

6. Badania inwazyjne i zabiegi lecznicze w wadach wrodzonych serca u dzieci

Joanna Książyk

Badanie inwazyjne, zwane potocznie cewnikowaniem serca, to diagnostyczne badanie układu krążenia, przeprowadzane w wybranej grupie dzieci z wadami serca i dużych naczyń. Wyniki tego badania pozwalają na podjęcie decyzji o możliwościach postępowania leczniczego.

Zabiegi lecznicze, zwane inaczej zabiegami interwencyjnymi, przeprowadza się metodą przezskórną w trakcie cewnikowania serca. Należą do nich zamykanie i poszerzanie połączeń wewnątrzsercowych lub naczyniowych. Wybór zabiegu i metody zależy oczywiście od rodzaju wady serca u danego dziecka.

Cewnikowanie serca

Cewnikowanie serca przeprowadza się w pracowni hemodynamicznej (ryc. 1.). Badanie składa się z dwóch części: hemodynamiki i angiografii. Podczas wykonywania całego badania korzysta się z tego samego dojścia naczyniowego (przezskórne nakłucie żyły lub tętnicy).

Podczas **hemodynamicznej** części badania dokonuje się zapisu ciśnienia oraz pomiaru utlenowania krwi z poszczególnych jam serca i naczyń. Badanie pozwala zmierzyć bezpośrednio ciśnienie w poszczególnych jamach serca (prawa i lewa komora, prawy i lewy przedsionek) oraz w dużych tętnicach (pniu tętnicy płucnej i aorcie), a także określić ewentualny gradient (czyli różnicę) ciśnienia skurczowego w poszczególnych strukturach serca, obliczyć wartość płucnego i systemowego przepływu krwi oraz określić wielkość oporu płucnego i systemowego.

Angiografia pozwala uwidocznic obraz pracy serca w ruchu i pokazuje morfologię wady. Na tej podstawie można dokonać pomiaru średnicy zastawek serca i dużych naczyń, co jest niezbędne podczas podejmowania decyzji leczniczych.



Ryc. 1. Pracownia hemodynamiczna

Wszystkie zabiegi przeprowadza się w znieczuleniu (u dzieci najczęściej w znieczuleniu ogólnym). Warunek przeprowadzenia zabiegu stanowi podpisanie świadomej zgody rodziców na zabieg i na znieczulenie. Jeżeli pacjent ukończył 16 lat, a jego rozwój psychiczny jest prawidłowy, rozmowy przeprowadzane są w jego obecności i wymagany jest również jego podpis. W trakcie rozmów poprzedzających podpisanie świadomej zgody lekarz kardiolog i lekarz anestezjolog informują rodziców o zasadności zabiegu, technice i możliwych powikłaniach.

Dobę przed zabiegiem i dobę po nim podaje się rutynowo antybiotyk w ramach profilaktyki zakażenia. Dziecko powyżej 1 miesiąca życia musi pozostawać na czczo co najmniej 8 godzin, a noworodek karmiony mlekiem matki – 4 godziny przed zabiegiem.

W zależności od rodzaju wady serca zabieg przeprowadza się zazwyczaj z nakłucia w pachwinie żyły i(lub) tętnicy udowej. Niekiedy w indywidualnych sytuacjach zabieg można wykonać z dostępu innych dużych naczyń, takich jak żyła szyjna wewnętrzna czy żyła ramieniowa. Sporadycznie dostęp naczyniowy można uzyskać przez bezpośrednie nakłucie żyły wątrobowej lub chirurgiczne otwarcie tętnicy szyjnej. Po wkłuciu się wenflonem w żyłę i(lub) tętnicę umieszcza się koszulkę naczyniową z uszczelką, która zapobiega wypływowi krwi; przez tę koszulkę wprowadza się następnie odpowiednie cewniki, umożliwiające przeprowadzenie badania hemodynamicznego i angiograficznego.

W czasie badania hemodynamicznego pomiar ciśnienia uzyskuje się, łącząc cewnik z systemem rejestrującym. Wartość utlenowania krwi mierzy się przez podanie do oksymetru 0,1 ml krwi z poszczególnych struktur serca.

