

ARTYKUŁ POGLĄDOWY/REVIEW PAPER

Wpłynęło/Submitted: 23.03.2010 • Zaakceptowano/Accepted: 23.04.2010

© Akademia Medycyny

Znieczulenie dorosłego pacjenta z wrodzoną wadą serca - zasady opieki okołoperacyjnej podczas operacji niekardiochirurgicznych Część I: Anatomia i patofizjologia

Anaesthesia for adult patient with congenital heart disease – the principles of the perioperative care during noncardiac surgery Part I. Anatomy and pathophysiology



Marcin Wąsowicz, Massimiliano Meineri, Rita Katznelson, Jane Heggie, Annette Vegas, Jacek M. Karski

Department of Anesthesia and Pain Management, Toronto General Hospital/University Health Network
Department of Anaesthesia, Faculty of Medicine, University of Toronto

Streszczenie

Populacja chorych dorosłych z wrodzoną wadą serca wzrasta rokrocznie. Obecnie 85% chorych operowanych w dzieciństwie z powodu wrodzonej wady serca dożywa wieku dorosłego. Niestety, tylko niewielka część z tych pacjentów posiada wadę serca, która została w dzieciństwie całkowicie skorygowana - najczęściej był to tylko zabieg o charakterze paliatywnym. W związku z tym, że populacja tych pacjentów wzrasta dość gwałtownie, coraz częściej trafiają oni do szpitala, aby być poddanym zabiegom niekardiochirurgicznym. W wielu przypadkach są to zabiegi dokonywane w trybie nagłym w ośrodku niespecjalistycznym, dlatego każdy anestezjolog musi być przygotowany do opieki okołoperacyjnej nad pacjentem z wrodzoną wadą serca. Celem niniejszego opracowania jest omówienie anatomii i patofizjologii najczęstszych wrodzonych wad serca występujących u dorosłych. W drugiej części przedstawione zostaną zasady postępowania okołoperacyjnego u chorych dorosłych z wrodzoną wadą serca. *Anestezjologia i Ratownictwo 2009; 3: 344-354.*

Słowa kluczowe: wrodzone wady serca, anatomia, patofizjologia, pacjent dorosły, opieka okołoperacyjna

Summary

The population of adults with congenital heart disease increases rapidly. 85% of patients who underwent correction of congenital in childhood will reach adulthood. Only some of them have totally corrected heart defect, in most of cases paediatric cardiac surgical procedure had a palliative character. Since population of adults with congenital heart disease is increasing rapidly, these patients come to the hospital to undergo non-cardiac surgery. Frequently, they require urgent procedures, which are performed in low-reference centres. Therefore, every anaesthesiologist must be familiar with anatomy and patho-physiology of congenital heart diseases, and principles of peri-operative management. The aim of the present review is to discuss anatomy and physiology congenital heart defects occurring in grown-ups and adults. The second part will discuss the principles of peri-operative management and common challenges facing anaesthesiologist looking after afore mentioned group of patients. *Anestezjologia i Ratownictwo 2009; 3: 344-354.*

Keywords: grown-up congenital heart disease, anatomy, pathophysiology, peri-operative care

Wstęp

Wrodzone wady serca są jedną z najczęstszych deformacji występujących u noworodków. Obecnie szacuje się, iż 0,8% żywo urodzonych dzieci ma wadę serca [1,2]. Przed okresem powszechnej dostępności kardiologii dziecięcej do wieku dorosłego dożywało ok. 20% dzieci, obecnie - przy dość gwałtownym rozwoju tej specjalności - 85% tych pacjentów dożywa wieku dorosłego [1,3]. Przyjmuje się, że każdego roku populacja dorosłych z wrodzoną wadą serca (DzWWS) zwiększa się o 5%. Szacuje się obecnie, iż liczba dorosłych z wrodzoną wadą serca (skorygowaną lub nieskorygowaną) jest równa, bądź większa liczbie urodzeń dzieci z wadą serca [4,5]. W związku z tym wzrostem populacja wspomnianych chorych (DzWWS) stanowi nowe wyzwanie dla anestezjologii i medycyny okołoperacyjnej. Niestety, tylko niewielka część tych chorych ma całkowicie skorygowaną wadę serca, większość z nich przeszła operację będącą jedynie formą paliacji, dlatego częstokroć dochodzi do odległych komplikacji po uprzedniej operacji serca, które wymagają kolejnego leczenia operacyjnego. Dlatego grupę chorych dorosłych z wrodzoną wadą serca należy podzielić na 4 podgrupy pacjentów [6,7]:

- chorzy z całkowicie skorygowaną wadą serca,
- chorzy z częściowo skorygowaną wadą serca (po zabiegu paliatywnym),
- chorzy z częściowo skorygowaną wadą serca, gdzie jeden lub więcej elementów, które naprawiono jest dysfunkcjonalny,
- chorzy z nieskorygowaną wadą serca.

Podział ten ma znaczenie z punktu widzenia postępowania klinicznego. Chorzy ci mogą trafić pod naszą opiekę z rozmaitych przyczyn, może to być kolejna operacja kardiologiczna wykonywana w ośrodku specjalistycznym, zabieg niekardiologiczny czy wreszcie interwencja w zakładzie kardiologii lub radiologii inwazyjnej wymagająca znieczulenia ogólnego [8,9]. W związku z tym, że liczba DzWWS wzrasta co roku, każdy anestezjolog powinien znać anatomie najczęstszych wad serca oraz zasady znieczulenia tej grupy chorych do zabiegów niekardiologicznych.

Celem obecnego opracowania jest omówienie najczęstszych problemów związanych z opieką okołoperacyjną i znieczuleniem tej grupy chorych do zabiegów niekardiologicznych. Aby stworzyć właściwy punkt odniesienia, opracowanie zostało podzielone na dwie części. W pierwszej zostanie pokrótce opi-

sana anatomia i patofizjologia poszczególnych wad wrodzonych. W drugiej omówione zostaną zasady znieczulenia DzWWS.

Anatomia najczęstszych wrodzonych wad serca

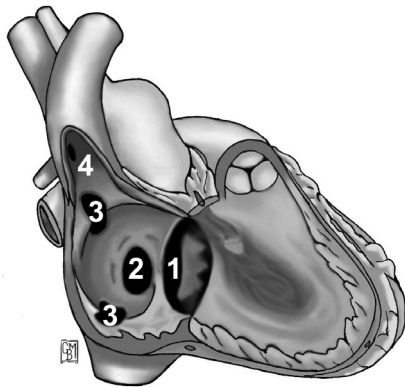
Znajomość anatomii wrodzonych wad serca jest niezbędna dla pełnego zrozumienia ich patofizjologii, a co za tym idzie, właściwego leczenia i postępowania okołoperacyjnego [9]. Najczęstszy podział wad serca obejmuje wady z przeciekiem lewo-prawym (wady niesiniczne) oraz prawo-lewym (wady siniczne). Trzeba w tym miejscu zaznaczyć, iż przeciek lewo-prawy z dużym przepływem płucnym powikłany polycytemią, a w związku z tym - ze zmniejszonym przepływem obwodowym, może się także cechować sinicą obwodową [10].

Ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej

Ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej (ASD) jest jedną z częstszych wad wrodzonych, które często nie dają objawów przez wiele lat po urodzeniu. ASD częstokroć jest częścią bardziej złożonej wady i dlatego zawsze wymaga starannej diagnostyki kardiologicznej i echokardiograficznej. ASD może przybrać cztery formy morfologiczne (Rycina 1):

1. **Przetrwały otwór owalny (PFO)**, zwykle jest niewielki i niedający istotnych objawów klinicznych. Niemniej jednak każdego roku u 1-2% chorych z PFO diagnozujemy świeży udar mózgu. Jeśli PFO jest większy to mówimy o **ASD typu ostium secundum**. Ubytek ten znajduje się centralnie w przegrodzie międzyprzedsionkowej i stanowi ok. 70% wszystkich ASD.
2. **ASD typu ostium primum**, stanowi ok. 15% wszystkich ASD i przez wielu uważany jest za jeden z rodzajów defektu przedsionkowo-komorowego. ASD *ostium primum* obejmuje dolną część przegrody międzyprzedsionkowej i częstokroć towarzyszy mu wada zastawki mitralnej w postaci rozczepu przedniego płatk (tzw. *cleft*). Jeśli wada obejmuje ASD typu *ostium primum*, ubytek w przegrodzie międzykomorowej oraz wspólną zastawkę przedsionkowo-komorową to mówimy wówczas o tzw. kanale przedsionkowo-komorowym.

3. ASD typu *sinus venosus* (ok.10% ASD) znajduje się najczęściej w górnej części przegrody międzyprzedsionkowej w bezpośrednim sąsiedztwie ujścia żyły głównej górnej, aczkolwiek może się również znajdować przy ujściu żyły głównej dolnej (rzadszy wariant). Ubytkowi temu często towarzyszy nieprawidłowy spływ żył płucnych prowadzących krew z prawego płuca do prawego przedsionka.
4. ASD typu *corony sinus* ASD (tzw. *unroofed coronary sinus*) jest ubytkiem najrzadziej występującym; mamy tu do czynienia z nieprawidłowym spływem zatoki wieńcowej, która uchodzi, zamiast do prawego, do lewego przedsionka.



Rycina 1. Różne typy ASD: 1 - ASD typu *ostium primum*, 2 - ASD typu *ostium secundum*, 3 - ASD typu *sinus venosus* umiejscowione bądź w pobliżu żyły głównej górnej, bądź głównej dolnej, 4 - nieprawidłowy spływ żył płucnych często towarzyszący ASD typu *sinus venosus*

ASD, które nie jest zoperowane w wieku dziecięcym bądź młodzieńczym może teoretycznie ulec progresji do zespołu Eisenmengera, tj. nieodwracalnego nadciśnienia płucnego, które rozwinęło się na skutek nieskorygowanego przecieku lewo-prawego i nadmiernego przepływu przez łożysko płucne. Oczywiście, nasilenie i pojawienie się pierwszych objawów jest zależne od wielkości ubytku - a co się z tym wiąże - od wielkości przecieku. Inne powikłania związane z obecnością ASD to: zaburzenia rytmu, niewydolność prawokomorowa związana z nadmiernym przeciążeniem objętościowym i ciśnieniowym oraz możliwość tzw. zatoru paradoksalnego. Każdy pacjent, który doznał udaru w wieku poniżej 45. lat powinien mieć wykonane

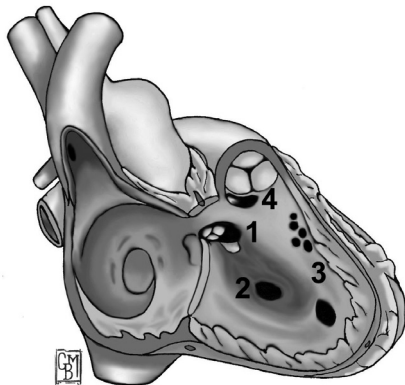
badanie echokardiograficzne w celu wykluczenia ASD (szczególnie PFO) [9,11,12]. Rokowanie w tej grupie chorych jest dobre, jeśli ubytek był zoperowany przed 40. rokiem życia, ostatnie badania wskazują także, iż operacja zamknięcia ubytku po 40. roku życia także poprawia przeżycie w tej grupie chorych. Zamknięcie ubytku dokonywane jest drogą operacyjną, bądź przy użyciu tzw. Amplacera - jest to rodzaj „parasolki”, którą wprowadza się drogą przezskórną w zakładzie kardiologii interwencyjnej [13].

Ubytek w przegrodzie międzykomorowej.

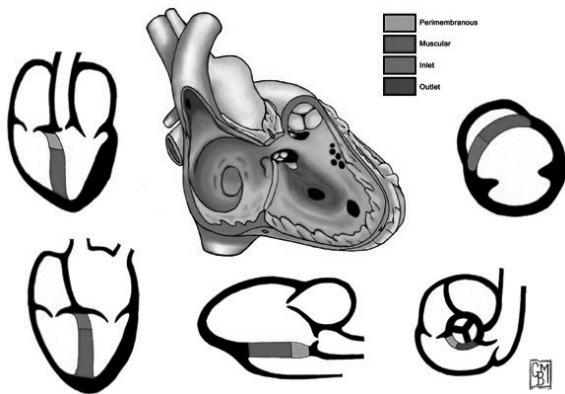
Przeciek w przegrodzie międzykomorowej (VSD) podobnie do ASD ma cztery podtypy (Rycina 2 i Rycina 3). VSD jest najczęstszą wadą wrodzoną i stanowi 30-40 % wszystkich wad wrodzonych serca. Podobnie do ASD, VSD może występować jako izolowana wada wrodzona lub jako jeden z elementów bardziej złożonego zaburzenia rozwojowego (np. tetralogia Fallota). W przeciwieństwie do ASD, wada ta daje objawy klinicznie znacznie wcześniej (zastoinowa niewydolność krążenia, nadciśnienie płucne) i w związku z tym rzadziej mamy do czynienia z dorosłym, który ma nieskorygowane VSD [8,14]. Ponieważ ubytek występuje w przegrodzie międzykomorowej, komorą serca, która pierwsza będzie ulegać przeciążeniu będzie lewa komora serca i zwykle pierwsze objawy kliniczne będą typowe dla niewydolności lewokomorowej. Z drugiej strony, VSD występujące w części mięśniowej przegrody międzykomorowej lub niewielki ubytek w części błoniastej często ulegają zamknięciu samoistnie. Jak już wspomniano, obecnie wyróżniamy cztery rodzaje VSD:

