

Aleksandra Cieptucha

I Klinika Kardiologii, Szpital Kliniczny Przemienienia Pańskiego, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

Wrodzone wady serca u dorosłych – wytyczne ESC 2020 w praktyce lekarza rodzinnego w 2021 r.

Wstęp

W 2020 r. Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne (*European Society of Cardiology* – ESC) opublikowało aktualizację wytycznych dotyczących postępowania u dorosłych z wrodzonymi wadami serca (*adult congenital heart disease* – ACHD) [1]. W ciągu 10 lat od poprzedniej wersji nagromadzono wiele nowych danych naukowych, wprowadzono nowoczesne metody diagnostyczne i terapeutyczne, zwłaszcza w zakresie kardiologii interwencyjnej, które zostały podsumowane i ocenione w nowym dokumencie.

Konieczność aktualizacji stanu wiedzy wynika także ze wzrostu liczebności specyficznej grupy osób dorosłych z wrodzonymi wadami serca, która znacznie przewyższa już liczebność populacji dzieci z wrodzonymi wadami serca. Częstość występowania wrodzonych wad serca na świecie wynosi ok. 9/1000 noworodków. Dzięki postępowi w kardiologii i kardiologii dziecięcej ponad 90% tych osób osiąga wiek dorosły.

Wrodzone wady serca zostały po raz pierwszy oficjalnie podzielone na podstawie złożoności anatomicznej wady na trzy podgrupy: łagodne, umiarkowane i ciężkie. Należy jednak pamiętać, że nawet łagodna anatomicznie wada, np. ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej, zostanie zaliczona

do grupy ciężkich, jeżeli w jej przebiegu pojawi się poważne powikłanie. W tabeli 1 przedstawiono aktualną klasyfikację wrodzonych wad serca.

Populacja ACHD jest bardzo niejednorodna, co wynika z różnorodności wad, możliwości ich współistnienia, wykonanych zabiegów naprawczych oraz odmiennego przebiegu choroby nawet w obrębie tego samego rozpoznania. Z tego powodu autorka postanowiła skupić się przede wszystkim na omówieniu ogólnych zagadnień, tj. najczęściej spotykanych powikłań, możliwości prokreacji, stylu życia i zachowań prozdrowotnych (ryc. 1). Bardziej szczegółowo zostaną omówione tylko najczęściej występujące wady, zwłaszcza w kontekście współpracy między personelem medycznym na różnych poziomach opieki zdrowotnej.

Zagadnienia ogólne

Niewydolność serca

Niewydolność serca (*heart failure* – HF) to najczęstsze powikłanie w populacji ACHD – występuje u ok. 20–50% pacjentów i jest główną przyczyną zgonów w tej grupie. Liczba chorych z HF jest jednak niedoszacowana, ponieważ objawy mogą zostać niezauważone przez samych pacjentów, od dzieciństwa przyzwyczajonych do gorszej wydolności fizycznej. Podłoże HF w tej populacji może się wią-

Tabela 1. Klasyfikacja wrodzonych wad serca pod względem złożoności anatomicznej

Łagodne
<ul style="list-style-type: none"> • ASD typu <i>ostium secundum</i>, ASD typu zatoki żyłnej, VSD, PDA, po korekcji oraz bez powikłań wady • izolowany mały ASD, VSD lub PDA • izolowana wrodzona wada aortalna i dwupłatkowa zastawka aortalna • izolowana wrodzona wada mitralna • łagodna izolowana stenoza płucna
Umiarkowane
<ul style="list-style-type: none"> • ASD typu <i>ostium secundum</i>, VSD, PDA umiarkowane lub duże, bez korekcji • koarktacja aorty • nieprawidłowy spływ żył płucnych (całkowity lub częściowy) • przełożenie wielkich naczyń po korekcji anatomicznej (<i>arterial switch</i>) • stenoza płucna umiarkowana lub ciężka, obwodowa stenoza płucna • tetralogia Fallota po korekcji • tętniak zatoki Valsalvy • wspólny kanał przedsionkowo-komorowy (częściowy lub całkowity), włączając ASD typu <i>ostium primum</i> • zespół Ebsteina • zespół Marfana • zespół Turnera
Ciężkie
<ul style="list-style-type: none"> • atrezja płucna • dwuuściowa prawa komora • każda wada po operacji Fontana • każda wada powikłana chorobą naczyń płucnych (włączając zespół Eisenmengera) • każda wada siniczna (operowana lub nieoperowana) • przerwanie ciągłości łuku aorty • przełożenie wielkich naczyń po korekcji wewnątrzpredsionkowej (<i>atrial switch</i>) • serce jednokomorowe (włączając dwunapływową lewą komorę, atrezję trójdzielną lub mitralną, zespół hipoplazji lewego serca) • wspólny pień tętniczy

