COLLEGIUM MEDICUM
UNIWERSYTETU JAGIELLOŃSKIEGO
WYDZIAŁ LEKARSKI

MACIEJ PITAK

ODLEGŁE OBSERWACJE DZIECI Z WRODZONYMI WADAMI SERCA Z WOJEWÓDZTWA KRAKOWSKIEGO URODZONYCH W LATACH 1987-89

Praca doktorska

Promotor: prof. zw. dr hab. Maria Popczyńska-Markowa

Klinika Kardiologii Dziecięcej Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego
w Krakowie

Kierownik Kliniki: Dr hab. n. med. Andrzej Rudziński

Kraków 2005

Szanownej Pani Profesor dr hab. Marii Popczyńskiej-Markowej
składam serdeczne podziękowanie za inspirację, cenne wskazówki
i pomoc w realizacji pracy.

Spis treści

Spis treści 3
Wykaz skrótów i terminów użytych w tekście 5
Wstęp 6
Założenia i cel pracy 12
Charakterystyka materiału klinicznego, podział i metody badań 13
Kryteria włączenia do badania 13
Materiał kliniczny 14
Metody 14
Przetwarzanie danych i analiza statystyczna 18
Wyniki 20
Część ogólna Ocena kompletności badań epidemiologicznych prowadzonych w latach 1987-1990. 20
Ocena stanu klinicznego badanych 27
Przebieg kliniczny i wyniki leczenia wad serca 28
Część szczegółowa 33
Ubytek międzykomorowy 33
Zwężenie lewego ujścia tętniczego 44
Ubytek międzyprzedsionkowy *ostium secundum* i *sinus venosus* 52
Przetrwały przewód tętniczy 61
Zwężenie tętnicy płucnej 66
Ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej 75
Koarktacja aorty 81
Wrodzone wady serca występujące tylko w Grupie II 88
Zespół Williamsa 88
Przełożenie wielkich pni tętniczych 91
Zespół Fallota 98
Wady serca z czynnościowo pojedynczą komorą i zwiększonym przepływem płucnym. 106
Wady serca z czynnościowo pojedynczą komorą i zmniejszonym przepływem płucnym 111
Inne złożone wady serca ze zmniejszonym przepływem płucnym 117
Inne złożone wady serca ze zwiększonym przepływem płucnym 123
Omówienie i dyskusja 130
Ocena kompletności badań epidemiologicznych 130
Część ogólna 130
Stan kliniczny, przebieg i wyniki leczenia wrodzonych wad serca 132
Część szczegółowa 134
Ubytek międzykomorowy 134
Zastawkowe zwężenie aorty 136
Ubytek międzyprzedsionkowy 139
Przetrwały przewód tętniczy 141
Zastawkowe zwężenie tętnicy płucnej 142
Wady serca powodujące ciężkie zaburzenia krążenia w okresie wczesnoniemowlęcym 144
Wnioski 148
Streszczenie 149

Synopsis 151
Spis rycin 153
Bibliografia 155

Wykaz skrótów i terminów użytych w tekście

AoArch	łuk aorty
AoAsc	aorta wstępująca
AoDesc	aorta zstępująca
AP window	okienko aortalno-płucne
AS	zwężenie aorty
ASD	ubytek przegrody międzyprzedsionkowej
AV	zastawka aortalna
AVSD	ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej
CA	wspólny przedsionek
CoAo	koarktacja aorty
CS	zatoka wieńcowa
CTR	wskaźnik sercowo-płucny
DORV	dwuujściowa prawa komora
D-TGA	D-transpozycja wielkich pni tętniczych
Dxc	dekstrokardia
HLHS	zespół niedorozwoju lewego serca
IAA	przerwany łuk aorty
innominant vein	żyła bezimienna
IVS	ciągła przegroda międzykomorowa
LA	lewy przedsionek
L-TGA	L-transpozycja wielkich pni tętniczych
LV	lewa komora
NS	nieistotny statystycznie
NYHA	New York Heart Association
PA	atrezja zastawki płucnej
PDA	przetrwały przewód tętniczy
PS	zwężenie tętnicy płucnej
PvS	zastawkowe zwężenie tętnicy płucnej
Qp	przepływ płucny
Qs	przepływ systemowy
RA	prawy przedsionek
RV	prawa komora
SD	odchylenie standardowe
SV	pojedyncza komora
SVC	żyła próżna górna
TA	atrezja zastawki trójdzielnej
TAC	wspólny pień tętniczy
TAPVR	całkowicie nieprawidłowy spływ żył płucnych
TOF	zespół Fallota
TS	zwężenie zastawki trójdzielnej
TV	zastawka trójdzielna
vertical vein	żyła wertykalna
VR	pierścień naczyniowy
VSD	ubytek przegrody międzykomorowej
WWS	wrodzona wada serca

Wstęp

Wrodzone wady serca należą do najczęstszych nieprawidłowości powstających w okresie prenatalnym. Częstość ich występowania nie została jednak jednoznacznie określona, ponieważ według różnych autorów wynosi ona od ok. 2/1000 do 50/1000 żywo urodzonych noworodków[1-20].

Na uzyskane wyniki niewątpliwy wpływ mają stosowane metody diagnostyczne. Do lat czterdziestych XX wieku, pewne rozpoznanie wady i określenie jej morfologii dawało dopiero badanie sekcyjne. Najobszerniejszą pracą powstałą w oparciu o diagnostykę patomorfologiczną wad serca był wydany w roku 1936 w Kanadzie „Atlas of Congenital Heart Disease" autorstwa dr Maude E. Abbott.

Pierwszą metodą umożliwiającą przyżyciowe określenie szczegółów anatomicznych wady serca było cewnikowanie serca i angiokardiografia. Po raz pierwszy zabieg ten został opisany przez Forssmanna w Niemczech w roku 1929, a metoda została rozwinięta w końcu lat trzydziestych przez Cournanda i Richardsa w USA. W 1966 roku Rashkind posługując się cewnikiem balonowym, wykonał w czasie cewnikowania serca u dziecka z przełożeniem wielkich pni tętniczych połączenie międzyprzedsionkowe.[21] Od tego czasu cewnikowanie serca stało się metodą nie tylko diagnostyczną, ale też leczniczą.

Krokami milowymi postępu, jaki dokonał się w latach 40. i 50. ubiegłego wieku w kardiochirurgii były: podwiązanie przewodu tętniczego przez Roberta Grossa w 1938 w Bostonie, resekcja koarktacji aorty przez Crafoorta i Nylina w Szwecji oraz Grossa i Hufnagela w USA w 1945, zespolenie systemowo-płucne wykonane przez Blalocka i Taussig w 1944, operacja zastawkowego zwężenia tętnicy płucnej wykonana w 1948 roku przez Brocka, pierwszy zabieg w krążeniu pozaustrojowym (zamknięcia ubytku międzyprzedsionkowego) wykonany w 1953 przez Gibbona w USA, pierwsze operacje różnych wad serca w krążeniu pozaustrojowym opisane przez Lilleheia w latach 1954-55[22-24].

Możliwości chirurgicznego leczenia wad serca stworzyły konieczność wypracowania precyzyjnych metod diagnostycznych. Opracowanie zasad współczesnej angiokardiografii miało miejsce w latach 60. i 70., a zawdzięczamy je pracom Bargerona[25, 26], Elliota[27, 28] i Fellowsa[29].

Nowe możliwości diagnostyczne zawdzięczamy rozwojowi echokardiografii. Metoda ta po raz pierwszy została zastosowana przez Edlera i Hertza w Lund w Szwecji[30, 31] w roku 1953. Rozwój techniki M-mode stanowi wkład Allena, Sahna i Meyera[32-36] dokonany w latach 70.

Dalszy postęp obejmujący echokardiografię dwuwymiarową, dopplerowską i dopplerowską znakowaną kolorem, jaki nastąpił w latach 80. uczynił z tej metody podstawowe narzędzie diagnostyczne wad wrodzonych serca.
Aktualnie rozpoznanie ustalone na podstawie objawów klinicznych i wyników podstawowych badań laboratoryjnych może zostać jednoznacznie zweryfikowane echokardiograficznie.
Odzwierciedleniem trudności diagnostycznych wrodzonych wad serca przed wprowadzeniem jako standardu badania echokardiograficznego były wskaźniki występowania WWS podawane w pracach publikowanych we wcześniejszych dekadach[37]. W oparciu o badania prowadzone w latach 40. XX wieku MacMahon[38] podaje częstość występowania wad serca równą 3.23, Pleydell [39, 40] szacuje ją na 3.2, a Renwick [41]na 4.2 na 1000 żywo urodzonych dzieci. W publikacjach z lat 70. i 80. wskaźniki te są wyższe i wynoszą od 5.54 w pracy Grabitza z roku 1988 na podstawie badań w kanadyjskiej prowincji Alberta[10] i 5.21 w pracy Dieza prowadzonej w latach 1976-85 w hiszpańskim Oviedo [42], do 12.35 w pracy Manettiego obejmującej populację dzieci urodzonych w latach 1975-84 [43] w północnych Włoszech.
W badaniach populacyjnych nad częstością występowania wad serca punktem zwrotnym, od którego notuje się wyższe wskaźniki wykrywalności WWS było wprowadzenie diagnostyki echokardiograficznej.[3, 6, 11, 15, 17, 44]

Poza wymienionymi wyżej czynnikami, istotny wpływ na wykrywalność WWS mają obowiązujące standardy opieki medycznej. W przytaczanych wyżej pracach znajdujemy tego potwierdzenie porównując wskaźniki uzyskane w badaniach prowadzonych w rejonach słabo zaludnionych, rolniczych, o przeciętnym rozwoju cywilizacyjnym, mniej zawansowanych w porównaniu z rejonami wysoko zurbanizowanymi– jak to ma miejsce w badaniach Grabitza (Albeta, Kanada) [10] i Dieza (Oviedo, Hiszpania) [42]. Wskaźniki wykrywalności WWS są tam około dwukrotnie niższe, niż w wysoko zurbanizowanych rejonach północnych Włoch[43] pomimo, iż badania prowadzone były w tych samych latach. Problem ten porusza również Bosi[2] w pracy z 1999 roku. Prowadząc badania epidemiologiczne na terenie Włoch stwierdziła istotne różnice we wskaźniku wykrywalności WWS pomiędzy uprzemysłowioną Północą (8.1/1000), a rolniczym Południem (1.8/1000). Rezultaty te są zbieżne z wynikami badań populacyjnych prowadzonych przez Popczyńską-Marek i wsp. [18] W badaniach tych stwierdzona została istotna różnica wykrywalności WWS pomiędzy rejonami o charakterze rolniczym (województwo tarnobrzeskie – wykrywalność 3.4/1000), a rejonami zurbanizowanymi (województwo miejskie krakowskie – wykrywalność 8.1/1000). Autorzy

tych prac przyjmują, że przyczyną obserwowanych różnic jest różnica w dostępności wysoko specjalistycznych świadczeń medycznych wynikająca z różnic cywilizacyjnych, bądź też kulturowych. Do podobnych wniosków prowadzą prace Bonevej[45] i Fixlera[6]. Autorzy ci wykazali, że w Stanach Zjednoczonych wykrywalność wad serca wśród Amerykanów rasy czarnej oraz imigrantów z Meksyku jest istotnie niższa, niż Amerykanów rasy kaukaskiej (odpowiednio 5.6 i 5.9 wobec 7.2/1000), natomiast śmiertelność dzieci z wadami serca jest wyższa u ludności rasy czarnej o 19% w porównaniu z rasą białą.
Niewątpliwie najwyższym z obecnie dostępnych standardów opieki medycznej zapewniającym najwyższą wykrywalność WWS byłoby wprowadzenie powszechnej echokardiograficzej diagnostyki prenatalnej. Do wniosków tych prowadzą badania Sandsa[46]. Autor ten postuluje wprowadzenie powszechnych skriningowych badań echokardiograficznych płodu. W uzasadnieniu podaje, iż pomimo wysokich kosztów takiego skriningu, pozwoli to na oszczędności na dalszych etapach opieki medycznej nad dziećmi z WWS. O dużych możliwościach powszechnej prenatalnej diagnostyki wad serca mówi też praca J.I. Hoffman[47]. Autor podaje, że częstość występowania WWS na podstawie badań prenatalnych wynosi ok. 1.0/100.

Dla oceny wyników badań epidemiologicznych niezbędne jest ustalenie precyzyjnej definicji tych nieprawidłowości, które zostaną uznane za wady serca. Najpowszechniej uznawana jest definicja podana przez Mitchella, określająca wrodzoną wadę serca jako: „poważną nieprawidłowość budowy serca lub wielkich naczyń w obrębie klatki piersiowej, która ma lub może mieć wpływ na czynność układu krążenia”.[48] Zgodnie z tą definicją do grupy WWS nie włącza się dzieci z nieprawidłowościami wielkich żył nie powodujących zaburzeń klinicznych, przypadków zespołu wypadania płatka zastawki dwudzielnej, czy kardiomiopatii przerostowej lub rozstrzeniowej. Najwięcej kontrowersji budzi włączanie przypadków dwupłatkowej zastawki aortalnej do grupy wrodzonych wad serca w populacji dziecięcej. O ile nie towarzyszy jej zwężenie, jest u dzieci nieprawidłowością całkowicie bezobjawową. Z tej racji w publikowanych badaniach epidemiologicznych WWS u dzieci, przypadki takie nie są najczęściej zaliczane do grupy WWS. Częstość występowania dwupłatkowej zastawki aortalnej oceniana jest na około 1%, w obszernych badaniach na grupie 21417 pacjentów Larson uzyskał wynik 1.37/1000.[49] Wielu autorów, jak np. Glancy[50] czy Yener[51] zwraca uwagę na liczne powikłania tej nieprawidłowości występujące u osób dorosłych, a rzadziej u dzieci. Zalicza się do nich zastawkowe zapalenie wsierdzia, zwapnienie lub zwężenie zastawki czy też jej wtórna niedomykalność.

Opóźniony rozwój objawów wady serca ma istotny wpływ na kompletność badań epidemiologicznych. Badania te, w których określona grupa poddana jest jednorazowej ocenie z pominięciem dalszej obserwacji są w stanie wykryć mniejszą liczbę przypadków WWS, niż obserwacje prowadzone w ciągu kilku lat. Jak podaje w porównawczej pracy Hoffman, dopiero 2 letnia obserwacja daje możliwość wykrycia około 90% przypadków WWS.[11]. Autor wymienia przypadki PS, ASD i AS jako skąpoobjawowe, które zostają zwykle wykryte dopiero w dłuższym okresie obserwacji.

Innym czynnikiem wpływającym na uzyskane wyniki jest wiek badanych. Diagnostyka prowadzona u kilkumiesięcznych niemowląt z natury rzeczy nie może objąć tych wad, które mogły ulec wcześniej spontanicznej regresji[52]. Natomiast badania przesiewowe prowadzone w oddziałach noworodkowych mogą być nieefektywne w przypadkach wczesnych wypisów dzieci do domu. Zwraca na to uwagę Kuehl[53] opierając się na wynikach analizy nie rozpoznanych przypadków poważnej wady serca w programie Baltimore-Washington, u dzieci wypisywanych z oddziałów noworodkowych przed ukończeniem drugiej doby życia. Obserwacja ta jest tym istotniejsza, że zwyczaj bardzo wczesnego wypisywania noworodków do domu staje się w wielu oddziałach neonatologicznych obowiązującą praktyką.

Organizacja podejmowanych badań ma istotny wpływ na uzyskane wyniki częstości występowania WWS. Jak zwraca uwagę Hoffman[12], można wyróżnić tutaj dwie metody. Pierwsza, to organizacja szeroko zakrojonego programu badawczego, w którym badaniami objęta jest populacja w określonym rejonie. W badaniach tego typu szczegółowa diagnostyka wad serca prowadzona jest w specjalistycznych ośrodkach kardiologicznych, ale bazuje na grupie pacjentów kierowanych przez lekarzy opieki podstawowej. Nieuniknioną konsekwencją tej metody jest konieczność przyjęcia ograniczonej liczby procedur diagnostycznych na poziomie badań przesiewowych, z czego musi wyniknąć ryzyko niewykrycia niektórych przypadków wad. Dotyczy to wad, których objawy są na tyle łagodne, że nie skłaniają lekarza pierwszego kontaktu do przekazania pacjenta ośrodkowi referencyjnemu. W ten sposób wady, które w pierwszych miesiącach życia mogą ulec spontanicznej regresji pozostaną nie wykryte.
Drugą metodą jest bardzo szczegółowe badanie mniejszej liczebnie populacji, w której dobrane metody diagnostyczne pozwalają na wykrycie praktycznie wszystkich przypadków wrodzonych wad serca. Wadą tej metody są wysokie nakłady finansowe konieczne do

prowadzenia takiego badania, które nie pozwalają na objęcie nim w pełni reprezentatywnej populacji, co umniejsza wartość statystyczną uzyskanych wyników.

W polskich warunkach, do postępu w tej dziedzinie przyczyniła się szersza dostępność specjalistycznej diagnostyki kardiologicznej, jak też struktura organizacyjna pediatrycznej opieki obejmująca trzy stopnie referencyjności, z których pierwszy to oddział noworodkowy/przychodnia rejonowa/oddział pediatryczny, drugi to wojewódzka poradnia kardiologiczna, a trzeci - referencyjny ośrodek kardiologii i kardiochirurgii dziecięcej. Dysponując takimi właśnie możliwościami w latach 1987-1990 prowadzone było w naszej Klinice badanie częstości występowania wrodzonych wad serca w ramach Centralnego Planu Badawczo Rozwojowego CPBR 11.6 Cel nr 64.[17, 18]

Badania te poprzedził dwuletni okres przygotowawczy, w czasie którego:

- wyznaczono geograficzny obszar badań oraz przeszkolono zespoły badawcze,
- opracowano zasady organizacji badań łącznie z jednolitym protokołem,
- przeprowadzono badanie pilotażowe.

Badaniami objęto ówczesne cztery województwa Polski Południowo-Wschodniej: miejskie Krakowskie, Nowosądeckie, Tarnowskie i Tarnobrzeskie. Do programu włączone były dzieci urodzone w okresie od 1 stycznia 1987 do 31 grudnia 1989 roku, których matki były stałymi mieszkankami jednego z wymienionych województw.

W każdym przypadku podejrzenia wrodzonej wady serca postawionego przez lekarza pierwszego lub drugiego stopnia referencyjności, pacjent kierowany był niezwłocznie do Poradni Konsultacyjnej Kliniki Kardiologicznej Instytutu Pediatrii. Tutaj po diagnostyce klinicznej, weryfikowano rozpoznanie echokardiograficznie i ustalano postępowanie lecznicze.

Pomimo formalnego zakończenia wzmiankowanego programu badawczego i opublikowania wyników[17], wypracowany system konsultacji nowowykrytych wrodzonych wad serca u dzieci i dorastającej młodzieży egzystuje w naszym ośrodku do chwili obecnej dzięki powstałym ramom organizacyjnym oraz wyszkoleniu zespołu lekarzy zaangażowanych w tym programie. Pozwoliło to na prowadzenie długofalowej obserwacji pacjentów uczestniczących w programie badawczym CPBR 11.6 Cel 64.

Dysponując tak wyselekcjonowanym materiałem klinicznym uznano za celowe podjęcie badań uzupełniających, nowowykrytych przypadków (po zakończeniu wzmiankowanych badań epidemiologicznych) wrodzonych wad serca u dzieci urodzonych w latach 1987-1989 w ówczesnym Województwie Krakowskim i odniesienie wyników obserwacji do

długofalowo kontrolowanych dzieci urodzonych w tych samych latach w identycznym obszarze geograficznym, które uczestniczyły we wzmiankowanym programie.

Założenia i cel pracy

Na podstawie dokumentacji klinicznej wszystkich pacjentów z terenu dawnego województwa Krakowskiego kierowanych do konsultacji w klinicznej poradni kardiologicznej z podejrzeniem wrodzonej wady serca oraz wynikami diagnostyki klinicznej i echokardiograficznej sporządzonymi według jednolitego protokołu, podjęto próbę określenia:

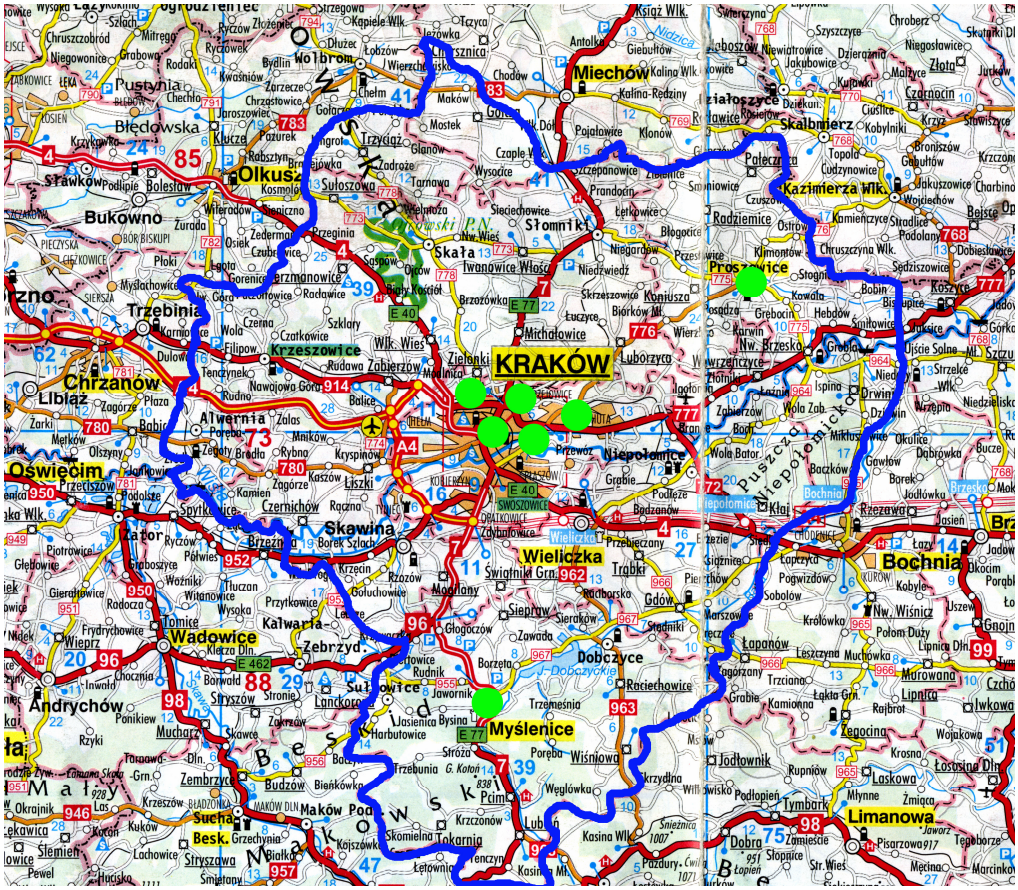
1. kompletności badań epidemiologicznych prowadzonych w latach 1987-1990 poprzez ustalenie
    i. liczby nowowykrytych przypadków wrodzonych wad serca u dzieci urodzonych w latach 1987-89, w oparciu o dalsze badania prowadzone w latach 1991-2003, czyli po zakończeniu opisanego powyżej programu badawczego,
    ii. typów noworozpoznanych wad i ich rozkładu w zależności od płci badanych
    iii. porównanie rozkładu typów wad noworozpoznanych z wykrytymi w poprzednio prowadzonym programie badawczym
2. porównania przebiegu klinicznego i wyników odległej obserwacji w grupie wad nowowykrytych z grupą wyłonioną we wspomnianych wcześniej badaniach epidemiologicznych
3. określenia przyczyn opóźnionego rozpoznania tych wad i oceny ich ewentualnego wpływu na wyniki leczenia

Charakterystyka materiału klinicznego, podział i metody badań

Kryteria włączenia do badania

Do badania włączone zostały dzieci:

1. Urodzone w okresie pomiędzy 1 stycznia 1987, a 31 grudnia 1989, których matki były stałymi mieszkankami byłego województwa Krakowskiego
2. Wada wrodzona serca wykryta w lecznictwie podstawowym została potwierdzona w Klinicznej Poradni Kardiologicznej na podstawie diagnostyki nieinwazyjnej, która objęła wywiad, badanie kliniczne, Ekg, RTG klatki piersiowej i badanie echokardiograficzne M-mode, 2D i dopplerowskie konwencjonalne i znakowane kolorem.



