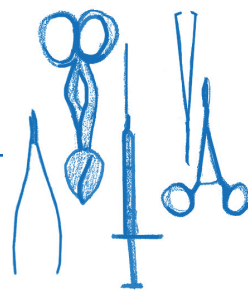


4. Wrodzone wady serca i metody ich leczenia



Wrodzone wady serca są to nieprawidłowości w strukturze serca lub w jego czynności, występujące od chwili urodzenia. Wyróżnia się następujące typy wrodzonych wad serca:

- ubytki przegród serca
- nieprawidłowe odejścia dużych tętnic
- połączenia pomiędzy dużymi tętnicami
- nieprawidłowe spływy dużych żył do serca
- zwężenia lub zarośnięcia zastawek lub naczyń.

Zaburzenia czynnościowe najczęściej dotyczą przewodnictwa przedsionkowo-komorowego; występują samodzielnie lub współistnieją z wadami anatomicznymi.

Ocenia się, że częstość występowania wad serca wynosi 0,6–0,8% żywo urodzonych noworodków, co oznacza, że w Polsce każdego roku rodzi się około 3000 dzieci z tym schorzeniem. Wady częściej obserwuje się u wcześniaków i noworodków o małej masie ciała.

Dotychczas nie określono jednoznacznie przyczyn powstawania wrodzonych wad serca. Prawdopodobnie o ich rozwoju decyduje nie jeden, ale cały zespół czynników genetycznych i środowiskowych. Ryzyko urodzenia dziecka z wadą serca wzrasta u matek chorujących na różyczkę w pierwszym trymestrze ciąży, uzależnionych od alkoholu, a także cierpiących na cukrzycę. Częściej występują również u noworodków z zaburzeniami chromosomalnymi, takimi jak zespół Downa czy zespół Turnera.

Śmiertelność dzieci z poszczególnymi wadami serca jest zróżnicowana, ale dla wszystkich najbardziej niebezpieczny jest okres noworodkowy i niemowlęcy. Bez podjęcia odpowiedniego leczenia około 50% spośród nich umiera w pierwszym roku życia. Leczenie chirurgiczne, wspomagane przez kardiologiczne zabiegi interwencyjne, stanowi jedyną skuteczną metodę terapii. Na szczęście **obecnie w zasadzie wszystkie wrodzone wady serca mogą być skorygowane chirurgicznie.**



4.1. Zwężenie cieśni aorty (koarktacja aorty)

Edward Malec, Katarzyna Januszewska, Joanna Książyk

Zwężenie cieśni aorty (*coarctation of the aorta* – CoA) polega na przewężeniu światła aorty w odcinku jej cieśni, tj. pomiędzy lewą tętnicą podobojczykową a przyczepem przewodu tętniczego Botalla. Wada ta stanowi 5–10% wszystkich wrodzonych wad serca; 3-krotnie częściej występuje u chłopców.

Koarktacja aorty występuje w dwóch postaciach: niemowlęcej i dorosłych.

U noworodków i niemowląt (ryc. 4.1.B) zwężenie cieśni aorty występuje zazwyczaj na długim odcinku, poza tym często towarzyszą mu inne wady serca – najczęściej ubytek przegrody międzykomorowej oraz wady o charakterze niedorozwoju struktur lewego serca (zwężenie lewego ujścia tętniczego, w tym dwupłatkowa zastawka aortalna, zwężenie zastawki mitralnej, niedorozwój łuku aorty i zespół niedorozwoju lewego serca).

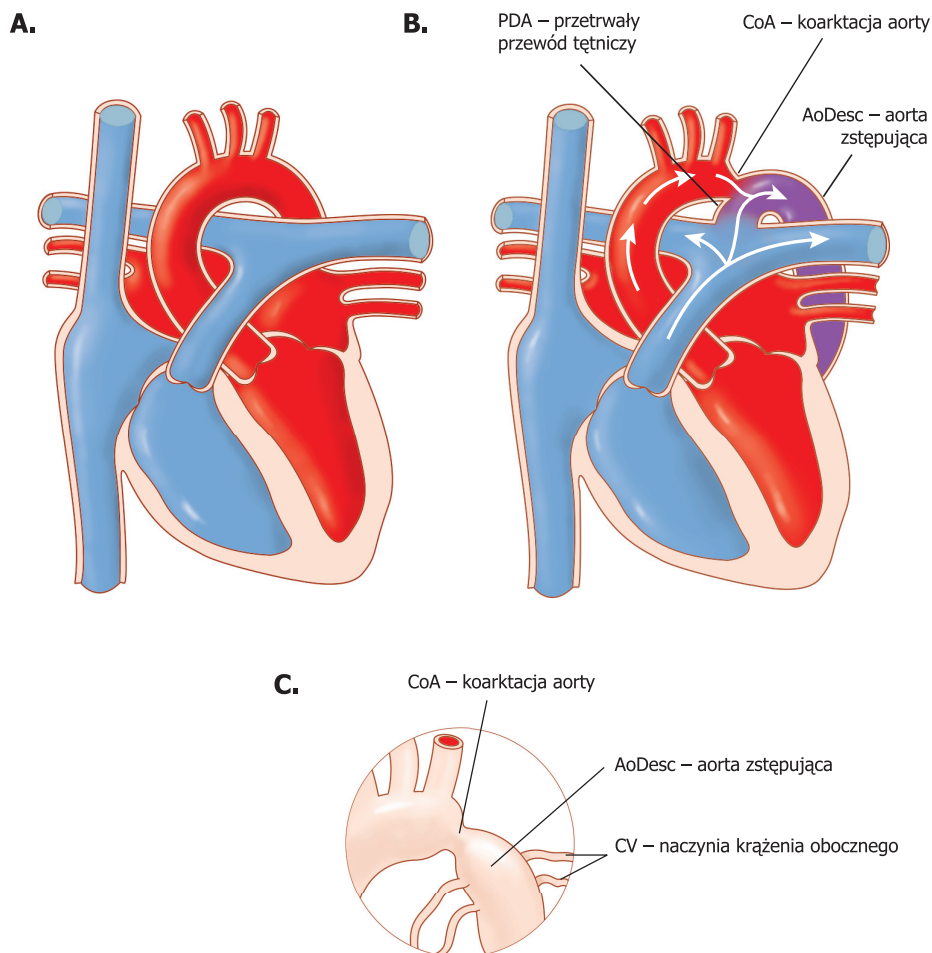
Postać dorosłych, którą stwierdza się już u kilkuletnich dzieci, jest najczęściej izolowanym zwężeniem w kształcie klepsydry. Inne cechy charakterystyczne to poszerzona aorta zstępująca oraz dobrze rozwinięte krążenie oboczne (ryc. 4.1.C).

Konsekwencje wady zależą od stopnia zwężenia aorty, drożności przewodu tętniczego oraz występowania wad towarzyszących.

Ciężkie zwężenie cieśni aorty ujawnia się w wieku noworodkowym i powoduje utrudnienie przepływu krwi do krążenia systemowego. Prawa komora zaopatruje przez przewód tętniczy narządy dolnej połowy ciała w krew o małym stopniu utlenowania. Zamykanie się przewodu tętniczego prowadzi do przeciążenia prawej komory. Nadciśnieniu w górnej połowie ciała (zwiększającemu ryzyko krwawień wewnątrzczaszkowych) towarzyszy niedokrwienie w dolnej połowie ciała, będące czynnikiem ryzyka przednerkowej niewydolności nerek i martwiczego zapalenia jelit. Ciężka niewydolność krążenia jest stanem zagrażającym życiu noworodka.

W przypadku ubytku w przegrodzie międzykomorowej krew swobodnie przepływa z lewej do prawej komory i dalej do krążenia płucnego. Przez przewód tętniczy płynie wtedy krew wysoko utlenowana, nie powodując wyraźnej różnicy wysycenia tlenem krwi pomiędzy górną i dolną połową ciała.

Niewielkie, izolowane zwężenie cieśni aorty początkowo nie powoduje zaburzeń przepływu krwi i widocznych objawów klinicznych. Natomiast w dalszej perspektywie może prowadzić do nadciśnienia tętniczego w górnej połowie ciała, stopniowego przerostu lewej komory i rozwoju krążenia obocznego (przez tętnice międzyżebrowe, piersiowe wewnętrzne i odgałęzienia pnia tarczowo-szyjnego). Wraz z rozwojem naczyń krążenia obocznego różnica ciśnień „góra-dół” może zanikać. Nieleczeni chorzy umierają zwykle w wieku 32–40 lat z powodu powikłań nadciśnienia tętniczego (udar mózgu, zawał serca, pęknięcie tętniaka aorty), bakteryjnego zapalenia wsierdza lub zastoinowej niewydolności krążenia (prerost serca, niedomykalność zastawki aortalnej).



Ryc. 4.1. Koarktacja aorty **A.** Zdrowe serce **B.** Koarktacja aorty – postać niemowlęca **C.** Koarktacja aorty – postać dorosłych

Objawy

Duże zwężenie cieśni aorty ujawnia się w wieku noworodkowym. Oprócz objawów ciężkiej niewydolności krążenia (szybka czynność serca, duszność, powiększenie wątroby), z powodu zamykania się przewodu tętniczego obserwuje się objawy upośledzonego przepływu krwi przez narządy (mała produkcja moczu, zimne kończyny, kwasica metaboliczna). Tętno na kończynach dolnych jest słabo wyczuwalne.

W przeciwieństwie do dramatycznych objawów niemowlęcej postaci koarktacji aorty ujawniających się w pierwszych dniach życia, postać dorosłych przez wiele lat



przebiega bezobjawowo. Rzadko występują takie dolegliwości, jak: bóle głowy, krwawienia z nosa czy chromanie przestankowe (bóle nóg w trakcie chodzenia zmuszające do robienia przerw). Często pierwszymi objawami są powikłania zwężenia cieśni aorty (choroba wieńcowa, udar mózgu).

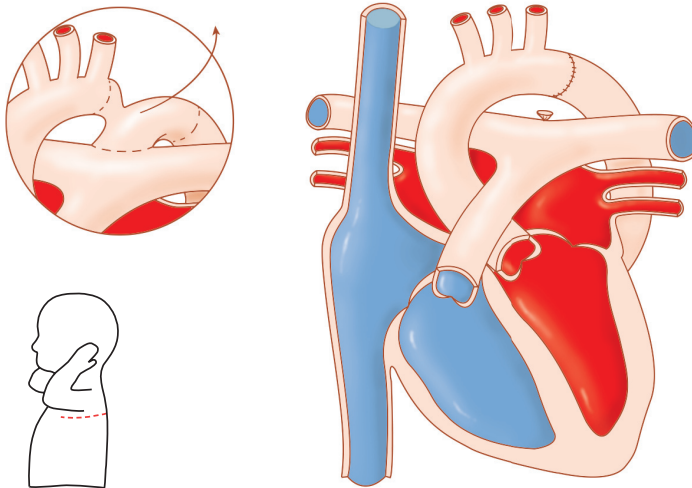
Leczenie

Stwierdzenie zależnego od przewodu tętniczego Botalla przepływu w dużym krążeniu u noworodka w ciężkim stanie jest bezwzględnym wskazaniem do włączenia ciągłego wlewu prostaglandyny E1 (alprostacyl, prostin VR) jeszcze przed ustaleniem dokładnego rozpoznania. Prostaglandyna E1 utrzymuje drożność przewodu tętniczego, a w przypadku jego zamknięcia powoduje otwarcie lub przynajmniej poszerzenie cieśni aorty. Stabilizacja stanu dziecka wymaga często, obok wyrównania zaburzeń metabolicznych i włączenia leków, rozpoczęcia sztucznej wentylacji.