1. Ubytek w części błoniastej, najczęstszy, stanowiący 70% wszystkich ubytków typu VSD, leżący tuż poniżej zastawki aortalnej, częstokroć związany z istnieniem tętniaka zastawki trójdzielnej lub powiększonym płatkami przegrodowym tejsze zastawki, co doprowadza do zatkania ubytku.
2. Ubytek w części mięśniowej przegrody (20% wszystkich VSD), częstokroć przyjmujący formę wielu ubytków (tzw. wygląd sera szwajcarskiego), co czyni korekcję chirurgiczną dość trudną.
3. Ubytek w części lejkowatej (odpływowej) prawej komory (*infundibulum*) występujący tuż poniżej zastawki płucnej. Ubytek często wiąże się z deformacją płatków zastawki aortalnej lub jej niedomykalnością.

4. Ubytek leżący w części tylnej przegrody, w bezpośredniej bliskości zastawek przedsionkowo-komorowych, z reguły współistniejący z ich niedomykalnością.



Rycina 2. Różne typy VSD: 1 - ubytek w części błoniastej przegrody międzykomorowej, 2 - ubytek w części tylnej (napływowej) przegrody międzykomorowej, 3 - ubytek w części mięśniowej przegrody międzykomorowej, 4 - ubytek w części odpływowej przegrody międzykomorowej (*infundibulum* poniżej zastawki płucnej).



Rycina 3. Różne elementy przegrody międzykomorowej (w odniesieniu do VSD); kolor żółty - część błoniasta, kolor czerwony - część mięśniowa, kolor zielony - część napływowa (w pobliżu zastawek przedsionkowo-komorowych, kolor niebieski - część odpływowa (*infundibulum*) znajdująca się poniżej zastawki tętnicy płucnej)

Wady często współistniejące z VSD to dwupłatkowa zastawka aortalna, koarktacja aorty i zwężenie odpływu z prawej komory serca oraz złożone wady serca (np. tetralogia Fallota czy przełożenie wielkich naczyń) [2,15,16]. W zależności od wielkości ubytku i ciśnień panujących w komorach serca, ubytek będzie ubytkiem z restrykcją przepływu lub bez. Restrykcja przepływu ogranicza wielkość przecieku, aczkolwiek nie jest jego jedynym determinantem. Duży ubytek u chorego z niskim ciśnieniem w tętnicy płucnej prowadzi do dużego przecieku i przepływu przez łożysko płucne, a co się z tym wiąże, powrót żylny do komory lewej jest zwiększony, prowadząc do zwiększenia objętości końcowo-rozkurczowej. Stosunek wielkości przepływu płucnego do systemowego (Q_p/Q_s) stanowi istotną informację dla anestezjologa, ponieważ informuje nas o jego patofizjologii i potencjalnych następstwach dla funkcji prawej i lewej komory serca oraz o przepływie przez łożysko płucne. I tak Q_p/Q_s poniżej 1.4 świadczy o niewielkim ubytku, powyżej 1.4 a poniżej 2.2 - o średnim ubytku i powyżej 2.2 - o dużym ubytku. Długotrwałe, nieskorygowane VSD najczęściej prowadzi do zespołu Eisenmengera. Szybka korekcja VSD wiąże się z bardzo dobrym rokowaniem, jeśli VSD nie zostanie skorygowane (nawet, jeśli jest niewielkie) to wiąże się z dużym ryzykiem wystąpienia bakteryjnego zapalenia wsierdza, zaburzeń rytmu, włącznie z nagłą śmiercią sercową, i niedomykalnością zastawki aortalnej. Około 10% chorych z VSD z nierestrykcyjną charakterystyką przepływu rozwija zespół Eisenmengera z następowym odwróceniem przepływu z prawego do lewego serca. Śmiertelność u chorych z zespołem Eisenmengera poddanych zbiegowi operacyjnemu jest dość duża. Przeżywalność 10-letnia sięga obecnie 80% a 25-letnia - 40% [9,17,18].

Przetrwały przewód tętniczy

Przetrwały przewód tętniczy (PDA) stanowi około 10% wszystkich wad wrodzonych. Przewód tętniczy Bottala stanowi niezwykle istotny element krążenia płodowego stanowiąc połączenie pomiędzy pniem tętnicy płucnej a aortą zstępującą. W krążeniu płodowym kieruje on większość krwi z prawej komory do aorty, omijając wysokociśnieniowe krążenie płucne. Nasilenie cech klinicznych jest zależne od wielkości przecieku. Większość chorych jest zoperowana w wieku dziecięcym i obecnie coraz rzadziej spotykamy dorosłych pacjentów z PDA. Dorosły z PDA z reguły

prezentuje objawy duszności, cechy zastoinowej niewydolności krążenia oraz zaburzenia rytmu. Z czasem może także rozwinąć cechy nadciśnienia płucnego. Zamknięcie PDA u dorosłych może być trudne technicznie z uwagi na zwapnienia i częstokroć zabiegu należy dokonać z użyciem krążenia pozaustrojowego łącznie z użyciem techniki głębokiej hipotermii.

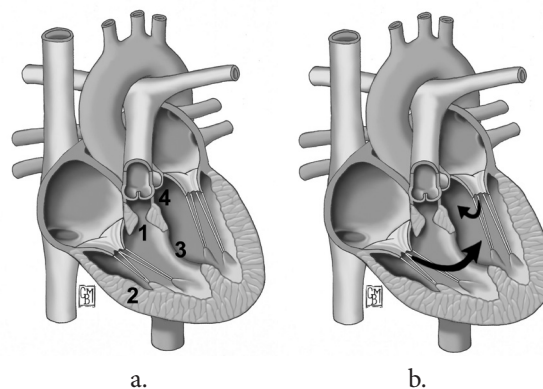
Koarktacja aorty

Koarktacja aorty (CoA) to jej zwężenie tuż poniżej odejścia tętnicy podobojczykowej lewej. Jest to wada wrodzona stanowiąca około 5-8% wszystkich wad, często współistniejąca z VSD, dwupłatkową zastawką aortalną i innymi zaburzeniami odpływu z lewej komory serca. Następstwa CoA to nadciśnienie w łóżysku systemowym proksymalnie do zwężenia oraz rozwinięcie krążenia obocznego. Większość chorych, którzy dożywają wieku dorosłego prezentuje zwężenie średniego stopnia, aczkolwiek jeśli nie jest ono skorygowane, to z reguły nie dożywają oni 50. roku życia. Powikłania związane z CoA są związane z nadciśnieniem w proksymalnej części aorty; do najczęstszych należą: udar CUN, zastoinowa niewydolność krążenia i rozwarstwienie aorty. Pomimo korekcji wady, nadciśnienie tętnicze jest często utrwalone i chory nadal jest narażony na powikłania z nim związane. Korekcja CoA jest zalecana we wczesnym wieku lub wówczas, gdy gradient ciśnienia przekracza 25-30 mm Hg. Często, mimo korekcji schorzenia, nadal istnieje możliwość rozwarstwienia lub powstania tętniaka w miejscu uprzedniej CoA [19,20].

