

Dziesięcioletnia obserwacja populacji dorosłych pacjentów z wrodzonymi wadami serca, leczonych na terenie Polski Zachodniej

Ten-year follow-up of adult patients with congenital heart disease treated in Western Poland

Olga Trojnarśka

I Klinika Kardiologii Instytutu Kardiologii Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Abstract

Background: *The dynamic development of pediatric cardiac surgery all over the world has been continued for more than 50 years. In Poland this process started about 20 years later. Adult population after operation for congenital heart disease (CHD) gradually increases.*

Material and methods: *In this population, 73.6% of patients had one cardiac operation, 4.4% had two operations and 0.7% — three. Supraventricular arrhythmias were observed in 7.1% of the patients and ventricular arrhythmias in 4.9%. Permanent pacemaker was required in 2.5% of patients.*

Results: *Eighty nine women went through 97 pregnancies; cardiac complications were observed in 19, mainly in women with aortic valve disease. One patient died in this group and in one woman with Eisenmenger syndrome the pregnancy was terminated by an abortion. One patient after Fontan-type operation delivered two healthy children. The percentage of children that inherited CHD was 4.2%. One percent of patients had infective endocarditis. Five percent of the group had cyanosis, 57% of them had Eisenmenger syndrome and 30% died during follow-up. Concomitant diseases were observed in 23% of patients (mainly hypertension). Fourteen percent of the patients had a university grade and 17% of them received disability pension.*

Conclusions: *Most adults with CHD treated in specialized cardiac surgery center in west Poland underwent cardiac surgery. Clinical complications such as arrhythmias, disturbances of trigger and conduction occurred frequently and sometime required implantation of the permanent pacemaker. 25% of pregnant women had cardiac complications — mainly those with obstruction to blood flow across aortic valve. Concomitant diseases (mainly hypertension) were observed in 25% of population. The education level in the study group as well as the percentage receiving disability pension was higher than average in Poland. (Folia Cardiol. 2006; 13: 45–52)*

adults with congenital heart disease, long-term follow-up

Adres do korespondencji: Dr med. Olga Trojnarśka
I Klinika Kardiologii IK
Akademia Medyczna im. K. Marcinkowskiego
ul. Długa 1/2, 61–848 Poznań
e-mail: olgatroj@wp.pl
Nadesłano: 21.10.2005 r.

Przyjęto do druku: 6.12.2005 r.

Wstęp

Obserwowany od około pół wieku dynamiczny rozwój technik i umiejętności w zakresie kardiologii dziecięcej umożliwił większości pacjentom z wadami wrodzonymi serca (CHD, *congenital heart disease*) osiągnięcie wieku dojrzałego. Taussig i Blalock w 1944 r. dokonali przełomowego już zespolenia systemowo-płucnego umożliwiającego dłuższe przeżycie „błękitnym dzieciom”. W 1953 r. Gibbon zapoczątkował wykonywanie zabiegów w krążeniu pozaustrojowym, co spowodowało dynamiczny rozwój tej dziedziny medycyny na świecie [1]. Pionierem polskiej kardiologii dziecięcej był Leon Manteuffel, który dokonał pierwszego w naszym kraju zabiegu w krążeniu pozaustrojowym (1959 r.). Dopiero jednak w 1973 r. takie operacje można było wykonywać w Klinice Kardiologii Dziecięcej Akademii Medycznej w Poznaniu, gdzie operowano większość chorych dzieci z zachodniej Polski. W 1975 r. Szelałowicz wykonał pierwszą w Polsce operację metodą Mustarda oraz pierwszy zabieg Fontana. Obecnie osoby operowane wówczas są dorosłe, w większości pozostające pod opieką Poradni Wad Wrodzonych Serca u Dorosłych przy I Klinice Kardiologii w Poznaniu. Populacja dorosłych z CHD, choć ciągle rosnąca, stanowi zaledwie ok. 1% wszystkich chorych wymagających leczenia kardiologicznego, dlatego doświadczenie lekarzy ogólnych i kardiologów wieku dorosłego często jest niewystarczające. Istnieją poważniejsze problemy, które trzeba rozwiązać. Większość wykonywanych zabiegów kardiologicznych nie ma charakteru definitywnie leczącego, a jedynie naprawczy, co powoduje obecność czasami istotnych klinicznie pozostałości i następstw wady [2–5]. Ponadto w sposób naturalny pacjenci są narażeni na schorzenia wieku dojrzałego. W literaturze światowej opublikowano nieliczne analizy ujmujące kompleksowo problem opieki nad dorosłymi z CHD, natomiast jak dotąd brakuje takiego opracowania dotyczącego polskiej populacji. Z tego względu uznano za celowe dokonanie oceny stanu klinicznego oraz zawodowo-społecznego wszystkich pacjentów będących pod opieką poradni; oceniano również częstość dziedziczenia CHD u potomstwa badanej populacji.

