulmonary hypertension</i>) — nadciśnienie płucne
PVD (<i>pulmonary vascular disease</i>) — choroba naczyń płucnych
PVOD (<i>pulmonary veno-occlusive disease</i>) — zarostowa choroba żył płucnych
PVR (<i>pulmonary vascular resistance</i>) — naczyniowy opór płucny
PVRI (<i>pulmonary vascular resistance index</i>) — wskaźnik naczyniowego oporu płucnego
RHC (<i>right heart catheterisation</i>) — cewnikowanie prawego serca
SKP PTK — Sekcja Krążenia Płucnego Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego
SVR (<i>systemic vascular resistance</i>) — naczyniowy opór systemowy
TPG (<i>transpulmonary gradient</i>) — gradient przepływowy

I. Wstęp

Cewnikowanie prawego serca (RHC) pozostaje nie tylko metodą referencyjną oceny hemodynamiki krążenia płucnego, ale również podstawowym badaniem służącym do rozpoznawania nadciśnienia płucnego (PH). Aktualne wytyczne Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) wymagają dla rozpoznania PH potwierdzenia średniego ciśnienia w tętnicy płucnej (mPAP) ≥ 25 mm Hg w bezpośrednim pomiarze hemodynamicznym [1]. Dodatkowo RHC dostarcza wielu ważnych informacji dotyczących diagnostyki różnicowej PH, stopnia zaawansowania choroby oraz określających rokowanie chorego. Ostre testy wazoreaktywności (OTW) wykonywane wśród pacjentów z tętniczym nadciśnieniem płucnym (PAH) służą do wyodrębnienia grupy chorych, którzy powinni być leczeni antagonistami wapnia. W grupie osób kierowanych na zabieg przeszczepienia serca (OHT) jest wymagane wykluczenie zaawansowanej choroby naczyń płucnych (PVD) w badaniu spoczynkowym lub w czasie OTW. W przypadku pacjentów z PH związanym z przeciekowymi wadami serca RHC i OTW stanowią podstawę kwalifikacji do korekty wady. RHC jest składową zabiegów interwencyjnych, takich jak balonowa septostomia przedsionkowa, zamknięcie przecieków wewnątrzsercowych w wadach wrodzonych serca i wielkich naczyń, plastyka zwężenia zastawki płucnej. Angiografia tętnic płucnych jest zasadniczym badaniem, którego wykonanie jest zalecane przy kwalifikacji do zabiegu endarterektomii płucnej i angioplastyki balonowej tętnic płucnych w zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniu płucnym (CTEPH).

W związku z dynamicznym wzrostem liczby pacjentów diagnozowanych i leczonych z powodu PH w Polsce Zarządy Sekcji Krążenia Płucnego (SKP) i Asocjacji Interwencji Sercowo-Naczyniowych (AISN) Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego (PTK) wystąpiły ze wspólnym projektem stworzenia zaleceń mających na celu ujednoczenie zasad wykonywania RHC, OTW i angiografii płucnej na oddziałach kardiologicznych oraz w pracowniach hemodynamicznych w Polsce. Dokument został przygotowany przez ekspertów delegowanych przez SKP PTK i AISN PTK, a następnie zatwierdzony przez Zarządy obu tych struktur.

II. Cewnikowanie prawego serca

1. WSKAZANIA DO CEWNIKOWANIA PRAWEGO SERCA

Cewnikowanie prawego serca jest badaniem inwazyjnym umożliwiającym pomiary ciśnień w żyłach głównych, prawym przedsionku, prawej komorze i tętnicy płucnej oraz ciśnienia zaklinowania tętnicy płucnej (PAWP). Dodatkowo oceniane są wartości przepływu płucnego i systemowego, stopień utlenowania krwi tętniczej i żyłnej oraz wartości płucnego (PVR) i systemowego oporu naczyniowego (SVR).

Podstawowym badaniem poprzedzającym RHC jest echokardiografia, w której ocenia się prawdopodobieństwo obecności PH — najczęściej na podstawie dopplerowskiego pomiaru prędkości fali zwrotnej niedomykalności trójdzielnej. Ocena echokardiograficzna połączona z analizą współistniejących chorób i czynników ryzyka pozwala wstępnie zakwalifikować pacjenta z PH do jednej z 5 grup etiologicznych [2].

Przydatność RHC różni się w zależności od etiologii PH i obejmuje następujące wskazania wśród pacjentów z PAH (grupa 1 wg ESC):

- zaleca się wykonanie RHC, jeśli w badaniu echokardiograficznym rozpoznano PH uznano za prawdopodobne (skurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej oceniane metodą echokardiograficzną [ePASP] > 50 mm Hg) i występują objawy kliniczne mogące odpowiadać PAH;
 - należy rozważyć wykonanie RHC, jeśli w badaniu echokardiograficznym rozpoznano PH uznano za prawdopodobne (ePASP > 50 mm Hg) i nie ma objawów klinicznych;
 - można rozważyć wykonanie RHC, jeśli w badaniu echokardiograficznym rozpoznano PH uznano za możliwe (ePASP 37–50 mm Hg), są obecne objawy kliniczne, choroby współistniejące mogące prowadzić do rozwoju PAH (np. twardzina układowa, infekcja HIV, choroby wątroby) lub występują czynniki ryzyka PAH (wywiad rodzinny, przyjmowanie określonych leków, ekspozycja na toksyny);
 - zaleca się wykonanie RHC w celu oceny wartości ciśnienia, przepływów i oporu w krążeniu płucnym przed korektą wrodzonej przeciekowej wady serca, jeśli obraz echokardiograficzny nie jest jednoznaczny;
 - zaleca się wykonanie RHC u pacjentów z PAH związanym z przeciekową wadą serca w celu potwierdzenia rozpoznania oraz można rozważyć RHC przed rozpoczęciem leczenia celowanego PAH;
 - zaleca się wykonanie RHC u pacjentów z nadciśnieniem wrotnym, jeśli obecne są objawy PH w badaniu echokardiograficznym — zwłaszcza w trakcie kwalifikacji do przeszczepienia wątroby;
 - należy rozważyć powtórzenie RHC po 3–4 miesiącach od zmiany leczenia celowanego PAH pod kątem oceny jego skuteczności, zwłaszcza jeśli pacjent pozostaje w III lub IV klasie czynnościowej wg Światowej Organizacji Zdrowia i brana jest pod uwagę zmiana dotychczasowej terapii;
 - zaleca się wykonanie RHC w przypadku pogorszenia stanu klinicznego pacjenta, jeśli rozważa się zmianę terapii PAH, w tym kwalifikację do zabiegu przeszczepienia płuc.
- W postkapilarnym PH (grupa 2 wg ESC):
- zaleca się wykonanie RHC u każdego pacjenta rozważanego jako kandydata do przeszczepienia serca lub serca i płuc;

- zaleca się wykonanie OTW u każdego pacjenta z PH i podwyższonym PVR kwalifikowanego do OHT;
 - pomiar ciśnień i oporów płucnych u pacjentów kwalifikowanych do OHT należy powtarzać co 6–12 miesięcy u chorych bez PH i co 3–6 miesięcy u osób z odwracalnym PH w badaniu wyjściowym.
- W PH w przebiegu chorób płuc lub hipoksji (grupa 3 wg ESC) wykonanie RHC:

- zaleca się u każdego pacjenta kwalifikowanego do zabiegu przeszczepienia płuc;
- zaleca się, gdy badania nieinwazyjne sugerują ciężkie PH i rozważane jest leczenie specyficzne dla PAH lub włączenie do badań klinicznych;
- należy rozważyć, gdy znacznie ograniczona tolerancja wysiłku oraz podwyższona wartość ciśnienia płucnego w ocenie echokardiograficznej nie znajduje wytłumaczenia w łagodnie lub umiarkowanie nasilonych zaburzeniach wentylacyjnych płuc;
- można rozważyć, gdy postępujące zaburzenia wymiany gazowej (niska pojemność dyfuzyjna dla tlenu węgla i hipoksemia krwi tętniczej podczas wysiłku) nie są proporcjonalne do współistniejących zaburzeń wentylacji;
- można rozważyć, gdy niezbędna jest dokładna ocena stanu zaawansowania naczyniowej choroby płuc;
- nie zaleca się wykonywania OTW w celu kwalifikacji do leczenia antagonistami wapnia.

W zakrzepowo-zatorowym PH (grupa 4 wg ESC):

- zaleca się wykonanie RHC z jednoczesnym przeprowadzeniem tradycyjnej angiografii płucnej w celu obrazowania zmian zakrzepowo-zatorowych i pomiaru ciśnień przed kwalifikacją do endarterektomii płucnej;
- zaleca się wykonanie RHC z angiografią płucną przed kwalifikacją pacjenta do przeznaczyniowej angioplastyki balonowej zwężen tętnic płucnych;
- zaleca się wykonanie RHC przed włączeniem terapii specyficznej dla PAH.

Jednym z najtrudniejszych zagadnień jest diagnostyka PH, które jest nieproporcjonalnie wysokie w stosunku do zdiagnozowanej choroby lewego serca lub przewlekłej choroby płuc. W takich sytuacjach RHC jest niezbędne do dalszego planowania postępowania terapeutycznego.

1. RHC jest testem diagnostycznym, który należy wykonać w celu potwierdzenia rozpoznania PH.
2. RHC powinno być zawsze poprzedzone badaniem echokardiograficznym z oceną prawdopodobieństwa wystąpienia PH.
3. Nie należy rozpoczynać terapii lekami specyficznymi dla PAH bez potwierdzenia PH w RHC.
4. Kontrolne RHC należy wykonać u pacjentów z PAH w przypadku pogorszenia stanu klinicznego po wykluczeniu przyczyn innych niż postęp PAH w celu rozważenia modyfikacji dotychczasowej terapii.

2. TECHNIKA WYKONYWANIA CEWNIKOWANIA PRAWEGO SERCA

2.1. Ogólne warunki wykonywania zabiegu i przygotowanie pacjenta

Cewnikowanie prawego serca powinno być wykonywane w pracowni hemodynamiki, optymalnie w stanie maksymalnego możliwego wyrównania wydolności układu krążenia. Dopuszcza się wykonywanie RHC w innym pomieszczeniu zapewniającym wykorzystanie fluoroskopii rentgenowskiej, urządzenia do krwawego pomiaru ciśnienia i sprzętu do resuscytacji krążeniowo-oddechowej. W wybranych sytuacjach klinicznych (np. wstrząs kardiogeny, zabieg operacyjny) RHC można wykonać na oddziale intensywnej terapii, na oddziale intensywnego nadzoru kardiologicznego lub w warunkach bloku operacyjnego, czyli na sali hybrydowej.

Pracownia powinna być wyposażona w aparat do angiokardiografii z ramieniem C. Konieczne jest podłączenie linii do pomiarów inwazyjnych ciśnienia krwi, nieinwazyjnego pomiaru systemowego ciśnienia tętniczego oraz pulsoksymetrii. Podczas zabiegu niezbędne jest stałe monitorowanie elektrokardiograficzne. Dodatkowo pracownia, w której wykonuje się RHC, powinna mieć dostęp do aparatu służącego do pomiaru saturacji krwi tlenem.

Niezbędne jest zapewnienie odpowiedniej jałowości sali, sprzętu oraz operatora. Należy ogolić i zdezynfekować skórę w miejscu dostępu naczyniowego. Pacjent przed zabiegiem musi pozostać na czczo co najmniej 4–6 godzin. Należy unikać sytuacji wykonywania RHC po długotrwałej podróży tego samego dnia, gdyż może to wpływać na wynik badania. Należy przeprowadzić badania przedmiotowe i podmiotowe, a także uzyskać świadomą, pisemną zgodę pacjenta na zabieg. Powinna ona zawierać szczegółową informację dotyczącą istotnego znaczenia RHC dla wyboru strategii leczenia i oceny ryzyka.

Przed zabiegiem należy wykonać następujące badania laboratoryjne: morfologia krwi z oznaczeniem liczby płytek krwi, aktywowany czas częściowej tromboplastyny, wartość międzynarodowego wskaźnika znormalizowanego (INR), grupa krwi, stężenie elektrolitów i kreatyniny.

Przed przystąpieniem do badania trzeba zwrócić uwagę na odpowiednie ustawienie i zerowanie przetworników do inwazyjnego pomiaru ciśnienia krwi. Poziom przetworników powinien znajdować się na wysokości połowy klatki piersiowej. Zerowanie urządzeń pomiarowych wykonuje się w odniesieniu do ciśnienia atmosferycznego.

Zabiegi RHC przeprowadza się standardowo w znieczuleniu miejscowym, najczęściej z wykorzystaniem 2-procentowego roztworu lidokainy. W niektórych sytuacjach może być konieczne podanie leków sedatywnych, a nawet znieczulenie ogólne. Może to jednak wpłynąć na wyniki pomiarów hemodynamicznych, jak również wiąże się z dodatkowym ryzykiem. Rutynowo zabieg RHC nie wymaga

podawania heparyny dożylnie. Zaleca się jednak używanie heparynizowanych cewników (*heparin coated*) i płukanie roztworem soli fizjologicznej z dodatkiem heparyny. Wyjątkową grupę stanowią pacjenci z wywiadem trombocytopenii wywołanej heparyną, u których nie należy używać heparyny nawet w minimalnych dawkach.

2.2. Dostęp naczyniowy

Zabieg RHC wykonuje odpowiednio przeszkolony lekarz z nakłucia żylnego. Najczęściej stosuje się dostęp z żył centralnych: żyły szyjnej wewnętrznej, żyły podobojczykowej, żyły udowej lub z żyły odłokciowej. Wybór zależy w dużej mierze od doświadczenia ośrodka i operatora. Według autorów niniejszego opracowania dostęp z prawej żyły szyjnej wewnętrznej umożliwia najłatwiejsze wprowadzenie cewnika Swana-Ganza do tętnicy płucnej. Wprowadzenie cewnika do RHC z dostępu udowego może być trudniejsze niż z żył górnej połowy ciała — zwłaszcza w przypadku powiększenia jam prawego serca. Dostęp udowy lub z żyły odłokciowej może być preferowany u pacjentów, u których występuje większe ryzyko powikłań krwotocznych (INR > 1,5, wrodzone lub nabyte zaburzenia krzepnięcia, brak możliwości całkowitego odstawienia leków przeciwzakrzepowych, skojarzona terapia przeciwzakrzepowa i przeciwplatekowa), ze względu na łatwość uzyskania miejscowej hemostazy.