Tetralogia Fallota

Tetralogia Fallota (TeF) jest najczęstszym schorzeniem siniczym spośród wszystkich wad wrodzonych. Jej cechy charakterystyczne to: zwężenie drogi odpływu z prawej komory serca, przerost prawej komory serca, VSD i tzw. aorta jeździec (Ryciny: 4a i 4b). Zwężenie drogi odpływu z prawej komory może być nasilone w różnym stopniu i może obejmować część lejkowatą prawej komory, zwężenie pod zastawką tętnicy płucnej, zwężenie samej zastawki lub zwężenie/niedorozwój tętnicy płucnej. VSD jest zwykle ubytkiem o charakterze nierestrykcyjnym a przeciek ma charakter prawo-lewego lub obustronny. Aorta jest przesunięta na prawo i znajduje się zwykle bezpośrednio nad ubytkiem VSD. Przerost prawej komory jest zwykle spowodowany zwę-

żeniem drogi odpływu z prawej komory serca. Wzrost ciśnienia w krążeniu płucnym lub spadek ciśnienia systemowego jest zwykle związany ze zwiększeniem przecieku prawo-lewego a co za tym idzie - z nasileniem sinicy. Obraz kliniczny TeF może być bardzo różny, z jednej strony spektrum może to być tzw., „różowy” Fallot z bardzo niewielkim stopniem sinicy, z drugiej strony może to być bardzo chory pacjent z atreją zastawki płucnej, u którego jedyny przepływ płucny jest zapewniony przez połączenia aortalno-płucne.



Rycina 4a. Schemat tetralogii Fallota, na którą składają się: 1. zwężenie drogi odpływu z prawej komory serca, 2. przerost prawej komory serca, 3. ubytek w przegrodzie międzykomorowej, 4. tzw. aorta jeździec

Rycina 4b. Zaburzenia przepływu charakterystyczne dla tetralogii Fallota i będące przyczyną znacznej sinicy; krew napływająca do prawej komory serca płynie głównie w kierunku ubytku w przegrodzie a krew (słabo utlenowana) spływająca poprzez żyły płucne do lewego przedsionka a następnie lewej komory jest pompowana do aorty.

Przeżywalność poza okres dzieciństwa u chorych z TeF jest mało prawdopodobna, aczkolwiek wielu z tych pacjentów miało w dzieciństwie operacje paliatywną, po jakimś czasie wymagają kolejnego zabiegu [21-23]. Z drugiej strony, opisano wiele przypadków nieskorygowanej tetralogii u chorych, którzy dożyli 4-5 dekad życia [23]. Operacją często wykonywaną w przeszłości było wszycie tzw. łaty poszerzającej drogę odpływu z prawej komory serca i zamknięcie VSD. Niestety, z czasem dochodzi do niedomykalno-

ści zastawki płucnej i chorzy ci wymagają reoperacji [24]. Inne późne powikłania, z jakimi możemy mieć do czynienia, to zaburzenia rytmu i niewydolność prawej i lewej komory serca oraz istnienie resztkowego VSD. Szczególnie niebezpieczne są zaburzenia rytmu pochodzenia nadkomorowego, które najczęściej są wynikiem poszerzenia przedsionka serca [25]. Przyczyną tych arytmii może być także duża blizna po nacięciu mięśnia sercowego, blizna w miejscu naprawy VSD, łata w miejscu odpływu z prawej komory serca, przeciążenie prawej komory serca. Obecnie około 50% chorych, którzy uprzednio przeszli operacje z powodu TeF posiada wszczepiony defibrylator (Automatic Implantable Cardioverter-Defibrylator), co ma istotne znaczenie dla dalszego postępowania anestezjologicznego. Chorzy, którzy w dzieciństwie mieli wczesną korekcję chirurgiczną wady w 85% dożywają 30. lat. Aktualnie zaleca się dokonania wymiany niedomykalnej/zwężonej zastawki płucnej zanim dojdzie do cech niewydolności prawokomorowej. Częstokroć wymiany tej można dokonać drogą przeszkorną w pracowni kardiologii interwencyjnej.

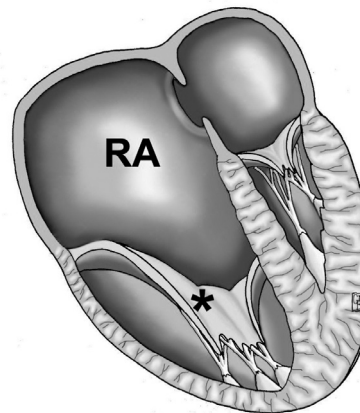
Wspólny pień tętniczy

Zaburzenie to jest wynikiem anomalii rozwojowej, podczas której dochodzi do zaburzenia podziału pnia tętniczego na aortę i tętnicę płucną. Mamy więc do czynienia z jednym pniem tętniczym, prawie zawsze jest obecne VSD. Tętnice płucne i wieńcowe odchodzą od jednego pnia tętniczego. Zastawka tegoż pnia często posiada nieprawidłową liczbę płatków bądź jest zwężona lub niedomykalna. Pacjenci ci wymagają wczesnej interwencji w okresie niemowlęcym. Noworodki, u których dokonano wczesnej korekcji wady, z reguły cieszą się doskonałym rokowaniem.

Anomalia Ebsteina

Anomalia Ebsteina to nieprawidłowe położenie zastawki trójdzielnej, płatek przedni jest znacznie powiększony a płatek tylny i przegrodowy są znacznie przesunięte ku wierzchołkowi prawej komory serca (Rycina 5). W 80% przypadków z anomalią Ebsteina współistnieje ASD lub VSD, dając nierestrykcyjny przeciek z prawej strony na lewą. Dorośli z anomalią Ebsteina z reguły prezentują cechy sinicy i zastoinowej niewydolności krążenia. Jeśli chorzy ci nie mieli wykonanej operacji zastawki trójdziel-

nej w dzieciństwie, z reguły wymagają jej wymiany w okresie dorosłym. Część z tych pacjentów przechodzi operacje mające na celu odciążenie prawego serca, najczęściej jest to wykonanie tzw. połączenia Glenna [26].

