



REDAKTOR DZIAŁU
 prof. dr hab. n. med.
 Zbigniew Gąsior
 Katedra i Klinika
 Kardiologii
 Śląskiego
 Uniwersytetu
 Medycznego
 w Katowicach

Szanowni Państwo,

Rozpoznanie wrodzonej wady serca u osoby dorosłej zdarza się często. Ocenia się, że wrodzona wada serca występuje u około 2800 dorosłych na milion. Sporadycznie są to chorzy z nowo rozpoznaną wadą, a częściej już po zabiegach paliatywnych lub po całkowitej korekcji wady. Coraz częściej są to jednak chorzy ze złożoną wadą wrodzoną. Całkowita korekcja anatomiczna i czynnościowa wady wrodzonej bywa utożsamiana z całkowitym wyleczeniem. To jednak nie to samo.

Wybraliśmy do tego numeru problematykę dotyczącą chorych ze zwężeniem cieśni aorty, z uwzględnieniem stanu układu krążenia po zabiegu korekcyjnym. Autorka, doc. Olga Trojnarska, udowodni, na podstawie doniesień z piśmiennictwa oraz własnych doświadczeń, że nie jest to jedynie izolowany defekt pewnego odcinka aorty. Doc. Olga Trojnarska zajmuje się od wielu lat problematyką wad wrodzonych u dorosłych i obecnie pełni funkcję przewodniczącej utworzonej w ubiegłym roku Sekcji Wad Wrodzonych Serca u Młodocianych i Dorosłych Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego.

Zbigniew Gąsior

Koarktacja aorty – uogólniona choroba naczyniowa

Olga Trojnarska

I Klinika Kardiologii
 Instytutu Kardiologii Uniwersytetu Medycznego
 w Poznaniu

Adres do korespondencji

dr hab. n. med. Olga Trojnarska
 I Klinika Kardiologii
 Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu
 ul. Długa 1/2, 61-848 Poznań
 e-mail: olgatroj@wp.pl

Kardiologia po Dyplomie 2011; 10 (1): 35-41

Stosowane od ponad pół wieku leczenie chirurgiczne pacjentów z koarktacją aorty znacznie poprawiło ich rokowanie, nie powoduje ono jednak nigdy całkowitego wyleczenia. Zazwyczaj pozostaje pewne rezydualne zwężenie tętnicy głównej, u niektórych tętniakowate poszerzenie, a często współistniejąca dwupłatkowa zastawka aortalna ulega degeneracji. Współczesne badania dowodzą, że ta wada nie jest jedynie prostą mechaniczną przeszkodą w przepływie krwi przez aortę zstępującą, lecz jest uogólnioną chorobą naczyniową. Nawet po tzw. skutecznej korekcji wady następuje systematyczny postęp choroby pod postacią powikłań narządowych, których główną przyczyną jest nad-

ciśnienie tętnicze oraz wczesne zmiany miażdżycowe. Dlatego długość życia chorych po operacji koarktacji aorty jest nadal istotnie krótsza niż przeciętnej populacji.

Koarktacja aorty (CoAo) jest wrodzoną anomalią sercowo-naczyniową charakteryzującą się zwężeniem aorty zstępującej w okolicy przewodu tętniczego w pobliżu odejścia tętnicy podobojczykowej. U niektórych chorych tętnica główna zwężona jest na dłuższym odcinku, co powoduje hipoplazję łuku lub jej części zstępującej [1]. Stanowi 5-8% wszystkich wad wrodzonych serca, występuje u 4 na 100 000 żywo urodzonych dzieci [2]. U niemowląt wada ta często jest przyczyną ciężkiej niewydolności lewokomorowej, a jej konsekwencją w wieku dojrzałym bywa nadciśnienie tętnicze [3]. Przed erą kardiologii średnia długość życia chorych nią obciążonych nie przekraczała 35 lat, głównie z powodu niewydolności lewokomorowej, choroby niedokrwiennej serca, pęknięcia ściany aorty czy krwawienia domózgowego [4]. Pierwszą operację naprawczą CoAo, polegającą na wycięciu miejsca zwężenia i zespoleniu naczynia metodą koniec do końca, wykonali Crofford i Nylin w roku 1944. W latach 60. ubiegłego wieku pojawiły się nowe metody chirurgiczne, które pozwalały poszerzyć zwężenie łąką dakronową lub z wykorzystaniem własnej tętnicy podobojczykowej pacjenta (subclavian flap). W latach 80. natomiast nastąpił gwałtowny postęp w rozwoju inwazyjnych metod leczenia tej wady – wdrożono poszerzenie balonowe zwężenia, później uzupełnione o implantację stentów [5]. Obecnie większość pacjentów z CoAo poddawanych jest zabiegom naprawczym już we wczesnym dzieciństwie, co istotnie poprawia ich rokowanie. Średnia długość życia chorych poddanych operacji jest jednak ciągle istotnie krótsza od średniej w zdrowej populacji: jedynie 80% z nich żyje 40-50 lat po korekcji wady [6,7]. Leczenie zabiegowe CoAo, podobnie jak wszystkich wad wrodzonych serca, nie powoduje bowiem całkowitego wyleczenia [8]. Pozostawia zawsze pewne rezydualne zwężenie aorty zstępującej, a u niektórych chorych jest przyczyną tętniakowatego poszerzenia tego naczynia [9]. Nieuchronnej degeneracji ulega często współistniejąca dwupłatkowa zastawka aortalna [6,7]. Aktualne badania dowodzą ponadto, że CoAo jest nie tylko prostą mechaniczną przeszkodą w przepływie krwi przez aortę zstępującą, lecz raczej uogólnioną chorobą naczyniową. Fakty te dowodzą, że nawet korekcja tej wady określana jako skuteczna nie hamuje systematycznego postępu choroby i nie zapobiega wynikającym z niej powikłaniom naczyniowo-narządowym [6,7,10-13].