Rycina 1. Obszar badań: województwo miejskie krakowskie z zaznaczonymi zielonymi znakami oddziałami noworodkowymi.

Materiał kliniczny

W oparciu o opisane kryteria, spośród 51 181 dzieci, w tym 26 265 płci męskiej i 24 916 płci żeńskiej, żywo urodzonych na terenie województwa Krakowskiego w latach 1987-89, wyodrębniono zbiór 367 dzieci z wrodzonymi wadami serca (WWS). Zbiór ten podzielono na dwie grupy. Pierwszą stanowiło 56 dzieci z nowowykrytymi WWS (Grupa I), a drugą 311 dzieci u których wadę serca rozpoznano w latach 1987-1990 (Grupa II). (Tab. 1)

Tabela 1. Materiał kliniczny

WWS rozpoznana w wieku	Ogółem	M	Ż
Powyżej 24 miesięcy	56	23	33
Do 24 miesięcy	311	159	152
Ogółem	367	182	185

Pacjenci włączeni do badania w oparciu o powyższe kryteria, pozostawali w stałej kontroli klinicznej Poradni Kardiologicznej. Długość okresu obserwacji wynosiła od 1 dnia do 17 lat, średnio 7 lat 10 miesięcy, jego podział w Grupach I i II przedstawia Tabela 2.

Tabela 2. Okres obserwacji pacjentów w Grupie I i II podana w latach.

Okres obserwacji (miesiące)	Liczba pacjentów	Najkrótszy	Najdłuższy	Mediana	Średnia	STD
Grupa I	56	1	14.1	9	8	3.75
Grupa II	311	1 dzień	17	5	7.75	6.5
Ogółem	367	1 dzień	17	7.3	7.8	6.1

Metody

Ocenę stanu klinicznego pacjentów przeprowadzono dwukrotnie:

1. Badaniem początkowym była diagnostyka wady u pacjenta zgłaszającegio się po raz pierwszy w Klinicznej Poradni Kardiologicznej.

2. Badaniem końcowym była ostatnia diagnostyka w Klinicznej Poradni Kardiologicznej względnie w Klinice Kardiologicznej do 31 grudnia 2003 roku.

Kliniczne badanie obejmowało:

- wywiad
- badanie fizykalne

Na tej podstawie u każdego pacjenta określono klasę wydolności układu krążenia wg skali Rossa u dzieci poniżej 2 lat, lub wg skali NYHA u pacjentów starszych.

Tabela 3. Ocena wydolności układu krążenia u dzieci w wieku poniżej 2 lat według skali Rossa.

Parametr		Liczba punktów		
		0	1	2
Karmienie	Objętość jednego posiłku	>100ml	70-100ml	<70ml
	Czas trwania karmienia	<40min	>40min	--
Oddychanie	Liczba oddechów/min	<50/min	50-60/min	>60/min
	Tor oddychania	prawidłowy	nieprawidłowy	--
Rytm serca	Częstość rytmu/min	<160/min	160-170/min	>170/min
	Rytm cwałowy	nie	tak	--
Wielkość wątroby	Odległość brzegu wątroby od łuku żebrowego	<2cm	2-3cm	>3cm
Perfuzja obwodowa	Kończyny zimne, marmurkowe, sine lub blade; spowolnione krążenie kapilarne (>3s); różnica temperatury powierzchniowej i głębokiej>2°C	nie	tak	--

Klasyfikacja w skali Rossa w ocenie punktowej:

- Klasa I wg Rossa: 0-2 punktów – układ krążenia wydolny
- Klasa II wg Rossa: 3-6 punktów – umiarkowana niewydolność krążenia
- Klasa III Rossa: 7-9 punktów – ciężka niewydolność krążenia
- Klasa IV Rossa: 10-12 punktów – skrajna niewydolność krążenia

Klasyfikacja układu krążenia w skali New York Heart Association (NYHA):

- Klasa I – prawidłowa wydolność fizyczna, prawidłowa tolerancja zwykłego wysiłku fizycznego
- Klasa II – niewielkie ograniczenie aktywności fizycznej, zwykły wysiłek powoduje wystąpienie dolegliwości
- Klasa III – znaczne ograniczenie wydolności fizycznej, podstawowa aktywność fizyczna powoduje wystąpienie dolegliwości
- Klasa IV – objawy niewydolności krążenia występują w spoczynku i nasilają się przy każdym wysiłku

Dalsza diagnostyka obejmowała:

- badanie elektrokardiograficzne
- badanie radiologicznee klatki piersiowej
- badanie echokardiograficzne
- badanie saturacji krwi tętniczej pulsoksymetrami Ohmeda i Novametrix
- badanie równowagi kwasowo-zasadowej krwi kapilarnej

- **Badanie elektrokardiograficzne**: standardowy zapis 12-odprowadzeniowy wykonywany aparatem Hewlett-Packard PageWriter 12xls. Oceniano rodzaj, częstość i miarowość rytmu wiodącego, oś elektryczną zespołów QRS, oraz cechy przerostu przedsionków i komór.
- **Badanie radiologiczne klatki piersiowej** w projekcji tylno-przedniej i lewo-bocznej: Oznaczano wskaźnik sercowo-płucny (CTR) oraz konfigurację sylwetki serca i unaczynienie pól płucnych. Wskaźnik sercowo-płucny określano na podstawie sumy odległości najbardziej oddalonych punktów na prawym i lewym obrysie serca od linii środkowej ciała podzielonej przez wymiar poprzeczny klatki piersiowej mierzony na poziomie szczytu prawej kopuły przepony. Poszerzenie sylwetki serca rozpoznawano, jeżeli wskaźnik sercowo płucny przekraczał 0.55 u niemowląt i 0.50 u dzieci starszych. Rysunek naczyniowy pól płucnych oceniano jakościowo.

- **Diagnostyka echokardiograficzna** obejmowała: przezklatkowe badanie M-mode, dwuwymiarowe, i dopplerowskie metodą konwencjonalną i znakowaną kolorem, uzupełniane w razie potrzeby badaniem przezprzełykowym. Badania wykonywano aparatami Hewlett-Packard Sonos 1000 posługując się głowicami 3.5 MHz i 5MHz, Acuson Aspen z głowicami V7 i 4V2C oraz Hewlett-Packard Sonos 5500 z głowicami S4 i S12.

  Stosowane projekcje: przymostkowa w osi długiej, przymostkowa w osi krótkiej, koniuszkowa cztero- i pięciojamową, koniuszkowa w osi długiej, podmostkowa cztero i pięciojamowa, podmostkowa w osi krótkiej, nadmostkowa w osi długiej, nadmostkowa poprzeczna.

  Po ustaleniu rozpoznania wstępnego na podstawie anatomii struktur serca i wielkich naczyń, powiązań żył systemowych, jam serca i wielkich naczyń, funkcji zastawek przedsionkowo-komorowych i tętniczych, funkcji serca na podstawie pomiaru frakcji skracania i frakcji wyrzutowej w badaniu M-mode, analizowano elementy poszczególnych wad.
- W wadach serca z lewo-prawym przeciekiem oceniano:
  - w analizie anatomii wady lokalizację i wielkość nieprawidłowego połączenia pomiędzy krążeniem systemowym i płucnym,
  - w badaniu hemodynamiki wady stosunek przepływu płucnego do systemowego, pośrednią ocenę ciśnienia w tętnicy płucnej poprzez pomiar gradientu skurczowego przez zastawkę trójdzielną lub gradientu rozkurczowego przez zastawkę płucną w przypadku ich niedomykalności, lub też gradientu skurczowego przez ubytek międzykomorowy w przypadku jego obecności.
- W zwężeniu drogi odpływu prawej lub lewej komory określano
  - w analizie anatomii wady miejsce zwężenia, morfologię zastawek tętniczych i przedsionkowo-komorowych, wielkość komór serca,
  - w badaniu hemodynamiki oceniano gradient skurczowy przez miejsce zwężenia, funkcję skurczową lewej komory, funkcję zastawek tętniczych i przedsionkowo-komorowych,
- W przełożeniu wielkich pni tętniczych oceniano
  - anatomię połączeń przedsionkowo-komorowych i komorowo-tętniczych, wielkość komór serca, ciągłość przegrody międzykomorowej oraz drogę wypływu lewej komory

    - w ocenie hemodynamiki funkcję zastawek przedsionkowo-komorowych i tętniczych, przeciek przez otwór owalny i przewód tętniczy,
- W złożonych wadach serca oceniano obecność nieprawidłowych połączeń pomiędzy krążeniem płucnym i systemowym, sposób napływu krwi do krążenia płucnego i systemowego, wielkość przepływu płucnego i jego stosunek do przepływu systemowego, obecność utrudnień w napływie i/lub wypływie krwi z jam serca.

Zgodnie z przyjętymi przez innych autorów zasadami [12, 54], pacjentów podzielono na 3 podgrupy w zależności od nasilenia zaburzeń hemodynamicznych. W wadach serca, gdzie mechanizmy patofizjologiczne prowadziły do rozwoju niewydolności krążenia, w ocenie zaburzeń hemodynamicznych uwzględniono stopień nasilenia objawów niewydolności krążenia. W siniczych wadach serca, gdzie pogłębianie zaburzeń hemodynamicznych wiąże się z nasilaniem sinicy brano pod uwagę wynik badania saturacji krwi kapilarnej oraz występowanie następstw metabolicznych hipoksemii (kwasica metaboliczna).

- **Podgrupa A:** dzieci, u których wada serca powodowała krytyczne zaburzenia hemodynamiczne (IV klasa wydolności układu krążenia wg Rossa lub NYHA; względnie poziom SatO2<80% i występowanie kwasicy metabolicznej i/lub ataków anoksemicznych.
- **Podgrupa B:** pacjenci w klasie II i III Rossa albo NYHA; albo SatO2≤80%.
- **Podgrupa C:** dzieci, u których wada serca nie powodowała zaburzeń hemodynamicznych (I klasa wg Rossa lub NYHA; albo SatO2>80%).

Przetwarzanie danych i analiza statystyczna

Rejestr pacjentów prowadzony był w formie elektronicznej, w bazie danych opartej na programach dBaseIII+ i Microsoft Access.

Uzyskane dane opracowane zostały metodami statystyki opisowej. Różnice częstości występowania zjawisk i obserwacji badano testem Chi2 celem oceny korelacji danych nieparametrycznych. W analizie danych jakościowych oraz uporządkowanych dwóch prób niezależnych stosowano test serii Walda-Wolfowitza i test U Manna-Whitneya. Przebieg

zjawisk w czasie obserwacji grup badanych opisano analizą przeżycia Kaplana-Meiera, a do porównania przebiegów krzywych przeżycia stosowano test Wilcoxona wg Gehana.

Wyniki

Część ogólna

Ocena kompletności badań epidemiologicznych prowadzonych w latach 1987-1990.

Rozkład częstości występowania poszczególnych typów WWS w zależności od płci badanych przedstawia Tabela 4.

Tabela 4. Typy wrodzonych wad serca w zależności od płci.

Rozpoznanie	Ogółem	M	Ż	Różnica M/Ż
VSD	159	72	87	NS
ASD	38	9	29	0.001
PS	34	16	18	NS
AS	27	18	9	NS
PDA	20	10	10	NS
TOF	18	11	7	NS
CoAo	13	12	1	0.004
Wady złożone ze zwiększonym przepływem płucnym	12	8	4	NS
AVSD	11	5	6	NS
D-TGA,IVS	11	8	3	NS
Wady serca z czynnościowo pojedynczą komorą bez zwężenia tętnicy płucnej	8	6	2	NS
Wady serca z czynnościowo pojedynczą komorą ze zwężeniem tętnicy płucnej	6	2	4	NS
Wady złożone ze zmniejszonym przepływem płucnym	6	3	3	NS
Zespół Williamsa	2	1	1	--
L-TGA	1		1	--
VR	1	1		--
Ogółem	367	182	185	NS

Pośród 367 przypadków WWS badanego zbioru znalazło się 182 dzieci płci męskiej i 185 żeńskiej. Najczęściej występował ubytek miedzykomorowy stwierdzony w 159 przypadkach (43.3%) u 72 dzieci płci męskiej i 87 żeńskiej. Różnica częstości występowania wady u obydwu płci była nieznamienna statystycznie. kolejną wadą był ubytek międzyprzedsionkowy stwierdzony w 38 przypadkach (10.4%), w tym u 9 chłopcow i 29 dziewczynek, czyli znamiennie częściej u dzieci płci żeńskiej. następnymi wadami zależnie od częstości występowania były zastawkowe zwężenie tętnicy płucnej w 34 przypadkach (9.3%) u 16 chłopców i 18 dziewczynek, oraz zwężenie lewego ujścia tętniczego u 18 chłopców i 9

dziewczynek i przetrwały przewód tętniczy stwierdzony w 20 przypadkach (5.4%) u 10 dzieci płci męskiej i 10 żeńskiej. Piątą co do częstości występowania wadą był zespół Fallota występujący u 18 dzieci (4.9%), w tym 11 płci męskiej i 7 żeńskiej. Kolejną wadą było zwężenie cieśni aorty stwierdzone u 13 dzieci (3.5%), w tym 12 dzieci plci męskiej i 1 dziewczynki, czyli wada ta znamiennie częściej dotyczyła chłopców. Dalsze wady, jak wynika z Tabeli 4., występowały z niższą częstością i nie stwierdzono istotnych różnic zależnych od plci badanych.

Rozkład liczby wrodzonych wad serca wykrytych w kolejnych przedziałach wiekowych przedstawia Tabela 5.

Tabela 5. Typy wrodzonych wad serca a wiek badanych..

Typ wady serca/WWS wykryta w wieku	Ogółem	Do 28 dnia życia	1-12 mies. życia	13-24 mies. życia	Powyżej 2 lat
VSD	159	89	50	2	18
ASD	38	12	12	1	13
PS	34	21	6	3	4
AS	27	7	4	3	13
PDA	20	6	9	0	5
TOF	18	14	4	0	0
CoAo	13	7	4	1	1
Wady złożone ze zwiększonym przepływem płucnym	12	9	3	0	0
AVSD	11	5	5	0	1
D-TGA,IVS	11	11	0	0	0
Wady serca z czynnościowo pojedynczą komorą bez zwężenia tętnicy płucnej	8	8	0	0	0
Wady serca z czynnościowo pojedynczą komorą ze zwężeniem tętnicy płucnej	6	6	0	0	0
Wady złożone ze zmniejszonym przepływem płucnym	6	6	0	0	0
Zespół Williamsa	2	1	1	0	0
L-TGA	1	0	0	0	1
VR	1	0	1	0	0
Ogółem	367	202	99	10	56

Jak wynika z powyższych danych, 55% (202/367) przypadków WWS wykrytych zostało w okresie noworodkowym, dalszych 27.0% (99/367) do końca 1 roku życia, a 2.7% (10/367) w drugim roku życia. Łącznie do ukończenia 2 roku życia wadę serca wykryto u 84.7% (311/367) dzieci, a w 56 przypadkach (15.3%) w wieku powyżej 24 miesięcy.

Jak wynika z Tabeli 5. i Tabeli 6., w grupie pacjentów z krytycznymi zaburzeniami hemodynamicznymi 80% (44/55) wad zostało wykrytych w okresie noworodkowym (Tabela 6.). Wszystkie sinicze wady serca oraz wszystkie wady serca z towarzyszącymi ciężkimi zaburzeniami hemodynamicznymi zostały rozpoznane w pierwszym roku życia. Wśród dzieci, w których wadę rozpoznano po ukończeniu 2 roku życia większość (67.9%; 38/56) stanowiły te anomalie, w których nie wystepowały istotne zaburzenia hemodynamiczne.

.

Tabela 6. Wiek rozpoznania wad serca w zależności od wieku i stopnia nasilenia zaburzeń hemodynamicznych.

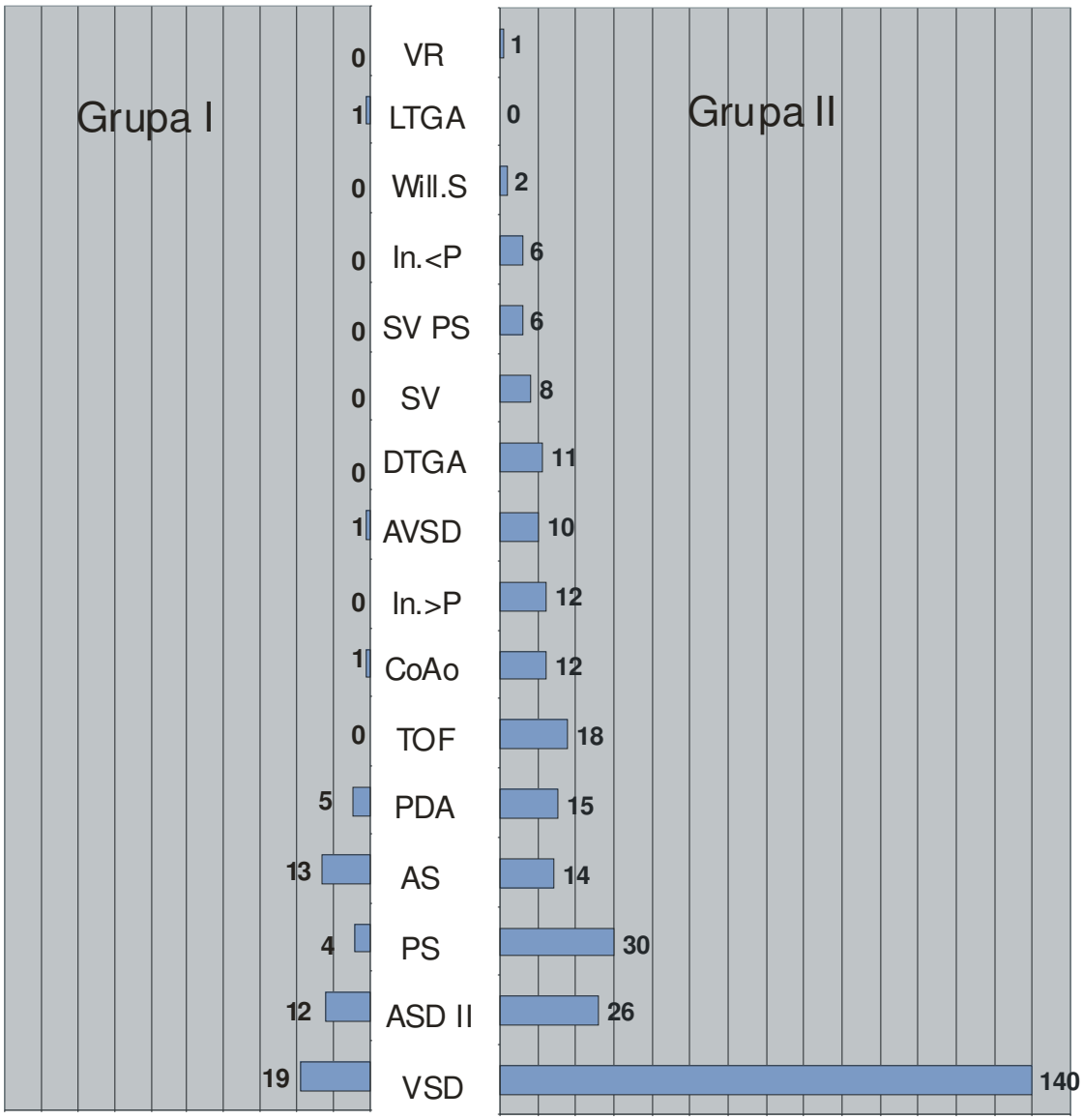
Istotność zaburzeń hemodynamicznych/ Wiek wykrycia wady	Ogółem	Do 28 dni życia	2-12 miesięcy życia	13-24 miesięcy życia	Powyżej 2 lat
A	55	44	11	0	0
B	104	48	34	4	18
C	208	110	54	6	38
Ogółem	367	202	99	10	56

A- podgrupa dzieci z krytycznymi zaburzeniami hemodynamicznymi
B- podgrupa dzieci z istotnymi zaburzeniami hemodynamicznymi
C- podgrupa dzieci bez zaburzeń hemodynamicznych