Przed uzyskaniem dostępu naczyniowego można rozważyć wykonanie badania ultrasonograficznego w celu potwierdzenia lokalizacji żyły, położenia w stosunku do sąsiadującej tętnicy, oceny jej drożności oraz średnicy i wypełnienia naczynia — jest to istotne zwłaszcza w przypadku wielokrotnych cewnikowań w obrębie żyły szyjnej wewnętrznej.

2.3. Technika wykonania zabiegu

Najczęściej używanym i zalecanym cewnikiem jest cewnik Swana-Ganza. Zastosowanie cewnika wyposażonego w termistor umożliwia ocenę pojemności minutowej serca (CO) metodą termodylucji. Ponadto cewnik posiada kanał kończący się ok. 30 cm proksymalnie od końcówki, który pozwala na pomiar ciśnienia w prawym przedsionku (gdzie końcówka znajduje się w tętnicy płucnej) oraz podanie zimnego roztworu 0,9-procentowego chlorku sodu (NaCl) do metody termodylucji. Innymi cewnikami, które mogą być stosowane w RHC, są: cewnik wielozadaniowy (MPA, MPB) lub cewnik Couranada. Cewniki te umożliwiają pomiary ciśnienia w jamach serca oraz pobieranie krwi w celu oznaczenia gazometrii. Dokładny pomiar ciśnienia zaklinowania cewnikami bez balonika na końcu jest utrudniony u pacjentów z istotnym PH i poszerzeniem naczyń płucnych. Ponadto niemożliwe staje się wykonanie pomiarów CO metodą termodylucji. Cewnik typu *pig-tail* można wykorzystać, gdy planowana jest jednocześnie angiografia naczyń płucnych.

Przez koszulkę naczyniową, zwykle o rozmiarze 7 F, wprowadza się cewnik pod kontrolą fluoroskopii przez żyłę

główną górną lub dolną do prawego przedsionka (pomiar ciśnienia w prawym przedsionku) i dalej przez zastawkę trójdzielną do prawej komory (pomiar ciśnienia skurczowego, rozkurczowego i końcoworozkurczowego). Następnie przesuwamy cewnik przez zastawkę pnia płucnego do tętnicy płucnej (pomiar ciśnienia skurczowego i rozkurczowego w tętnicy płucnej oraz mPAP), aż do zaklinowania balonu w jej rozgałęzieniach, gdzie mierzy się PAWP. W przybliżeniu jest ono odzwierciedleniem ciśnienia w lewym przedsionku. Pomiarów ciśnienia okluzji powinno się dokonywać na końcu okresu spokojnego wydechu.

W niektórych przypadkach, zwłaszcza u chorych z wysokim ciśnieniem płucnym, przeprowadzenie cewnika może być znacznie utrudnione. Wówczas konieczne może być zastosowanie prowadnika, który ułatwia wprowadzenie cewnika do tętnicy płucnej.

Następnie dokonuje się pomiaru CO — najczęściej za pomocą metody termodylucji (rozcieńczenia temperaturowego). Rejestrowana jest zmiana temperatury krwi w tętnicy płucnej po podaniu do prawego przedsionka 10 ml roztworu 0,9-procentowego NaCl o temperaturze 0–5°C. Im większa jest objętość krwi przepływającej przez jamy prawego serca, tym mniejszy jest spadek temperatury krwi rejestrowany na końcu cewnika umieszczonego w tętnicy płucnej. Chociaż można używać soli fizjologicznej w temperaturze pokojowej, to należy pamiętać, że im niższa jest temperatura wstrzykiwanego roztworu, tym mniejsze jest ryzyko błędów pomiaru. Podobnie zastosowanie cewnika z dwoma termistorami — jednym standardowo umieszczonym na końcu cewnika oraz drugim mierzącym rzeczywistą temperaturę wstrzykiwanego roztworu — poprawia dokładność pomiaru [3]. Jeżeli wartość CO podczas trzech kolejnych wstrzyknięć nie różni się więcej niż 10%, to pomiary takie można uznać za wiarygodne. Autorzy niniejszego opracowania sugerują użycie wartości średniej z trzech ostatnich pomiarów jako ostatecznego wyniku pomiaru CO.

Należy pamiętać, że za pomocą termodylucji z użyciem cewnika Swana-Ganza umieszczonego w tętnicy płucnej mierzy się *de facto* przepływ płucny. Jeśli nie ma przecieku na poziomie przegród serca lub dużych pni naczyniowych, to przepływ płucny jest tożsamy z przepływem systemowym, czyli CO.

Można rozważyć wykonanie przesiewowych pomiarów oksymetrycznych z żyły głównej górnej i tętnicy płucnej w celu wykluczenia przecieku krwi na poziomie przegród serca lub wielkich naczyń. W przypadku różnicy w saturacji $O_2 > 8-9\%$ należy podejrzewać przeciek lewo-prawy [4]. Według innych autorów [5] do takich podejrzeń powinien skłonić wzrost saturacji między żyłą główną górną a prawym przedsionkiem $\geq 7\%$ oraz między prawym przedsionkiem i prawą komorą lub między prawą komorą i tętnicą płucną $\geq 5\%$.

W przypadku przeciekowych wad serca do oceny CO należy stosować metodę Ficka do oddzielnego wyliczenia wartości przepływów płucnego i systemowego (patrz część II, rozdz. 5, str. 52).

Rutynowo po zabiegu chory powinien przez 2–3 godziny przebywać w pozycji półleżącej z niewielkim uciskiem w miejscu dostępu naczyniowego.

5. Zaleca się wykonywanie RHC w pracowni hemodynamicznej, operacyjnej sali hybrydowej wyposażonej w angiokardiograf lub w innym pomieszczeniu umożliwiającym wykorzystanie fluoroskopii rentgenowskiej, urządzenia do krwawego pomiaru ciśnienia i sprzętu do resuscytacji krążeniowo-oddechowej.
6. Podczas zabiegu chory powinien być stale monitorowany pod kątem zaburzeń pracy układu krążenia i układu oddechowego.
7. Zaleca się wykonanie podstawowych badań laboratoryjnych przed przeprowadzeniem RHC.
8. Można rozważyć wykonywanie naczyniowego badania ultrasonograficznego przed nakłuciem żyły, szczególnie w przypadku wielokrotnych RHC z jednego dostępu.
9. Cewnik Swana-Ganza powinien być preferowanym cewnikiem diagnostycznym wykorzystywanym do RHC.
10. Można rozważyć wykonanie pomiarów oksymetrycznych z żyły głównej górnej i tętnicy płucnej w trakcie pierwszego RHC u pacjenta z PAH w celu wykrycia przecieku lewo-prawego.
11. Do pomiarów CO zaleca się raczej wykorzystywanie termodylucji (metody rozcieńczenia temperaturowego) niż metody Ficka.

2.4. Przeciwwskazania do cewnikowania prawego serca

Przeciwwskazania do RHC obejmują następujące sytuacje kliniczne:

- poważna skaza krwotoczna;
- terapia lekami przeciwzakrzepowymi — INR > 2 (przeciwwskazanie względne);
- niewyrównane zaburzenia elektrolitowe (hipo- lub hiperkaliemia);
- możliwość wykonania badań nieinwazyjnych, którymi można zastąpić RHC;
- ciężkie komorowe i nadkomorowe zaburzenia rytmu serca;
- blok przedsionkowo-komorowy zaawansowany i całkowity powodujący niestabilność hemodynamiczną.

Należy zachować ostrożność u chorych z blokiem lewej odnogi pęczka Hisa, gdyż możliwe jest wystąpienie bloku całkowitego.

3. NORMY HEMODYNAMICZNYCH WSKAŹNIKÓW KRĄŻENIA PŁUCNEGO

W warunkach prawidłowych krążenie płucne jest łożyskiem naczyniowym o niskim ciśnieniu oraz o niskim oporze. Wartość przepływu płucnego i systemowego wyraża się w litrach na minutę lub w wartościach zindeksowanych do powierzchni ciała ($\text{litr}/\text{min} \times \text{m}^2$). Normy wskaźników hemodynamicznych krążenia płucnego zostały podane w tabeli 1.

Prawidłowe mPAP mierzone w spoczynku wynosi w pozycji leżącej: $14 \pm 3,3$ mm Hg (górną granicą normy = 20,6 mm Hg) i nieznacznie rośnie wraz z wiekiem [6]. Według aktualnie obowiązującej definicji za PH przyjmuje się stan, w którym mPAP wynosi co najmniej 25 mm Hg. Brakuje dostatecznie udokumentowanych danych dla zdefiniowania wartości granicznej ciśnienia w tętnicy płucnej pozwalającego na rozpoznanie PH w trakcie wysiłku. Wartość prognostyczna mPAP nieznacznie przekraczającego wartości prawidłowe, ale mniejszego niż 25 mm Hg w grupie osób z chorobami układowymi tkanki łącznej, zwłaszcza w połączeniu z przekraczającym wartości prawidłowe PVR oraz gradientem przezpłucnym (TPG), jest uważana za czynnik ryzyka rozwoju PAH w przyszłości [7].

Prawidłowe wartości PAWP u zdrowych ochotników wynoszą $8,0 \pm 2,9$ mm Hg i wykazują tendencję do podwyższania się wraz z wiekiem jedynie w trakcie wysiłku [4]. Wartość PAWP zmienia się ponadto w niewielkim przedziale wraz z cyklicznymi zmianami ciśnienia panującego wewnątrz klatki piersiowej, zależnie od fazy cyklu oddechowego. Wobec tego, pomiar PAWP powinien

Tabela 1. Normy hemodynamiczne krążenia płucnego

Parametr	Wartość (zakres)
Ciśnienie (tętnica płucna):	
skurczowe	15–30 mm Hg
średnie	8–20 mm Hg
rozkurczowe	3–12 mm Hg
Prawy przedsionek (ciśnienie średnie)	0–8 mm Hg
Lewy przedsionek (ciśnienie średnie)	2–12 mm Hg
Ciśnienie zaklinowania tętnicy płucnej	4–15 mm Hg
Ciśnienie końcoworozkurczowe w lewej komorze	5–12 mm Hg
Pojemność minutowa	4–8 l/min
Wskaźnik sercowy	$2.5\text{--}4.2 \text{ l}/\text{min} \times \text{m}^2$
Naczyniowy opór płucny	< 2,5 j.W.
Całkowity opór płucny	< 3,5 j.W.
Wskaźnik naczyniowego oporu płucnego	< 3.0 j.W.
Systemowy opór naczyniowy	10–20 j.W.
Saturacja krwi tlenem w pniu płucnym	70–80%

być wykonany w końcowej fazie swobodnego wydechu. Większe wahania oddechowe PAWP są charakterystyczne dla pacjentów z przewlekłymi chorobami płuc, u których w czasie wdechu dochodzi do większych spadków ciśnienia wewnątrz klatki piersiowej.

Wykazanie $mPAP \geq 25$ mm Hg i jednocześnie $PAWP < 15$ mm Hg upoważnia do rozpoznania „prekapilarnego” (przedwołośniczkowego) PH. Z kolei, jeżeli podwyższonym wartościom $mPAP$ towarzyszy $PAWP > 15$ mm Hg rozpoznaje się „postkapilarny” (pozawłośniczkowy) PH. W populacji chorych z dysfunkcją skurczową lub rozkurczową lewej komory wykazaną w badaniu echokardiograficznym, a także z czynnikami ryzyka niewydolności serca, z zachowaną czynnością skurczową lewej komory w przypadku wykazania $PAWP \leq 15$ mm Hg, sugeruje się uzupełnienie cewnikowania serca o bezpośredni pomiar ciśnienia końcoworozkurczowego w lewej komorze (LVEDP). Wynika to z obserwowanych rozbieżności między wartościami $PAWP$ oraz LVEDP [8]. Można również rozważyć przeprowadzenie oceny wpływu podania dożylnego 500 ml 0,9-procentowego roztworu NaCl w ciągu 5–10 min na wartość $PAWP$ lub LVEDP. Wzrost $PAWP$ lub LVEDP > 15 mm Hg wskazuje na dysfunkcję rozkurczową lewej komory, chociaż brakuje dostatecznie wystandaryzowanego protokołu takiej próby [9].

Różnica między $mPAP$ i $PAWP$, zwana gradientem przepłucnym jest traktowana jako miara obturacji tętniczego łożyska płucnego. Ten bardzo ważny wskaźnik jest zależny także od przepływu płucnego i aktualnie panującego ciśnienia w lewym przedsionku. W PAH wartość TPG jest znacznie podwyższona — proporcjonalnie do stopnia ciężkości choroby. Ponadto wykazano, że u osób z PH w przebiegu niewydolności lewego serca TPG > 15 mm Hg wiąże się z gorszym rokowaniem [10].

Rozkurczowy gradient przepłucny (DPG), definiowany jako różnica między rozkurczowym ciśnieniem w tętnicy płucnej i $PAWP$, wydaje się mniej zależny od przepływu płucnego i aktualnego ciśnienia w lewym przedsionku oraz w lepszym stopniu odzwierciedla chorobę naczyń płucnych [11]. W populacji osób z PH związanym z niewydolnością serca z zachowaną czynnością skurczową lewej komory i z TPG > 12 mm Hg wartość DPG ≥ 7 mm Hg wskazuje na gorsze rokowanie [12].