W trakcie angiografii podawany jest środek cieniujący, który umożliwia obejście jam i naczyń serca w ruchu. Aktualnie dostępne środki cieniujące nie wywołują reakcji alergicznych, a jednocześnie mogą być stosowane w zmniejszonej objętości, bez wpływu na jakość uzyskiwanych obrazów angiograficznych.

W trakcie zabiegu, jeżeli nie nastąpią żadne powikłania, nie jest konieczne przetaczanie krwi. Po zabiegu na miejsce wkłucia należy założyć wyłącznie opatrunek, nie ma potrzeby zakładania szwów chirurgicznych. Po nakłuciu tętnicy udowej konieczne jest 12-godzinne przebywanie w pozycji leżącej, co zapobiega powstaniu miejscowych wylewów śródtkankowych. Dziecko ze znieczulenia budzone jest na sali hemodynamicznej (z wyjątkiem noworodków i niemowląt w ciężkim stanie ogólnym i po zabiegach interwencyjnych oraz dzieci bezpośrednio po operacji, wymagających oddechu zastępczego). W zależności od stanu ogólnego dzieci przewożone są albo na oddział intensywnej opieki medycznej, albo na oddział macierzysty.

Ryzyko związane z cewnikowaniem serca

Każde cewnikowanie serca i zabieg interwencyjny wiążą się z możliwością powikłań aż do zgonu włącznie. U większości dzieci ryzyko powikłań jest małe; zależy od szeregu czynników, takich jak: wiek dziecka, stan ogólny, dodatkowe wady, rodzaj wady serca i charakter przeprowadzanego zabiegu. Zrozumiałe, że im młodsze jest dziecko i cięższy jego stan ogólny, tym częściej występują powikłania.

Czynniki ryzyka można podzielić na miejscowe i ogólne. **Powikłania miejscowe** to przedłużone krwawienie z miejsca wkłucia, które niekiedy wymaga chirurgicznego zszywania naczynia i ewentualnie przetoczenia krwi, lub zakrzepica naczynia. W przypadku zakrzepicy objawowej podaje się środki przeciwzakrzepowe, w zakrzepicy bezobjawowej rozwija się krążenie oboczne. Nie upośledza to zazwyczaj funkcji kończyny, ale powoduje niemożność wykorzystania tego samego dostępu naczyniowego w razie konieczności następnego cewnikowania serca. Wśród **powikłań ogólnych** wymienia się wystąpienie zapalenia płuc lub rozwój zakażenia ogólnego mimo stosowanej antybiotykoterapii. Do powikłań dotyczących bezpośrednio serca i dużych naczyń należą przedłużające się zaburzenia rytmu serca, które mogą wymagać leczenia farmakologicznego lub zastosowania stymulatora serca. Najgroźniejsze powikłanie, które wymaga natychmiastowej interwencji chirurgicznej, to przebicie ściany serca. Powikłanie to zdarza się sporadycznie, najczęściej u noworodków ze złożonymi wadami serca, w ciężkim stanie ogólnym.

Ryzyko związane z zabiegami interwencyjnymi w wadach wrodzonych serca

Powikłania, oprócz wyżej wymienionych, mogą również dotyczyć poszczególnych zabiegów kardiologicznych. Do powikłań zabiegów interwencyjnych w obrębie aorty zalicza się przebicie lub rozwarstwienie jej ściany. W razie przebicia ściany konieczna jest natychmiastowa interwencja chirurgiczna; w przypadku rozwarstwienia należy metodą interwencyjną założyć tzw. stent pokryty, który uciska ścianę aorty i zapobiega rozwarstwieniu. W trakcie zabiegów w obrębie tętnic płucnych obserwuje się powikłania podobne do opisanych; podobne jest też leczenie. W przypadkach zamykania nieprawidłowych połączeń wewnątrzsercowych lub naczyniowych

zawsze istnieje niebezpieczeństwo przesunięcia się materiału embolizacyjnego (np.: sprężynki wewnątrznaczyniowej – *coil* – lub zapinki Amplatza) do jam serca lub dużych tętnic. W takich przypadkach najczęściej metodą interwencyjną, rzadziej chirurgicznie, należy usunąć materiał embolizacyjny.