ASD (*atrial septal defect*) – ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej, VSD (*ventricular septal defect*) – ubytek w przegrodzie międzykomorowej, PDA (*patent ductus arteriosus*) – przetrwały przewód tętniczy.

zać ze specyfiką wady, ale nie należy zapominać o narastającym z wiekiem ryzyku wystąpienia typowych chorób sercowo-naczyniowych (choroba niedokrwienna, nadciśnienie tętnicze).

Postępowanie terapeutyczne w HF powinno przede wszystkim uwzględnić możliwości leczenia zabiegowego – reoperacji lub interwencji zabiegowej (w tym również zastosowanie urządzeń wszczepialnych), jednak u wielu chorych możliwe jest tylko leczenie farmakologiczne. Pomimo braku dowodów na skuteczność leczenia proponowane jest postępowanie wg ogólnie przyjętych zasad. Postępowanie jest

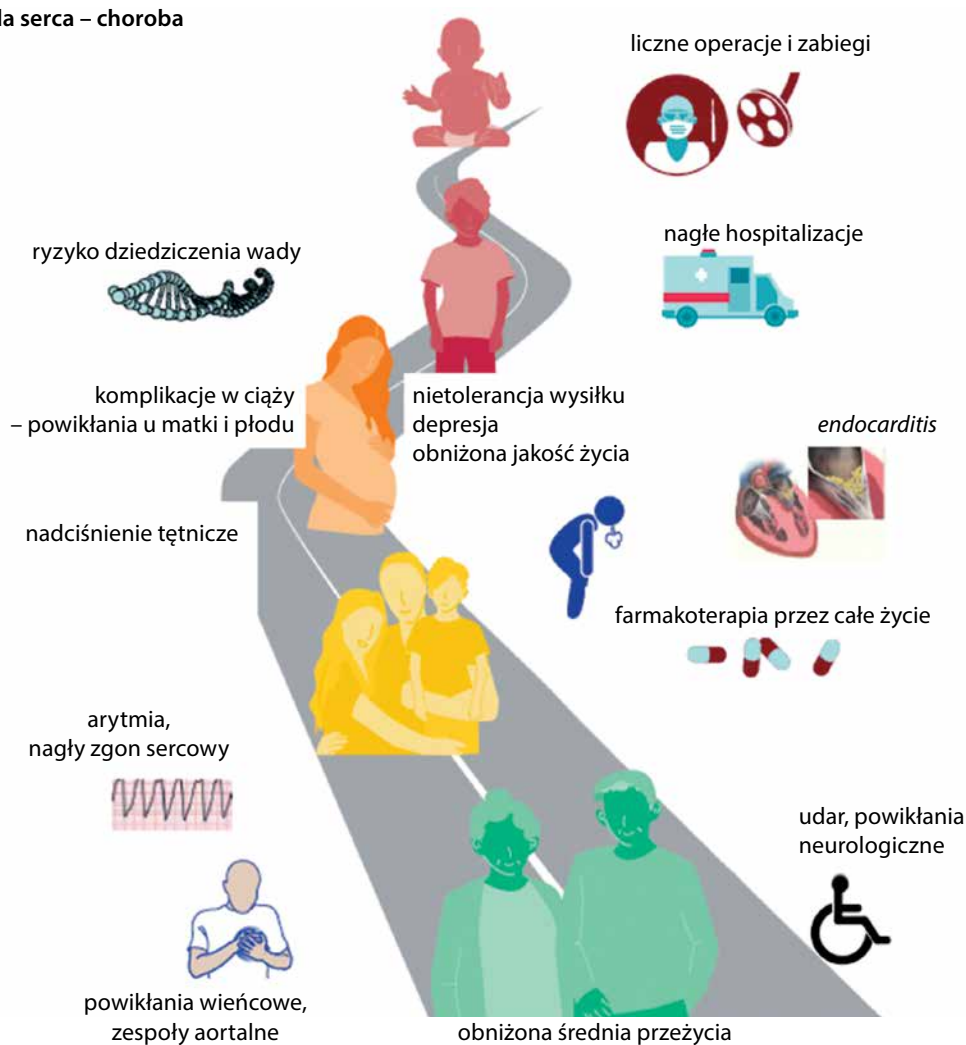
podobne bez względu na to, czy komorą systemową jest komora lewa czy prawa (jak w skorygowanym przełożeniu wielkich naczyń, przełożeniu wielkich naczyń po operacji przedsionkowej). Ważne są jednak pewne szczególne dla tej populacji wskazania. Stosowanie diuretyków u pacjentów uzależnionych od powrotu żylnego (po operacji przełożenia wielkich naczyń metodą wewnątrzpredsionkową, z pojedynczą komorą po operacji Fontana) powinno być bardzo ostrożne i starannie monitorowane, by nie zmniejszyć rzutu serca. Również ostrożnie należy stosować leki z grupy inhibitorów konwertazy angiotensyny (*angiotensin-converting-enzyme inhibitors* – ACEI) oraz sartanów, które rozszerzają naczynia obwodowe. Istnieją pojedyncze obiecujące doniesienia dotyczące wykorzystania sakubitrylu/walsartanu w terapii niewydolności serca u chorych z ACHD, jednak wyniki badań z randomizacją nie są jeszcze dostępne.