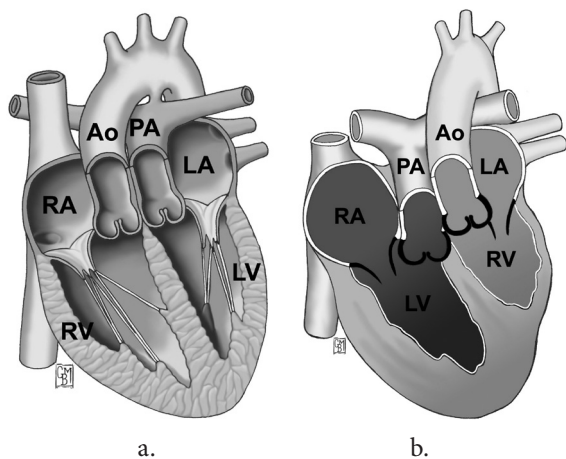


Rycina 5. Anomalia Ebsteina z charakterystycznym przemieszczeniem „w dół” zastawki trójdzielnej (gwiazdka), i tzw. atrializacja prawej komory serca - prawy przedsionek (RA) zajmuje większą część prawej strony serca. Dla przypomnienia: anomalia Ebsteina to nieprawidłowe położenie zastawki trójdzielnej, płatek przedni jest znacznie powiększony a płatek tylny i przegrodowy są znacznie przesunięte ku wierzchołkowi prawej komory serca.

Przełożenie wielkich naczyń

W przypadku przełożenia wielkich naczyń (TGA - *transposition of great arteries*) rozróżniamy dwa podstawowe warianty choroby. Przełożenie typu d (D-TGA) oraz przełożenie typu l (L-TGA), czyli tzw. wrodzone, skorygowane przełożenie wielkich naczyń. W D-TGA aorta odchodzi z prawej komory a tętnica płucna z lewej komory (Rycina 6a). Ponieważ fizjologia jest całkowicie zaburzona jest to najczęściej rozpoznawana u noworodków wada wrodzona. U 20% chorych malformacji tej towarzyszy VSD. Jeśli nie dochodzi do mieszania krwi tętniczej i żylniej, chorzy ci nie przeżywają kilku dni. Terapia mająca na celu zapewnienie przeżycia do momentu wczesnej operacji obejmuje podaż prostaglandyny E, w celu utrzymania drożności przewodu tętniczego, oraz poszerzenie PFO w celu zwiększenia mieszania się krwi tętniczej i żylniej. Większość pacjentów, którzy dożywają wieku

dorosłego przeszła w okresie noworodkowym operacje Mustard'a lub Senning'a. Zabiegi te mają na celu przekierowanie krwi żyłnej do lewego przedsionka a tętniczej do prawego. Z czasem chorzy ci rozwijają wiele powikłań w postaci zaburzeń rytmu i niedomykalności zastawek przedsionkowo-komorowych. W związku z występowaniem tych powikłań obecnie dokonuje się operacji całkowitej korekcji wg Janeta, która polega na przywróceniu normalnej pozycji aorty i tętnicy płucnej. Wyniki odległe tego typu zabiegu są bardzo dobre, aczkolwiek śmiertelność okołooperacyjna wynosi powyżej 3.5%.



Rycina 6a. Przełożenie wielkich naczyń typu D; aorta (Ao) odchodzi z prawej komory serca (RV) a tętnica płucna z lewej komory serca (LV), prawy przedsionek serca (RA) towarzyszy prawej komorze (RV), analogicznie lewy przedsionek (LA)

Rycina 6b. Przełożenie wielkich naczyń typu L albo inaczej - wrodzone, skorygowane przełożenie wielkich naczyń; prawa komora (PK) pełni funkcję komory systemowej pompując krew do aorty (Ao) a lewa komora serca (LV) pełni funkcję komory zaopatrującej łożysko płucne (PA). Ponieważ w „zaburzonym rozwoju embrionalnym” zastawki przedsionkowo-komorowe zwykle wędrują z komorami, pomiędzy lewym przedsionkiem (LA) a prawą komorą mamy zastawkę trójdzielną a pomiędzy prawym przedsionkiem (RA) a lewą komorą mamy zastawkę dwudzielną.

L-TGA nazywane wrodzoną korekcją przełożenia wielkich naczyń prezentuje się następująco: lewy przedsionek opróżnia się do prawej komory, która pompuje krew do łożyska systemowego, analogicznie prawy przedsionek - pompuje krew do lewej komory, która poprzez tętnicę płucną pompuje krew do łożyska małego (Rycina 6b). Oznacza to, że po prawej stronie mamy zastawkę dwudzielną a po lewej stronie zastawkę trójdzielną. Chorzy z L-TGA często są zdiagnozowani dopiero w 2-3 dekadzie życia, kiedy dochodzi do dysfunkcji prawej (systemowej) komory serca, niedomykalności zastawki trójdzielnej lub zaburzeń rytmu.

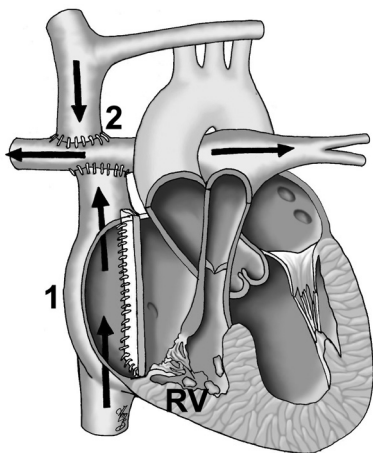
Zespół Eisenmengera

Jak już wspomniano, długotrwały przeciek z lewej strony na prawą prowadzi do powstania nieodwracalnych zmian w łożysku płucnym i, wskutek utrwalonego nadciśnienia płucnego, do odwrócenia przecieku z prawej na lewą stronę [4,5]. Chorzy ci cechują się znacznie nasiloną sinicą i cechami niewydolności obukomorowej. Jedynym definitywnym leczeniem jest jednoczasowy przeszczep serca i płuc. Trzeba jednakże zaznaczyć, że rokowanie po przeszczepie serca i płuc jest najgorsze spośród wszystkich przeszczepów (przeżycie 5-letnie jest niższe niżeli 40%) [2].