Mimo prawidłowo wykonanej operacji u 17-55% chorych z CoAo rozwija się nadciśnienie tętnicze [6,7,10,14-17]. Liczba pacjentów z tym powikłaniem klinicznym wzrasta w miarę upływu lat od zabiegu, jak również w miarę starzenia się populacji [10]. Częstość nadciśnienia tętniczego jest większa u operowanych w wieku późniejszym [7,18]. Na podstawie obszernej obserwacji, uwzględniającej dane 571 pacjentów z lat 1946-1981, Cohen i wsp. [6] stwierdzili, że nadciśnienie tętnicze występowało u 25% z nich, w tym jedynie u 7% operowanych w okresie niemowlęcym, a u poddanych zabiegowi po ukończeniu 14 lat odsetek ten sięgał aż 33%. Istnieją jed-

nak również badania niepotwierdzające takiej zależności [19]. Operacja CoAo może być też wykonana w wieku dojrzałym, lecz wtedy częstość nadciśnienia tętniczego jest istotnie większa. Kaemmerer i wsp. [20] donoszą, że 75% operowanych po 25 roku życia to osoby z nadciśnieniem tętniczym. Opiswane są też dobre wyniki korekcji operacyjnej tej anomalii również u osób, które ukończyły 50 lat, obniżenie wartości ciśnienia tętniczego ma bowiem, podobnie jak w ogólnej populacji, ważne znaczenie rokownicze [6,7,10,18,21,22].

Nadciśnienie związane z wysiłkiem, definiowane jako wzrost ciśnienia skurczowego powyżej 200 mm Hg w czasie obciążenia wysiłkiem, występuje u około 10-56% pacjentów po operacji CoAo i z prawidłowym ciśnieniem tętniczym w spoczynku [6,19,20,23]. Niektórzy badacze są zdania, że chorzy ci wykazują większą skłonność do rozwoju nadciśnienia utrwalonego w przyszłości, stanowiąc tym samym grupę podwyższonego ryzyka, wymagającą zastosowania leczenia hipotensyjnego wcześniej [10,24]. Dowodem na kliniczne znaczenie nadciśnienia indukowanego wysiłkiem w tej grupie pacjentów są stwierdzone u nich czynniki ryzyka powikłań sercowo-naczyniowych, do których należą powiększenie masy lewej komory i upośledzenie wydolności fizycznej, porównywalne do obserwowanych u chorych po operacji CoAo z utrwalonym nadciśnieniem tętniczym [24,25]. Część badaczy nie stwierdza jednak różnic w maksymalnym wysiłkowym ciśnieniu skurczowym między obciążonymi tą wadą pacjentami z prawidłowym ciśnieniem a zdrową populacją, co podważa rokownicze znaczenie tej postaci nadciśnienia [20,26].

Patogeneza nadciśnienia tętniczego u chorych po operacji CoAo nie jest dotychczas w pełni poznana. Obecnie obowiązują dwie teorie: mechaniczna (związana z obecnością zwężenia aorty zstępującej i zmniejszoną podatnością jej części wstępującej) oraz neurohormonalna (zakładająca zmienioną reaktywność baroreceptorów i efekt hiperreaktywności układu renina-angiotensyna-aldosteron [RAA] w wyniku względnej hipoperfuzji nerek) [10,15,23,27]. Zwężenie aorty zstępującej zmniejsza ukrwienia aparatu przykłębkowego, co pobudza układ renina-angiotensyna-aldosteron (RAA) [42], lecz wbrew teoretycznym przesłankom współczesne badania nie potwierdziły istotnego znaczenia wzrostu aktywności reninowej w patogenezie nadciśnienia w tej populacji [43].