Tabela 7. Typy wrodzonych wad serca u dzieci w Grupie I i Grupie II

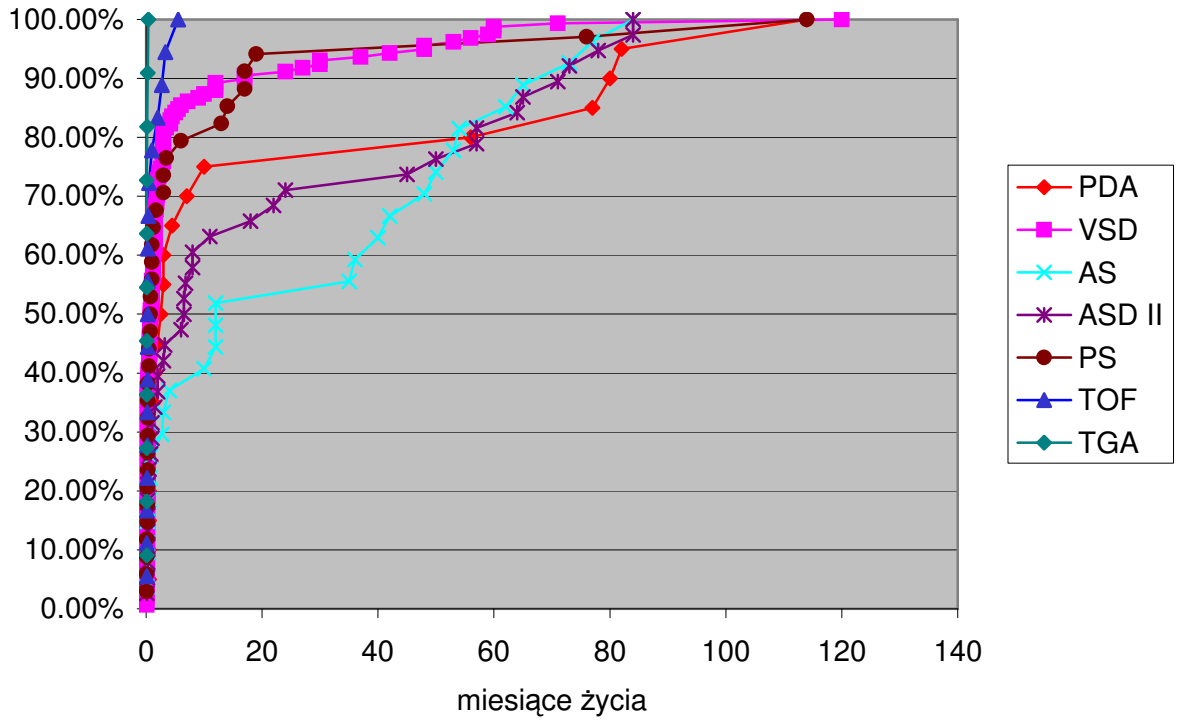
ROZP	Ogółem		Grupa I		Grupa II		Różnica Gr I – Gr II
	liczba	odsetek	liczba	odsetek	liczba	odsetek	
VSD	159	43.32%	19	33.93%	140	45.02%	NS
ASD	38	10.35%	12	21.43%	26	8.36%	0.003
PS	34	9.26%	4	7.14%	30	9.65%	NS
AS	27	7.36%	13	23.21%	14	4.50%	<0.0001
PDA	20	5.45%	5	8.93%	15	4.82%	NS
TOF	18	4.90%	0	0.00%	18	5.79%	0.047
CoAo	13	3.54%	1	1.79%	12	3.86%	NS
Wady złożone ze zwiększonym przepływem płucnym	12	3.27%	0	0.00%	12	3.86%	NS
AVSD	11	3.00%	1	1.79%	10	3.22%	NS
dTGA,IVS	11	3.00%	0	0.00%	11	3.54%	NS
SV	8	2.18%	0	0.00%	8	2.57%	NS
SV, PS	6	1.63%	0	0.00%	6	1.93%	NS
Wady złożone z obniżonym przepływem płucnym	6	1.63%	0	0.00%	6	1.93%	NS
Zespół Williamsa	2	0.54%	0	0.00%	2	0.64%	NS
lTGA,IVS	1	0.27%	1	1.79%	0	0.00%	NS
VR	1	0.27%	0	0.00%	1	0.32%	NS
Ogółem	367	100.00%	56	100.00%	311	100.00%	

Rozkład częstości występowania poszczególnych wad serca wykazuje różnice pomiędzy Grupami I i II w przypadku ubytku międzyprzedsionkowego, który był stwierdzony u 21.43% pacjentów Grupy I i tylko 8.36% pacjentów Grupy II (p=0.003), oraz zwężenia lewego ujścia tętniczego stwierdzonego u 23.21% dzieci w Grupie I, a tylko 4.50% w Grupie II (p<0.0001).



In.>P – inne wady serca ze zwiększonym przepływem płucnym; In.<P – inne wady serca ze zmniejszonym przepływem płucnym

Rycina 2. Rozkład poszczególnych typów wad serca w Grupach I i II



Rycina 3. Skumulowany odsetek przypadków wad serca w zależności od wieku dzieci, w którym ustalono rozpoznanie.

Rycina 3. przedstawia skumulowany odsetek rozpoznanych przypadków pięciu najczęściej występujących wad niesiniczych wad serca oraz dwu najczęstszych siniczych wad w zależności od wieku chorych.

Na rycinie tej widoczne są trzy rodzaje przebiegu krzywych rozpoznawalności w zależności od typu WWS.

Przebieg krzywych wykreślonych dla ubytku międzykomorowego oraz zwężenia tętnicy płucnej jest podobny, ponad 90% rozpoznań zostało postawionych u dzieci w pierwszych dwóch latach życia. W analizie statystycznej testem ANOVA rang Kruskala-Wallisa nie wykazano różnic przeciętnego wieku dzieci w chwili wykrycia tych typów wad.

Drugą grupę krzywych o podobnym przebiegu tworzą przypadki przetrwałego przewodu tętniczego, zwężenia drogi odpływu lewej komory i ubytku międzyprzedsionkowego. W tej grupie w ponad 20% przypadków wadę rozpoznano u dzieci po ukończeniu 2 roku życia. Również w przypadku tych trzech wad nie stwierdzono istotnych statystycznie różnic przeciętnego wieku wykrycia wady. Natomiast porównując wiek rozpoznania wady pomiędzy grupami obejmującymi przypadki VSD i PS, oraz PDA, AS i ASD II stwierdzono istotną statystycznie różnicę ($p<0.0001$).

Dwie sinicze wady przedstawione na rycinie wyraźnie odróżniają się od pozostałych przypadków wczesnym rozpoznaniem wszystkich przypadków tych wad. Również tutaj wykazano istotną różnicę w stosunku od pozostałych wad przedstawionych na Rycinie 2. ($p<0.0001$)

Ocena stanu klinicznego badanych

Tabela 8. Rozkład klas czynnościowych wydolności układu krążenia.

Klasa wydolności układu krążenia		Grupa I		Grupa II	
		Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Podgrupa A	IV	0	0	49	1
Podgrupa B	III	0	1	37	3
	II	10	1	44	13
Podgrupa C	I	46	54	181	242
Liczba pacjentów		56	56	311	259

Analiza przedstawionych danych wskazuje na obecność znamiennych różnic w rozkładzie liczby pacjentów w poszczególnych klasach wydolności układu krążenia pomiędzy Grupą I i II w badaniu początkowym (test U Mann-Whitneya, $p<0.001$). W Grupie II istotnie częściej stwierdzana była niewydolność krążenia. Analogiczne porównanie przeprowadzone w oparciu o wyniki badania końcowego nie wykazuje różnic pomiędzy Grupami I i II, rozkład w poszczególnych klasach wydolności układu krążenia jest podobny.

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia wad serca

Tabela 9. Postępowanie i przebieg kliniczny.

Przebieg kliniczny i postępowanie	Materiał badawczy		Grupa I		Grupa II		Różnica Gr.I-II w badaniu początkowym (p)
	Liczba	Odsetek	Liczba	Odsetek	Liczba	Odsetek	
Samoistna inwolucja	101	27.52%	8	14.29%	93	29.90%	0.016
Długofalowa obserwacja	92	25.07%	30	53.57%	62	19.94%	<0.0001
Leczenie zachowawcze	43	11.72%	0	0%	43	13.83%	0.003
Leczenie interwencyjne	5	1.36%	1	1.79%	4	1.29%	NS
Leczenie operacyjne	116	31.61%	17	30.36%	99	31.83%	NS
Leczenie interwencyjne i operacyjne	10	2.72%	0	0%	10	3.22%	NS
Ogółem	367	100%	56	100%	311	100%	

Ocenę porównawczą przebiegu klinicznego i leczenia pacjentów Grupy I i II przedstawiono w Tabeli 9.

Przypadki samoistnej inwolucji wady serca obserwowano istotnie częściej w Grupie II ($p=0.016$). Natomiast dzieci w Grupie I istotnie rzadziej wymagały długofalowej obserwacji ($p<0.0001$), względnie leczenia zachowawczego ($p=0.003$). W obydwu grupach z podobną częstością podejmowano leczenie interwencyjne i/lub operacyjne wady serca. Łącznie w Grupie I operacji i/lub zabiegom interwencyjnym poddano 18 (32.1%), a w Grupie II 113 (36.3%) pacjentów.

Tabela 10. Wyniki leczenia wad serca u dzieci poddanych leczeniu interwencyjnemu i/lub operacyjnemu

Wynik leczenia	Materiał badawczy		Grupa I		Grupa II		Różnica Gr.I-II (p)
	Liczba	Odsetek	Liczba	Odsetek	Liczba	Odsetek	
Wyleczenie*	32	24.4%	11	61.1%	21	18.6%	<0.0001
Konieczna dalsza obserwacja**	64	48.9%	6	33.3%	58	51.3%	NS
Leczenie farmakologiczne	14	10.7%	1	5.6%	13	11.5%	NS
Zmiany resztkowe	38	29.0%	3	16.7%	35	31.0%	NS
Zaburzenia rytmu	14	10.7%	2	11.1%	12	10.6%	NS
Zgon	21	16.0%	0	0%	21	18.6%	0.046
Liczba dzieci leczonych operacyjnie/interwencyjnie	131	100%	18	100%	113	100%	--

* - leczenie zakończone, pacjent wypisany z Poradni Kliniki Kardiologicznej

** - pacjent obecnie bez istotnych zmian chorobowych, jednak z uwagi na możliwość wystąpienia odległych następstw konieczne prowadzenie dalszej obserwacji

U dzieci leczonych interwencyjnie i/lub operacyjnie, istotnie częściej możliwe było zakończenie leczenia w Grupie I ($p<0.0001$). Natomiast ryzyko niepowodzenia leczenia było wyższe w Grupie II ($p=0.046$). Potwierdza to wcześniejsze dane przedstawione w Tabelach 7. i 8., że w Grupie II częściej stwierdzane były ciężkie wady serca, przebiegające z poważnymi zaburzeniami hemodynamicznymi.

Tabela 11. Wyniki leczenia wad serca u dzieci leczonych zachowawczo

Wynik leczenia	Materiał badawczy		Grupa I		Grupa II		Różnica Gr.I-II (p)
	Liczba	Odsetek	Liczba	Odsetek	Liczba	Odsetek	
Wyleczenie	124	52.5%	15	39.5%	109	55.1%	NS
Długofalowa obserwacja	73	30.9%	23	60.5%	50	25.3%	<0.0001
Leczenie zachowawcze	9	3.8%	0	0.0%	9	4.5%	NS
Zmiany resztkowe (niedomykalność zast. trójdzielnej)	1	0.4%	0	0.0%	1	0.5%	NS
Zaburzenia rytmu	4	1.7%	1	2.6%	3	1.5%	NS
Zgon	30	12.7%	0	0.0%	30	15.2%	0.011
Ogółem	236	100.0%	38	100.0%	198	100.0%	

Jak wynika z danych zawartych w Tabelach 10. i 11., w okresie obserwacji w całej ocenianej grupie wyleczonych zostało 156 pacjentów (42.5%), w tym 26 (46.4%) z Grupy I i 130 (41.8%) z Grupy II, z tego u 101 pacjentów (27.5%), w tym 8 (14.3%) z Grupy I i 93 (29.9%) z Grupy II nastąpiła samoistna inwolucja wady serca, a u 32 (8.7%), w tym 11 (19.6%) z Grupy I i 21 (6.8%) z Grupy II wadę wyleczono podejmując leczenie operacyjne i/lub interwencyjne.

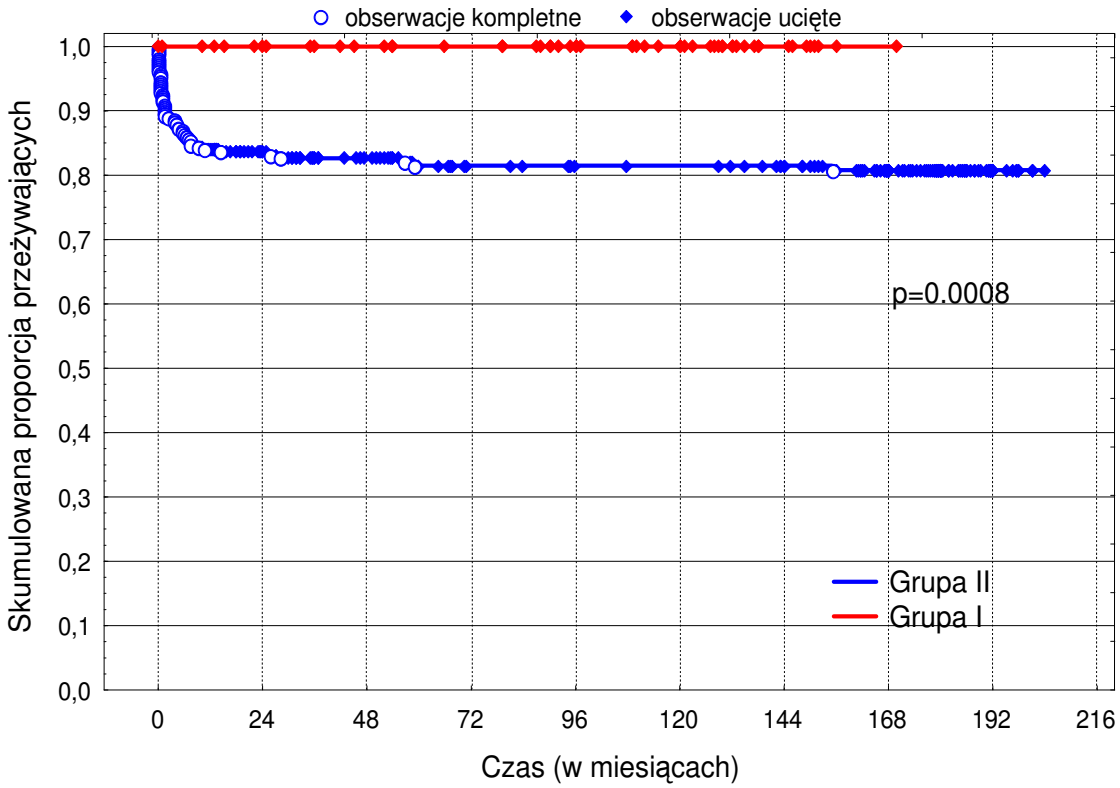
Po leczeniu operacyjnym lub interwencyjnym długotrwała obserwacja kardiologiczna była konieczna u dalszych 64 pacjentów (17.4%), w tym 6 (10.7%) z Grupy I i 58 (18.6%) z Grupy II z uwagi na zmiany resztkowe i następstwa leczenia, które wystąpiły u 38 (10.4%0, w tym 3 (5.4%) z Grupy I i 35 911.3%) z Grupy II, jak też możliwość odległych następstw, np. zaburzeń przewodzenia i rytmu serca u dalszych 26 pacjentów (7.1%). Opis stwierdzonych zmian resztkowych i następstw zamieszczono w części szczegółowej tego rozdziału.

W długofalowej obserwacji pozostaje 73 pacjentów leczonych zachowawczo (19.9%, w tym 23 z Grupy I i 50 z Grupy II). Jej celem jest obserwacja ewolucji wady.

W okresie obserwacji zmarło 51 chorych (13.9%).

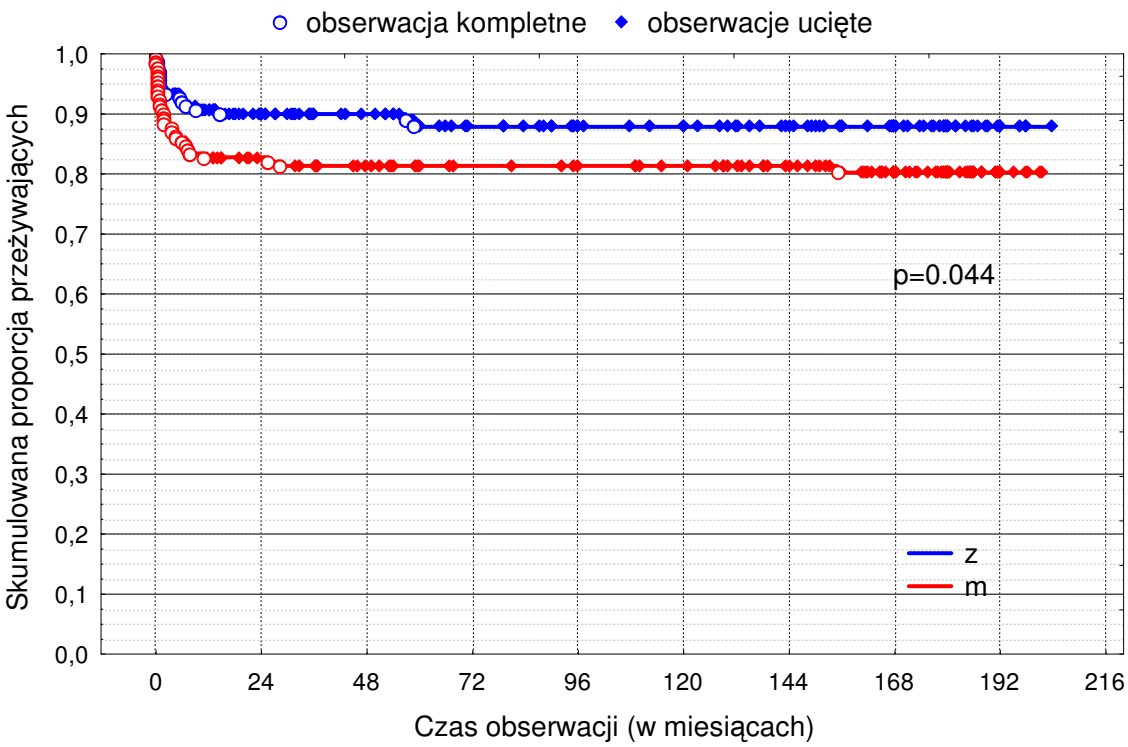
Wszystkie zgony wystąpiły u pacjentów z Grupy II. Zmarło 33 chłopców i 18 dziewczynek.

Przebieg krzywych przeżycia w Grupie I i II przedstawia Rycina 4.



Rycina 4. Krzywe przeżycia Kaplana-Meiera dla Grupy I i II w okresie obserwacji.

Różnica w przebiegu krzywych przeżycia analizowana testem Wilcoxona wg Gehana jest znamienna statystycznie (p=0.0008), wskazując na istotnie wyższe ryzyko zgonu u pacjentów Grupy II czyli tych, u których wadę rozpoznano w okresie pierwszych 24 miesięcy życia.



Rycina 5. Krzywe przeżycia Kaplana-Meiera w badanym materiale dla chłopców i dziewczynek.

Analizując zależność ryzyka zgonu pacjenta od płci stwierdzono znamiennie wyższe ryzyko zgonu u pacjentów płci męskiej rozpatrywane w całym badanym materiale (test Wilcoxona wg Gehana, p=0.044). Przebieg krzywych przeżycia Kaplana-Meiera u chłopców i dziewczynek przedstawia Rycina 5.

Część szczegółowa

Ubytek międzykomorowy

Ubytek miedzykomorowy stwierdzono łącznie u 159 dzieci, w tym u 19 w Grupie I i 140 w Grupie II.

Wywiad.

Tabela 12. Wykrycie wady i objawy VSD w wywiadzie.

Wykrycie wady i objawy w wywiadzie		Ogółem	Grupa I	Grupa II
Oddział noworodkowy		114	0	114
Lecznictwo podstawowe*		45	19	26
Ogółem liczba przypadków		159	19	140
Objawy podmiotowe	duszność	15	0	15
	nietolernacja wysiłku	7	1	6
	brak przyrostu masy ciała	1	0	1
	ogółem	19	1	18
Wada bezobjawowa		35	18	17

* - lecznictwo podstawowe obejmuje rejonowe Poradnie Pediatryczne oraz Oddziały Pediatryczne szpitali rejonowych

W Grupie II częściej obserwowano objawy podmiotowe: duszność, łatwe męczenie się – jednak różnica ta w porównaniu z Grupą I nie była znamienna statystycznie.

W Grupie I, 19 dzieci z ubytkiem międzykomorowym było kierowanych po raz pierwszy do Poradni Kardiologicznej średnio w wieku 44.78 miesięcy.
U 18 pacjentów rodzice nie obserwowali żadnych objawów chorobowych. Dzieci prowadziły normalny tryb życia. Ich aktywność fizyczna nie była niższa, niż zdrowych rówieśników, a wada serca została wykryta przypadkowo. Tylko u 1 pacjenta rodzice obserwowali nietolernację wysilku i nadmierną potliwość.

W Grupie II liczącej 140 dzieci z ubytkiem międzykomorowym pierwsze badanie w Klinicznej Poradni Kardiologicznej przeprowadzono w wieku od 2 dni do 1 roku 5 miesięcy, średnio 1.43 miesiąca.
U 114 dzieci wada została wykryta w oddziale noworodkowym, a 26 w poradni pediatrycznej. U 9 dzieci rodzice stwierdzili duszność, łatwe męczenie się (trudności w karmieniu dziecka, nadmierną potliwość), brak przyrostu masy ciała.U 131 podstawą rozpoznania był szmer nad sercem lub objawy niewydolności krążenia stwierdzone przez lekarza kierującego dziecko.

Objawy kliniczne

Tabela 13. Kliniczne objawy VSD stwierdzone w badaniu początkowym i końcowym.

Objaw w badaniu klinicznym	Grupa I		Grupa II		Różnica Gr.I-Gr.II w badaniu początkowym
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe	
Szmer skurczowy w dole LBM	19	7	125	25	NS
Drżenie w polu szmeru	0	0	10	8	NS
Akcentowana składowa płucna II tonu	2	0	13	3	NS
Impuls w dołku podsercowym	1	0	54	3	0.023
Hiperkinetyczne uderzenie koniuszkowe	0	0	13	4	NS
Niewydolność krążenia	1	0	26	3	--
Liczba badanych	19	19	140	119	--

W ocenie częstości występowania objawów klinicznych ubytku międzykomorowego pomiędzy Grupami I i II w badaniu początkowym nie stwierdzono istotnych różnic. Wyjątkiem było znamiennie częstsze występowanie niewydolności krążenia oraz impulsu w dołku podsercowym u dzieci w Grupie II, czyli u niemowląt.