Relację między przepływem krwi a ciśnieniem panującym w danym łożysku naczyniowym opisuje opór łożyska naczyniowego. Opór naczyniowy wyraża się w jednostkach Wooda (j.W.; mm Hg/litr \times min) lub w ARU (*absolute resistance unit* = 1 dyna \times s \times cm⁻⁵). Jedna jednostka Wooda to 80 ARU. Obecnie zaleca się wyrażanie oporu naczyniowego w j.W. [9], a w przypadku dzieci — posługiwanie się wskaźnikiem oporu naczyniowego (PVRI). Obliczenie wartości PVR jest niezbędnym elementem właściwie przeprowadzonego RHC. W warunkach prawidłowych PVR jest w spoczynku mniejszy niż 2–2,5 j.W., a jego wartość

koreluje z wiekiem [6]. U osób z PAH zazwyczaj wartość PVR znacznie przekracza 3 j.W. Podwyższone ciśnienie w tętnicy płucnej współistniejące z prawidłowym PVR jest charakterystyczne dla pacjentów z przeciekiem lewo-prawym i zwiększonym przepływem płucnym, bez istotnej choroby naczyniowej płuc. Podobnie, niski PVR może występować u osób z $mPAP$ przekraczającym normę, w związku z wysokim $PAWP$.

W odróżnieniu od PVR, całkowity opór płucny uwzględnia opór ujścia mitralnego, a więc jest to opór między pniem płucnym a lewą komorą. Całkowity opór płucny oblicza się, dzieląc wartość $mPAP$ przez wartość przepływu płucnego.

Saturacja krwi tlenem w pniu płucnym nie powinna przekraczać 80%. Wykazanie wyższych wartości budzi podejrzenie obecności przecieku lewo-prawego. Z kolei saturacja krwi tętniczej mniejsza niż 93% może świadczyć o obecności przecieku prawo-lewego.

4. POWIKŁANIA CEWNIKOWANIA TĘTNICY PŁUCNEJ I SPOSOBY POSTĘPOWANIA

Cewnikowanie prawego serca wymaga uzyskania dostępu naczyniowego i pasażu cewnika przez centralny układ żylny, jamy serca oraz aparaty zastawkowe. Dane dotyczące zagrożeń związanych z RHC pochodzą głównie z badań obserwacyjnych i randomizowanych przeprowadzonych w populacji pacjentów oddziałów intensywnej terapii lub przygotowywanych do zabiegów chirurgicznych. Zgodnie z nimi powikłania można sklasyfikować jako związane z dostępem naczyniowym, manipulowaniem cewnikiem w czasie przechodzenia przez jamy serca i związane z umiejscowieniem cewnika w łożysku płucnym (tab. 2) [13].

Należy zaznaczyć, że charakterystyka kliniczna pacjentów we wspomnianych badaniach znacząco odbiega od charakterystyki osób poddawanych RHC na oddziałach kardiologicznych. Byli to zazwyczaj chorzy w stanie ciężkim lub bardzo ciężkim, przed lub po dużych zabiegach chirurgicznych [14]. Ponadto znacząco różni się specyfika samego zabiegu. Procedura RHC w ramach diagnostyki PH lub kwalifikacji do OHT trwa nie dłużej niż 2 h, zazwyczaj < 30 min, dlatego też powikłania infekcyjne niemal się nie zdarzają [15].

Hoepfer i wsp. [15] opublikowali w 2006 r. wyniki badania oceniającego ryzyko powikłań związanych z planowym RHC, pomiaru ciśnień oraz testów wazoreaktywności u osób z PH o różnej etiologii. W badaniu przeanalizowano 7218 zabiegów RHC. Chorzy zostali zakwalifikowani do cewnikowania z powodu: PAH (51%), CTEPH (28,1%), niewydolności serca (9,2%) lub PH w przebiegu choroby płuc (7,1%). Testy wazoreaktywności wykonano u 73% pacjentów, a angiografię płucną u 16,8% osób. Najczęstszym dostępem była żyła szyjna wewnętrzna (72,7%), następnie żyła udowa (12,3%) i ramienna (13,6%). Zgon wystąpił u 4 (0,055%) chorych, przy czym tylko w 2 przypadkach miał bezpośredni

Tabela 2. Rodzaje powikłań związanych z cewnikowaniem tętnicy płucnej [13]

Rodzaje powikłań	Częstość [%]
Związane z centralnym dostępem żylnym	
Przygodne nakłucie tętnicy	≤ 3,6
Krwiak	5,3
Neuropatia	0,1–1,1
Odma opłucnowa	0,3–1,9
Zator powietrzny	0,5
Związane z cewnikowaniem	
Łagodne arytmie	> 20
Złośliwe arytmie	0,3–3,8
Łagodne nasilenie niedomykalności trójdzielnej	17
Blok prawej odnogi pęczka Hisa	0,1–4,3
Blok całkowity (przy obecnym wyjściowo bloku lewej odnogi pęczka Hisa)	0–8,5
Zakrzepica żylna	0,5–3
Związane z cewnikiem	
Pęknięcie tętnicy płucnej	0,03–0,7
Powikłania infekcyjne — posocznica	0,7–3,0
Infekcyjne zapalenie wsierdzia	2,2–7,1
Zawał płuca	0,1–2,6
Krwiak śródścienny	28–61
Zgon	0,02–1,5

związek z wykonywaną procedurą (pęknięcie tętnicy płucnej w czasie pomiaru ciśnień i krwotok do płuc po angiografii płucnej). Częstość wszystkich zdarzeń niepożądanych w badanej populacji wyniosła 1,1%; 38% powikłań wiązało się z dostępem żylnym, 29% z samym cewnikowaniem, a 20% z OTW (hipotonia systemowa lub spazm oskrzeli w czasie inhalacji prostanoidów). Na podstawie powyższego badania można stwierdzić, że częstość powikłań, w tym zgonów w czasie RHC, jest niska, a same zabiegi bezpieczne. Należy zaznaczyć, że badanie przeprowadzono w ośrodkach o bardzo dużym doświadczeniu w wykonywaniu tego typu procedur. Wspiera to tezę, że RHC u pacjentów z PH należy przeprowadzać w ośrodkach wysokospecjalistycznych [15]. Nie dysponujemy polskimi danymi dotyczącymi częstości i charakterystyki powikłań związanych z cewnikowaniem tętnicy płucnej u chorych kwalifikowanych do OHT.

Sposób postępowania w przypadku wystąpienia powikłań zależy od ich charakteru. Powikłania związane z dostępem naczyniowym są zazwyczaj bolesne, ale nie wiążą się z dużym ryzykiem w obserwacji odległej. W omawianym badaniu spośród 29 powikłań miejscowych tylko w 1 przypadku skutkiem był przewlekły zespół bólowy w pachwinie. Wystąpienie krwiaka lub przetoki może wymagać przetoczenia krwi i leczenia chirurgicznego. Odmę opłucnową w zależności od rozległości można leczyć zachow-

wawczo lub zastosować odbarczenie. W przypadku dużych trudności z uzyskaniem dostępu żylnego można rozważyć zastosowanie ultrasonografii w celu precyzyjnego ustalenia miejsca nakłucia [16].

Łagodne i złośliwe arytmie są związane zazwyczaj z mechanicznym drażnieniem miokardium i ustępują po zmianie pozycji lub wycofaniu cewnika. Skuteczna jest typowa farmakoterapia (adekwatna do występujących zaburzeń). Rzadko konieczne są kardiowersja, defibrylacja lub założenie elektrody endokawitarnej.

Powikłania związane z testami wazoreaktywności, hipotonia i spazm oskrzeli są zazwyczaj bezpośrednio związane ze stosowanymi preparatami. Zwykle wystarcza zaprzestanie podawania leku, czasem konieczne może być krótkotrwałe podawanie katecholamin.

Ciężkie powikłania, takie jak pęknięcie tętnicy płucnej, krwotok do płuc, niemal zawsze wymagają leczenia chirurgicznego i wiążą się z dużą śmiertelnością [17, 18]. Obecnie występują bardzo rzadko. Mogą wynikać z uszkodzenia ściany naczynia sztywną końcówką cewnika (np. cewnik Couranda, obecnie rzadko stosowany) lub rozerwaniem naczynia w wyniku inflacji balonu na końcu cewnika (cewnik Swana-Ganza). Głównymi objawami są masywne krwiopłucie i niewydolność oddechowa. Należy dążyć do okluzji naczynia powyżej perforacji lub jego embolizacji. Ponadto można rozważyć założenie dwukanałowej rurki intubacyjnej, co poprawia wentylację przez nieuszkodzone płuco [19].

Ze względu na zazwyczaj wyjściowo wysokie ryzyko związane z chorobą podstawową u osób poddawanych RHC przed kwalifikacją do OHT należy dołożyć wszelkich starań, aby unikać powikłań. Najważniejsze jest odpowiednie przygotowanie pacjenta i doświadczenie operatora. Szczególną uwagę trzeba zwrócić na leczenie przeciwkrzepliwie, które często stosuje się w tej populacji chorych. Ryzyko powikłań może rosnać zarówno w przypadku nadmiernej (powikłania krwotoczne), jak i nieadekwatnej (powikłania zakrzepowe) antykoagulacji.

5. ODREBNOŚCI CEWNIKOWANIA PRAWEGO SERCA WE WRODZONYCH PRZECIEKOWYCH WADACH SERCA

We wrodzonych wadach serca RHC ma inny przebieg. U dorosłego pacjenta z wrodzoną anomalią serca najczęściej mamy do czynienia z ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej, ubytkiem przegrody międzykomorowej, przetrwałym przewodem tętniczym, nieco rzadziej z tetralogią Fallota i resztkowym przeciekiem na poziomie komór. W tych przypadkach celem cewnikowania serca jest głównie ustalenie wskazań do zabiegu naprawczego, wykluczenie PH z wysokim PVR dyskwalifikującym z korekty wady lub też ewentualne włączenie farmakoterapii celowanej, jeśli wada jest nieoperacyjna [1]. Poza klasycznie mierzonym ciśnieniem

w poszczególnych jamach serca, którego zasady nie odbiegają od pomiarów w innych wskazaniach, należy zwrócić uwagę na następujące elementy RHC w tych patologiach:

- odmienny sposób pomiaru CO;
- rozpoznanie i ocenę kierunku oraz wielkości przecieku wewnątrzsercowego;
- rozważenie angiokardiografii.

Metoda termodylucji nie powinna być stosowana w wadach przeciekowych z powodu recyrkulacji zimnej soli poprzez nienaturalne połączenie lewo-prawe bądź szybszej dystrybucji w przypadku przecieku prawo-lewego. W tych przypadkach jedyną zalecaną techniką jest metoda Ficka — optymalnie z rzeczywistą oceną minutowej konsumpcji tlenu. Jest to o tyle istotne, że od obliczonej wartości przepływu płucnego zależy wartość PVR, który jest bardzo ważnym parametrem z punktu widzenia decyzji klinicznych i oceny rokowania. Metoda zaproponowana w XIX wieku przez Adolfa Ficka polega na niezależnej ocenie przepływów w krążeniu płucnym i systemowym na podstawie pomiaru różnicy w zawartości tlenu we krwi wpływającej i opuszczającej dany obszar naczyniowy oraz znajomości minutowej konsumpcji tlenu. Dla krążenia systemowego wysycenie krwi tlenem „na wejściu” można zmierzyć w aorcie lub tętnicy obwodowej, a „na wyjściu” w obu żyłach głównych. Analogicznie dla układu krążenia płucnego będą to próbki pobrane z tętnicy płucnej i żył płucnych. Jeśli nie występuje przeciek na poziomie przegród serca lub pni naczyniowych, to sytuacja ulega uproszczeniu, ponieważ krew z tętnicy płucnej jest jednocześnie próbka „wejściowa” do krążenia płucnego i „wyjściowa” układu krążenia systemowego (mieszana krew żylna). Natomiast krew pobrana z aorty może być użyta jako ekwiwalent próbki z żył płucnych. W przypadku wady przeciekowej należy dokładnie zdefiniować miejsca pobrania próbek krwi w zależności od umiejscowienia ubytku w taki sposób, żeby ewentualny przeciek nie zaburzał pomiarów saturacji krwi wpływającej i opuszczającej konkretny układ krążenia. Nie zaleca się pobierania krwi bezpośrednio z prawego przedsionka do oceny saturacji mieszanej krwi żyłnej, ponieważ w zależności od umiejscowienia cewnika odzwierciedla ona w trudnym do określenia stopniu utlenowanie krwi w żyłę główną górną, dolną lub zatoce wieńcowej.

W liczniku równania Ficka znajduje się wartość spoczynkowej konsumpcji tlenu. Bezpośrednia metoda Ficka polegająca na rzeczywistym pomiarze zużycia tlenu przez pacjenta za pomocą metody polarograficznej lub paramagnetycznej jest najbardziej dokładna. Z powodów praktycznych jest ona zastępowana przez tzw. pośrednią metodę Ficka, w której zużycie tlenu szacuje się na podstawie wieku, płci i powierzchni ciała wg wzoru zaproponowanego w publikacji Bergstry i wsp. [20]:

$$\text{zużycie O}_2 = 157,3 \times \text{BSA [m}^2\text{]} + 10,5 \times \ln(\text{wiek}) + 4,8 \text{ (+ dodatkowo 10 u mężczyzn)}$$

W praktyce często zużycie tlenu obliczane jest tylko na podstawie powierzchni ciała (BSA), przy zastosowaniu współczynnika zużycia tlenu równego 125 ml/m² lub 110 ml/m² u osób starszych [21]. Należy jednak pamiętać, że niedokładność w ten sposób zmierzonego rzutu serca może sięgać 10–25% [22]. W związku z powyższym sugeruje się pomiar rzeczywistej konsumpcji tlenu w czasie lub przed RHC, np. przy użyciu spiroergometru, jednak z przyczyn praktycznych dopuszczalne jest przyjęcie szacunkowego zużycia tlenu na podstawie wzoru 125 ml/min × BSA.

Pojemność minutową metodą Ficka oblicza się na podstawie następującego wzoru:

$$\text{CO} = \frac{\text{zużycie tlenu [ml/min]}}{(\text{zawartość tlenu we krwi tętniczej} - \text{zawartość tlenu we krwi żyłnej})/10 \text{ [ml/l]}}$$

gdzie:

- zawartość tlenu we krwi tętniczej = 1,36 × HgB × SaO₂;
- zawartość tlenu we krwi żyłnej = 1,36 × HgB × SvO₂;
- HgB — stężenie hemoglobiny [g%];
- SaO₂ — saturacja krwi w aorcie/tętnicy obwodowej [%];
- SvO₂ — saturacja mieszanej krwi żyłnej [%].

