

Zespół niedorozwoju lewego serca: rozpoznanie i wczesne leczenie

Frederick Jay Fricker, MD

Dr Fricker deklaruje brak jakichkolwiek powiązań finansowych związanych z tym artykułem. Artykuł nie omawia produktu/urządzenia dostępnego na rynku, niedopuszczonego do stosowania ani będącego przedmiotem badań.

Cele: Po przeczytaniu tego artykułu czytelnik powinien umieć:

1. Opisać morfologię zespołu niedorozwoju lewego serca (HLHS).
2. Rozpoznać objawy kliniczne wskazujące na zależność przepływu krwi w krążeniu systemowym od zachowania drożności przewodu tętniczego.
3. Określić początkowe postępowanie po urodzeniu u noworodków z HLHS.
4. Opisać paliatywne leczenie chirurgiczne HLHS.

STRESZCZENIE

Zespół niedorozwoju lewego serca (hypoplastic left heart syndrome, HLHS) jest jedyną wrodzoną wadą serca, która wymaga wiedzy oraz zespołowego działania neonatologów, kardiologów i kardiochirurgów dziecięcych, aby osiągnąć pożądany cel przeżycia z prawidłowym rozwojem układu nerwowego. Głównymi warunkami dla niepowikłanego procesu leczenia i niskiej śmiertelności operacyjnej u niemowląt z tą wadą są: rozpoznanie w okresie prenatalnym, czynności resucytacyjne po urodzeniu oraz odpowiednie postępowanie przed operacją. Lekarze i pielęgniarki, którzy opiekują się takimi noworodkami, muszą znać hemodynamikę wady, a także odpowiedź płucnego i systemowego łożyska naczyniowego na zastosowane leczenie, które wpływa na równowagę między przepływem systemowym i płucnym krwi. Wyniki współczesnego leczenia chirurgicznego, obejmującego operację Norwooda i jego modyfikację według Sano, są równoważne z wynikami leczenia przełożenia wielkich pni tętniczych oraz korekcji tetralogii Fallota u noworodków. Rodzinom niemowląt z HLHS, należy przedstawić zachęcające wyniki leczenia paliatywnego oraz długoterminowe rokowanie.

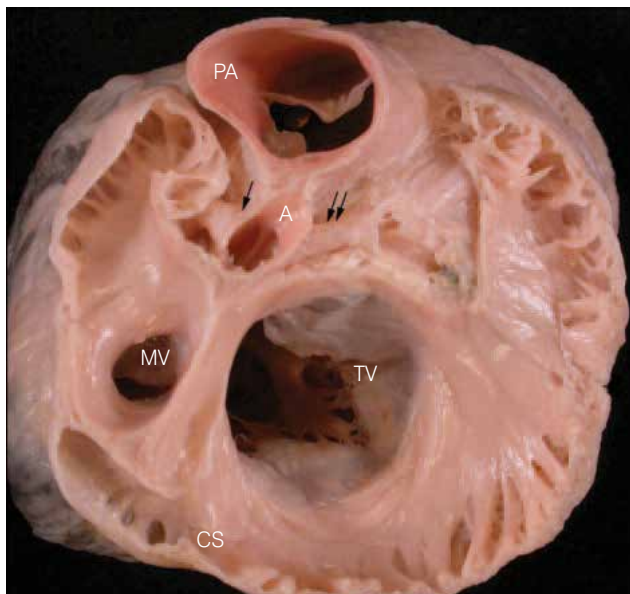
Wprowadzenie

Zespół niedorozwoju lewego serca (HLHS) jest częstą, potencjalnie śmiertelną wadą wrodzoną serca, która w znacznej mierze jest odpowiedzialna za poziom śmiertelności niemowląt z powodu wrodzonych wad serca w pierwszym roku życia. Tę wadę charakteryzuje zmienność morfologiczna, a występuje u 7-9% wszystkich dzieci urodzonych z wrodzoną wadą serca. Noonan i Nadas wprowadzili pojęcie zespołu niedorozwoju lewego serca (hypoplastic left heart syndrome) w 1958 roku, ale Lev opisał tę wadę prawie dekadę wcześniej. HLHS był wadą zawsze prowadzącą do śmierci aż do czasu, kiedy 25 lat temu Norwood przeprowadził pierwszą udaną operację paliatywną. Podczas kilku wcześniejszych prób leczenia paliatywnego udało się wprawdzie uzyskać stabilny przepływ krwi w krążeniu systemowym i ograniczenie przepływu płucnego, ale to dopiero Norwoodowi udało się rozwinąć tę metodę do końca i na początku lat 80. XX wieku donieść o przeżyciu pierwszego pacjenta. Modyfikacje leczenia chirurgicznego wprowadzone przez najmłodsze pokolenie kardiochirurgów dziecięcych pozwoliły na uzyskanie doskonałego przeżycia po pierwszym etapie operacji Norwooda. Zasadnicze znaczenie dla powodzenia leczenia chirurgicznego mają wczesne rozpoznanie oraz strategie terapeutyczne stosowane w okresie przedoperacyjnym przez neonatologów i kardiologów dziecięcych. W niniejszym opracowaniu zwrócono szczególną uwagę na objawy wskazujące na przewodozależny przepływ systemowy oraz podkreślono znaczenie strategii utrzymania równowagi przepływu płucnego i systemowego do czasu przeprowadzenia operacji.