Tabela 14. Ocena stanu klinicznego pacjentów z VSD.

Klasa wydolności układu krążenia		Grupa I		Grupa II	
		Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Podgrupa A	IV	0	0	2	0
Podgrupa B	III	0	0	10	2
	II	1	0	14	1
Podgrupa C	I	18	19	114	118
Liczba badanych		19	19	140	121

A- podgrupa dzieci z krytycznymi zaburzeniami hemodynamicznymi
B- podgrupa dzieci z istotnymi zaburzeniami hemodynamicznymi
C- podgrupa dzieci bez zaburzeń hemodynamicznych

W ocenie początkowej w Grupie I, 18 (95%) spośród 19 pacjentów zaliczono do I klasy według czynnościowej skali NYHA, a 1 (5%) do klasy II. Istotne zaburzenia hemodynamiczne stwierdzono tylko u 1 pacjenta (podgrupa B) Do podgrupy C zaliczono 18 pacjentów.
W Grupie II do klasy I zaliczono 114 (81.4%) pacjentów, 14 (10%) chorych do klasy II, 10 (7.2%) chorych do klasy III, 2 (1.4%) do klasy IV. Do podgrupy A, z krytycznymi zaburzeniami krążenia zaliczono 2 (1.4%) pacjentów, do podgrupy B 24 (17.2%) pacjentów, a do podgrupy C 114 (81.4%) pacjentów.

Porównanie rozkładu liczby przypadków w poszczególnych klasach wydolności krążenia w badaniu początkowym w Grupach I i II wskazuje na istotne różnice. W Grupie II stwierdza się znamiennie częstsze występowanie niewydolności krążenia ($p=0.007$).
W badaniu końcowym w Grupie I wszyscy pacjenci (19, t.j. 100%) byli w klasie I NYHA. W Grupie II w I klasie NYHA było 118 (97.5%) pacjentów, jednego chorego (0.8%) w II klasie II oraz 2 pacjentów (1.7%) w III klasie NYHA. Analiza wyników badania końcowego nie wykazała różnic międzygrupowych w rozkładzie liczby pacjentów w poszczególnych klasach wydolności układu krążenia ($p>0.05$).

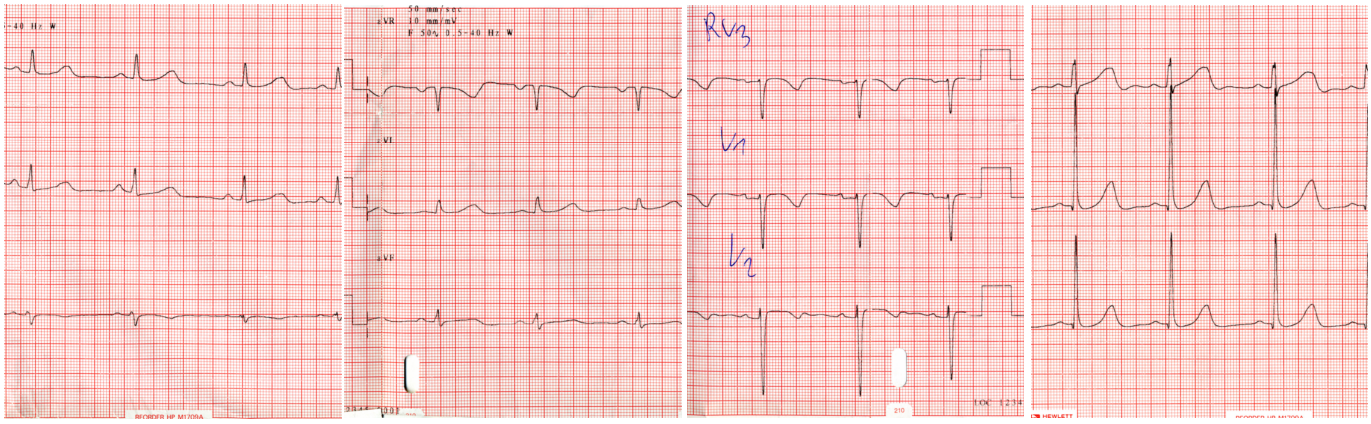
Badanie elektrokardiograficzne

Tabela 15. Badanie EKG u pacjentów z VSD.

Ocena badania EKG	Grupa I		Grupa II		Różnica Gr.I-Gr.II w badaniu początkowym
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe	
Zapis prawidłowy	15	11	73	111	<0.05
Przerost lewej komory	2	0	26	6	NS
Przerost prawej komory	0	0	18	2	NS
Przerost obydwu komór	0	0	20	2	NS
Przerost lewego przedsionka	0	0	1	0	NS
Przerost prawego przedsionka	0	0	6	3	NS
Liczba zapisow	19	14	136	121	--

W badaniu początkowym zapis prawidłowy stwierdzono u 15 (78.9%) badanych z Grupy I i 73 (53.7%) z Grupy II. Różnica ta jest znamienna statystycznie.

Nie wykazano natomiast istotnych różnic w częstości występowania poszczególnych nieprawidlowowści pomiędzy Grupami I i II w badaniu początkowym, ani końcowym.



Rycina 6. Zapis EKG u 6 miesięcznego niemowlęcia G.D. z ubytkiem międzykomorowym.

Badanie radiologiczne klatki piersiowej

Tabela 16. Badanie RTG klatki piersiowej u pacjentów z VSD.

Ocena badania RTG kl. piersiowej	Grupa I		Grupa II		Różnica Gr.I-Gr.II w badaniu początkowym
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe	
Obraz prawidłowy	6	2	49	19	NS
Poszerzenie sylwetki serca	1	1	35	3	NS
Wzmożenie rysunku tętniczego płuc	1	1	43	3	NS
Zastój żylny w płucach	0	1	4	0	NS
Liczba badań*	8	4	92	22	

* - badanie RTG kl. piersiowej w ocenie końcowej wykonywano tylko w przypadku obecności wskazań do jego przeprowadzenia

Analiza badania radiologicznego klatki piersiowej nie wykazała istotnych statystycznie różnic pomiędzy Grupami I i II w badaniu początkowym, ani w badaniu końcowym.

Badanie echokardiograficzne

Tabela 17. Badanie echokardiograficzne u pacjentów z VSD.

	Grupa I		Grupa II	
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Ubytek okołobłoniasty	14	8	114	12
Ubytek mięśniowy	5	0	24	2
Ubytki okołobłoniasty+mięśniowy	0	0	2	0
Wielkość ubytku <= 3mm	18	8	112	11
Wielkość ubytku > 3mm	1	0	28	3
Qp/Qs <= 1.4:1	18	8	108	11
Qp/Qs > 1.4:1	1	0	32	3
Nadciśnienie płucne	1	0	7	3
Zastawkowe zwężenie tętnicy płucnej	0	0	2	0
Niedomykalność zastawki trójdzielnej	0	2	6	5
Liczba badanych	19	17	140	119

Grupa I

Początkowe badanie echokardiograficzne wykonano u 19 pacjentówe. U 14 stwierdzono okołobłoniasty, a u 5 mięśniowy ubytek międzykomorowego. U 18 pacjentów wielkość ubytku nie przekraczała 3mm, a stosunek przepływu płucnego do systemowego pozostawał w granicach 1.05:1 do 1.3:1. Tylko u 1 pacjenta rozpoznano duży ubytek okołobłoniasty o średnicy 10mm oraz znacznie zwiększony przepływ płucny ze stosunkiem Qp/Qs=2.3:1.
Końcową ocenę echokardiograficzną przeprowadzono u 17 dzieci. U 16 pacjentów wykonano badanie przezklatkowe, a u 1 dziecka nadto przezprzełykowe. U 8 pacjentów stwierdzono samoistną inwolucję ubytku. W dalszych 8 przypadkach stiwerdzono ubytek międzykomorowy z nieistotnym hemodynamicznie lewo-prawym przeciekiem. U 1 dziecka leczonego operacyjnie uwidoczniono szczelnie zamknięty ubytek międzykomorowy. U żadnego z dzieci stosunek przepływu płucnego do systemowego nie przekraczał wartości 1.2:1. W 2 przypadkach stwierdzono niedomykalność zastawki trójdzielnej: I° stopnia u dziecka po korekcji operacyjnej ubytku międzykomorowego oraz II° stopnia u dziecka ze śladowym przeciekiem przez zamykający się ubytek międzykomorowy. U jednego dziecka stwierdzono wypadanie przedniego płatka zastawki dwudzielnej.

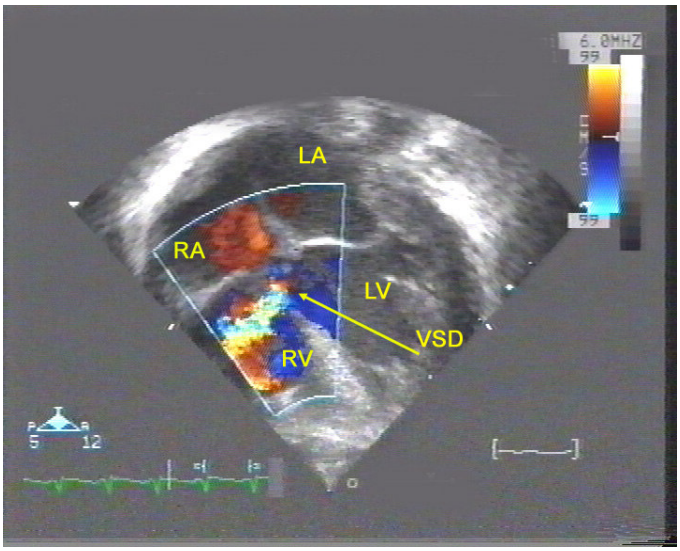
Grupa II

W **początkowym** badaniu echokardiograficznym wykonanym u 140 pacjentów stwierdzono ubytek części błoniastej przegrody międzykomorowej u 114 pacjentów, u 24 części mięśniowej, a u dwojga 2 ubytki: mięśniowy i okołobłoniasty. U 112 pacjentów wielkość ubytku nie przekraczała 3mm. Stosunek przepływu płucnego do systemowego nie przekraczał wartości 1.4:1 u 108 dzieci, u pozostałych 32 przekraczał 1.4:1. W 7 przypadkach stwierdzono objawy przepływowego nadciśnienia płucnego: poszerzenie tętnicy płucnej, niedomykalność zastawki trójdzielnej z gradientem fali zwrotnej przekraczającym połowę ciśnienia systemowego, przy lewo-prawym przecieku przez ubytek oraz wysokim przepływie płucnym. U 6 dzieci uwidoczniono niedomykalność zastawki trójdzielnej powyżej II°.
U dwojga dzieci rozpoznano dodatkowo łagodne zastawkowe zwężenie tętnicy płucnej z maksymalnym gradientem skurczowym 15-20mmHg.
Końcowe badanie echokardiograficzne wykonano u 119 dzieci, we wszystkich przypadkach było to badanie przezklatkowe.
U 83 dzieci wystąpiła samoistna inwolucja ubytku międzykomorowego. Spośród nich u dwojga pacjentów stwierdza się nadal łagodne zwężenie zastawkowe tętnicy płucnej z gradientem 15-20mmHg.

U dalszych 14 dzieci stwierdzono ubytek międzykomorowego: okołobłoniasty u 12, mięśniowy u dwojga. Średnica ubytku nie przekraczała 3mm u 11 pacjentów, a była większa u trojga dzieci. U trojga dzieci z ubytkiem międzykomorowym stosunek przepływu płucnego do systemowego przekraczał wartość 1.4:1, u pozostałych 11 był niższy. Objawy nadciśnienia płucnego stwierdzono u trojga dzieci. Inne nieprawidłowości towarzyszące ubytkowi międzykomorowemu (wciągnięcie płatka zastawki trójdzielnej w obręb ubytku z jej niedomykalnością, zespół wypadania płatka zastawki mitralnej, niedomykalność zastawki mitralnej) stwierdzono u 7 dzieci.

U 22 dzieci badanie wykonano po korekcji ubytku międzykomorowego, uwidaczniając szczelnie zamknięty ubytek u 19 pacjentów i resztkowy przeciek nieistotny hemodynamicznie u pozostałych trojga dzieci.

Łącznie, u 8 pacjentów leczonych operacyjnie stwierdzono zmiany rezydualne: resztkowy przeciek przez ubytek międzykomorowy u 3, niedomykalność zastawki aortalnej u 3, istotną niedomykalność zastawki trójdzielnej powyżej II° u 5, umiarkowaną niedomykalność zastawki mitralnej u 1 pacjenta.



Rycina 7. Obraz echokardiograficzny okołobłoniastego ubytku międzykomorowego u pacjenta J.C.. Projekcja koniuszkowa czterojamowa. W badaniu dopplerowskim znakowanym kolorem widoczny lewo-prawy przeciek.

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia dzieci z VSD.

Grupa I

Tabela 18. Przebieg leczenia VSD (Grupa I).

Badane parametry	Liczba pacjentów	Samoistna inwolucja	Obserwacja*	Leczenie farmakologiczne	Leczenie operacyjne	Nie zgłasza się do kontroli
Ubytek okołobłoniasty	15	8	6	0	1	0
Ubytek mięśniowy	4	0	4	0	0	0
Wielkość ubytku <= 3mm	18	8	10	0	0	0
Wielkość ubytku > 3mm	1	0	0	0	1	1
Qp/Qs <= 1.4:1	18	8	10	0	0	0
Qp/Qs > 1.4:1	1	0	0	0	1	0
Liczba badanych	19	8	10	0	1	0

* - okresowa kontrola, bez leczenia

Spośród 19 dzieci z ubytkiem międzykomorowym, 18 zaliczono do podgrupy C, czyli pacjentów bez zaburzeń hemodynamicznych, a jedno do podgrupy B obejmującej pacjentów z istotnymi zaburzeniami hemodynamicznymi. U 8 dzieci stwierdzono samoistną inwolucję wady serca. Ustąpiły u nich objawy kliniczne wady, a badaniem echokardiograficznym wykazano brak przecieku na poziomie przegrody międzykomorowej. Jedno dziecko należące do podgrupy B, miało wykonaną korekcję operacyjną wady serca w wieku 4 lat 8 miesięcy. Przebieg pooperacyjny u tego dziecka był niepowikłany, a w odległym okresie pooperacyjnym nie stwierdzono występowania zmian resztkowych.

Grupa II

Tabela 19. Przebieg leczenia VSD (Grupa II).

Badane parametry	Liczba pacjentów	Samoistna inwolucja	Obserwacja	Leczenie farmakologiczne	Leczenie operacyjne	Zgony		Nie zgłasza się do kontroli
						Nie operowane	Pooperacyjny	
Ubytek okołobłoniasty	114	67	2	7	19	2	1	11
Ubytek mięśniowy	24	14	12	3	3	0	0	1
Ubytki okołobłoniasty+mięśniowy	2	2*	2	0	1**	0	0	0
Wielkość ubytku <= 3mm	112	79	16	4	5	2	0	11
Wielkość ubytku > 3mm	28	2	0	6	17	0	1	1
Qp/Qs <= 1.4:1	108	78	16	2	5	2	0	11
Qp/Qs > 1.4:1	32	3	0	8	17	0	1	1
Liczba badanych	140	83	16	10	22	2	1	12

* - inwolucja ubytku mięśniowego
** - operacja ubytku okołobłoniastego

Podgrupa A.

U 2 dzieci z ciężkimi zaburzeniami hemodynamicznym ubytek zamknięto operacyjnie w wieku 4.6 i 7.5 miesiąca, średnio 6 miesięcy. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany. W dalszej obserwacji u 1 dziecka stwierdzono obecność niewielkiego międzykomorowego ubytku rezydualnego i niedomykalności zastawki trójdzielnej umiarkowanego stopnia, które nie wymagały leczenia nasercowego, u drugiego umiarkowaną niedomykalność zastawki trójdzielnej.

Podgrupa B

W podgrupie B obejmującej 24 pacjentow z istotnymi zaburzeniami hemodynamicznymi, operacyjną korekcję wady przeprowadzono u 19 dzieci w wieku od 4 mies. do 11 lat 9 mies., średnio 52 mies. U 17 dzieci korekcja polegała na zamknięciu ubytku, a u 2 dalszych ze współistniejącą dwujamową prawą komorą w trakcie zabiegu poszerzono drogę odpływu z prawej komory.

U 11 dzieci przebieg pooperacyjny był niepowikłany. U 8 dzieci stwierdzono obecność zmian resztkowych i następstw: łagodnej niedomykalności aortalnej i trójdzielnej u 1 dziecka,

umiarkowanej niedomykalności mitralnej i trójdzielnej u 1 dziecka, umiarkowanej niedomykalności trójdzielnej u 5 dzieci, wypadania płatka zastawki mitralnej z jej łagodną niedomykalnością u 1 dziecka, objawów dysfunkcji węzła zatokowego u 1 dziecka.
U 1 dziecka po korekcji ubytku międzykomorowego stwierdzono rozwój podzastawkowego zwężenia aorty, operowanego 6 lat po korekcji VSD, z dobrym wynikiem odległym.
U 1 pacjenta, z resztkowym VSD, odległy przebieg pooperacyjny był powikłany zapaleniem wsierdzia na podłożu zakażenia *Str. viridans*, skutecznie leczonym zachowawczo.
Jedno dziecko zmarło z powodu nadciśnienia płucnego, po operacji VSD wykonanej w wieku 24 miesięcy.
Dwoje dzieci nie leczonych operacyjnie zmarło w wieku noworodkowym z powodu wad wrodzonych innych narządów powikłanych zakażeniem.
U trojga dzieci nie leczonych operacyjnie z powodu braku zgody rodziców rozwinęło się obturacyjne nadciśnienie płucne.
W dalszej obserwacji pozostaje 21 pacjentów, w tym 18 po korekcji wady oraz 3 leczonych tylko zachowawczo.

Podgrupa C

Podgrupa C obejmująca pacjentow bez zaburzeń hemodynamicznych liczyła 114 pacjentów.
Samoistną inwolucję wady serca stwierdzono u 83 dzieci.
W dalszej obserwacji pozostaje 16 dzieci.
Operacyjne zamknięcie ubytku międzykomorowego wykonano w 2 przypadkach, gdzie wskazaniem do zabiegu była niekorzystna lokalizacja ubytku stwarzająca ryzyko rozwoju niedomykalności aortalnej. Zabieg wykonano u pacjentów w wieku 15 lat 7 miesięcy oraz 16 lat, średnio 15 lat 9 miesięcy. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany. U obydwu pacjentów w obserwacji odległej stwierdzono śladowy, nieistotny resztkowy przeciek przez ubytek.

Porównując rozkład typów ubytków, ich wielkości oraz wielkości stosunku Qp/Qs przedstawione w Tabelach 18. i 19. wykazano, że w Grupie II częściej występowały ubytki o wielkości powyżej 3mm, stanowiąc tam 25% wszystkich ubytków, podczas gdy w Grupie I przypadków takich było 5%. Podobna różnica występowała w wartościach Qp/Qs>1.4:1; odpowiednio w Grupie II przypadki te stanowiły 22.9%, a 5% w Grupie I. Różnice te jednak nie osiągnęły poziomu istotności statystycznej. Również pozostałe różnice międzygrupowe nie były znamienne statystycznie.

Tabela 20. Przebieg kliniczny VSD w zależności od stopnia zaburzeń hemodynamicznych w Grupach I i II.

Przebieg kliniczny i postepowanie	Grupa I		Grupa II		
	B	C	A	B	C
Samoistna inwolucja	0	8	0	0	83
Obserwacja	0	7	0	0	16
Lecz. farmakologiczne	0	4	0	8	0
Leczenie operacyjne	1	0	2	19	2
Nie zgłasza się do kontroli	0	0	0	1	11

Porównując przebieg kliniczny ubytku międzykomorowego w Grupie I i II stwierdzono, że dzieci w Grupie II znamiennie częściej nie wymagały żadnego leczenia (p=0.037).

Tabela 21. Wyniki leczenia VSD w zależności od stopnia zaburzeń hemodynamicznych w Grupach I i II.

Wynik leczenia		Grupa I		Grupa II		
		B	C	A	B	C
Wyleczenie	spont. inwolucja	0	13	0	0	90
	operacja	1	0	1	2	0
Długofalowa obserwacja	nie operowane	0	5	0	3	14
	po operacji	0	0	1	20	2
Leczenie farmakologiczne		0	0	0	3	1
Obecne zmiany resztkowe po leczeniu operacyjnym		0	0	1	8	2
Zaburzenia rytmu serca		0	0	0	1	0
Zgon	nie operowane	0	0	0	2	0
	pooperacyjny	0	0	0	1	0
	ogółem	0	0	0	3	0

Jak wynika z Tabeli 21., leczenie zakończono u 14 pacjentów (73.7%)z Grupy I oraz 93 (66.4%) z Grupy II. Dalszej długofalowej obserwacji wymaga 5 pacjentow (26.3%) z Grupy I i 40 (28.6%) z Grupy II, w tym leczonych farmakologicznie jest 4 pacjentów (2.9%) z Grupy II, a zmiany resztkowe bądź zaburzenia rytmu serca stwierdzono u 11 pacjentów (7.9%) z Grupy II. Zmarło 6 pacjentów (4.3%) z Grupy II.

Nie stwierdzono istotnych statystycznie różnic w uzyskanych wynikach leczenia pomiędzy Grupami I i II.

Zwężenie lewego ujścia tętniczego

Zwężenie lewego ujścia tętniczego stwierdzono w 20 przypadkach, w tym u 13 w Grupie I oraz u 14 w Grupie II.

Wywiad

Tabela 22. Wykrycie wady i objawy AS w wywiadzie.

Wykrycie wady i objawy w wywiadzie		Ogółem	Grupa I	Grupa II
Oddział noworodkowy		7	0	7
Lecznictwo podstawowe		20	13	7
Ogółem liczba przypadków		27	13	14
Objawy podmiotowe	duszność	2	0	2
	nietolerancja wysiłku	2	0	2
	ogółem objawy obecne	2	0	2
	wada bezobjawowa	25	13	12

Grupa I

U 13 dzieci w wieku od 2 lat i 11 miesięcy do 7 lat, średnio 55.31 miesięcy przyczyną skierowania do konsultacji kardiologicznej było przypadkowe stwierdzenie szmeru nad sercem.

