

ARTYKUŁ POGLĄDOWY/REVIEW PAPER

Otrzymano/Submitted: 03.09.2010 • Poprawiono/Corrected: 02.11.2010 • Zaakceptowano/Accepted: 03.11.2010

© Akademia Medycyny

Znieczulenie dorosłego pacjenta z wrodzoną wadą serca - zasady opieki okołooperacyjnej podczas operacji niekardiochirurgicznych Część II. Postępowanie kliniczne - wybrane aspekty

Anaesthesia for adult patient with congenital heart disease – the principles of the perioperative care during noncardiac surgery Part II. Selected aspects of clinical management



Marcin Wąsowicz, Rita Katznelson, Massimiliano Meineri, Jacek M. Karski

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

Department of Anaesthesia, Faculty of Medicine, University of Toronto, Canada

Streszczenie

Pacjenci dorośli z wrodzoną wadą serca stanowią populację chorych, którzy coraz częściej trafiają pod naszą opiekę, będąc poddawanych zabiegom niekardiochirurgicznym. Obecnie populacja ta przewyższa liczbę pacjentów pediatrycznych z wrodzoną wadą serca. W poprzedniej części omówiona została anatomia i patofizjologia najczęstszych wad serca spotykanych u osób dorosłych. Obecne opracowanie stanowi podsumowanie najważniejszych zasad postępowania klinicznego u osób dorosłych z wrodzoną wadą serca, które są poddawane zabiegom niekardiochirurgicznym. *Anestezjologia i Ratownictwo 2010; 4: 459-468.*

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

Summary

Adult patients with congenital heart disease present a challenging populations commonly undergoing non-cardiac surgical procedures. Currently, a number of grown-ups with congenital heart disease exceeds the number of paediatric patients with similar health problem. Previous part discussed the anatomy and patho-physiology of common congenital heart defects present in adult population. Current part describes principles of peri-operative management of adult patients with congenital heart disease subjected to non-cardiac surgery. *Anestezjologia i Ratownictwo 2010; 4: 459-468.*

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

Wstęp

Populacja chorych dorosłych z wrodzoną wadą serca (DzWWS) wzrasta rokrocznie i w związku z tym pacjenci ci są coraz częściej poddawani zabiegom

niekardiochirurgicznym. W dużej części przypadków zabiegi te są wykonywane w ośrodkach pierwszej i drugiej referencji, a nie w ośrodkach wysoce specjalistycznych. Optymalnym rozwiązaniem opieki dla tej grupy pacjentów w momencie osiągnięcia wieku

dorośle jest przekazanie z ośrodka pediatrycznego do centrum specjalistycznego, które zajmuje się DzWWS [1]. Takie centrum powinno zatrudniać kardiologów, echokardiografistów, położników i wreszcie anesteziologów znających problematykę wrodzonych wad serca. Niestety, jak dotąd na całym świecie stworzono zaledwie kilkadziesiąt takich ośrodków, które nie są w stanie sprostać ogromnemu zapotrzebowaniu [2].

W poprzedniej części opracowania omówiono anatomię i patofizjologię najczęstszych wad wrodzonych [3]. Ta część będzie poświęcona niektórym zasadom postępowania okołoperacyjnego u DzWWS poddawanych zabiegom niekardiochirurgicznym.

Wiadomości ogólne

Jak już wspomniano, dorosły pacjent z wrodzoną wadą serca może prezentować jeden z czterech obrazów klinicznych [4,5]:

1. Chory, u którego wada wrodzona została w pełni skorygowana.
2. Chory, u którego wada została skorygowana, lecz obecnie mamy do czynienia z powikłaniami wynikającymi z uprzedniej operacji (np. zaburzenia rytmu, zwężenie odpływu z prawej komory serca, resztkowe VSD).
3. Chory, u którego w dzieciństwie dokonano zabiegu paliatywnego (np. dwukierunkowy szant Glenna lub operacja typu Fontana).
4. Chory, u którego mamy do czynienia z nieskorygowaną wadą wrodzoną (np. VSD lub tzw. wrodzone, skorygowane przełożenie wielkich naczyń).

Obecnie coraz trudniej sobie wyobrazić pacjenta z nieskorygowaną wadą serca, który nie prezentuje żadnych objawów choroby lub który nie został zdiagnozowany w przeszłości. Niemniej jednak w przypadku chorego z ASD, koarktacją aorty lub u pacjenta ze złożoną wadą serca, aczkolwiek dobrze zbilansowanym krążeniem dużym i płucnym, jest to ciągle możliwe.

Obecnie pacjentów zgłaszających się do poradni dla dorosłych z wadą wrodzoną serca można podzielić na następujące grupy, w zależności od częstości występowania [6,7]:

- ASD lub VSD - ok. 22%;
- Tetralogia Fallota - ok. 14%;
- Wady złożone - ok. 13%;
- Zwężenia dotyczące drogi odpływu z lewej lub prawej komory serca - ok. 12%;
- Przełożenie wielkich naczyń - ok. 10%;

- Koarktacja aorty - ok. 7%;
- Zespół Marfana - ok. 5%;
- Skorygowane przełożenie wielkich naczyń - ok. 4%;
- Zespół Eisenmenger - ok. 3%.