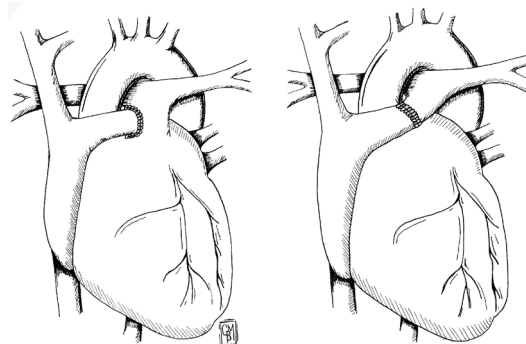
Chory po uprzedniej operacji Fontan'a

Operacje Fontana (Rycina 7) wykonuje się u chorych z atrezią zastawki trójdzielnej, pacjentów z jedną komorą serca, chorych z hipoplazją lewego serca (ostatni etap operacji) oraz u pacjentów z niebalansowanym kanałem przedsionkowo-komorowym. Pierwsza operacja Fontan'a polegała na połączeniu uszka przedsionka prawego lub drogi odpływu z prawej komory serca (Rycina 8a) [27]. Obecnie istnieje wiele modyfikacji tej operacji, które mają na celu osiągnięcie tego samego celu fizjologicznego przy zachowaniu lepszej biomechaniki przepływu przez graft (Rycina 8b). Najnowsza modyfikacja operacji to wszycie graftu extra-anatomicznego (Rycina 8c), dzięki czemu omija się prawy przedsionek (uniką się licznych szwów w jego obrębie) i zmniejsza się ryzyko powstawania ognisk arytmogennych. Jak już wspomniano, koncepcja Fontana polega na odciążeniu serca jednokomorowego (pacjenta z patofizjologią jednej komory serca), zapewnieniu właściwego przepływu przez łożysko płucne, dzięki czemu zmniejsza się lub likwiduje sinicę, oraz zmniejszeniu ryzyka

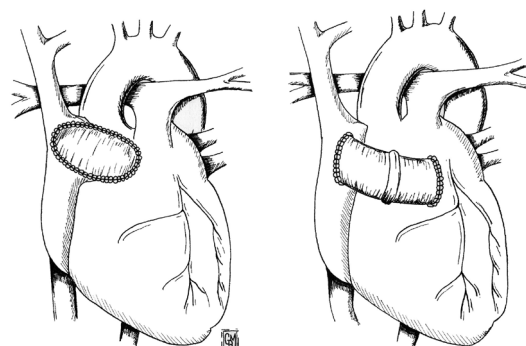
zaburzeń rytmu. Często przed dokonaniem operacji Fontana wykonuje się wszycia dwukierunkowego szantu Glenn'a, który jest połączeniem żyły głównej górnej z tętnicą płucną [28]. Cele te osiąga się przez bezpośrednie połączenie żyły głównej dolnej z krążeniem płucnym (Rycina 7). Trzeba wyraźnie podkreślić, że u pacjenta z tzw. fizjologią Fontana ośrodkowe ciśnienie żylné (OCZ) jest wartością odpowiadającą wartości średniego ciśnienia w tętnicy płucnej, która nas informuje o ciśnieniu odpowiedzialnym za przepływ przez łożysko płucne. W związku z tym chorzy ci nie będą tolerować niskich wartości OCZ lub spadku obciążenia wstępnego, gdyż będzie to prowadzić do spadku przepływu płucnego oraz spadku obciążenia wstępnego dla systemowej (jedynej) komory serca [8,9]. Niestety, fizjologia krążenia Fontana nie trwa wiecznie (przeciętnie 15 lat) i w pewnym momencie mamy do czynienia z krążeniem Fontana, które działa nieefektywnie (zaburzenie mechaniki przepływu, skrzeplina w obrębie graftu), co daje objawy w postaci zaburzeń rytmu i niewydolności prawej strony (biernej) serca cechującej się hepato-splenomegalią i enteropatią przebiegającą z utratą białka, często ciśnienie w łożysku płucnym jest podwyższone [29].



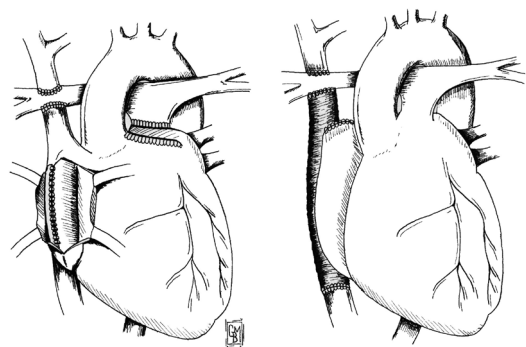
Rycina 7. Funkcjonalne serce jednokomorowe; prawa komora serca (RV) jest niemalże w całkowitym zaniku i dlatego dopływ do krążenia płucnego musi być zastąpiony dwukierunkowym szantem Glenn'a - 2 (połączenie żyły głównej górnej z tętnicą płucną) i połączeniem typu Fontana - 1 (połączenie żyły głównej dolnej z tętnicą płucną).



Rycina 8a.



Rycina 8b.



Rycina 8c.

Rycina 8. Różne modyfikacje operacji Fontana'a
a. Wczesna wersja będąca połączeniem uszka prawego przedsionka z tętnicą płucną; b. Dalsze modyfikacje mn. z wykorzystaniem kondiotu zawierającego zastawkę; c. Ostatnie modyfikacje (tzw. ekstraanatomiczny Fontan), gdzie połączenie żyły głównej dolnej i tętnicy płucnej przebiega całkowicie poza mięśniami sercowymi

Patofizjologia wad wrodzonych serca

Wspomniano już wielokrotnie że chory z wrodzoną wadą serca może prezentować bardzo różne objawy kliniczne wynikające z patofizjologii wady. Najważniejsze czynniki prognostyczne dotyczące powikłań w okresie okołoperacyjnym to [15,17,31,32]:

- nadciśnienie płucne,
- sinica,
- zaburzenia rytmu serca,
- zaburzenia funkcji komór serca,
- konieczność reoperacji.

Jeśli korekcja wady jest trwała, znieczulenie nie będzie specjalnie odbiegać od naszej codziennej rutyny. Jeśli wada nie jest skorygowana bądź uprzednia korekcja była tylko zabiegiem paliatywnym, możemy się spodziewać następujących zaburzeń systemowych wynikających z patofizjologii wady [2-3]:

1. zaburzenia hematologiczne w zakresie układu krzepnięcia oraz produkcji krwinek czerwonych,
2. zaburzenia w obrębie układu oddechowego,
3. zaburzenia funkcji nerek,
4. zaburzenia neurologiczne.