Morfologia

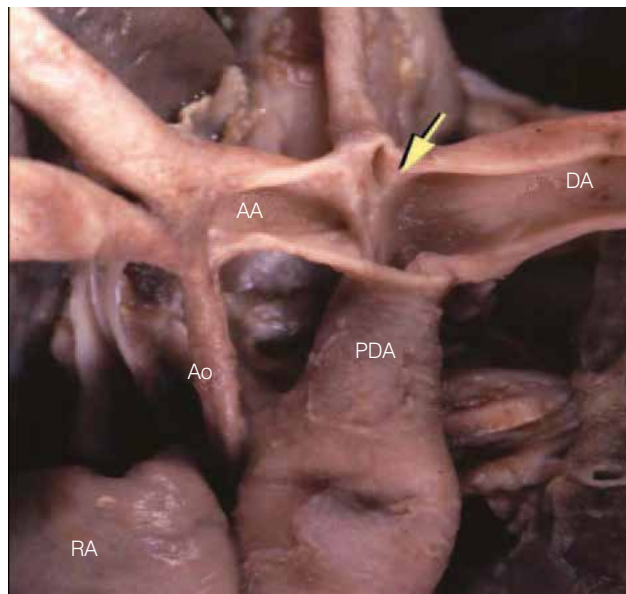
Obraz anatomiczny u noworodków z HLHS może być różny, ale stałą cechą jest niedorozwój lewej komory. Klasyczny fenotyp obejmuje niedorozwój lewej komory w połączeniu ze zwężeniem lub atrezią zastawki mitralnej, atrezią zastawki aortalnej, koarktacją aorty oraz zachowaną ciągłością przegrody międzykomorowej (ryc. 1, 2 i 3). Do odmian tej wady należą niebalansowane formy ubytków przegrody przedsionkowo-komorowej z dominującą prawą komorą i niedorozwojem lewej komory. Aorta wstępująca i łuk aorty mogą charakteryzować się różnym stopniem zwężenia i niedorozwoju (ryc. 3). Średnica aorty

Chief of Pediatric Cardiology,
University of Florida, Gainesville,
Floryda



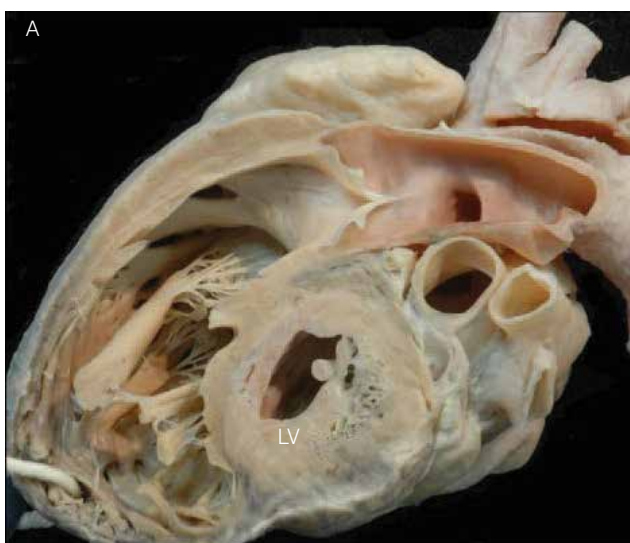
RYCINA 1. Przekrój poprzeczny przez preparat serca, ukazujący główne cechy niedorozwoju lewego serca, w tym atrezję aorty (A), zwężenie zastawki mitralnej (MV) oraz powiększenie prawej połowy serca. CS – zatoka wieńcowa, TV – zastawka trójdzielna, PA – zastawka płucna, strzałkami oznaczono tętnice wieńcowe.

wstępującej jest czynnikiem ryzyka podczas paliatywnego leczenia chirurgicznego. Atrezja ze zwężeniem światła aorty wstępującej do mniej niż 2 mm powoduje, że rekonstrukcja tego odcinka aorty stwarza ryzyko zamknięcia tętnic wieńcowych, ponieważ aorta wstępująca stanowi jedyne wrota dla dostępu krwi do krążenia wieńcowego (ryc. 1). Zawsze występuje hipoplazja poprzecznej części



RYCINA 3. Preparat przedstawiający atrezję aorty, z bardzo wąską aortą wstępującą (Ao) oraz błoniastą koarktacją aorty (strzałka) w okolicy ujścia przewodu tętniczego. AA – łuk aorty, DA – aorta zstępująca, PDA – drożny przewód tętniczy, RA – prawy przedsionek.

łuku aorty i cieśni, która wiąże się z odcinkowym zwężeniem (koarktacją) aorty. Zasadnicze znaczenie dla przeżycia ma zachowanie nierestrykcyjnego połączenia między przedsionkami. W przypadku ciągłości przegrody międzyprzedsionkowej (bez ubytku) lub restrykcyjnego połączenia między przedsionkami noworodek znajdzie się w stanie bezpośredniego zagrożenia życia wkrótce po uro-



RYCINA 2. Preparaty serc z różnego stopnia niedorozwojem lewego serca. Zwraca uwagę zwiększona masa oraz mała jama lewej komory (LV) w preparacie A. W preparacie B koniuszek tworzy dużą prawą komorę (RV). Widać małą zastawkę mitralną i niewielkie wymiary jamy lewej komory (LV).



dzeniu, chyba że krew z lewego przedsionka odbierana jest wstecznie przez przetrwałą żyłę główną górną lewą uchodzącą do lewego przedsionka lub sinusoidy wieńcowe biegnące od światła lewej komory do zatoki wieńcowej. Prawa komora i zastawka trójdzielna pełnią rolę systemowej komory i systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej, a ich stan czynnościowy przesądza o wyborze strategii leczenia paliatywnego.