Zwyczajowo pomiary oksymetryczne były traktowane jako podstawowe narzędzie umożliwiające wykrycie przecieków wewnątrz- i zewnątrzsercowych. Jednak ze względu na swoją umiarkowaną czułość nadają się do wykrywania przecieków o umiarkowanym i dużym nasileniu (> 30%). Obecnie są więc raczej uzupełnieniem metod obrazowych, pozwalając na czynnościową ocenę istotności ubytku, którego morfologia i umiejscowienie są ustalone za pomocą echokardiografii, rezonansu magnetycznego lub tomografii komputerowej. Fizjologicznie wartość saturacji w różnych jamach prawego serca jest zbliżona. Ta sama zasada dotyczy jam serca lewego, łącznie z aortą i żyłami płucnymi oraz tętnicami obwodowymi. Należy wykonać pełny tor oksymetryczny, który zakłada pomiar saturacji na wielu poziomach: w obu żyłach głównych, prawym przedsionku, prawej komorze, tętnicy płucnej i aorcie (jako ekwiwalent saturacji w aorcie może być oznaczona saturacja w tętnicy obwodowej). W razie stwierdzenia przecieków wewnątrzsercowych konieczne dla umiejscowienia przecieku może być pobranie krwi z górnej, środkowej i dolnej części prawego przedsionka, jak również z drogi napływu, koniuszka i drogi odpływu prawej komory [5]. Z kolei stwierdzenie spadku saturacji w aorcie lub tętnicy obwodowej < 95% (przy braku współlistnienia innej przyczyny hipoksemii, jak np. choroby płuc, wstrząsu kardiogenego, obrzęku płuc) świadczy o przecieku prawo-lewym.

Aby ocenić wielkość przecieku wewnątrzsercowego w celu kwalifikacji do leczenia, należy obliczyć stosunek przepływu płucnego (Qp) do systemowego (Qs). Wartość Qp/Qs można obliczać metodami nieinwazyjnymi (rezonans

magnetyczny, echokardiografia dopplerowska, scyntygrafia) oraz techniką inwazyjną za pomocą oksymetrii — w badaniach naukowych uzyskiwano wysokie korelacje powyższych metod [23, 24]. W warunkach prawidłowych stosunek Qp/Qs oscyluje wokół wartości 1 i wówczas wskazuje na brak przecieku. Wartość poniżej 1,5 wskazuje na hemodynamicznie istotny przeciek lewo-prawy, a wg aktualnych rekomendacji Qp/Qs wynoszący powyżej 1,5 świadczy o istotności przecieku. W celu zobrazowania wielkości ubytku rzutu lewej komory warto obliczyć bezwzględną objętość przecieku w jednostce czasu ($Q_p - Q_s$ dla przecieku lewo-prawego).

Pomimo rozwoju echokardiografii i rezonansu magnetycznego nadal we wrodzonych wadach serca ważne miejsce zajmuje angiokardiografia. Podejrzanie istnienia pewnych patologii można wysunąć już na podstawie ułożenia cewnika w jamach serca, przed podaniem środka kontrastowego. Jest tak w przypadku dużych ubytków w przegrodach międzykomorowej i międzyprzedsionkowej. Angiokardiografia z podaniem kontrastu nie stosuje się rutynowo u osób dorosłych, są jednak sytuacje, w których obrazowanie to może mieć decydujące znaczenie. W przypadku wątpliwości echokardiograficznych co do istnienia przecieków przezprzegrodowych podanie kontrastu odpowiednio do przedsionka, komory lub aorty jednoznacznie potwierdza lub wyklucza istnienie przecieku. Sporadycznie w przypadku echokardiograficznej diagnostyki przetrwałego otworu owalnego przy próbie Valsalvy pęcherzyki podanego do żyły obwodowej gazu mogą szybko pojawiać się w lewym przedsionku nie przez ubytek, lecz w konsekwencji nieprawidłowych połączeń w obrębie krążenia płucnego, co prowadzi do fałszywego rozpoznania istotnego przecieku na poziomie przegrody międzyprzedsionkowej. Wówczas angiokardiografia ma znaczenie rozstrzygające. Jest to bardzo dobry sposób uwidocznienia przecieków pozasercowych, takich jak płucne przetoki tętniczo-żylny. Ujemnymi stronami metody są brak wiarygodnej możliwości ilościowej oceny przecieku i konieczność podania dość dużej objętości środka kontrastującego.

Badanie angiograficzne najlepiej wykonać cewnikiem typu *pig-tail*, ponieważ jest on stosunkowo mało traumatyczny. Przy jego użyciu praktycznie nie występuje ryzyko

wstrzyknięcia śródmieśniowego, a co się z tym wiąże — perforacji mięśnia sercowego lub naczynia. Rzadko przy jego użyciu występują zaburzenia rytmu serca. Zasadniczo w trakcie wentrykulografii cewnik powinien zostać umieszczony w koniuszku odpowiednio lewej lub prawej komory. W celu uwidocznienia ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej najlepsza jest projekcja LAO 45° CRA 35°. Aby uwidocznić ubytek w części podgrzebieniowej przegrody międzykomorowej lub pod zastawką trójdzielną, najlepiej wykonać wstrzyknięcie w projekcji LAO 45°, a przy ubytkach części błonistej trzeba wykonać wstrzyknięcia z odchyleniami dogłowowymi i doogonowymi. W celu zobrazowania łuku aorty i aorty zstępującej (przewód Botalla) należy wykonać wstrzyknięcia w projekcjach LAO 45° lub bocznej.

12. W wadach przeciekowych zaleca się pomiar rzutu serca metodą Ficka.
13. W przeciekowych wadach serca wskazane jest wykonanie pełnego toru oksymetrycznego.
14. Badanie angiokardiograficzne może być rozstrzygające w przypadku niejednoznacznych wyników badań nieinwazyjnych co do istnienia przecieku między jamami serca lub przetok naczyniowych w obrębie krążenia płucnego.

III. Testy wazoreaktywności naczyń płucnych

1. OSTRE TESTY WAZOREAKTYWNOŚCI W PREKAPILARNYM NADCIŚNIENIU PŁUCNYM

Ostry test wazoreaktywności tętnic płucnych jest procedurą diagnostyczną polegającą na ocenie zdolności do wazodylatacji tętniczego łożyska płucnego pod wpływem substancji uznanych za referencyjne (tab. 3).

Ostry test wazoreaktywności tętnic płucnych wykonywany u osób z PAH służy do prognozowania korzystnego efektu terapii lekiem z grupy antagonistów wapnia i kwalifikacji do takiego leczenia [25] oraz, w mniejszym stopniu, może mieć znaczenie prognostyczne [26]. U pacjenta, u którego włączono terapię antagonistami wapnia bez przeprowadzenia OTW, należy odstawić stosowane leczenie na 24–48 h przed RHC.

Tabela 3. Substancje stosowane w ostrych testach wazoreaktywności w tętnicznym nadciśnieniu płucnym (z wyłączeniem przeciekowych wad serca)

Substancja	Dawka docelowa	Czas podawania
Tlenek azotu (inhalacja)	20 ppm	5 min
Iloprost (inhalacja)	5 µg (w ustniku)	7–8 min (pomiar hemodynamiczny 15 min od rozpoczęcia inhalacji)
Epoprostenol <i>i.v.</i>	2–12 ng/kg/min (zwiększane o 2 ng/kg/min)	10 min
Adenozyna <i>i.v.</i>	50–350 µg/kg/min (zwiększane o 50 µg/kg/min)	2 min

Ostry test wazoreaktywności należy wykonać u każdego pacjenta z idiopatycznym i rodzinnym PAH, u którego planowane jest rozpoczęcie terapii lekami rozszerzającymi tętniczki płucne. Test powinien być wykonany w warunkach ośrodka referencyjnego. Przeprowadzenie OTW można rozważyć u osób z pozostałymi typami PAH [27], chociaż przydatność takiej strategii postępowania w aspekcie ustalenia sposobu dalszej farmakoterapii jest wątpliwa. Dodatniego wyniku OTW można się spodziewać jedynie u znikomego odsetka tych chorych, a długotrwała skuteczność terapii antagonistą wapnia u pacjentów z innymi niż idiopatyczne PAH jest zazwyczaj niska [9].

Za dodatni wynik OTW u osób z PAH przyjmuje się obniżenie średniego ciśnienia w tętnicy płucnej o co najmniej 10 mm Hg i jednocześnie do wartości poniżej 40 mm Hg bez istotnego zmniejszenia CO [28]. Jeżeli RHC wykonywane przed OTW było przeprowadzone z dodatkową podażą tlenu, to również w trakcie OTW należy kontynuować tlenoterapię z takim samym stężeniem tlenu w mieszaninie oddechowej.

Pacjenci z PAH (z wyjątkiem chorych z wadą przeciekową), u których wynik OTW jest dodatni, są kandydatami do terapii antagonistą wapnia w najwyższej tolerowanej dawce [27]. Dodatniego wyniku OTW tętnic płucnych można się spodziewać u nie więcej niż 15% osób z idiopatycznym PAH. Jedynie część tych chorych będzie zadowolająco odpowiadać na długotrwałe leczenie antagonistą wapnia [25]. U pacjentów leczonych przewlekle antagonistami wapnia powinno się rozważyć wykonanie OTW w czasie kontrolnego RHC. W tej sytuacji nie powinno się odstawać antagonistów wapnia przed RHC oraz OTW. Wynik kontrolnego RHC odzwierciedla wówczas efektywność hemodynamiczną długotrwałej terapii, natomiast dodatni wynik OTW może wskazywać na możliwość dalszej poprawy po zwiększeniu dawki antagonisty wapnia. Pacjenci, którzy nie spełniają kryterium dodatniego wyniku OTW, są kierowani na terapię celowaną inhibitorami fosfodiesterazy 5 (sildenafil, tadalafil — najmniej kosztowne leczenie), antagonistami receptora dla endoteliny (bosentan, ambrisentan, macitentan), prostanoidami (epoprostenol, treprostinil, iloprost) lub stymulatorem rozpuszczalnej cykazy guanylowej (riociguat).

Substancją pierwszego wyboru w OTW tętnic płucnych w PAH jest tlenek azotu (NO). Podaje się go w mieszaninie oddechowej, w stężeniu 10–20 ppm przez 5 min [1]. Tlenek azotu spełnia kryteria substancji optymalnej, ponieważ jest selektywny wobec krążenia płucnego, charakteryzuje się krótkim okresem półtrwania i właściwie jest pozbawiony istotnych działań niepożądanych. Jego praktyczne zastosowanie jest ograniczone ze względu na małą dostępność aparatury, wysoką cenę i konieczność stosowania odpowiedniej maski twarzowej.

W testach wazoreaktywności można również używać:

— iloprostu w nebulizacji dedykowanym nebulizatorem

w dawce 5 μg mierzonej w ustniku. Pomiary hemodynamiczne należy przeprowadzić ok. 15 min od początku nebulizacji [29, 30]. Iloprost jest substancją selektywną wobec łożyska płucnego, rzadko wywołującą niepożądane działania systemowe, powszechnie dostępną w warunkach polskich ośrodków zajmujących się terapią PAH i relatywnie tanią;

- adenozyne w ciągłej infuzji dożylniej w dawce początkowej 50 $\mu\text{g}/\text{kg}$ mc./min, zwiększanej co 50 μg w odstępach 2-minutowych do dawki maksymalnej 350 $\mu\text{g}/\text{kg}$ mc./min lub do maksymalnej dawki tolerowanej [1]. Jest to substancja krótkodziałająca, ale kosztowna i wywołująca relatywnie często systemowe działania niepożądane. Najczęściej występujące działania niepożądane to: duszność, ból w klatce piersiowej, ból głowy i nudności. Zaburzenia przewodzenia przedsionkowo-komorowego podczas stosowania adenozyne w ciągłym wlewie dożylnym występują sporadycznie;
- epoprostenolu we wlewie dożylnym w dawce początkowej 2 ng/kg mc./min, zwiększanej w odstępach 10-minutowych o 2 ng/kg mc./min do dawki maksymalnej 10 ng/kg mc./min [1]. Jest to substancja o działaniu nieselektywnym, często wywołuje działania niepożądane — spadki ciśnienia systemowego wynikające z wazodylatacji w krążeniu systemowym, ból głowy, nudności, wymioty. Schemat podawania epoprostenolu sprawia, że czas trwania OTW jest relatywnie długi w porównaniu z testami przeprowadzanych z użyciem innych substancji.

Równoważność odpowiedzi na wyżej wymienione substancje została potwierdzona jedynie u osób z idiopatycznym PAH. Przeprowadzenie OTW może być powikłane obrzękiem płuc. To powikłanie dotyczy pacjentów z podwyższonym LVEDP, a także osób z bardzo rzadko spotykaną zrostową chorobą żył płucnych (PVOD). W PVOD rozszerzenie łożyska tętniczek płucnych, a więc zwiększenie napływu do przestrzeni okołopęcherzykowej płuc przy obecności hemodynamicznej „przeszkody”, jaką jest utrudnienie odpływu krwi po stronie żyłnej mikrokrażenia, powoduje ostry przesiek do wnętrza pęcherzyków płucnych [31]. Objawy kliniczne PVOD są podobne do PAH i zazwyczaj bardzo trudno jest ustalić właściwe rozpoznanie bez badania histopatologicznego. Wykonywanie OTW tętnic płucnych jest przeciwwskazane u pacjentów z potwierdzoną PVOD.

15. OTW tętnic płucnych należy wykonać u każdego pacjenta z idiopatycznym lub rodzinnym PAH przed rozpoczęciem terapii.

16. Można rozważyć wykonanie OTW tętnic płucnych u osób z innymi typami PAH, chociaż prawdopodobieństwo dodatniego wyniku testu i długotrwałych korzyści z terapii antagonistą wapnia jest niewielkie.

17. OTW tętnic płucnych przeprowadza się, wykorzystując następujące substancje: NO, iloprost w inhalacji, adenozyne lub epoprostenol dożylnie.
18. W PAH (z wyjątkiem wrodzonych przeciekowych wad serca) wynik testu jest dodatni, jeżeli nastąpi obniżenie mPAP o co najmniej 10 mm Hg do wartości ≤ 40 mm Hg bez spadku CO.
19. Przeciwwskazane jest leczenie antagonistą wapnia chorych bez uprzedniego potwierdzenia zachowanej reaktywności łożyska tętnic płucnych.