Ad 1. Zaburzenia krzepnięcia będą najsilniej wyrażone w przypadku sinicznych wad serca [33]. Są one najczęściej związane z niedostatecznym poborem i dostarczaniem tlenu do narządów chorego z siniczą wadą serca. Krzywa dysocjacji hemoglobiny jest przesunięta na prawo. Jako wyraz kompensacji hematokryt jest znacznie podwyższony, ale krwinki czerwone są małe i mniej odkształcalne, z uwagi na zmniejszoną zawartość żelaza. Z drugiej strony, wysoki hematokryt (>65%) zwiększa znacznie lepkość krwi krążącej [34,35]. Do najważniejszych objawów zwiększonej lepkości należą: bóle i zawroty głowy, zaburzone i/lub podwójne widzenie, łatwa męczliwość, bóle mięśni, parestezje w dystalnych częściach palców kończyn górnych i dolnych oraz zaburzenia psychiczne. Trzeba pamiętać, że wysoka lepkość krwi krążącej może być nasiloną przed zabiegiem - z uwagi na zalecenia niejedzenia i niepicia przed zabiegiem operacyjnym. Poza zaburzeniami w obrębie układu czerwono-krwinkowego, pacjenci z sinicznymi wadami serca często stanowią grupę wysokiego ryzyka zwiększonej utraty krwi w okresie okołoperacyjnym i wiąże się to za zwiększonym zaopatrzeniem żylnym narządów (zwiększone ciśnienie w łóżysku żylnym i niewydolność prawej komory serca) oraz niedoborem czynników krzepnięcia, niskim poziomem cz. von Willenbrandta

i dysfunkcją płytek krwi [35]. Chorzy ci także często są dotknięci zwiększoną fibrynolizą. Ponadto wielu chorych przyjmuje pochodne synkumaru z uwagi na zaburzenia rytmu serca lub obecność sztucznej zastawki/protezy w układzie krążenia [36,37]. Standardowo wykonywane badania dotyczące układu krzepnięcia mogą dostarczać wyników fałszywych, gdyż stężenie cytrynianu w próbkach testowych jest dobrane dla hematokrytu 40%, a nie 65% lub więcej [35]. U chorych z niedostatecznym przepływem płucnym (np. atrezja zastawki płucnej) dochodzi do rozwinięcia krążenia obocznego z aorty (poszerzone tętnice oskrzelowe, bocznicze ze ściany klatki piersiowej). Z czasem naczynia te dostarczające krążenia obocznego są znacznie poszerzone i mogą być przyczyną masywnego krwotoku. Jeśli operacja jest wykonywana w obrębie klatki piersiowej bocznicze te często mogą stać się przyczyną nadmiernego krwawienia. Także u chorych z krążeniem typu Fontana (szczególnie w przypadku tzw. dysfunkcyjnego Fontana), ciśnienie w łóżysku żylnym będzie podwyższone, co także będzie stanowić o zwiększonym ryzyku krwawienia żylnego, niezależnie od miejsca operowanego [36,37].

Ad.2. Zaburzenia w obrębie układu oddechowego mogą wynikać z obecności nadciśnienia płucnego bądź niedostatecznego przepływu przez łóżysko płucne (siniczne wady serca). Ponadto wielu chorych DzWWS cierpi z powodu wrodzonych deformacji klatki piersiowej dających zaburzenia funkcji układu oddechowego o charakterze restrykcyjnym [38]. Chory z siniczą wadą serca posiada normalną odpowiedź oddechową na podwyższony poziom CO_2 lecz zmniejszoną odpowiedź na hipoksemię [39]. U chorych ze znacznym przeciekiem lewo-prawym ($\text{Qp/Qs} > 3$) normalne wartości SO_2 nie świadczą o wystarczającym zaopatrzeniu w tlen narządów obwodowych. Musimy wówczas dokonywać pomiaru poziomu mleczanów i wartości saturacji krwi żyłnej. U pacjentów z przeciekiem prawo-lewym poziom ETCO_2 nie jest dobrym wskaźnikiem poziomu CO_2 w krwi krążącej - jest on zaniżony. U chorych ze znacznie zaawansowanym nadciśnieniem płucnym poszerzone tętnice płucne mogą uciskać lewe oskrze główne oraz oskrze prawego płata środkowego (tzw. zespół płata środkowego) [41]. Czasem dochodzi do uciśnięcia lewego oskrzela głównego poprzez powiększony przedsionek lewy i lewy pień płucny. Ponadto powiększony pień płucny może uciskać nerw krtaniowy wsteczny. Kolejnym wyzwaniem u chorych, którzy z powodu wrodzonej wady

serca rozwinęli nadciśnienie płucne będzie wentylacja mechaniczna [42]. Sam fakt zastosowania wentylacji z użyciem ciśnień dodatnich będzie powodować spadek obciążenia wstępnego dla prawej komory serca przy równoczesnym zwiększeniu obciążenia następczego. Ponadto właściwy dobór parametrów wentylacji będzie kluczowy dla zachowania właściwego utlenowania i uniknięcia dalszego wzrostu ciśnienia w łożysku płucnym. Objętości oddechowe bliskie wartościom FRC wydają się być optymalne [42]. Mniejsze objętości oddechowe będą sprzyjać niedodmie i powikłaniom z niej wynikającym (włącznie ze wzrostem ciśnienia w łożysku płucnym), większe objętości oddechowe będą także zwiększać ciśnienie w łożysku płucnym, mogą również prowadzić do uciśnięcia prawej komory serca.

Ad 3. U chorych z sinicznymi wadami serca bądź masywnym, długotrwałym przeciekiem lewo-prawym dochodzi do niedostatecznego dostarczania tlenu do układu wydalniczego. To z kolei może powodować pogrubienie błony podstawnej i zwiększonych podziałów komórkowych w obrębie kłębuszków nerkowych oraz zaniku cewek nerkowych. Z reguły pierwszym objawem upośledzonej filtracji nerkowej będzie wzrost poziomu kwasu moczowego. Tworzenie kamieni moczanych jest dość rzadkim objawem, natomiast dość często pacjenci ci rozwijają symptomy dny moczanej [8].

Ad 4. Poza objawami neurologicznymi wynikającymi ze zwiększonej lepkości krwi krążącej, najczęstsze powikłania ze strony CUN to udary będące wynikiem zatoru opatrznego bądź ropnie mózgu [38,42].

Podsumowanie

Powyższe opracowanie stanowi pierwszą część pracy omawiającej zagadnienia dotyczące postępowania okołoooperacyjnego u chorych dorosłych z wrodzoną wadą serca. Pierwsza część opisuje anatomię najczęstszych wad wrodzonych i patofizjologię przepływu wynikającą z defektów strukturalnych w obrębie serca. Opisano także pokrótce efekty ogólnoustrojowe będące konsekwencją wrodzonych wad serca. Powyższa wiedza dotycząca anatomii i patofizjologii wrodzonych wad serca jest konieczna dla właściwego postępowania okołoooperacyjnego i bezpiecznego znieczulenia dyskutowanej grupy pacjentów.