Zaburzenia rytmu i przewodzenia

Wśród pacjentów z wrodzoną wadą serca można napotkać wszystkie rodzaje zaburzeń rytmu, choć niektóre malformacje lub metody ich korekcji sprzyjają wystąpieniu specyficznego rodzaju arytmii [1, 2]. O ile pojedyncze silne uderzenia czy „potykanie się” serca zazwyczaj świadczą o występowaniu niegroźnych dodatkowych pobudzeń, o tyle kilkuminutowe napady szybkiego rytmu powinny skłonić do poszerzenia diagnostyki. Najczęstszą formą arytmii u chorych z ACHD jest wewnątrzpredsionkowy częstoskurcz nawrotny (*intraatrial reentrant tachycardia* – IART), w którym substratem do pojawienia się arytmii są blizny pooperacyjne w obrębie przedsionków. Do tej grupy zalicza się także trzepotanie przedsionków. Wspólną cechą charakterystyczną IART jest tendencja do szybkiego przewodzenia aktywności przedsionków do komór w stosunku 1 : 1, co może szybko pogorszyć stan hemodynamiczny pacjenta. Wymaga to pilnego skierowania chorego do najbliższego szpitala w celu wykonania kardiowersji.

Kluczowe dla osób z ACHD jest utrzymanie rytmu zatokowego. U pacjentów z napadem arytmii istnieje ryzyko szybkiej dekompensacji układu krążenia przy przedłużonej utracie synchronii przedsionkowo-komorowej, dlatego preferuje się wykonanie kardiowersji elektrycznej bez względu na czas terapii przeciwkrzepliwej. Najczęstszą strategią jest wykonanie przezprętykowego badania echokardiograficznego przed umiowaniem rytmu w celu wykluczenia skrzepliny w uszku lewego

Wrodzona wada serca – choroba na całe życie



Rycina 1. Wrodzona wada serca – choroba na całe życie

Na podstawie: 2020 ESC guidelines for the management of adult congenital heart disease.

przedsionka. Przy braku dostępności badania i cechach narastającej niestabilności hemodynamicznej u chorego nie należy wstrzymywać wykonania pilnej kardiowersji elektrycznej. Niezależnie od postępowania w trybie pilnym, planowe skierowanie takiego pacjenta do ośrodka referencyjnego pozwala na ustalenie postępowania z uwzględnieniem wskazań do zastosowania leków antyarytmicznych, przewlekłej antykoagulacji oraz leczenia zabiegowego. Nowe wytyczne podkreślają większą skuteczność i dostępność zabiegów ablacji, które w wielu przypadkach są u pacjentów ACHD leczeniem pierwszego wyboru, uważanym za lepsze i bezpieczniejsze w stosunku do długotrwałej farmakoterapii.

Leki antyarytmiczne preferowane w tej populacji to β -blokery i blokery kanałów wapniowych, które zwalniają szybkie przewodzenie w węzle przedsionkowo-komorowym. Z uwagi na aktywność inotropowo ujemną należy ich jednak unikać w przypadku dysfunkcji skurczowej komory systemowej.