Materiał i metody

Przeanalizowano dane 1301 dorosłych pacjentów z CHD (713 kobiet i 588 mężczyzn) w wieku 18–72 lat (śr. $29,4 \pm 10,6$ roku), którzy byli pod kontrolą Poradni Wad Wrodzonych Serca u Dorosłych przy I Klinice Kardiologii AM w Poznaniu w latach 1994–2004.

Określono liczbę pacjentów poddanych w przeszłości operacji kardiologicznej, z wyszczególnieniem reoperacji, operacji wykonanych po 18. rż. oraz przeprowadzonych zabiegów interwencyjnych.

Przeanalizowano występowanie zasadniczych problemów klinicznych badanej populacji: zaburzeń rytmu serca, przewodzenia i bodźcotwórczości, konieczności wszczepienia układu stymulującego, przebiegu ciąży i porodu, częstości dziedziczenia CHD, występowania infekcyjnego zapalenia wsierdza, obecności sinicy. Określono częstość współistnienia dodatkowych schorzeń oraz wykonania niekardiologicznych zabiegów chirurgicznych. Ponadto oceniono status zawodowy badanych osób.

Wyniki

W analizowanej populacji dorosłych pacjentów rozpoznano wrodzone wady serca, które przedstawiono w tabeli 1.

Zoperowano 957 osób, co stanowiło 73,6% ogółu obserwowanych; nie poddano zabiegowi kardiologicznemu 344 pacjentów (26,4%). U 80 badanych (8%) pierwszą operacją kardiologiczną wykonano po 18. rż., 43 pacjentów (4,4%) operowano powtórnie, a 7 z nich (0,7%) — 3-krotnie. Leczenie nieinwazyjne przeprowadzono u 38 pacjentów, w tym u 30 zamknięto przeciek międzyprzedsionkowy zapinką Amplatza. U pozostałych 8 chorych z koarktacją aorty (CoAo, *coarctation of the aorta*), stenozą płucną i tetralogią Fallota (ToF, *tetralogy of Fallot*) dokonano poszerzenia naczyń.

Nadkomorowe zaburzenia rytmu serca w postaci migotania lub trzepotania przedsionków (AF, *atrial fibrillation*; AFL, *atrial flutter*) i istotnej arytmii nadkomorowej (SVA, *supra ventricular arrhythmia*) (salwy co najmniej 5 zespołów QRS z częstością większą niż 100/min) obserwowano łącznie u 93 chorych, co stanowi 7,1% badanej populacji. Migotanie lub trzepotanie przedsionków stwierdzano u 32 pacjentów (2,4%), a SVA u 61 osób (4,7%). Nadkomorowe zaburzenia rytmu występowały najczęściej, bo aż u 22 osób, u pacjentów z ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej (ASD, *atrial septal defect*). Liczba ta stanowi ok. 25% obserwowanych chorych z tą formą arytmii. Jednocześnie nadkomorowe zaburzenia rytmu częściej występowały u osób ze złożonymi wadami serca — aż u 45% pacjentów z zespołem Ebsteina, u 35,2% osób z przełożeniem wielkich pni tętniczych (TGA, *transposition of great arteries*), 30% chorych z dwuujściową prawą komorą (DORV, *double outlet right ventricle*), 25% ze skorygowanym przełożeniem wielkich naczyń oraz artrezią trójdzielną.

Tabela 1. Wady wrodzone serca rozpoznawane u pacjentów w analizowanej populacji**Table 1.** Congenital heart diseases diagnosed in analyzed population

Wada wrodzona serca	Liczba pacjentów ogółem	Liczba pacjentów operowanych	Liczba pacjentów nieoperowanych
Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej (nie zawiera ubytku typu pierwszego)	292	199	93
Ubytek przegrody międzykomorowej	280	226	54
Przetrwały przewod tętniczy	122	119	5
Koarktacja aorty	106	103	3
Tetralogia Fallota	101	95	6
Złożona wada aortalna	73	41	32
Stenoza płucna	70	49	21
Dwupłatkowa zastawka aortalna	65	16	49
Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu pierwszego	38	38	0
Całkowity wspólny kanał przedsionkowo-komorowy	32	17	15
Zespół Ebsteina	20	0	20
Przełożenie wielkich pni tętniczych	17	15	2
Częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych	14	10	4
Wspólna komora	14	8	6
Zespół Marfana	9	1	8
Skorygowane przełożenie wielkich naczyń	8	1	7
Niedomykalność zastawki mitralnej	8	4	4
Samoistne poszerzenie pnia płucnego	8	0	8
Atrezja trójdzielna	8	6	2
Dwuujściowa prawa komora	5	5	0
Atrezja zastawki płucnej	3	2	1
Niedomykalność zastawki trójdzielnej	2	1	1
Przetoka wieńcowa	2	2	0
Dodatkowa żyła główna górna lewa	2	2	0
Zespół Blanda-White'a	1	1	0
Zespół Wiliama	1	0	1
	1301	957	344