Trzeba także pamiętać, że 20% chorych dorosłych z wrodzoną wadą serca, którzy wymagali nagłej hospitalizacji z jakiegokolwiek przyczyny umiera lub wymaga przeszczepu serca lub serca i płuc w przeciągu następnych 3 lat [8]. Oddzielną grupą szczególnego ryzyka są kobiety ciężarne z wrodzoną wadą serca; najczęściej w trzecim trymestrze dochodzi do dekomensacji układu krążenia [9]. W przypadku pacjentek z nadciśnieniem płucnym w 30-50% dochodzi do zgonu w okresie okołoporodowym.

Jeśli jest to możliwe, w przypadku konieczności leczenia chirurgicznego chory DzWWS powinien być przekazany do ośrodka specjalistycznego, a najlepiej do centrum specjalizującego się w opiece nad pacjentami z wadami serca [1]. Najczęstsze przyczyny takiego transferu to:

- Duży przeciek w obrębie serca.
- Średnio bądź znacznie podwyższone ciśnienie w tętnicy płucnej.
- Cechy dysfunkcji lewej lub prawej komory serca.
- Dysfunkcja prawej komory serca będącej komorą systemową.
- Chory z funkcjonalnym sercem jednokomorowym.
- Wrodzone wady krążenia wieńcowego.
- Cięża u chorej z wrodzoną wadą serca.

Zasady kompleksowej opieki nad chorym dorosłym z wrodzoną wadą serca

Jak już wspomniano wcześniej, postęp kardiologii dziecięcej przyczynił się w sposób znaczący do rozwoju działy medycyny zajmującego się DzWWS. Również zrozumienie patofizjologii częściowo skorygowanych chorób serca spowodowało znaczną poprawę jakości opieki, jaką możemy tej grupie zaoferować. Co więcej, młodzi ludzie z uprzednio zoperowaną wadą serca chcą prowadzić podobny styl życia do ich rówieśników. Jeszcze odrębny problem stanowi opieka położnicza tej grupy chorych. Część kobiet chce posiadać własne potomstwo, pomimo faktu, że ryzyko zgonu w okresie późnej ciąży i porodu jest b. wysokie (przynajmniej 30% pacjentek z siniczą wadą serca) [10]. Co więcej, szanse posiadania wady serca u ich dzieci są wyższe aniżeli w przeciętnej populacji. Jeśli ciężarna jest obciążona nadciśnieniem płucnym,

to ryzyko zgonu podczas porodu lub w położu jest najwyższe i sięga nawet 50% [10].

Niezwyczajnie istotny jest okres przejściowy, gdy młody człowiek będzie przekazany z ośrodka pediatrycznego do ośrodka zajmującego się opieką DzWWS. Młody pacjent jest częstokroć emocjonalnie związany z pediatrą lub kardiologiem, który się zajmował jego leczeniem przez ostatnie kilkanaście lat i zmiana lekarza prowadzącego nie zawsze będzie łatwa do zaakceptowania [11]. Wielu chorych właśnie w tym okresie traci opiekę specjalistyczną i w momencie, kiedy ponownie trafiają do szpitala, ich stan zdrowia jest zwykle znacznie gorszy. Proces przekazania zawsze powinien się wiązać ze starannym podsumowaniem dokumentacji dotyczącej leczenia pacjenta oraz zabiegu (ów), jakiemu był poddany. Czas przekazania (wiek pacjenta) do ośrodka zajmującego się prowadzeniem DzWWS dobieramy indywidualnie, aczkolwiek najczęściej jest to proces, który rozpoczynamy, gdy chory ma 16-19 lat. Często mamy do czynienia z sytuacją, gdy chory niewiele wie o własnej chorobie, jej następstwach i możliwych powikłaniach. Należy wówczas jak najwcześniej rozpocząć jego edukację, informując go o istocie choroby, możliwych powikłaniach i ich zapobieganiu. Pacjent często rozpoczyna samodzielne życie niezależne od jego rodziców i wiąże się to z koniecznością podjęcia odpowiedzialności za własne leczenie i kontynuację opieki medycznej. Młody człowiek musi sobie zdawać sprawę z istoty regularności terapii i przestrzegania reżimu wizyt kontrolnych. Z drugiej strony, chory musi mieć także świadomość, że dany ośrodek leczenia DzWWS jest jego ośrodkiem referencyjnym, do którego powinien się zgłosić w razie jakichkolwiek powikłań zdrowotnych. Niestety, jak już wspomniano, nadal podczas okresu przejściowego, gdy pacjent przechodzi pod opiekę centrum zajmującego się DzWWS i kończy leczenie w ośrodku pediatrycznym, centra te tracą kontakt z ok. 40% chorych [12,13].