Grupa II

Wadę rozpoznano u 14 dzieci, 7 noworodków i 7 niemowląt. Były one konsultowane kardiologicznie w wieku od 1 dnia życia, do 12 miesięcy, średnio 4.91 miesiąca. U 2 dzieci

stwierdzano niewydolność krążenia. W pozostałych 12 przypadkach przyczyną skierowania było stwierdzenie szmeru nad sercem u 11, a u 3 dzieci słabego tętna obwodowego.

Objawy kliniczne AS

Tabela 23. Objawy kliniczne u pacjentów z AS.

Objaw w badaniu klinicznym	Grupa I		Grupa II		Różnica Gr.I-Gr.II w badaniu początkowym
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe	
Szmer skurczowy w polu aorty	11	11	12	14	NS
Szmer skurczowo-rozkurczowy w polu aorty	2	2	0	3	NS
Drżenie w polu szmeru i we wcięciu szyjnym	1	3	1	4	NS
Hiperkinetyczne uderzenie koniuszkowe	0	3	2	5	NS
Słabo badalne tętno	0	0	3	0	NS
Niewydolność krążenia	0	2	4	5	--
Liczba badanych	13	12	14	14	--

Jak wynika z danych w Tabeli 21., nie stwierdzono istotnych statystycznie różnic w częstości występowania objawów klinicznych pomiędzy Grupami I i II w badaniu początkowym.

Tabela 24. Ocena stanu klinicznego u pacjentów z AS.

Klasa wydolności układu krążenia wg Rossa/NYHA		Grupa I		Grupa II		Różnica Gr.I-Gr.II w badaniu początkowym
		Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe	
Podgrupa A	IV	0	0	3	1`	0.040
Podgrupa B	III	0	1	1	1	
	II	0	1	1	2	
Podgrupa C	I	13	10	9	9	
Liczba badanych		13	12	14	14	

W ocenie wydolności krążenia, w badaniu początkowym wszystkich 13 (100%) pacjentów z Grupy I zakwalifikowano do I klasy wg czynnościowej skali NYHA oraz do podgrupy C, bez zaburzeń hemodynamicznych.
W Grupie II do klasy I wg klasyfikacji Rossa zaliczono 10 (71.5%) pacjentów, do klasy III jednego (7.1%), a do klasy IV troje (21.4%).

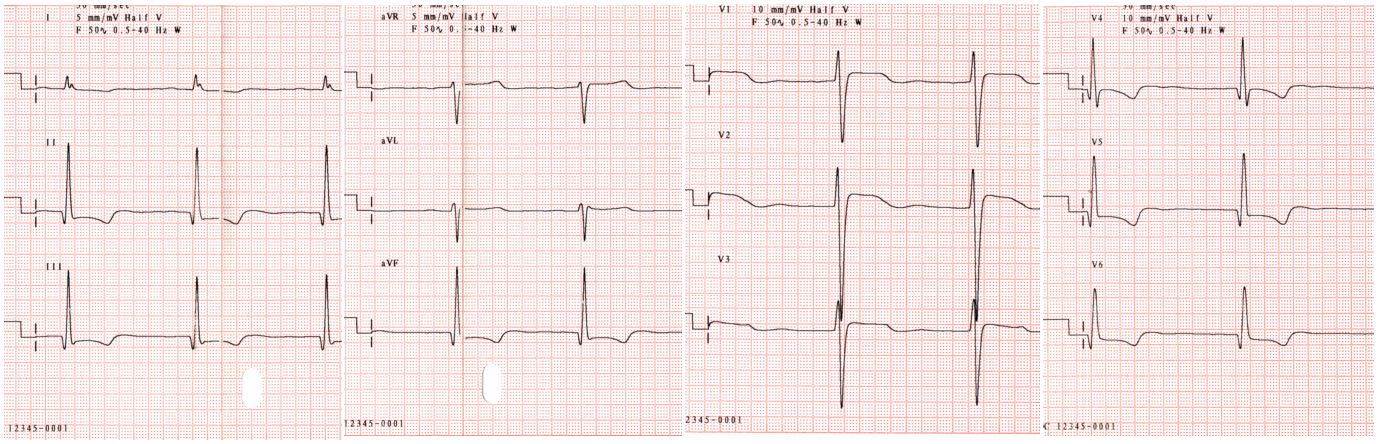
W tej grupie krytyczne zaburzenia krążenia stwierdzono u 3 pacjentów, istotne zaburzenia hemodynamiczne u 1, a u 10 dzieci układ krążenia był wydolny.
Pomiędzy Grupami I i II stwierdzono statystycznie znamienne różnice. W Grupie II stwierdzono istotnie częstsze występowanie niewydolności krążenia (p=0.040).
W badaniu końcowym w Grupie I jednego (8.33%) pacjenta zaliczono do klasy III, również jednego (8.33%) do klasy II, a 10 (83.4%) do klasy I wg NYHA. W Grupie II do IV klasy NYHA zakwalifikowano 1 (7.1%) pacjenta, do klasy III również 1 (7.1%), do klasy II 2 (14.3%), do klasy I 10 (71.5%) pacjentów. W analizie wyników badania nie stwierdzono różnic w częstości występowania niewydolności krążenia (p>0.05) między porównywanymi grupami.

Badanie elektrokardiograficzne

Tabela 25. Badanie EKG.

Ocena badania EKG	Grupa I		Grupa II		Różnica Gr.I-Gr.II w badaniu początkowym
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe	
Zapis prawidłowy	6	2	3	3	NS
Przerost lewej komory	6	6	8	10	NS
Przerost obydwu komór	1	1	1	1	NS
Przerost lewego przedsionka	0	2	0	0	NS
Liczba badanych	13	11	12	14	

Jak wynika z danych przedstawionych w Tabeli 25., nie stwierdzono istotnych różnic w zapisie EKG pomiędzy Grupami I i II w badaniu początkowym.



Rycina 8. Zapis EKG u 17 letniego pacjenta Ł.G. ze zwężeniem i niedomykalnością zastawki aortalnej

Badanie radiologiczne klatki piersiowej

Tabela 26. Badanie RTG klatki piersiowej.

Ocena badania RTG kl. piersiowej	Grupa I		Grupa II	
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Obraz prawidłowy	3	2	2	3
Powiększenie sylwetki serca	1	1	2	4
Poszerzenie lewej komory	1	3	3	5
Poszerzenie aorty wstępującej	3	3	0	5
Zastój żylny w płucach	0	0	2	0
Liczba badanych	6	6	7	11

Jak wynika z uzyskanych danych, u dzieci starszych (u 50% pacjentów w Grupie I, oraz u 45.5% pacjentów w końcowym badaniu w Grupie II) najczęściej stwierdzanym objawem radiologicznym było poszerzenie aorty wstępującej. Objaw ten nie występował u żadnego dziecka w badaniu początkowym w Grupie II. Mała liczebność grup nie pozwoliła na przeprowadzenie analizy statystycznej.

Badanie echokardiograficzne

Tabela 27. Badanie echokardiograficzne.

Badane parametry	Grupa I		Grupa II	
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Zastawka trójpłatkowa	12	10	10	10
Zastawka dwupłatkowa	2	2	4	4
Gradient przez zastawkę (od – do / średni)	15 – 47 27.92	20 – 78 32.92	20 – 113 44.58	7 – 47* 25.60* 25 – 65** 36.71**
Niedomykalność aortalna I/II stopnia	2	4	0	6 (4*+2**)
Niedomykalność aortalna III/IV stopnia	0	1	0	1**
Obniżona frakcja wyrzutowa	0	0	3	2*
Liczba badanych	13	12	14	14

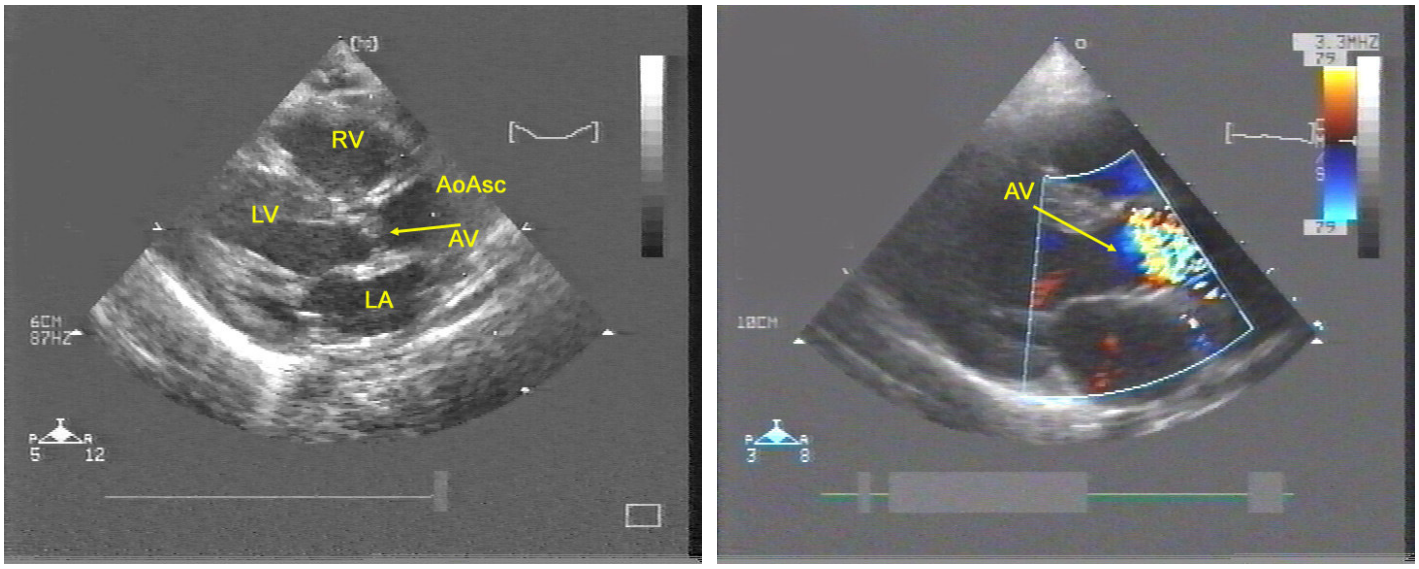
* - pacjenci poddani leczeniu interwencyjnemu/operacyjnemu
** - pacjenci nie leczeni interwencyjnie/operacyjnie

Grupa I

Badanie początkowe wykonano u 13, a końcowe u 12 pacjentów. Badanie końcowe wykonano u 11 dzieci leczonych zachowawczo oraz u 1 po plastyce balonowej zastawki aortalnej.

W badaniu początkowym u 11 dzieci stwierdzono trójpłatkową zastawkę aortalną, a u pozostałych dwojga – dwupłatkową. Maksymalny gradient skurczowy przez zastawkę mierzony z projekcji koniuszkowej wynosił od 15 mmHg do 47 mmHg, średnio 27.92 mmHg, SD 8.88. U dwojga dzieci obecna była niedomykalność zastawki aortalnej II stopnia. Frakcja wyrzutowa lewej komory była prawidłowa u wszystkich dzieci.

W badaniu końcowym maksymalny gradient skurczowy przez zwężoną zastawkę aortalną mierzony w projekcji koniuszkowej wynosił 20 mmHg – 78 mmHg, średnio 32.92 mmHg, SD 17.11mmHg. U 5 dzieci rozpoznano ponadto niedomykalność zastawki aortalnej, w jednym przypadku III/IV stopnia, a u pozostałych 4 dzieci I-II stopnia.



Rycina 9. Obraz echokardiograficzny zastawkowego zwężenia aorty u pacjenta S.M.. Projekcja przymostkowa w osi długiej. W badaniu dopplerowskim znakowanym kolorem widoczny turbulentny przepływ krwi przez zastawkę aortalną.

Grupa II

Początkowe badanie echokardiograficzne wykonano u 14 pacjentów. U 4 z nich stwierdzono dwupłatkową zastawkę aortalną, a u dalszych 10 trójpłatkową. Maksymalny gradient skurczowy przez zastawkę aortalną wynosił od 20 do 113mmHg, średnio 44.58mmHg, SD 25.15. U trojga dzieci frakcja wyrzutowa lewej komory była obniżona i wynosiła 32, 43 i 24%.

Końcowe badanie przeprowadzono u tych samych pacjentów, w tym u 6 po leczeniu operacyjnym wady. Gradient u dzieci poddanych leczeniu interwencyjnemu lub operacyjnemu wynosił od 7 do 47mmHg, średnio 25.6mmHg, SD 17.21. U dziecka z wszczepioną sztuczną zastawką aortalną, stwierdzono jej umiarkowane zwężenie z nieistotnym gradientem. Niedomykalność zastawki aortalnej II stopnia obecna była u 4 dzieci.

W grupie 8 pacjentów leczonych zachowawczo, gradient skurczowy przez zastawkę aortalną wynosił od 25 do 65mmHg, średnio 36.71mmHg, SD 15.37. Niedomykalność zastawki aortalnej Iº, IIº, oraz III/IVº stwierdzono u 3 pacjentów.

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia AS

Tabela 28. Przebieg kliniczny AS.

Przebieg kliniczny i postępowanie	Ogółem	Grupa I	Grupa II
Obserwacja	18	10	8
Leczenie interwencyjne (walwuloplastyka)	1	1	0
Leczenie operacyjne	5	1	4
Leczenie interwencyjne + operacyjne	2	0	2
Nie zgłasza się do kontroli	1	1	0
Liczba badanych	27	13	14

Grupa I

W grupie 13 pacjentów, u 11 dzieci nie stosowano żadnego leczenia. U 4 dzieci w dalszej obserwacji objawy uległy nasileniu (wzrost gradientu przez zastawkę aortalną lub wystąpienie niedomykalności zastawki aortalnej), jednak tylko dwoje wymagało leczenia interwencyjnego lub operacyjnego. U jednego dziecka była to balonowa plastyka zastawki aortalnej. Drugi pacjent z zastawkowym zwężeniem aorty oraz niedomykalnością zastawki aortalnej był leczony zachowawczo, a w wieku 15 lat miał wszczepioną sztuczną zastawkę z dobrym efektem.

Grupa II

Podgrupa A.

U 3 pacjentów tej grupy leczenie wady było wieloetapowe. Pierwszym etapem u jednego dziecka była nieskuteczna plastyka balonowa, u dwojga pozostałych walwulotomia chirurgiczna. Przebieg pooperacyjny był powikłany u 2 dzieci zapaleniem wsierdzia. Następnymi etapami leczenia była u 1 pacjenta implantacja sztucznych zastawek mitralnej i aortalnej, a u dwojga dalszych dzieci operacja sposobem Rossa z dobrym wynikiem odległym.

Podgrupa B.

W podgrupie B liczącej 2 dzieci, u obydwu przeprowadzono walwulotomię aortalną.

U jednego pacjenta w odległej obserwacji pooperacyjnej wystąpiła niedomykalność aortalna

znacznego stopnia (III/IV°). Z tego powodu dziecko miało wszczepiony homograft aortalny z dobrym efektem w obserwacji odległej.

Podgrupa C.
W podgrupie C liczącej 9 pacjentów, 1 dziecko miało wykonaną walwuloplastykę balonową, po której stwierdzono wystąpienie niedomykalności aortalnej II/III°. Po 10 latach, z powodu ciężkiej niedomykalności aortalnej, u chłopca wszczepiono homograft aortalny z dobrym efektem w obserwacji odległej.
Pozostali pacjenci pozostają w stałej obserwacji i nie wymagają podejmowania leczenia interwencyjnego bądź operacyjnego.

Stan kliniczny dzieci z zastawkowym zwężeniem aorty w odległej obserwacji.

Grupa I
W grupie pacjentów z zastawkowym zwężeniem aorty, do systematycznej kontroli zgłasza się 12 pacjentów. Jeden z pacjentów (z początkowo stwierdzonym łagodnym zwężeniem zastawki aortalnej) nie zgłaszał się do badań kontrolnych. Leczenie interwencyjne i/lub operacyjne podjęto u 2 pacjentów. U jednego występowały objawy niewydolności krążenia i był on leczony farmakologicznie. Analizując stopień narastania maksymalnego gradientu skurczowego przez zastawkę aortalną pomiędzy początkiem i końcem obserwacji, nie wykazano w badanej grupie 12 dzieci istotnych statystycznie różnic (test T dla prób zależnych; t=-1.56; p=0.15).

Grupa II
Pacjenci z tej grupy pozostają w okresowej kontroli kardiologicznej. Leczonych farmakologicznie jest 5 dzieci. Leczeniu operacyjnemu poddano 6 pacjentów, w tym u 2 wykonano wcześniej zabiegi interwencyjne. U 6 pacjentów stwierdza się zmiany resztkowe po leczeniu operacyjnym. U jednego pacjenta występują zaburzenia rytmu wymagające leczenia farmakologicznego.
W I klasie NYHA jest 10 dzieci; w II - 2, a w III również 2 dzieci.

Tabela 29. Wyniki leczenia AS

Wyniki leczenia	Grupa I	Grupa II
Nadal w obserwacji, bez leczenia	10	9
Nadal leczenie zachowawcze	2	5
Obecne zmiany resztkowe po leczeniu operacyjnym	2	6
Nie zgłasza się do kontroli	1	0
Liczba badanych	12	14
W tym leczonych interwencyjnie/ope -racyjnie	2	6

Ubytek międzyprzedsionkowy *ostium secundum* i *sinus venosus*

Wywiad

Tabela 30. Wywiad u pacjentów z ASD.

Objaw	Ogółem	Grupa I	Grupa II
Wada bezobjawowa	29	10	19
Łatwe męczenie się	3	1	2
Omdlenia	1	1	0
Słaby przyrost masy ciała	3	0	3
Duszność	2	0	2
Liczba badanych	38	12	26

Grupa I

Ubytek międzyprzedsionkowy rozpoznano u 12 dzieci, w tym u 10 dzieci wada była wykryta przypadkowo, a u dalszych 2 dzieci rodzice stwierdzili nietolerancję wysiłku w jednym przypadku, a omdlenia u drugiego dziecka. W 8 przypadkach stwierdzono szmer skurczowy w polu tętnicy płucnej, u 2 dzieci dodatkowo sztywne rozdwojenie II tonu serca, u 1 dziecka tylko sztywne rozdwojenie II tonu.

Wiek dzieci kierowanych do Poradni Kliniki Kardiologicznej wynosił od 22 miesięcy do 7 lat, średnio 62.5 miesiąca.

Grupa II

Wadę wykryto w oddziale noworodkowym u 23 dzieci na podstawie szmeru skurczowego w polu tętnicy płucnej, a w jednym przypadku duszności. U dalszych trojga dzieci obserwowano niedobór masy ciała, a dwojga z nich duszność, potliwość i męczliwość. Dzieci konsultowane były w Poradni Kliniki Kardiologicznej w wieku od 2 dni do 2 lat, średnio 4,5 miesiąca.

Objawy kliniczne

Tabela 31. Objawy kliniczne ASD.

Objawy w badaniu klinicznym	Grupa I		Grupa II		Różnica Gr.I-Gr.II w badaniu początkowym
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe	
Szmer nad sercem	11	2	23	4	NS
Sztywne rozdwojenie II tonu	5	3	8	4	NS
Impuls w dołku podsercowym	8	0	14	2	NS
Hiperkinetyczne uderzenie koniuszkowe	2	0	1	0	NS
Niewydolność krążenia	8	0	2	0	--
Liczba badanych	12	12	26	17	--

Grupa I

W badaniu początkowym u 11 dzieci stwierdzono szmer skurczowy głośności co najmniej 3/6 w polu tętnicy płucnej. U 5 sztywne rozdwojenie II tonu serca, u 8 pacjentów niedomogę krążenia, ocenioną na II klasę w skali NYHA. U pozostałych 4 dzieci układ krążenia był wydolny.

W badaniu końcowym wszystkie 12 dzieci z ubytkiem międzyprzedsionkowym były w dobrym stanie klinicznym. U 9 dzieci szmer wyrzutowy w polu tętnicy płucnej ustąpił, a u jednego dziecka występowała bradykardia bez żadnych objawów podmiotowych.

Wszystkie dzieci zaliczono do I klasy wydolności układu krążenia wg NYHA.

Grupa II

W ocenie początkowej u 23 dzieci stwierdzono szmer skurczowy o głośności co najmniej 3/6 w polu tętnicy płucnej, sztywne rozdwojenie II tonu serca u 8 pacjentów, a u 14 impuls w dołku podsercowym. Niewydolność krążenia występowałą u 2 pacjentów.

Końcowe badanie kliniczne przeprowadzono u 17 dzieci, a dalszych 9 nie zgłaszało się na wizyty kontrolne. Były to dzieci, u których rozpoznano niewielkie ubytki międzyprzedsionkowe, bez żadnych zaburzeń hemodynamicznych.

U 8 dzieci stwierdzono samoistne ustąpienie objawów.

U 17 dzieci pozostających w systematycznej kontroli, stwierdzono dobry stan kliniczny i zaliczono je do I klasy NYHA.

Porównując częstość występowania poszczególnych objawów ubytku międzyprzedsionkowego w Grupach I i II przedstawionych w Tabeli 31. stwierdzono, że pomiędzy nimi nie różni się ona istotnie za wyjątkiem większej częstości występowania niewydolności krążenia w Grupie I, co szczegółowo ilustruje Tabela 32. poniżej..

Tabela 32. Ocena stanu klinicznego u pacjentów z ASD.

Klasa wydolności układu krążenia wg Rossa/NYHA		Grupa I		Grupa II	
		Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Podgrupa A	IV	0	0	0	0
Podgrupa B	III	0	0	1	0
	II	8	0	1	0
Podgrupa C	I	4	12	24	17
Liczba badanych		12	12	26	17

Analiza przedstawionych w tabeli danych wskazuje na znamiennie częstsze występowanie niewydolności krążenia w badaniu początkowym u pacjentów w Grupie I (test U Mann-Whitney'a; $p<0.005$).