Techniki operacyjne

Po ustabilizowaniu stanu dziecka należy niezwłocznie podjąć leczenie operacyjne. U dzieci z koarktacją przebiegającą bez objawów niewydolności krążenia leczenie operacyjne należy przeprowadzić nie wcześniej niż około 6. miesiąca życia. Obecnie stosowane są trzy techniki chirurgiczne. Wszystkie wymagają otwarcia klatki piersiowej po stronie lewej.

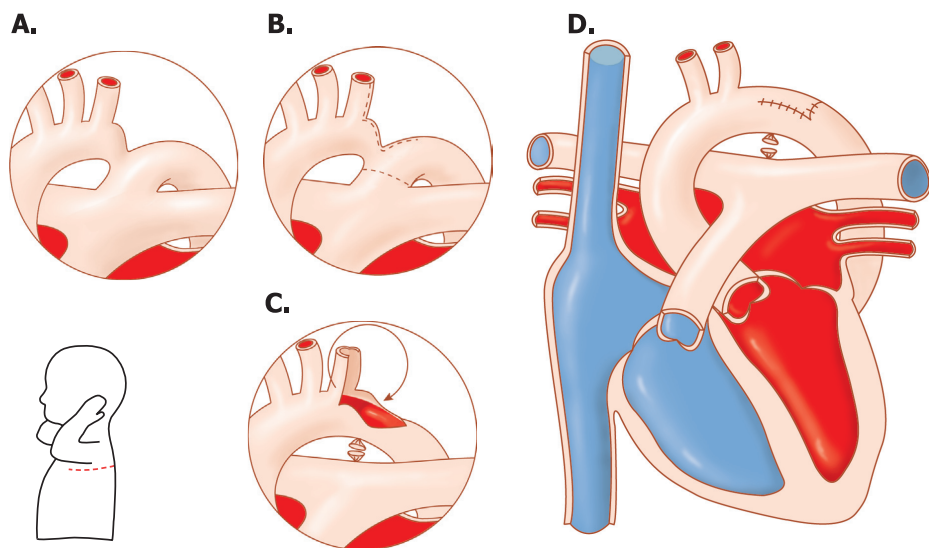
1. Operacja Crafoorda – wycięcie zwężonego odcinka i zespolenie aorty metodą „koniec do końca” (ryc. 4.2).



Ryc. 4.2. Operacja Crafoorda – wycięcie zwężonego odcinka aorty i wykonanie zespolenia „koniec do końca”

Technika ta polega na usunięciu zwężonego odcinka aorty wraz z przewodem tętniczym po jego wcześniejszym podwiązaniu, a następnie zeszcyciu odcinków aorty. W przypadku niedorozwoju łuku aorty stosuje się zespolenie aorty z łukiem aorty „koniec do boku”. Najważniejszą zaletą tej metody jest całkowite usunięcie tkanek przewodu tętniczego, natomiast wadą – pozostająca okrężna blizna, mogąca być przyczyną nawrotu zwężenia.

2. Operacja Waldhausena – plastyka aorty płatem z lewej tętnicy podobojczykowej. Tętnicę podobojczykową podwiązuje się, a następnie wykonuje z jej proksymalnego odcinka płat, który wszywa się w ścianę aorty, poszerzając miejsce zwężenia (ryc. 4.3). Metoda ta nie powoduje wytworzenia okrężnej blizny i chociaż usunięcie tkanek pochodzących z przewodu tętniczego nie jest możliwe, nawrót zwężenia występuje rzadko. W okresie odległym niekiedy obserwuje się gorszy rozwój lewej kończyny górnej oraz zespół podkradania tętnicy podobojczykowej (ból głowy, niedowidzenie połowiczne).

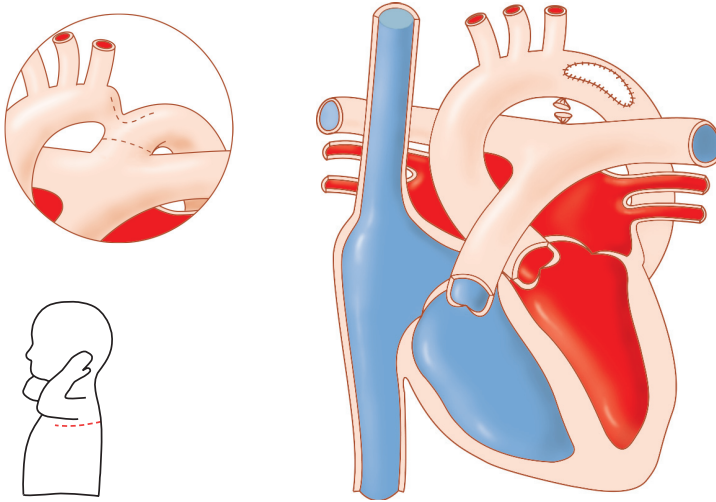


Ryc. 4.3. Operacja Waldhausena – plastyka aorty płatem z lewej tętnicy podobojczykowej

3. Plastyka aorty łąką z tworzywa sztucznego. Jest to najprostsza i zarazem najszybsza metoda, polegająca na podłużnym nacięciu zwężonego odcinka aorty i poszerzeniu łąką w kształcie elipsy (politetrafluoroetylen, dakron, homograft). Opisana technika nie wymaga rozległego preparowania aorty, nie powoduje wytwarzania się okrężnej blizny i zachowuje unaczynienie lewej kończyny górnej (ryc. 4.4). Niewątpliwą jej wadą jest zastosowanie obcego materiału



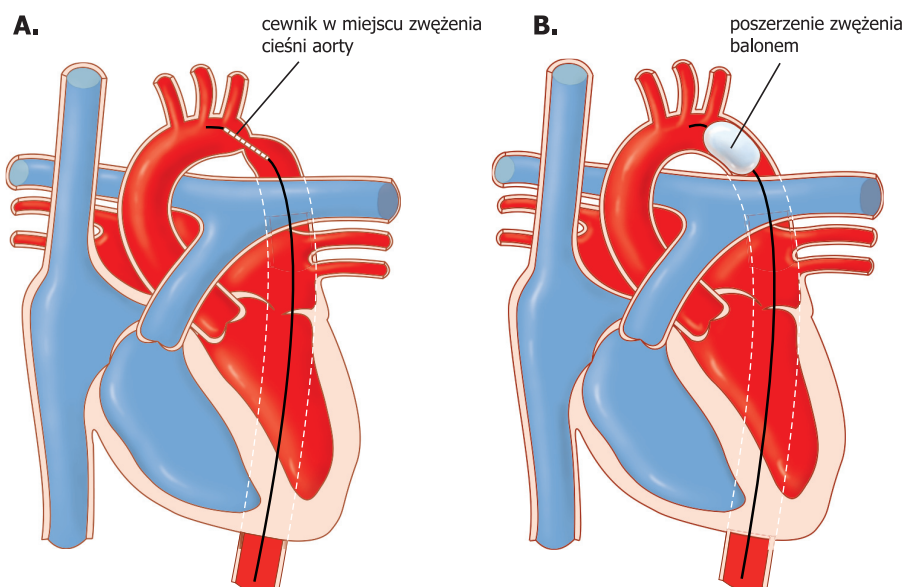
(ryzyko rozwoju bakteryjnego zapalenia wsierdza i zakrzepicy oraz powstawanie tętniaków aorty po przeciwnej stronie łaty, związane nie tylko z obecnością niepełnowartościowej tkanki aorty, ale głównie ze wzmożonymi drganiami ściany aorty naprzeciwko nierozciągliwego materiału). Metodę tę zwykle stosuje się u dzieci starszych i młodych dorosłych.



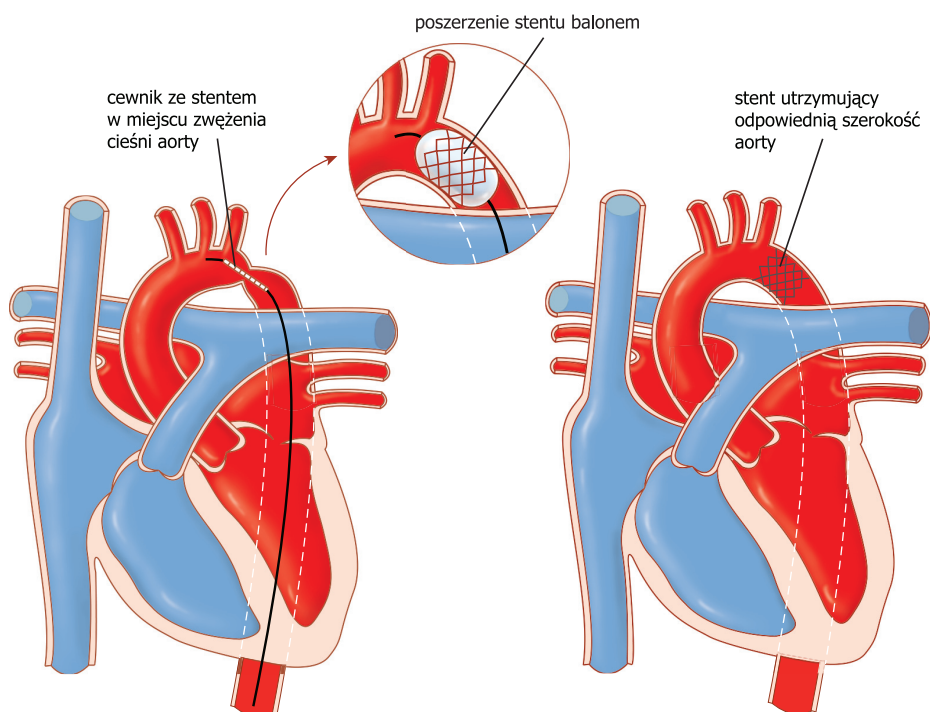
Ryc. 4.4. Plastyka aorty łatą z tworzywa sztucznego

U osób starszych z niedostatecznie rozwiniętym krążeniem obocznym wykonuje się zespolenie omijające (z naczynia sztucznego), które nie wymaga zamknięcia pełnego światła aorty w czasie operacji i nie stwarza ryzyka niedokrwienia rdzenia kręgowego. Z tego samego powodu operację usunięcia zwężenia cieśni aorty u dorosłych przeprowadza się czasem w krążeniu pozaustrojowym.

W przypadku pooperacyjnego zwężenia cieśni aorty (tzw. rekoarktacji aorty), które zdarza się najczęściej po operacji przeprowadzonej w okresie noworodkowym lub wczesnoniemowlęcym, leczenie z wyboru polega na poszerzeniu za pomocą cewnika z balonem miejsca zwężenia (angioplastyka balonowa) (ryc. 4.5). Zabieg, przeprowadzany najczęściej z nakłucia tętnicy udowej, jest zazwyczaj skuteczny i dalsze leczenie operacyjne nie jest konieczne. Jednak u niewielkiego odsetka chorych angioplastyka balonowa nie przynosi spodziewanego efektu leczniczego i wówczas należy rozważyć powtórny angioplastykę z założeniem stentu (ryc. 4.6). Stent to rodzaj metalowej siateczki, który będąc założony do wnętrza naczynia i poszerzony balonem do wartości bezpiecznej dla danego pacjenta, utrzymuje odpowiednią szerokość naczynia. Po założeniu stentu konieczne jest podawanie kwasu acetylosalicylowego (aspiryna, acesan) przez 6 miesięcy.