Zasady ogólne

Ocena przedoperacyjna

Poza rutynowymi elementami oceny anestezjologicznej i badania przed zabiegiem operacyjnym, przygotowanie pacjenta DzWWS powinno zawierać kilka szczególnych elementów. Jak już parokrotnie wspomniano, jedną z najważniejszych informacji, jakie musimy uzyskać przed zabiegiem jest szczegółowy opis anatomiczny wady. Opis defektu w obrębie mięśnia

sercowego, jego zastawek i dużych naczyń będzie miał kluczowe znaczenie dla zrozumienia patofizjologii konkretnej wady serca, zaburzeń przepływu (ów), jakie ona generuje oraz implikacji ogólnoustrojowych [3]. Częstokroć pacjent dysponuje szczegółowym opisem wady, który otrzymuje ze swego ośrodka referencyjnego, jeśli go nie posiada tzw. złotym standardem będzie wykonanie badania techniką rezonansu magnetycznego bądź posłużenie się echokardiografią. Niestety, częstokroć w realiach codziennej praktyki klinicznej nie jesteśmy w stanie wykonać tego badania i wówczas jesteśmy zdani na informacje otrzymane od pacjenta. Kolejne etapy oceny przedoperacyjnej można podsumować w następujących punktach-pytaniach, które prezentują tzw. podejście patofizjologiczne:

1. **Czy pacjent ma sinicę?** Jeśli tak, z reguły świadczy to o istnieniu przecieku prawo-lewego. Jeśli chory nie ma sinicy to najczęściej wada dotyczy przecieku lewo-prawego lub chorych, u których objawy zastoinowej niewydolności krążenia są spowodowane niedomykalnością zastawki lub zwężeniem drogi odpływu z jednej z komór serca lub jej dysfunkcją. Jest to częsta sytuacja u chorych, którzy w przeszłości przeszli korekcję wady wrodzonej.
2. **Czy mamy do czynienia z przeciekiem wewnątrzsercowym i jaki jest jego kierunek?** Trzeba pamiętać, że z reguły mówiąc o stronie lewej mamy na myśli krążenie duże, a mówiąc o stronie prawej krążenie płucne bez względu na to jak położone bądź odwrócone jest serce. W przypadku przecieku zwykle mamy do czynienia z przeciążeniem, któreś z komór serca, bez względu na to jaki jest kierunek przecieku, istnieje ryzyko zatoru paradosalnego.
3. **Czy krążenie płucne lub systemowe są zależne od dodatkowego połączenia (naturalnego lub sztucznego)?** Z reguły podczas zabiegu operacyjnego połączenie to spełnia kluczową rolę, również dla zapewnienia stabilności hemodynamicznej. Jeśli mamy do czynienia z destabilizacją hemodynamiczną, najczęstszą przyczyną będzie zaburzenie przepływu w tymże zespole.
4. **Jaka jest morfologia i funkcja komór serca, która z nich jest systemowa, a która odpowiada za krążenie płucne?** Odpowiedź na te pytania z reguły wyjaśnia istotę zaburzenia, z jakim mamy do czynienia, z reguły dysfunkcji jednej z komór serca towarzyszy niedomykalność zastawki trój-

dzielnej lub mitralnej. Trzeba pamiętać, że w przypadku niedomykalności zastawki przedsionkowo-komorowej pomiar frakcji wyrzutowej może być niezwykle mylący.

5. Informacje dodatkowe mające wpływ na nasze postępowanie.

- Zaburzenia rytmu, obecność rozrusznika i/lub wszczepialnego defibrylatora
- Wymiana gazowa - nadciśnienie płucne, połączenia tętniczko-żylne (malformacje), porażenie nerwu przeponowego
- Układ krwiotwórczy - zwiększona lepkość krwi, skazy krwotoczne, liczba płytek
- Układ wydalniczy - zaburzenia filtracji, klinens kreatyniny
- Układ nerwowy - udar w wywiadzie, zator paradosalny, uszkodzenie jatrogenne (z reguły podczas poprzedniej operacji kardiochirurgicznej), zaburzenia rozwoju
- Dostęp naczyniowy - obecność szantu Glenna, konieczność użycia filtra powietrza, trudności w uzyskaniu dostępu
- Profilaktyka zapalenia wsierdza
- Inne, współistniejące zaburzenia wrodzone
- Czynniki psychologiczne - wsparcie rodziców, partnera, zatrudnienie i jego utrata.

Znieczulenie

Jeśli pacjent prezentuje objawy wady serca, nasze podejście będzie uzależnione od pełnego zrozumienia anatomii i patofizjologii defektu, przewidywania możliwych powikłań oraz uwzględnienia rodzaju operacji, z jaką będziemy mieć do czynienia. I tak np., jeśli mamy do czynienia z pacjentem, u którego przeciek będzie z prawej strony na lewą, to prawdopodobnie pobór anestetyków wziewnych będzie spowolniony, natomiast działanie anestetyków dożylnych będzie silniej wyrażone. W przypadku przecieku z lewej na prawą stronę, sytuacja będzie zgoła odwrotna. Obecność przecieku wewnątrzsercowego wymaga bezwzględnego stosowania filtrów powietrza zakładanych na liniach żylnych. Jakakolwiek ilość powietrza wprowadzona do krążenia może być przyczyną tętniczego zatoru powietrznego prowadzącego do udaru CUN bądź zawału mięśnia sercowego.