Komorowe zaburzenia rytmu (≥ 30 pobudzeń dodatkowych komorowych jednokształtnych na godzinę) obserwowano u 64 pacjentów, co stanowiło 4,9% całej obserwowanej populacji — najczęściej w podgrupie pacjentów z rozpoznaniem ubytkiem przegrody międzykomorowej (VSD, *ventricular septal defect*) i ToF (po 13 chorych), następnie u osób z ASD (9 pacjentów) i zespołem Ebsteina (8 pacjentów). Pozostałe wady występowały u pojedynczych pacjentów. U 3 chorych z ToF wszczepiono kardiowerter-defibrylator z powodu udokumentowanego zespołu Morgagniego-Adamsa-Stokesa.

Zaburzenia przewodzenia i bodźcotwórczości — stała stymulacja elektryczna serca

Stalej stymulacji elektrycznej serca wymagało 33 pacjentów (2,5% analizowanej grupy); 24 z nich w przeszłości poddano operacji kardiochirurgicznej. U 15 operowanych pacjentów, gdy potrzebę stymulacji stwierdzono w dzieciństwie oraz w wypadku osób z sercem o fizjologii wspólnej komory, początkową implantację wykonano w układzie nasierdziowym, stymulację DDD zastosowano pierwotnie jedynie u 4 chorych, VVIR u 3, a AAI u 1 pacjenta. Reimplantacji układu stymulującego dokonano

u 14 pacjentów, kolejnej wymiany u 6 chorych, a 4-krotnej — u 2. Infekcję nasierdziowego układu stymulującego obserwowano u 1 chorego. Zmarł 1 pacjent z sercem o fizjologii pojedynczej komory po zabiegu implantacji elektrody nasierdziowej i jednoczesnej plastyki zastawki trójdzielnej; zgon nastąpił w przebiegu niewydolności wielonarządowej.

Ciąża i poród u pacjentek z wrodzoną wadą serca

Pod opieką poradni 89 pacjentek przeżyło 97 ciąż. Problemy kardiologiczne obserwowano u 19 z nich, najczęściej u chorych z istotną złożoną wadą aortalną (zaburzenia rytmu, spadek rzutu serca). W tej grupie nastąpił zgon pacjentki, który miał miejsce w 27. tygodniu ciąży, w trakcie pilnej wymiany protezy zastawki aortalnej spowodowanej jej uszkodzeniem. Metodą cesarskiego cięcia wydobyto 700-gramowe dziecko, które udało się utrzymać przy życiu. Skutecznie leczone nadciśnienie tętnicze odnotowano u 3 pacjentek z koarktacją aorty (jedna po korekcji chirurgicznej). U ciężarnej z zespołem Eisenmengera (III/IV klasa wg NYHA) zastosowano saturację tlenem 82% (5 ciąża) i dokonano terminacji ciąży; chora zmarła po kolejnych 2 latach obserwacji. Pacjentka ze wspólną komorą po zabiegu metodą Fontana (I/II klasa wg NYHA, saturacja tlenem 92%) urodziła w kolejnych ciążach 2 zdrowych dzieci. Obniżoną wydolność fizyczną (I/II klasa wg NYHA) stwierdzono również u ciężarnych po korekcji DORV oraz TGA po zabiegu Senninga. U 2 chorych (po ToF i ASD) obserwowano poddające się leczeniu nadkomorowe i komorowe zaburzenia rytmu. Blok przedsionkowo-komorowy I stopnia stwierdzano u pacjentek z VSD i całkowitym wspólnym kanałem przedsionkowo-komorowym (CAVC, *complete arterioventricular canal*).

U 8 pacjentów z sercem o fizjologii pojedynczej komory wykonano w przeszłości zabieg metodą Fontana. U 2 z nich obserwowano enteropatię z utratą białka, a u 5 nadkomorowe zaburzenia rytmu.

Dziedziczenie wad serca u pacjentów z wadami wrodzonymi serca

Kobiety urodziły łącznie 303 dzieci, a mężczyźni byli ojcami w 168 przypadkach, co w sumie stanowi liczbę 471 dzieci. Spośród nich 20 również miało CHD, z czego 17 wadę odziedziczyło po matce, co stanowi 5,5% ich potomstwa, a 3 po ojcu (1,7%). W ogólnej populacji wadę dziedziczyło 4,2% dzieci.

Infekcyjne zapalenie wsierdza

Infekcyjne zapalenie wsierdza obserwowano u 14 osób (1%). Występowało ono najczęściej

u pacjentów z VSD (8 chorych) oraz u 2 osób z rozpoznaniem zastawki dwupłatkowej, złożonej wady aortalnej i niedomykalnością zastawki.