Blokery kanału wapniowego nie są także zalecane w przypadku zespołu preekscytacji, częstego zwłaszcza w zespole Ebsteina i skorygowanym przełożeniu wielkich naczyń.

Amiodaron można rozważyć w przypadku nawrotów migotania lub trzepotania przedsionków, zwłaszcza u chorych z dysfunkcją i przerostem komory systemowej oraz chorobą wieńcową, jeśli ablacja okazała się nieskuteczna lub niemożliwa. Długotrwała terapia amiodaronem może powodować liczne powikłania, szczególnie u młodych chorych, najczęściej zaburzenia funkcji tarczycy. Jeśli jest ona konieczna, można rozważyć włączenie suplementacji hormonami tarczycy w przypadku niedoczynności, a przy nadczynności skierowanie pacjenta na zabieg ablacji tarczycy przy użyciu jodu radioaktywnego.

Typowe objawy bradykardii, takie jak zawroty głowy, stany przedomdleniowe, omdlenia, powinny skłonić do niezwłocznego wykonania holterowskiego badania EKG. Zaburzenia przewodzenia

mogą być efektem samej wady i operacji, ale także stosowania leków antyarytmicznych. Bradykardia może wynikać zarówno z choroby węzła zatokowego (zwłaszcza u pacjentów z zespołem Ebsteina, po operacji Fontana), jak i bloku przedsionkowo-komorowego (po operacji kanału przedsionkowo-komorowego, w skorygowanym przełożeniu wielkich tętnic). Pacjenci z ACHD są bardziej podatni na zaburzenia hemodynamiczne wynikające z bradykardii w porównaniu z chorymi bez wady strukturalnej serca. Z tego powodu wskazania do wszczęcia stymulatora są wg najnowszych wytycznych szersze niż w ogólnej populacji – takie postępowanie powinno być rozważone również u chorych bez objawów z rytmem serca w ciągu dnia < 40 uderzeń/min lub z pauzami > 3 s.

Leki przeciwkrzepliwe

Skale ryzyka powikłań zakrzepowo-zatorowych używane w populacji ogólnej (np. skala CHADS₂-VASc) nie znajdują zastosowania w tej populacji. U chorych z napadowym migotaniem przedsionków lub IART i wadą umiarkowaną lub ciężką rekomenduje się terapię przeciwkrzepliwą. Można stosować zarówno leki z grupy antagonistów witaminy K (*vitamin K antagonist* – VKA), jak i nowoczesne doustne antykoagulanty (apiksaban, rywaroksaban, dabigatran).

Pacjenci z sinicą są szczególnie narażeni zarówno na powikłania zakrzepowe, jak i krwotoczne – w tej grupie chorych decyzja o antykoagulacji jest podejmowana indywidualnie.

Nadciśnienie płucne

W populacji ACHD rozróżnia się kliniczne podtypy nadciśnienia płucnego (*pulmonary hypertension* – PH) – może być ono związane z obecnością przecieku systemowo-płucnego (ASD, VSD) lub z zespołem Eisenmengera, w którym kierunek przecieku jest już prawo-lewy. Może też pojawić się wiele lat po operacji naprawczej – jako odzwierciedlenie zwiększonej przeżywalności chorych i późne powikłanie wady. Obserwuje się też PH przypadkowo współistniejące (najczęściej z małymi defektami) – ten rodzaj nadciśnienia jest traktowany jako idiopatyczne i wiąże się z gorszym rokowaniem.

Podejrzanie PH stawiane na podstawie badania echokardiograficznego powinno być ostatecznie potwierdzone metodą inwazyjną – w cewnikowaniu prawostronnym serca. Pozwala ono odróżnić nadciśnienie płucne przedwłośniczkowe (tętnicze) od zawłośniczkowego (charakterystyczne dla cho-

rób lewego serca, wynikające z biernego przeniesienia wysokich ciśnień napełnienia lewej komory na łożysko płucne). Aktualne wytyczne podkreślają dobre wyniki celowanego leczenia tętniczego nadciśnienia płucnego u pacjentów z ACHD. Obiecujące wyniki dają wszystkie grupy leków (antagoniści receptora endoteliny, inhibitory fosfodiesterazy 5, analogi prostacykliny), jednak najlepiej przebadane w tej populacji są bosentan i sildenafil, od których standardowo rozpoczyna się terapię.

