

12. Powikłania wad serca

Małgorzata Procelewska, Adam Stebel

Niewydolność krążenia

W przypadku **niewydolności krążenia** serce nie jest w stanie dostarczyć życiowo ważnym narządom utlenowanej krwi w ilości wystarczającej do pokrycia ich podstawowego zapotrzebowania na tlen. Jeżeli stan ten trwa dłużej i nadal się pogłębia, dochodzi do wyczerpania rezerw organizmu, a w konsekwencji do zgonu. Niewydolność krążenia można podzielić na **ostrą**, występującą nagle, zazwyczaj szybko postępującą, oraz **przewlekłą**, postępującą wolniej, w której mechanizmy kompensacyjne serca mogą zapewnić jego podstawową pracę na dłuższy czas.

Niewydolność krążenia często towarzyszy wrodzonym wadom serca – ciężkim, stwierdzanym krótko po porodzie (np. całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych, przełożenie dużych naczyń, serce jednokomorowe, wady z dużym przeciekiem) oraz lżejszym, w późniejszym okresie życia.

Do najczęściej występujących objawów niewydolności krążenia należą: przyspieszony oddech, zwiększona męczliwość, konieczność częstych przerw podczas wysiłku, brak apetytu, niedostateczne przybieranie na wadze (brak przybierania na wadze), obrzęki, nudności, rzadziej wymioty. U noworodków i niemowląt do objawów niewydolności krążenia zalicza się trudności podczas karmienia (szybkie męczenie się, brak apetytu, niemożność przyjęcia wystarczającej ilości pokarmu), przyspieszony oddech, nadmierne pocenie się oraz częste infekcje układu oddechowego. Dziecko z powyższymi objawami należy poddać szybkiej diagnostyce w celu wykluczenia wrodzonej wady serca lub potwierdzenia wady wymagającej interwencji chirurgicznej.

W diagnostyce należy uwzględnić również pozostałe choroby mogące powodować niewydolność krążenia:

- nabyte choroby zastawek serca (infekcyjne zapalenie wsierdzia, gorączka reumatyczna)
- zapalenia mięśnia sercowego
- kardiomiopatie oraz inne pierwotne choroby mięśnia sercowego
- zaburzenia rytmu
- przewlekłe choroby płuc
- niedokrwistość
- nadciśnienie tętnicze
- masywne krwawienie.

Objawy niewydolności krążenia mogą wystąpić w przebiegu innych chorób dziecięcych (np. metabolicznych, endokrynologicznych itp.), niezbędna jest więc dokładna ocena stanu dziecka w celu ustalenia prawidłowego rozpoznania.

Diagnostykę dzieci z objawami niewydolności krążenia należy podjąć jak najszybciej. Należy wykonać podstawowe badania krwi (morfologię, biochemię) i moczu, przeglądowe zdjęcie klatki piersiowej, EKG oraz echokardiografię.

Podjęte przez specjalistów **leczenie** powinno uwzględniać przyczynę objawów i próbować ją usunąć. Jeżeli niewydolność krążenia jest spowodowana wadą serca, niezbędna może być interwencja kardiochirurgiczna. Pracę serca można wspomagać farmakologicznie przed operacją i po niej, stosując najczęściej leki z następujących grup:

- glikozydy naparstnicy, np. digoksyna (zwiększają kurczliwość serca)
- diuretyki, np. furosemid (usuwając nadmiar wody, zmniejszają obciążenie serca)
- inhibitory konwertazy angiotensyny, np. enarenal (poszerzają naczynia, ułatwiają pompowanie krwi)
- beta-blokery, np. propranolol (obniżają ciśnienie, zwalniając pracę serca, zmniejszają jego obciążenie).

Krańcowa niewydolność krążenia jest stanem terminalnym, kiedy wszystkie mechanizmy kompensacyjne serca zostały wyczerpane. Niezbędne jest dokładne monitorowanie na oddziale intensywnej opieki medycznej, z możliwością zastosowania dodatkowych oraz ostatecznych metod leczenia:

- ciągły wlew leków inotropowych wspomagających pracę serca (katecholaminy – dopamina, adrenalina, blokery fosfodiesterazy II – milrinon)
- wspomaganie oddychania
- pozaustrojowe metody wspomagania krążenia
- przeszczepienie serca.

ECMO oraz systemy pozaustrojowego wspomagania krążenia

ECMO (ExtraCorporeal Membrane Oxygenation) – pozaustrojowe utlenowanie krwi – lub ECLS (Extracorporeal Life Support) – pozaustrojowe wspomaganie krążeniowo-oddechowe – to urządzenia zastępujące podstawową funkcję płuc lub płuc i serca jednocześnie.

Pozaustrojowe wspomaganie krążenia stosuje się w sytuacjach, kiedy serce lub płuca, bądź oba te życiowo ważne narządy jednocześnie, nie są w stanie spełniać swojej podstawowej funkcji. Należy pamiętać, iż wspomaganie to jest możliwe tylko przez krótki czas, wymaga precyzyjnego monitorowania i prowadzenia na oddziale intensywnej opieki medycznej, a także jest obarczone znacznym ryzykiem powikłań.

Wskazanie do podłączenia pacjenta do pozaustrojowego wspomagania krążenia stanowią potencjalnie odwracalne stany chorobowe, które bez zastosowania wspomagania w krótkim czasie doprowadzą do zgonu pacjenta:

- ostra niewydolność krążenia po chirurgicznej korekcji wady serca, niereagująca na leczenie farmakologiczne
- kryza (przełom) nadciśnienia płucnego – czyli nagły niekontrolowany wzrost ciśnienia płucnego
- ostra niewydolność oddechu.

Należy pamiętać, że wprowadzenie pozaustrojowego wspomagania krążenia w przypadku nieodwracalnej niewydolności serca i(lub) płuc nie daje możliwości wyleczenia tych narządów i może stanowić tylko pomost do przeszczepienia, czyli zastąpienia narządu chorego zdrowym.

Istnieją również inne systemy wspomagania krążenia z powodzeniem stosowane u pacjentów dorosłych. Jednak w leczeniu dzieci, szczególnie noworodków, ich zastosowanie terapeutyczne jest nadal niepewne. Tutaj należy wymienić systemy wspomagania pracy komór VAD (Ventricle Assist Devices), kontrapulsację wewnątrzortralną oraz sztuczne serca (np. Abioco).