Koncepcja mechaniczna zakłada, że powstała przed zabiegiem, wynikająca ze zwiększonego obciążenia następczego, hiperreaktywność lewej komory jest przyczyną podwyższonego rzutu serca [15]. Najistotniejszą rolę wydaje się jednak odgrywać zmieniona budowa części aorty wstępującej przed zwężeniem, której ściana zawiera więcej włókien kolagenowych, a istotnie mniej elastyny i komórek mięśni gładkich niż pozostała część naczynia [28]. Opiswane zmiany histopatologiczne występują już u niemowląt z CoAo, co potwierdza wrodzony charakter zmian [29]. W rezultacie narasta sztywność ścian części wstępującej tętnicy głównej, zmniejsza się jej podatność, a tym samym aktywność znajdujących się w łuku aorty mechanoreceptorów. Zmniejsza się aktyw-



RYCINA

Przykłady zwężeń aorty u chorych po operacji koarktacji w obrazie tomografii komputerowej. Zdjęcia pochodzą ze zbiorów Pracowni Rezonansu Magnetycznego I Kliniki Kardiologii w Poznaniu.

ność układu przywspółczulnego i hamowanie układu współczulnego, który, zyskując przewagę, powoduje wzrost oporu obwodowego, powrotu żylnego oraz pojemności minutowej, co prowadzi do wzrostu ciśnienia tętniczego krwi [15]. Nieadekwatny wzrost stężenia noradrenaliny w surowicy w czasie pionizacji, jak również nieadekwatny wzrost częstości serca w czasie wlewu fenylefryny u pacjentów z tą anomalią naczyniową doświadczalnie potwierdza opisywane zjawiska [30].

Kluczowe dla patofizjologii nadciśnienia tętniczego w tej populacji zwiększenie sztywności części aorty przed zwężeniem zostało potwierdzone za pomocą echokardiograficznego badania dopplerowskiego wykonanego z ujęcia nadmostkowego [27], wewnątrznacyniowego [31] i przezprzelykowego [32]. Będące jego konsekwencją podwyższenie aortalnego ciśnienia centralnego ocenić można

metodą tonometrii aplanacyjnej. Jest ono wynikiem zarówno opisywanego zwiększenia sztywności aorty wstępującej, jak i wielkości fali odbitej zależnej z kolei od sztywności naczyń obwodowych. Dodatkowym czynnikiem zmieniającym przepływ fali u analizowanych chorych jest zawsze obecne niewielkie zwężenie w aorcie zstępującej, w praktyce bowiem niemożliwe jest całkowite zlikwidowanie tej przeszkody w przepływie krwi, co należy brać pod uwagę w interpretacji oceny tonometrycznej w tej populacji [34]. Choć opisywano poprawę elastyczności tej części aorty wstępującej po skutecznej implantacji stentu w miejsce zwężenia [35], jak również przywrócenie prawidłowej reaktywności baroreceptorów u dzieci po operacji CoAo [36], to jednak większość badaczy, w tym grupa z Royal Brompton Hospital w Londynie [37], jest zdania, iż wysokie ciśnie-

nie centralne, będące konsekwencją przedstawionych powyżej zmian histopatologicznych aorty wstępującej, nie ulega zmianie nawet po skutecznej korekcji wady i jest ważną przyczyną nadciśnienia tętniczego w tej grupie chorych [34,38].

Naczynia tętnicze odchodzące od aorty przed miejscem zwężenia charakteryzują się odmiennością budowy i funkcji w porównaniu do pozostałego drzewa naczyniowego. Gidding i wsp. [33] opisali jako pierwszy zjawisko zwiększonej wazokonstrykcji tętnicy ramieniowej w odpowiedzi na podanie noradrenaliny chorym z CoAo, przy braku takiego działania w naczyniach kończyn dolnych. Celenmajer i wsp. [39] potwierdzili tę obserwację, stosując nieinwazyjną metodę ultrasonografii naczyniowej FMD (flow mediated dilatation) obrazującą zdolność rozkurczową naczyń zależną od funkcji śródbłonna oraz NMD (nitroglycerine mediated dilatation) związaną z relaksacją mięśniówki naczyń. Obserwacje te zostały potwierdzone przez większość badaczy zajmujących się patogenezą nadciśnienia tętniczego w CoAo [11,17,27,33,37,40]. Pacjenci z tą anomalią naczyniową prezentują nie tylko upośledzenie funkcji, ale i też zwiększoną sztywność naczyń odchodzących od aorty wstępującej określaną jako podwyższenie prędkości fali tętna PWV (pulse wave velocity) [17,22]. Większość badaczy donosi też o pogrubieniu kompleksu intima-media (IMT) [11,23,40], a podwyższenie wartości IMT u dzieci [11] może sugerować wrodzony charakter zmian naczyniowych w CoAo. Niektórzy tej obserwacji jednak nie potwierdzają [34]. Należy podkreślić, że analiza przedstawionych powyżej parametrów świadczących o czynnościowym i strukturalnym remodelingu naczyń tętniczych przeprowadzana była jedynie u pacjentów z prawidłowym ciśnieniem tętniczym [17,27,28,30-32,40,41]. Opiswane zmiany w budowie i funkcji naczyń w CoAo są podstawą do twierdzenia, że biorą one udział w patogenezie nadciśnienia w tej populacji, ale także, że na drodze perpetuacji zjawiska, podwyższone ciśnienie tętnicze nasila owe zmiany naczyniowe [3,18,37].