W leczeniu PH u tych chorych ważne jest także określenie ścisłych wskazań dotyczących trybu życia. Powinni oni unikać intensywnych wysiłków fizycznych. Obowiązuje profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdzia. Cięża u takich pacjentek jest przeciwwskazana.

Sinica

Sine zabarwienie skóry i błon śluzowych może wystąpić w wadach przeciekowych, w których dochodzi do prawo-lewego przecieku krwi na poziomie jam serca lub dużych naczyń. Sinica bywa też obserwowana w rzadkich sytuacjach wad pierwotnie sinicznych – najczęściej u chorych z nieoperowaną pojedynczą komorą. W ramach adaptacji i poprawy utlenowania tkanek obwodowych pojawia się wtórna nadkrwistość i zwiększony rzut minutowy. U większości pacjentów przez wiele lat obserwuje się stan względnej równowagi, która może być łatwo zachwiana przez przejściowe stany chorobowe, w tym infekcje, krwawienia, zaburzenia funkcji tarczycy, a także niepotrzebne interwencje medyczne, np. upusty krwi. Objawy nadlepkoci krwi są mało prawdopodobne przy wartości hematokrytu < 65%. Ponadto często obserwowany u chorych z sinicą niedobór żelaza może manifestować się podobnie (ból głowy, osłabienie, zawroty głowy, parestezje w obrębie palców i ust), co bywa mylnie interpretowane jako wskazanie do upustu krwi. Wskazania do flebotomii są współcześnie bardzo ograniczone, a w naszym przekonaniu nie powinno się ich wykonywać – powodują niedobór żelaza i zwiększają ryzyko powikłań zatorowo-zakrzepowych spowodowanych ubogimi w żelazo mikrocytami.

Należy też pamiętać, że u pacjentów z sinicą poziom hemoglobiny i hematokrytu mieszczący się w górnej granicy normy laboratoryjnej prawdopodobnie świadczy o względnej niedokrwistości, co wymaga włączenia suplementacji żelazem (zwłaszcza gdy MCV < 80 fl). Z kolei hiperurykemia wynikająca ze zwiększonego obrotu erytocytołów powinna być leczona standardowymi lekami dopiero w przypadku

wystąpienia objawów. Pacjenci z sinicą wymagają profilaktycznej dawki antybiotyku przed każdą wizytą u dentysty.

Zaburzenia hemostazy u osób z sinicą są bardzo częstym i złożonym problemem. Wynikają z nieprawidłowości w zakresie płytek krwi i zaburzeń w obrębie dróg krzepnięcia (obniżony poziom czynników krzepnięcia, zwiększona aktywność fibrynolityczna). Spontaniczne krwawienia najczęściej są mało nasilone i samoograniczające (krwawienie z dziąseł, nosa, krwiopłucie). Z kolei powikłania zakrzepowe także wynikają z dysfunkcji dróg krzepnięcia, poszerzenia jam serca, obecności sztucznych materiałów i zaburzeń czynności śródbłonna. Zaburzenia hemostazy nie chronią przed powikłaniami zakrzepowymi – w przypadku trzepotania lub migotania przedsionków należy rozważyć leki z grupy VKA.

Specyficzną grupą osób z sinicą są chorzy z zespołem Eisenmengera. Rozpoznaje się go u pacjentów z pierwotną wadą przeciekową (np. ubytek przegrody międzyprzedsionkowej), u których dochodzi do trwałego wzrostu ciśnienia w krążeniu płucnym przewyższającego wartości ciśnienia systemowego. Obserwuje się wówczas odwrócenie kierunku przecieku z prawych do lewych jam i w konsekwencji sinicę centralną. Dla tych osób wskazane jest rozważenie terapii nadciśnienia płucnego lekami celowanymi, która poprawia zarówno jakość życia, jak i rokowanie.