Obrzęki – edema

Obrzęk to patologiczne powiększenie narządów, skóry lub innych struktur ustroju, spowodowane nagłym zatrzymaniem oraz zwiększeniem objętości płynu międzykomórkowego w tkankach.

W przypadku dzieci z wadami serca do obrzęków dochodzi najczęściej z powodu niewydolności krążenia, która może być spowodowana niedostateczną pracą prawej komory, lewej komory, a nierzadko słabą pracą obu komór jednocześnie. Kiedy **prawa komora** serca pracuje słabo, nie jest w stanie przepchnąć krwi do płuc. Krew zalegająca w prawej komorze i układzie żylnym może doprowadzić do powstania obrzęków zlokalizowanych najczęściej w obrębie stóp, kostek oraz powiek.

Jeżeli niewydolna jest **komora lewa**, serce nie jest w stanie wyrzucić wystarczającej ilości krwi na obwód, krew zalega w naczyniach płucnych, utrudnia oddychanie i może doprowadzić do **obrzęku płuc**. Powyższe stany należy bezwzględnie leczyć przyczynowo, co omówiono powyżej.

Niejednokrotnie dzieci z wadami serca wymagają hospitalizacji i długo przebywają w pozycji leżącej. Obrzęk tkanek wiąże się z utrudnionym przepływem krwi, czyli z niedokrwieniem. Opiekujące się dziećmi pielęgniarki muszą więc szczególną uwagę zwrócić na zapobieganie powstawaniu odleżyn (materace antyodleżynowe, częsta zmiana pozycji, oklepywanie) oraz pielęgnację okolic zgięciowych kończyn i miejsc największego napięcia skóry. Bezwzględnie należy usunąć wszystkie dodatkowe przedmioty mogące powodować ucisk (zegarki, pierścionki, łańcuszki).

Infekcje układu oddechowego

Infekcje układu oddechowego należą do najczęstszych chorób wieku dziecięcego, które dzięki wprowadzeniu antybiotykoterapii zazwyczaj udaje się wyleczyć zachowawczo.

Infekcje układu oddechowego (m.in. zapalenia oskrzeli, zapalenia płuc) to częste i nawracające choroby u dzieci z wrodzonymi wadami serca, w których przepływ krwi przez tętnicę płucną oraz płuca jest większy niż przepływ krwi przez aortę i naczynia systemowe. W zdrowym układzie krążenia ilość krwi, którą serce pompuje do płuc, równa się ilości krwi, którą serce pompuje przez aortę do naczyń systemowych; stosunek ten wynosi 1:1. W niektórych wadach serca objętość krwi pompowana z serca do płuc przewyższa objętość pompowaną z serca do naczyń systemowych (stosunek przesunięty wyraźnie w stronę przepływu płucnego). Są to wady ze wzmożonym przepływem płucnym, wśród których należy wymienić:

- przetrwały przewód tętniczy Botalla
- okienko aortalno-płucne
- ubytek przegrody międzykomorowej
- ubytek przegrody międzyprzedsionkowej
- ubytki typu kanału przedsionkowo-komorowego
- dwuuściowa prawa komora
- nieprawidłowy spływ żył płucnych
- wspólny pień tętniczy.

Zwiększony przepływ płucny doprowadza do zastojów krwi w naczyniach płucnych, a w konsekwencji do przekrwienia oraz obrzęku błon śluzowych dróg oddechowych i tym samym do ich zwężenia oraz zwiększenia produkcji wydzieliny zalegającej w drogach oddechowych. Utrudnione oddychanie oraz zwiększona ilość wydzieliny stanowiącej pożywkę dla bakterii i korzystne środowisko dla wi-

rusów sprzyja namnażaniu drobnoustrojów i ułatwia rozwój infekcji układu oddechowego.

Infekcja układu oddechowego w organizmie dziecka z wrodzoną wadą serca dodatkowo osłabia jego wydolność. Obserwuje się: brak apetytu, męczenie się podczas karmienia, słabą tolerancję wysiłku, pocenie się, brak przyrostu masy ciała oraz opóźniony wzrost.

W **diagnostyce** trzeba uwzględnić wszystkie przyczyny nawracających infekcji układu oddechowego. Należy wykonać: badania podstawowe (morfologia, RTG klatki piersiowej, badania mikrobiologiczne) i stopniowo badania dodatkowe (w kierunku chorób metabolicznych, układu odpornościowego, wad serca itp.), co pozwoli wykluczyć rzadsze przyczyny nawrotu infekcji układu oddechowego lub je potwierdzić.

W **leczeniu** nawracających infekcji układu oddechowego należy uwzględnić ich przyczynę, ponieważ samo leczenie objawowe nie zwalczy nawrotów schorzenia. Jeżeli u podłoża nawrotów zakażeń układu oddechowego leży wada serca, leczenie powinno objąć nie tylko układ oddechowy, lecz przede wszystkim wadę serca. W takich przypadkach konieczna jest dobra współpraca pediatry z kardiologiem dziecięcym i następnie z kardiochirurgiem.

Nadciśnienie tętnicze

Krążenie krwi u człowieka odbywa się w układzie zamkniętym, zwanym układem krążenia lub układem sercowo-naczyniowym. Krew rozprowadzana jest do naczyń dzięki pracy serca. Ciśnienie tętnicze to siła, jaką wywiera przepływająca krew na ścianę naczyń krwionośnych. Gdy mięsień sercowy kurczy się, aby wpompować krew do naczyń, ciśnienie krwi jest wyższe (ciśnienie skurczowe), natomiast podczas rozkurczu serca dochodzi do obniżenia ciśnienia (ciśnienie rozkurczowe).

Prawidłowe wartości ciśnienia krwi zależą od wieku, wzrostu oraz płci dziecka. Ciśnienie tętnicze krwi u dzieci stopniowo wzrasta, aż u dzieci w wieku kilkunastu lat osiąga wartość jak u osób dorosłych. Do interpretacji wyników badania ciśnienia krwi używa się siatek centylowych lub specjalnych tabel uwzględniających wiek, wzrost i płeć pacjenta. Ciśnienie tętnicze krwi zależy także od wielu czynników, jak: wysiłek fizyczny, pora dnia, temperatura, stres, ból, stosowane leki.