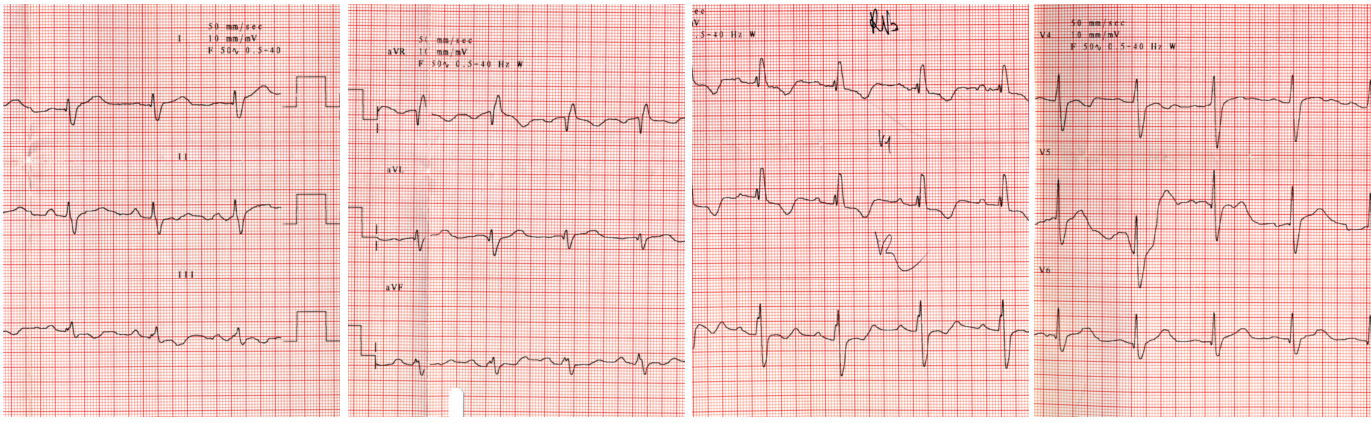
W badaniu końcowym nie stwierdzono istotnych różnic w częstości występowania niewydolności krążenia pomiędzy Grupą I i II.

Badanie elektrokardiograficzne

Tabela 33. Badanie EKG u pacjentów z ASD.

Ocena badania EKG	Grupa I		Grupa II		Różnica Gr.I-Gr.II w badaniu początkowym
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe	
Zapis prawidłowy	2	5	6	6	NS
Przerost prawej komory	7	1	10	0	NS
Przerost obydwu komór	0	0	1	0	NS
Przerost prawego przedsionka	0	0	4	0	NS
Bradykardia/ rytm węzłowy/ rytm dolnoprzedsionkowy	0	3	0	0	NS
Częściowy blok prawej odnogi pęczka Hisa	4	7	10	3	NS
Liczba badanych	12	12	23	9	--

Analiza danych nie wykazała istotnych różnic w częstości występowania opisywanych zmian elektrokardiograficznych pomiędzy Grupami I i II zarówno w zapisach początkowych, jak i końcowych.



Rycina 10. Zapis EKG u 4 letniego dziecka M.D. z ubytkiem międzyprzedsionkowym *ostium secundum*.

Badanie radiologiczne klatki piersiowej

Tabela 34. Badanie RTG klatki piersiowej u pacjentów z ASD.

Ocena badania RTG kl. piersiowej	Grupa I		Grupa II		Różnica Gr.I-Gr.II w badaniu początkowym
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe	
Obraz prawidłowy	2	9	7	3	NS
Powiększenie sylwetki serca	2	0	7	0	NS
Wzmożenie rysunku tętniczego	7	0	10	0	NS
Zastój żylny w płucach	0	0	0	0	NS
Liczba badań	11	9	17	3	--

Pomimo częstszego występowania powiększenia sylwetki serca w badaniu początkowym u dzieci z Grupy II, nie stwierdzono statystycznej znamienności tej różnicy.
Wyniki uzyskane w badaniu końcowym w Grupie I i II nie wykazywały różnic istotnych statystycznie.

Badanie echokardiograficzne

Tabela 35. Badanie echokardiograficzne u pacjentów a ASD.

Badane parametry		Grupa I		Grupa II		Porównanie Gr.I i II w bad. początkowym
		Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe	
Typ ubytku	*ostium secundum*	12	11	25	16	NS
	sinus venosus	0	0	1	1	NS
Wielkość ubytku < 6mm		0	0	14	4	0.005
Wielkość ubytku >= 6mm		12	2	12	0	0.005
Qp/Qs <= 1.5:1		0	1	15	4	0.003
Qp/Qs > 1.5:1		12	1	11	0	0.003
Powiększenie prawej komory		9	0	9	0	NS
Powiększenie prawego przedsionka		8	0	7	0	0.05
Poszerzenie tętnicy płucnej		8	0	7	0	0.05
Regresja ubytku		--	0	--	8	--
Ubytek zamknięty operacyjnie		--	9	--	5	--
Liczba badanych		12	11	26	17	--

Grupa I

Początkowe badanie echokardiograficzne wykonano u 12 pacjentów. Średnica ubytku mierzona w projekcji czterojamowej koniuszkowej i podmostkowej wynosiła od 7mm do 26mm, średnia 17.9mm, mediana 16.5mm. Stosunek przepływu płucnego do systemowego wynosił od 1.5:1, do 4.3:1, średnia 2.9:1, mediana 2.7:1.

U 9 dzieci stwierdzono powiększenie prawej komory, u 8 prawego przedsionka, u 8 poszerzenie tętnicy płucnej.

Końcowe badanie wykonano u 11 dzieci, w tym u 9 dzieci po korekcji operacyjnej wady serca oraz u 2 dzieci nie operowanych.

U 7 dzieci po leczeniu operacyjnym nie stwierdzono w badaniu echokardiograficznym żadnych nieprawidłowości. W dwóch przypadkach stwierdzono łagodną do umiarkowanej niedomykalność zastawki trójdzielnej, u jednego dziecka nadto umiarkowaną niedomykalność zastawki tętnicy płucnej. W jednym przypadku uwidoczniono wypadanie przedniego płatka zastawki mitralnej niewielkiego stopnia.

U dwojga dzieci dotychczas nie operowanych stwierdzono obecność ubytków o wielkości 11mm i 6mm, ze stosunkiem przepływu płucnego do systemowego odpowiednio 2:1 i 1.5:1. Wielkość ubytków była porównywalna z badaniem początkowym.

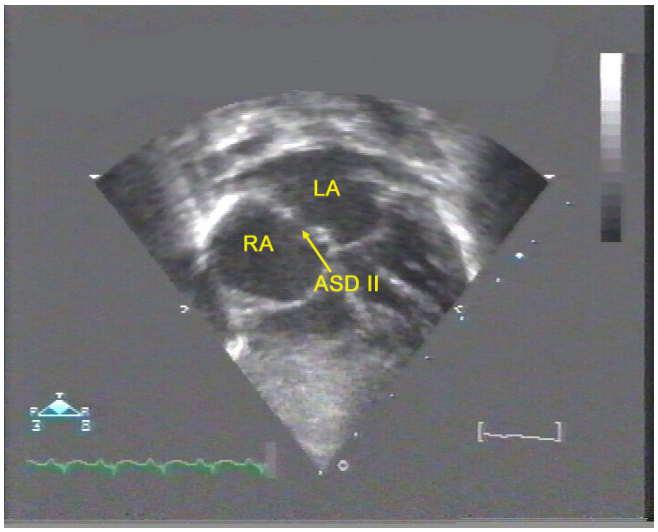
Grupa II

Początkowe badanie wykonano u 26 pacjentów. Średnica ubytku międzyprzedsionkowego wynosiła od 3 do 15mm, średnia 7.68mm, mediana 6.25mm. Tylko u jednego dziecka stwierdzono ubytek międzyprzedsionkowy obejmujący niemal całą przegrodę międzyprzedsionkową. Stosunek przepływu płucnego do systemowego wynosił od 1.1:1 do 3.5:1, średnio 2.14:1, mediana 2:1. U 9 dzieci stwierdzono powiększenie prawej komory, u 7 prawego przedsionka, u 7 poszerzenie tętnicy płucnej.

Końcowe badanie echokardiograficzne wykonano u 17 dzieci. U 8 stwierdzono regresję ubytku międzyprzedsionkowego, w tym u 4 całkowite ustąpienie lewo-prawego przecieku, a u pozostałych 4 śladowy przeciek lewo-prawy przez *foramen ovale*. Wśród dzieci, u których stwierdzono regresję ubytku, u 6 wyjściowa średnica ubytku w chwili rozpoznania wady nie przekraczała 5mm, a u pozostałych dwojga wynosiła 7 i 8mm. Wadę serca rozpoznano u 7 spośród u nich w wieku noworodkowym, a u jednego w wieku 8 miesięcy.

U 4 pacjentów nadal stwierdzono ubytek międzyprzedsionkowego o średnicy 5-6mm z przeciekiem lewo-prawym (Qp/Qs=1.4-1.5:1).

U 5 operowanych dzieci stwierdzono szczelne zamknięcie ubytku. U dwojga uwidoczniono wypadanie przedniego płatka zastawki mitralnej, a u jednego dziecka łagodne zwężenie zastawkowe tętnicy płucnej z nieistotnym gradientem skurczowym 22mmHg.



Rycina 11. Obraz echokardiograficzny ubytku międzyprzedsionkowego *ostium secundum* w projekcji podmostkowej czterojamowej u pacjenta M.D.

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia ASD

Tabela 36. Przebieg kliniczny i postępowanie u pacjentów z ASD.

Przebieg kliniczny i postępowanie	Grupa I	Grupa II	Porównanie Gr.I – Gr.II
Samoistna inwolucja	0	8	0.032
Obserwacja	3	4	NS
Lecz. farmakologiczne	0	2	NS
Leczenie operacyjne	9	5	0.003
Wiek dzieci operowanych min-max, średnia (w mies.)	59-126, 89.8	54-149, 89.0	NS

Grupa I

Operacyjne zamknięcie ubytku zostało wykonane u 9 z 12 obserwowanych dzieci z dobrym wynikiem. W odległym okresie pooperacyjnym u trojga dzieci leczonych operacyjnie wystąpiły nadkomorowe zaburzenia rytmu: bradykardia, blok przedsionkowo-komorowy I° oraz rytm pozazatokowy. Rozpoznano u nich dysfunkcję węzła zatokowego, potwierdzoną badaniem holterowskim.

Grupa II

W okresie obserwacji samoistną regresję ubytku stwierdzono u 8 dzieci z podgrupy C bez zaburzeń hemodynamicznych. W obserwacji, bez leczenia było dalszych 4 dzieci. Leczenie farmakologiczne stosowano u 1 dziecka. Operowanych było 5 dzieci: wszystkie z podgrupy B

oraz 1 z podgrupy C. U trojga dzieci po operacji ubytku międzyprzedsionkowego zakończono leczenie wady serca. Zmiany resztkowe i następstwa stwierdzono u 2 dzieci: u 1 łagodne zwężenie zastawkowe tętnicy płucnej z gradientem 34mmHg, u kolejnego rytm węzłowy. Pacjenci ci nie wymagają obecnie leczenia. Jedno dziecko z olbrzymim ubytkiem międzyprzedsionkowym rozpoznanym w wieku 10 dni, zmarło w wieku 11 tygodni w przebiegu niewydolności krążenia nie poddającej się leczeniu farmakologicznemu.

Analiza danych zawartych w powyższej Tabeli 36. wskazuje, że u dzieci z Grupy I istotnie częściej ubytek międzyprzedsionkowy był leczony operacyjnie, przy czym nie było istotnej różnicy wieku operowanych dzieci. W Grupie II natomiast znamiennie częściej obserwowano spontaniczną regresję wady.

Tabela 37. Wyniki leczenia ubytku międzyprzedsionkowego

Wynik leczenia	Grupa I	Grupa II	Porównanie Gr.I – Gr.II
Leczenie zakończone	6	16	NS
Długofalowa obserwacja	6	9	NS
Obecne zmiany resztkowe po leczeniu operacyjnym	1	0	NS
Zaburzenia rytmu serca	3	1	0.084
Zgon	0	1	NS
Liczba badanych	12	26	--

Dane zawarte w Tabeli 37. wskazują na brak istotnej różnicy w wynikach leczenia ASD *ostium secundum* pomiędzy Grupą I i II za wyjątkiem częstszego występowania pooperacyjnych nadkomorowych zaburzeń rytmu i przewodzenia w Grupie I. Różnica ta jednak znajduje się na granicy istotności statystycznej.

Przetrwały przewód tętniczy

Wywiad

Tabela 38. Wywiad u pacjentów a PDA.

Wykrycie wady i objawy w wywiadzie		Ogółem	Grupa I	Grupa II
Oddz. noworodkowy		9	0	9
Lecznictwo podstawowe		11	5	6
Ogółem liczba pacjentów		20	5	15
Objawy podmiotowe	ogółem	3	0	3
	duszność	1	0	1
	łatwe męczenie się	2	0	2
Wada bezobjawowa		8	5	3

Pięcioro dzieci z Grupy I zostało skierowanych do konsultacji kardiologicznej w wieku od 4 lat 8 miesięcy do 9 lat 6 miesięcy, średnio 81.8 miesięcy. U wszystkich wada została rozpoznana przypadkowo w czasie okresowego badania lekarskiego na podstawie szmeru w okolicy przedsercowej.

Pacjenci Grupy II byli badani w poradni kardiologicznej w wieku od 2 tygodni do 10 miesięcy, średnio 2,6 miesiąca.
W oddziałach noworodkowych wykryto wadę u 9, w okresie późniejszym u pozostałych 6 dzieci. Troje było bezobjawowych, a wada była wykryta przypadkowo na podstawie szmeru nad sercem, u dalszych trojga występowały: duszność u jednego, nietolerancja wysiłku u 2 dzieci.

Objawy kliniczne

Tabela 39. Objawy kliniczne PDA.

Objaw w badaniu klinicznym	Grupa I		Grupa II	
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Szmer ciągły w lewej ok. podobojczykowej	5	1	11	0
Drżenie w polu szmeru	0	0	2	0
Hiperkinetyczne uderzenie koniuszkowe	0	0	4	0
Chybkie tętno	2	0	8	0
Zwiększona amplituda ciśnienia tętniczego	0	0	1	0
Niewydolność krążenia	0	0	10	0
Liczba badanych	5	5	15	15

Ze względu na małą liczbę pacjentów w Grupie I, nie przeprowadzono analizy statystycznej.

Tabela 40. Ocena stanu klinicznego pacjentów z PDA.

Klasa wydolności układu krążenia wg Rossa/NYHA		Grupa I		Grupa II	
		Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Podgrupa A	IV	0	0	0	0
Podgrupa B	III	0	0	5	0
	II	0	0	5	0
Podgrupa C	I	5	5	5	15
Liczba badanych		5	5	15	15

W badaniu początkowym do klasy I według NYHA oraz do podgrupy C obejmującej pacjentów bez zaburzeń hemodynamicznych włączono wszystkich 5 (100%) pacjentów z Grupy I.
W Grupie II, 5 (33.3%) zakwalifikowano do klasy I , 5 (33.3%) do klasy II i 5 (33.3%) do klasy III wg Rossa. Do podgrupy C zaliczono 5 (33.3%), a do podgrupy B z istotnymi zaburzeniami układu krążenia 10 (66.6%) pacjentów.

Analiza danych przedstawionych w Tabeli 40. wskazuje, że w Grupie II w badaniu początkowym znamiennie częściej występowała niewydolność krążenia (test U Mann-Whitney'a Z=2.18; p=0.018).

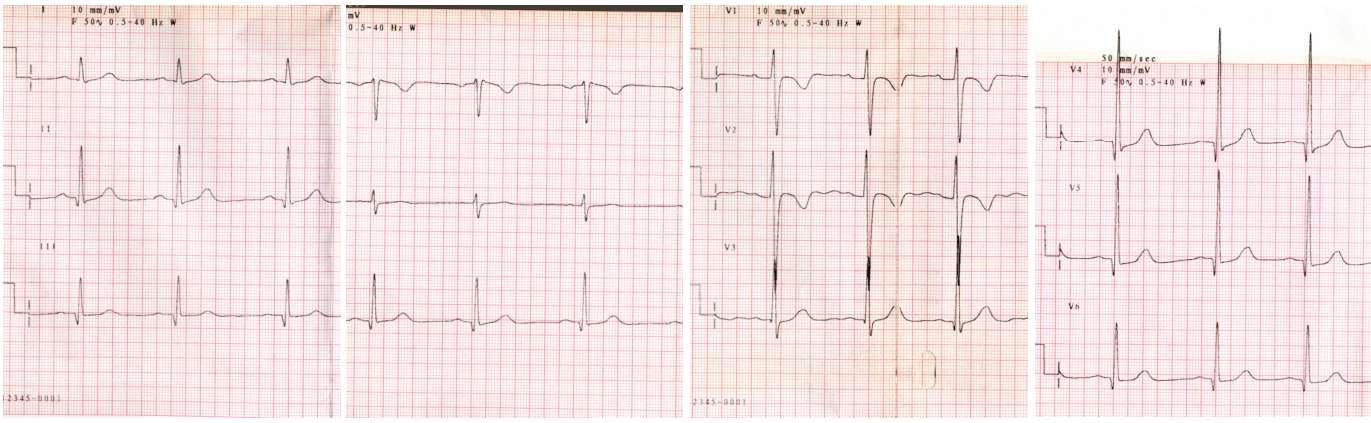
W ocenie końcowej rozkład liczby pacjentów pomiędzy Grupami I i II jest identyczny. Wszyscy pacjenci zarówno z Grupy I, jak i II zostali zaliczeni do I klasy wg NYHA.

Badanie elektrokardiograficzne

Tabela 41. Badanie EKG u pacjentów z PDA.

Ocena badania EKG	Grupa I		Grupa II	
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Zapis prawidłowy	2	5	2	15
Przerost lewej komory	3	0	7	0
Przerost obydwu komór	0	0	1	0
Przerost lewego przedsionka	1	0	1	0
Liczba badanych	5	5	10	15

Ze względu na niską liczebność Grupy I nie przeprowadzono analizy statystycznej danych zawartych w Tabeli 41. Jednakże widoczna jest całkowita zbieżność obrazu EKG w Grupie I i II w badaniu końcowym.



Rycina 12. Zapis EKG u 7 miesięcznego dziecka K.D. z przetrwałym przewodem tętniczym.

Badanie radiologiczne klatki piersiowej

Tabela 42. Badanie RTG klatki piersiowej u pacjentów z PDA.

Ocena badania RTG kl. piersiowej	Grupa I		Grupa II	
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Obraz prawidłowy	1	3	2	2
Powiększenie sylwetki serca	1	0	6	0
Przerost lewej komory	3	0	0	0
Wzmożenie rysunku tętniczgo płuc	4	0	8	0
Zastój żylny	0	0	1	0
Liczba badanych	5	3	10	2

Analizując wyniki badań radiologicznych stwierdzono, że w obrazie początkowym w Grupie I znacznie rzadziej obserwowano powiększenie sylwetki serca (20% badań w grupie I vs 60% badań w Grupie II). Jednakże z uwagi na niską liczebność Grupy I, nie jest możliwe przeprowadzenie analizy statystycznej.

Badanie echokardiograficzne

Tabela 43. Badanie echokardiograficzne u pacjentów z PDA.

Badane parametry	Grupa I		Grupa II	
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Przewód tętniczy ≥4mm	4	0	11	0
Przewód tętniczy <4mm	1	1	4	0
Liczba badanych	5	5	15	15

Grupa I

Początkowe badanie echokardiograficzne wykonano u 5 pacjentów. W 4 przypadkach uwidoczniono PDA o średnicy od 4mm do 6mm, z istotnym przeciekiem lewo-prawym, a u 1 dziecka wąski, 2.5-3mm przewód tętniczy z nieistotnym przeciekiem lewo-prawym.

Końcowe badanie echokardiograficzne wykonane u 4 dzieci po leczeniu operacyjnym wady było prawidłowe.
U 1 dziecka dotychczas nieoperowanego, uwidoczniono obecność wąskiego, 3mm przewodu tętniczego z nieznacznym lewo-prawym przeciekiem.

Grupa II

Badanie początkowe wykonano u 15 dzieci stwierdzając przewód tętniczy o szerokości ≥4mm u 11, a węższy niż 4mm u 4 dzieci, z lewo-prawym przeciekiem.
W badaniu końcowym wykonanym u 15 pacjentów nie stwierdzono przecieku przez przewód tętniczy.

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia PDA

Tabela 44. Przebieg kliniczny i leczenie pacjentów z PDA.

Przebieg kliniczny i postępowanie	Grupa I	Grupa II
	A	A
Samoistna inwolucja	0	4
Długofalowa obserwacja	1*	0
Leczenie operacyjne	4	15
Leczenie operacyjne w wieku (miesiące)	58-118 (86.8)	1-12 (6.7)

* - planowane zamknięcie przewodu tętniczego ‘coilem’

Grupa I

W grupie 5 pacjentów, u 4 przewód tętniczy zamknięto operacyjnie pomiędzy 4 a 10 rokiem życia, średnio w wieku 7 lat 3 miesięcy.
Jedno dziecko z wąskim przewodem tętniczym zostało zakwalifikowane do interwencyjnego zamknięcia przewodu tętniczego sprężynką samorozprężalną, zabieg wykonano po 31 grudnia 2003 (po zakończeniu okresu obecnej obserwacji).

Grupa II

W grupie 15 pacjentów, u czworga dzieci wystąpiła samoistna inwolucja wady. Dalszych 11 pacjentów było operowanych w wieku od 1 miesiąca do 12 miesięcy życia, średnio 6.7 miesięcy. U wszystkich przebieg pooperacyjny był prawidłowy.

Tabela 45. Wyniki leczenia pacjentów z PDA.

Wynik leczenia	Grupa I	Grupa II
Wyleczenie	4	15
Nadal w obserwacji, bez leczenia	1	0

Zwężenie tętnicy płucnej

Wywiad

Tabela 46. Wywiad u dzieci z PS.

Wykrycie wady i objawy w wywiadzie		Ogółem	Grupa I	Grupa II
Oddz. noworodkowy		22	0	22
Lecznictwo podstawowe		13	4	9
Ogółem liczba pacjentów		35	4	31
Objawy podmiotowe	łatwe męczenie się	1	0	1
Wada rozpoznana przypadkowo		12	4	8

Czworo dzieci z Grupy I z zastawkowym zwężeniem tętnicy płucnej było kierowanych po raz pierwszy do poradni kardiologicznej w wieku od 4 lat 8 miesięcy do 9 lat 6 miesięcy, średnio 4 lata 9 miesięcy.

Wada serca została rozpoznana u nich przypadkowo, podczas badania lekarskiego z innych przyczyn.