Sinica

Sinicę obserwowano u 66 pacjentów. Wśród chorych z zespołem Eisenmengera (35 pacjentów) najliczniejszą grupę stanowili chorzy z nieoperowanym ASD (18 pacjentów), VSD (7 pacjentów), CAVC (8 pacjentów; wszyscy z zespołem Downa); 1 pacjentka miała drożny przetrwały przewód tętniczy (PDA, *patent ductus arteriosus*). U 31 chorych stwierdzono wady pierwotnie siniczne, a 18 spośród nich poddano operacji; aż 25 pacjentów z sinicą zmarło.

Schorzenia dodatkowe

Schorzenia dodatkowe obserwowano u 299 pacjentów, czyli u 23% dorosłych z wrodzonymi wadami serca. Najczęstszą dolegliwością, stanowiącą 27,5% wszystkich schorzeń, było nadciśnienie tętnicze. Większość pacjentów z nadciśnieniem (48 chorych) to osoby po operacji koarktacji aorty. Ponadto 21,5% dolegliwości dodatkowych stanowił niedorozwój umysłowy; u 2/3 tych chorych wykonano w przeszłości operację kardiologiczną. Choroba niedokrwienna serca występowała rzadko (1% populacji) i stanowiła jednocześnie 4,6% dolegliwości dodatkowych.

Niekardiologiczne zabiegi chirurgiczne wykonano u 20 pacjentów. Spośród nich obserwowano jeden przypadek poważnego powikłania klinicznego (obrzęk płuc) u pacjentki z ToF, u której w dzieciństwie wykonano jedynie połączenie systemowo-płucne.

Status zawodowy dorosłych pacjentów z wrodzonymi wadami serca

Najliczniejszą grupę stanowiły osoby z wykształceniem zawodowym (24,5%), a co wynika ze struktury wieku — 25,5% to uczniowie. Wysoki odsetek (aż 14% pacjentów) miało wykształcenie wyższe (przy średnim procencie na omawianym terenie sięgającym jedynie 9%). Bezrobotni stanowili 7%, a rencistami było aż 17% obserwowanej populacji — ponad 2-krotnie więcej niż wśród osób w podobnej grupie wiekowej.

Dyskusja

W przedstawionej pracy analizowano dane 1301 dorosłych pacjentów z wrodzonymi wadami serca. Dla porównania, w wiodącym ośrodku na świecie — w *Royal Brompton Hospital* w Londynie w latach 90. XX wieku liczba zarejestrowanych chorych wynosiła 3500–4000 [3]. U badanych pacjentów rozpoznano 25 rodzajów wrodzonych wad serca.

Ich przekrój jest więc różnorodny, a biorąc pod uwagę proporcję liczby pacjentów reprezentujących poszczególne wady, porównywalny do innych dużych analiz tej populacji [2, 7]. Spośród wszystkich analizowanych pacjentów operowani stanowili grupę 3-krotnie liczniejszą niż niepoddani w przeszłości operacji kardiologicznej. Wartości te są porównywalne do danych kanadyjskich, gdzie w 1987 r. operowani chorzy stanowili 65% osób objętych opieką, a w 1997 r. odsetek operowanych wynosił już 73% [2]. Jak wynika również z większości innych badań, liczba operowanych pacjentów systematycznie wzrasta [4, 6, 7]. Podobnie jak w badanej grupie pewna część pacjentów z CHD osiąga jednak wiek dojrzały bez uprzednio wykonanej operacji kardiologicznej [5, 8].

W analizowanej populacji jedynie ok. 8% operacji wykonywanych po raz pierwszy przeprowadzono po 18. rż. pacjenta. W *Royal Brompton Hospital* zabiegi takie stanowiły aż 40–45% [4]. O konieczności operowania CHD w coraz liczniejszej populacji dorosłych donosi większość zajmujących się tą problematyką autorów [3–5].

Powtórnej operacji wymagało 4,4% pacjentów, a wykonanej po raz trzeci — 0,7% wszystkich obserwowanych. Według Gatzoulisa i wsp. [2] pacjenci, u których wykonano ponowną operację kardiologiczną, stanowili w 1987 r. 2,2%, a w 1997 r. 9,2% obserwowanej dorosłej populacji. Trzeba założyć, że jest możliwy znaczny wzrost liczby wykonywanych reoperacji w kolejnych latach. Leczenie interwencyjne przeprowadzono zaledwie u 2% pacjentów leczonych w poradni. Wartość ta jest obecnie zdecydowanie zbyt niska, bowiem leczenie to stanowi uznaną metodę postępowania w wielu przypadkach wrodzonych wad serca [6]. Obserwuje się jednak dynamiczny wzrost liczby tych zabiegów (rozpoczęto je w opisanym ośrodku w 2004 r.).