Należy podkreślić, że tego typu powikłania zdarzają się bardzo rzadko, niemniej jednak rodzice w trakcie podpisywania świadomej zgody powinni być o nich poinformowani.

Wskazania do wykonania diagnostycznego cewnikowania serca

Obecnie większość wad wrodzonych serca można kwalifikować do leczenia operacyjnego wyłącznie na podstawie badań nieinwazyjnych; najważniejsze z nich to badanie echokardiograficzne i dopplerowskie.

Zabieg cewnikowania serca pozostaje konieczny w przypadku:

- złożonych wad serca związanych z prawidłową (wady niesiniczne) lub zmniejszoną wartością obwodowej saturacji krwi (wady siniczne). Prawidłowa wartość obwodowej saturacji krwi powinna wynosić 96–99% oksyhemoglobiny. Dotyczy to zarówno noworodków, jak i młodych niemowląt oraz dzieci starszych
- wątpliwości co do szczegółów rozpoznania w badaniach nieinwazyjnych
- dzieci ze złożonymi wadami serca, u których cewnikowanie wykonuje się przed każdym etapem leczenia
- dzieci zakwalifikowanych do leczenia interwencyjnego: przed zabiegiem, w celu oceny anatomii wady, oraz po zabiegu, w celu oceny skuteczności zabiegu; należy zaznaczyć, że zabieg interwencyjny i cewnikowanie serca przeprowadza się w trakcie tego samego pobytu dziecka na sali hemodynamicznej i jednego znieczulenia, a także z tego samego dościa naczyniowego
- jeżeli stan dziecka jest niezadowolający w bezpośrednim okresie po operacji wady wrodzonej serca, a badania nieinwazyjne nie wskazują na przyczynę.

Cewnikowanie serca łącznie z przeprowadzeniem tzw. prób farmakologicznych niezbędne jest także w przypadku podejrzenia nadciśnienia płucnego. Nadciśnienie płucne najczęściej rozwija się w wadach, w których dominuje przeciek lewo-prawy krwi przez przegrody serca lub między aortą a pniem płucnym. Prowadzi to do podwyższenia ciśnienia w pniu płucnym i nieodwracalnych zmian anatomicznych w rozgałęzieniach prawej i lewej tętnicy płucnej, co powoduje zwiększenie oporu płucnego. Przekroczenie pewnej wartości oporu płucnego znacznie zwiększa ryzyko zabiegu kardiochirurgicznego lub stanowi przeciwwskazanie do operacji. W czasie próby farmakologicznej podaje się w mieszaninie oddechowej tlenek azotu i ponownie przeprowadza się całe badanie hemodynamiczne, czyli bada się wartość utlenowania krwi i ciśnienia w poszczególnych jamach serca

i dużych naczyniach. Jeżeli w trakcie próby dochodzi do zmniejszenia wartości oporu płucnego, ryzyko operacji wyraźnie się zmniejsza.

Należy podkreślić, że dzięki wcześniej podejmowanej opiece kardiologicznej obecnie coraz rzadziej dochodzi do rozwoju nadciśnienia płucnego u dzieci.

Cewnikowanie serca przeprowadza się również w przypadku konieczności wykonania testów okluzyjnych. Testy okluzyjne najczęściej znajdują zastosowanie jako symulacja zabiegu chirurgicznego w celu oceny reaktywności łożyska płucnego w nadciśnieniu płucnym. Podczas takich zabiegów zamyka się cewnikiem balonowym przeciek wewnątrzsercowy i w tym samym czasie ocenia się wartość oporu płucnego. W trakcie takiego testu można również przeprowadzić, w zależności od sytuacji hemodynamicznej, próbę farmakologiczną z tlenkiem azotu. Testy okluzyjne wykonuje się również niekiedy w złożonych sinicznych wadach serca, kiedy dochodzi do wykształcenia nieprawidłowych połączeń naczyniowych, które należy zamknąć metodami interwencyjnymi. Niekiedy, z powodu stanu dziecka, a przede wszystkim małego utlenowania obwodowego, czyli sinicy centralnej, trudno jednoznacznie rozstrzygnąć, czy zamknięcie tych połączeń powinno nastąpić przed operacją kardiochirurgiczną, czy po niej. W takich przypadkach czasowo cewnikiem balonowym zamyka się połączenie i obserwuje utlenowanie obwodowe. Jeżeli saturacja obwodowa nie zmienia się w ciągu 15 minut, oznacza to, że obserwowane połączenie można bezpiecznie zamknąć przed operacją. W sytuacji odwrotnej, jeżeli saturacja się zmniejsza, zamknięcie nieprawidłowego połączenia odkłada się na okres pooperacyjny. Tego typu testy przeprowadza się stosunkowo rzadko, w przypadku złożonych hemodynamicznie lub morfologicznie wad wrodzonych serca, niekiedy jednak są one niezbędne do podjęcia właściwych decyzji leczniczych.