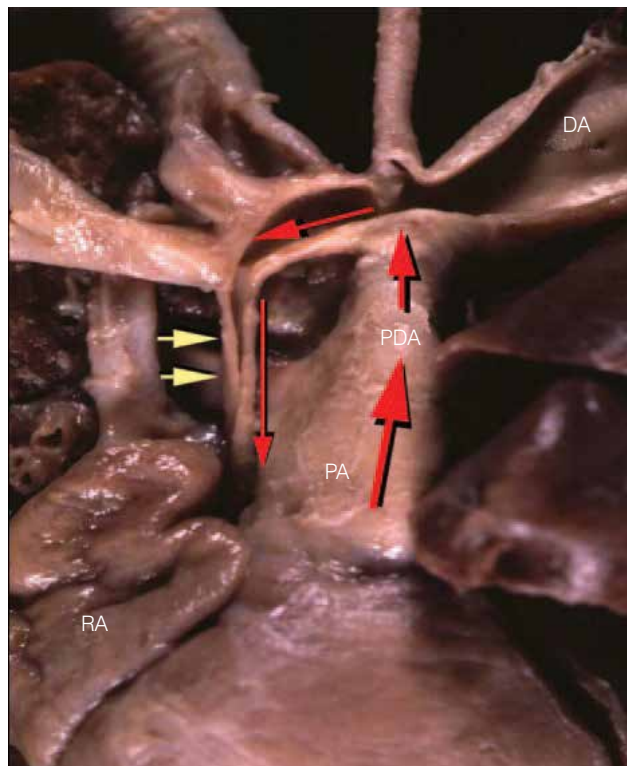
Rozpoznanie

Neonatalogi i kardiolog dziecięcy są niekiedy świadkami załamania krążenia u noworodka, u którego przepływ krwi w krążeniu systemowym zależy od zachowania drożności przewodu tętniczego. Poprawa czynności narządów po okresie ciężkiej kwasicy metabolicznej i hipoksemii jest w najlepszym przypadku powolna i niepewna. Identyfikacja takich dzieci w oddziale noworodkowym może być trudna, ponieważ w początkowym okresie po urodzeniu przewód tętniczy pozostaje drożny. Mimo że u takich noworodków następuje całkowite mieszanie się płucnej i systemowej krwi żyłnej, przepływ płucny jest zwiększony w stosunku do marginalnego przepływu systemowego co powoduje, że wysycenie krwi tlenem przekracza 85%. W przypadku takiej saturacji rozpoznanie sinicy jest trudne. Pewne wskazówki mogą jednak zwiększać podejrzenie krytycznej wady serca. Stałym objawem jest hiperdynamiczna aktywność w okolicy przedsercowej, która odzwierciedla przeciążenie objętościowe i ciśnieniowe prawej komory. Często wymienianym objawem jest zmniejszenie amplitudy tętna obwodowego, ale staje się ono patognomiczne dopiero po zwężeniu przewodu tętniczego u noworodka z objawami klinicznymi. W przypadku atrezji aorty drugi ton serca jest pojedynczy. Nad sercem słyszalny może być szmer niedomykalności trójdzielnej lub zwiększonego przepływu płucnego.

U noworodków zaleca się orientacyjną ocenę pulsoksymetryczną. U dzieci z tą wadą wysycenie krwi tlenem rzadko przekracza 85-88%, a zmniejszona saturacja jest wskazaniem do oceny kardiologicznej i badania echokardiograficznego. Przesiewowa ocena wysycenia krwi tlenem powinna obejmować zarówno prawą kończynę górną (wysycenie krwi tlenem przed ujściem przewodu tętniczego), jak i kończynę dolną (wysycenie za ujściem przewodu tętniczego). Elektrokardiogram i zdjęcie rentgenowskie klatki piersiowej nie są odpowiednimi badaniami dodatkowymi dla wstępnej diagnostyki, jeżeli neonatolog podejrzewa poważną wrodzoną wadę serca. Rozpoznanie w okresie prenatalnym pozwala uniknąć wczesnych problemów diagnostycznych i terapeutycznych u noworodków z tą wadą, umożliwiając optymalizację wyników leczenia.

Postępowanie w początkowym okresie po urodzeniu

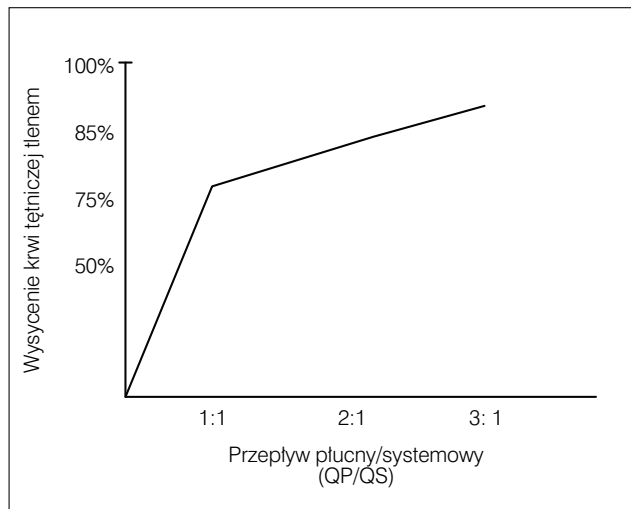
Wstępne postępowanie u niemowląt, u których warunki krążenia odpowiadają HLHS, obejmuje przede wszystkim bezpieczny transport oraz stabilizację hemodynamiki



RYCINA 4. Anatomiczny preparat serca z atrezią aorty, ukazujący kierunek przepływu krwi z pnia płucnego (PA) przez drożny przewód tętniczy (PDA) wstecznie do bardzo wąskiej aorty wstępującej (podwójna strzałka). DA – aorta zstępująca, RA – prawy przedsionek.