Ryc. 4.5. Angioplastyka balonowa zwężenia cieśni aorty



Ryc. 4.6. Angioplastyka balonowa zwężenia cieśni aorty z założeniem stentu



We wrodzonej koarktacji aorty u starszych dzieci coraz częściej zamiast leczenia operacyjnego proponuje się leczenie interwencyjne. W zależności od typu zwężenia – pierścieniowego lub tubularnego – rozważa się angioplastykę balonową lub wprowadzenie stentu.

Powikłania

Do najczęstszych powikłań wczesnych należy krwawienie oraz nadciśnienie tętnicze. Rzadkim (0,4%), ale groźnym powikłaniem jest porażenie kończyn w wyniku przejściowego niedokrwienia rdzenia kręgowego. Do powikłań odległych zalicza się nawrót zwężenia oraz powstawanie tętniaków aorty.

Śmiertelność pooperacyjna u noworodków i niemowląt wynosi około 5%, natomiast u dzieci starszych i dorosłych nie przekracza 1%.

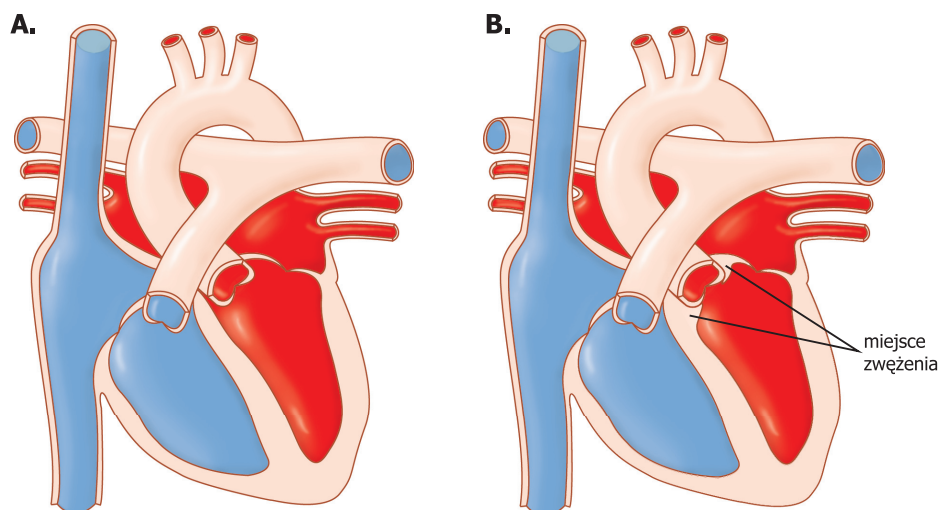
4.2. Zwężenie aorty

Edward Malec, Katarzyna Januszewska, Joanna Książyk

Zwężenie aorty (*aortic stenosis* – AS) stanowi około 8% wrodzonych wad serca. Wada ta prowadzi do upośledzenia odpływu krwi z lewej komory do aorty. W zależności od lokalizacji wyróżnia się trzy typy zwężenia aorty: podzastawkowe, zastawkowe i nadzastawkowe.

4.2.1. Podzastawkowe zwężenie aorty

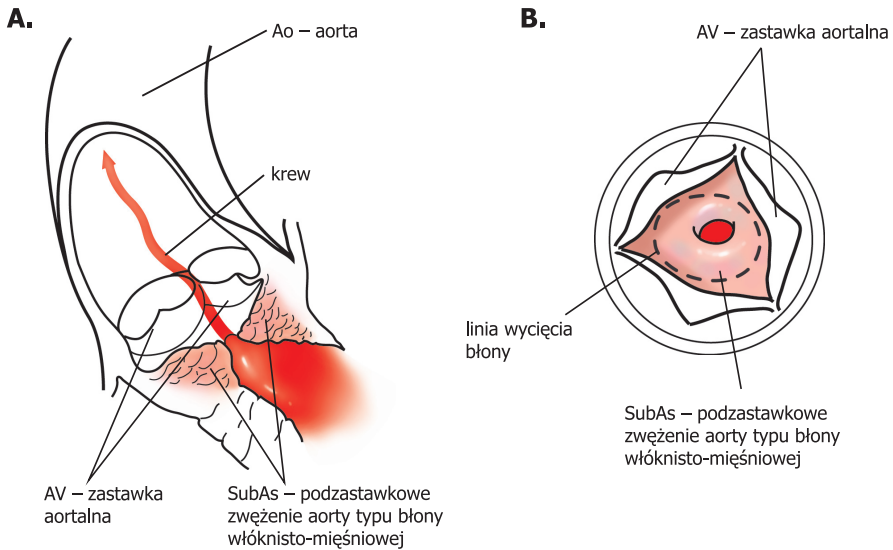
Podzastawkowe zwężenie aorty (*subvalvar aortic stenosis* – SubAS) to zwężenie drogi wypływu z lewej komory zlokalizowane pod zastawką aortalną (ryc. 4.7).



Ryc. 4.7. A. Zdrowe serce B. Podzastawkowe zwężenie aorty

Najczęstszą postacią tej wady jest zwężenie włóknisto-mięśniowe (ryc. 4.8), występujące w postaci błony, rzadziej wału lub tunelu. Podzastawkowe zwężenie u noworodków i niemowląt jest zazwyczaj jednym z elementów złożonej wady serca (przerwany łuk aorty, zespół niedorozwoju lewego serca, kanał przedsionkowo-komorowy czy zespół Shone’a).

Rzadszą postacią wady jest kardiomiopatia: pierwotna lub wtórna. Pierwotna kardiomiopatia jest wadą dziedziczną, dotyczy zazwyczaj przegrody międzykomorowej. Wtórna przerostowa kardiomiopatia rozwija się po przewlekłym przyjmowaniu leków steroidowych oraz u dzieci matek chorych na cukrzycę insulinozależną (typu 1).



Ryc. 4.8. Podstawkowe zwężenie aorty typu błony włóknisto-mięśniowej **A.** przekrój podłużny **B.** przekrój poprzeczny, widok z góry przez zastawkę aortalną

Przyczyną podstawkowego zwężenia mogą być również nieprawidłowe przyczepy zastawki mitralnej, rozwojowe pozostałości poduszczyków wsierdźniowych oraz guzy serca.

Zwężenie takie utrudnia wypływ krwi z lewej komory, przez co może prowadzić do jej przeciążenia ciśnieniowego i przerostu.

U starszych dzieci turbulentny (burzliwy) przepływ krwi może powodować wtórne pogrubienie płatków zastawki aorty i – w jego konsekwencji – niedomykalność zastawki. Turbulencja przepływu sprzyja również bakteryjnemu zapaleniu wsierdza, natomiast przerost lewej komory predysponuje do wczesnego rozwoju choroby wieńcowej i zaburzeń rytmu serca. Komorowe zaburzenia rytmu bywają przyczyną omdleń i nagłych zgonów.

Kardiomiopatia u noworodków zwykle współistnieje ze zwężeniem drogi wypływu z prawej komory i jest przyczyną rozwoju ciężkiej niewydolności krążenia, zagrażającej życiu dziecka. Natomiast wtórna przerostowa kardiomiopatia ulega samoistnemu cofnięciu się w 6.–12. miesiącu życia.

Objawy

U noworodków i niemowląt zwężenie podstawkowe jest elementem złożonej wady, a jego objawy zależą od towarzyszących nieprawidłowości, zwykle jednak dziecko jest w bardzo ciężkim stanie.

Jeśli zwężenie występuje w postaci izolowanej, wówczas przeważnie aż do wieku młodzieńczego przebiega bezobjawowo. Później, w wieku dorosłym, wada objawia się częstymi omdleniami i bólem w klatce piersiowej.

Leczenie

Zwężenie w postaci błony lub podaortalnego wału należy usunąć chirurgicznie. Rozległe wycięcie mięśniowej części zwężenia istotnie ogranicza częstość nawrotów, ale zwiększa jednocześnie ryzyko groźnych powikłań. Operacja wymaga zastosowania krążenia pozaustrojowego i umiarkowanej hipotermii.

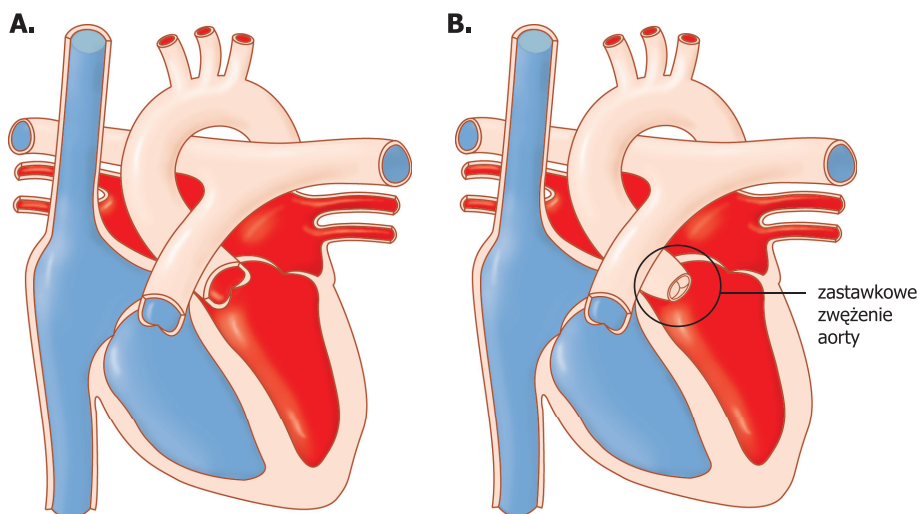
Rozległe podaortalne zwężenie (tunel) wymaga nacięcia drogi wypływu z lewej komory, następnie wycięcia zwężenia oraz poszerzenia drogi wypływu łąką osierdziową lub łąką z tworzywa sztucznego. W przypadku współwystąpienia zwężenia zastawki aortalnej, konieczna jest również wymiana zastawki aorty na sztuczną (operacja Konno) lub biologiczną z przeszczepieniem naczyń wieńcowych.

Powikłania

Do najczęstszych powikłań należą: nawrót zwężenia oraz uszkodzenie struktur sąsiadujących – zastawki aortalnej, zastawki mitralnej, układu przewodzącego, lub wytworzenie ubytku w przegrodzie międzykomorowej.

4.2.2. Zastawkowe zwężenie aorty

Zastawkowe zwężenie aorty (*valvar aortic stenosis*) (ryc. 4.9) jest to zwężenie drogi wypływu z lewej komory na poziomie zastawki aorty. Wada jest najczęstszą postacią zwężenia lewego ujścia tętniczego, częściej występuje u chłopców i stanowi około 5% wrodzonych wad serca.



Ryc. 4.9. A. Zdrowe serce B. Zastawkowe zwężenie aorty



W przypadku tej wady zastawka nie ma zazwyczaj dobrze wykształconych płatków (są one grube, brodawkowato zmienione), a pomiędzy nimi znajdują się zrosty. Pierścien zastawki jest często niedorozwinięty. U noworodków i niemowląt zwykle współwystępują inne wady o charakterze niedorozwoju struktur lewego serca (zwężenie zastawki mitralnej, niedorozwój lewej komory ze zwłóknieniem wsierdza, niedorozwój aorty wstępującej, zwężenie cieśni aorty i zespół Shone'a) oraz ubytek międzykomorowy i przetwarty przewód tętniczy. U starszych dzieci wada ta występuje w postaci izolowanej.