Nadkomorowe zaburzenia rytmu serca stwierdzano u 7,1% badanej populacji. Somerville [4] donosi o istotnie częstszym występowaniu tej arytmii. Zaburzenia rytmu i przewodzenia były powodem aż 23% przyjęć na oddział GUCH w *Royal Brompton Hospital* w latach 1997–1999, z czego trzepotanie przedsionków stanowiło 55% przypadków, migotanie przedsionków 12%, arytmia nadkomorowa 3%, a arytmia komorowa 4% [4]. Podobne proporcje występowania arytmii nadkomorowej u dorosłych z CHD przedstawiono w innych opracowaniach [8]. Ta znaczna rozbieżność między światowymi danymi a przedstawionymi w niniejszej pracy nie może wynikać z mniejszej liczby pacjentów, u których stwierdza się arytmie. Natomiast prawdopodobnie ze względu na trudności diagnostyczne mniej pa-

cjentów kieruje się do Poradni Wad Wrodzonych Serca u Dorosłych, co bardzo komplikuje ich sytuację ze względu na odrębności leczenia zaburzeń rytmu w tej populacji. Jak wynika również z przedstawionej obserwacji, nadkomorowe zaburzenia rytmu najczęściej obserwuje się wśród pacjentów z ASD, i to niezależnie od wykonania wcześniej zabiegu zamknięcia ubytku [9]. Pojawienie się trzepotania przedsionków, które często jest nierozpoznawane, świadczy o istotnych zaburzeniach hemodynamicznych, zwłaszcza (jak w badanej populacji) u chorych po zabiegu Mustarda i Senninga, Fontana oraz u osób z zespołem Ebsteina [10, 11]. U tych pacjentów należy dążyć do niezwłocznego przywrócenia rytmu zatokowego (kardiowersja elektryczna) i wykonania oceny stanu hemodynamicznego, a także rozważyć ewentualność ponownej korekcji wady [4, 6, 8]. Migotanie przedsionków wymaga zastosowania antykoagulantów, które trzeba monitorować, szczególnie u chorych z sinicą [12]. Obecnie pacjentom tym można zaproponować ablację [13] oraz kardiologiczne leczenie arytmii [8, 14]. Istotne komorowe zaburzenia rytmu obserwowano u 4,9% całej populacji, co jest zbieżne z innymi opracowaniami [3, 4, 8]. Natomiast ze względu na obserwowaną letalną formę tej arytmii (częstą u pacjentów po korekcji ToF) coraz powszechniej stosuje się kardiowertery-defibrylatory [15].

Wszczepienie stałego układu stymulującego serca wykonano u 2,5% obserwowanych osób. W TCCCA (Toronto) w 1987 r. implantację stałej stymulacji serca przeprowadzono u 1,1% pacjentów, a w 1997 r. u 3,7% [2]. U części tych chorych konieczność implantacji stałego układu stymulującego występuje już w dzieciństwie, choć jedynie 1% tych zabiegów wykonuje się przed 21. rż. Często jest konieczna wielokrotna wymiana układu stymulującego, istnieje więc populacja uzależniona przez większość swojego życia od tego systemu [16]. Jak wynika również z niniejszej obserwacji, najwięcej problemów stwarzają pacjenci z sercem w postaci jednej komory, u których dostęp do prawego serca jest niemożliwy [17].

Obecnie większość kobiet z CHD osiąga wiek rozrodczy, zmniejsza się jednocześnie rozpowszechnienie choroby reumatycznej, co sprawia, że w krajach wysoko rozwiniętych 80% ogólnej populacji ciężarnych z chorobami serca stanowią pacjentki z wrodzonymi wadami tego narządu [18]. W analizowanej populacji 80% obserwowanych ciąży i porodów przebiegło bez istotnych powikłań kardiologicznych, co potwierdza opinię, iż przebieg ciąży w większości CHD jest dobrze tolerowany [19, 20]. Pewna grupa pacjentek wymagała jednak ścisłej

obserwacji. Zgodnie z innymi opracowaniami problemy kardiologiczne obserwowano często u pacjentek z istotną stenozą aortalną [21]. W tej grupie wystąpił jedyny obserwowany zgon ciężarnej; opisywana śmiertelność ciężarnych z VAC sięga 11% [20]. Zgon nastąpił w 27. tygodniu trwania ciąży, w trakcie pilnej wymiany protezy aortalnej spowodowanej jej zakrzepicą. Rzadko wykonuje się zabiegi kardiologiczne w czasie ciąży. Opisywano 69 tego typu zabiegów z 2,9-procentową śmiertelnością matek i 20-procentową utratą płodu [22]. Ze zrozumiałych względów w obserwowanej populacji niewielką grupę stanowiły pacjentki po operacji wady sinicznej. Jedyną pacjentką, u której wykonano terminację ciąży, była chora z zespołem Eisenmengera (5 ciąża tej pacjentki). Dwa lata później pacjentka zmarła. Ciężarne z zespołem Eisenmengera, oprócz chorych z samoistnym nadciśnieniem płucnym i nieoperowanymi wadami sinicznymi, to pacjentki, u których rokowanie jest najpoważniejsze — śmiertelność matek wynosi 50%, a szansa na urodzenie zdrowego dziecka 45%. Powyższe fakty uzasadniają zdecydowane odradzanie zajścia w ciążę w tych stanach klinicznych oraz ewentualną terminację ciąży [4, 19, 23]. Z przedstawionej obserwacji wynika, że choć u większości kobiet z CHD ciąża i poród przebiegają bez istotnych powikłań, opiekę nad ciężarną powinni sprawować doświadczeni kardiologowie i położnicy zaznajomieni z tą problematyką.