i oddychania. Głównym celem jest przywrócenie u noworodka warunków krążenia analogicznych do okresu płodowego. Priorytetowe znaczenie dla ponownego przywrócenia odpowiedniego przepływu krwi w krążeniu systemowym ma przywrócenie bądź utrzymanie drożności przewodu tętniczego oraz zapewnienie drożności dróg oddechowych (ryc. 4). Prostaglandynę E1 (PGE1) podaje się w dawce 0,05-0,1 $\mu\text{g/kg/min}$. Ponieważ PGE1 może początkowo wywoływać bezdech, neonatolog i lekarz opiekujący się dzieckiem w czasie transportu powinni zastosować odpowiednie środki ostrożności w celu zabezpieczenia odpowiedniej wentylacji dróg oddechowych przed transportem.

Zasadnicze znaczenie dla pomyślnego ukończenia okresu przygotowań do operacji ma zrównoważenie przepływu systemowego i płucnego w celu optymalizacji perfuzji i czynności narządów obwodowych. PGE1 może zmniejszać zarówno płucny opór naczyniowy (pulmonary vascular resistance, PVR), jak i opór systemowy (systemic vascular resistance, SVR), natomiast podawanie tlenu zmniejsza PVR, ale zwiększa SVR. Chociaż podawanie tlenu w czasie przygotowywania niemowlęcia do operacji jest potencjalnie szkodliwe, tlenoterapia w okresie resuscytacji, stabilizacji i transportu może niekiedy przynosić korzyści. Utrzymanie odpowiedniego dowozu tlenu



RYCINA 5. Wpływ zwiększającego się wysycenia krwi tętniczej tlenem na stosunek przepływu płucnego do przepływu systemowego.

do tkanek można uzyskać przez zmniejszenie SVR za pomocą środków o działaniu inotropowym i rozszerzającym naczynia, takich jak milrinon, lub też zwiększenie PVR w następstwie manipulacji zawartością tlenu we wdychanym powietrzu przez kontrolowaną hipoksję (FiO_2 17-20%) bądź przez hipowentylację prowadzącą do hiperkapnii. Milrinon jest zarówno lekiem inotropowym, jak i skutecznym środkiem rozszerzającym naczynia krążenia systemowego (inhibitor fosfodiesterazy), stosowanym w okresie przedoperacyjnym u niemowląt z HLHS. Należy podkreślić jeszcze jedną kwestię związaną z podawaniem tlenu. Przed przerwaniem jego podawania należy potwierdzić rozpoznanie, ponieważ przeoczenie przetrwałego nadciśnienia płucnego noworodków prowadzi do zgonu dziecka.

Zależność między przepływem płucnym i systemowym ocenia się na podstawie danych klinicznych oraz wysycenia krwi tętniczej tlenem lub gazometrii krwi tętniczej. Podstawowe znaczenie dla codziennych decyzji terapeutycznych i oceny ostrych zmian stanu klinicznego noworodka ma analiza tendencji w wahaniach wysycenia krwi tętniczej tlenem. Ponieważ HLHS jest wadą związaną z całkowitym mieszaniem się krwi systemowej i powracającej z płuc, stosunek przepływu płucnego (QP) do przepływu systemowego (QS) określa się, oceniając zmiany wysycenia krwi tętniczej tlenem w krążeniu systemowym za pomocą pulsoksymetrii lub gazometrii krwi tętniczej. Saturacja odpowiadająca zrównoważonemu stosunkowi przepływu płucnego do systemowego (QP/QS 1:1) wynosi 75%. Ponieważ PVR jest mniejszy niż SVR, wysycenie krwi tętniczej tlenem u niemowlęcia z HLHS w stabilnym, wyrównanym stanie hemodynamicznym powinno wynosić 75-85%. W miarę zmniejszania się PVR i wzrostu stosunku QP/QS następuje zwiększenie wysycenia krwi

tętniczej tlenem i ciśnienia parcjalnego tlenu we krwi tętniczej (ryc. 5). Jeżeli przerwie się podawanie PGE1 i nastąpi skurcz przewodu tętniczego, stosunek QS do QP maleje, następuje znaczny wzrost wysycenia krwi tętniczej tlenem oraz ciśnienia parcjalnego tlenu we krwi tętniczej i rozwija się kwasica metaboliczna. Spadek wysycenia krwi tętniczej tlenem poniżej 70% powinien nasuwać obawy o niedodmę płuc lub restrykcyjny charakter połączenia międzyprzedsionkowego, przyczynę zmniejszenia QP w stosunku do QS. Połączenie na poziomie przedsionków jest niezbędne dla przeżycia niemowlęcia z HLHS. Restrykcyjne połączenie międzyprzedsionkowe stanowi sytuację analogiczną do zwężenia żył płucnych, ponieważ nie ma wtedy odpowiedniego odpływu krwi z lewego przedsionka. Zwężenie żył płucnych jest przyczyną obrzęku, zmniejszenia podatności płuc oraz hipoksemii. Można wtedy rozważyć próbę interwencyjnej septostomii w pracowni cewnikowania serca, która wiąże się z dużym ryzykiem. Pilna operacja w tych warunkach rzadko daje korzystne wyniki.