Płód ze zwężeniem zastawki aortalnej rozwija się prawidłowo, lecz już w łonie matki dochodzi do upośledzenia funkcji komory w wyniku jej przerostu oraz zwłóknienia wsierdza w niedokrwionych obszarach podwsierdziowych.

Po urodzeniu krytyczne zwężenie zastawki przyczynia się do szybko postępującej niewydolności serca dziecka i obrzęku płuc. Dopóki przewód tętniczy Botalla zapewnia przepływ systemowy, współistnienie dużych ubytków w przegrodach serca (umożliwiających lewo-prawy przeciek) łagodzi objawy wady. W dalszej perspektywie zamykanie się przewodu tętniczego oznacza mniejszą objętość krwi tłoczoną do naczyń krwionośnych (zespół małego rzutu serca), a więc i upośledzenie ukrwienia narządów, czego z kolei konsekwencją mogą być krwawienia wewnętrzne, martwicze zapalenie jelit oraz niewydolność nerek.

Objawy

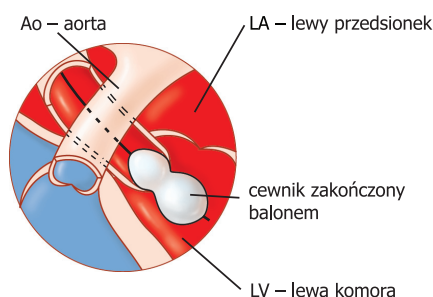
Krytyczne zwężenie zastawki aorty u noworodków zagraża ich życiu. Objawy pojawiają się zaraz po urodzeniu i ich nasilenie zależy od innych wad towarzyszących oraz drożności przewodu tętniczego. W razie braku swobodnego przepływu krwi przez przegrody serca objawy niewydolności oddechowej i krążeniowej pojawiają się już w pierwszych godzinach życia dziecka. Przy dużym przecieku lewo-prawym objawy występują nieco później i są związane z zamykaniem się przewodu tętniczego.

Łagodniejsze postaci wady przebiegają we wczesnym dzieciństwie bezobjawowo. U starszych dzieci do najczęstszych objawów należą: ograniczenie tolerancji wysiłku fizycznego, dolegliwości wieńcowe oraz omdlenia. Wada sprzyja rozwojowi bakteryjnego zapalenia wsierdza. W skrajnym przypadku może stać się przyczyną nagłego zgonu.

Leczenie

Krytyczne zwężenie zastawki aortalnej u noworodków wymaga podania prostaglandyny E1 (PGE1) w celu utrzymania drożności przewodu tętniczego. Ciężki stan dziecka często wymaga rozpoczęcia wentylacji wspomaganej, stosowania leków zwiększających kurczliwość serca i wyrównania zaburzeń metabolicznych. Obecnie u noworodków i niemowląt zaleca się wykonanie przezskórnej balonowej walwuloplastyki aortalnej (ryc. 4.10).

W przypadkach umiarkowanego zwężenia zastawki aortalnej u dzieci starszych (poza okresem noworodkowym i wczesnoniemowlęcym), wskazaniem do zabiegu jest przede wszystkim gradient ciśnienia skurczowego między komorą lewą a aortą powyżej



Ryc. 4.10. Przeszkórną balonowa plastyka zastawki aortalnej

przez zastawkę i są kwalifikowane do walwuloplastyki. Do leczenia interwencyjnego nie kwalifikują się dzieci, u których oprócz zwężenia stwierdzono niedomykalność zastawki aortalnej. U dzieci i młodzieży walwuloplastyka zastawki aortalnej zawsze ma charakter paliatywny (tymczasowy), pozwalający na odroczenie zabiegu chirurgicznego. Ponad 50% pacjentów wymaga kolejnego zabiegu leczniczego w ciągu kolejnych 10 lat, głównie z powodu nawracającego zwężenia lub nasilającej się niedomykalności zastawki aortalnej.

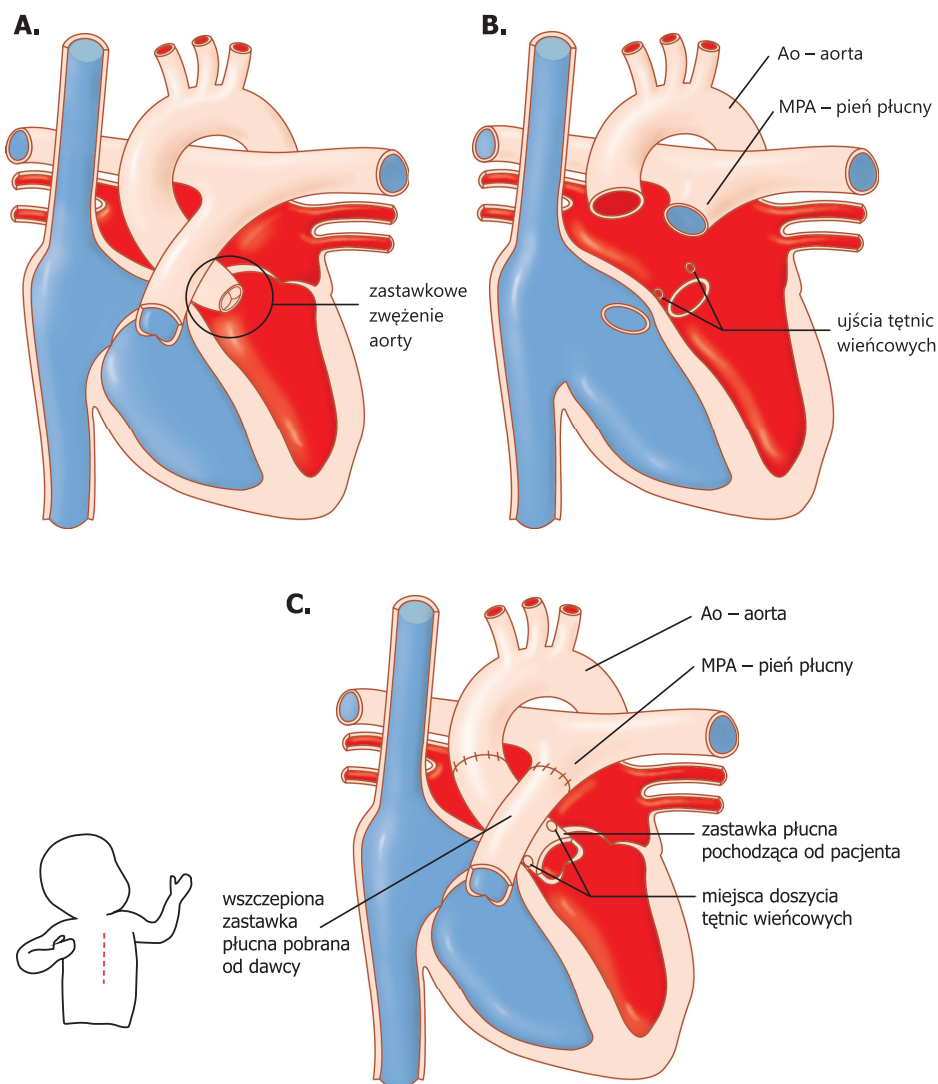
Zabieg wykonuje się z nakłucia tętnicy udowej, przez którą wprowadza się cewnik wraz z balonem do aorty i zastawki aortalnej. Za dobry wynik walwuloplastyki uważa się gradient skurczowy ciśnienia między lewą komorą a aortą poniżej 20 mmHg i brak niedomykalności zastawki aortalnej. Nieskuteczność zabiegu interwencyjnego jest wskazaniem do wykonania operacji.

Operację kardiochirurgiczną przeprowadza się z zastosowaniem krążenia pozaustrojowego. Zabieg (tzw. komisurotomia) polega na przecięciu zrośniętych spoidła zastawki.

Należy podkreślić, że wada zastawki aortalnej jest wadą utrzymującą się praktycznie przez całe życie. W zależności od nasilenia objawów klinicznych najkorzystniejsze dla dziecka jest maksymalne opóźnienie operacji chirurgicznej – najlepiej do czasu osiągnięcia przez niego masy ciała i wzrostu człowieka dorosłego. Pozwala to na chirurgiczną wymianę zastawki o średnicy odpowiadającej średnicy zastawki dorosłego. W wielu przypadkach odroczenie operacji nie jest jednak możliwe, zwłaszcza gdy zwężeniu towarzyszy niedomykalność zastawki. Wiele starszych dzieci wymaga wówczas wymiany zastawki na sztuczną (ryc. 4.11), biologiczną lub własną zastawkę pnia płucnego, z wszczepieniem w drogę wypływu z prawej komory zastawki biologicznej – operacja Rossa (ryc. 4.12).



Ryc. 4.11. Sztuczna zastawka



Ryc. 4.12. Operacja Rossa **A.** Zwężenie i niedomykalność zastawki aorty **B.** Usunięcie zastawki aortalnej i pobranie zastawki płucnej **C.** Wszczepienie własnej zastawki płucnej w miejsce aortalnej i zastawki płucnej pobranej od dawcy w miejsce własnej

Powikłania

Najczęstszym (40%) powikłaniem balonowej plastyki i przyczyną późniejszych ponownych operacji jest niedomykalność zastawki. Śmiertelność po tym zabiegu wynosi około 4%. Śmiertelność po operacji nacięcia zrośniętych spoidła pomiędzy płatkami wynosi 2–5%.

4.2.3. Nadzastawkowe zwężenie aorty

Nadzastawkowe zwężenie aorty (*supravalvar aortic stenosis* – SupraAS) jest to zwężenie aorty wstępującej, powstające tuż powyżej zastawki aorty; jest to jedna z najrzadszych wad drogi wypływu z lewej komory (ok. 0,5% wszystkich wad serca); może być dziedziczna.

Do tej pory opisano trzy postacie tej wady: zwężenie klepsydrowate (najczęstsze), odcinkowy niedorozwój aorty wstępującej (tzw. zwężenie tubularne) oraz pierścień włóknisto-mięśniowy wystający do światła aorty (ryc. 4.13). Zastawka aortalna jest zazwyczaj zwężona, często dwupłatkowa, a pogrubiałe płatki mogą przysrastać do patologicznej tkanki zwężenia lub do ściany aorty, ograniczając napływ krwi do krążenia wieńcowego.

Nadzastawkowe zwężenie aorty może występować jako wada izolowana lub współistnieć ze zwężeniami innych tętnic (płucnych, nerkowych, mózgowych, odgałęzień łuku aorty). Może również być jedną z wad rozwojowych składających się na zespół Williamsa (charakteryzujący się m.in. dysmorfią twarzy – „twarz elfa”, opóźnionym rozwojem umysłowym, zmianami osobowościowymi – osobowość typu *cocktail-party*, zwiększonym stężeniem wapnia w surowicy krwi).

Nadzastawkowe zwężenie aorty, stanowiąc przeszkodę dla przepływu krwi do aorty, powoduje przeciążenie ciśnieniowe i przerost lewej komory.