2. OCENA REAKTYWNOŚCI TĘTNIC PŁUCNYCH U DOROSŁYCH PACJENTÓW Z WADĄ PRZECIEKOWĄ SERCA

Decyzja o możliwości korekcji wady przeciekowej powinna uwzględniać ryzyko przetrwałego PH po zabiegu. Zastosowanie krążenia pozaustrojowego dodatkowo zwiększa opór naczyniowy i może prowadzić do przełomu PH, zmniejszając szansę powodzenia operacji. Utrzymywanie się PH prowadzi do stopniowej niewydolności prawokomorowej.

Zwiększony PVR u chorych z wadami przeciekowymi może wynikać ze skurczu tętnic płucnych i przebudowy ich ścian. Przyjmuje się, że zmniejszenie PVR w czasie OTW tętnic płucnych odzwierciedla aktywną komponentę PVR zależną od skurczu tętnic płucnych. Jednak długoterminowe zmniejszenie przepływu płucnego może sprzyjać też redukcji komponenty PVR zależnej od zmian morfologicznych tętnic płucnych na skutek regresji mniej zaawansowanych zmian strukturalnych w tętnicach płucnych, takich jak przerost błony środkowej i być może także proliferacja błony wewnętrznej. Za nieodwracalne zmiany strukturalne uważa się zwłóknienie błony środkowej i wewnętrznej oraz powstanie zmian spłotowatych [32].

Do czynników wpływających na prawdopodobieństwo zmniejszenia PVR po korekcji wady przeciekowej należą [33]:

- **rodzaj wady** — PVD spowodowana zwiększonym przepływem płucnym (zwykle małe ubytki) jest mniej nasiloną niż PVD spowodowana zwiększonym przepływem i zwiększonym ciśnieniem płucnym (np. nie-restrykcyjny ubytek w przegrodzie międzykomorowej, duży przewód tętniczy);
- **wiek pacjenta w czasie operacji** — korekcja w ciągu pierwszych lat życia wiąże się z większym prawdopodobieństwem normalizacji PVR po operacji;
- **wartość PVR przed operacją** — prawidłowy PVR przed operacją zwykle pozostaje prawidłowy po zamknięciu przecieku; znacznie podwyższony PVR (np. > 10 j.w.) pozostaje wysoki lub zwiększa się; umiarkowanie zwiększony PVR wykazuje znaczną zmienność w odpowiedzi na korekcję;
- **czynniki indywidualne, słabo poznane** — m.in. uwarunkowania genetyczne.

Zespół Eisenmengera rozpoznaje się, gdy ciśnienie w tętnicy płucnej jest na poziomie ciśnienia systemowego w związku z wysokim oporem płucnym (zwykle $PVR > 10$ j.W.), efektem czego jest przeciek prawo-lewy lub dwukierunkowy na poziomie ubytku. Zamknięcie ubytku prowadzi wtedy do wzrostu ciśnienia do wartości wyższych niż systemowe, dlatego też jest bezwzględnie przeciwwskazane [34].

Dotychczasowa wiedza na temat roli OTW u pacjentów z wrodzonymi wadami serca opiera się na wynikach krótkoterminowych obserwacji osób zakwalifikowanych do operacji na podstawie arbitralnie założonych kryteriów reaktywności. Podawane w literaturze kryteria operacyjności przewidują ryzyko powikłań jedynie w okresie pooperacyjnym. Uważa się, że wyjściowy PVRI < 6 j.W./m² i stosunek PVR do SVR ($PVR/SVR < 0,3$) wiąże się z dobrym rokowaniem bezpośrednio po operacji. Dobre rokowanie stwierdza się również u pacjentów, u których PVRI mieści się w zakresie 6–9 j.W./m² i/lub $PVR/SVR > 0,3$ –0,5, ale wartości te ulegają redukcji pod wpływem inhalacji NO o małym lub umiarkowanym stężeniu (20–40 ppm) o co najmniej 20% i poniżej dolnych granic tych przedziałów. Jeśli wyjściowy PVRI wynosi > 9 j.W./m² lub $PVR/SVR > 0,5$, to nawet przy spełnieniu kryteriów reaktywności ryzyko powikłań okołoperacyjnych jest znaczne [35, 36].

Nie ma danych dotyczących długoterminowych efektów korekcji wady w zależności od wyniku OTW [35], dlatego obecnie nie można formułować jednoznacznych zaleceń opartych na dowodach naukowych co do ich przydatności w kwalifikacji do korekcji wady przeciekowej u pacjentów z PH. Wyniki długofalowych badań obserwacyjnych dowodzą, że u pacjentów z rozwiniętą PVD po korekcji wady przeciekowej w obserwacji o średnio długim czasie trwania (4–7 lat) rokowanie co do przeżycia jest porównywalne do pacjentów, którzy nie zostali poddani korekcji [37], a w obserwacji długoterminowej (20 lat) — gorsze [38]. Aktualnie proponowane kryteria operacyjności w wadach przeciekowych przedstawiono w tabeli 4 [39].

Nie określono dotychczas, który wazodylator jest preferowany w OTW u pacjentów z PH w przebiegu wad przeciekowych serca. W dotychczasowych opracowaniach w OTW u pacjentów z wrodzonymi wadami serca zwykle stosowano NO (5–80 ppm) lub tlen w połączeniu lub oddzielnie, a także prostacykliny podawane w nebulizacji lub dożylnie, adenozyne lub sildenafil. Uważa się, że maksymalną wazodylację osiąga się przy dawce NO 80 ppm i stężeniu tlenu w mieszaninie oddechowej 90–100%. W jednym z badań zmniejszenie stosunku $PVR/SVR < 0,33$ pod wpływem takiej mieszanki przewidywało dobry wynik operacji z 97-procentową czułością i 90-procentową specyficznością [40].

Test zamknięcia ubytku balonem stosowany zwykle w przypadku ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej

Tabela 4. Kryteria operacyjności wady przeciekowej serca w zależności od wartości oporów w krążeniu płucnym [27, 39]

PVRI [j.W./m ²]	PVR [j. W.]	Możliwość korekcji
< 4	< 2,3	Tak
> 8	> 4,6	Nie
4–8	2,3–4,6	Konieczna indywidualna ocena pacjenta w ośrodkach referencyjnych

PVR — naczyniowy opór płucny; PVRI — wskaźnik PVR; j.W. — jednostka Wooda

i drożnym przewodzie tętniczym pozwala na ocenę hemodynamiki krążenia płucnego w warunkach, jakie wystąpią bezpośrednio po korekcji ubytku. O złym rokowaniu świadczą zwiększenia: ciśnienia w prawym przedsionku, ciśnienia zaklinowania w tętnicy płucnej, ciśnienia w tętnicy płucnej i ciśnienia skurczowego w prawej komorze oraz zmniejszenie rzutu serca [41]. Nie określono kryteriów dodatniego wyniku testu. W jednej z serii przypadków dodatnią odpowiedź zdefiniowano jako zmniejszenie ciśnienia w tętnicy płucnej o $\geq 25\%$ lub stosunku ciśnienia w tętnicy płucnej do ciśnienia systemowego o $\geq 50\%$ po zamknięciu ubytku. Pomiar hemodynamiczny wykonuje się wyjściowo i po okluzji ubytku, np. przez 30 min [42].

U pacjentów z ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej i przeciekiem lewo-prawym oraz dysfunkcją skurczową lub rozkurczową lewej komory zamknięcie ubytku może prowadzić do obrzęku płuc ze względu na zwiększenie obciążenia wstępnego [39].

20. W zależności od nasilenia zmian w łożysku naczyń płucnych, wieku pacjenta, wyjściowej wartości PVR przed operacją oraz słabo poznanych czynników indywidualnych zamknięcie ubytku może skutkować normalizacją PVR, utrzymywaniem się PVR na dotychczasowym poziomie lub zwiększeniem PVR — ma to związek z rokowaniem odległym.

21. U pacjentów z zespołem Eisenmengera korekcja ubytków jest bezwzględnie przeciwwskazana.

22. Korekcję wrodzonej wady przeciekowej można wykonać bez dodatkowych testów hemodynamicznych u pacjentów z PVRI < 4 j.W./m² lub PVR < 2,3 j.W.

23. Jeśli PVRI > 8 j.W./m² lub PVR > 4,6 j.W., wada przeciekowa nie powinna być korygowana.

24. Przy wartościach pośrednich można rozważyć wykonanie OTW tętnic płuc lub testu okluzji balonem.

25. Na podstawie aktualnych danych nie można wskazać preferowanej metodyki tych testów ani kryteriów wyniku dodatniego.

26. Autorzy niniejszego opracowania rekomendują, aby do czasu ukazania się odpowiednich danych z długoterminowych badań randomizowanych u pacjentów z PH w przebiegu wrodzonych wad serca stosować leki i metody ich podawania zalecane w diagnostyce idiopatycznego PAH.

3. TESTY WAZOREAKTYWNOŚCI W POSTKAPILARNYM NADCIŚNIENIU PŁUCNYM — PRZED PRZESZCZEPIENIEM SERCA

W kwalifikacji do przeszczepienia serca RHC jest standardem postępowania i ma na celu ocenę wartości ciśnienia płucnego, wartości PVR i odwracalności ich podwyższonych wartości poprzez badanie reaktywności naczyń płucnych. Decyzja o kwalifikacji do OHT powinna być podjęta w ośrodku referencyjnym prowadzącym program transplantacji serca przez zespół doświadczonych specjalistów (TRANSPLANT TEAM) w składzie obejmującym kardiochirurga, kardiologa, anestezjologa i transplantologa klinicznego. Potencjalny biorca po kwalifikacji zostaje wpisany także na listę oczekujących POLTRANSPLANTU i pozostaje pod opieką ośrodka transplantacyjnego we współpracy z lokalnym lekarzem rodzinnym, internistą lub kardiologiem. Jeżeli mimo farmakoterapii dojdzie do niepojących objawów dekomensacji niewydolności serca, pacjent powinien być hospitalizowany na lokalnych oddziałach kardiologicznych lub internistycznych.

Wykonywanie RHC i OTW w tej grupie chorych wymaga dużego doświadczenia i powinno być ograniczone do ośrodków referencyjnych. Stwierdzenie PVR > 5 j.W., PVRI > 6 j.W./m² i TPG > 16 mm Hg jest uznawane za przeciwwskazanie do wykonania OHT z powodu bardzo dużego ryzyka wczesnej potransplantacyjnej śmiertelności spowodowanej niewydolnością prawej komory. Obciążającym kryterium jest także stwierdzenie skurczowego ciśnienia w tętnicy płucnej > 60 mm Hg przy obecności jednej z trzech wyżej wymienionych wartości [10]. Według *International Society for Heart and Lung Transplantation* OTW należy wykonywać, gdy PVR wynosi > 3 j.W., TPG > 15 mm Hg, skurczowe ciśnienie w tętnicy płucnej > 50 mm Hg, a skurczowe ciśnienie tętnicze systemowe nie jest niższe niż 85 mm Hg [8]. Wydaje się jednak, że OTW warto wykonywać już na wcześniejszych etapach PVD, gdy PVR wynosi > 2,5 j.W., a TPG > 12 mm Hg [43]. Jeśli w wyniku OTW uprzednio zwiększony PVR obniży się do wartości mniejszych niż 2,5 j.W., przeprowadzenie OHT staje się możliwe, o ile nie towarzyszy temu spadek ciśnienia systemowego < 85 mm Hg. Jeśli obniżeniu PVR towarzyszy hipotonia systemowa, to pacjent nadal pozostaje w grupie ryzyka wczesnej pooperacyjnej niewydolności prawej komory i zwiększonej śmiertelności okołoperacyjnej [44].

Tabela 5. Typy reakcji i rokowanie chorych kwalifikowanych do przeszczepienia serca (OHT) na podstawie ostrych testów wazoreaktywności (OTW) z nitroprusydkiem sodu [47]

Typ reakcji	PVR [j.W.]	OTW	PVR w trakcie OTW [j.W.]	Ciśnienie skurczowe [mm Hg]	Ryzyko zgonu do 90 dni po OHT [%]
A	≤ 2,5	Nie	–	–	7,1
B	> 2,5	Tak	≤ 2,5	> 85	3,8
C	> 2,5	Tak	≤ 2,5	< 85	27,5
D	> 2,5	Tak	> 2,5	–	40,6

PVR — naczyniowy opór płucny; j.W. — jednostka Wooda

Ostry test wazoreaktywności należy wykonywać w warunkach optymalnego wyrównania układu krążenia chorego, przy skurczowym ciśnieniu tętniczym wynoszącym co najmniej 85 mm Hg. Do wykonania testu rekomendowane są następujące substancje: nitroprusydek sodu (NPS), NO, milrynon, sildenafil lub syntetyczny analog prostacykliny (iloprost) wziewnie.

Definicja wazoreaktywności naczyń płucnych i odwracalności PH w przypadku kwalifikacji do transplantacji jest inna niż w PAH. W przypadku kwalifikacji do OHT PH uznaje się za odwracalne, jeśli w OTW wykonywanym przy użyciu jednej z wyżej wymienionych substancji uzyskuje się PVR < 2,5–3 j.W., TPG < 12 mm Hg, przy braku spadku skurczowego ciśnienia tętniczego systemowego poniżej 85 mm Hg w pomiarze krwawym.