Leczenie chirurgiczne zespołu niedorozwoju lewego serca

W 1980 roku Norwood i wsp. jako pierwsi opisali zabieg paliatywny, który ostatecznie prowadzi do etapowego wytworzenia krążenia typu Fontana (połączenie przedsionka z krążeniem płucnym) u niemowląt z czynnościowo pojedynczą komorą. Tradycyjna operacja Norwooda musi zapewnić nierestykcyjny systemowy przepływ krwi przez rekonstrukcję łuku aorty, szeroką komunikację międzyprzedsionkową i zapewnić dopływ krwi do łożyska płucnego. Pomyślne wczesne wyniki zależą od takich czynników przedoperacyjnych, jak średnica aorty wstępującej (korzystniejszą sytuacją jest zachowany fizjologiczny kierunek przepływu w aorcie wstępującej) oraz dobra czynność prawej komory i zastawki trójdzielnej.

Rekonstrukcja aorty wstępującej i łuku aorty wymaga wykorzystania pnia płucnego oraz uzupełnienia łuku aorty łąką z homograftu w celu całkowitego wyeliminowania współistniejącej koarktacji. Nowym źródłem dopływu krwi do płuc jest w zmodyfikowanej operacji Norwooda zespolenie z Goretexu® 3.0 lub 3.5, łączące pień ramiennie-głowy z prawą tętnicą płucną. Problemy z zespoleniem systemowo-płucnym oraz trudności z utrzymaniem odpowiedniego przepływu płucnego po operacji spowodowały wprowadzenie modyfikacji Sano. W tej modyfikacji stosuje się conduit łączący prawą komorę z tętnicą płucną (kondukt RV-PA) zamiast zespolenia systemowego płucnego (shuntu). Condukt łączący prawą komorę z tętnicą płucną umożliwia uzyskanie wyższego ciśnienia rozkurczowego w krążeniu systemowym i lepszą perfuzję tętnic wieńcowych. Obecnie w wieloośrodkowym badaniu klinicznym porównuje się wyniki leczenia z zastosowaniem zespolenia systemowo-płucnego z operacją w modyfikacji Sano pod względem powikłań i śmiertelności związanej z leczeniem chirurgicznym w okresie okołoperacyjnym oraz w odległej

obserwacji. Prowadzi się też badania nad zapewnieniem perfuzji mózgu w czasie rekonstrukcji aorty. Tę operację wykonuje się w czasie zatrzymania krążenia w głębokiej hipotermii. Obawy o odległe następstwa neurologiczne zaowocowały opracowaniem technik, które eliminują potrzebę zatrzymania krążenia w głębokiej hipotermii. Obecnie w czasie operacji utrzymuje się ciągłą perfuzję mózgu.

Ważną rolę w poprawie wyników leczenia odegrał postęp w intensywnej opiece i leczeniu po operacji. W ośrodkach, które wykonują takie zabiegi, niezbędny jest dostęp do mechanicznego wspomaganie krążenia i oksygenacji pozaustrojowej (ECMO). Najważniejszym czynnikiem jest całodobowa dostępność wielodyscyplinarnego zespołu leczącego kompleksowo takich pacjentów.

Transplantacja serca w zespole niedorozwoju lewego serca

U większości pacjentów z HLHS proponuje się operację Norwooda. Pionierem transplantacji serca u noworodków z HLHS był Bailey z Loma Linda University. Mimo iż transplantacja byłaby preferowanym rodzajem leczenia paliatywnego, możliwości stosowania tej metody ogranicza niewielka dostępność serc do przeszczepienia. W ośrodkach zalecających transplantację serca donoszono o 30% umieralności wśród niemowląt oczekujących na serce. Dlatego nie ulega wątpliwości, że noworodki z HLHS, które są dobrymi kandydatami do operacji Norwooda, powinny być kierowane na takie leczenie chirurgiczne. Noworodki z bardzo wąską aortą wstępującą lub dysfunkcją prawej komory i ciężką niedomykalnością zastawki przedsionkowo-komorowej należy kierować na transplantację serca.

Leczenie objawowe

Niezaferowanie przeprowadzenia interwencji chirurgicznej u noworodka, który jest kandydatem do paliatywnego leczenia czynnościowo pojedynczej komory, pozostaje kontrowersyjne. Chociaż neonatolodzy i kardiologowie dziecięcy omawiają z rodzinami kwestie rozpoznania, rokowania oraz potencjalnych odległych problemów związanych z paliatywnym leczeniem, bardzo rzadko rodzina nie decyduje się na interwencję. Obecne chirurgiczne wyniki leczenia noworodków, u których hemodynamiczne wyniki operacji naprawczej są doskonałe, a rozwój pozostaje prawidłowy, powodują, że trudno jest nie zachęcać rodzin do wytrwałości mimo niepewnej przyszłości.

Postęp w wiedzy i leczeniu

Mimo że wrodzone wady serca pozostają główną przyczyną śmierci z powodu wrodzonych malformacji, postęp w leczeniu operacyjnym noworodków, możliwości dokładnego ustalania rozpoznania w okresie płodowym oraz poprawa leczenia w okresie noworodkowym spowodowały zwiększenie przeżywalności. W rzeczywistości liczba pacjentów z wrodzonymi wadami serca w wieku powyżej

18 lat jest obecnie większa od liczby takich pacjentów w młodszym wieku. HLHS jest przyczyną istotnej umieralności w okresie od urodzenia do 3 roku życia, kiedy zostają ukończone wszystkie zabiegi paliatywne. Przyczyna HLHS wciąż nie została poznana. Opisuje się rodzinne występowanie tej anomalii, a także jej związek z innymi genetycznie uwarunkowanymi nieprawidłowościami chromosomowymi, w tym z zespołem Turnera. Na podstawie eksperymentów na modelach kurzych wskazuje się na przyczyny hemodynamiczne, takie jak zaburzenia kształtowania się przegrody międzyprzedsionkowej i sposobu przepływu krwi w sercu w okresie rozwoju wewnątrzmacicznego, a także czynniki kontrolujące początkową fazę tworzenia się lewostronnego połączenia przedsionkowo-komorowego po lewej stronie serca. Prawdopodobnie istnieje wiele przyczyn występowania HLHS.