W Grupie II Zastawkowe zwężenie tętnicy płucnej rozpoznano u 30 dzieci w wieku od 2 dni, do 17 miesięcy, średnio 2 miesiące. U 22 dzieci wadę wykryto w oddziale noworodkowym, a u pozostałych 9 w późniejszym okresie.
Szmer w polu tętnicy płucnej stwierdzono u 22 dzieci, u 4 występowała sinica ośrodkowa, a u 2 duszność. U dwojga noworodków obecna była tylko sinica ośrodkowa.
Spośród 9 przypadków, w których wadę serca rozpoznano po okresie noworodkowym, tylko u 1 dziecka rodzice obserwowali łatwe męczenie się.

Objawy kliniczne

Tabela 47. Objawy kliniczne u pacjentów z PS.

Objawy kliniczne	Grupa I		Grupa II	
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Szmer skurczowy w polu tętnicy płucnej	4	4	29	23
Nieprawidłowości II tonu (sztywno rozdwojony II ton, cicha składowa płucna)	0	0	5	2
Drżenie w polu szmeru	0	0	2	0
Impuls w dołku podsercowym	1	0	16	4
Sinica ośrodkowa	0	0	7	0
Objawy anoksemii (kwasica metaboliczna)	0	0	4	0
Liczba badanych	4	4	30	23

Jak wynika z danych zawartych w Tabeli 47., najczęściej stwierdzany w obydwu grupach był szmer skurczowy w polu tętnicy płucnej. W Grupie II u ponad 50% (16/31) dzieci obecny był impuls w dołku podsercowym. U dzieci w Grupie I wada była skąpoobjawowa i poza szmerem w polu tętnicy płucnej nie dawała innych objawów klinicznych.

W badaniu początkowym w Grupie I wszystkich 4 (100%) pacjentów zaliczono do klasy I NYHA. Do podgrupy C bez zaburzeń hemodynamicznych zaliczono 4 pacjentów.
W Grupie II do klasy I zaliczono 20 (66.6%) dzieci, do klasy II 5 (16.7%) pacjentów, oraz do klasy IV 5 (16.7%) dzieci. Do podgrupy A z krytycznymi zaburzeniami hemodynamicznymi

włączono 5 (16.7%) dzieci, do podgrupy B z istotnymi zaburzeniami hemodynamicznymi 5 (16.7%), oraz do podgrupy C bez zaburzeń hemodynamicznych 20 (66.6%) dzieci.

Tabela 48. Ocena stanu klinicznego pacjentów z PS.

Klasa wydolności układu krążenia		Grupa I		Grupa II	
		Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Podgrupa A	IV	0	0	5	0
podgrupa B	III	0	0	0	0
	II	0	0	5	0
Podgrupa C	I	4	4	20	29
Liczba badanych		4	4	30	29

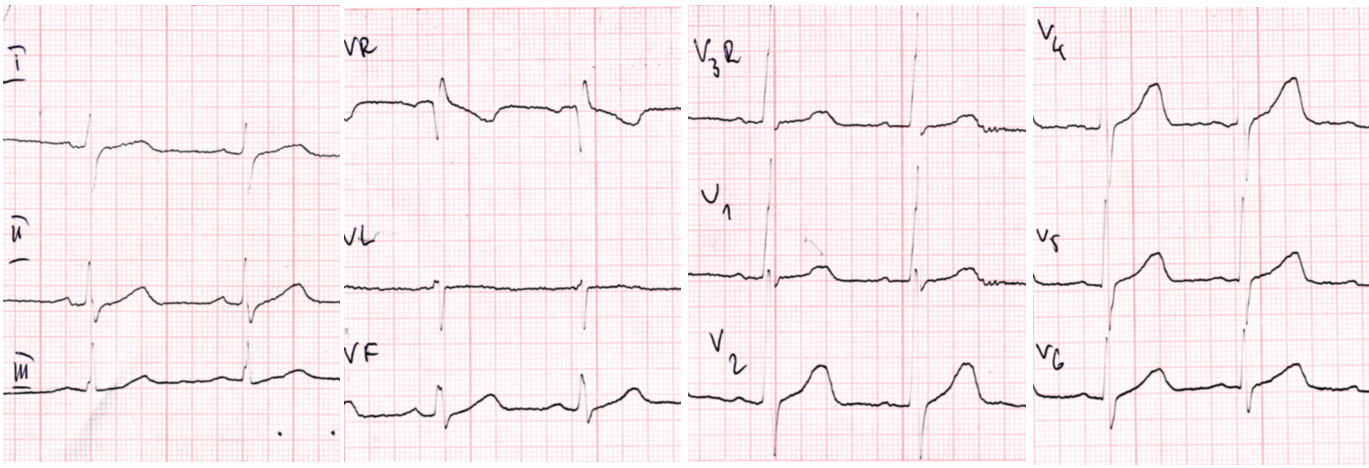
Analiza danych przedstawionych w Tabeli 48. wskazuje na obecność różnic rozkładu liczby przypadków w poszczególnych klasach wydolności krążenia pomiędzy Grupami I i II. O ile w Grupie I wszyscy pacjenci znajdowali się w I klasie, to w Grupie II do tej klasy włączono 77.4% pacjentów. W Grupie II zwraca też uwagę obecność w IV klasie (pacjenci z krytycznymi zaburzeniami krążenia) 16.1% pacjentów. Jednak ze względu na niską liczebność Grupy I, nie jest możliwe przeprowadzenie analizy statystycznej istotności występujących różnic.

Badanie elektrokardiograficzne

Tabela 49. Badanie EKG u pacjentów z PS.

Ocena badania EKG	Grupa I		Grupa II	
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Zapis prawidłowy	1	3	6	14
Przerost prawej komory	3	1	12	4
Przerost prawego przedsionka	0	0	6	1
Dysfunkcja węzła zatokowego	0	0	0	1
Liczba badanych	4	4	21	20

Wyniki badania EKG przedstawione w tabeli nie wykazują istotnych różnic międzygrupowych. Rozkład liczbowy obserwowanych zmian elektrokardiograficznych jest podobny zarówno w ocenie początkowej, jak i końcowej.



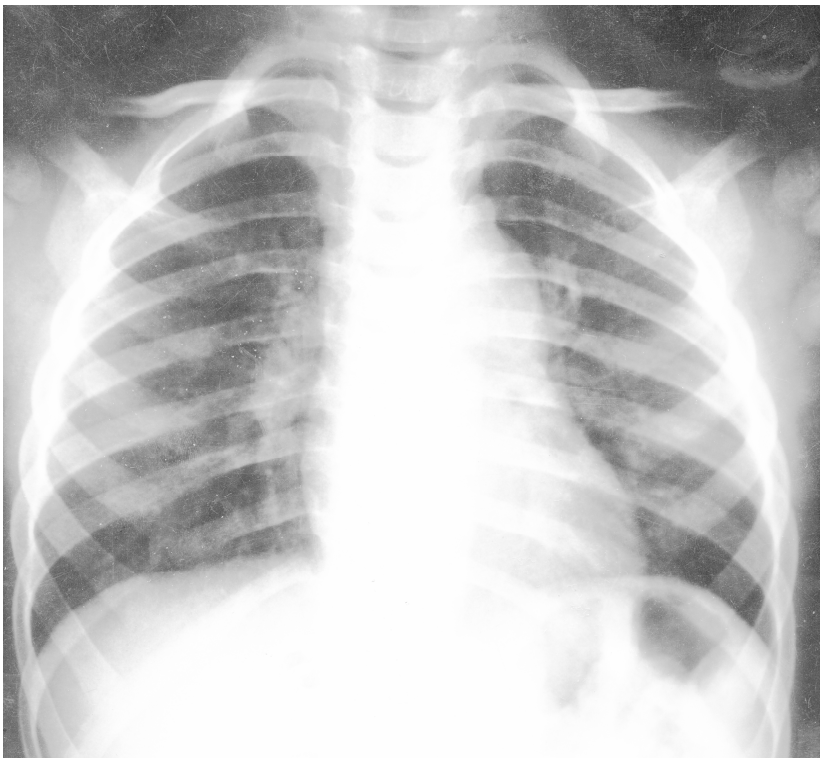
Rycina 13. Zapis EKG u 8 miesięcznego niemowlęcia Ł.D. z zastawkowym zwężeniem tętnicy płucnej.

Badanie radiologiczne klatki piersiowej

Tabela 50. Badanie RTG klatki piersiowej u pacjentów z PS.

Ocena badania RTG kl. piersiowej	Grupa I		Grupa II	
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Obraz prawidłowy	2	3	9	8
Poszerznie sylwetki serca	0	0	6	1
Poszerzenie prawej komory	0	0	3	1
Poszerzenie tętnicy płucnej	1	0	4	3
Zmniejszenie rysunku tętniczego płuc	0	0	4	0
Liczba badanych	3	3	18	13

Jak wykazują uzyskane dane (Tab. 50.), w badaniu początkowym u dzieci Grupy I, jak i II obraz radiologiczny był prawidłowy odpowiednio u 2/3 i 9/18 dzieci. W Grupie II najczęstszą poszerzenie sylwetki serca stwierdzono u 6/18 dzieci, nadmierne uwypuklenie łuku tętnicy płucnej oraz zmniejszenie rysunku naczyniowego płuc u takiej samej liczby pacjentów 4/18, a poszerzenie prawej komory u 3/18 badanych.



Rycina 14. Obraz RTG kl. piersiowej u 4 letniego chłopca M.K. z zastawkowym zwężeniem tętnicy płucnej.

Badanie echokardiograficzne

Tabela 51. Badanie echokardiograficzne u pacjentów z PS.

Badane parametry	Grupa I		Grupa II	
	Badanie początkowe	Badanie końcowe	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Gradient przez zastawkę płucną	15 – 35 24.5	15 – 30 21.25	15 – 80 36.38	10 – 41 19.65
Gradient ≥ 50mmHg	0	0	6	0
Gradient < 50mmHg	4	4	24	18
Krytyczne zwężenie zastawki płucnej	0	0	4	0
Niedomykalność zastawki płucnej ≥II°	0	0	0	7
Niedomykalność zastawki trójdzielnej >II°	0	0	1	6
Hipoplazja prawej komory	0	0	2	0
Przeciek prawo-lewy przez *foramen ovale*	0	0	4	0
Przeciek lewo-prawy przez przewód tętniczy	0	0	4	0
Liczba badanych	4	4	30	18

Grupa I

W **początkowym** badaniu echokardiograficznym u 4 pacjentów stwierdzono izolowane zastawkowe zwężenie tętnicy płucnej z gradientem od 15mmHg do 35mmHg, średnio 24.5mmHg.

W **końcowym** badaniu wykonanym u tych samych dzieci, w tym u 3 nie leczonych i u 1 po plastyce balonowej zastawki płucnej, gradient wynosił 15-30mmHg, średnio 21.25mmHg.

Grupa II

W początkowym badaniu wykonanym u 30 pacjentów wykazano gradient przez zastawkę płucną od 15mmHg do 80mmHg, średnio 35mmHg. U 4 z krytycznym zwężeniem zastawki płucnej stwierdzono przewodozależny przepływ płucny, a u 1 z ciężkim zastawkowym zwężeniem suprasystemowe ciśnienie w prawej komorze i gradient przez zwężoną zastawkę 80mmHg. U tych pacjentów uwidoczniono również prawo-lewy przeciek przez otwór owalny. Nadto u 2 pacjentów z krytycznym zwężeniem zastawki stwierdzono hipoplastyczą prawą komorę, a u 1 ubytek międzyprzedsionkowy typu *ostium secundum*. Również u 1

niedomykalność zastawki trójdzielnej III°. Towarzyszące zwężenie nadzastawkowe tętnicy płucnej rozpoznano u 3 dzieci.

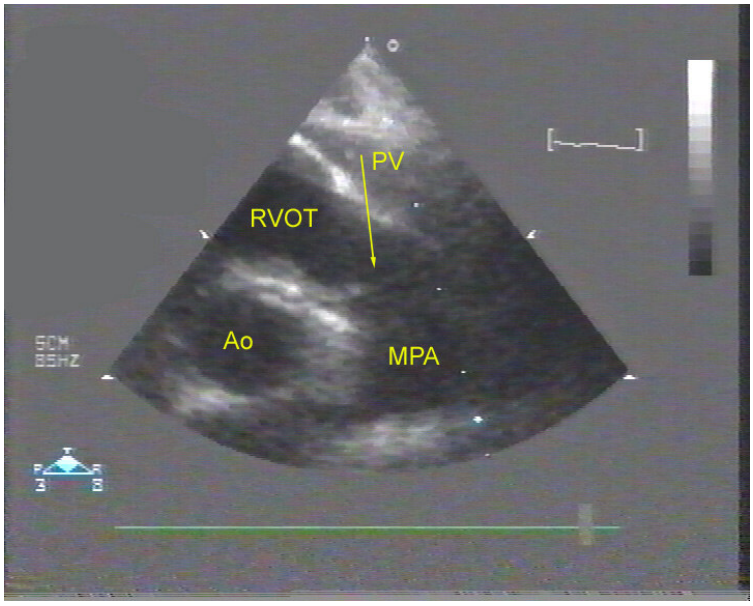
Końcowe badanie wykonano u 18 dzieci, w tym u jednego dziecka wykonano metodą przezklatkową i przezprzełykową, a u pozostałych metodą przezklatkową.

U 9 pacjentów po leczeniu, w tym 5 interwencyjnym i 1 operacyjnym gradient przez zastawkę tętnicy płucnej wynosił od 10mmHg do 29mmHg, średnio 16.8mmHg. Niedomykalność zastawki płucnej ≥II° stwierdzono u 6, a niedomykalność zastawki trójdzielnej >II° u 5 dzieci.

U 9 dzieci nie leczonych interwencyjnie i/lub operacyjnie gradient skurczowy przez zastawkę płucną wynosił od 10mmHg do 41mmHg, średnio 21.7mmHg. U 2 dzieci stwierdzono niedomykalność zastawki płucnej ≥II°, w 1 przypadku nadto niedomykalność zastawki trójdzielnej III°.

Średni gradient przez zastawkę płucną u 18 pacjentów w badaniu końcowym wynosił 19.65mmHg.

Analiza statystyczna różnic obserwowanych pomiędzy grupami nie jest możliwa ze względu na niską liczebność Grupy I.



Rycina 15. Obraz echokardiograficzny zastawkowego zwężenia tętnicy płucnej w osi krótkiej projekcji przymostkowej pacjenta M.K.. Widoczny „doming" zastawki płucnej.

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia PS

Tabela 52. Przebieg kliniczny i postępowanie w PS

Przebieg kliniczny i postępowanie	Grupa I	Grupa II		
	C	A	B	C
Samoistna inwolucja	0	0	0	2
Długofalowa obserwacja	3	0	0	17
Prostaglandyna PGE1	0	4	0	0
Leczenie interwencyjne (balonowa plastyka zast./tętn. płucnej)	1	1	5	0
Leczenie operacyjne	0	4	1	0
walwulotomia płucna	0	3	1	0
walwulotomia płucna + RBTS	0	2	0	0
plastyka tętnicy płucnej	0	0	1	0
Liczba pacjentów	4	5	5	20

A- podgrupa dzieci z krytycznymi zaburzeniami hemodynamicznymi
B- podgrupa dzieci z istotnymi zaburzeniami hemodynamicznymi
C- podgrupa dzieci bez zaburzeń hemodynamicznych

Grupa I

Troje dzieci z PS nie wymagało leczenia, ponieważ do końca okresu obserwacji nie stwierdzano narastania gradientu przez zastawkę płucną. U 1 pacjenta z powodu wzrostu gradientu do 48mmHg wykonano plastykę balonową zastawki płucnej uzyskując spadek gradientu do 25mmHg.

Grupa II

Podgrupa A.

Pięcioro noworodków z podgrupy A z krytycznymi zaburzeniami krążenia było leczonych interwencyjnie lub operacyjnie w wieku od 7 dni do 1 miesiąca, średnio 2 tygodni. U 4 z nich w wieku 7 dni – 3 tygodni, średnio 2 tygodnie, wykonano walwulotmię płucną, w tym u 2 nadto z zespoleniem Blalock-Taussig, a u 1 4-tygodniowego noworodka wykonano plastykę balonową zastawki płucnej. W odległym okresie pooperacyjnym u 2 dzieci wykonano reoperację zwężenia drogi odpływu prawej komory z dobrym rezultatem.

Stan 4 pacjentów jest dobry, u 1 3-tygodniowego noworodka wczesny przebieg pooperacyjny był powikłany posocznicą grzybiczą o niepomyślnym przebiegu.

Podgrupa B.

U 5 dzieci podgrupy B z istotnymi zaburzeniami hemodynamicznymi pierwszym zabiegiem była balonowa plastyka zastawki i/lub tętnicy płucnej, wykonana w wieku od 2 lat 1 miesiąca do 5 lat 9 miesięcy, średnio 40.7 miesięcy. W dalszej obserwacji u 4 pacjentów nie stwierdzono narastania gradientu przez miejsce zwężenia. Jedno dziecko 8 lat po plastyce balonowej miało wykonaną walwulotmię płucną z powodu zastawkowego i nadzastawkowego zwężenia tętnicy płucnej. Przebieg pooperacyjny był u niego powikłany zapaleniem wsierdzia, skutecznie leczonym farmakologicznie. W końcu obserwacji stan wszystkich pacjentów był dobry.

Podgrupa C.

W podgrupie C bez zaburzeń hemodynamicznych liczącej 19 dzieci, maksymalny gradient skurczowy przez zastawkę tętnicy płucnej od 15mmHg do 40mmHg, średnia 27mmHg. U 12 dzieci pozostających w stałej obserwacji nie stwierdzono narastania gradientu przez zastawkę płucną, nadto u 2 z nich w czasie obserwacji stwierdzono obniżenie gradientu przez zastawkę płucną z wartości 20-25mmHg do poniżej 10mmHg.

Tabela 53. Wyniki leczenia

Wynik leczenia	Grupa I	Grupa II
Wyleczenie	0	2
Długofalowa obserwacja	4	19
Zmiany resztkowe po leczeniu interwencyjnym/operacyjnym	0	6
Zgon	0	1
Nie zgłasza się do kontroli	0	1

W okresowej kontroli pozostaje 4 dzieci z Grupy I i 19 z Grupy II, stan tych pacjentów jest dobry i obecnie nie wymagają leczenia. U 6 dzieci z Grupy II stwierdza się zmiany resztkowe: u 5 niedomykalność zastawki trójdzielnej, u 6 niedomykalność zastawki płucnej. Zmiany te nie wpływają istotnie na wydolność układu krążenia.

Jedno dziecko zmarło we wczesnym okresie pooperacyjnym z powodu powikłań infekcyjnych.

Leczenie zostało zakończone u 2 dzieci, u których w kolejnych badaniach stwierdzono samoistne obniżenie gradientu przez zastawkę płucną do wartości poniżej 10mmHg.

Jeden pacjent z łagodnym zwężeniem tętnicy płucnej nie zgłasza się na wizyty kontrolne.

Ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej

Ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej rozpoznano u 11 dzieci, w tym tylko 1 przypadek w Grupie I, stąd wyniki przedstawiono wspólnie.

Wywiad

Tabela 54. Wykrycie wady i objawy AVSD w wywiadzie.

Wykrycie wady i objawy w wywiadzie		Ogółem
Oddz. noworodkowy		8
Lecznictwo podstawowe		3
Objawy podmiotowe	ogółem	2
	duszność	2
	łatwe męczenie się	1
	niedobór masy ciała	1
Wada bezobjawowa		1
Współistniejący zespół Downa		7
Liczba badanych		11

Wadę wykryto w wieku od 5 dni do 3.5 lat (średnia 5,5 miesiąca, mediana 5 tygodni, SD 12.55 mies.) w tym u 8 w oddziałach noworodkowych. Szmer szkurczowy nad koniuszkiem stwierdzono u 9 dzieci, u 3 sinicę ośrodkową, u 1 duszność. Zespółem Downa dotkniętych było 7 z 11 pacjentów.

Objawy kliniczne

Tabela 55. Kliniczne objawy AVSD.

Objawy kliniczne	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Szmer skurczowy nad koniuszkiem	11	6
Drżenie w polu szmeru	1	3
Dodatni impuls prawokomorowy	10	0
Hiperkinetyczne uderzenie koniuszkowe	2	4
Sinica ośrodkowa	2	0
Duszność	3	0
Niewydolność krążenia	11	1
Liczba badanych	11	7

W badaniu początkowym u wszystkich 11 dzieci stwierdzono objawy niedomogi serca: 4 (36.4%) zaliczono do II klasy, a 7 (63.6%) do III klasy wg Rossa/NYHA.

Tabela 56. Ocena stanu klinicznego

Klasa wydolności układu krążenia wg Rossa/NYHA		Badanie początkowe	Badanie końcowe
Podgrupa A	IV	0	0
Podgrupa B	III	7	0
	II	4	1
Podgrupa C	I	0	6
Liczba badanych		11	7

W badaniu końcowym 6 (85.7%) dzieci zaliczono do I klasy, a 1 (14.3%) do II klasy NYHA. Występowanie istotnych zaburzeń hemodynamicznych stwierdzono 1 dziecka, u pozostałych 6 były one nieistotne.

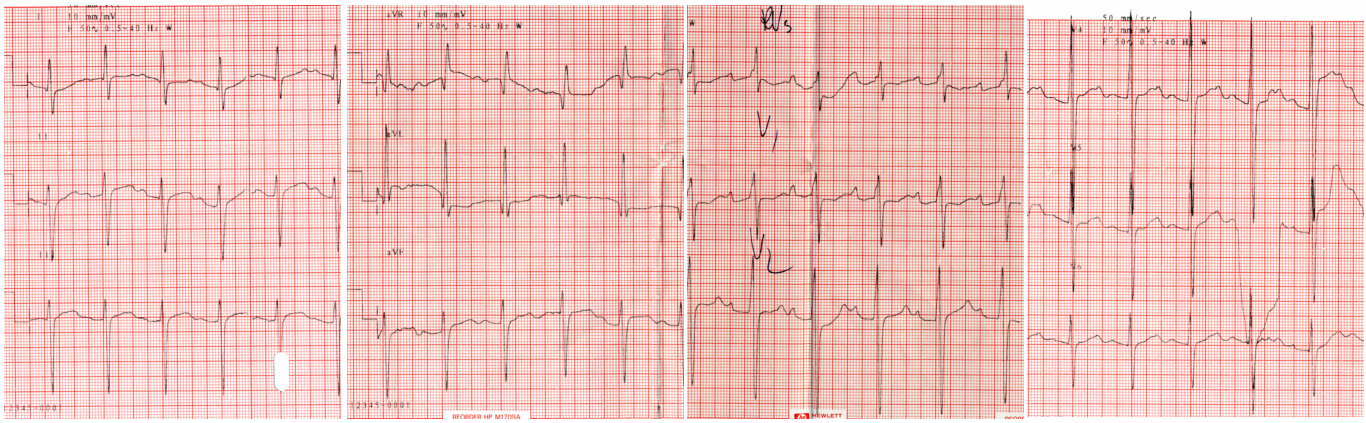
Badanie elektrokardiograficzne

Tabela 57. Badanie EKG u pacjentów z AVSD.

