

18. Chirurgia wrodzonych wad serca u noworodków – terażniejszość i przyszłość

Edward Malec

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

Wady serca korygowane są w coraz wcześniejszym wieku. W ciągu ostatnich lat znacznie zmniejszyła się śmiertelność nawet w tak złożonych anomaliach, jak HLHS czy noworodkowy zespół Ebsteina. Stało się to możliwe dzięki dokładniejszemu zrozumieniu patofizjologii wrodzonych wad serca, poprawie techniki chirurgicznej, udoskonaleniu metod krążenia pozaustrojowego, a także sposobów wykrywania i leczenia pooperacyjnego wrodzonych wad serca. Coraz więcej wad serca wykrywa się w okresie życia płodowego. Tak wczesne wykrycie niektórych wad ma podstawowe znaczenie dla przeżycia dziecka oraz zmniejszenia liczby i nasilenia potencjalnych powikłań. Rozpoznanie wady przed urodzeniem pozwala na odpowiednie przygotowanie rodziców i zespołu leczącego oraz przeprowadzenie porodu w pobliżu ośrodka kardiologii dziecięcej. W najbardziej skomplikowanych wadach diagnoza prenatalna umożliwi również wczesne rozpoczęcie poszukiwania dawcy serca do przeszczepienia.

Na uzyskiwanie coraz lepszych wyników wczesnych i odległych wpływa również rozwój kardiologii interwencyjnej i ścisła współpraca kardiologa i kardio-

chirurga. Dzięki wprowadzonym ostatnio interwencyjnym zabiegom kardiologicznym przeprowadzanym w okresie życia płodowego (balonowa plastyka zastawki aortalnej) w wielu przypadkach udało się zapobiec rozwojowi najcięższej wrodzonej wady serca – HLHS. W ten sposób można obecnie modyfikować naturalny rozwój wady.

Wprawdzie wyniki leczenia chirurgicznego, szczególnie wczesne, są obecnie powszechnie akceptowane niemalże we wszystkich wadach serca (śmiertelność po operacji Norwooda u noworodków z HLHS po wprowadzonych ostatnio modyfikacjach wynosi kilka procent), nadal jednak niepokój budzi przyszłość tych pacjentów. Jak zapewnić tym dzieciom prawidłowy rozwój fizyczny i intelektualny? Jak ograniczyć liczbę powikłań, szczególnie tych, które wymagają ponownej operacji? Jak zmniejszyć liczbę powikłań neurologicznych? Czy tendencja do operowania niemalże wszystkich wad serca w okresie noworodkowym jest słuszna? Nie ulega wątpliwości, że niektóre wady serca, na przykład zespół niedorozwoju lewego serca czy przełożenie wielkich pni tętniczych, muszą być skorygowane w okresie noworodkowym. Ale czy takie wady, jak zespół Fallota, całkowity kanał przedsionkowo-komorowy czy wspólny pień tętniczy, nie byłoby korzystniej operować poza okresem noworodkowym, tym najbardziej niebezpiecznym okresem w życiu dziecka? Być może, zmieniając strategię, można zmniejszyć liczbę powikłań i zapewnić lepszy komfort życia dzieci. Z pewnością problem wymaga wnikliwego przeanalizowania. Wielokierunkowa ocena odległych wyników leczenia, nie tylko ściśle medycznych, pozwoli być może na skorygowanie strategii postępowania u tych pacjentów.

Uzyskiwanie coraz lepszych wyników, szczególnie tych odległych, najistotniejszych dla dziecka i społeczeństwa, będzie zależeć od szeregu czynników. Przypuszczam, że duże znaczenie będą mieć badania zmierzające do poprawy ochrony serca i ośrodkowego układu nerwowego przed niekorzystnymi następstwami w czasie operacji kardiochirurgicznych. Istnieje duża grupa pacjentów, operowanych z powodu złożonych wad serca, u których we wczesnym okresie pooperacyjnym dochodzi do ciężkiej niewydolności krążenia. Większość tych pacjentów udaje się obecnie uratować głównie dzięki leczeniu farmakologicznemu. Z pewnością u części z nich dochodzi do różnego stopnia uszkodzenia narządów, w tym ośrodkowego układu nerwowego, które początkowo niezauważalne, ujawnia się dopiero w okresie odległym. Skonstruowanie i wprowadzenie prostego, w pełni implantowalnego (możliwego do wszczepienia), a zarazem taniego urządzenia do wspomaganie układu krążenia, które znalazłoby zastosowanie w bezpośrednim okresie pooperacyjnym u noworodków, z pewnością przyczyni się do ograniczenia liczby i stopnia nasilenia takich powikłań (np. The DeBakey VAD®Child).

Zespół niedorozwoju lewego serca nadal stanowi wyzwanie dla lekarzy wielu specjalności. Obecnie najpowszechniejszym sposobem leczenia dzieci obarczonych tą wadą jest 3-etapowe leczenie operacyjne. Jestem przekonany, że w niedalekiej przyszłości, dzięki postępom w kardiologii interwencyjnej i ściślejszej współpracy

kardiologów z kardiochirurgami, dzieci te nie będą wymagać aż trzech operacji. Już teraz pierwszy i trzeci etap leczenia coraz częściej wykonuje się w pracowni hemodynamicznej i pacjenci z HLHS przechodzą tylko jedną operację: operację Norwooda równocześnie z operacją hemi-Fontana. Ten sposób postępowania jest nadal w fazie doskonalenia, ale już pierwsze obserwacje są zachęcające. Duże oczekiwania wiążą się z badaniami nad stymulacją wzrostu lewej komory poprzez chirurgiczne usunięcie wewnętrznej warstwy komory – zwłókniałego wsierdzia. W wielu przypadkach prowadzonych obecnie badań klinicznych udało się w ten sposób powiększyć jamę granicznej wielkości lewej komory i zakończyć leczenie chirurgiczne korekcją dwukomorową.

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

Rozwój małych technik chirurgicznych, włącznie z zastosowaniem zdalnie sterowanych urządzeń (robotów), jest z pewnością również przyszłością kardiochirurgii dziecięcej. Obecnie techniki te wykorzystywane są głównie w leczeniu wad pozasercowych (np. przetrwały przewód tętniczy czy pierścienie naczyń), ale wraz z postępem techniki i miniaturyzacją urządzeń wkrótce wkroczą na pole wad wewnątrzsercowych.

Osiągnięcia z dziedziny farmakologii, biochemii i fizjologii obejmujące mechanizmy regulacji krążenia płucnego przyczynią się z pewnością do wprowadzenia nowych środków farmakologicznych, dzięki którym będzie możliwa skuteczniejsza regulacja oporu naczyń płucnych. Nadzieje budzą także ostatnie osiągnięcia z dziedziny inżynierii tkankowej i możliwości hodowli zastawek czy innych struktur serca i układu krążenia.

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