Możliwość rozpoznania wady w okresie prenatalnym niezwykle korzystnie wpłynęła zarówno na przeżywalność, jak i neurologiczne wyniki leczenia. Rozpoznanie prenatalne stwarza ponadto możliwość skonsultowania się z neonatologiem i kardiologiem. Poza tym umożliwiło ono próby leczenia hipoplazji lewej komory *in utero* przez plastykę balonową krytycznego zwężenia zastawki aortalnej. Niemowlęta, u których możliwe jest takie leczenie, stanowią jednak tylko niewielką podgrupę dzieci rodzących się z HLHS.

Podziękowania

Fotografie morfologiczne pochodzą z Van Mierop Collection na University of Florida i są reprodukowane dzięki uprzejmości Diane Spicer.

Artykuł ukazał się oryginalnie w NeoReviews, Vol. 19, No. 6, June 2008, p. e253: Hypoplastic Left Heart Syndrome: Diagnosis and Early Management, wydawanym przez American Academy of Pediatrics (AAP). Polska wersja publikowana przez Medical Tribune Polska. AAP i Medical Tribune Polska nie ponoszą odpowiedzialności za nieścisłości lub błędy w treści artykułu, w tym wynikające z tłumaczenia z angielskiego na polski. Ponadto AAP i Medical Tribune Polska nie popierają stosowania ani nie ręcą (bezpośrednio lub pośrednio) za jakość ani skuteczność jakichkolwiek produktów lub usług zawartych w publikowanych materiałach reklamowych. Reklamodawca nie ma wpływu na treść publikowanego artykułu.

Zalecane piśmiennictwo

- Alsoufi B, Bennetts J, Verma S, Caldarome CA. New developments in the treatment of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*. 2007; 119:109–117
- Bailey LL. Role of cardiac replacement in the neonate. *J Heart Transplant*. 1985;4:506–509
- Bailey L, Concepcion W, Shattuck BS, Huang L. Method of heart transplantation for treatment of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1986;92:1–5
- Bove EL, Lloyd TR. Staged reconstruction for hypoplastic left heart syndrome: contemporary results. *Ann Surg*. 1996;224:387–394
- Bradley SM, Atz AM. Postoperative management: the role of mixed venous oxygen saturation monitoring. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2005;8:22–27
- Chrisant MR, Naftel DC, Drummond-Webb J, et al; Pediatric Heart Transplant Study Group. Fate of infants with hypoplastic left heart syndrome listed for cardiac transplantation: a multicenter study. *J Heart Lung Transplant*. 2005;24:576–582

- DeOliveria NC, Van Arsdell GS. Practical use of alpha blockade strategy in the management of hypoplastic left heart syndrome following stage one palliation with Blalock Taussig shunt. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2004;7:11–15,
- Ghanayem NS, Cava JR, Jaquiss RD, Tweddell JS. Home monitoring of infants after stage one palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2004;7:32–38
- Jenkins PC, Flanagan MF, Jenkins KJ. Survival analysis and risk factors for mortality in transplantation and staged surgery for hypoplastic left heart syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36:1178–1185
- Liske MR, Greeley CS, Law DJ, Reich JD, et al. Report of the Tennessee Task Force on Screening Newborn Infants for critical congenital heart disease. *Pediatrics.* 2006;118:e1250–e1256
- Mahle WT, Spray TL, Gaynor JW, Clark BJ. Unexpected death after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg.* 1997;71:61–65
- Mahle WT, Wernovsky G. Neurodevelopmental outcomes in hypoplastic left heart syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2004;127:490–497
- Marshall AC, Tworetzky W, Bergersen L, et al. Aortic valvuloplasty in the fetus: technical characteristics of successful balloon dilatation. *J Pediatr.* 2005;147:535–539
- Norwood WI, Kirklin JK, Sanders SP. Hypoplastic left heart syndrome: experience with palliative surgery. *Am J Cardiol.* 1980;45:87–91
- Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med.* 1983;308:23–26
- Pigula FA, Nemoto EM, Griffith BP, Siewers RD. Regional lowflow perfusion provides cerebral circulatory support during neonatal aortic arch reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;119:331–339
- Reich JD, Miller S, Brogdon B, et al. The use of pulse oximetry to detect congenital heart disease. *J Pediatr.* 2003;142:268–272
- Sano S, Ishino K, Kawada M, Honjo O. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2004;7:22–31
- Sedmera D, Cook AC, Shirali G, McQuinn TC. Current issues and perspectives in hypoplasia of the left heart. *Cardiol Young.* 2005;15:56–72
- Tabbutt S, Ramamoorthy C, Montenegro LM. Impact of inspired gas mixtures on preoperative management of infants with hypoplastic left heart syndrome during controlled ventilation. *Circulation.* 2001;104 (suppl 1):I159–I164
- Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, Hanley FL, Silverman NH. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation.* 2001;103:1269–1273
- Vlahos AP, Lock JE, McElhinney DB, van der Velde ME. Hypoplastic left heart syndrome with intact or highly restrictive atrial septum: outcome after neonatal transcatheter atrial septostomy. *Circulation.* 2004;109:2326–2330

Komentarz

Prof. dr hab. n. med. Janusz H. Skalski,
Klinika Kardiologii Dziecięcej CM UJ w Krakowie