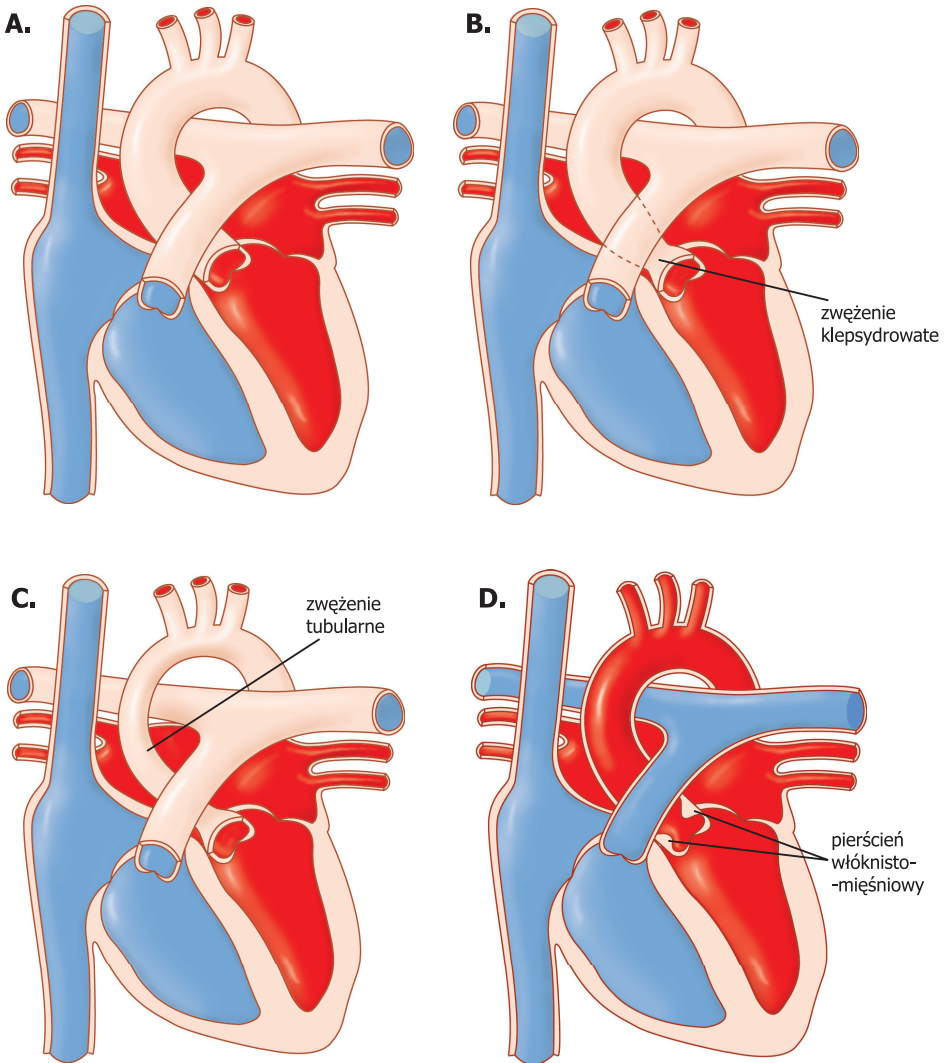
Drugą przyczyną niewydolności wieńcowej są wtórne wady tętnic wieńcowych, których ujścia, położone poniżej zwężenia, narażone są na uszkodzenia związane z wysokim ciśnieniem. Wady tętnic wieńcowych, polegające na zwężeniu ujścia naczynia, krętym przebiegu i zwłóknieniu ściany, obserwuje się już u bardzo małych dzieci (przed 3. rokiem życia). Konsekwencją przeciążenia i niedokrwienia mięśnia sercowego jest postępująca niewydolność krążenia.

Współwystępujące zwężenia innych tętnic są przyczyną dołączenia się objawów niedokrwienia różnych narządów, np. zwężenia tętnic dogłowych dają objawy niedokrwienia mózgu, z zawałem włacznie.

Nadzastawkowe zwężenie aorty wiąże się z powikłaniami w postaci zaburzeń rytmu, bakteryjnego zapalenia wsierdza, obrzęku płuc, a nawet zawału serca i mózgu. Jest jedną z najczęstszych przyczyn nagłych zgonów u dzieci.

Objawy

Najczęstszym objawem są bóle zamostkowe, charakterystyczne dla choroby wieńcowej, znacznie ograniczające tolerancję wysiłku fizycznego. Przejawem choroby mogą być również częste omdlenia.



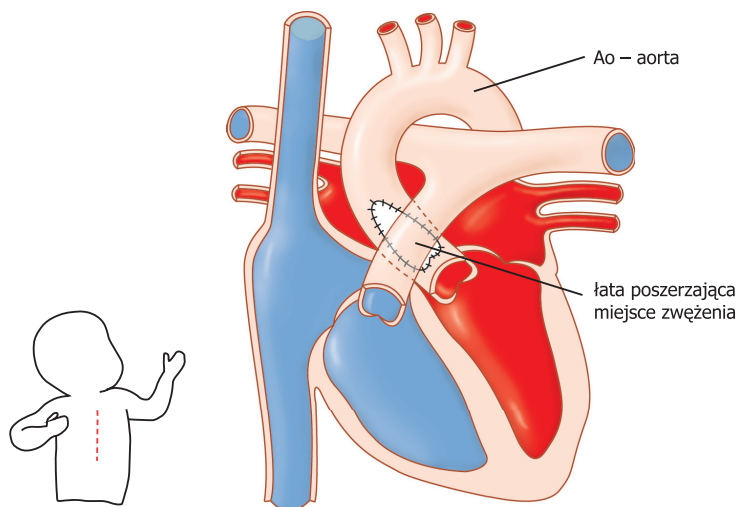
Ryc. 4.13. Nadzastawkowe zwężenie aorty **A.** Zdrowe serce **B.** Zwężenie klepsydrowate **C.** Zwężenie tubularne **D.** Zwężenie typu pierścienia włóknisto-mięśniowego

Leczenie

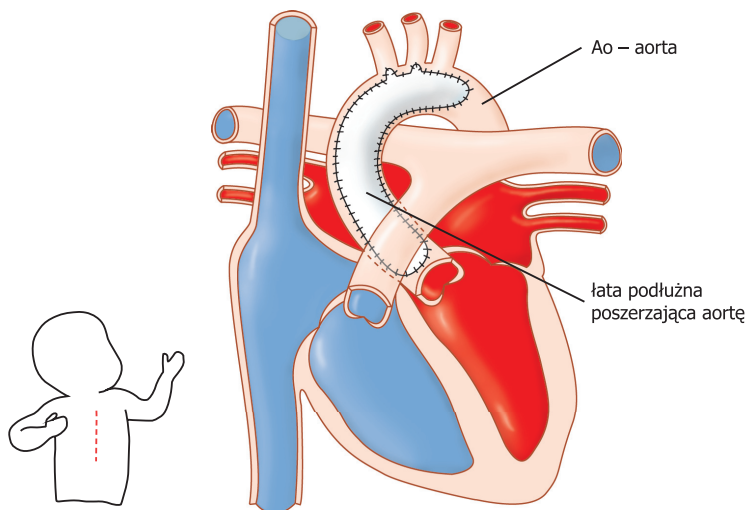
Ze względu na groźne powikłania nadzastawkowego zwężenia aorty, leczenie operacyjne podejmuje się niezwłocznie po ustaleniu rozpoznania. Korekcja chirurgiczna zwężenia klepsydrowatego polega na poszerzeniu miejsca zwężenia łąką z tworzywa sztucznego (w kształcie odwróconego symbolu serca) (ryc. 4.14), przeprowadzana

jest w krążeniu pozaustrojowym. Zwężenie tubularne wymaga zwykle zastosowania łąty podłużnej (ryc. 4.15), natomiast błona włóknisto-mięśniowa, po wycięciu błony, wymaga użycia łąty w kształcie rombu (ryc. 4.16).

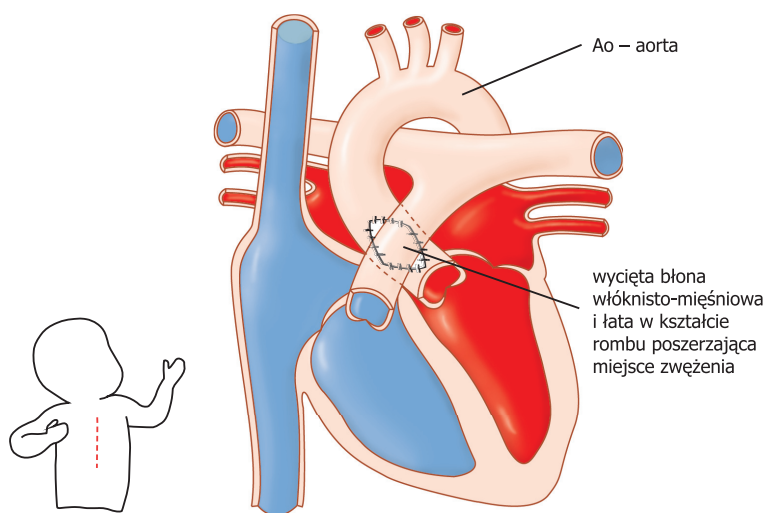
Współistniejące zwężenia innych tętnic (np. tętnic płucnych) poddawane są zazwyczaj śródoperacyjnej balonowej plastyce lub wymagają poszerzenia chirurgicznego.



Ryc. 4.14. Skorygowane zwężenie klepsydrowate



Ryc. 4.15. Skorygowane zwężenie tubularne



Ryc. 4.16. Skorygowane zwężenie typu pierścienia włóknisto-mięśniowego

4.3. Zwężenie zastawki tętnicy płucnej

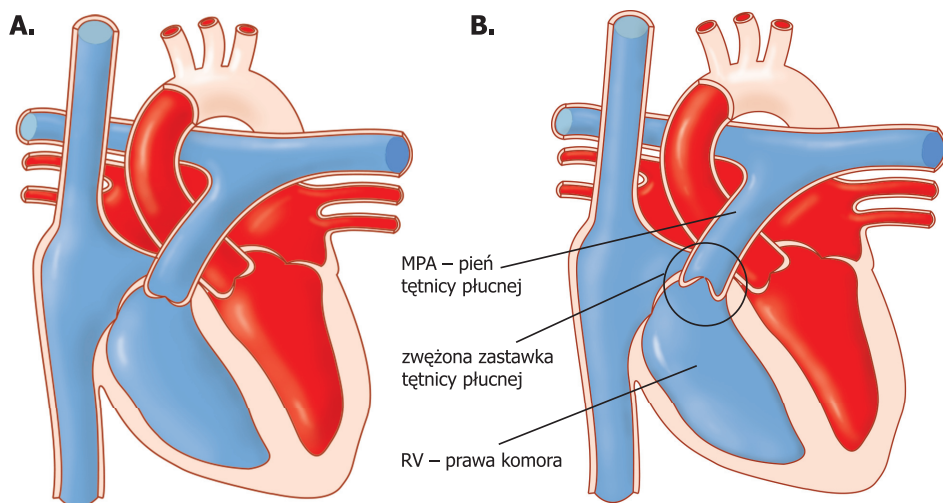
Edward Malec, Katarzyna Januszewska, Joanna Książyk

Zwężenie zastawki tętnicy płucnej (*pulmonary stenosis* – PS) to utrudnienie przepływu krwi na poziomie zastawki tętnicy płucnej (ryc. 4.17). W postaci izolowanej wada ta stanowi 6–9% wszystkich wrodzonych wad serca.

Zwężenie zastawki tętnicy płucnej powstaje w wyniku częściowego zrośnięcia płatków zastawki lub wykształcenia przepony z centralnie umieszczonym otworem. Zrośnięte płatki tworzą kopułę, która może przyrastać do ściany pnia tętnicy płucnej, powodując jej nadzastawkowe zwężenie. Płatki zastawki bywają niekiedy dysplastyczne (zniekształcone, grube, nieruchome), a pierścień zastawki niedorozwinięty. W większości przypadków zwężeniu zastawki towarzyszy wtórne zwężenie podzastawkowe, które powstaje na skutek przerostu drogi wypływu z prawej komory.