Jak wynika z analizy danych wszystkich dzieci, których rodzicami są pozostający pod opieką poradni dorośli z CHD, u 4,2% z nich również występowały anomalie serca. Jest to wartość około 10-krotnie przewyższająca częstość dziedziczenia wad serca w populacji zdrowej (0,4–0,6%). W analizowanej grupie matki przekazywały je w 5,5%, a ojcowie w 1,7%. Powyższe wyniki są więc podobne do obserwacji innych autorów (ok. 5–6,7%) [20, 24].

Specjalnej opieki wymagają pacjenci po operacji metodą Fontana. Podobnie jak w opisanej populacji u części z nich pojawia się enteropatia z utratą białka, a jedynie 50% pacjentów, u których stwierdza się to powikłanie, przeżywa kolejnych 5 lat. U ponad połowy chorych po zabiegu Fontana występują nadkomorowe zaburzenia rytmu sugerujące pogorszenie stanu hemodynamicznego wady [11, 25].

Infekcyjne zapalenie wsierdza obserwowano u 1% badanych. Dane z Wielkiej Brytanii wskazują, że 4–5% hospitalizacji dorosłych z CHD wiąże się z tym powikłaniem [4, 6, 26]. Przy tak dużej dysproporcji liczby chorych można przyjąć, że pewna liczba przypadków infekcyjnego zapalenia wsierdza na terenie teoretycznie objętym opieką mogła być

nierozpoznana. Somerville [4] twierdzi, że diagnozę u tych pacjentów stawia się zbyt późno, szczególnie gdy dotyczy prawego serca, a bakteryjne zatory do płuc często rozpoznaje się jako zapalenie oskrzeli lub płuc.

Chorzy z sinicą stanowili 5% całej analizowanej populacji dorosłych z CHD; 57% z nich stanowili pacjenci z wadami prostymi, które w większości były przyczyną powstawania zespołu Eisenmengera. Zarówno w TCCCA, jak i w *Royal Brompton Hospital* pacjenci z zespołem Eisenmengera stanowili 7% leczonych [27]. Trzeba założyć, że u części obserwowanych chorych można było uniknąć utrwalonych zmian w krążeniu płucnym, przeprowadzając wcześniejszą diagnostykę i leczenie operacyjne. Na świecie obserwuje się systematyczną redukcję liczby chorych z tą formą nadciśnienia płucnego [12]. Jedną trzecią pacjentów z wadami pierwotnie sinicznymi stanowili chorzy nieoperowani w przeszłości, u których „zbalansowany” przepływ płucny umożliwił osiągnięcie wieku dojrzałego. Postępowanie terapeutyczne w tej nielicznej grupie pacjentów wymaga szczególnych umiejętności, łatwo bowiem zaburzyć tę hemodynamiczną i koagulologiczną równowagę [27]. W czasie obserwacji zmarło ponad 30% pacjentów z sinicą.

Schorzenia dodatkowe obserwowano u 23% badanych z wrodzonymi wadami serca. Najczęściej było to nadciśnienie tętnicze, zazwyczaj u osób po operacji koarktacji aorty [28], a 20% wszystkich schorzeń dodatkowych stanowił niedorozwój umysłowy, w większości u chorych po wykonanej operacji kardiologicznej. Może to potwierdzać tezę, że zatrzymanie krążenia, szczególnie z hipotermią, może powodować u operowanych dzieci opóźnienie intelektualne [29]. Choroba niedokrwienna serca występowała zaledwie u 1% analizowanych chorych, co może się wiązać z faktem młodego wieku obserwowanej populacji.

Zaledwie 1 z 20 przeprowadzonych zabiegów niekardiologicznych spowodował groźne powikłanie w postaci obrzęku płuc. Zabiegi te stanowią istotne zagrożenie, jeśli przeprowadzają je niezaznajomieni z problematyką wad wrodzonych chirurdzy, a zwłaszcza anestezjologowie [6, 8, 30]. Śmiertelność chorych z zespołem Eisenmengera w czasie zabiegów operacyjnych może sięgać aż 30% [30].