Infekcyjne zapalenie wsierdzia

Ryzyko wystąpienia infekcyjnego zapalenia wsierdzia (IZW) jest wyższe w grupie ACHD niż w ogólnej populacji. Profilaktyka IZW opiera się głównie na promowaniu higienicznego trybu życia. Warto przypominać pacjentom o higienie skóry – leczyć przewlekłe stany zapalne, a także odradzać tatuowanie lub kolczykowanie ciała. Bardzo istotne jest zwrócenie uwagi na higienę jamy ustnej i regularne kontrole dentystyczne co 6 miesięcy. Profilaktyka antybiotykowa w postaci pojedynczej dawki amoksyliny lub klindamycyny 30–60 min przed wizytą u stomatologa jest aktualnie ograniczona do następujących przypadków:

- po przebytych IZW,
- po wszczepieniu protez zastawkowych (w tym protez implantowanych przezcewnikowo),
- w wadzie sinicznej,
- 6 miesięcy po zabiegu kardiochirurgicznym z użyciem sztucznego materiału lub dożywno, gdy po operacji stwierdza się rezydualny przeciek w okolicy łąty lub niedomykalność naprawianej zastawki.

W przypadku przedłużającej się infekcji, gorączki o nieustalonej etiologii lub innych niepokojących objawów należy niezwłocznie skierować chorego na diagnostykę IZW.

Ciąża i antykoncepcja

Większość pacjentek z wrodzonymi wadami serca dobrze toleruje ciążę, ale ryzyko powikłań zarówno u matki, jak i płodu oraz częstość kontroli powinny być ustalone przez zespół ekspertów w ośrodku referencyjnym. Śmiertelność matczyną szacuje się na ok. 1%, a czynnikiem najbardziej zwiększającym ryzyko powikłań jest nadciśnienie płucne i sinica. W 2018 r. Światowa Organizacja Zdrowia (*World Health Organization* – WHO) opublikowała zmodyfikowaną klasyfikację ryzyka powikłań matczyńskich w ciąży (klasyfikacja mWHO – *modified World Health Organization*) [3]. W grupie najwyższego ryzyka (IV klasa mWHO), w której ciąża jest przeciwwskazana, znalazły się następujące choroby sercowo-naczyniowe: nadciśnienie płucne, ciężka koarkcja aorty, ciężka stenoza mitralna i objawowa aortalna, stan po operacji Fontana z obecnymi powikłaniami, systemowa prawa komora z umiarkowaniem lub istotnie obniżoną funkcją skurczową, zespół Marfana z wymiarem aorty wstępującej > 45 mm, dwupłatkowa zastawka aortalna z wymiarem aorty wstępującej > 50 mm.

W przypadku zajścia w ciążę kluczowa jest pilna konsultacja kardiologa prowadzącego oraz weryfikacja przyjmowanych leków (np. teratogenne działanie ACEI). W wytycznych dotyczących opieki nad ciężarnymi z chorobami sercowo-naczyniowymi [3] dostępne jest aktualne zestawienie leków z omówieniem ograniczeń ich stosowania u kobiet w ciąży i karmiących. Dawna klasyfikacja leków (kategorie A, B, C, D, X) nie powinna być już używana. W praktyce klinicznej największą trudnością sprawia opieka nad ciężarnymi z protezami zastawkowymi wymagającymi terapii przeciwkrzepliwej. Najczęściej pacjentki te są hospitalizowane w I trymestrze, aby móc stosować heparynę drobnocząsteczkową pod ścisłą kontrolą kardiologiczną i laboratoryjną (regularny pomiar czynnika anty-Xa). Powrót do VKA jest możliwy dopiero w II trymestrze i najczęściej terapia ta jest kontynuowana aż do 36. tygodnia ciąży. Wówczas ciężarna wymaga ponownej hospitalizacji i włączenia heparyny aż do czasu porodu. Błędem w sztuce jest zamiana leku z grupy VKA na heparynę u pacjentki z mechaniczną protezą zastawkową, która nie jest jeszcze w ciąży, ale ją planuje. Ryzyko zakrzepicy na protezie rośnie proporcjonalnie do czasu trwania takiej terapii i należy

je minimalizować. Leki przeciwkrzepliwne mogą być stosowane przez kobiety karmiące.

Środki antykoncepcyjne zawierające tylko progesteron są w tej populacji bezpieczne, zarówno w postaci tabletki doustnej, jak i hormonalnie czynnej wkładki domacicznej. Antykoncepcja hormonalna zawierająca estrogeny niesie ze sobą większe ryzyko powikłań zatorowo-zakrzepowych. Warto jednak pamiętać, że u pacjentek z IV grupy mWHO efekty uboczne tych leków są mniejsze niż ryzyko związane z ciążą. Jeśli zatem nie ma innej możliwości postępowania, nie należy się wahać przy przepisywaniu preparatów antykoncepcyjnych z tej grupy.