Jeżeli zwężeniu lub zarośnięciu pnia tętnicy płucnej towarzyszy zwężenie lub zarośnięcie zastawki trójdzielnej, a prawa komora jest nieprawidłowo wykształcona, wówczas powstający zespół wad określa się mianem zespołu niedorozwoju prawego serca (*hypoplastic right heart syndrome* – HRHS).

Zwężenie ujścia prowadzi do zwiększenia oporu dla przepływu krwi z prawej komory do pnia tętnicy płucnej. Izolowane zwężenie zastawki płucnej (bez współistniejących ubytków w przegrodach serca) nie powoduje zmniejszenia dopływu krwi do płuc i nie objawia się sinicą. W celu utrzymania przepływu płucnego prawa komora zmuszona jest do wytwarzania wyższego ciśnienia, co powoduje jej przerost.



Ryc. 4.17. A. Zdrowe serce B. Zwężenie zastawki tętnicy płucnej



Objawy

Łagodne zwężenie zastawkowe tętnicy płucnej przebiega zwykle bezobjawowo.

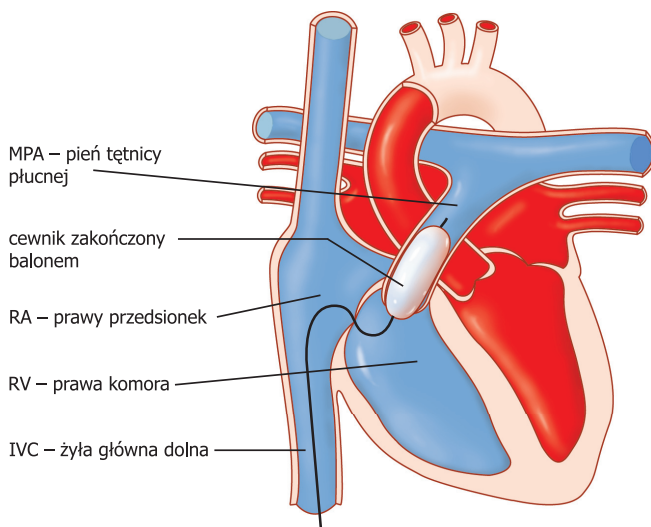
U dzieci ze zwężeniem umiarkowanym może wystąpić sinica na skutek przecieku prawo-lewego przez otwór owalny lub przez ubytek przegrody międzyprzedsionkowej. Z czasem może dojść do duszności i ograniczenia wydolności wysiłkowej.

Zwężenie dużego stopnia prowadzi do niewydolności prawej komory i – jeżeli występuje komunikacja międzyprzedsionkowa – do sinicy.

Leczenie

Dzięki postępom w kardiologii inwazyjnej łagodne i umiarkowane zwężenie zastawki tętnicy płucnej nie wymaga obecnie leczenia operacyjnego.

Dziecko starsze obarczone tą wadą jest zazwyczaj w dobrym stanie ogólnym, dlatego dopiero szczegółowe badania lekarskie pozwalają na jej rozpoznanie. U pacjentów, u których w badaniu echokardiograficznym i angiograficznym nie stwierdza się innych anomalii wewnątrzsercowych, wskazane jest poszerzenie zwężonej zastawki w czasie zabiegu tzw. walwuloplastyki płucnej (ryc. 4.18). Zabieg ten wykonuje się niezwłocznie po rozpoznaniu wady, najczęściej z nakłucia żyły udowej. Wykorzystuje się do niego walwuloplastyczne cewniki balonowe, które w trakcie napęnlania zwiększają swoją średnicę, przez co „rozklejają” lub „rozrywają” zrośnięte płatki zastawki, poszerzając jej ujście.



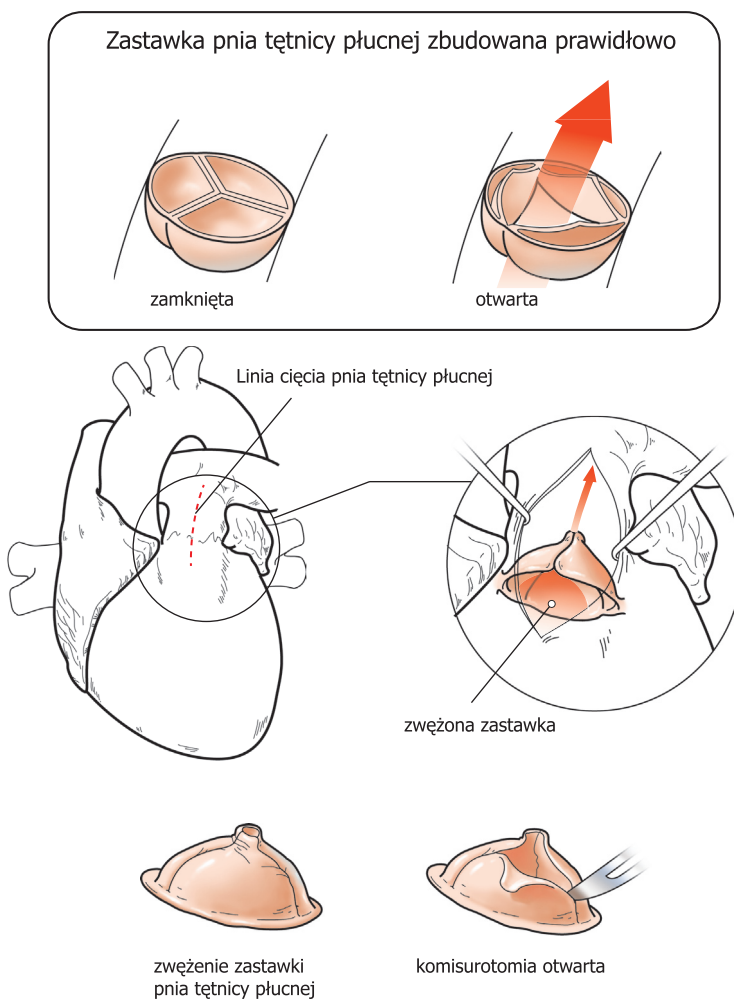
Ryc. 4.18. Przezskórna balonowa plastyka zastawki tętnicy płucnej

Effekt hemodynamiczny udanego zabiegu polega na zlikwidowaniu lub znacznym zmniejszeniu różnicy (gradientu) ciśnienia skurczowego między prawą komorą a pniem tętnicy płucnej. Wyniki walwuloplastyki są z reguły dobre. Niekiedy może wystąpić dynamiczne, odruchowe zwężenie drogi odpływu prawej komory, jednak nie powinno ono wpływać na ocenę wyniku zabiegu, ponieważ ustępuje ono samoistnie lub po kilkumiesięcznym leczeniu propranololem (lek z grupy beta-blokerów). Wyjątek stanowią dzieci z dysplastyczną zastawką tętnicy płucnej, której płątki nie są w pełni ukształtowane. W ich przypadku efekt walwuloplastyki nie zawsze jest zadowalający, ale u wielu z nich wykonanie jej pozwala odłożyć w czasie zabieg operacyjny. Powikłania są rzadkie (ok. 0,6%) i dotyczą zazwyczaj noworodków lub niemowląt w ciężkim stanie.

Zupełnie inny charakter ma ta sama wada u noworodków, u których objawy kliniczne pojawiają się w pierwszych godzinach życia. Rozpoznaje się wówczas tzw. „krytyczne” zwężenie zastawki płucnej ze znacznym utrudnieniem zaopatrzenia tętnic płucnych w krew od strony prawej komory. Wadzie tej często towarzyszy mała, przerośnięta jama prawej komory i duży przeciek prawo-lewy na poziomie przegrody międzyprzedsionkowej. Tętnice płucne w znacznej mierze zaopatrywane są od strony aorty przez fizjologicznie drożny w tym okresie życia przewód tętniczy. Konieczny jest wówczas ciągły, dożylny wlew prostaglandyny E1 – leku utrzymującego otwarty przewód tętniczy. Wadę tę zalicza się do wad sinicznych i przewodozależnych. Ryzyko związane z walwuloplastyką jest u takich pacjentów większe.

U pacjentów z izolowanym zwężeniem zastawki tętnicy płucnej leczenie interwencyjne jest leczeniem z wyboru i jest jednocześnie pierwszym i ostatnim etapem leczenia. Zabieg kardiochirurgiczny rozważa się jedynie w przypadku braku efektu leczenia interwencyjnego, głównie u dzieci z dysplastyczną zastawką tętnicy płucnej.

Najczęściej stosuje się tzw. otwartą komisurotomię (ryc. 4.19) – operację polegającą na nacięciu zrośniętych płatków zastawki, przeprowadzaną zazwyczaj w krążeniu pozaustrójowym. W przypadku wady o większym stopniu nasilenia zniekształcone płątki należy usunąć, a niedorozwinięty pierścień zastawki naciąć i wraz ze zwężeniem drogi wypływu z komory poszerzyć łata.

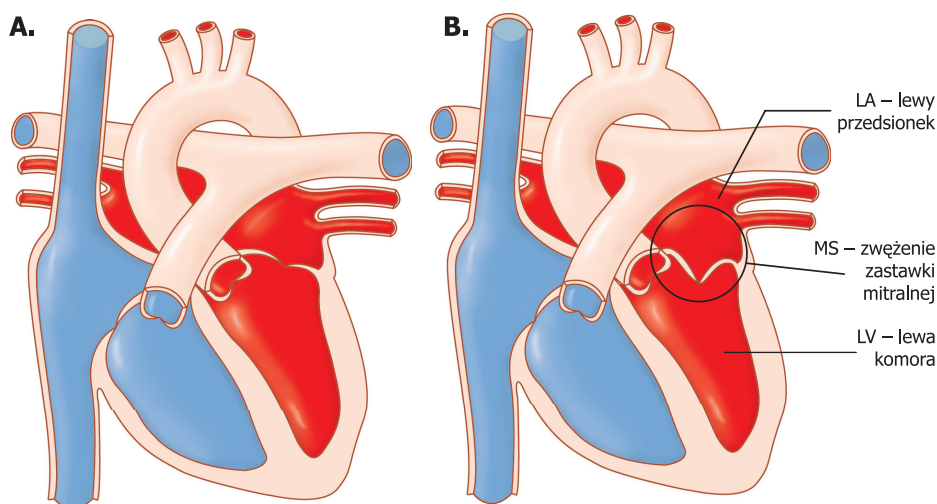


Ryc. 4.19. Komisurotomia otwarta zastawki tętnicy płucnej

4.4. Zwężenie lub niedomykalność zastawki mitralnej

Edward Malec, Katarzyna Januszewska

Wrodzone wady zastawki mitralnej występują bardzo rzadko i zazwyczaj (75–95%) towarzyszą innym wadom serca. Manifestują się upośledzeniem funkcji zastawki: zwężeniem (*mitral stenosis* – MS) i/lub niedomykalnością (*mitral regurgitation* – MR) (ryc. 4.20).

