

Chirurgia wrodzonych wad serca u noworodków – terażniejszość i przyszłość

Surgery for congenital heart disease in the newborn – present and future



Edward Malec

Klinika Kardiologii Dziecięcej, Katedra Chirurgii Pediatricznej, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Collegium Medicum UJ, Kraków

Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska 2006; 3 (3): 282–283

Systematyczne chirurgiczne leczenie wrodzonych wad serca rozpoczęto w połowie lat 50. XX wieku. Początkowo podstawowym celem chirurga było przywrócenie prawidłowej anatomii układu krążenia. W połowie lat 70. stało się oczywiste, iż ważniejsze jest odtworzenie prawidłowej fizjologii – prawidłowego utlenowania krwi oraz obciążenia ciśnieniowego i objętościowego serca. Na początku lat 80. prawie wszystkie wady serca stały się możliwe do leczenia. W tym okresie uratowano pierwszego noworodka z najcięższą wadą serca – zespołem niedorozwoju lewego serca (*hypoplastic left heart syndrome* – HLHS). Wyniki osiągnięte przez chirurgów były coraz lepsze. Obecnie śmiertelność pooperacyjna większości wrodzonych wad serca jest znikoma i prawie wszystkie wady strukturalne serca są możliwe do skorygowania.

Wady serca korygowane są w coraz młodszym wieku. W ostatnich latach śmiertelność, nawet w tak złożonych anomaliach, jak HLHS czy noworodkowy zespół Ebsteina, jest bardzo niska i możliwa do zaakceptowania. Osiągnięto to dzięki dokładniejszemu zrozumieniu patofizjologii wrodzonych wad serca, poprawie techniki chirurgicznej, udoskonaleniu krążenia pozaustrojowego, a także sposobów leczenia pooperacyjnego i metod diagnostycznych. Coraz więcej wad serca wykrywa się w okresie życia płodowego. Tak wczesne wykrycie niektórych wad ma kluczowe znaczenie dla przeżycia dziecka oraz zmniejszenia liczby i nasilenia potencjalnych powikłań [1]. Rozpoznanie wady przed urodzeniem pozwala na odpowiednie przygotowanie rodziców i zespołu leczącego oraz przeprowadzenie porodu w pobliżu ośrodka kardiochirurgii dziecięcej. W najbardziej skomplikowanych wadach diagnoza prenatalna umożliwia również wczesne rozpoczęcie poszukiwania dawcy serca do przeszczepu.

Uzyskiwanie coraz lepszych wyników wczesnych i odległych jest również skutkiem rozwoju kardiologii interwencyjnej i ścisłej współpracy kardiologa i kardiochirurga. Dzię-

ki wprowadzonym ostatnio interwencyjnym zabiegom kardiologicznym przeprowadzanym w okresie życia płodowego (balonowa plastyka zastawki aortalnej), w wielu przypadkach udało się zapobiec rozwojowi najcięższej wrodzonej wady serca – HLHS [2, 3]. W ten sposób możemy obecnie modyfikować naturalny rozwój wady.

O ile wyniki leczenia chirurgicznego, szczególnie wczesne, są obecnie powszechnie akceptowane niemalże we wszystkich wadach serca (śmiertelność po operacji Norwooda u noworodków z HLHS, dzięki wprowadzonym ostatnio modyfikacjom, wynosi kilka procent), to coraz częściej zastanawiamy się nad przyszłością tych pacjentów. Jak zapewnić tym dzieciom prawidłowy rozwój fizyczny i intelektualny? Jak ograniczyć liczbę powikłań, szczególnie tych, które wymagają ponownej operacji? Jak zmniejszyć liczbę powikłań neurologicznych? Czy tendencja do operowania niemalże wszystkich wad serca w okresie noworodkowym jest słuszna? Nie ulega wątpliwości, że niektóre wady serca, jak HLHS czy TGA, muszą być skorygowane w okresie noworodkowym. Ale czy takie wady, jak TOF, CAVC, TAC nie byłoby korzystniej operować poza okresem noworodkowym, tym najbardziej niebezpiecznym okresem w życiu dziecka? Być może, zmieniając w ten sposób naszą strategię, moglibyśmy zmniejszyć liczbę powikłań i zapewnić lepszy komfort życia dzieci, a także zmniejszyć ilość problemów dla otoczenia. Z pewnością wymaga to wnikliwego przeanalizowania. Wielokierunkowa ocena odległych wyników leczenia, nie tylko ściśle medycznych, pozwoli być może na skorygowanie strategii naszego postępowania.