Nie po raz pierwszy przychodzi mi komentować pracę poglądową na temat zespołu niedorozwoju lewego serca. Jest to temat wciąż intrygujący, poddawany publicznej debacie wobec kontrowersyjnych, a nawet sprzecznych poglądów prowokujących do dyskusji. Przyczyną takiego stanu jest, rzecz jasna, brak jednoznacznej recepty, jak najskuteczniej leczyć dzieci z HLHS, jak uzyskać niską śmiertelność i dobry odległy wynik leczenia. Im więcej doświadczeń i publikowanych różnych doniesień – tym bardziej utwierdzamy się w przekonaniu, że jest to bodaj najbardziej wymagająca wada co do perfekcji diagnostycznej, w tym prenatalnej, ustalenia strategii leczenia, przygotowania do operacji, najwyższej precyzji techniki chirurgicznej, niewiarygodnie troskliwej opieki pooperacyjnej, a wreszcie jest to wada wymagająca wysokich nakładów finansowych, niejednokrotnie zmuszająca ośrodek podejmujący się leczenia do wyjątkowego wysiłku ekonomicznego, a nawet do zadłużania oddziału. A tymczasem, aby uzyskać dobre wyniki, nie można pozwolić sobie na jakiegokolwiek ograniczenia wydatków. Czytając pracę poglądową pochodzącą z dobrego ośrodka zachodniego, nasuwa się smutna refleksja, że nasze bardzo nowoczesne sposoby postępowania, nieodbiegające zasadniczo od tych, które przyszło mi komentować, wymagają od nas nieporównywalnie większego wysiłku organizacyjnego, aby sprostać najwyższym wymaganiom.

Tym razem redakcja czasopisma *Pediatria po Dyplomie* oczekuje ode mnie komentarza do edukacyjnego opracowania Fredericka Jaya Frickera pt. Zespół niedorozwoju lewego serca: rozpoznanie i wczesne leczenie.

Na wstępie, mając za zadanie wypowiedzenia się w kwestii tej wyjątkowej wady, i to w kontekście krytycznego przekazu edukacyjnego, nie mogę pominąć dylematu dotyczącego polskiego nazewnictwa dla anomalii powszechnie znanej w różnych zakątkach świata jako HLHS. W Polsce brak konsensusu w tej sprawie. Próbowano wprowadzać pozornie dobrze brzmiącą nazwę „hipoplazja vs niedorozwój lewej połowy serca”. Z pozoru tylko to nozologiczna poprawność językowa, niosąca w ukryciu niebezpieczną sprzeczność, czyniącą gwałt na logice wypowiedzi. Nie ma bowiem połowy – czegokolwiek – mniejszej niż druga... Skoro hipoplastyczna – to już nie połowa serca.

W ten sposób rozumując, znacznie lepiej byłoby pozostać przy skwapliwie nieraz zwalczanym, przekładzie nazwy angielskojęzycznej „na skrót”. Termin „left heart

– lewe serce”, żargonowy, prosty, ale zrozumiały dla wszystkich wtajemniczonych, powstał pół wieku temu, zaproponowany przez najwybitniejsze przeciw osobowości kardiologii dziecięcej – Jacqueline Noonan i Alexandra Nadasa. Nie jest żadną ujmą korzystać ze skopiowanych określeń autorytetów, w tym wypadku posługujących się językiem angielskim – z jego bogatym zasobem słownictwa, a równocześnie niezrównanie syntetycznym. W naszym języku ojczystym często brakuje terminów nadążających za naukową nomenklaturą zachodnią i niech już tak zostanie. Trochę w tym niedorozwoju lewego serca pobrzmiewa argot medyczny, ale łatwiej się z nim pogodzić niż z nielogicznym neologizmem.

Temat recenzowanej przeze mnie pracy jest niezmiernie aktualny, bowiem dotyczący jednej z najcięższych wad rozwojowych serca, odpowiedzialnej za wciąż spory odsetek śmiertelności okołoperacyjnej wad wrodzonych serca i to nawet w renomowanych ośrodkach kardiologii dziecięcej. Praca jest dość typowym opracowaniem poglądowym, jakich wiele ukazywało się i ukazuje w czasopiśmie. Jest znakomicie wzbogaconą sugestywnym materiałem ilustracyjnym. Po krótkim wprowadzającym rysie historycznym autor omawia morfologię i patofizjologię wady, jej symptomatologię, rozpoznanie i postępowanie w początkowym okresie po urodzeniu. Niejednego czytelnika może zaskoczyć dość mocne stwierdzenie, iż EKG i zdjęcie rentgenowskie klatki piersiowej nie są odpowiednimi badaniami dodatkowymi dla wstępnej diagnostyki. Jest w tym trochę racji, z tych badań zyskujemy relatywnie mało informacji, ale czyż odważy się ktoś z nas, w obecnej dobie, zrezygnować z tej sakramentalnej diagnostyki wstępnej? Ale nade wszystko przyjmujemy jako niepodważalny aksjomat, że rozpoznanie wady w okresie prenatalnym pozwala uniknąć wczesnych problemów diagnostycznych i terapeutycznych. Nie trzeba już przekonywać, że prenatalna diagnoza HLHS, w konsekwencji wczesne ustalenie strategii postępowania, przygotowanie ciężarnej i wdrożenie w porę należytego postępowania, mają znacznie korzystny wpływ na ostateczne wyniki leczenia.

Czytamy w omawianym opracowaniu, że podawanie tlenu na etapie przygotowawczym, chociaż potencjalnie szkodliwe, to „tlenoterapia w okresie resuscytacji, stabilizacji i transportu może niekiedy przynieść korzyści”. Obawiam się, że podanie takiej informacji w materiałach szkoleniowych jest nazbyt niebezpieczne. Można by odnieść wrażenie, że spadki saturacji do poziomu np.