Wielu chorych będzie wymagało inwazyjnego monitorowania hemodynamicznego, lecz z uwzględnieniem poprzednich operacji, które miały na celu skorygowanie wady. Dobrym przykładem będzie obecność

szantu Blalock-Taussing'a polegającego na połączeniu lewej tętnicy podobojczykowej z tętnicą płucną. Jeśli chory taki wymaga linii tętniczej, należy ją wprowadzić do tętnicy promieniowej po drugiej stronie, aby uniknąć niedoszacowania ciśnienia tętniczego. Większość z tych pacjentów będzie także wymagała założenia kaniuli od jednej z żył centralnych. I tak np. trzeba pamiętać, że u chorego po poprzedniej operacji Fontana wiąże się to z dużym ryzykiem powikłań zakrzepowych, co może stanowić ogromne ryzyko zatkania lub wykrzepnięcia w obrębie graftu (połączenia Fontana) [14]. Monitorowanie przy użyciu cewnika Swan-Ganza może być niemożliwe u wielu pacjentów, ponieważ skomplikowana anatomia uniemożliwia jego wprowadzenie, ponadto jeśli chory ma przeciek prawo-lewy to pomiar pojemności minutowej serca metodą termodylucji będzie całkowicie niewiarygodny. Jeśli to możliwe, bardzo przydatnym narzędziem monitorowania będzie echokardiografia przezprzełykową [15]. Monitorowanie kapnograficzne w tej grupie chorych (przeciek prawo-lewy) również nie będzie dobrze odzwierciedlać aktualnego poziomu PaCO_2 .

Większość DzWWS wymaga okołooperacyjnej profilaktyki bakteryjnego zapalenia wsierdza. Chorzy z tej grupy z pewnością należą do grupy najwyższego ryzyka powikłania w postaci zapalenia serca. Dane dostępne w literaturze różnią się znacznie wartościami procentowymi niemniej jednak do 10% wszystkich przypadków zapalenia wsierdza może być związane z wrodzoną wadą serca. Szczególnie często dotyczy to pacjentów z przeciekiem wewnątrzsercowym.

Kolejny dość częsty problem medycyny okołooperacyjnej w tej grupie chorych to hipoksemia i sinica. Najczęściej jest to związane z przeciekiem prawo-lewym lub z hiperperfuzją łożyska płucnego. Pomocne w tym momencie jest krótkie podsumowanie czynników mogących zwiększyć lub zmniejszyć opór (PVR) i przepływ przez łożysko płucne, ponieważ odpowiednia manipulacja ich wartościami pozwala na pewne modyfikacje przepływu w obrębie łożyska płucnego bądź krążenia dużego. Prezentuje ją tabela 1.

Przewlekła hipoksemia prowadzi do głębokich zmian w obrębie układu krwiotwórczego, a co za tym idzie, do zaburzeń ogólnoustrojowych. Policytemia, a właściwie erytrocytoza, jest jedną z pierwszych odpowiedzi na przewlekłe niedotlenienie [16,17]. Niestety, w pewnym momencie - pomimo zwiększenia dostarczania tlenu do tkanek obwodowych - dochodzi do znacznego zwiększenia lepkości krwi, a co za tym

Tabela 1. Czynniki modyfikujące przepływ w obrębie łożyska płucnego

Czynniki zwiększające PVR	Czynniki zmniejszające PVR
Pobudzenie układu współczulnego (np. płytkie znieczulenie, ból)	Zwiększone wartości PaO ₂
Kwasica	Hipokapnia
Hipoksja	Zasadowica
Hiperkapnia	Redukcja zwiększonego ciśnienia śródkiłkowego - wentylacja własna, normalne bądź niskie wartości TV, HFV
Hipotermia	Zmniejszenie stymulacji układu współczulnego (tzw. głęboka anestezja)
Zwiększone ciśnienie śródkiłkowe	Wspomaganie farmakologiczne (isoprenalina, inhibitory fosfodiesterazy, prostaglandyny (wziewne lub dożylnie), wziewny tlenek azotu)
Wentylacja mechaniczna	Znieczulenie zewnątrzoponowe w odcinku piersiowym (?)
PEEP	
Niedodma	

idzie - do zwiększenia ryzyka powikłań zakrzepowatozatorowych. Pomimo ryzyka formowania skrzeplin dość często liczba i funkcja płytek są zredukowane. Jeśli mamy do czynienia z przekrwieniem wątroby, możemy mieć także do czynienia z upośledzeniem produkcji osoczowych czynników krzepnięcia [16,17].

Przewlekłe niedotlenienie prowadzi także do zmian w obrębie mięśnia sercowego (zwłóknienie, dysfunkcja rozkurczowa) oraz w obrębie kłębuszków nerkowych, co z czasem prowadzi do zmniejszonej filtracji i wzrostu poziomu kreatyniny.

Jednym z częstszych problemów, z jakimi będziemy się spotykać w okresie okołoperacyjnym jest nadciśnienie płucne, które definiujemy jako wartość średniego ciśnienia w tętnicy płucnej wynoszącą ponad 25 mmHg w spoczynku i 30 podczas wysiłku. Jeśli przeciek lewo-prawy jest duży, towarzyszy mu znaczny wzrost przepływu przez łożysko płucne, to wówczas szybko dochodzi do wzrostu ciśnienia w łożysku płucnym a następnie do przerostu prawej komory serca. Jeśli wada nie będzie skorygowana to dość szybko nadciśnienie płucne ulegnie utrwaleniu na skutek trwałych zmian strukturalnych w naczyniach płucnych.