Niezaprzecalnie zabieg korekcji CoAo poprawia rokowanie pacjentów z tą wadą, a długoletnie obserwacje wykazują, że zarówno częstość nadciśnienia tętniczego, jak i śmiertelność w tej populacji jest większa od stwierdzanej u operowanych w wieku późniejszym [6,7,10,16,18,35]. Wcześniejsza operacja zapobiega niedokrwieniu podwoserdziowemu [38], co korzystnie wpływa na wydolność fizyczną badanych chorych [44,45]. Wiek pacjenta podczas wykonania zabiegu nie jest głównym czynnikiem determinującym dalszy przebieg choroby. Udowodniono, że naczynia obwodowe chorych później poddanych operacji charakteryzują się wprawdzie większą sztywnością (PWV), ale ich reaktywność (FMD i NMD) zależy od wieku, w którym przeprowadzono operację [17]. Obserwacje te, poparte analizą podatności naczyń u operowanych noworodków, zostały potwierdzone także przez innych badaczy [3,11]. Potwierdza to teorię zakładającą, że nawet wczesna operacja aorty zstępującej nie pozwala zapobiec niekorzystnym postępującym zmianom naczyniowym, co sugeruje bardzo wczesną determi-

nację zmian strukturalnych i czynnościowych naczyń w tej populacji chorych [3,37]. Typowa cecha tej wady, czyli zwiększona sztywność ściany aorty wstępującej, stanowi zasadniczy element złożonych interakcji: dysregulacji baroreceptorów, zmian endokrynnych oraz trwałej przebudowy naczyniowej [8,11,28,29,34-37]. Zlikwidowanie mechanicznej obturacji utrudniającej przepływ krwi w aorcie zstępującej nie wpływa na jej część przedkoarktacyjną i nie zmienia przedstawionej sekwencji zdarzeń.

Jak wykazały wieloletnie obserwacje, mimo skutecznej operacji u pacjentów z CoAo dochodzi do zaawansowanych powikłań narządowych, będących efektem wczesnego rozwoju miażdżycy [10,12,46-49]. Choroba niedokrwienna serca jest najczęstszą, bo obserwowaną w 25-37% przypadków, przyczyną odległych zgonów [6,7,10]. Badania zjawisk biochemicznych związanych z procesem aterogenezy w tej populacji są jeszcze jednak bardzo nieliczne. Ocena pacjentów po operacji CoAo i z prawidłowym ciśnieniem tętniczym przeprowadzona przez Brili i wsp. [13] wykazała podwyższone stężenie uczestniczących w tym procesie cytokin prozapalnych – fibrynogenu, CRP, interleukiny 1b (IL-1b) i IL-6 – i molekuł adhezyjnych (selektyna E, sVCAM1, sICAM1) oraz upośledzenie funkcji śródbłonna naczyń (FMD) i pogrubienie kompleksu intima-media (IMT). Przeprowadzone przez autorkę i współpracowników badanie wskazało natomiast na podwyższenie stężenia endogennego analogu argininy (ADMA) i jego zależność z upośledzeniem reaktywności naczyń (FMD) [48]. Co ważne, cytowane prace dowodzą zaawansowanych zmian miażdżycowych u chorych po operacji CoAo i z prawidłowym ciśnieniem tętniczym. Według Swan i wsp. [34] jedną z przyczyn wcześnie pojawiających się zmian niedokrwiennych miokardium w CoAo jest wzrost ciśnienia centralnego, zmniejszającego ukrwienie podwoserdziowe w rozkurczu. Zostało ono potwierdzone za pomocą echokardiografii tkankowej, w której zaobserwowano upośledzenie podłużnej funkcji skurczowej miokardium [38]. Zastosowanie rezonansu magnetycznego poprzedzonego 64-rzędową tomografią komputerową wykluczającą zmiany w tętnicach nasierdżiowych wykazało u nich dodatkowo upośledzenie mikrokrążenia wieńcowego [12]. Autorzy tej samej publikacji dowodzą też, że przerost mięśnia sercowego jest niezależny od rekoarktacji i nadciśnienia tętniczego oraz że zaobserwowanym zmianom niedokrwienym zazwyczaj nie towarzyszą typowe objawy dławicy, co w tej młodej populacji zwiększa dodatkowo powagę sytuacji.