Zabiegi interwencyjne w wadach wrodzonych serca

Zabiegi interwencyjne polegają na poszerzaniu zwężonych naczyń lub połączeń wewnątrzsercowych lub na zamykaniu naczyń lub połączeń wewnątrzsercowych. Istnieją wady wrodzone serca, które można całkowicie wyleczyć wyłącznie za pomocą kardiologii interwencyjnej (dokładny opis postępowania znajduje się w podrozdziałach dotyczących konkretnych wad serca, s. 85, 89–91, 96–7, 103–4, 108–9).

Do tych wad można zaliczyć:

- izolowane zwężenie zastawki pnia płucnego
- przetrwały przewód tętniczy jako wadę izolowaną u dziecka powyżej 10 kg masy ciała
- wybrane ubytki przegrody międzyprzedsionkowej
- coraz częściej u dzieci starszych wrodzone zwężenie cieśni aorty
- wrodzone lub nabyte zwężenia tętnic płucnych.

Należy oczywiście pamiętać, że kwalifikacja do zabiegu zależy od wieku pacjenta, jego masy ciała oraz szczegółów anatomicznych wady.

Inne zabiegi pediatrycznej kardiologii interwencyjnej to zabiegi ratujące życie lub zabiegi wykonywane w złożonych wadach serca, najczęściej jako kolejne etapy leczenia kardiologiczno-interwencyjnego, np. zabieg Rashkinda lub poszerzenie zwężonych tętnic płucnych.

Atrioseptostomia balonowa (zabieg Rashkinda)

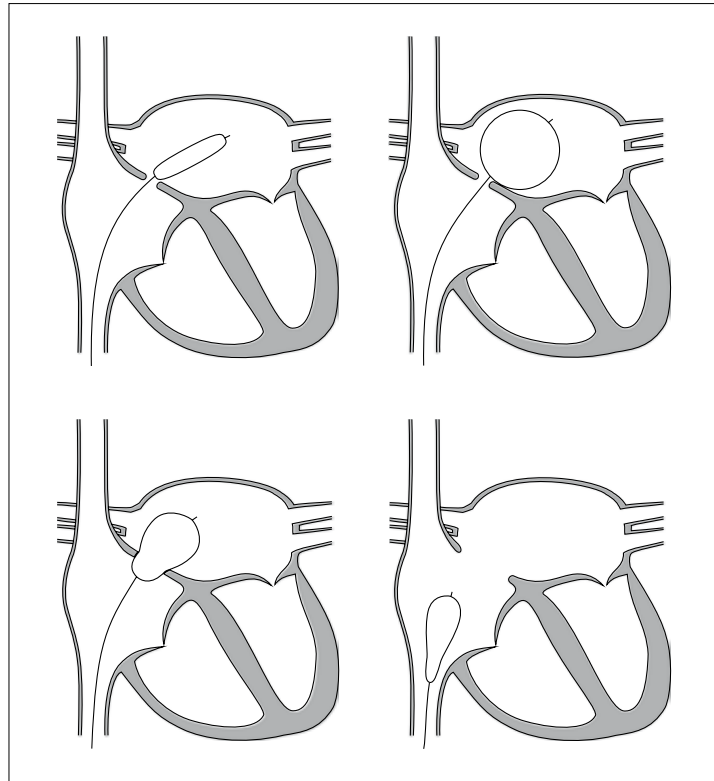
Atrioseptostomia balonowa (ryc. 2.) polega na mechanicznym przerwaniu przegrody międzyprzedsionkowej w środkowej części, w miejscu otworu owalnego, za pomocą cewnika z balonikiem rozprężonym do około 1,5–2 cm (ryc. 3.). Cewnik ten wprowadzany jest od strony żyłnej, najczęściej przez żyłę udową przez prawy przedsionek i otwór owalny do przedsionka lewego. Tam balonik napełniany jest do swojej objętości mieszaniną fizjologicznego roztworu soli i środka cieniującego i energicznie przeciągany do prawego przedsionka. Po skutecznym zabiegu komunikacja między przedsionkami jest swobodna.