Utrwalenie nadciśnienia płucnego będzie prowadzi do odwrócenia przepływu (przecieku) z prawej strony na lewą bądź sytuacji, gdzie przeciek będzie dwukierunkowy. Mówimy wówczas o rozwinięciu zespołu Eisenmengera, który jest obecnie najczęstszą przyczyną sinicy u dorosłych [18]. Morfologicznie mamy wówczas do czynienia z przerostem błony środkowej tętniczek łożyska płucnego oraz ze zmniejs-

zeniem ilości naczyń końcowych odpowiedzialnych za formowanie barier powietrze-krew. U dzieci najczęstszą przyczyną zespołu Eisenmegera jest VSD, a u dorosłych ASD. U chorego z nieodwracalnym nadciśnieniem płucnym operacja zamknięcia ubytku nie przyniesie poprawy, wręcz przeciwnie może doprowadzić do ostrej niewydolności prawej komory serca i śmierci pacjenta. Jedynym definitywnym leczeniem jest wówczas przeszczep serca z płucami. Z drugiej strony, przeżywalność pacjentów z zespołem Eisenmengera jest lepsza, gdy porównamy ich do chorych z idiopatycznym, pierwotnym nadciśnieniem płucnym [19]. Trzeba pamiętać, że u chorego z zespołem Eisenmengera spadek ciśnienia systemowego prowadzi do zwiększenia przecieku z prawo-lewego, co nasili sinicę, natomiast wzrost ciśnienia systemowego doprowadzi do obciążenia komór serca, co może doprowadzić do ich ostrej niewydolności. Ma to szczególne znaczenie u pacjentów, u których stosujemy blokady centralne.

Inny dość istotny problem u DzWWS to zaburzenia rytmu, będące - nawiasem mówiąc - jedną z częstszych przyczyn nagłych przyjęć do szpitala [20,21]. Niestety, nowe zaburzenia rytmu częstokroć świadczą o tym, że jedna z komór serca zaczyna być dysfunkcyjna lub o tym, że jeden z elementów (struktur) uprzedniej operacji naprawczej nie działa tak, jak powinien. Arytmie mają najczęściej charakter tachykardii przedsionkowych wywołanych mechanizmem *re-entry*, rzadziej charakter tachykardii komorowych. Leczenie farmakologiczne tachykar-

dii przedsionkowych zwykle nie przynosi poprawy i konieczna jest ablacja metodą przezskórną lub chirurgiczną. W przypadku tachykardii komorowych przebiegających najczęściej z wydłużeniem trwania zespołu QRS, leczenie farmakologiczne może skutecznie zmniejszyć ilość zaburzeń rytmu, ale niestety - nie poprawia przeżywalności. Rozwiązaniem jest wszczepienie automatycznego defibrylatora (AICD) lub korekta chirurgiczna tego elementu uprzedniej naprawy, który ponownie jest dysfunkcyjny (np. niedomykalność zastawki płucnej, u chorego, który uprzednio był operowany z powodu tetralogii Fallota).

Zasady szczegółowe - znieczulenie w poszczególnych wadach serca

Ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej - ASD

Pomimo istnienia czterech różnych podtypów ASD, ich znaczenie dla patofizjologii przepływu i postępowania anestezjologicznego jest takie same dla wszystkich rodzajów ubytków międzyprzedsionkowych. Znaczenie ma natomiast wielkość ubytku (przecieku). Ubytek poniżej 5 mm zwykle nie ma znaczenia hemodynamicznego, natomiast ubytek większy aniżeli 20 mm ma znaczny wpływ na hemodynamikę. Podatność prawej komory serca jest dość duża i zwykle mija dość dużo czasu zanim dojdzie do odwrócenia przecieku. Najpierw powiększeniu ulegają oba przedsionki, potem prawa komora serca a na końcu dochodzi do odwrócenia przecieku. Objawy kliniczne, które najczęściej prezentuje chory dorosły to duszność, zastoinowa niewydolność krążenia oraz zaburzenia rytmu, u części pacjentów może także dojść do zatoru paradoksalnego - dotyczy to najczęściej chorych z PFO. U chorego, który jest poddany zabiegowi operacyjnemu w znieczuleniu ogólnym, zastosowanie wentylacji mechanicznej może także doprowadzić do wzrostu ciśnienia w prawym przedsionku i, co za tym idzie, do zatoru paradoksalnego. W tym celu rutynowo musimy używać filtrów powietrza na wszystkich liniach dożylnych. Minusem tych filtrów jest znaczne spowolnienie szybkości wlewu, zatykanie się przy użyciu propofolu lub etomidatu i wreszcie - niemożność przetoczenia produktów krwiopochodnych. Nasze postępowanie będzie w dużej mierze zależne od zaawansowania choroby (wieku chorego) a co się z tym wiąże - od stopnia zaawansowania nadciśnienia płucnego. Z pewnością chory z ASD będzie także wymagał profilaktyki zapalenia wsierdza.

Ubytek w przegrodzie międzykomorowej - VSD

Jak już wspomniano, VSD jest najczęstszą wadą wrodzoną, jednak duża część ubytków ulega samoistnemu zamknięciu, szczególnie, jeśli znajdują się w części mięśniowej przegrody. Podobnie do ASD, stopień zaawansowania choroby zależy od wielkości ubytku. W przypadku dużego ubytku możemy przypuszczać, że nadciśnienie płucne jest znacznie zaawansowane, a jeśli pacjent prezentuje cechy sinicy, oznacza to, że przeciek jest dwukierunkowy lub odwrócony, tzn. z prawej strony na lewą. Chorzy z VSD często prezentują cechy zastoinowej niewydolności krążenia, gdyż lewa komora serca dość szybko ulega powiększeniu na skutek przeciążenia objętościowego.