Nadciśnienie tętnicze u dziecka rozpoznaje się, gdy podczas co najmniej 3 niezależnych pomiarów przekracza ono normę. Częstość występowania nadciśnienia tętniczego u dzieci szacuje się na około 1–2% u pacjentów do 18. roku życia; u dzieci z wadami serca występuje znacznie rzadziej.

Objawy

Objawy nadciśnienia tętniczego u dzieci mogą być nieliczne lub niecharakterystyczne. Najczęściej są to wymioty, bóle brzucha, bóle i zawroty głowy, omdlenia, krwawienie z nosa, złe samopoczucie, uczucie duszności, gorszy apetyt. U noworodków i niemowląt mogą wystąpić objawy niewydolności krążenia, upóźnienie rozwoju i drgawki.

Rodzaje nadciśnienia tętniczego

- pierwotne: bez uchwytniej przyczyny
- wtórne: o znanej przyczynie.

Przyczyny wtórnego nadciśnienia tętniczego u dzieci

- naczyniowe: koarktacja aorty (najczęstsza przyczyna), zwężenie, zator lub zakrzep tętnicy nerkowej, choroba Kawasaki, choroba Takayasu, przetoki tętniczo-żyłne
- nerkowe: wady układu moczowego, nefropatia odpływowa, zapalenie nerek, ostra i przewlekła niewydolność nerek, guz nerki, zespół hemolityczno-mocznicowy
- zaburzenia hormonalne
- neurologiczne
- nadwaga, która odpowiada nawet za 45% nadciśnienia tętniczego u dzieci i młodzieży
- inne, skutek uboczny stosowanych leków.

Nadciśnienie tętnicze w okresie pooperacyjnym

U pacjentów, u których przeprowadza się operacje kardiochirurgiczne, może się rozwinąć nadciśnienie tętnicze w okresie pooperacyjnym. Najczęściej obserwuje się przejściowe nadciśnienie tętnicze (24–48 godzin) po operacji koarktacji aorty, które może występować nawet u 40% pacjentów. Jest to tzw. paradoksalne nadciśnienie tętnicze – utrzymujące się pomimo usunięcia przeszkody, jaką stanowiło zwężenie w obrębie cieśni aorty. Nadciśnienie to jest najczęściej przejściowe i nie wymaga leczenia. W niektórych przypadkach konieczne jest stosowanie leków obniżających ciśnienie, takich jak enalapril (Enap) i propranolol. Nadciśnienie tętnicze w okresie pooperacyjnym jest częstsze u dzieci, u których operacja koarktacji przeprowadzana jest w późniejszym wieku (po 10. roku życia), niż u noworodków czy niemowląt. U niewielkiego odsetka pacjentów nadciśnienie tętnicze stwierdza się nawet po wypisaniu pacjenta ze szpitala. W tych przypadkach stosuje się leki obniżające ciśnienie. Zawsze jednak trzeba wykluczyć ewentualną rekoarktację, czyli ponowne zwężenie w operowanym miejscu, które także może być przyczyną nadciśnienia tętniczego w okresie pooperacyjnym.

U dzieci z pojedynczą komorą serca, u których przeprowadza się operację hemifontana, nadciśnienie może się rozwinąć w ciągu kilku pierwszych tygodni po operacji. Jeżeli zachodzi taka potrzeba, do leczenia włącza się leki obniżające ciśnienie.

Skutki nadciśnienia tętniczego

Długotrwałe występujące, nieleczone lub ciężkie nadciśnienie tętnicze u dzieci przyczynia się do uszkodzenia wielu ważnych narządów:

- układu sercowo-naczyniowego (przedwczesna miażdżyca)
- ośrodkowego układu nerwowego
- nerek
- narządu wzroku.

Leczenie nadciśnienia tętniczego

W leczeniu nadciśnienia tętniczego u dzieci stosuje się dwa zasadnicze postępowania: **leczenie nefarmakologiczne** i farmakologiczne.

Postępowanie nefarmakologiczne – modyfikacja stylu życia:

1. Zmniejszenie masy ciała.
2. Regularne ćwiczenia fizyczne o umiarkowanym natężeniu.
3. Modyfikacja diety – ograniczenie zawartości w diecie soli i tłuszczów zwierzęcych, wzbogacenie diety w magnez, potas, wapń i kwas foliowy, spożywanie warzyw i owoców.
4. Odstawienie, o ile jest to możliwe, leków podwyższających ciśnienie tętnicze (glikokortykosteroidy, niesteroidowe leki przeciwzapalne, sympatykomimetyki).

Leczenie farmakologiczne

Do najczęściej stosowanych grup leków należą blokery kanałów wapniowych (nifedypina – Cordafen), inhibitory konwertazy angiotensyny (enalapryl – Enap, kaptopryl), leki moczopędne (furosemid, spironolakton), blokery receptora beta-adrenergicznego (Propranolol, Labetolol).

Na początku leczenia wprowadza się postępowanie nefarmakologiczne. Jeżeli nie przynosi ono efektów, wprowadza się przeważnie jeden lek, a gdy i to nie jest skuteczne, zwiększa się dawkę leku lub wprowadza do leczenia preparat z innej grupy leków.

Nadciśnienie płucne

Nadciśnienie płucne charakteryzuje się podwyższonym ciśnieniem w naczyniach płucnych. U dzieci rozpoznajemy je wtedy, gdy ciśnienie w tętnicy płucnej wynosi powyżej 50% ciśnienia panującego w aorcie, a u dorosłych powyżej 25 mm Hg w spoczynku i powyżej 30 mm Hg podczas wysiłku.

Wyróżnia się nadciśnienie płucne pierwotne i wtórne.

Pierwotne nadciśnienie płucne

Pierwotne nadciśnienie płucne jest chorobą o nieznannej etiologii. Charakteryzuje się podwyższonym ciśnieniem w krążeniu płucnym z towarzyszącą niewydolnością prawej komory. U dzieci rozwija się najczęściej pomiędzy 10. a 20. rokiem życia. W wyniku nieodwracalnych zmian w ścianie naczyń płucnych przepływ krwi przez płuca jest utrudniony, co wpływa na zmniejszenie utlenowania krwi tętniczej. Niewydolność prawej komory wynika z nadmiernej pracy, jaką musi ona wykonać „przeciwko” wysokiemu ciśnieniu panującemu w naczyniach płucnych. Do głównych objawów należą: nietolerancja wysiłku, męczliwość, ból w okolicy serca, zawroty głowy, omdlenia oraz sinica. W ciężkiej postaci choroby, przy objawach niewydolności prawej komory, stwierdza się podwyższone ciśnienie żyłne, powiększenie wątroby i uogólnione obrzęki.