Zabieg Rashkinda jest zabiegiem ratującym życie u większości noworodków z przełożeniem wielkich pni tętniczych. W tej wadzie powoduje on zwiększenie saturacji obwodowej noworodka, a co za tym idzie poprawia jego stan ogólny i pozwala na odłożenie na kilka dni, do czasu ustabilizowania się stanu dziecka, wykonania korekcyjnej anatomicznej wady. Niekiedy noworodki z tą wadą i nieznacznie zmniejszoną saturacją obwodową, dobrze reagujące na podawanie prostaglandyny E1 (PGE1) nie wymagają zabiegu Rashkinda (jest to sinicza wada przewodozależna). Atrioseptostomię wykonuje się również w przypadku zarośnięcia zastawki trójdzielną z restrykcyjnym (ograniczającym przepływ krwi) ubytkiem międzyprzedsionkowym, w zarośnięciu zastawki płucnej bez ubytku międzykomorowego, w całkowitym nieprawidłowym spływie żył płucnych, jeżeli są do tego wskazania, oraz w złożonych sinicznych wadach serca, w których swobodna komunikacja międzyprzedsionkowa może ratować życie dziecka. Te złożone wady najczęściej przebiegają z niedorozwojem jednej komory serca lub z zarośnięciem jednej zastawki przedsionkowo-komorowej. Zabieg prawie zawsze wykonuje się w pierwszych dniach życia dziecka, najczęściej w trybie pilnym, po rozpoznaniu wady i przewiezieniu małego pacjenta do w pełni wyposażonego ośrodka kardiologii i kardiologii dziecięcej.

Poszerzanie zwężonych tętnic płucnych

Obwodowe zwężenia tętnic płucnych mogą występować jako izolowana, wrodzona wada serca, częściej jednak stwierdza się je w złożonych sinicznych wadach, takich jak zespół Fallota i różne postaci pojedynczej komory serca. Zwężenia mogą być mnogie, co często obserwuje się w zespołach genetycznych, jak zespół Williama, lub pojedyncze; mogą one dotyczyć jednej lub obu tętnic płucnych oraz ich rozgałęzień. Zwężenie bywa również następstwem wykonanego wcześniej chirurgicznego

Ryc. 2. Technika wykonania zabiegu Rashkinda



Ryc. 3. Cewnik balonowy używany do zabiegu Rashkinda – przerwania przegrody międzyprzedsionkowej w celu utworzenia ubytku międzyprzedsionkowego u noworodków z wybranymi, siniczymi wadami serca



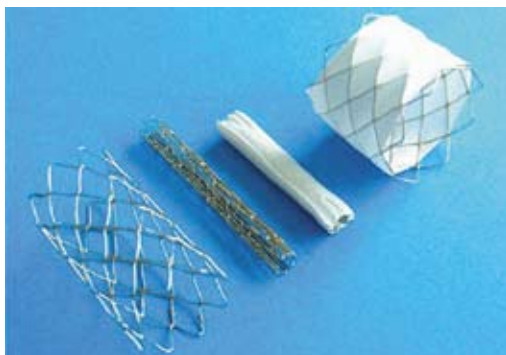
zespolenia systemowo-płucnego. Zwężenia obwodowe dotyczą tętnicy płucnej lub jej rozgałęzień przebiegających już w mięszu płuca. W tego typu zwężeniach nie jest możliwe leczenie chirurgiczne (brak dostępu chirurgicznego); stosuje się jedynie leczenie interwencyjne: angioplastykę balonową (ryc. 4.) lub wszczepienie stentu (ryc. 5. i 6.). Zwężenie jednej tętnicy płucnej wpływa na nierównomierne