Koarktacja aorty - CoA

Pacjenci z nieskorygowaną CoA zwykle prezentują umiarkowane do znacznie zaawansowanego nadciśnienie tętnicze. Przed przystąpieniem do znieczulenia należy dokonać pomiaru ciśnienia tętniczego na obu kończynach górnych, tętno na kończynach dolnych może być znacznie osłabione bądź wręcz niewyczuwalne. Część chorych z CoA może mieć więcej wad wrodzonych, spośród których najczęstsze, to dwupłatkowa zastawka aortalna (zawsze ulegająca progresji do stenozы aortalnej) i VSD. Przed przystąpieniem do znieczulenia wady te powinny zostać wykluczone, zwykle badanie przedmiotowe pozwala na wykrycie nieprawidłowych szmerów wewnątrzsercowych. Chory z CoA jest zawsze zagrożony przedwczesnym udarem i rozwarstwieniem aorty, nawet po korekcji wady.

Połączenia żył głównych z tętnicą płucną

Jak już wspomniano, atrezja zastawki trójdzielnej lub fizjologia serca jednokomorowego (uprzednia korekcja chirurgiczna hipoplazji lewej komory serca) z reguły są związane z istnieniem szantu pomiędzy żyłą główną górną i/lub dolną [21,22]. Najczęściej jest to tzw. dwukierunkowy szant Glenna, będący połączeniem żyły głównej górnej z tętnicą płucną. W ten sposób ulega znacznej poprawie saturacja krwi tętniczej, niemniej jednak część krwi żyłnej wracającej do prawego serca nadal ulega mieszanii na poziome przedsionków. Przeżycie długoterminowe najczęściej osiąga ok. 60% pacjentów. Korzyści wynikające z szantu Glenna powoli zanikają po 10-15 latach od jego wytworzenia i jest to związane z tworzeniem malformacji tętniczo-żylnych na poziome krążenia płucnego [21]. Prawdopodobnie wytwarzają się one na skutek omijania krążenia płuc-

nego przez krew spływającą z wątroby. Przywrócenie przepływu krwi spływającej z żyły głównej dolnej do krążenia płucnego (operacja Fontana) z reguły poprawia ponownie saturację krwi tętniczej. W związku z powyższymi zaburzeniami operacja wytworzenia szantu Glenna jest tylko etapem do wytworzenia połączenia typu Fontana. Jak już wspomniano, istnieje wiele modyfikacji tego zabiegu [3,22,23]. Początkowo wytwarzano bezpośrednie połączenie pomiędzy prawym przedsionkiem a tętnicą płucną, jednakże dość szybko zauważono, że znaczna część krwi w przedsionku ulega zastojowi, co prowadzi do nieefektywnego przepływu a także do zaburzeń rytmu. W związku z tym, kolejnym etapem było wytworzenie konduitu bezpośrednio łączącego żyłę główną dolną z tętnicą płucną z pominięciem większej części prawego przedsionka. Krążenie wytworzone po operacji Fontana ma unikalną patofizjologię, o czym wspomniano wcześniej [3]. Trzeba wyraźnie podkreślić, że gradient stanowiący o przepływie przez łożysko płucne to różnica pomiędzy ciśnieniem w tętnicy płucnej (w tym przypadku będzie to ciśnienie identyczne z OCZ) a ciśnieniem w lewym przedsionku serca [3]. Przepływ przez płuca jest przepływem całkowicie biernym; prawa komora jest wyłączona z krążenia. Łatwo sobie wyobrazić, że chorzy ci nie będą tolerować hipowolemii. Także konieczność zastosowania wentylacji mechanicznej często będzie prowadzić do zmniejszenia powrotu żylnego, co może powodować destabilizację hemodynamiczną. Jeśli musimy zastosować znieczulenie ogólne, należy stosować wentylację niewielkimi objętościami (TV) lub - jeśli to możliwe - zachować oddech własny pacjenta. Z drugiej strony, należy za wszelką cenę uniknąć hiperkapni, ponieważ doprowadzi to do wzrostu ciśnienia w łożysku płucnym. Kolejnym zaburzeniem wynikającym z patofizjologii Fontana jest stopniowe pogorszenie funkcji wątroby z powodu zastojów krwi żyłnej, z czasem może dojść do jeszcze gorszego powikłania, tj. enteropatii

przebiegającej z utratą białka. Zwykle jest to wskaźnik końcowej dekompensacji chorego z fizjologią Fontana; wówczas jedynym skutecznym leczeniem będzie przeszczep serca [24].

Możliwe scenariusze kliniczne, z jakimi możemy się spotkać w przypadku chorego po uprzedniej operacji Fontana przedstawia poniższa tabela 2.