Uzyskiwanie coraz lepszych wyników, szczególnie odległych, najistotniejszych dla dziecka i społeczeństwa, będzie zależeć od wielu czynników. W moim przekonaniu duże znaczenie będą mieć badania zmierzające do poprawy ochrony serca i centralnego układu nerwowego przed niekorzystnymi następstwami w czasie operacji kardiochirurgicznych. Istnieje duża grupa pacjentów, operowanych

Adres do korespondencji: prof. dr hab. Edward Malec, Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej, Katedra Chirurgii Pediatricznej, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii, Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego, 30-663 Kraków, ul. Wielicka 265, tel. +48 12 658 10 23, faks +48 12 657 39 47, e-mail: mimallec@cyf-kr.edu.pl

z powodu złożonych wad serca, u których we wczesnym okresie pooperacyjnym dochodzi do ciężkiej niewydolności krążenia. Większość tych pacjentów udaje się obecnie uratować głównie dzięki leczeniu farmakologicznemu. Z pewnością u części z nich dochodzi do różnego stopnia uszkodzenia narządów, w tym centralnego systemu nerwowego, które początkowo może nie być zauważalne, a widoczne skutki takich zaburzeń ujawniają się dopiero w okresie odległym. Skonstruowanie i wprowadzenie prostego, w pełni implantowalnego, a zarazem taniego urządzenia do wspomaganie układu krążenia, które mogłoby być zastosowane w bezpośrednim okresie pooperacyjnym u noworodków, z pewnością przyczyni się do ograniczenia liczby i stopnia nasilenia takich powikłań (np. The DeBakey VAD®Child) [4].

Zespół niedorozwoju lewego serca stanowi ciągle wyzwanie dla lekarzy wielu specjalności. Obecnie najpowszechniejszym sposobem leczenia dzieci obarczonych tą wadą jest 3-etapowe leczenie operacyjne. Jestem przekonany, że w niedalekiej przyszłości, dzięki postępowi w kardiologii interwencyjnej i ścisłej współpracy kardiologów z kardiochirurgami, dzieci te nie będą wymagać aż 3 operacji. Pierwszy i trzeci etap jest już coraz częściej wykonywany w pracowni hemodynamicznej i pacjenci z HLHS poddawani są tylko jednej operacji: operacji Norwooda równocześnie z operacją hemi-Fontan. Ten sposób postępowania jest ciągle w fazie doskonalenia, ale są już pierwsze zachęcające obserwacje [5]. Duże oczekiwania budzą prowadzone badania nad postnatalną stymulacją wzrostu lewej komory poprzez chirurgiczne usunięcie wewnętrznej warstwy komory – zwłókniałego wsierdza. W wielu przypadkach prowadzonych obecnie badań klinicznych udało się w ten sposób powiększyć jamę granicznej wielkości lewej komory i zakończyć leczenie chirurgiczne korekcją dwukomorową [6, 7].

Z pewnością w niektórych wadach, takich jak pewne formy HLHS, wspólny kanał przedsionkowo-komorowy z niedorozwojem jednej z komór i niedomykalnością wspólnej zastawki przedsionkowo-komorowej, czy wspólny pień tętniczy z deformacją i niedomykalnością zastawki pnia, najlepszym sposobem leczenia byłoby przeszczepienie serca. Wobec bardzo ograniczonej liczby dawców, zwłaszcza w tej grupie wiekowej, obecnie rzadko to jest możliwe. Ostatnie osiągnięcia w immunologii i genetyce przybliżają wprowadzenie do arsenału metod leczenia przeszczepów transgenicznych [8]. Stworzyłoby to szansę przeżycia nie tylko dla noworodków ze złożonymi wadami, ale i dzieci starszych, u których po operacjach korekcyjnych w okresie odległym dochodzi niekiedy do dysfunkcji mięśnia sercowego. Podobny problem stanowi przeszczep serca i płuc w zespole Fallota ze znacznym niedorozwojem tętnic płucnych.