W leczeniu pierwotnego nadciśnienia płucnego stosuje się:

- leki moczopędne, pozwalające na zmniejszenie obrzęków dzięki eliminacji nadmiaru wody z organizmu
- leki antykoagulacyjne ze względu na zwiększone ryzyko powstania zakrzepów i zatorów w naczyniach płucnych i systemowych
- tlenoterapię poprawiającą stopień utlenowania krwi
- leki powodujące rozszerzenie naczyń krwionośnych – blokery kanałów wapniowych (Tildiem, Nifedipina)
- prostacyklinę w ciągłym wlewie dożylnym – lek stosowany głównie u pacjentów z ciężką postacią choroby.

Postępowanie to ma charakter głównie objawowy, ale prognozy dotyczące rokowania pierwotnego nadciśnienia płucnego są coraz bardziej optymistyczne, chociaż nie gwarantują całkowitego powrotu do zdrowia.

Nadciśnienie płucne wtórne

Jest to postać nadciśnienia płucnego, która się rozwija z powodu określonej nieprawidłowości lub zaburzenia.

Bezpośrednio po urodzeniu rozwój nadciśnienia płucnego mogą powodować następujące czynniki:

- wrodzone wady serca, które powodują upośledzony spływ krwi z żył płucnych: nieprawidłowy spływ żył płucnych ze zwężeniem żył płucnych, zwężenie zastawki dwudzielnej, błona nad zastawką dwudzielną
- wady serca ze zwiększonym przepływem płucnym
- choroby płuc
- skurcz naczyń płucnych bez współistniejącej choroby płuc lub serca
- zmniejszona pojemność i niedorozwój łożyska naczyń płucnych występująca przy wrodzonym niedorozwoju płuc i przepuklinie przeponowej.

Wrodzone wady serca, w przebiegu których występuje zwiększony przepływ krwi przez płuca, predysponują do rozwoju nadciśnienia płucnego, jeżeli w odpowiednim czasie nie są leczone operacyjnie. Zalicza się do nich:

- całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych
- ubytek w przegrodzie międzykomorowej
- wspólny kanał przedsionkowo-predsionkowy
- pojedyncza komora serca ze zwiększonym przepływem płucnym
- przetrwały przewód tętniczy Botalla
- wspólny pień tętniczy
- okienko aortalno-płucne
- przełożenie dużych naczyń
- ubytek w przegrodzie międzypredsionkowej (bardzo rzadko).

Na skutek zwiększonego przepływu krwi oraz niedotlenienia może dojść do powstania nieodwracalnych rozrostowych zmian w strukturze ścian naczyń płucnych oraz rozwoju nadciśnienia płucnego. W wyniku tych procesów zachodzi reakcja Eisenmengera, czyli odwrócenie przecieku (prawy-lewy) lub dwukierunkowy przeciek na poziomie komunikacji między jamami serca lub dużymi naczyniami. Do objawów zespołu Eisenmengera (patrz rozdział 7., s. 113.) należą przede wszystkim: sinica, duszność, zwiększona męczliwość oraz skłonność do zaburzeń rytmu serca, w późniejszych okresach choroby dołącza się niewydolność krążenia, ból w klatce piersiowej, omdlenia oraz krwioplucie.

Aby zapobiec rozwojowi nieodwracalnych zmian w naczyniach płucnych i utrwaleniu nadciśnienia płucnego, operację wrodzonej wady serca, w której występuje zwiększony przepływ płucny, trzeba przeprowadzić jak najwcześniej, najlepiej w okresie noworodkowym lub niemowlęcym.

Inne czynniki, które mogą wpłynąć na rozwój nadciśnienia płucnego, to: choroby płuc, zator tętnicy płucnej, wrodzone wady klatki piersiowej oraz nieprawidłowości naczyń płucnych występujące w niektórych chorobach genetycznych.

Leczenie

Nie ma skutecznych metod leczenia utrwalonego nadciśnienia płucnego i na całym świecie trwają poszukiwania nowych leków. Obecnie w terapii stosuje się między innymi leki powodujące rozszerzenie naczyń płucnych. Zalicza się do nich prostacyklinę i inne preparaty o takim samym mechanizmie działania (Epoprostenol, Treprostinil, Iloprost, Beraprost). Dużą skuteczność wykazują także leki hamujące działanie endoteliny – naturalnego hormonu powodującego skurcz naczyń krwionośnych – Bosentan, Sitaxsentan i Ambrisentan.

Ostatnio pojawiły się doniesienia o dużej skuteczności leku o nazwie sildenafil.

W przypadku pacjentów, u których leczenie farmakologiczne nie przynosi efektów, ostateczne postępowanie stanowi przeszczepienie płuc lub płuc i serca, wykonywane sporadycznie ze względu na brak dawców narządów.

Nadciśnienie płucne w okresie pooperacyjnym

Niektóre dzieci po operacji wrodzonej wady serca są narażone na rozwój nadciśnienia płucnego we wczesnym okresie pooperacyjnym. Krążenie pozaustrojowe uszkadza śródbłonek stanowiący wewnętrzną ścianę naczyń, a także powoduje uwolnienie do krążenia różnorodnych substancji powodujących skurcz naczyń. Prowadzi to do podniesienia ciśnienia w tętnicy płucnej. Niedotlenienie i zaburzenie równowagi metabolicznej organizmu, które występują po operacji serca, mogą dodatkowo niekorzystnie wpływać na naczynia płucne. Nadciśnienie płucne we wczesnym okresie pooperacyjnym prowadzi do upośledzenia funkcji prawej komory oraz objawów ciężkiej niewydolności krążenia i wiąże się z dużą śmiertelnością wśród pacjentów. Częstość nadciśnienia płucnego po operacjach kardiochirurgicznych szacuje się na około 2%; w przypadku pacjentów z zespołem Downa na 10%, a po korekcji całkowitego kanału przedsionkowo-komorowego na 14%. Zespół Downa predysponuje do rozwoju nadciśnienia płucnego ze względu na zwiększoną gotowość naczyń krwionośnych do skurczu w odpowiedzi na różne bodźce.