Adres do korespondencji:

Marcin Wąsowicz

Department of Anesthesia and Pain Management

Toronto General Hospital/University Health Network
200 Elizabeth Street

3EN-424 Toronto ON, M5G 2C4

Phone: Phone: +1-416-340-2342

E-mail: Marcin.Wasowicz@uhn.on.ca>

Piśmiennictwo

1. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, et al. Task force I: The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1170-5.
2. Heggie J, Poirer N, Williams WG, Karski J. Anesthetic consideration for adult cardiac surgery patients with congenital heart disease. *Sem Cardiothorac Vasc Anesth* 2003;7:141-52.
3. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: Changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007;115:163-72.
4. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. Part I. *N Eng J Med* 2000;342:256-62.
5. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. Part II. *N Eng J Med* 2000;342:334-42.
6. Lovell AT. Anaesthetic implications of grown-up congenital heart disease. *Br J Anaesth* 2004;93:129-39.
7. Stayer SA, Andropoulos DB, Russell IA. Anesthetic management of the adult patient with congenital heart disease. *Anesth Clin North Am* 2003;21:653-73.
8. Wacker A, Kaemmerer H, Hollweck R, Hauser M, Deutsch MA, Brodherr-Heberlein S, et al. Outcome of operated and unoperated adults with congenital cardiac disease lost to follow-up for more than five years. *Am J Cardiol* 2005;95:776-9.
9. Heggie J, Karski JM. The anesthesiologist's role in adult with congenital heart disease. *Cardiol Clin* 2006;24:571-85.
10. Khairy P, Poirier N, Mercier LA. Univentricular heart. *Circulation* 2007;115:800-12.
11. Russell IA, Rouine-Rapp K, Stratmann G, Miller-Hanceb W. Congenital heart disease in the adult; a review with internet accessible transeophageal echocardiographic images. *Anesth Analg* 2006;102:694-723.
12. Curtis S, Stuart G. Outcome in Congenital Heart Disease. *Curr Paediatr* 2005;15:549-56.

13. Chessa M, Carminati M, Butera G, Bini RM, Drago M, Rosti L, et al. Early and late complications associated with transcatheter occlusion of secundum atrial septal defect. *Am J Coll Cardiol* 2002;39:1061-5.
14. Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, Sananes R, Ritvo PG, Siu SC, et al. Prevalence and Correlates of Successful Transfer From Pediatric to Adult Health Care Among a Cohort of Young Adults With Complex Congenital Heart Defects. *Pediatrics* 2004;113:e197-e205.
15. Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001;103:2637-43.
16. Khairy P, Landzberg MJ. Adult congenital heart disease: Toward prospective risk assessment of a multisystemic condition. *Circulation* 2008;117:2311-2.
17. Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilén U, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2005;26:2325-33.
18. Ammash NM, Connolly HM, Abel MD, Warnes CA. Non-cardiac surgery in Eisenmenger syndrome. *Am J Coll Cardiol* 1999;33:222-7.
19. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu SC. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000;86:1111-6.
20. Walker E, Malins AF. Anaesthetic management of aortic coarctation in pregnancy. *Int J Obstet Anesth* 2004;13:266-70.
21. Morton, BC, Morch JE, Williams WG. Primary repair of Fallot's tetralogy in an older adult: a 20-year follow-up. *Can J Cardiol* 1996;12:1268-70.
22. Presbitero P, Demarie D, Aruta E. An originally published in 1988: Results of total correction of tetralogy of Fallot performed in adults. Updated in 1996. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1870-3.
23. Hughes CF, Lim YC, Cartmill TB, Grant AF, Leckie BD, Baird DK. Total intracardiac repair for tetralogy of Fallot in adults. *Ann Thorac Surg* 1987;43:634-8.
24. Therrien J, Provost Y, Merchant N, Williams W, Colman J, Webb G. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 2005;95:779-82.
25. Therrien J, Siu SC, Harris L, Dore A, Niwa K, Janousek J, et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001;103:2489-94.
26. Dearani JA, Danielson GK. Surgical management of Ebstein's anomaly in the adult. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2005;17:148-54.
27. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-8.
28. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, Johnsrude Ch, Strasburger J. Total cavopulmonary conversion and maze procedure for patients with failure of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;12:863-71.
29. van den Bosch AE, Roos-Hesselink J, van Domburg R, Bogers A, Simoons M, Meijboom F. Long-term outcome and quality of life in adult patients after the Fontan operation. *Am J Cardiol* 2004;93:1141-45.
30. Foster E, Graham TP, Driscoll DJ, Reid GJ, Reiss JG, Russell IA, et al. Task force 2: Special health care needs of adults with congenital heart disease. *Am J Coll Cardiol* 2001;37:1176-83.
31. Kaemmerer H, Fratz S, Bauer U, Oechslin E, Brodherr-Heberlein S, Zrenner B, et al. Emergency hospital admissions and three-year survival of adults with and without cardiovascular surgery for congenital cardiac disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126: 1048-52.
32. Gatzoulis MA. Adult congenital heart disease: education, education, education. *Natl Clin Pract Cardiovasc Med* 2006;3:2-3.
33. Oechslin E. Hematological management of the cyanotic adult with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004;97(Suppl 1):109-15.
34. Balling G, Vogt M, Kaemmerer H, Eicken A, Meisner H, Hess J. Intracardiac Thrombus Formation after the Fontan Operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:745-52.
35. Tempe DK, Virmani S. Coagulation abnormalities in patients with cyanotic congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2002;16:752-65.
36. Walker HA, Gatzoulis MA. Prophylactic anticoagulation following the Fontan operation. *Heart* 2005;91:854-6.
37. Monagle P, Karl TR. Thromboembolic problems after the Fontan operation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card* 2002;5:36-47.
38. Andropoulos DB, Stayer SA, Skjonsby BS, East DL, McKenzie ED, Fraser CD. Anesthetic and perioperative outcome of teenagers and adults with congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2002;16:731-6.
39. Heller AR, Litz RJ, Koch T. A fine balance--one-lung ventilation in a patient with Eisenmenger syndrome. *Br J Anaesth* 2004;92:587-90.
40. Rigolin VH, Li JS, Hanson MW, Sullivan MJ, Robiolio PA, Hearne SE, et al. Role of right ventricular and pulmonary functional abnormalities in limiting exercise capacity in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1997;80:315-22.
41. Fabre OH, Porte HL, Godart FR, Rey C, Wurtz AJ. Long-term cardiovascular consequences of undiagnosed intralobar pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1998;65:1144-6.
42. Chassot P-V, Beltex D. Anesthesia and adult congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2006;20:414-31.