3.1. Test wazoreaktywności z nitroprusydkiem sodu

Nitroprusydek sodu jest zależnym od śródbłonna donorem NO. Obniża opór płucnego łożyska naczyniowego poprzez zmniejszenie TPG oraz zwiększenie CO [45]. Od wielu lat jest stosowany do oceny odwracalności PH u chorych kwalifikowanych do OHT [46]. Znaczenie rokownicze OTW z NPS u kandydatów do OHT zostało potwierdzone przez Costard-Jackle i Fowlera [47]. W badaniu tym przeanalizowano dane 301 chorych kwalifikowanych do OHT, z czego u 293 chorych wykonano RHC. W przypadku stwierdzenia cech PVD zdefiniowanej jako PVR ≥ 2.5 j.W. lub skurczowego ciśnienia w tętnicy płucnej > 40 mm Hg wykonywano OTW z NPS. Wyniki testu skorelowano ze śmiertelnością 90-dniową po OHT. Chorzy z wyjściowym PVR > 2.5 j.W. charakteryzowali się 2-krotnie większym ryzykiem zgonu do 90. dnia po OHT. Ponadto u wszystkich pacjentów, którzy zmarli z powodu PH lub niewydolności prawokomorowej po zabiegu, stwierdzono wyjściowy PVR > 2.5 j.W. Z kolei podwyższony wyjściowy PVR nie wykluczał pozytywnego przebiegu OHT. Spośród 145 chorych z PVR > 2.5 j.W. 119 osób przeżyło 90 dni po przeszczepieniu. Istotnym elementem rokowniczym był typ odpowiedzi na OTW z NPS. Brak możliwości obniżenia PVR < 2.5 j.W. lub jego redukcja, ale z towarzyszącym spadkiem skurczowego ciśnienia tętniczego poniżej 85 mm Hg,

pozwołyły zidentyfikować pacjentów charakteryzujących się istotnie wyższym ryzykiem zgonu pooperacyjnego, przede wszystkim w wyniku niewydolności prawokomorowej. Typy reakcji oraz rokowanie do 90. dnia po OHT przedstawiono w tabeli 5 [47].

Należy podkreślić, że test z NPS jest jedynym wystandardyzowanym OTW łożyska płucnego u chorych kwalifikowanych do OHT i mającym znaczenie rokownicze [48]. Zamieszczony poniżej protokół przeprowadzenia OTW został opracowany na podstawie powyższego badania. Podstawowym powikłaniem stosowania NPS jest znaczne obniżenie ciśnienia systemowego (< 85 mm Hg). Może to skutkować upośledzeniem perfuzji wieńcowej prawej komory, zmniejszeniem jej kurczliwości i doprowadzić do załamania hemodynamicznego pacjenta.

3.2. Protokół ostrego testu wazoreaktywności z nitroprusydkiem sodu w kwalifikacji do przeszczepienia serca

W przypadku stwierdzenia PVR ≥ 2.5 j.W. i/lub TPG ≥ 12 mm Hg należy wykonać OTW płucnego łożyska naczyniowego wg poniższego schematu. Pomiarów wyżej wymienionych parametrów trzeba wykonać na poziomie pnia płucnego. Nitroprusydek sodu podaje się w pompie infuzyjnej, stosując dawki podane w tabeli 6 w określonych przedziałach czasowych, dążąc do obniżenia podwyższonych wyjściowo wartości PVR i TPG, nie obniżając jednocześnie

Tabela 6. Dawkowanie nitroprusydku sodu (NPS) oraz czas trwania poszczególnych etapów ostrego testu wazoreaktywności w kwalifikacji do przeszczepienia serca

Dawka NPS [μ g/kg mc./min]	Czas podawania [min]
0,25	3–5
0,5	3–5
1,0	3–5
1,5	3–5
2,0	3–5
2,5	3–5
3,0	3–5

wartości skurczowego ciśnienia systemowego poniżej 85 mm Hg.

W celu precyzyjnego monitorowania wartości ciśnienia tętniczego w trakcie badania należy stosować metodę krwawego pomiaru. Na podstawie wykonanych pomiarów i typów reakcji określa się wczesne ryzyko zgonu po OHT zgodnie z kryteriami zamieszczonymi w tabeli 5. Chorzy z grupy A i B to pacjenci niskiego ryzyka, natomiast C i D to grupy wysokiego ryzyka.

W przypadku oporności lub braku możliwości stosowania NPS należy wykonać próbę z NO wg schematu:

- wstępna inhalacja tlenem w dawce 5 l/min przez 10 min;
- pomiar wartości ciśnień, przepływu i oporów w krążeniu płucnym;
- następnie inhalacja tlenu w dawce 5 l/min łącznie z NO w stężeniu 20 ppm;
- ponowne pomiary analizowanych parametrów.

3.3. Test wazoreaktywności z tlenkiem azotu

Tlenek azotu jest substancją selektywnie rozszerzającą naczynia łożyska płucnego. Obniża PVR poprzez zmniejszenie TPG oraz zwiększenie ciśnienia napełniania lewej komory, nie wpływając na CO i systemowe ciśnienie tętnicze [49, 50]. Jest uznaną substancją stosowaną w OTW łożyska naczyniowego u chorych z PH kwalifikowanych do OHT [51]. Przy dłuższym podawaniu NO jest potencjalnie toksyczny, ponieważ stymuluje powstawanie methemoglobiny oraz nadtlenu azotu [52]. Ponadto wzrost ciśnienia napełniania lewej komory wynikający najpewniej z redystrybucji krwi z naczyń prekapilarnych do postkapilarnych w płucach może spowodować pęcherzykowy obrzęk płuc u chorych ze znacznie upośledzoną funkcją skurczową lewej komory [51]. Dlatego też stosowanie NO wymaga ścisłego monitorowania parametrów hemodynamicznych, a także dużej ostrożności klinicznej i doświadczenia w wykonywaniu OTW.

3.4. Test wazoreaktywności z sildenafilem

Sildenafil jako lek obniżający ciśnienie w tętnicy płucnej jest standardowo stosowany w ośrodkach zajmujących się leczeniem PAH. Jego działanie wykorzystuje się również w OTW w trakcie kwalifikacji do OHT. Istnieją różne protokoły podawania sildenafilu w OTW. Jeden z nich zakłada podanie podjęzykowo 25 mg leku i wykonanie pomiarów hemodynamicznych w ciągu 30 min [53]. Inny protokół proponuje długotrwałą terapię sildenafilem w dawce 12,5–50 mg 3 razy dziennie i wykonywanie pomiarów 3-krotnie co miesiąc. Brak reaktywności po 90 dniach oznacza nieodwracalne PH. Kolejny protokół zakłada doustne podanie 100 mg sildenafilu i pomiar parametrów hemodynamicznych po 15, 30 i 45 min. Krzywe przeżycia po OHT u pacjentów z PH kwalifikowanych na podstawie tak wykonanego testu nie różniły się od krzywych przeżycia osób bez PH [54]. Wydaje się, że jeżeli chodzi o sildenafil, należy zalecić ostatni z opisanych protokołów.

Najczęściej opisywanymi powikłaniami OTW z sildenafilem są napady migreny, napadowe zaczerwienienie twarzy, spadek systemowego ciśnienia tętniczego. Trzeba również pamiętać o możliwości sprowokowania obrzęku płuc podczas OTW w przypadku wykonywania testu u osoby z nierozpoznaną wcześniej PVOD, co może dotyczyć wykonywania testu przy użyciu jakiegokolwiek substancji rozszerzającej tętniczkę płucną. Chociaż współistnienie ciężkiej choroby lewego serca z PVOD jest bardzo rzadkie, warto przed kwalifikacją do RHC wykonać tomografię klatki piersiowej wysokiej rozdzielczości, aby wykluczyć cechy nasuwające podejrzenie PVOD.

3.5. Testy wazoreaktywności z użyciem milrynonu i prostacykliny

Kolejnymi substancjami używanymi w OTW są milrynon i wziewny analog prostacykliny (iloprost). W Polsce rzadko stosuje się milrynon. Podaje się go we wlewie dożylnym w dawce 50 µg/kg mc./min — pomiary hemodynamiczne wykonuje się po 5, 10 i 15 min. Do najczęstszych działań niepożądanych milrynonu należą: hipotonia, komorowe i nadkomorowe zaburzenia rytmu serca oraz ból głowy.

Iloprost jest stosowany jako wziewny wazodylator od ponad 10 lat, chociaż w OTW w postkapilarnym PH wykorzystuje się go od niedawna i wnioski dotyczące tej substancji pochodzą z badań przeprowadzonych w nielicznych grupach pacjentów. Podawany drogą wziewną wykazuje ok. 80-procentową biodostępność [55]. Posiada wiele zalet w porównaniu z NPS — ma znacznie mniejszy wpływ obniżający na ciśnienie systemowe, jest bezpieczny i wygodny w użyciu dzięki specjalnym inhalatorom (w Polsce: I-Neb, Respironics). Wykazano, że powoduje znamienne większe obniżenie PVR i TPG oraz wzrost CI w porównaniu z placebo i kombinacją tlenu z NO [56]. Braun i wsp. [56] podawali 10 µg iloprostu wziewnie w ciągu 6–8 min (czas inhalacji zależał od objętości oddechowej pacjenta). Jest to dawka stosowana najczęściej, choć dane z literatury są rozbieżne — dawka prostacykliny podawanej wziewnie przez badaczy jest zróżnicowana i wynosi od 5–10 µg [57] do nawet 50 µg [58]. W Górnośląskim Centrum Medycznym w Katowicach w testach odwracalności stosuje się dawkę 10 µg iloprostu podawaną w pozycji siedzącej przy użyciu nebulizatora I-Neb (tzw. dawka w ustniku 5 µg) w czasie automatycznie wyznaczanym przez nebulizator, najczęściej w ciągu 5–10 min. Potencjalne powikłania testu z iloprostem to nudności, wymioty, ból i zawroty głowy, napadowe zaczerwienienie twarzy, bronchospazm, jak również — bardzo rzadko — obrzęk płuc w przypadku PVOD, o czym wspomniano powyżej. Praktycznie nie obserwuje się hipotonii w wyniku inhalacji leku.

Chory zakwalifikowany do OHT i wpisany na listę oczekujących powinien być poddawany kontrolnym RHC co 6–12 miesięcy w przypadku braku PH, a w przypadku

istnienia odwracalnego PH — co 3–6 miesięcy [59]. Niektórzy pacjenci z nieodwracalnym PH i zaawansowanym uszkodzeniem serca mogą być kwalifikowani do zabiegów mechanicznego wspomaganie serca z wykorzystaniem nowej generacji implantowalnych sztucznych komór osiowych. Jednak jest to terapia dostępna w ograniczonym zakresie, wciąż bardzo kosztowna, wymagająca specjalistycznej kwalifikacji oraz możliwa do zastosowania tylko w ośrodkach referencyjnych.

27. RHC jest standardem kwalifikacji do OHT zalecanym do wykonania na oddziałach referencyjnych prowadzących program transplantacji serca i płuc oraz mających doświadczenie w kompleksowej ocenie biorcy.
28. OTW należy wykonać w przypadku stwierdzenia $PVR > 2,5$ j.W. lub $TPG > 12$ mm Hg w okresie optymalnego wyrównania niewydolności serca.
29. U pacjentów z PH kwalifikowanych do OHT w pierwszej kolejności należy rozważyć OTW z NPS.
30. Nie ma jednoznacznej przewagi żadnej z pozostałych wymienionych substancji używanych w OTW w kwalifikacji do OHT — wybór powinien być zgodny z dostępnością danej substancji, jej bezpieczeństwem dla pacjenta, kosztem leku i preferencjami ośrodka transplantologicznego.
31. RHC u pacjenta oczekującego na transplantację powinno się wykonywać co 6–12 miesięcy w przypadku braku PH i co 3–6 miesięcy w przypadku jego obecności.
32. Przed wykonaniem OTW zaleca się przeprowadzenie tomografii komputerowej płuc wysokiej rozdzielczości, jeśli podejrzewa się PVOD.

IV. Angiografia tętnic płucnych

1. ANGIOGRAFIA PŁUCNA U PACJENTÓW Z PRZEWLEKŁYM ZAKRZEPOWO-ZATOROWYM NADCIŚNIENIEM PŁUCNYM

Angiografia płucna oznacza rejestrację obrazu tętnic płucnych przy użyciu środków kontrastowych. Stanowi metodę referencyjną w diagnostyce CTEPH. Pozwala na potwierdzenie diagnozy i ocenę rozległości zmian. Jest niezbędna w kwalifikacji do zabiegów endarterektomii tętnicy płucnej i zabiegów przezskórnej angioplastyki tętnic płucnych [60]. Po podaniu kontrastu naczynia włosowate uwidaczniają się po 2–3 s, a lewy przedsionek po 4–6 s. W czasie badania należy zwrócić uwagę na możliwe inne patologie krążenia płucnego, takie jak przetoki, zwężenia i malformacje tętniczo-żylnie.

Angiografia powinna być poprzedzona standardowym RHC i jest wówczas wykonywana z tego samego dostępu na-

czyniowego. W czasie badania jest wymagane monitorowanie ciśnienia tętniczego oraz rejestracja elektrokardiograficzna (EKG). W angiografii używa się cewników o średnicy 6–7 F. Polecane są cewniki typu *pig-tail*, Grollmana lub cewniki zakończone balonem, np. cewnik Bermana [61]. Do badania wybiera się kontrasty niskoosmolarne, niejonowe o stężeniu jodu co najmniej $300 \mu\text{g/l}$. Kontrast podaje się selektywnie do prawej i lewej tętnicy płucnej za pomocą automatycznej strzykawki pod maksymalnym ciśnieniem 600–900 psi. Na jedno podanie przypada zwykle 30–50 ml kontrastu podawanego w przepływie 10–25 ml/s. Zaawansowana niewydolność prawokomorowa przemawia za podaniem mniejszej objętości kontrastu w wolniejszym przepływie. Zastosowanie cyfrowej angiografii subtrakcyjnej pozwala zmniejszyć objętość kontrastu [62, 63], ale uzyskanie wysokiej jakości obrazu zależy od możliwości wstrzymania oddechu przez pacjenta i pozostania bez ruchu na czas akwizycji obrazu. W przypadku nieuzyskania obrazu o zadowalającej jakości można dodatkowo wykonać selektywne podania ręczne. Standardowo używa się dwóch projekcji na każde płuco: tylnoprzodniej lub skośnych (30–45 stopni) oraz bocznych. W przypadku obrazów skośnych lub bocznych wzmacniacz obrazu powinien znajdować się po stronie badanego płuca [64]. Obraz rejestruje się zwykle z prędkością 15–30 klatek na sekundę. W niektórych ośrodkach wykonuje się tzw. próbne podanie z małą ilością kontrastu (np. 15 ml) w celu oceny prawidłowego położenia cewnika.