Niedokrwienie mięśnia sercowego wynika nie tylko ze zmian w unaczynieniu wieńcowym, lecz również ze zwiększonego zapotrzebowania energetycznego u pacjentów po operacji CoAo, u których masa lewej komory jest zwiększona [41]. Przyczyna przerostu miokardium w tej anomalii anatomicznej jest złożona, uczestniczą w niej opisywane centralne i obwodowe zmiany naczyniowe, zaburzenia hormonalne i wzmożone obciążenie następcze wynikające z częstego u tych pacjentów nadciśnienia tętniczego lub rezydualnego zwężenia w aorcie zstępującej [38,41]. Istnieją jednak badania, w których nie potwierdzono zależności między wielkością masy lewej komory

a średnim ciśnieniem krwi [17] oraz obecnością rekoarktacji [49]. Nie jest więc wykluczone, że hipertrofia miokardium jest w pewnym stopniu determinowana genetycznie [17].

Konsekwencją zmian niedokrwiennych miokardium bywa upośledzenie wydolności serca. Mimo że większość pacjentów po operacji CoAo pozytywnie ocenia swoją kondycję fizyczną, to obiektywna metoda tolerancji wysiłku, jaką jest badanie spiroergometryczne, wykazujące istotnie obniżone szczytowe zużycie tlenu (VO_2), wskazuje na upośledzenie wydolności serca w tej populacji [44,45], co potwierdza dodatkowo podwyższone stężenie hormonu natriuretycznego (BNP) w surowicy tych chorych [45].

Operacja kardiochirurgiczna i zabieg inwazyjny nigdy nie likwidują całkowicie utrudnienia przepływu krwi w aorcie zstępującej, pozostawiając zawsze rezydualne zwężenie. Opisywana częstość rekoarktacji zależy od sposobu jej definiowania. Najdoskonalsze badanie hemodynamiczne potwierdza obecność istotnego zwężenia, gdy różnica ciśnień oceniona tzw. metodą szczyt do szczytu jest większa niż 20 mm Hg. Ze względu na anatomię łuku aorty badanie echokardiograficzne jest mniej precyzyjne. Poza doplerowskim obliczeniem gradientu przez aortę zstępującą >20-25 mm Hg do potwierdzenia rekoarktacji konieczne jest również zarejestrowanie przepływu w aorcie zstępującej w czasie rozkurczu [10]. Tak określone rezydualne zwężenie aorty zstępującej uzasadnia ponowną operację. Dowiedziono, że częstość rekoarktacji zależy od wieku wykonania operacji i wynosi aż 44% u pacjentów operowanych w wieku niemowlęcym, a 11% u operowanych w pierwszych latach życia [50]. Mimo ogólnych zaleceń jak najwcześniejszego wykonywania zabiegu naprawczego, wskazania te należy więc starannie rozważyć. Rezydualne zwężenie pojawia się najczęściej po operacji wykonanej metodą koniec do końca oraz po użyciu tętnicy podobojczykowej [7,51]. Podobna zależność częstości restenozy i wieku wykonania zabiegu obserwowana jest również, gdy wykonywany jest on metodą interwencyjną. Pojawia się aż u 80% leczonych tą metodą noworodków, a jedynie u 7-8% dzieci starszych [52,53]. Uznana współcześnie metodą leczenia rekoarktacji jest plastyka balonowa z zastosowaniem stentu. Najlepsze wyniki uzyskuje się u pacjentów z prostą postacią wady, a hipoplazja tętnicy głównej stanowi pewne utrudnienie, lecz wyniki leczenia w tej grupie chorych są coraz lepsze [54].