Leczenie

Główne metody stosowane w leczeniu nadciśnienia płucnego w okresie pooperacyjnym:

- leki uspokajające i przeciwbólowe w celu całkowitej eliminacji stresu dziecka związanego z operacją i bólem oraz zabezpieczenia przed nadmiarem bodźców z zewnątrz
- odpowiednie mechaniczne wspomaganie oddychania (100% tlen, hiperwentylacja pacjenta) w celu zapewnienia optymalnej wentylacji pęcherzyków płucnych i najmniejszego oporu w krążeniu płucnym
- leki poprawiające funkcję lewej komory i obniżające ciśnienie w tętnicy płucnej: dopamina, milrinon, tlenek azotu, nitroprusydek sodu, prostacyklina, siarczany magnezu oraz tolazolina
- pozaustrojowe wspomaganie krążenia i wymiany gazowej – ostateczna metoda lecznicza.

Infekcyjne zapalenie wsierdza (*endocarditis*)

Infekcyjne zapalenie wsierdza (IZW) to choroba tkanki wyścielającej wnętrze serca, wywołana drobnoustrojami (bakterie, wirusy lub grzyby). W obrębie wsierdza w miejscach zaatakowanych przez drobnoustroje powstają tzw. wegetacje, czyli kalafiorowatego kształtu twory, które mogą być zlokalizowane na zastawkach serca, wewnętrznej powierzchni komór lub przedsionkach serca. Choroba może się rozwinąć tylko w momencie, kiedy drobnoustrój przeniknie przez naturalne bariery chroniące organizm i znajdzie się we krwi wewnątrz naczyń. Przemieszczeniu drobnoustrojów do krwi mogą sprzyjać pewne stany chorobowe, w tym: infekcje dróg oddechowych, moczowych oraz skóry, a także naruszenie naturalnych barier odpornościowych przez czynnik zewnętrzny, np. uraz, pogryzienie przez psa czy kleszcza. Drobnoustroje mogą przeniknąć do krwi również podczas zabiegów inwazyjnych, jak: zabiegi stomatologiczne (np. usuwanie zęba oraz kanałowe leczenie zęba), cystoskopia (wziernikowanie pęcherza moczowego), cewnikowanie serca itp. Wewnątrzsercowe i wewnątrznacyniowe urządzenia stosowane we współczesnej kardiologii (sztuczne zastawki, centralne wejścia dożylna, rozruszniki serca zakładane przez naczynia) mogą być również podłożem do rozwoju infekcyjnego zapalenia wsierdza.

Bardzo rzadko sama obecność drobnoustrojów we krwi doprowadza do rozwinęcia infekcyjnego zapalenia wsierdza, ponieważ gładkie i nieuszkodzone wsierdzie stanowi wystarczającą barierę ochronną serca. Sytuacja ta ulega zmianie, kiedy dochodzi do naruszenia ciągłości wsierdza i powstają punkty, w których drobnoustroje mogą się przyczepić i rozmnażać. Jedną z najważniejszych przy-

Ryzyko rozwoju infekcyjnego zapalenia wsierdza

nie ma ryzyka	średnie ryzyko	wysokie ryzyko
<ul style="list-style-type: none">■ ubytek międzyprzedsionkowy typu II (ASDII)■ wady z przeciekiem lewo-prawym po korekcji: (ASDI, VSD, CAVC)■ wypadanie płatków zastawki mitralnej bez niedomykalności■ szmer niewinny■ przebyta choroba Kawasaki bez zajęcia zastawek■ przebyta gorączka reumatyczna bez zajęcia zastawek■ wszczepiony pozasercowo rozrusznik lub kardiowerter	<ul style="list-style-type: none">■ wrodzone niesinicze wady serca (z wyjątkiem ubytku ASDII)■ wady zastawkowe■ kardiomiopatia przerostowa■ do 6 miesięcy po operacji serca oraz kardiologicznych zabiegach interwencyjnych■ do 12 miesięcy po inwazyjnym zamknięciu ubytku (Amplatzer)■ przeszczep serca (brak wspólnego stanowiska)	<ul style="list-style-type: none">■ wszczepione zastawki sztuczne■ przebyte infekcyjne zapalenie wsierdza■ sinicze wrodzone wady serca (typu pojedynczej komory, tetralogia Fallota, przełożenie dużych naczyń)■ zespolenia naczyniowe z użyciem sztucznego naczynia■ przetoki tętniczo-żylna■ resztkowe wady serca po zabiegach■ wszczepiony śródsercowo rozrusznik lub kardiowerter

czyn zmniejszających naturalne właściwości ochronne wsierdzia stanowią wrodzone oraz nabyte wady serca.

Rozpoznanie

Rozpoznanie ustala się na podstawie objawów klinicznych, jak: gorączka, ogólne osłabienie, brak apetytu, rzadziej bóle w klatce piersiowej, bóle mięśniowe. Potwierdzenie stanowią wyniki dodatkowych badań diagnostycznych, w tym przede wszystkim posiewu krwi (dodatni w 90% przypadków). Nieocenione narzędzie diagnostyczne to badanie echokardiograficzne, które nie tylko potwierdza rozpoznanie, ale również dzięki możliwości oceny wielkości, ilości oraz lokalizacji wegetacji stanowi podstawę wyboru sposobu leczenia. Badanie wielokrotnie powtarzane pozwala określić stopień zaawansowania choroby i dokładnie ocenić efekty leczenia, a nawet szybko wychwycić progresję choroby, która może wymagać pilnego leczenia inwazyjnego. W przypadku podejrzenia zatoro-