Angiografia tętnic płucnych może być przeprowadzona bezpiecznie nawet u pacjentów z ciężkim PH i niewydolnością prawokomorową [65]. Nie ma bezwzględnych przeciwwskazań do wykonania angiografii tętnic płucnych. Chory z niewydolnością nerek, alergią na kontrast powinien zostać przygotowany do zabiegu zgodnie z obowiązującymi standardami. Ryzyko badania jest wyższe u osób z ciężką zastoinową niewydolnością serca oraz blokiem lewej odnogi pęczka Hisa (ryzyko bloku prawej odnogi pęczka Hisa i w konsekwencji bloku całkowitego). Do poważnych powikłań zabiegu należą [66]: zgon (0,5%), konieczność resuscytacji krążeniowo-oddechowej (0,4%), niewydolność nerek wymagająca dializoterapii (0,3%) oraz krwawienia wymagające przetoczenia krwi (1,3%). Do małych powikłań (ustępujących samoistnie, niepowodujących chorobowości w obserwacji długoterminowej) należą: duszność (0,4%), dysfunkcja nerek (0,9%), stenokardia (0,2%), hipotensja (0,2%), zastój w krążeniu płuc (0,4%), wysypka, swędzenie, obrzęk powiek (1,4%), krwiaki (0,8%), arytmie (0,54%), rozwarstwienie tętnicy płucnej (kontrast pod błoną wewnętrzną) (0,4%), nudności i wymioty (0,1%) oraz blok prawej odnogi pęczka Hisa (0,1%). Badanie powinno być wykonywane w trybie hospitalizacji z możliwością monitorowania pacjenta przynajmniej przez 24 h po zabiegu.

Klasyczne zmiany angiograficzne wskazujące na CTEPH obejmują [67]:

- ubytki kieszonkowe (*pouch defects*) — zorganizowana skrzeplina, która istotnie zwęża lub zamyka światło naczynia, ma wklęsły kształt, co daje angiograficzny obraz kieszonki wypełnionej kontrastem;
- przepony i struny (*webs and bands*) — linie o zmniejszonym zakontrastowaniu przebiegające w poprzek tętnicy płucnej. Są wynikiem zwężeń tętnic płucnych, którym towarzyszy postenotyczne poszerzenie tętnicy płucnej;
- nieregularny obrys światła naczynia — odpowiada zorganizowanej skrzeplinie o nieregularnym obrysie wyścielającej ścianę naczynia;
- nagłe zwężenie światła naczynia — w przeciwieństwie do charakterystycznego dla prawidłowej anatomii stopniowego zmniejszania średnicy tętnic płucnych; może być wynikiem rekanalizacji dużej skrzepliny, koncentrycznego zwężenia światła naczynia przez zorganizowaną skrzeplinę wyścielającą ścianę tętnicy, pozaciągania ściany tętnicy przez zorganizowaną skrzeplinę;
- zamknięcie tętnicy w ujściu — widoczne jako brak naczynia w miejscu jego anatomicznego odejścia.

Zamknięciu lub zwężeniu tętnicy płucnej towarzyszy zwykle zmniejszenie lub brak perfuzji mięszu płuca. U pacjentów kwalifikowanych do endarterektomii płucnej należy wykonać koronarografię zgodnie ze standardowymi zaleceniami, tj. u mężczyzn > 40. rż., u kobiet w okresie pomenopauzalnym, a także u wszystkich osób z czynnikami ryzyka chorób sercowo-naczyniowych lub rozpoznaną chorobą wieńcową [68].

33. Angiografia tętnic płucnych stanowi metodę referencyjną w diagnostyce przewlekłego CTEPH.
34. Angiografia tętnic płucnych powinna być wykonana u pacjentów, u których wyniki nieinwazyjnych badań obrazowych są niejednoznaczne, a także u osób kwalifikowanych do zabiegowego leczenia przewlekłego CTEPH (endarterektomia tętnic płucnych lub przezskórna angioplastyka tętnic płucnych).
35. Angiografię tętnic płucnych powinno się przeprowadzać po ocenie hemodynamiki krążenia płucnego z tego samego dostępu naczyniowego, z którego wykonuje się RHC.
36. Wynik angiografii jest podstawowym kryterium operacyjności CTEPH, więc konieczna jest optymalizacja obrazowania.
37. Zaleca się selektywne obrazowanie prawej i lewej tętnicy płucnej w co najmniej dwóch projekcjach za pomocą wzmacniacza o szerokim polu obrazowania i przy zastosowaniu środków kontrastowych niejonowych i niskosmolarnych.
38. W celu ograniczenia objętości kontrastu możliwe jest zastosowanie angiografii subtrakcyjnej.

39. Pacjent po zabiegu powinien być monitorowany przez co najmniej 24 h.
40. Tętnice segmentalne należy opisywać numerycznie, zgodnie z unaczynionymi przez nie segmentami płuca.
41. Należy opisać inne uwidocznione w badaniu nieprawidłowości łożyska płucnego, jak np. nieprawidłowy spływ żył płucnych czy nieprawidłowe połączenia naczyń.

2. ANGIOGRAFIA PŁUCNA W OSTREJ ZATOROWOŚCI PŁUCNEJ

Przez wiele lat angiografia płucna była metodą referencyjną w diagnostyce ostrej zatorowości płucnej. Wprowadzenie, a następnie udoskonalenie nieinwazyjnej angiografii z zastosowaniem tomografii komputerowej sprawiło, że obecnie klasyczna angiografia płucna jako badanie inwazyjne obarczone ryzykiem powikłań jest rzadko stosowana. Nadal jednak pozostaje badaniem rozstrzygającym w przypadkach niejednoznacznych wyników badań nieinwazyjnych.

Przed wykonaniem angiografii płucnej należy przeprowadzić badanie echokardiograficzne w celu wykluczenia obecności skrzeplin w jamach prawego serca, które mogłyby zostać uruchomione w trakcie manipulowania cewnikiem. Protokół badania angiograficznego w ostrej zatorowości płucnej polega na podaniu kontrastu (30–50 ml) selektywnie do prawej i lewej tętnicy płucnej za pomocą automatycznej strzykawki (15–25 ml/s). W badaniu PIOPED II [69] używano następujących projekcji angiograficznych w grupie chorych z ostrą zatorowością płucną: dla prawego płuca — RAO 30° i LAO 40°, a dla lewego — LAO 40° i RAO 50°. Charakteryzują się one dobrą wizualizacją proksymalnych odcinków tętnic płucnych. Można również używać projekcji PA i RAO 90° dla prawego płuca oraz LAO 30° dla płuca lewego. Kryteria diagnostyczne dla ostrej zatorowości w angiografii płucnej obejmują dowody na obecność skrzepliny, tj. ubytki wypełnienia kontrastem lub amputacje tętnicy płucnej.

Przez wiele lat do oceny stopnia zaawansowania zatorowości, tj. wielkości zamknięcia naczyń płucnych, posługiwano się wskaźnikiem Millera. Wskaźnik Millera obejmuje dwa elementy: ocenę liczby zamkniętych naczyń płucnych (parametr obiektywny) i stopień upośledzenia perfuzji naczyń płucnych (parametr subiektywny).

Prawa tętnica płucna dzieli się na 10 tętnic segmentarnych: 3 do płata górnego, 2 do środkowego i 5 do płata dolnego. Lewa tętnica płucna oddaje 2 tętnice segmentarne do płata górnego, 2 do języzka i 4 do płata dolnego. Za każde zamknięte naczynie segmentarne przyznaje się 1 punkt. Jeśli zmiany zatorowe są zlokalizowane proksymalnie do tętnic segmentarnych, to liczba punktów jest równa liczbie tętnic segmentarnych, które odchodzą dystalnie od

zmiany zatorowej. Maksymalna liczba punktów, jaką można uzyskać, wynosi 16 (zmiany zatorowe proksymalne w obu tętnicach płucnych).

Stopień upośledzenia przepływu oznacza się punktowo (0 pkt — prawidłowa perfuzja; 1 pkt — perfuzja łagodnie upośledzona; 2 pkt — perfuzja znacznie upośledzona; 3 pkt — brak perfuzji). Maksymalna liczba punktów, jaką można uzyskać za upośledzenie perfuzji, wynosi 18, a maksymalny wskaźnik Millera — 34.

42. Angiografia płucna pozostaje badaniem rozstrzygającym w przypadku niejednoznacznego wyniku tomografii komputerowej.
43. U pacjentów z ostrą zatorowością płucną wysokiego ryzyka angiografia tętnic płucnych może poprzedzać przezskórną embolektomię płucną.
44. Wykonanie angiografii płucnej powinno być połączone z pomiarami ciśnień w krążeniu płucnym.

V. Warunki formalne, certyfikacja lekarzy i pracowni wykonujących zabiegi

Obecnie nie ma precyzyjnych zaleceń dotyczących liczby wykonywanych procedur RHC, które pozwalają na uzyskanie i podtrzymanie odpowiedniej jakości przeprowadzania zabiegów. Według towarzystw amerykańskich, aby uzyskać taką umiejętność, należy wykonać 25–50 procedur pod nadzorem specjalisty oraz wykonywać 25–50 zabiegów rocznie, aby utrzymać odpowiednią jakość [70–72]. Ocenę odwracalności PH wykonują również anestezjodrzy i kardiochirurdzy, często bezpośrednio w okresie przedoperacyjnym w celu wyboru właściwej strategii zabiegu oraz optymalnej opieki w okresie pooperacyjnym. W trosce o jakość wykonywanych badań RHC oraz ich maksymalną standaryzację, szczególnie w obliczu zmieniających się wymogów refundacyjnych programów terapeutycznych Narodowego Funduszu Zdrowia, autorzy reprezentujący referencyjne krajowe ośrodki RHC oraz AISN PTK i SKP PTK postanowili opracować wymogi dotyczące szkolenia operatorów — specjalistów cewnikowania prawego serca. Szkolenie to zostanie zakończone nadaniem tytułu certyfikowanego specjalisty cewnikowania prawego serca. Certyfikat jest potwierdzeniem umiejętności oraz wysokiej jakości wykonywanych badań przez jego posiadacza. Brak certyfikatu nie wyklucza wykonywania tych procedur przez innych uprawnionych lekarzy. Trzeba podkreślić, że ocena kwalifikacji do OHT nie może być ograniczona wyłącznie do określenia ciśnienia w tętnicy płucnej. Kwalifikacja do OHT to złożony i bardzo odpowiedzialny proces decyzyjny wymagający doświadczonego zespołu transplantacyjnego (*heart and lung transplantation team*) oceniającego holistycznie wskazania i przeciwwskazania do zabiegu.

1. WYMOGI DOTYCZĄCE UZYSKANIA CERTYFIKATU WYKONYWANIA CEWNIKOWANIA PRAWEGO SERCA

- Certyfikat specjalisty cewnikowania prawego serca może uzyskać lekarz chorób wewnętrznych, specjalista kardiolog, kardiochirurg, anestezjolog lub lekarz w trakcie specjalizacji (po co najmniej 2 latach od początku specjalizacji) w zakresie wymienionych dziedzin, będący członkiem AISN PTK lub SKP PTK.
- Szkolenie powinno być prowadzone pod nadzorem kierownika certyfikowanej pracowni wykonującej cewnikowanie prawego serca lub innej osoby, która uzyskała wcześniej tytuł specjalisty cewnikowania prawego serca.
- Aby uzyskać tytuł specjalisty cewnikowania prawego serca, lekarz musi przeprowadzić i zinterpretować samodzielnie co najmniej 75 badań.
- Wykonanie badań powinno być potwierdzone w bazie danych AISN PTK lub w księdze zabiegowej (jeżeli pracownia nie ma dostępu do bazy danych AISN PTK).
- Podczas szkolenia wymagane jest odbycie kursu w certyfikowanej pracowni. Zaleca się także odbycie stażu w ośrodku wykonującym OTW w procesie kwalifikacji do zabiegu OHT i posiadającym akredytację transplantacyjną.
- Wniosek o nadanie certyfikatu składa kierownik pracowni lub uprawniona osoba nadzorująca szkolenie. Do wniosku należy dołączyć zaświadczenie dotyczące liczby wykonanych zabiegów oraz odbycia kursu szkoleniowego.
- Certyfikat jest sygnowany przez Przewodniczącego SKP PTK i Przewodniczącego AISN PTK.

2. ZASADY DOTYCZĄCE AKREDYTACJI PRACOWNI REFERENCYJNYCH CEWNIKOWANIA PRAWEGO SERCA

- Nadanie akredytacji (certyfikatu) pracowni referencyjnej cewnikowania prawego serca potwierdza wysoką jakość wykonywanych w pracowni badań oraz służy zapewnieniu bezpieczeństwa pacjentów, a także powtarzalności wyników cewnikowania przeprowadzanego zgodnie z ustalonymi i opisanymi procedurami.
- Certyfikaty pracowni referencyjnej cewnikowania prawego serca są wydawane przez Zarząd Główny PTK na wniosek Zarządu SKP PTK i/lub Zarządu AISN PTK.
- Wniosek składa kierownik pracowni, dołączając oświadczenie potwierdzające spełnienie stosownych wymogów oraz inne dokumenty ujęte w niniejszych kryteriach.

Wyposażenie:

- angiokardiograf z cyfrową rejestracją obrazów;
- polifizjograf (umożliwiający pomiary ciśnienia i rejestrację EKG);
- pulsoksymetr;
- defibrylator, zestaw resuscytacyjny;

- kardiostymulator zewnętrzny lub endokawitarny;
- aparat służący do podawania leków stosowanych w OTW (NO lub iloprost lub NPS);
- aparat do pomiaru gazometrii krwi w lokalizacji.

Procedury:

- co najmniej 50 zabiegów cewnikowania prawego serca na rok, w tym co najmniej 20 z OTW;
- uczestniczenie w niekomercyjnych programach naukowych dotyczących PH.

Personel:

- co najmniej 2 operatorów, w tym co najmniej 1 osoba posiadająca certyfikat specjalisty cewnikowania prawego serca.