Ryzyko przeniesienia wady serca na potomka waha się w większości przypadków od 1% do 20%, ale w niektórych chorobach, takich jak zespół Marfana, sięga 50%.

Wysiłek fizyczny

Większość pacjentów z wrodzonymi wadami serca może bezpiecznie uprawiać sport o umiarkowanej intensywności – preferowany jest wysiłek tlenowy, który poprawia wytrzymałość i kondycję (bieganie, jazda na rowerze, pływanie itd.). Z praktycznego punktu widzenia umiarkowana aktywność fizyczna charakteryzuje się tym, że w jej trakcie pacjent może swobodnie wypowiadać pełne zdania, przy intensywnym wysiłku są to już tylko pojedyncze słowa. Wytyczne zwracają też uwagę na mniej korzystny wpływ wysiłku statycznego (np. podnoszenie ciężarów) – ma to szczególne znaczenie u chorych z poszerzeniem aorty lub nadciśnieniem tętniczym. Największą ostrożność należy zachować w przypadku dysfunkcji skurczowej komory systemowej, poszerzenia aorty, nadciśnienia płucnego, istotnych hemodynamicznie arytmii oraz przy zwężeniu drogi odpływu komory systemowej. Przy braku ewidentnych przeciwwskazań stwierdzonych przez prowadzącego kardiologa warto zachęcać pacjentów do uprawiania sportu i utrzymywania prawidłowej masy ciała.

Wybrane wrodzone wady serca

Ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej (atrial septal defect – ASD)

Najczęstszą formą tej wady jest ASD typu II (*ostium secundum*), a diagnoza nierzadko stawiana jest dopiero w dorosłym życiu, głównie ze względu na trudne do wychwycenia nieprawidłowości w podstawowym badaniu fizykalnym (sztywnie rozdwojenie II tonu w osłuchiowaniu zastawki płucnej) i niecharakterystyczne objawy. Nie każdy pacjent ma

wskazania do leczenia zabiegowego. Kwalifikacja zależy przede wszystkim od stopnia przeciążenia hemodynamicznego prawej komory lub pojawienia się objawów wady, w tym kołatań serca (tachyarytmie nadkomorowe) i duszności wysiłkowej. Współcześnie najczęstszą metodą korekcji jest przeszkońska implantacja zapinki wymagająca 6-miesięcznej terapii przeciwfibrinolitycznej. Najlepsze wyniki odległe obserwuje się, gdy zamknięcie ubytku nastąpi przed 25. rokiem życia, jednak zabieg wykonuje się także u starszych pacjentów po wykluczeniu nadciśnienia płucnego i istotnej choroby lewego serca.

Ubytek w przegrodzie międzykomorowej (ventricular septal defect – VSD)

W przeciwieństwie do ASD, rozpoznanie VSD następuje najczęściej we wczesnym dzieciństwie, m.in. dzięki obecności głośnego holosystolicznego szmeru wzdłuż lewej krawędzi mostka. Ubytek w przegrodzie międzykomorowej typu mięśniowego często ulega spontanicznemu zamknięciu w dzieciństwie, a ubytki istotnie przeciążające lewą komorę są operowane w pierwszych latach życia. Dzięki temu większość dorosłych chorych po korekcji nie ma objawów i nie wymaga regularnej opieki w ośrodku referencyjnym. Rezydualny przeciek jest zazwyczaj nieistotny hemodynamicznie i powoduje głośny szmer skurczowy, powinien być jednak oceniony w ośrodku referencyjnym. U takich chorych obowiązuje też profilaktyka IZW.

Koarktaacja aorty (*coarctation of the aorta – CoAo*)

Koarktaacja aorty jest aktualnie uważana za uogólnioną chorobę ściany aorty (aortopatia), a nie tylko miejscowe zwężenie jej światła. Współcześnie jako metodę pierwszego wyboru proponuje się przeszkońską implantację stengraftu, jednak techniki chirurgiczne są nadal szeroko wykorzystywane, zwłaszcza u dzieci. Jeśli ciśnienie tętnicze mierzone na kończynach dolnych jest o ponad 20 mm Hg niższe od wartości na kończynach górnych, świadczy to o istotnym hemodynamicznym zwężeniu i wymaga interwencji. U ok. 50% pacjentów po skutecznym zabiegu naprawczym koarktaacji aorty rozwija się nadciśnienie tętnicze.