80-90% uzasadnią podaż tlenu. Tymczasem ten zakres uzyskiwanych u noworodka wartości saturacji jest wysoce pożądanym!

W rzeczywistości czasem tak właśnie lekarze postępują i następuje katastrofa. Pozostawmy podaż tlenu dla stanów absolutnie szczególnych, w gestii bardzo doświadczonego lekarza, który potrafi te wyjątki wyłuskać i wie, kiedy rzeczywiście, np. w stanie przetrwałego nadciśnienia płucnego, tlen jest potrzebny. Nonszalancja w prowadzeniu noworodka z HLHS może przybierać różne formy, np. w postaci przerwania podaży PGE1 – np. bo przewód tętniczy zdaje się być tak ogromny, że nie grozi obkurczeniem. Jeszcze gorzej, jeśli powołując się na swoje wieloletnie doświadczenie, lekarze wysyłający dziecko do ośrodka referencyjnego decydują się na takie eksperymentowanie i to w czasie transportu! W rezultacie nagły skurcz przewodu tętniczego nie dość, że wpędza dziecko z groźną spiralą błędnego koła zaburzeń, to jeszcze stawia zespół chirurgiczny w niezwykle kłopotliwej sytuacji. Nie wolno tego robić! Nikomu!

Powraca problem najistotniejszych dodatkowych obciążeń zwiększających ryzyko operacji i decydujących o niepowodzeniach leczenia. Tradycyjnie, w pierwszym rzędzie wymieniono wąskie światło aorty wstępującej, z jej średnicą poniżej 2 mm. To prawda, że bardzo wąskie światło aorty, będącej w przypadku atrezji zastawki aortalnej jedynym źródłem unaczynienia wieńcowego, stwarza ryzyko ostrego niedokrwienia serca po zrekonstruowaniu aorty. Ale według naszych doświadczeń nie jest to najbardziej obciążający czynnik, jeśli tylko chirurg wykaże się odpowiednią precyzją, a układ anatomiczny hipoplastycznej opuszki aorty i ewentualne anomalie przebiegu tętnic wieńcowych nie pokrzyżują szans na pomyślne odtworzenie początkowego odcinka neoorty z zapewnieniem dobrej perfuzji wieńcowej.

O wiele groźniejsza dla losów dziecka, poza dysfunkcją prawej komory i ciężką niedomykalnością zastawki przedsionkowo-komorowej, jest wedle naszych obserwacji restrykcja komunikacji międzyprzedsionkowej. Utrudniony przepływ, a niekiedy nawet całkowity brak komunikacji międzyprzedsionkowej to fatalne w skutkach obciążenie. O złym przebiegu leczenia u takich noworodków decyduje nieprawidłowa morfologia żył płucnych i ich patologicznych połączeń, uniemożliwiają-

ca fizjologiczny przepływ płucny w okresie pooperacyjnym. Warto przy tej okazji przypomnieć, że HLHS nie jest wadą o ściśle określonej i powtarzalnej morfologii, ale pod tym terminem mieści się pokaźny zakres ciężkich, złożonych wad serca o zróżnicowanej morfologii i różnym stopniu ryzyka co do planowanego leczenia. Ale zróżnicowane zagrożenie jest także równoznaczne z możliwością wydzielenia grupy dzieci będących dobrymi, albo wręcz bardzo dobrymi kandydatami do leczenia, z niewielkim ryzykiem. Zgadzam się przeto skwapliwie przynajmniej z częścią wypowiedzi autora komentowanej przeze mnie publikacji, że współcześnie uzyskiwane rezultaty leczenia chirurgicznego z zadawalającymi wynikami hemodynamicznymi powodują, że „trudno jest nie zachęcać rodzin do wytrwałości...”. Rodzice niezdecydowani powinni być informowani nadzwyczaj rzetelnie o współczesnych możliwościach leczenia, o zadawalających wynikach i o tym, że ponad wszystko warto i należy leczyć – „pomimo niepewnej przyszłości”.

W obliczu naszych krajowych realiów odnośnie do możliwości wykonania przeszczepienia serca u noworodka dość nieszczerze brzmi w materiałach edukacyjnych wypowiedź, jakoby dzieci z ciężkimi obciążeniami należało „kierować do transplantacji serca”. Przecież u nas transplantologia noworodka nie istnieje! Nie rozwinęła się w Polsce zupełnie i nie ma szans na rozwój z uwagi na brak potencjalnych dawców. Co więcej, nie ma chyba przyszłości w świecie, bowiem rozwijająca się diagnostyka prenatalna skutecznie eliminuje potencjalnych dawców narządów. Dlatego mówienie o kierowaniu do przeszczepu, a wręcz informowanie rodziców o takiej opcji terapeutycznej, to hipokryzja, której nie wolno nam uprawiać. Zbyt często niestety, także i w innych przypadkach terapii najcięższych wad, hasło do przeszczepu wykorzystywane jest jako równoznacznik stwierdzenia „nic do zrobienia”. Jest to przecież dla zdesperowanych rodziców obietnica bez pokrycia, a równocześnie ucieczka przed problemem, bez rzetelnego przyjrzenia się problemowi i chociaż podjęcia próby leczenia. Odstąpienie od leczenia chirurgicznego HLHS niech będzie wyjątkowym zdarzeniem, przykładowo wobec braku zgody rodziców (najczęściej niedoinformowanych) lub w przypadku skrajnie ciężkich obciążeń odbierających wszelką nadzieję na powodzenie operacji.