Rozwój mało inwazyjnych technik chirurgicznych, włącznie z zastosowaniem zdalnie sterowanych urządzeń

(robotów), jest z pewnością również przyszłością kardiologii dziecięcej. Obecnie techniki te są wykorzystywane głównie w leczeniu wad pozasercowych (np. przetrzywał przewód tętniczy czy pierścienie naczyniowe), ale wraz z postępowaniem techniki i miniaturyzacją urządzeń wkrótce będzie można je wykorzystać do leczenia wad wewnątrzsercowych [9].

Osiągnięcia w zakresie farmakologii, biochemii i fizjologii w dziedzinie mechanizmów regulacji krążenia płucnego, przyczynią się z pewnością do wprowadzenia nowych środków farmakologicznych, dzięki którym będziemy mogli skuteczniej regulować opór naczyń płucnych. Nadzieje nasze budzą także ostatnie osiągnięcia w zakresie inżynierii tkankowej i możliwości hodowli zastawek czy innych struktur serca i układu krążenia [10].

Dokładniejsze zrozumienie mechanizmów rozwoju układu krążenia i odkrycie czynników zaburzających ten proces z pewnością doprowadzi do najbardziej oczekiwanego celu – prewencji wrodzonych wad serca.

Piśmiennictwo

1. Mahle WT, Clancy RR, McGaurn SP, Goin JE, Clark BJ. Impact of prenatal diagnosis on survival and early neurologic morbidity in neonates with the hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 2001; 107: 1277-1282.
2. Tworetzky W, Wilkins-Haug L, Jennings RW, van der Velde ME, Marshall AC, Marx GR, Colan SD, Benson CB, Lock JE, Perry SB. Balloon dilation of severe aortic stenosis in the fetus: potential for prevention of hypoplastic left heart syndrome: candidate selection, technique, and results of successful intervention. *Circulation* 2004; 110: 2125-2131.
3. Makikallio K, McElhinney DB, Levine JC, Marx GR, Colan SD, Marshall AC, Lock JE, Marcus EN, Tworetzky W. Fetal aortic valve stenosis and the evolution of hypoplastic left heart syndrome: patient selection for fetal intervention. *Circulation* 2006; 113: 1401-1405.
4. Morales DL, Dibardino DJ, McKenzie ED, Heinle JS, Chang AC, Loebe M, Noon GP, DeBakey ME, Fraser CD. Lessons learned from the first application of the DeBakey VAD Child: an intracorporeal ventricular assist device for children. *J Heart Lung Transplant* 2005; 24: 331-337.
5. Galantowicz M, Cheatham JP. Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 190-199.
6. del Nido PJ. Salvaging the borderline hypoplastic left ventricle: postnatal intervention towards two-ventricle repair. *Congenital Heart Symposium, 86th Annual Meeting of The American Association for Thoracic Surgery, 29.04-3.05.2006, 6th. Philadelphia, str. 64.*
7. Tworetzky W, del Nido PJ, Powell AJ, Marshall AC, Lock JE, Geva T. Usefulness of magnetic resonance imaging of left ventricular endocardial fibroelastosis in infants after fetal intervention for aortic valve stenosis. *Am J Cardiol* 2005; 96: 1568-1570.
8. Adams DH, Chen RH, Kadner A. Cardiac xenotransplantation: clinical experience and future direction. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 320-326.
9. Suematsu Y, del Nido PJ. Robotic pediatric cardiac surgery: present and future perspectives. *Am J Surg* 2004; 188: 98S-103S.
10. Krupnick AS, Kreisel D, Engels FH, Szeto WY, Plappert T, Popma SH, Flake AW, Rosengard BR. A novel small animal model of left ventricular tissue engineering. *J Heart Lung Transplant* 2002; 21: 233-243.