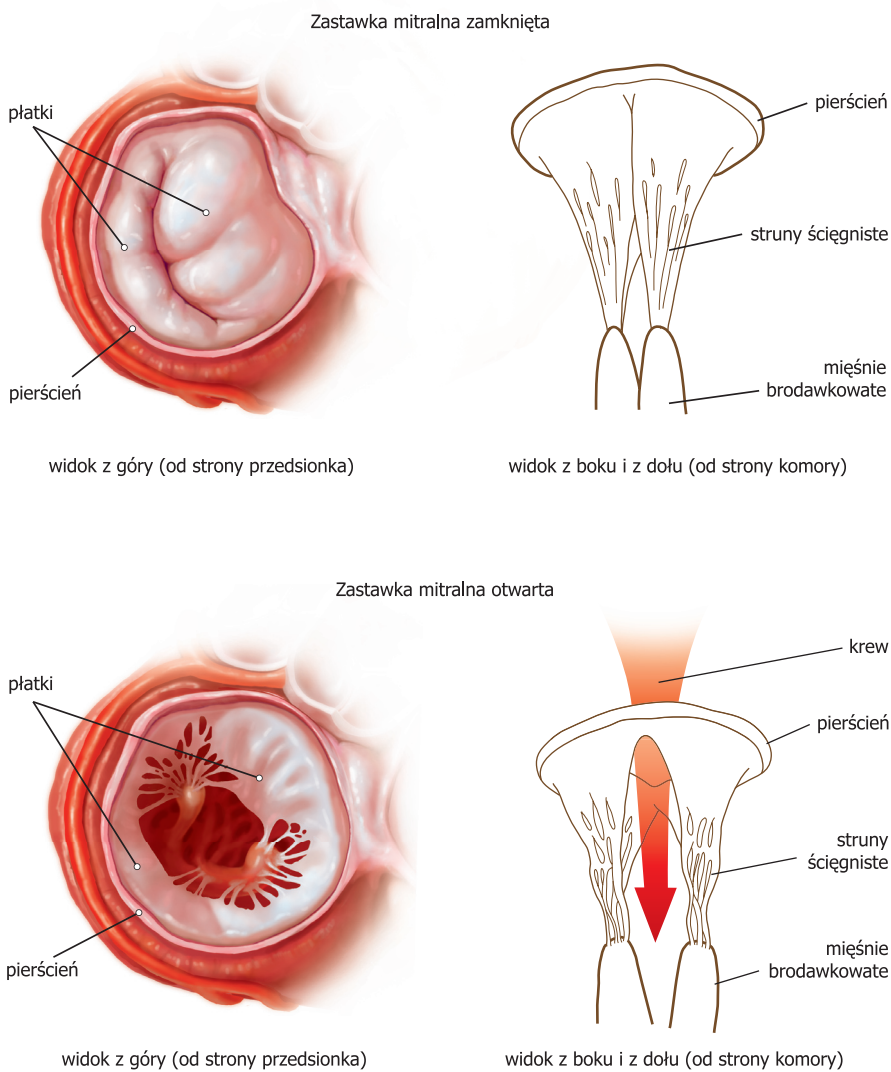


Ryc. 4.20. A. Zdrowe serce B. Zwężenie zastawki mitralnej

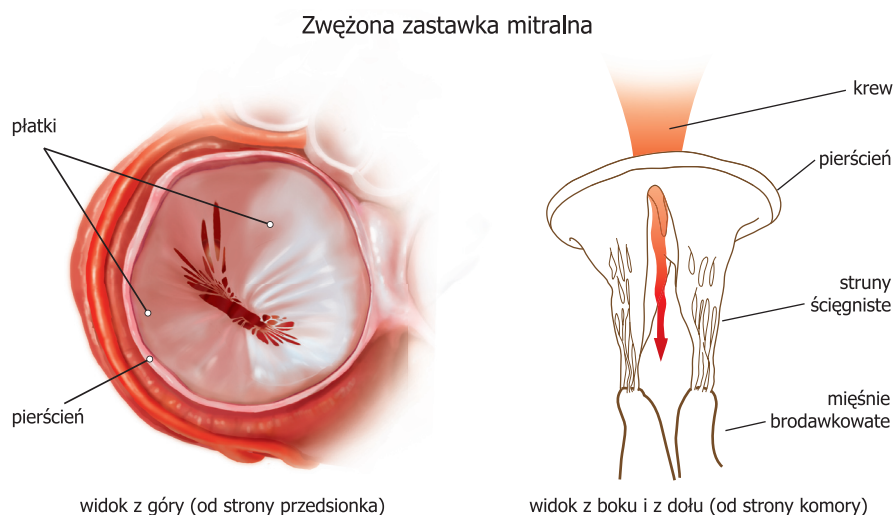
Zmiany mogą dotyczyć wszystkich elementów aparatu zastawkowego: pierścienia, płatków, strun ścięgniętych i mięśni brodawkowatych (ryc. 4.21 i 4.22).



Prawidłowo zbudowana zastawka mitralna



Ryc. 4.21. Prawidłowo zbudowana zastawka mitralna



Ryc. 4.22. Zwężona zastawka mitralna

Wyróżnia się trzy typy zwężeń zastawki mitralnej: nadzastawkowe, zastawkowe i podzastawkowe. Nadzastawkowe zwężenie powoduje włóknista błona przyczepiająca się do pierścienia zastawki lub płatków, dzieląca lewy przedsionek na dwie jamy. Zastawkowe zwężenie powstaje w wyniku niedorozwoju pierścienia zastawki, zrośnięcia płatków lub obecności dodatkowej tkanki zmniejszającej pole otwarcia zastawki. Natomiast konsekwencją nieprawidłowości strun ścięgniastych (krótkie, grube, zrośnięte, tworzące arkady) i mięśni brodawkowatych (brak, nieprawidłowa liczba, przerost) jest zwężenie podzastawkowe. Zastawka mitralna spadochronowata ma tylko jeden mięsień brodawkowaty, natomiast hamakowata – liczne małe mięśnie, przyczepione wysoko do ściany lewej komory.

Niedomykalność zastawki mitralnej może być spowodowana poszerzeniem pierścienia zastawki, ubytkiem lub rozszczepem płatków, jak również wadami strun ścięgniastych (brak, zbyt długie, zbyt cienkie). Rozszczep przedniego płatka prawie zawsze występuje przy ubytku międzyprzedsionkowym typu otworu pierwotnego.

Wrodzone wady zastawki mitralnej rzadko występują w postaci izolowanej i towarzyszą najczęściej takim wadom serca, jak: kanał przedsionkowo-komorowy, ubytek międzyprzedsionkowy, niedorozwój struktur lewego serca (zespół niedorozwoju lewego serca, podzastawkowe zwężenie aorty, zwężenie cieśni aorty).



Utrudnienie przepływu krwi przez zastawkę mitralną powoduje wzrost ciśnienia w lewym przedsionku i w krążeniu płucnym (prowadząc do nadciśnienia płucnego). Przewlekły zastój krwi w krążeniu płucnym stanowi podłoże rozwoju infekcji układu oddechowego. Konsekwencją wzrostu obciążenia prawej komory jest jej powiększenie, przerost i w efekcie niewydolność. Niedomykalność zastawki mitralnej jest przyczyną przeciążenia objętościowego lewej komory, powodującego z czasem jej niewydolność.

Objawy

Wśród objawów wady zastawki mitralnej należy wymienić: duszność, szybkie męczenie się przy karmieniu, częste infekcje układu oddechowego oraz niedobór masy ciała. Znacznego stopnia niedomykalność lub zwężenie zastawki ujawnia się już w niemowlęctwie w postaci zespołu małego rzutu serca i może stanowić zagrożenie życia dziecka.

Leczenie

Ze względu na liczne powikłania oraz konieczność kilku ponownych operacji związanych z wszczepieniem sztucznej lub biologicznej zastawki, postępowaniem zalecanym u dzieci jest chirurgiczna plastyka zastawki, pozwalająca jak najdłużej odroczyć jej wymianę.

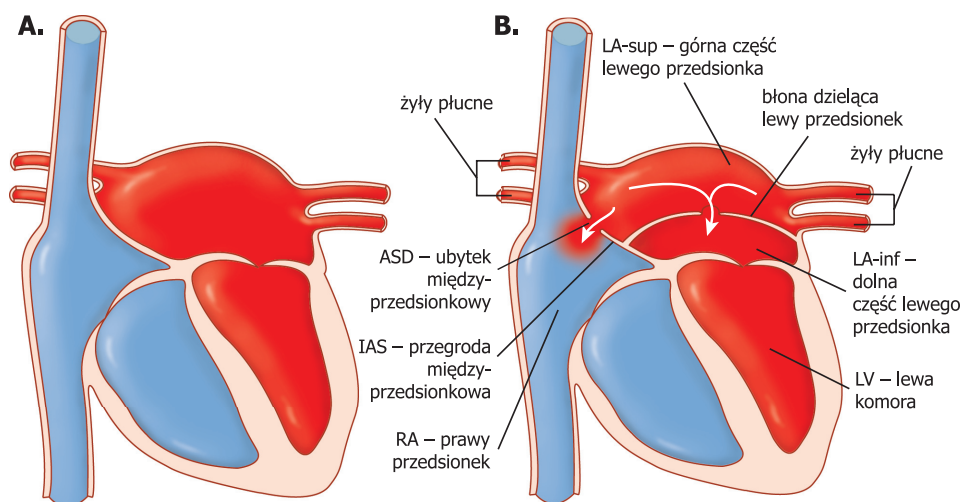
W zależności od postaci anatomicznej wady, plastyka może polegać na korekcji pierścienia (tzw. plikacja), zeszytciu rozszczepu lub ubytku płatków, przecięciu zrosniętych spoidel, usunięciu tkanki dodatkowej, wycięciu nadzastawkowej błony, skróceniu, rozdzieleniu lub przemieszczeniu strun ścięgniętych oraz na wydłużeniu, skróceniu lub rozszczepieniu mięśni brodawkowatych. Jeżeli plastyka nie jest możliwa, jedynym rozwiązaniem jest wymiana zastawki na sztuczną: mechaniczną lub biologiczną.

U dzieci najczęściej stosuje się zastawki mechaniczne dwupłatkowe tzw. niskoprofilowe, które nie upośledzają pracy lewej komory. Osoby z wszczepionymi zastawkami mechanicznymi przez całe życie muszą przyjmować leki przeciwzakrzepowe i są narażone na powikłania zatorowo-zakrzepowe. Zastawki biologiczne nie wymagają leków przeciwzakrzepowych, ale szybko ulegają zmianom degeneracyjnym (włóknieją, wapnieją) i – podobnie jak mechaniczne – muszą być wymieniane wraz ze wzrostem dziecka.

4.5. Serce trójpředsionkowe

Edward Malec, Katarzyna Januszewska

Serce trójpředsionkowe (*cor triatriatum*) to jedna z najrzadszych wad serca, polegająca na obecności w jamie lewego przedsionka włóknistej przegrody z małym, centralnie umiejscowionym otworem (ryc. 4.23).



Ryc. 4.23. A. Zdrowe serce B. Serce trójpředsionkowe

Przegroda dzieli lewy przedsionek na część tylnogórną i przednio-dolną. Do części tylnogórnej uchodzą żyły płucne. Część przednio-dolna (właściwy przedsionek) połączona jest z prawidłową zastawką mitralną. Część przedsionka zawierająca żyły płucne może się komunikować przez otwór owalny z prawym przedsionkiem. W wyniku utrudnionego odpływu krwi z żył płucnych dochodzi do wzrostu ciśnienia w tętnicy płucnej i przeciążenia prawej komory.