Rodzaje zabiegów wymagające oraz niewymagające profilaktyki antybiotykowej

rodzaj zabiegu	wymagające profilaktyki	niewymagające profilaktyki
stomatologiczne	<ul style="list-style-type: none"> ■ zabiegi, podczas których dochodzi do krwawienia ze śluzówek, dziąseł, komory zęba (w tym usuwanie kamienia) ■ zabiegi endodontyczne 	<ul style="list-style-type: none"> ■ bezkrwawe zabiegi stomatologiczne ■ utrata zębów mlecznych
laryngologiczne oraz na drogach oddechowych	<ul style="list-style-type: none"> ■ <i>tonsillectomia</i>, adenotomia ■ sztywna bronchoskopia ■ intubacja nosowo-tchawicza ■ operacje naruszające ciągłość śluzówki układu oddechowego 	<ul style="list-style-type: none"> ■ giętka bronchoskopia ■ intubacja ustno-tchawicza
gastrologiczne	<ul style="list-style-type: none"> ■ zabiegi na żylakach przetyku ■ endoskopia dróg żółciowych lub przewodów trzustkowych ERCP ■ endoskopowe zabiegi chirurgiczne 	<ul style="list-style-type: none"> ■ echokardiografia przezprzetykowa ■ endoskopia bez biopsji
urologiczne	<ul style="list-style-type: none"> ■ zabiegi inwazyjne oraz diagnostyka inwazyjna dróg moczowych i rodnych 	<ul style="list-style-type: none"> ■ cewnikowanie pęcherza
dermatologiczne	<ul style="list-style-type: none"> ■ zabiegi obejmujące zakażone rany, ropnie itp. 	
różne		<ul style="list-style-type: none"> ■ wprowadzenie stentu naczyniowego ■ diagnostyczne cewnikowanie serca ■ balonowa plastyka naczynia

wości dodatkowym narzędziem diagnostycznym jest tomografia komputerowa oraz rezonans magnetyczny.

Leczenie

Leczenie należy podjąć jak najwcześniej i kontynuować średnio 4–6 tygodni. Stosuje się celowaną antybiotykoterapię (czyli stosowanie antybiotyków, na które zgodnie z badaniem mikrobiologicznym wrażliwe są chorobotwórcze drobnoustroje), leczenie przeciwzkrzepowe oraz nierzadko leczenie fibrynolityczne (czyli stosowanie leków rozpuszczających śródnaczyniowe i śródsercowe skrzepliny). W fazie ostrego zapalenia wsierdza oraz w przypadku niektórych powikłań konieczne może być leczenie operacyjne. Dziecko z podejrzeniem zapalenia wsierdza należy jak najszybciej przewieźć do doświadczonego ośrodka specjalistycznego, w którym można dokonać dokładnej diagnostyki (szczególnie precyzyjnej diagnostyki echokardiograficznej), wdrożyć szybko leczenie, wymagające czasami nawet intensywnej terapii czy natychmiastowej interwencji chirurgicznej.

Powikłania infekcyjnego zapalenia wsierdza

1. **Zator** – świeże vegetacje są delikatne – oderwane przez prąd płynącej krwi i przemieszczone do gałęzi tętnicy płucnej lub aorty mogą zamknąć światło naczynia oraz spowodować niedokrwienie zaopatrywanego przez to naczynie narządu.
2. **Uszkodzenie struktur serca** – vegetacja zlokalizowana w obrębie zastawki może zniszczyć jej tkankę i spowodować niedomykalność zastawki (np. przedziurawienie płatka).
3. **Upośledzenie funkcji serca** – uszkodzenie zastawek może doprowadzić do znaczącego zmniejszenia wydolności serca. Narastająca vegetacja może znacząco zmniejszać światło zastawki lub jamy serca, w której się znajduje.
4. **Zakażenia** – vegetacje są źródłem drobnoustrojów, które się mogą ze strumieniem krwi przemieścić do innych miejsc ustroju, doprowadzając do ich zakażenia.

Profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza

W sytuacjach, w których wzrasta zagrożenie przedostania się drobnoustrojów do krwi, szczególnie u dzieci ze zwiększonym ryzykiem rozwoju infekcyjnego zapalenia wsierdza, zaleca się profilaktycznie wprowadzić leczenie antybiotykami.

Wybór antybiotyku, dawkę, czas zastosowania oraz okres jego stosowania ustala lekarz; należy go bezwzględnie poinformować o uczuleniach na leki, szczególnie antybiotyki. U pacjentów stosujących leczenie antykoagulacyjne zaleca się unikać domięśniowego podawania leku. Najczęściej stosowane są antybiotyki

z grupy penicylin (amoksycylina, ampicylina), cefalosporyn (cefazolin, cefuroksym), makrolidów (klarytromycyna), linkozamidów (klindamycyna).

Powikłania zatorowo-zakrzepowe

Zmiany zakrzepowe i zatorowe mogą powstawać wewnątrz naczyń tętniczych, żylnych i serca w wyniku uszkodzenia ściany naczynia, któremu towarzyszą: nieprawidłowa funkcja płytek krwi, zmieniony przepływ krwi oraz upośledzenie funkcjonowania układu krzepnięcia. Zakrzepy po oderwaniu od ściany naczynia mogą się przemieszczać wraz z prądem krwi. Prowadzi to do powstania zatorów, które powodują całkowite lub częściowe zamknięcie światła naczynia. Objawy kliniczne wynikają z niedokrwienia tkanek lub utrudnionego odpływu krwi żyłnej.

Czynniki ryzyka powstania zatorów i zakrzepów:

- nieprawidłowy przepływ krwi w naczyniach
- zmiany patologiczne w obrębie ściany naczynia
- nieprawidłowości układu krzepnięcia.

Po niektórych operacjach kardiochirurgicznych występuje zwiększone ryzyko powstania zatorów lub zakrzepów. Częstość powikłań zatorowo-zakrzepowych po operacjach kardiochirurgicznych wynosi około 1,5%.

Operacje związane ze zwiększonym ryzykiem powikłań zatorowo-zakrzepowych:

- etapowe leczenie metodą Fontana (operacja hemi-Fontana i Fontana)
- zespolenie systemowo-płucne
- wszczepienie sztucznych i biologicznych zastawek serca
- zastosowanie materiałów sztucznych z politetrafluoruetylenu (Gore-Tex®).

W niektórych przypadkach konieczne jest wprowadzenie do leczenia preparatów przeciwkrzepliwych, co pozwala zapobiec powikłaniom zatorowo-zakrzepowym. Do tych stanów należą:

- przebyty epizod zakrzepowy lub zatorowy w obrębie układu żylnego lub tętniczego
- wszczepienie sztucznych mechanicznych i biologicznych zastawek serca, cewnikowanie serca, cewniki w naczyniach tętniczych, stenty wewnątrznaczyniowe, operacja hemi-Fontana i Fontana, zespolenie systemowo-płucne oraz zaburzenia rytmu serca
- inne: choroba Kawasaki, zastosowanie krążenia pozaustrojowego, hemodializa.