U 3-9% pacjentów po korekcji chirurgicznej CoAo obserwowane jest tętniakowate poszerzenie tętnicy głównej [9]. To groźne powikłanie występuje najczęściej po operacji z zastosowaniem łąty dakronowej, co istotnie ograniczyło zastosowanie tej metody naprawczej [55]. Łąta zmienia bowiem warunki reologiczne w naczyniu, dochodzi do uwypuklenia zniekształconego sztucznego materiału [16]. Tętniakowate poszerzenie może dotyczyć każdej części aorty. Na powstawanie tętniaka części wstępującej wpływają charakterystyczne dla wady cechy budowy ściany naczynia, a poszerzenie części zstępującej związane jest często z operacją z wykorzystaniem tętnicy podobojczykowej [10]. Oczywiście nadciśnienie tętnicze zwiększa na-

silenie zmian tętniakowatych [56]. Leczenie chirurgiczne i interwencyjne niesie za sobą porównywalne ryzyko rozwoju tętniaków, a coraz częściej stosowane stenty zmniejszyły częstość występowania tego powikłania z początkowych 20% do około 9% [57]. Według Cohena i wsp. [6] pęknięcie ściany aorty stanowi przyczynę 7% późnych zgonów w tej populacji. Z niekorzystnym rokowaniem wiąże się również tętniaki kręgu Willisa obserwowane u 3-5% chorych z CoAo, które pękają niezależnie od podwyższonego ciśnienia tętniczego krwi [7,10]. Istotnie większe ryzyko powstawania tętniaków aorty wstępującej stwarza obecność często (10-80%) towarzyszącej CoAo dwupłatkowej zastawki aortalnej [7,45,58]. Nieunikniona jest jej stopniowa degeneracja, u części osób wymagająca z czasem implantacji protezy mechanicznej [6,7].

Wyniki wieloletnich obserwacji pacjentów z CoAo spowodowały, że początkowy entuzjazm wynikający z możliwości leczenia tej z pozoru prostej wady ustąpił miejsca refleksji, że usunięcie mechanicznej przeszkody w przepływie krwi przez aortę zstępującą nie powoduje pełnego wyleczenia. Dlatego wszyscy chorzy po leczeniu zabiegowym CoAo aorty wymagają stałej ścisłej kontroli kardiologów specjalizujących się w problematyce dorosłych z wadami wrodzonymi serca. Są to chorzy wysokiego ryzyka powikłań miażdżycowych, dlatego należy im zalecać taki tryb życia (ruch fizyczny, dieta, zakaz palenia tytoniu), który zmniejsza prawdopodobieństwo wystąpienia owych poważnych zdarzeń. Ponadto konieczne jest systematyczne monitorowanie ich ciśnienia tętniczego krwi i w razie konieczności niezwłoczne wdrożenie farmakoterapii. Wskazane jest okresowe badanie echokardiograficzne w celu oceny funkcji i masy lewej komory, jak również zastawki aortalnej oraz stopnia rezydualnego zwężenia aorty zstępującej. Zalecane jest też badanie metodą rezonansu magnetycznego, precyzyjnie obrazujące anatomie aorty. Tak ścisła opieka jest konieczna, ponieważ mimo operacji choroba naczyniowa u pacjentów z CoAo systematycznie postępuje.

Piśmiennictwo

1. Tanous D, Benson LN, Horlik EM. Coarctation of the aorta: evaluation and management. *Curr Opin Cardiol* 2009; 24: 509-515.
2. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; 29: 1890-1900.
3. Oechslin EN. Does a stent cure hypertension? *Heart* 2008; 94: 828-829.
4. Reifenshtein GH, Levine SA, Gross RE. Coarctation of the aorta: a review of 104 autopsied cases of the adult type, 2 years of age or older. *Am Heart J* 1947; 33: 146-168.
5. Kenny D, Polon JW, Martin RP, et al. Normalization of autonomic function in children with coarctation of the aorta after surgical correction in infancy. *Hypertension* 2009; 54: e21-e22.
6. Cohen M, Fuster V, Steele PM, et al. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989; 80: 840-845.
7. Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W, et al. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol* 2002; 89: 541-547.

8. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, et al. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart (new version 2010). The task force on the management of grown-up congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2010; w druku.
9. Vergheugut CL, Uiterwaal SC, Grobbee DE, et al. Long-term prognosis of congenital heart defects: a systematic review. *Int J Cardiol* 2008; 131: 25-32.
10. Vriend JW, Mulder BJ. Late complications in patients after repair of aortic coarctation: implications for management. *Int J Cardiol* 2005; 101: 399-406.
11. Meyer AA, Joharchi MS, Kundt G, et al. W. Predicting the risk of early atherosclerotic disease development in children after repair of aortic coarctation. *Eur Heart J* 2005; 26: 617-622.
12. Cook SC, Ferketich AK, Raman SV. Myocardial ischemia in asymptomatic adults with repaired aortic coarctation. *Int J Cardiol* 2009; 133: 95-101.
13. Brili S, Tousoulis D, Antoniadis C, et al. Evidence of vascular dysfunction in young patients with successfully repaired coarctation of aorta. *Atherosclerosis* 2005; 182: 97-103.
14. Hager A, Kanz S, Kaemmerer H, et al. Exercise capacity and exercise hypertension after surgical repair of isolated aortic coarctation. *Am J Cardiol* 2008; 101: 1777-1780.
15. de Divitiis M, Rubba P, Calabro R. Arterial hypertension and cardiovascular prognosis after successful repair of aortic coarctation: a clinical model for the study of vascular function. *Nutr Metab Cardiovasc Dis* 2005; 15: 382-394.
16. Celermajer DS, Greaves K. Survivors of coarctation repair: fixed but not cured. *Heart* 2002; 88: 113-114.
17. de Divitiis M, Pilla C, Kattenhorn M et al. Ambulatory blood pressure, left ventricular mass and conduit artery function late after successful repair of coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 2259-2265.
18. Daniels SR. Repair of coarctation of the aorta and hypertension: does age matter? *Lancet* 2001; 14: 358-389.
19. Vriend JW, van Montfrans GA, Romkes HH, et al. Relation between exercise-induced hypertension and sustained hypertension in adult patients after successful repair of aortic coarctation. *J Hypertens* 2004; 22: 501-509.
20. Kaemmerer H, Oelert F, Bahlmann J, et al. A. Arterial hypertension in adult after surgical treatment of aortic coarctation. *Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 46: 121-125.
21. Bauer M, Alexi-Meskishvili V, Bauer U, et al. Benefits of surgical repair of coarctation of the aorta in patients older than 50 years. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 2060-2064.
22. Mancia G, De Backer G, Dominiczak A et al. 2007 Guidelines for the management of arterial hypertension: The Task Force for the Management of Arterial Hypertension of the European Society of Hypertension (ESH) and of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2007; 28: 1462-1536.
23. Vriend JW, Zwinderman AH, de Groot E, et al. Predictive value of mild, residual descending aortic narrowing for blood pressure and vascular damage in patients after repair of aortic coarctation. *Eur Heart J* 2005; 26: 84-90.
24. Trojnarowska O, Tykarski A, Ochotny R, et al. Resztkowe zwężenie przeaortalne a nadciśnienie tętnicze i masa lewej komory u dorosłych pacjentów po skutecznej operacji koarktacji aorty. *Nadciśnienie Tętnicze* 2002; 6: 271-278.
25. Markham LW, Knecht SK, Daniels SR, et al. Development of exercise-induced arm-leg blood pressure gradient and abnormal arterial compliance in patients with repaired coarctation of the aorta. *Am J Cardiol* 2004; 94: 1200-1202.
26. Swan L, Goyal R, Hsia C, et al. Exercise systolic blood pressures are of questionable value in the assessment of the adult with a previous coarctation repair. *Heart* 2003; 89: 189-192.
27. Ong CM, Canter CE, Gutierrez FR, et al. Increased stiffness and persistent narrowing of the aorta after successful repair of coarctation of the aorta: relationship to left ventricular mass and blood pressure at rest and with exercise. *Am Heart J* 1992; 123: 1594-1600.
28. Sahested J, Baandrup U, Mikkelsen E. Different reactivity and structure of the prestenotic and poststenotic aorta in human coarctation. Implication for baroreceptor function. *Circulation* 1982; 63: 1060-1065.
29. Vogt M, Kuhn A, Baumgartner D, et al. Impaired elastic properties of the ascending aorta in newborns before and early after successful coarctation repair: proof of a systemic vascular disease of the prestenotic arteries? *Circulation* 2005; 111: 3269-3273.
30. Simsolo R, Grunfeld B, Gimenez M, et al. L. Long term systemic hypertension in children after successful repair of coarctation of the aorta. *Am Heart J* 1988; 115: 1268-1273.
31. Xu J, Shiota T, Omato R, et al. Intravascular ultrasound assessment of regional aortic wall stiffness, distensibility and compliance in patients with coarctation of the aorta. *Am Heart J* 1997; 137: 93-98.
32. Brili S, Dernellis J, Aggeli C, et al. Aortic elastic properties in patients with repaired coarctation of aorta. *Am J Cardiol* 1998; 82: 1140-1143.
33. Gidding SS, Rocchini AP, Moorehead C, et al. Increase forearm vascular reactivity in patients with hypertension after repair of coarctation. *Circulation* 1985; 3: 495-499.
34. Swan L, Kraidly M, Muhll IV, et al. Surveillance of cardiovascular risk in the normotensive patients with repaired aortic coarctation. *Int J Cardiol* 2010; 139: 283-288.
35. Chen SS, Donald AE, Storry C, et al. Impact of aortic stenting on peripheral vascular function and daytime systolic blood pressure in adult coarctation. *Heart* 2008; 94: 919-924.
36. Kenny D, Polon JW, Martin RP, et al. Normalization of autonomic function in children with coarctation of the aorta after surgical correction in infancy. *Hypertension* 2009; 54: e21-e22.
37. Swan L, Ashrafian H, Gatzoulis MA. Repair of coarctation: a higher goal? *Lancet* 2002; 359: 977-978.
38. Lam YY, Mullen MJ, Kaya MG, et al. Left ventricular long axis dysfunction in adults with „corrected” aortic coarctation is related to an older age at intervention and increased aortic stiffness. *Heart* 2009; 95: 733-739.
39. Celenmajer DS, Sorensen KE, Gooch VM, et al. Non-invasive detection of endothelial dysfunction in children and adults at risk of atherosclerosis. *Lancet* 1992; 340: 1340-1341
40. Ou P, Celermajer DS, Mousseaux E, et al. Vascular remodeling after „successful” repair of coarctation. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49: 883-890.
41. Ou P, Celenmajer DS, Jolivet O, et al. Increased central aortic stiffness and left ventricular mass in normotensive young subjects after successful coarctation repair. *Am Heart J* 2008; 155: 187-193.
42. Ross RD, Clapp SK, Gunther S. Augmented norepinephrine and renin output in response to maximal exercise in hypertensive coarctectomy patients. *Am Heart J* 1992; 106: 1293-1299.
43. Moltzer E, Mattace Raso FU, Karamermer Y, et al. Comparison of Candesartan versus Metoprolol for treatment of systemic hypertension after repaired aortic coarctation. *Am J Cardiol* 2010; 105: 217-222.
44. Diller GP, Dimopoulos K, Okanko D, et al. Exercise intolerance in adult congenital heart disease – comparative severity, correlates and prognostic implication. *Circulation* 2005; 112: 828-835.
45. Trojnarowska O, Gwizdala A, Lanocha M, et al. Evaluation of cardiopulmonary exercise capacity and B-type natriuretic protein levels in adult patients after coarctation of aorta. *Tex Heart Inst J* 2007; 34: 412-419.
46. Darwazach AK, Shehadeh SM, Sharabati B, et al. Left internal mammary artery atherosclerosis: twenty years after repair of aortic coarctation. *Ann Thorac Surg*. 2008; 86: 1991-1994.
47. Osswald BR, Knipp S, Weise I, et al. Massive alterations of the left internal thoracic artery late after repair for aortic coarctation. *Ann Thorac Surg* 2009; 87: 634-636.
48. Mizia-Stec K, Trojnarowska O, Szczepaniak-Chichel L, et al. Increased serum ADMA concentrations and impaired