Objawy

Objawy – podobne jak w zwężeniu zastawki mitralnej – zależą od stopnia utrudnienia odpływu krwi z płuc. Jeżeli otwór w przegrodzie dzielącej przedsionek jest mały, objawy występują zaraz po urodzeniu i szybko postępują. Rozwój fizyczny dziecka



jest wówczas upośledzony. Około 70% dzieci, u których nie podjęto leczenia chirurgicznego, umiera przed ukończeniem 1. roku życia w wyniku nadciśnienia płucnego i niewydolności krążenia.

Leczenie

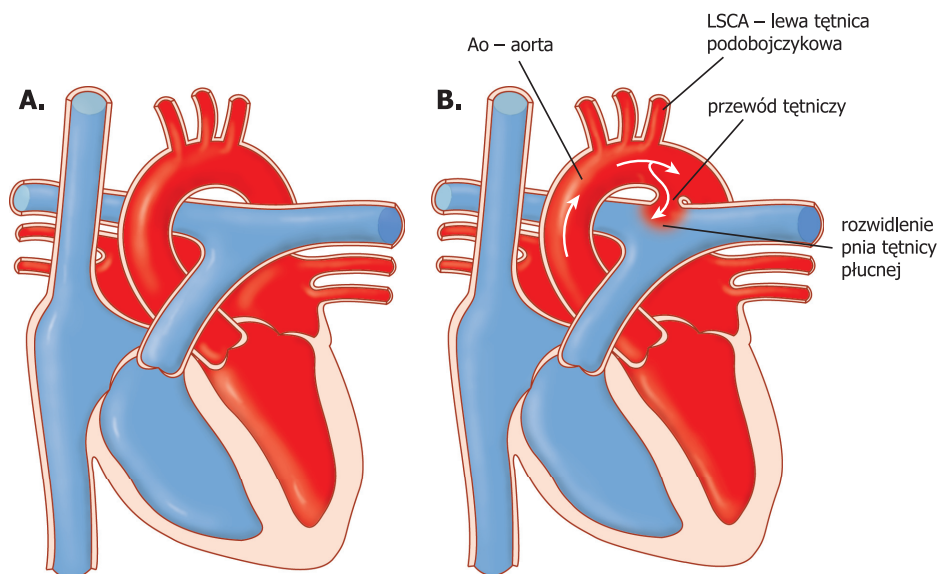
Leczenie chirurgiczne należy podjąć natychmiast po ustaleniu rozpoznania. Operację przeprowadza się w krążeniu pozaustrojowym i hipotermii. U noworodków i niemowląt operację można przeprowadzić w głębokiej hipotermii z zatrzymaniem krążenia. Operacja polega na wycięciu włóknistej przegrody dzielącej lewy przedsionek.

Śmiertelność pooperacyjna jest mała, a konieczność ponownej operacji jest najczęściej wynikiem niecałkowitego wycięcia włóknistej przegrody.

4.6. Przetrwwały przewód tętniczy (Botalla)

Edward Malec, Katarzyna Januszewska, Joanna Książyk

Przetrwwały przewód tętniczy (*patent ductus arteriosus* – PDA) to pozostałe z okresu życia płodowego naczynie łączące tętnicę płucną z aortą (ryc. 4.24). Występuje w postaci izolowanej lub towarzyszy złożonym wadom. Stanowi jedną z najczęstszych wrodzonych wad serca (12%).



Ryc. 4.24. A. Zdrowe serce B. Przetrwwały przewód tętniczy

Przewód tętniczy łączy pień tętnicy płucnej (w miejscu jego rozwidlenia) z aortą, tuż poniżej odejścia lewej tętnicy podobojczykowej. Jest strukturą płodową, dzięki której krew wypływająca z prawej komory omija płuca i kieruje się do aorty zstępującej. Po urodzeniu, w następstwie zmian w układzie krążenia (wzrostu utlenowania krwi oraz zmniejszenia stężenia prostaglandyn rozszerzających naczynia), w ciągu kilkudziesięciu godzin dochodzi do fizjologicznego zamknięcia się przewodu tętniczego. Anatomiczną pozostałością przewodu jest więzadło tętnicze. U wcześniaków komórki przewodu tętniczego są mniej wrażliwe na czynniki powodujące jego zamykanie, dlatego im niższy wiek płodowy, tym wyższe jest prawdopodobieństwo przetrwania drożności przewodu tętniczego.



Przetrwały przewód tętniczy jest przyczyną przecieku krwi z krążenia systemowego do płucnego. W przypadku dużego przewodu nawet 50–70% krwi pompowanej do krążenia systemowego może uciekać do krążenia płucnego. Z kolei zwiększony przepływ płucny doprowadza do przeciążenia i przerostu lewej komory, podwyższonego ciśnienia w lewym przedsionku, podwyższonego ciśnienia w tętnicy płucnej i przeciążenia prawej komory. Następstwem jest uszkodzenie bariery krew–pęcherzyk płucny, utrudniona wymiana gazowa oraz rozwój niewydolności oddechowej. Przeciek lewo-prawy przez przetrwały przewód tętniczy doprowadza również do obniżenia rozkurczowego ciśnienia tętniczego, a w konsekwencji do zmniejszenia przepływu wieńcowego (niedokrwienie warstw podwsięrdziowych mięśnia sercowego) i systemowego (niedokrwienie narządów). Do rzadkich powikłań należą: martwicze zapalenie jelit i bakteryjne zapalenie wsierdzia. U kilkuletnich dzieci przetrwały przewód tętniczy może być przyczyną nieodwracalnego nadciśnienia płucnego.

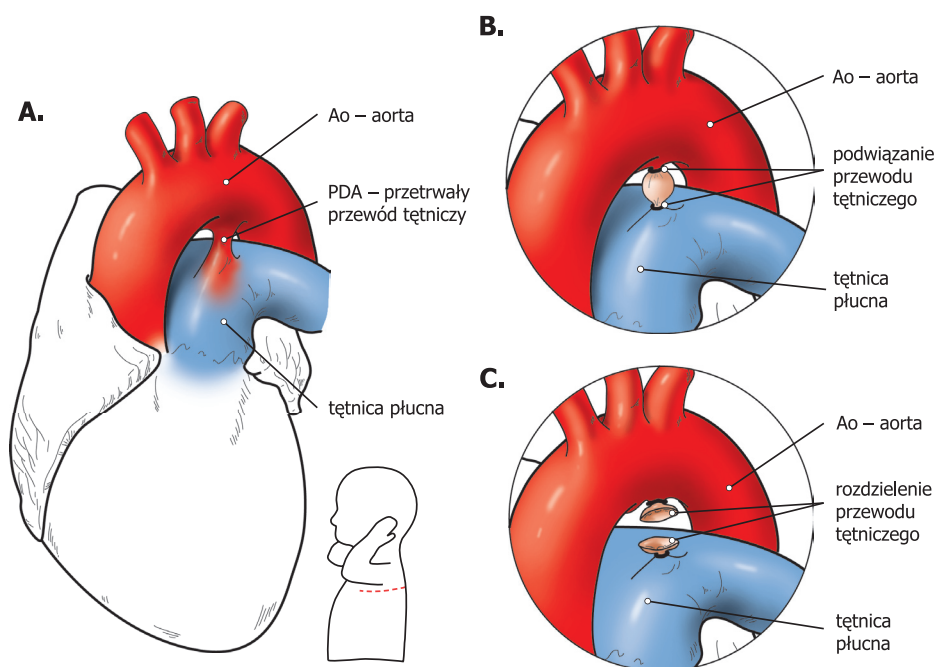
Objawy

Charakterystycznym objawem przetrwałego przewodu tętniczego jest szmer skurczowo-rozkurczowy, tzw. maszynowy, słyszalny najlepiej w lewej okolicy podobojczykowej. W przypadku przetrwałego przewodu tętniczego o małej średnicy szmer bywa jedynym objawem klinicznym. Wyczuwalne palpacyjnie tzw. chybkie tętno jest spowodowane ucieczką krwi z krążenia systemowego do krążenia płucnego oraz zwiększoną objętością wyrzutową lewej komory. W pomiarze ciśnienia krwi zwraca uwagę znaczna różnica skurczowo-rozkurczowa (niskie ciśnienie rozkurczowe). Duży przetrwały przewód tętniczy może doprowadzić do rozwoju niewydolności krążenia i opóźnienia rozwoju fizycznego.

Leczenie

Bez względu na wiek, rozpoznanie przetrwałego przewodu tętniczego stanowi wskazanie do jego niezwłocznego zamknięcia. U wcześniaków przed zakwalifikowaniem do operacji podejmuje się próbę farmakologicznego zamknięcia przetrwałego przewodu tętniczego.

U dzieci poniżej 10 kg masy ciała przewód tętniczy, który daje objawy kliniczne (duszność, infekcje układu oddechowego, brak przyrostu masy ciała), należy zamknąć chirurgicznie lub w indywidualnych przypadkach interwencyjnie. Operację wykonuje się z poprzecznego cięcia w tylnobocznej części klatki piersiowej po lewej stronie i polega ona na podwójnym podwiązaniu przewodu. W przypadku przewodów bardzo szerokich i krótkich należy zaklemać oba końce, następnie przeciąć przewód i zaszyć końce (rozdzielenie przewodu tętniczego) (ryc. 4.25). U wcześniaków z niską masą ciała przewód zamyka się za pomocą klipsów naczyniowych.



Ryc. 4.25. Operacyjna technika zamykania przewodu tętniczego **A.** Przetrzywały przewód tętniczy **B.** Podwiązanie przewodu tętniczego **C.** Rozdzielenie przewodu tętniczego

Przetrzywały przewód tętniczy u dzieci o masie powyżej 10 kg zamyka się metodą interwencyjną w pracowni hemodynamicznej za pomocą specjalnych sprężynek lub implantów wprowadzanych do przewodu cewnikami przez naczynia obwodowe. Jeżeli średnica przewodu tętniczego w najwęższym miejscu nie przekracza 2,5 mm, przewód zamyka się najczęściej odczepialną sprężynką wewnątrznaczyniową, tzw. coilem. Sprężynki wewnątrznaczyniowe wykonane są ze skręconego drucika i włókien poliestrowych. Sprężynka, wyprostowana w trakcie wprowadzania, podczas uwalniania skręca się spiralnie. Zabieg ten przeprowadza się zazwyczaj z nakłucia tętnicy udowej. Do momentu prawidłowego umieszczenia sprężynki w przewodzie i jej odczepienia w każdej chwili można zmienić jej pozycję lub usunąć z naczynia pacjenta. Jeżeli średnica przewodu tętniczego w najwęższym miejscu wynosi powyżej 2,5–3 mm średnicy, przewód zamyka się zestawem Amplatza (*Amplatzer Duct Occluder* – ADO). Zabieg ten wykonuje się poprzez żyłę udową. Przed uwolnieniem zestawu Amplatza również istnieje możliwość zmiany jego pozycji lub usunięcia. Po założeniu do przewodu tętniczego sprężynki lub zestawu Amplatza przyjmowanie leków przeciwzakrzepowych nie jest konieczne.



Powikłania

Wśród powikłań leczenia interwencyjnego należy wymienić ponowne udrożnienie się przewodu tętniczego lub – sporadycznie – przemieszczenie się sprężynki poza przewód; wówczas trzeba ją usunąć specjalną pętlą naczyniową i ponownie zamknąć przewód.

Do powikłań leczenia operacyjnego zalicza się uszkodzenie nerwu krtaniowego wstecznego lub nerwu błędnego, naczyń chłonnych oraz zamknięcie innych struktur niż przetrwały przewód tętniczy. Ponowne udrożnienie się przewodu po operacji występuje niezmiernie rzadko.