Leczenie przeciwzakrzepowe

W leczeniu przeciwzakrzepowym stosuje się następujące leki: heparynę, leki hamujące czynność płytek krwi, doustne antykoagulanty oraz leki tromboliczne.

Heparyna

Aby zapobiec wykrzepianiu krwi oraz powstawaniu zatorów we wczesnym okresie pooperacyjnym stosuje się heparynę, która nasila działanie antytrombiny III, głównego inhibitora układu krzepnięcia, czyli substancji zapobiegającej krzepnięciu krwi. Lek ten, stosowany głównie w warunkach szpitalnych, podaje się we wstrzyknięciach podskórnych lub dożylnych. Podczas podawania heparyny zaleca się ścisłą kontrolę parametrów układu krzepnięcia, gdyż istnieje ryzyko krwawień w przypadku przedawkowania leku.

Leki antyagregacyjne – hamujące czynność płytek krwi

Kwas acetylosalicylowy (ASA; np. Aspiryna) jest lekiem przeciwplatekcyjnym, hamującym agregację płytek krwi, czyli łączenie się ich w większe konglomeraty, które mogą osiadać w miejscach uszkodzenia naczynia. Stosowanie tego leku wiąże się z nielicznymi skutkami ubocznymi, a przewlekłe podawanie jest względnie bezpieczne nawet u małych dzieci. ASA podaje się wraz z posiłkiem, ze względu na możliwość podrażnienia błony śluzowej żołądka. Rodzice powinni obserwować, czy u dziecka nie pojawia się szybki lub ciężki oddech, sennaść lub nietypowe objawy ze strony układu nerwowego, które mogą być wczesnymi oznakami przedawkowania leku. Krwawienie z nosa lub z przewodu pokarmowego (krew w stolcu, krwiste wymioty) są wskazaniem do odstawienia leku.

Doustne leki przeciwzakrzepowe

Doustne leki przeciwzakrzepowe (antykoagulanty), takie jak: acenokumarol (Sintrom), warfaryna (Coumadin) hamują krzepnięcie krwi, gdyż zapobiegają syntezie w wątrobie substancji biorących udział w krzepnięciu krwi (tzw. czynników krzepnięcia zależnych od witaminy K). Leki te stosuje się u dzieci wymagających długotrwałego leczenia przeciwkrzepliowego, np. po wszczęciu sztucznych zastawek serca lub w nawracającej zakrzepicy i zatorowości.

Leki antykoagulanty działają znacznie silniej niż leki antyagregacyjne; podczas ich stosowania konieczna jest stała kontrola lekarska, oznaczanie wskaźnika protrombinowego INR (*international normalized ratio*). Zalecany poziom INR u dzieci stosujących leki przeciwzakrzepowe wynosi 2–3.

U dzieci operowanych w Klinice Kardiochirurgii Dziecięcej w Krakowie bezpośrednio po operacji Fontana rutynowo stosuje się heparynę, w następnym leki antyagregacyjne (ASA). W późniejszym okresie pooperacyjnym może jednak wy-

Ryc. 1. A, B. Aparat do domowego pomiaru poziomu INR



stąpić zwiększone ryzyko zaburzeń zatorowo-zakrzepowych, co wymaga u niektórych pacjentów włączenia doustnych leków przeciwzakrzepowych.

Doustne leki przeciwzakrzepowe mogą wywoływać **skutki uboczne**. Najczęściej występują krwawienie z dziąseł podczas mycia zębów, krwawienie z nosa, siniaki na skórze, a w przypadku dorastających dziewczynek zwiększone krwawienie miesiączkowe. Dlatego ważne jest ściśle przestrzeganie zaleceń lekarskich. Choroba (nawet zwykła biegunka), zmiany w diecie żywieniowej lub niektóre leki mogą wpłynąć na INR. Należy informować lekarza prowadzącego o wszystkich zmianach w trybie życia dziecka, aby mógł dostosować dawkę leku.

Leczenie przeciwzakrzepowe jest bardzo stresujące zarówno dla dziecka, jak i jego rodziców, gdyż trudno ustalić właściwą dawkę leku ze względu na szybki wzrost

dziecka. Dlatego konieczne jest częstsze niż u dorosłych kontrolowanie wskaźnika INR. Wiąże się to niestety za każdym razem z pobieraniem krwi w przychodni.

Uwaga!

Na rynku polskim pojawił się już aparat do domowego pomiaru poziomu INR (do oznaczenia INR wystarczy kropla krwi z palca dziecka). Nazwa aparatu: CoaguChek S System firmy Roche (ryc. 1.).

Zalecenia dla rodziców dzieci przyjmujących doustne leki przeciwkrzepliwe

1. Dzieci należy chronić przed urazami.
2. Przeciwwskazane jest domięśniowe podawanie leków.
3. Należy unikać stosowania innych leków, o ile lekarz nie zaleci inaczej. Mogą one bowiem wyrzucić niekorzystny wpływ na poziom INR. Do leków zwiększających działanie antykoagulantów należą m.in.: leki przeciwbólowe i przeciwzapalne (np. Aspiryna, Naproxen, Ibuprofen), antybiotyki (np. Ampicilina, Tetracyclina), sulfonamidy (np. Biseptol), leki antyarytmiczne (np. Amiodaron). Natomiast leki zmniejszające działanie antykoagulantów to m.in.: leki moczopędne (Furosemid), witamina K, leki antyhistaminowe (Zyrtec, Claritine) i leki osłonowe.
4. Witamina K zmniejsza skuteczność działania doustnych leków przeciwkrzepliwych, należy więc unikać spożywania dużych ilości pokarmów zawierających witaminę K; należą do nich: szpinak, kapusta (szczególnie kapusta włoska), kalafior, brokuły, wątroba wieprzowa, żółtko jajka, sałata, groszek, fasola biała, brukselka, ziarna soi i olej sojowy.
5. Skontaktuj się niezwłocznie z lekarzem, gdy twoje dziecko:
 - doznało nagłego urazu
 - ma nieustające krwawienie z nosa lub z rany
 - ma większe krwawienie z dziąseł przy myciu zębów
 - oddaje ciemny lub czarny stolec
 - oddaje czerwony lub ciemny mocz
 - ma niewiadomego pochodzenia podbiegnięcia krwawe (siniaki);
 - pluje krwią lub kaszle z odpluwaniem krwi.
6. Uprzedź wszystkie osoby zajmujące się dzieckiem, wychowawców w przedszkolu i nauczycieli w szkole o stosowaniu przez dziecko leków przeciwzakrzepowych.
7. Noś przy sobie książeczkę leczenia antykoagulacyjnego dziecka i zaznaczaj w niej każdą podaną dziecku dawkę leku. Pokazuj ją każdemu badającemu je lekarzowi, nie zapominając o dentyście.
8. Podawaj dziecku leki przeciwzakrzepowe zawsze o tej samej porze dnia.