- vasodilation in patients after coarctation of aorta repair. *Eur Heart J* 2010; 31 (Abstract Supplement): 1028.
49. Cohen SC, Ferketich AK, Raman SV. Myocardial ischaemia in asymptomatic adults with repaired aortic coarctation. *Int J Cardiol* 2009; 133: 95-101
 50. Bacha EA, Almodovar M, Wessel DL, et al. Surgery for coarctation of the aorta in infants weighting less than 2 kg. *Am Thorac Surg* 2001; 71: 1260-1264.
 51. Dodge-Khatami A, Backer CL, Movraudis C. Risk factors for reoarctation and results of reoperation: a 40 years review. *J Card Surg* 2000; 15: 369-377.
 52. Walhout RJ, Lekerkerker JC, Emst SM, et al. Angioplasty for coarctation in different aged patients. *Am Heart J* 2002; 144: 180-186.
 53. Fawzy ME, Fathala A, Osman A, et al. Twenty-two years of follow-up results of balloon angioplasty for discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *Am Heart J* 2008; 156: 910-917.
 54. Mullens MJ. Coarctation of the aorta: do we need surgeons? *Heart* 2003; 89: 3-5.
 55. Parks WJ, Ngo TD, Plauth WH, et al. Incidence of aneurysm formation after dacron patch aortoplasty repair of coarctation of the aorta: long term results and assessment utilizing magnetic resonance angiography with three-dimension surface rendering. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 266-271.
 56. von Kodolitsch Y, Aydin MA, Koschyk DH, et al. Predictors of aneurismal formation after surgical correction of aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 617-624.
 57. Forbes TJ, Moore P, Pedra CA, et al. Intermediate follow-up following intravascular stenting for treatment of coarctation of aorta. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007; 70: 569-577.
 58. Beaton AZ, Nguyen T, Lai WW, et al. Relation of coarctation of the aorta to the occurrence of ascending aortic dilation in children and young adults with bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2009; 103: 266-270.