Konflikt interesów: nie zgłoszono

Piśmiennictwo

1. Galie N, Hoepfer MM, Humbert M et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*, 2009; 30: 2493–2537.
2. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*, 2013; 62 (25 suppl.): D34–D41.
3. Lehmann KG, Platt MS. Improved accuracy and precision of thermoluted cardiac output measurement using a dual thermistor catheter system. *J Am Coll Cardiol*, 1999; 33: 883–891.
4. Freed MD, Miettinen OS, Nadas AS. Oximetric detection of intracardiac left-to-right shunts. *Br Heart J*, 1979; 42: 690–694.
5. Moscucci M, Grossman W. Blood flow measurement: cardiac output and vascular resistance. In: Moscucci M ed. Grossman and Baim's: Cardiac catheterization, angiography and intervention. 8 Ed. ed. Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia 2014: 245–283.
6. Kovacs G, Berghold A, Scheidl S, Olschewski H. Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects: a systematic review. *Eur Respir J*, 2009; 34: 888–894.
7. Bae S, Sagar R, Bolster MB et al. Baseline characteristics and follow-up in patients with normal haemodynamics versus borderline mean pulmonary arterial pressure in systemic sclerosis: results from the PHAROS registry. *Ann Rheum Dis*, 2012; 71: 1335–1342.
8. Halpern SD, Taichman DB. Misclassification of pulmonary hypertension due to reliance on pulmonary capillary wedge pressure rather than left ventricular end-diastolic pressure. *Chest*, 2009; 136: 37–43.
9. Hoepfer MM, Bogaard HJ, Condliffe R et al. Definitions and diagnosis of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*, 2013; 62 (25 suppl.): D42–D50.
10. Mehra MR, Kobashigawa J, Starling R et al. Listing criteria for heart transplantation: International Society for Heart and Lung Transplantation guidelines for the care of cardiac transplant candidates: 2006. *J Heart Lung Transplant*, 2006; 25: 1024–1042.
11. Naeije R, Vachiery JL, Yerly P, Vanderpool R. The transpulmonary pressure gradient for the diagnosis of pulmonary vascular disease. *Eur Respir J*, 2013; 41: 217–223.
12. Gerges C, Gerges M, Lang MB et al. Diastolic pulmonary vascular pressure gradient: a predictor of prognosis in „out-of-proportion“ pulmonary hypertension. *Chest*, 2013; 143: 758–766.
13. Practice guidelines for pulmonary artery catheterization: an updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Pulmonary Artery Catheterization. *Anesthesiology*, 2003; 99: 988–1014.
14. Elliott CG, Zimmerman GA, Clemmer TP. Complications of pulmonary artery catheterization in the care of critically ill patients. A prospective study. *Chest*, 1979; 76: 647–652.
15. Hoepfer MM, Lee SH, Voswinckel R et al. Complications of right heart catheterization procedures in patients with pulmonary hypertension in experienced centers. *J Am Coll Cardiol*, 2006; 48: 2546–2552.
16. Denys BG, Uretsky BF, Reddy PS et al. An ultrasound method for safe and rapid central venous access. *N Engl J Med*, 1991; 324: 566.
17. Kearney TJ, Shabot MM. Pulmonary artery rupture associated with the Swan-Ganz catheter. *Chest*, 1995; 108: 1349–1352.
18. Kelly TF, Jr., Morris GC, Jr., Crawford ES et al. Perforation of the pulmonary artery with Swan-Ganz catheters: diagnosis and surgical management. *Ann Surg*, 1981; 193: 686–692.
19. Baim DS, Simon DI. Complications and the optimal use of adjunctive pharmacology. In: Grossman W, Baim DS eds. *Cardiac Catheterization, Angiography and Interventions*. Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia 2006: 36–77.
20. Bergstra A, van Dijk RB, Hillege HL et al. Assumed oxygen consumption based on calculation from dye dilution cardiac output: an improved formula. *Eur Heart J*, 1995; 16: 698–703.
21. Dehmer GJ, Firth BG, Hillis LD. Oxygen consumption in adult patients during cardiac catheterization. *Clin Cardiol*, 1982; 5: 436–440.
22. Kendrick AH, West J, Papouchado M, Rozkovec A. Direct Fick cardiac output: are assumed values of oxygen consumption acceptable? *Eur Heart J*, 1988; 9: 337–342.
23. Mansencal N, Martin F, Farcot JC et al. Echocardiographic automated cardiac output measurement of pulmonary output and quantification of intracardiac shunt. *Int J Cardiol*, 2005; 104: 25–31.
24. Debl K, Djavidani B, Buchner S et al. Quantification of left-to-right shunting in adult congenital heart disease: phase-contrast cine MRI compared with invasive oximetry. *Br J Radiol*, 2009; 82: 386–391.
25. Sitbon O, Humbert M, Jais X et al. Long-term response to calcium channel blockers in idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Circulation*, 2005; 111: 3105–3111.
26. Malhotra R, Hess D, Lewis GD et al. Vasoreactivity to inhaled nitric oxide with oxygen predicts long-term survival in pulmonary arterial hypertension. *Pulm Circ*, 2011; 1: 250–258.
27. Galie N, Corris PA, Frost A et al. Updated treatment algorithm of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*, 2013; 62 (25 suppl.): D60–D72.
28. Barst RJ, McGoon M, Torbicki A et al. Diagnosis and differential assessment of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*, 2004; 43 (12 suppl. S): 40S–47S.
29. Jing ZC, Jiang X, Han ZY et al. Iloprost for pulmonary vasodilator testing in idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*, 2009; 33: 1354–1360.
30. Hoepfer MM, Olschewski H, Ghofrani HA et al. A comparison of the acute hemodynamic effects of inhaled nitric oxide and aerosolized iloprost in primary pulmonary hypertension. German PPH study group. *J Am Coll Cardiol*, 2000; 35: 176–182.
31. Palmer SM, Robinson LJ, Wang A et al. Massive pulmonary edema and death after prostacyclin infusion in a patient with pulmonary veno-occlusive disease. *Chest*, 1998; 113: 237–240.
32. Hoffman JI, Rudolph AM, Heymann MA. Pulmonary vascular disease with congenital heart lesions: pathologic features and causes. *Circulation*, 1981; 64: 873–877.
33. Lewis CJ, Klein AA. Surgical evaluation of congenital-heart-disease-associated pulmonary hypertension. In: Yuan JX, Garcia JGN, Hales CA et al. eds. *Textbook of Pulmonary Vascular Diseases*. Springer, London 2011: 1153–1168.
34. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. *Br Med J*, 1958; 2: 755–762.
35. Myers PO, Tissot C, Beghetti M. Assessment of operability of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Circ J*, 2013; 78: 4–11.
36. Lopes AA, O'Leary PW. Measurement, interpretation and use of hemodynamic parameters in pulmonary hypertension associated with congenital cardiac disease. *Cardiol Young*, 2009; 19: 431–435.
37. Barst RJ, Ivy DD, Foreman AJ et al. Four- and seven-year outcomes of patients with congenital heart disease-associated pulmonary arterial hypertension (from the REVEAL Registry). *Am J Cardiol*, 2014; 113: 147–155.
38. Manes A, Palazzini M, Leci E et al. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. *Eur Heart J*, 2014; 35: 716–724.
39. Dimopoulos K, Wort SJ, Gatzoulis MA. Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action. *Eur Heart J*, 2014; 35: 691–700.

40. Balzer DT, Kort HW, Day RW et al. Inhaled Nitric Oxide as a Preoperative Test (INOP Test I): the INOP Test Study Group. *Circulation*, 2002; 106 (12 suppl. 1): I76–I81.
41. Viswanathan S, Kumar RK. Assessment of operability of congenital cardiac shunts with increased pulmonary vascular resistance. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2008; 71: 665–670.
42. Yan C, Zhao S, Jiang S et al. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with severe pulmonary arterial hypertension in adults. *Heart*, 2007; 93: 514–518.
43. Swierad M, Zakliczynski M, Maruszewski M et al. [Reversibility of pulmonary hypertension assessment as an expected standard of diagnosis and prognosis on cardiology ward in Poland]. *Kardiol Pol*, 2009; 67: 106–109.
44. Francis GS, Greenberg BH, Hsu DT et al. ACCF/AHA/ACP/HFSA/ISHLT 2010 clinical competence statement on management of patients with advanced heart failure and cardiac transplant: a report of the ACCF/AHA/ACP Task Force on Clinical Competence and Training. *J Am Coll Cardiol*, 2010; 56: 424–453.
45. Leier CV, Bambach D, Thompson MJ et al. Central and regional hemodynamic effects of intravenous isosorbide dinitrate, nitroglycerin and nitroprusside in patients with congestive heart failure. *Am J Cardiol*, 1981; 48: 1115–1123.
46. Griep RB, Stinson EB, Dong E Jr et al. Determinants of operative risk in human heart transplantation. *Am J Surg*, 1971; 122: 192–197.
47. Costard-Jackle A, Fowler MB. Influence of preoperative pulmonary artery pressure on mortality after heart transplantation: testing of potential reversibility of pulmonary hypertension with nitroprusside is useful in defining a high risk group. *J Am Coll Cardiol*, 1992; 19: 48–54.
48. Zakliczynski M, Zebik T, Maruszewski M et al. Usefulness of pulmonary hypertension reversibility test with sodium nitroprusside in stratification of early death risk after orthotopic heart transplantation. *Transplant Proc*, 2005; 37: 1346–1348.
49. Semigran MJ, Cockrill BA, Kacmarek R et al. Hemodynamic effects of inhaled nitric oxide in heart failure. *J Am Coll Cardiol*, 1994; 24: 982–988.
50. Hare JM, Shernan SK, Body SC et al. Influence of inhaled nitric oxide on systemic flow and ventricular filling pressure in patients receiving mechanical circulatory assistance. *Circulation*, 1997; 95: 2250–2253.
51. Kieler-Jensen N, Ricksten SE, Stenqvist O et al. Inhaled nitric oxide in the evaluation of heart transplant candidates with elevated pulmonary vascular resistance. *J Heart Lung Transplant*, 1994; 13: 366–375.
52. Stenqvist O, Kjelltoft B, Lundin S. Evaluation of a new system for ventilatory administration of nitric oxide. *Acta Anaesthesiol Scand*, 1993; 37: 687–691.
53. Angel Gomez-Sanchez M, Saenz dLC, Escibano SP et al. Pilot assessment of the response of several pulmonary hemodynamic variables to sublingual sildenafil in candidates for heart transplantation. *Eur J Heart Fail*, 2004; 6: 615–617.
54. Garrido-Lestache EB, Gomez-Sanchez MA, Cruz-Bertolo J et al. Pulmonary Hypertension „Out of Proportion“ in Patients who are Candidates for Heart Transplant: Does Acute Vasodilator Response to Sildenafil Predict Survival after Transplant? *J Pulmonary Respiratory Med*, 2013; S4 (03).
55. Olschewski H, Rohde B, Behr J et al. Pharmacodynamics and pharmacokinetics of inhaled iloprost, aerosolized by three different devices, in severe pulmonary hypertension. *Chest*, 2003; 124: 1294–1304.
56. Braun S, Schrotter H, Schmeisser A, Strasser RH. Evaluation of pulmonary vascular response to inhaled iloprost in heart transplant candidates with pulmonary venous hypertension. *Int J Cardiol*, 2007; 115: 67–72.
57. Ricksten S. [The pulmonary vasodilatory effect of inhaled prostacyclin and milrinone in heart]. *Rev Esp Anestesiol Reanim*, 2001; 48: 460–461.
58. Sablotzki A, Hentschel T, Gruenig E et al. Hemodynamic effects of inhaled aerosolized iloprost and inhaled nitric oxide in heart transplant candidates with elevated pulmonary vascular resistance. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2002; 22: 746–752.
59. Costanzo MR, Augustine S, Bourge R et al. Selection and treatment of candidates for heart transplantation. A statement for health professionals from the Committee on Heart Failure and Cardiac Transplantation of the Council on Clinical Cardiology, American Heart Association. *Circulation*, 1995; 92: 3593–3612.
60. Kim NH, Delcroix M, Jenkins DP et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*, 2013; 62 (25 suppl.): D92–D99.
61. Cho K, Kucher N. Pulmonary angiography. In: Moscucci M ed. Grossman & Baim's: Cardiac catheterization, angiography and intervention. 8th Ed. Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia 2014: 245–283.
62. Hagspiel KD, Polak JF, Grassi CJ et al. Pulmonary embolism: comparison of cut-film and digital pulmonary angiography. *Radiology*, 1998; 207: 139–145.
63. Johnson MS, Stine SB, Shah H et al. Possible pulmonary embolus: evaluation with digital subtraction versus cut-film angiography: prospective study in 80 patients. *Radiology*, 1998; 207: 131–138.
64. Winer-Muram HT, Rydberg J, Johnson MS et al. Suspected acute pulmonary embolism: evaluation with multi-detector row CT versus digital subtraction pulmonary arteriography. *Radiology*, 2004; 233: 806–815.
65. Nicod P, Peterson K, Levine M et al. Pulmonary angiography in severe chronic pulmonary hypertension. *Ann Intern Med*, 1987; 107: 565–568.
66. Stein PD, Athanasoulis C, Alavi A et al. Complications and validity of pulmonary angiography in acute pulmonary embolism. *Circulation*, 1992; 85: 462–468.
67. Auger WR, Fedullo PF, Moser KM et al. Chronic major-vessel thromboembolic pulmonary artery obstruction: appearance at angiography. *Radiology*, 1992; 182: 393–398.
68. Wijns W, Kolh P, Danchin N et al. Guidelines on myocardial revascularization. *Eur Heart J*, 2010; 31: 2501–2555.
69. Stein PD, Fowler SE, Goodman LR et al. Multidetector computed tomography for acute pulmonary embolism. *N Engl J Med*, 2006; 354: 2317–2327.
70. Practice guidelines for pulmonary artery catheterization: an updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Pulmonary Artery Catheterization. *Anesthesiology*, 2003; 99: 988–1014.
71. Trottier SJ, Taylor RW. Physicians' attitudes toward and knowledge of the pulmonary artery catheter: Society of Critical Care Medicine membership survey. *New Horiz*, 1997; 5: 201–206.
72. Swan HJ. What role today for hemodynamic monitoring? When is this procedure indicated? How much training is required? *J Crit Illn*, 1993; 8: 1043–1050.