Leki tromboliczne

Tromboliza polega na enzymatycznym trawieniu skrzepów krwi enzymem występującym w osoczu krwi, który ulega aktywacji za pomocą leków trombolitycznych. Leki trombolityczne powodują więc rozpuszczenie skrzepu, a ich stosowanie to najszybszy i najbardziej skuteczny sposób leczenia przeciwzakrzepowego. Doustne leki przeciwzakrzepowe – heparyna i leki antyagregacyjne – jedynie zapobiegają rozwojowi zakrzepów lub zatorów.

U dzieci leczenie trombolityczne stosowane jest w przypadkach:

- stwierdzenia zakrzepu w dużych naczyniach i przedsionkach
- zakrzepicy żył nerkowych
- w przypadku zamknięcia zespoleń
- w chorobie Kawasaki (faza ostra, w przypadku rozpoznaniu świeżych zmian zakrzepowych).

Leczenie trombolityczne u dzieci można stosować wyłącznie w warunkach szpitalnych, w ośrodkach mających możliwość monitorowania terapii. Skutki uboczne to najczęściej krwawienia ograniczone do miejsca wkłucia, rzadziej masywniejsze krwawienia. Obecnie stosuje się następujące leki trombolityczne: streptokinazę, urokinazę i TPA, czyli tkankowy aktywator plazminogenu (Actilyse).

Niedokrwistość (anemia)

Niedokrwistość polega na zmniejszeniu liczby krwinek czerwonych i (lub) ilości hemoglobiny w jednostce objętości krwi poniżej normy ustalonej dla danego wieku. Podstawowa rola krwinek czerwonych to wiązanie tlenu z powietrza znajdującego się w płucach i dostarczenie go do wszystkich tkanek organizmu. Typowe objawy anemii: szum w uszach, zawroty oraz bóle głowy, senność, mroczki przed oczyma, osłabienie, łatwa męczliwość, słaba tolerancja wysiłku, błądliwość skóry.

Przyczyn powstawania niedokrwistości jest bardzo wiele. Upraszczając, można je włączyć do trzech podstawowych grup: zmniejszenie produkcji erytrocytów (np. w niedoborze żelaza), zwiększone niszczenie erytrocytów (np. wady budowy krwinek czerwonych) oraz nadmierna utrata erytrocytów (np. po krwotoku).

U dzieci z wadami serca niedokrwistość występuje w takim samym stopniu i z tych samych przyczyn jak u dzieci zdrowych. Dzieci te jednak gorzej tolerują taki stan (np. u dzieci z wadami sinicznymi istotne są duże wartości hemoglobiny i czerwonych krwinek) i w ich przypadku niezmiernie ważne jest okresowe kontrolowanie morfologii krwi i szybkie wprowadzenie odpowiedniego leczenia zapobiegającego anemii.

U większości dzieci z wrodzoną wadą serca konieczne jest wykonanie przynajmniej jednego zabiegu operacyjnego jako podstawowego i jedyne go leczenia. Wszystkie kardiochirurgiczne zabiegi operacyjne wiążą się przynajmniej z nie-dużą utratą krwi oraz ryzykiem nagłej niekontrolowanej masywnej utraty krwi. Dla każdego pacjenta poddawanego zabiegowi kardiochirurgicznemu przygotowuje się więc rezerwę krwi do natychmiastowego przetoczenia w razie potrzeby.

Jednak nie każda utrata krwi przez pacjenta przed zabiegiem, w jego trakcie lub po zabiegu wymaga natychmiastowego uzupełnienia, i to z kilku powodów:

1. Umiarkowane zmniejszenie stężenia krwinek czerwonych u pacjenta obniża gęstość krwi, przez co serce wykonuje mniejszą pracę podczas jej pompowania.
2. Szybkie zwiększenie stężenia krwinek czerwonych zagęszcza krew, utrudnia pracę serca i przepływ krwi przez naczynia, co może w konsekwencji prowadzić do powstania zakrzepów oraz zatorów.
3. Każde przetoczenie krwi obciąża układ odpornościowy pacjenta i wiąże się z ryzykiem powikłań.

Szczególony rodzaj anemii w kardiochirurgii stanowi **niedokrwistość po operacjach** w krążeniu pozaustrojowym. Korekcja operacyjna ponad 2/3 wad serca u dzieci jest możliwa tylko dzięki zastosowaniu krążenia pozaustrojowego, urządzenia zastępującego na czas zabiegu operacyjnego pracę serca i płuc. Krążenie pozaustrojowe to skomplikowane urządzenie, złożone z pompy zastępującej pracę serca, oksygenatora zastępującego pracę płuc oraz licznych drenów. Przed zabiegiem operacyjnym urządzenie to wymaga specjalnego przygotowania oraz wypełnienia płynami krwiozastępczymi, lekami oraz, u mniejszych pacjentów, krwią. Podczas operacji dochodzi do **hemodylucji**, czyli do rozcieńczenia własnej krwi pacjenta płynami znajdującymi się w całym układzie drenów krążenia pozaustrojowego. Hemodylucja to warunek bezpiecznego prowadzenia krążenia pozaustrojowego. Po zatrzymaniu krążenia pozaustrojowego duża część płynów zawierających krew pacjenta jest podawana z powrotem do układu krążenia dziecka, jednak nie zawsze dąży się do uzyskania przedoperacyjnego stężenia krwinek czerwonych, szczególnie w przypadku wad, w których niewielka niedokrwistość pooperacyjna przynosi korzyści.