ukrwienie płuc, zwężenie obu tętnic płucnych prowadzi do wzrostu ciśnienia skurczowego i skurczowego przeciążenia prawej komory, niedomykalności zastawki pnia płucnego oraz utrudnienia przepływu krwi przez łożysko płucne. U pacjentów poniżej 10–15 kg masy ciała zazwyczaj wykonuje się wyłącznie angioplastykę balonową, choć jej skuteczność, zwłaszcza w zwężeniach wrodzonych, ocenia się na 30–50%. Nawet nie w pełni zadowolający efekt angioplastyki daje jednak czas, by dziecko osiągnęło masę ciała pozwalającą bezpiecznie założyć stent docelowy. Stenty takie mogą być stopniowo poszerzane cewnikami balonowymi aż do szerokości naczynia odpowiedniego dla pacjenta dorosłego. Założenie stentu do obwodowo zwężonej tętnicy płucnej niekiedy stanowi jeden z etapów skojarzonego leczenia chirurgiczno-interwencyjnego u dzieci ze złożonymi, sinicznymi wadami serca. Zabiegi te wykonywane są od strony żyłnej, najczęściej z dostępu od żyły udowej. Po zabiegu, jeżeli został założony stent, konieczne jest podawanie kwasu acetylosalicylowego (np. Acesanu) przez 6 miesięcy. Po zabiegu może dojść do ponownego zwężenia naczynia z powodu przerostu w jego świetle jednej ze struktur zwanej błoną wewnętrzną. Wówczas zazwyczaj skuteczne jest ponowne poszerzenie stentu cewnikiem balonowym.

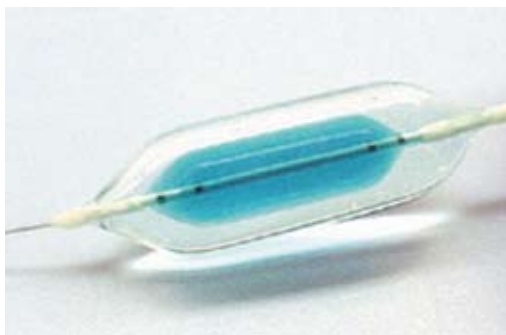
Ryc. 4. Cewniki balonowe Tyshak do walwuloplastyki i angioplastyki u dzieci



Ryc. 5. Różne rodzaje stentów używanych do poszerzania zwężeń aorty, zwężonych tętnic płucnych lub żył systemowych. Stenty w trakcie zabiegu montowane są ręcznie na balonach BIB



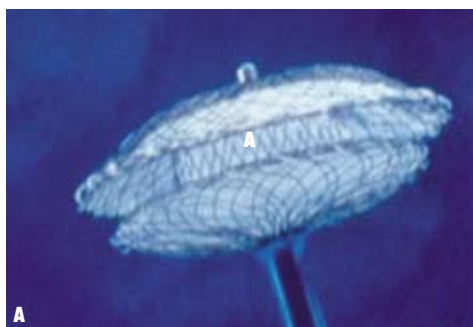
Ryc. 6. Cewnik balonowy tzw. BIB (balon w balonie) używany do rozprężania stentów



Inne zabiegi interwencyjne

Inne zabiegi interwencyjne wykonuje się u dzieci w zależności od indywidualnej sytuacji hemodynamicznej i rodzaju wady serca. Mogą być to zabiegi zamykania nieprawidłowych połączeń naczyniowych, takich jak aortalno-płucne naczynia krążenia obocznego czy nieprawidłowe połączenia żylna-żylna. Możliwe jest również zamykanie różnych przetok naczyniowych lub chirurgicznych połączeń aortalno-płucnych. Połączenia te zamykane są najczęściej sprężynkami wewnątrznaczyniowymi, niekiedy zapinkami Amplatza (ryc. 7.).

W indywidualnych przypadkach te same naczynia w zależności od sytuacji anatomicznej mogą być poszerzane – głównie techniką angioplastyki balonowej, rzadziej przez wszczepienie stentów. Możliwe jest również poszerzanie metodą kardiologii interwencyjnej zwężonych żył systemowych.



Ryc. 7. Zapinka Amplatza **A.** Zapinka do zamykania ubytków międzyprzedsionkowych
B. Zapinka do zamykania przetrwalego przewodu tętniczego