W związku z powyższym zalecane podejście do pacjenta z połączeniem Fontana powinno obejmować:

1. Przygotowanie leków inotropowo dodatnich, przeciarytmicznych i wazoaktywnych.
2. Umocowanie (i podłączenie) elektrod (zwykle wokolicy międzyłopatkowej i w okolicach koniuszka serca) umożliwiających defibrylację lub kardiowersję powinno mieć miejsce przed indukcją znieczulenia ogólnego.
3. Zapewnienie właściwego wypełnienia wstępnego przed indukcją znieczulenia.
4. Lekiem optymalnym do indukcji znieczulenia ogólnego wydaje się być etomidat, można też użyć niewielkich dawek ketaminy i propofolu.
5. Podczas wentylacji mechanicznej należy użyć możliwie najniższych wartości TV i - jeśli to możliwe - unikać PEEP-u
6. W przypadku „katastrofy hemodynamicznej” powinno się podłączyć krążenie pozaustrojowe, co niestety jest z reguły zadaniem dość karkołomnym.

Tetralogia Fallota

Anatomia schorzenia została omówiona wcześniej [3,18], jak już wspomniano, najczęściej pacjent przebył korektę lub paliację wady w przeszłości i w momencie przystępowania do zabiegu i znieczulenia musimy pozyskać następujące informacje:

- Jaka korekta (całkowita, szant Glenna, itd.) została wykonana i jaka jest patofizjologia przepływu w danym momencie?
- Jak duże jest ryzyko zapalenia wsierdza?

Tabela 2. Możliwe scenariusze kliniczne u chorego po uprzedniej operacji Fontana

	Normalne krążenie	Pożądane (idealne) krążenie Fontana	Dysfunkcja połączenia Fontana z zachowaną funkcją komory lewej	Dysfunkcja połączenia Fontana z towarzyszącą dysfunkcją komory lewej
Ciśnienie w żyłach płucnych	0-2 mmHg	0-2 mmHg	4-6 mmHg	10 mmHg
SVRI	1300-1600	1300-1600	1300-1600	1300-1600
OCZ	4-10 mmHg	10 mmHg	18 mmHg	20 mmHg
PVR	130-160	130-160	240-320	240-320
PAP	15-20 mmHg	10 mmHg	18 mmHg	20 mmHg

- Jaka jest wydolność funkcjonalna chorego w danym momencie?
- Czy mamy do czynienia z dysfunkcją któregoś z elementów uprzedniej korekty tetralogii Fallota?

Szczególnie istotne są informacje dotyczące istnienia resztkowego przecieku wewnątrzsercowego, niedomykalności zastawki płucnej i trójdzielnej oraz funkcji prawej komory serca [25,26]. Jeśli stwierdzamy istnienie malformacji tętniczo-żylnych w obrębie łożyska płucnego, i czas na to pozwala, należy je zamknąć przed zabiegiem operacyjnym przy pomocy technik przezskórnych. Jeśli pacjent posiada rozrusznik serca, to tuż przed zabiegiem należy go przeprogramować na funkcję AOO, a jeśli jest to defibrylator - należy wyłączyć funkcję defibrylatora, pozostawiając funkcję rozrusznika. Każdy chory będzie wymagał profilaktyki zapalenia wsierdza.

Nie ma jednej uniwersalnej metody znieczulenia chorych z uprzednio operowaną TeF, postępowanie będzie częściowo zależne od stanu pacjenta i odpowiedzi, jakie uzyskaliśmy na pytania zadane powyżej. Z pewnością bardzo przydatne będzie monitorowanie hemodynamiczne a optymalne byłoby posiadanie echokardiografii przezprzełykowej. Jeśli pacjent prezentuje istotne hemodynamiczne zaburzenia rytmu, należy raczej unikać założenia cewnika Swan-Ganza, gdyż zwykle jest to działanie arytmogenne, ponadto niedomykalność zastawki płucnej z reguły także utrudnia wprowadzenie cewnika. Jeśli obecne są istotne hemodynamiczne zaburzenia rytmu (arytmie komorowe, wydłużenie zespołu QRS), powinniśmy użyć elektrod naskórnych umożliwiających defibrylację lub kardiowersję. Jeśli nadal istnieje przeciek wewnątrzsercowy, należy bezwzględnie zastosować filtry wyłapujące powietrze na wszystkich liniach dożylnych. Dysfunkcja prawej komory serca może także wymagać wspomagania inotropowego, preferowane będą dobutamina bądź milrinon.

Znieczulenie regionalne

Znieczulenie regionalne często nie jest przeciwwskazane w przypadku operacji niekardiologicznych u chorych DzWWS. Oczywiście, jak zawsze w przypadku anestezjologii regionalnej a w szczególności w przypadku blokad centralnych, musimy mieć na uwadze leczenie przeciwzakrzepowe (wielu z pacjentów zażywa pochodne warfaryny) oraz możliwość gwałtownego spadku obciążenia wstępnego [16]. Dlatego

w przypadku wykorzystania blokady centralnej należy raczej preferować znieczulenie zewnątrzoponowe, które daje nam możliwość powolnego miareczkowania dawki środka znieczulenia miejscowego i zapobiega gwałtownym wahaniom hemodynamicznym. Z drugiej strony, u chorych DzWWS istnieją 3 potencjalne niebezpieczeństwa blokad centralnych (znieczulenie zewnątrzoponowe lub podpajęczynówkowe):

1. Spadek ciśnienia systemowego u chorych z przeciekiem prawo-lewym będzie prowadził do nasilenia przecieku (sinicy) w związku ze zmniejszeniem przepływu przez łożysko płucne.
2. Spadek obciążenia wstępnego, które jest częstokroć dość istotne u pacjentów DzWWS.
3. Niemożność hiperwentylacji, która jest częstokroć wskazana w celu obniżenia ciśnienia w tętnicy płucnej.