Analiza statusu zawodowego badanej populacji wskazuje na relatywnie dużą liczbę rencistów, która wynika zapewne w pewnym stopniu z sytuacji ekonomicznej kraju. Optymistyczny jest natomiast wysoki odsetek osób z wyższym wykształceniem. Potwierdza to obserwacja Somerville, że większość dorosłych z CHD pozostających pod opieką może żyć w pełni aktywnie [3, 4].

Wnioski

- Większość dorosłych pacjentów z wadą wrodzoną serca leczonych w specjalistycznym ośrodku zachodniej Polski stanowili chorzy poddani operacji kardiologicznej.
- Częstymi powikłaniami klinicznymi były zaburzenia rytmu oraz zaburzenia bodźcotwórczości i przewodzenia, wymagające czasami kilkukrotnej implantacji układu stymulującego.
- U 25% ciężarnych obserwowano powikłania kardiologiczne — najczęściej u kobiet ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory. Wadę wrodzoną serca odziedziczyło 4,2% ich potomstwa.
- Schorzenia dodatkowe obserwowano u około 25% obserwowanej populacji; najczęściej było nim nadciśnienie tętnicze.
- Obserwowani pacjenci stanowią grupę o wyższym poziomie wykształcenia niż przeciętna populacja polska, jednocześnie większy odsetek z nich korzysta ze świadczeń rentowych.

Streszczenie

Wstęp: *Dynamiczny rozwój kardiologii dziecięcej na świecie obserwuje się od ponad 50 lat; w Polsce Zachodniej proces ten nastąpił z ok. 20-letnim opóźnieniem. Zwiększa się populacja dorosłych osiągających wiek dojrzały, obarczonych pozostałościami anatomicznymi wady i powikłaniami operacji.*

Materiał i metody: *W analizowanej populacji 73,6% pacjentów poddano operacji kardiologicznej (8% po 18. rz.), 4,4% operowano powtórnie, a 0,7% 3-krotnie. Nadkomorowe zaburzenia rytmu serca obserwowano u 7,1% badanych, a zaburzenia komorowe u 4,9%. Stałej stymulacji elektrycznej serca wymagało 2,5% populacji.*

Wyniki: *Osiemdziesiąt dziewięć pacjentek przeżyło 97 ciąż; problemy kardiologiczne obserwowano u 19 z nich, najczęściej u chorych z wadą aortalną. W grupie tej nastąpił zgon pacjentki. U ciężarnej z zespołem Eisenmengera dokonano terminacji ciąży. Pacjentka po zabiegu metodą Fontana urodziła w kolejnych ciążach dwoje zdrowych dzieci. Wadę serca odziedziczyło 4,2% dzieci. Infekcyjne zapalenie wsierdzia obserwowano u 1% badanych. Chorzy z sinicą stanowili 5% populacji, 57% z nich miało zespół Eisenmengera, 30% zmarło w czasie obserwacji. Schorzenia dodatkowe obserwowano u 23% pacjentów (najczęściej nadciśnienie tętnicze). Wykształcenie wyższe miało 14% badanych; 17% z nich było rencistami.*

Wnioski: *Większość dorosłych pacjentów z wrodzoną wadą serca leczonych w specjalistycznym ośrodku zachodniej Polski stanowili chorzy poddani operacji kardiologicznej. Częstymi powikłaniami klinicznymi były zaburzenia rytmu oraz zaburzenia bodźcotwórczości i przewodzenia, wymagające czasami kilkukrotnej implantacji układu stymulującego. U 25% ciężarnych obserwowano powikłania kardiologiczne — najczęściej u kobiet ze zwężeniem drogi odpływu lewej komory; wadę wrodzoną serca odziedziczyło 4,2% ich potomstwa. Schorzenia dodatkowe stwierdzono u ok. 25% obserwowanej populacji (najczęściej nadciśnienie tętnicze). Badani chorzy stanowili grupę o wyższym poziomie wykształcenia niż przeciętna populacja polska, jednocześnie większy odsetek spośród nich stanowili renciści. (Folia Cardiol. 2006; 13: 45–52)*

dorośli pacjenci z wadami wrodzonymi serca, obserwacja długoterminowa

Piśmiennictwo

- Perlof J.K., Child J.S. Congenital heart disease in adults. W.B. Saunders 1998.
- Gatzoulis M.A., Hechter S., Siu S.C., Webb G.D. Out-patient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. Heart 1999; 81: 57–61.
- Somerville J. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provisions of service for

- adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. *Heart* 2002; 88: 11–14.
4. Somerville J. Grown-up congenital heart disease — Medical Demands Look Back, Look Forward 2000. *Thorac. Cardio. Surg.* 2001; 49: 21–26.
 5. Warnes C.A., Liberthson R., Danielson G.K. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2001; 37: 1161–1198.
 6. Guidelines. Management of grown up congenital heart disease — the task force of the management of grown up congenital heart disease of the ESC. *Eur. Heart J.* 2003; 24: 1035–1084.
 7. Monro J.L., Alexiou C., Salmon A.P., Keeton B.R. Reoperations and survival after primary repair of congenital congenital heart defects in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2003; 126: 511–520.
 8. Congenital Heart Disease After Childhood: an expanding patient population. 22 Bethesda Conference. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1991; 18: 311–342.
 9. Jemielity M., Dyszkiewicz W., Paluszkiewicz L., Perek B., Buczkowski P., Poniżynski A. Do patients over 40 years of age benefit from surgical closure of atrial septal defect? *Heart* 2001; 85: 300–303.
 10. Trojnarowska O., Wachowiak-Baszyńska H., Ochotny R., Cieśliński A. Zaburzenia rytmu, analiza zmienności rytmu zatokowego u dorosłych pacjentów z zespołem Ebsteina. *Folia Cardiol.* 2002; 9: 59–65.
 11. Lubiszewska B., Różański J., Demkow M. i wsp. Long-term results of Fontan Procedure in 43 patients. *Kardiol. Pol.* 2003; 58: 207–210.
 12. Niwa K., Perloff J.K., Kaplan S., Child J.S., Miner P.D. Eisenmenger syndrome in adults: ventricular septal defect truncus arteriosus, univentricular heart. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1999; 34: 223–232.
 13. Kanter R.J., Papagiannis J., Carboni M.P., Ungerleider R.M., Sanders W.E., Wharton J.M. Radiofrequency catheter ablation of supraventricular tachycardia substrates after Mustard and Senning operations for d-transposition of the great arteries. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2000; 35: 428–441.
 14. Hornung T.S., Siu S.C., Osten M. Medium-term outcome after atrial arrhythmia surgery in adult patients with congenital heart disease. *Pediatric Cardiol.* 2003; 19: 486A.
 15. Stephenson E.A., Cocchin F., Walsj E.P., Berul C.I. Utility of rutin follow-up defibrillator threshold testing in congenital heart disease and pediatric population. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2005; 16: 69–73.
 16. Trojnarowska O., Stanek K., Mitkowski P. i wsp. Stała stymulacja serca u dorosłych pacjentów z wadami wrodzonymi serca. *Folia Cardiol.* 2004; 11: 299–307.
 17. Heinemann M.K., Gass M., Breuer J., Ziemer G. DDD pacemaker implantation after Fontan-type operations. *PACE* 2003; 26: 492–495.
 18. Abbas A.M., Lester S.J., Connolly H. Pregnancy and the cardiovascular system. *Int. J. Cardiol.* 2005; 98: 179–189.
 19. Trojnarowska O., Siwińska A., Markwitz W., Szyszka A., Oko-Sarnowska Z., Ochotny R. Cięża i poród u pacjentek z wrodzonymi wadami serca. *Folia Cardiol.* 2004; 11: 415–423.
 20. Avila W.S., Rossi E.G., Ramirez J.A. Pregnancy in patients with heart disease: experience with 1000 cases. *Clin. Cardiol.* 2003; 26: 135–142.
 21. Expert consensus document on management of cardiovascular disease during pregnancy. *Eur. Heart J.* 2003; 24: 761–781.
 22. Pomini F., Mercogiano D., Cavaletti C., Caruso A., Pomini P. Cardiopulmonary bypass in pregnancy. *Ann. Thorac. Surg.* 1996; 61: 2565–2568.
 23. Presbitero P., Somerville J., Stone S., Aruta E., Spiegelhalter D., Rabajoli F. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease (outcome of mother and fetus). *Circulation* 1994; 98: 2673–2676.
 24. Gill H.K., Splitt M., Sharland G.K., Simpson J.M. Patterns of recurrence of congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2003; 42: 923–929.
 25. Petko M., Myung R.J., Wernowsky G. Surgical re-intervention following the Fontan procedure. *Eur. J. Cardiothorac Surg.* 2003; 24: 255–261.
 26. Li W., Somerville J. Infective endocarditis in the grown-up congenital heart (GUCH) population. *Eur. Heart J.* 1998; 19: 166–173.
 27. D'Alto L., Somerville J., Presbitero P. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur. Heart J.* 1998; 19: 1845–1855.
 28. Bold M., Neudorf U. Arterial hypertension in children and adolescents after surgical repair of aortic coarctation defined by ambulatory blood pressure monitoring. *Blood Press. Monit.* 2000; 5: 163–167.
 29. Tayebjee M.H., Lip G.Y.H. Psychosocial functioning of adults with congenital heart disease: a neglected area. *Eur. Heart J.* 2003; 24: 2159–2160.
 30. Hennein H.A., Mendeloff E.N., Cilley R.E., Bove E.L., Coran A.G., Arbor A. Predictors of postoperative outcome after general surgical procedures in patients with congenital heart disease. *J. Ped. Surg.* 1994; 29: 866–870.