Rozpoznanie *de novo* lub zwiększenie stopnia zaawansowania nadciśnienia tętniczego może świadczyć o istotnej rekoarktaacji i wymaga poszerzonej diagnostyki obrazowej w ośrodku referencyjnym. Leczenie hipotensyjne prowadzi się wg zasad obowiązujących w populacji ogólnej.

Tetralogia Fallota (*tetralogy of Fallot* – ToF)

Najczęstszą siniczą wadą serca jest tetralogia Fallota, którą charakteryzuje obecność dużego VSD, aorty w pozycji jeździec i przerostu prawej komory związanego ze zwężeniem jej drogi odpływu. Współcześnie ogromna większość operacji odbywa się we wczesnym dzieciństwie, jednak powikłania i pozostałości wady wymagają monitorowania w specjalistycznym ośrodku przez całe życie. U wielu chorych z biegiem lat dochodzi do postępującego powiększenia i niewydolności prawej komory wynikających głównie z pooperacyjnej niedomykalności płucnej. Istotnym problemem są także częstoskurcze komorowe, które mogą doprowadzić do nagłego zgonu sercowego. Kołatania serca pojawiające się przy wysiłku lub powodujące stany przedomdleniowe i omdlenia wymagają pilnej oceny w ośrodku referencyjnym i rozważenia implantacji kardiowertera-defibrylatora (*implantable cardioverter-defibrillator* – ICD). Mimo że nagły zgon młodego pacjenta jest wydarzeniem dramatycznym, nadal nie dysponujemy precyzyjnymi narzędziami do stratyfikacji ryzyka i kwalifikacji do ICD. Bez względu na potencjalne zagrożenia u chorych po korekcji ToF większość z nich jest hemodynamicznie stabilna, co pozwala prowadzić normalny tryb życia, założyć rodzinę i być aktywnym fizycznie i zawodowo.

Podsumowanie

Wytyczne ESC porządkują aktualny stan wiedzy, jednak zawarte w nich treści są tylko drogowskazami dla lekarzy prowadzących. Współcześnie w krajach wysoko rozwiniętych pacjenci z ACHD są zazwyczaj aktywni zawodowo, zakładają rodziny i dobrze funkcjonują w społeczeństwie, co tym bardziej obliguje nas do aktywnego wsparcia tych młodych chorych. Z punktu widzenia lekarzy rodzinnych kluczowe wydaje się zrozumienie ogólnych problemów charakterystycznych dla tej grupy.

Po pierwsze – trudno opracować ogólny schemat postępowania na poziomie POZ w tak zróżnicowanej grupie chorych. Należy jednak zwracać uwagę na dynamikę procesów chorobowych, pojawianie się nowych lub znaczne nasilenie istniejących objawów powinno wzbudzać czujność lekarzy rodzinnych i skłaniać do kontaktu ze specjalistami w tej dziedzinie.

Po drugie – niezależnie od specyfiki wynikającej z rozpoznanej wrodzonej wady serca jesteśmy świadkami starzenia się tej populacji. Należy się zatem spodziewać narastającego problemu współistnienia „zwykłych” chorób cywilizacyjnych.

Nie ulega wątpliwości, że liczebność tej specyficznej i trudnej grupy chorych się zwiększa, co stawia coraz większe wymagania przed systemem opieki zdrowotnej. Szkoda byłoby zmarnować wysiłek i cierpienie towarzyszące im od urodzenia. Zwłaszcza że możliwości medycyny dają większości pacjentów z wrodzonymi wadami serca szanse na niemalże normalne życie.

Piśmiennictwo

1. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV i wsp. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2020; doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554. Epub ahead of print.
2. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D i wsp. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace* 2018; 20: 1719-1753.
3. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J i wsp. Wytyczne ESC dotyczące postępowania w chorobach układu sercowo-naczyniowego podczas ciąży (2018). *Kardiologia Polska* 2019; 78: 245-326.

Adres do korespondencji:

Aleksandra Cieplucha
I Klinika Kardiologii
Szpital Kliniczny Przemienienia Pańskiego
Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu
e-mail: aleksandra.cieplucha@skpp.edu.pl