W tym miejscu należy jednak wspomnieć, że dane z literatury nie są tak jednoznaczne. I tak np. nie dowiedziono przewagi jakiegokolwiek sposobu znieczulenia u pacjentek z krążeniem Fontana poddawanych cesarskiemu cięciu, pomimo że teoretycznie znieczulenie zewnątrzoponowe powinno być przeciwwskazane. Z drugiej strony, część z potencjalnych problemów wynikających z zastosowania blokad centralnych u chorych DzWWS może być wyeliminowana poprzez zastosowanie blokad nerwów obwodowych.

Pozycja chorego

Chory DzWWS poddawany operacji niekardiologicznej może wymagać szczególnych pozycji, które będą stanowić o dogodnym dostępie dla chirurga (np. pozycja Trendelenburga, na boku bądź na brzuchu). Pozycja chorego DzWWS podczas zabiegu operacyjnego może mieć kluczowe znaczenie. I tak np. pozycja Trendelenburga może być niezwykle pomocna dla szybkiej poprawy obciążenia wstępnego a z drugiej strony może doprowadzić do gwałtownego pogorszenia funkcji prawej komory serca. Pozycja na boku z towarzyszącą odmą, niezbędna dla wykonania zabiegu torakochirurgicznego, może doprowadzić do szybkiego wzrostu ciśnienia w łożysku płucnym i załamania funkcji prawej komory.

Zabiegi laryngologiczne

Jednym z częstych problemów podczas zabiegów laryngologicznych jest dostęp do dróg oddechowych,

o które „konkurują” anestezjolog i operator. Jednym z częstych kompromisów jest zastosowanie wentylacji dyszowej. W świetle informacji przedstawionych powyżej łatwo sobie wyobrazić, że znieczulenie, podczas którego może dojść do hiperkapni i wysokich ciśnień w drogach oddechowych może łatwo doprowadzić do nagłego wzrostu ciśnienia w łożysku płucnym i dekompensacji krążenia.

Podsumowanie

Powyższe opracowanie omawia wybrane zasady postępowania anestezjologicznego u DzWWS poddawanych zabiegom niekardiochirurgicznym. Stanowią one ogólne wytyczne stosowane w okresie okołoopera-

cyjnym, które niemalże w każdym przypadku należy modyfikować i dostosowywać do szczególnej sytuacji klinicznej, której wykładnikami będzie zawansowanie i typ wady wrodzonej, rodzaj zabiegu operacyjnego i rodzaj znieczulenia, które wykorzystamy w danej sytuacji klinicznej.

Adres do korespondencji:

Marcin Wąsowicz

Department of Anaesthesia and Pain Management
Toronto General Hospital/University Health Network
200 Elizabeth Street

3EN-424 Toronto ON, M5G 2C4, Canada

Phone: +1 416 340 2342

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

Piśmiennictwo

- Heggie J, Karski JM. The anesthesiologist's role in adult with congenital heart disease. *Cardiol Clin* 2006;24:571-85.
- 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.
- Wasowicz M, Meineri M, Katznelson R, Vegas A, Heggie J, Karski JM. Anesthesia for adult patient with congenital heart disease-the principles of the perioperative during non-cardiac surgery. Part I. Anatomy and physiology. *Anaesth Resc Med* 2010;4:184-94.
- Lovell AT. Anaesthetic implications of grown-up congenital heart disease. *Br J Anaesth* 2004;93:129-39.
- 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;95:776-79.
- 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.
- 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.
- 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.
- Curtis S, Stuart G. Outcome in congenital heart disease. *Curr Paediatr* 2005;15:549-56.
- 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.
- Gatzoulis MA. Adult congenital heart disease: education, education, education. *Natl Clin Pract Cardiovasc Med* 2006;3:2-3.
- Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, et al. Task force 1: The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1170-5.
- Foster E, Graham TP Jr, 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 Cardiol* 2001;37:1176-83.
- Monagle P, Karl TR. Thromboembolic problems after the Fontan operation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card* 2002;5:36-47.
- Russell IA, Rouine-Rapp K, Stratmann G, Miller-Hance W. Congenital heart disease in the adult; a review with internet accessible transthoracic echocardiographic images. *Anesth Analg* 2006;102:694-723.
- Tempe DK, Virmani S. Coagulation abnormalities in patients with cyanotic congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2002;16:752-65.
- Oechslin E. Hematological management of the cyanotic adult with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004;97(Suppl 1):109-15.
- Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. Part II. *N Engl J Med* 2000;342:334-42.
- Ammash NM, Connolly HM, Abel MD, Warnes CA. Non-cardiac surgery in Eisenmenger syndrome. *Am J Coll Cardiol* 1999;33:222-7.
- Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001;103:2637-43.

21. 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.
22. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, Johnsrude C, Strasburger J. Total cavopulmonary conversion and maze procedure for patients with failure of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:863-71.
23. Stayer SA, Andropoulos DB, Russell IA. Anesthetic management of the adult patient with congenital heart disease. *Anesth Clin North Am* 2003;21:653-73.
24. Chassot P-V, Beltex D. Anesthesia and adult congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2006;20:414-31.
25. 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;43:634-38.
26. 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.