Ocena badania EKG		Badanie początkowe	Badanie końcowe
Średnia czołowa oś QRS	Normogram	0	0
	Lewogram	9	6
	Prawogram	1	0
Zapis bez cech przerostu		0	5
Przerost prawej komory		6	1
Przerost obydwu komór		4	0
Przerost prawego przedsionka		3	0
Zaburzenia rytmu zatokowego: wędrowanie rozrzusznika, rytm dolnoprzedsionkowy, bradykardia		0	2
Liczba badanych		10	6

W początkowym badaniu EKG, które wykonano u 10 pacjentów stwierdzono: u 9 dzieci odchylenie osi elektrycznej serca w lewo, u 1 skrajny prawogram. U 6 pacjentów występował przerost prawej, a u 4 przerost obydwu komór serca.

Badanie końcowe u 6 pacjentów po leczeniu operacyjnym wykazało utrzymujący się lewogram, nadto u dwojga stwierdzono zaburzenia rytmu zatokowego: wędrowanie rozrusznika, rytm zatoki wieńcowej, bradykardię zatokową.



Rycina 16. Zapis EKG u 3 miesięcznego niemowlęcia J.C. z całkowitym kanałem przedsionkowo-komorowym.

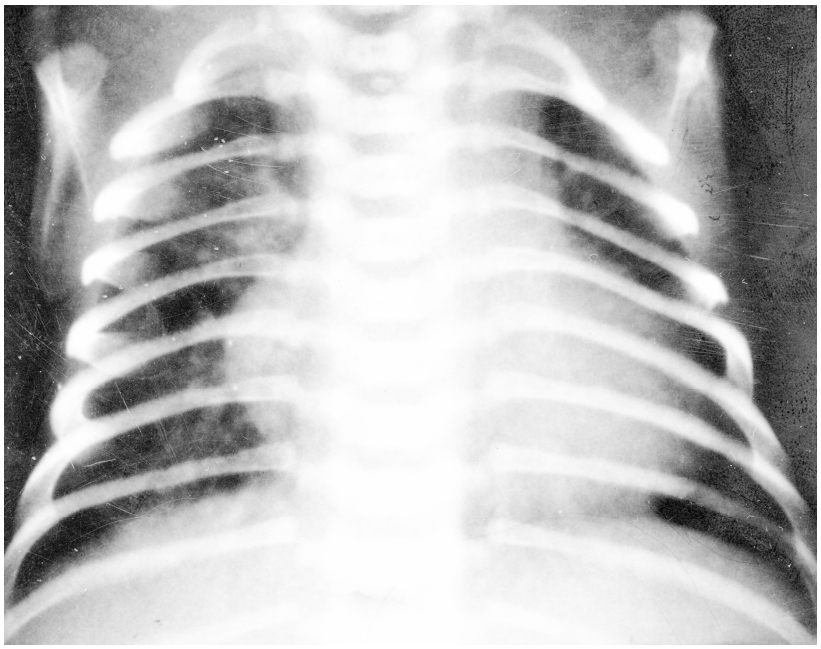
Badanie radiologiczne klatki piersiowej

Tabela 58. Badanie RTG klatki piersiowej u pacjentów z AVSD.

Ocena badania RTG kl. piersiowej	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Obraz prawidłowy	0	3
Powiększenie sylwetki serca	9	1
Wzmożenie rysunku tętniczego	7	0
Zastój żylny	4	0
Liczba badanych	9	4

W badaniu początkowym u 9 dzieci stwierdzono poszerzenie sylwetki serca w wymiarze poprzecznym. W 7 przypadkach(77.8%) obecne było wzmożenie rysunku tętniczego płuc, a u 4 (44.4%) pacjentów zastój żylny.

W badaniu końcowym wykonanym u 4 dzieci, u 3 (75%) obraz radiologiczny był prawidłowy, wskaźnik płucno sercowy mieścił się w granicach normy.



Rycina 17. Obraz RTG kl. piersiowej u noworodka J.C. z całkowitym kanałem przedsionkowo-komorowym.

Badanie echokardiograficzne

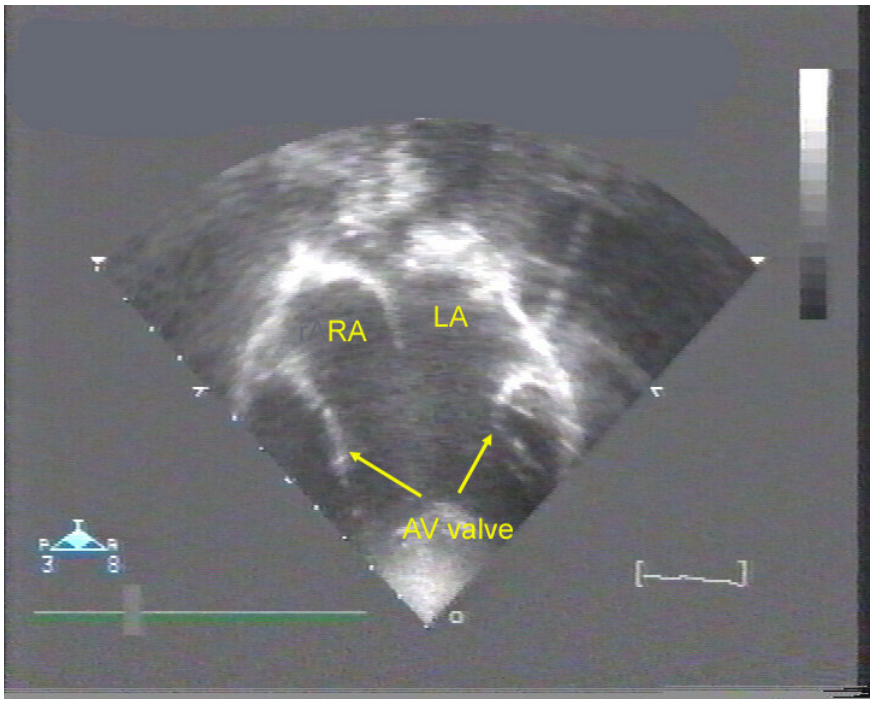
Tabela 59. Badanie echokardiograficzne w AVSD.

Opis zmian	Badanie wstępne	Badanie końcowe
Częściowy kanał przeds.-komorowy	1	1*
Przejściowy kanał przeds.-komorowy	3	3*
Całkowity kanał przeds.-komorowy	6	3*
Niedomykalność lewej zastawki przedsionkowo-komorowej	6	4
Zwężenie lewej zastawki przeds.-komorowej	0	1
Qp/Qs (min-max, średnia)	1.8—3.8 2.95	1
Liczba badanych	11	7

*-stan po całkowitej korekcji wady

W badaniu początkowym częściowy kanał przedsionkowo-komorowy stwierdzono u 1 dziecka, przejściową postać tej wady u 3, oraz całkowity kanał przedsionkowo-komorowy u 7 dzieci. Stosunek Qp/Qs wynosił od 1,8:1 do 3,8:1, średnio 2,95:1. Niedomykalność lewej części zastawki przedsionkowo-komorowej ≥II° stwierdzono u 6 dzieci. W 5 przypadkach całkowitego kanału przedsionkowo-komorowego określono jego typ jako A, w 2 jako typ C wg Rastellego.

Badanie końcowe wykonano u 7 dzieci po całkowitej korekcji wady. U żadnego dziecka nie stwierdzono przecieku na poziomie przedsionków i komór. U 4 dzieci obecna była umiarkowana do znacznej niedomykalność zastawki dwudzielnej. U jednego dziecka stwierdzono umiarkowane zwężenie zastawki mitralnej.



Rycina 18. Obraz echokardiograficzny całkowitego kanału przedsionkowo komorowego w projekcji koniuszkowej czterojamowej u 2-tygodniowego noworodka J.C.

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia AVSD

Grupa I

Jednego pacjenta po leczeniu zastoinowej niewydolności krążenia operowano w wieku 4½ lat. W odległym okresie pooperacyjnym stwierdza się niedomykalność zastawki mitralnej I/II°.

Grupa II

Korekcję operacyjną przeprowadzono u 7 pacjentów, w tym 1 z częściowym kanałem przedsionkowo-komorowym, 3 z przejściową formą AVSD, oraz 3 z całkowitym AVSD, w wieku od 5 miesięcy do 13 lat, średnio 7 lat. Żadne z dzieci nie wymagało ponownej interwencji kardiochirurgicznej.

Tabela 60. Wyniki leczenia dzieci z AVSD

Wynik leczenia	Liczba pacjentów
Długofalowa kontrola pooperacyjna	7
Leczenie farmakologiczne	1
Zmiany resztkowe po leczeniu interwencyjnym/operacyjnym (niedomykalność mitralna ≥II°)	4
Następstwa lecz. operacyjnego (dysfunkcja węzła zatokowego)	2
Zgon	4
Liczba badanych	11

Spośród 11 dzieci, korekcję wady wykonano u 7 pacjentów. Są oni w dobrym stanie klinicznym. Stwierdza się u nich niedomykalność zastawki dwudzielnej: u 4 ≥II°, u 3 z nich I° stopnia. Jeden pacjent jest leczony farmakologicznie z powodu niewydolności krążenia (II klasa NYHA). U dwojga dzieci stwierdza się dysfunkcję węzła zatokowego, nie wymagającą obecnie leczenia.
Czworo dzieci nieoperowanych zmarło w wieku 3½, 9, 12 i 13 miesięcy z powodu niewydolności krążenia powikłanej zakażeniem. (Tabela 60.).

Koarktacja aorty

Koarktację aorty stwierdzono u 13 dzieci, w tym tylko u jednego w Grupie I.

Wywiad

Wadę serca rozpoznano w oddziałach noworodkowych u 5 pacjentów, u pozostałych 8 w lecznictwie podstawowym, w wieku od 3 dni, do 9 lat (1 dziecko z Grupy I), średnio 10,5 miesiąca, mediana 1 miesiąc.

Tabela 61. Wywiad

Wykrycie wady i objawy w wywiadzie		Ogółem	Grupa I	Grupa II
Oddz. noworodkowy		5	0	5
Lecznictwo podstawowe		8	1	7
Ogółem liczba pacjentów		13	1	12
Objawy podmiotowe	ogółem	6	0	6
	duszność	6	0	6
	łatwe męczenie się	2	0	2
	brak przyrostu masy ciała	2	0	2
Wada bezobjawowa		5	1	4

W wywiadzie najczęstszym objawem była duszność, stwierdzona u 6 dzieci, u 2 (15.4%) nietolerancja wysiłku, także u 2 niedobór masy ciała. U 5 pacjentów wada wykryta została przypadkowo w lecznictwie podstawowym.

Objawy kliniczne

Tabela 62. Objawy kliniczne CoAo.

Objawy kliniczne	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Słabo badalne lub niebadalne tętno udowe (asymetria tętna obwodowego)	13	4
Szmer skurczowy w okolicy międzyłopatkowej	10	7
Impuls w dołku podsercowym	7	2
Hiperkinetyczne uderzenie koniuszkowe	4	4
Niewydolność krążenia	12	2
Wstrząs kardiogenny	1	0
Liczba badanych	13	9

Najczęstszym objawem była asymetria tętna, tetno śladowe na tętnicach udowych u 4, a niebadalne u dalszych 9 pacjentów. Skurczowe ciśnienie tętnicze mierzone na prawym ramieniu wynosiło od 105 do 180 mmHg, średnio 150 mmHg, a rozkurczowe od 90 do 100

mmHg, średnio 94 mmHg. Jeden noworodek został przyjęty w wieku 2 tygodni w we wstrząsie kardiogennym.

W początkowej ocenie klinicznej wydolności układu krążenia 1 dziecko zaliczono do I klasy, 4 do II klasy, 2 do III klasy, a 6 do IV klasy czynnościowej wg Rossa.
Krytyczne zaburzenia krążenia stwierdzono 6 pacjentów (podgrupa A), w podgrupie B z istotnymi zaburzeniami hemodynamicznymi było kolejnych 6 pacjentów, a 1 w podgrupie C bez istotnych zaburzeń hemodynamicznych.

Tabela 63. Ocena stanu klinicznego

Klasa wydolności układu krążenia		Badanie początkowe	Badanie końcowe
Podgrupa A	IV	6	0
Podgrupa B	III	2	0
	II	4	2
Podgrupa C	I	1	7
Liczba badanych		13	9

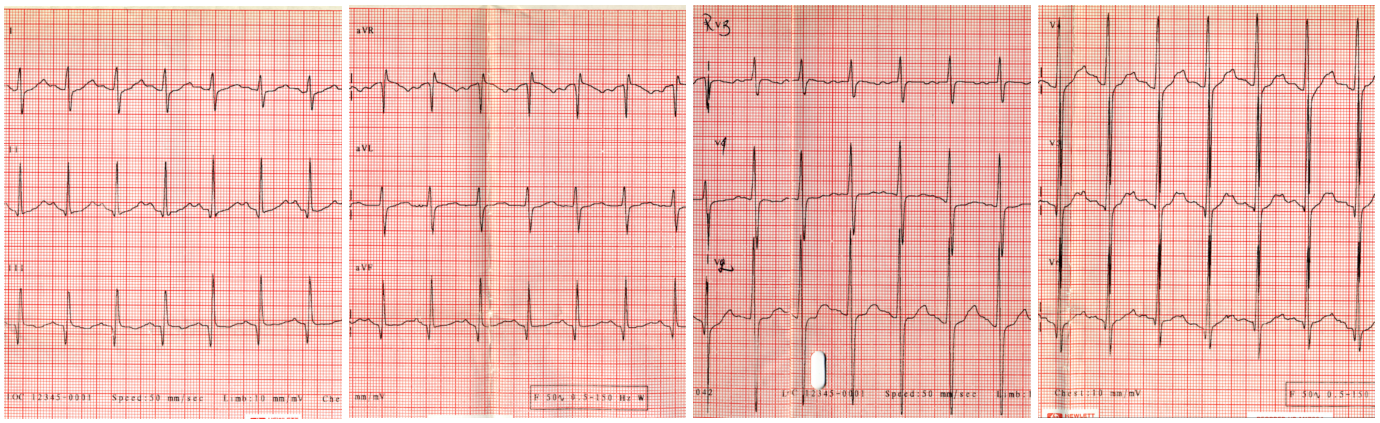
W badaniu końcowym w I klasie wg NYHA znajdowało się 7 (77.8%) pacjentów, a w klasie II 2 (22.2%) dzieci.
U dwojga dzieci stwierdzono zaburzenia hemodynamiczne włączając je do podgrupy B, a pozostałych 5 zaliczono do podgrupy C.

Badanie elektrokardiograficzne

Tabela 64. Badanie EKG u pacjentów z CoAo.

Ocena badania EKG		Badanie początkowe	Badanie końcowe
Średnia czołowa oś QRS	Normogram	3	9
	Prawogram	8	0
Zapis prawidłowy		2	5
Przerost prawej komory		4	0
Przerost lewej komory		3	4
Przerost obydwu komór		2	0
Przerost prawego przedsionka		1	0
Liczba badanych		11	9

W początkowym badaniu elektrokardiograficznym u 9 (81.8%) pacjentów występował przerost komór serca, u dalszych 2 (18.2%) występowała przewaga elektryczna prawej komory.



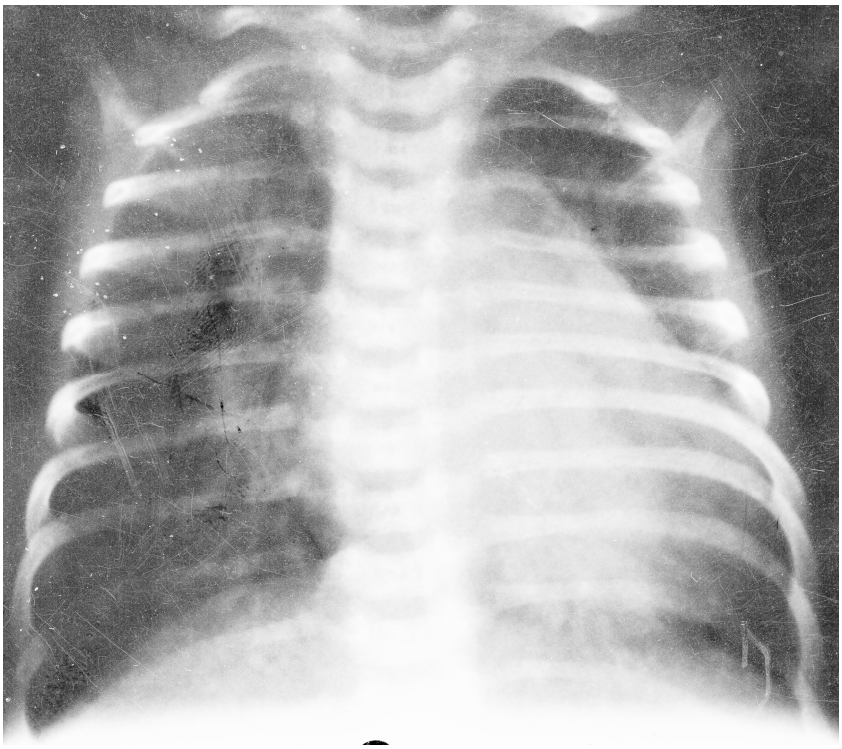
Rycina 19. Zapis EKG u 3 miesięcznego niemowlęcia M.B. z koarktacją aorty.

Badanie radiologiczne klatki piersiowej

Tabela 65. Badanie RTG klatki piersiowej u pacjentów z CoAo.

Ocena badania RTG kl. piersiowej	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Obraz prawidłowy	2	4
Powiększenie sylwetki serca	7	3
Wzmożenie rysunku tętniczego płuc	0	0
Zastój żylny w płucach	5	0
Liczba badanych	9	7

Powiększenie sylwetki serca oraz zastój żylny w krążeniu płucnym były zmianami występującymi odpowiednio u 7 (77.88%) i 5 (55.6%) pacjentów w badaniu początkowym. W badaniu końcowym u 3 (42.9%) dzieci nadal utrzymywało się powiększenie sylwetki serca, natomiast u wszystkich pacjentów ustąpił zastój żylny.



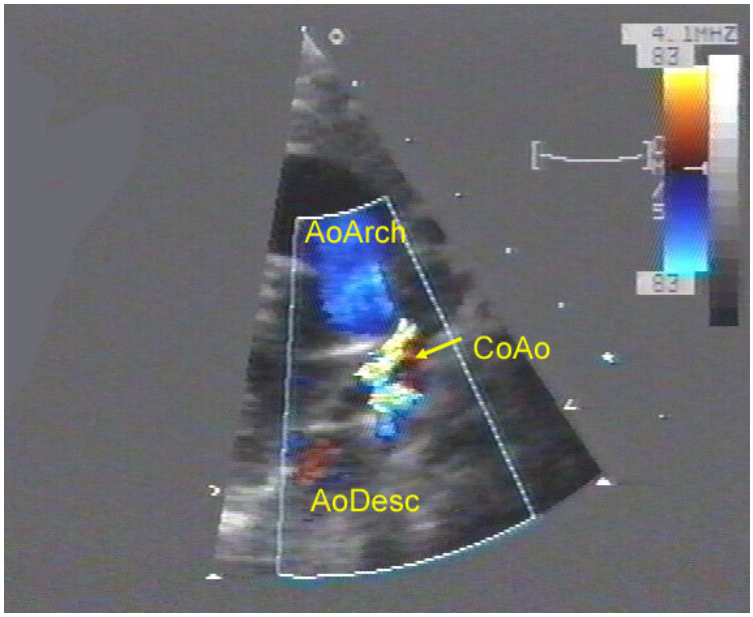
Rycina 20. Obraz RTG kl. piersiowej u noworodka D.F. z koarktacją aorty.

Badanie echokardiograficzne

Tabela 66. Badanie echokardiograficzne u dzieci z CoAo.

Zmiany anatomiczne i hemodynamiczne		Badanie wstępne	Badanie końcowe
Okołoprzewodowa koarktacja aorty		10	0
Nadprzewodowa koarktacja aorty		2	0
Hipoplazja aorty brzusznej		1	1
Hipoplazja łuku aorty		5	1
Wady współistniejące	Dwupłatkowa zastawka aortalna	3	3
	Zwężenie aorty zastawkowe/podzastawkowe	3	2
	Ubytek międzykomorowy	2	0
	Złożona wada serca (TS, hypopl. RV, VSD's, CA)	1	0
	Przetrwały przewód tętniczy	8	0
Gradient przez cieśń aorty		35-117 59.9	5-29 18.2
Liczba badanych		13	9

W badaniu początkowym u 12 pacjentów uwidoczniono zwężenie cieśni aorty, w tym ze współistniejącą hipoplazją łuku aorty u 5, oraz drożnym przetrwałym przewodem tętniczym u 8 dzieci. Gradient przez cieśń wynosił od 35mmHg do 117mmHg, średnio 59.9mmHg, jednakże u 4 dzieci z najcięższym zwężeniem aorty wykonanie pomiaru gradientu skurczowego przez zwężenie było niemożliwe.
U kolejnego dziecka stwierdzono hipoplazję aorty brzusznej oraz tętnic nerkowych.
Wady współistniejące to niewielki ubytek przegrody międzykomorowej u 2 dzieci, u 3 dwupłatkowa zastawka aortalna z łagodnym zwężeniem u jednego dziecka, oraz łagodnym zwężeniem podzastawkowym aorty u dwojga pozostałych dzieci. W jednym przypadku koarktacja aorty była częścią złożonej wady serca, obejmującej ponadto zwężenie zastawki trójdzielnej (TS), hipoplazję prawej komory, olbrzymi ubytek międzyprzedsionkowy, ubytki międzykomorowe okołobłoniasty i mięśniowy, oraz szeroki przewód tętniczy.
Badanie końcowe wykonano u 9 pacjentów. U dwojga dzieci nie stwierdzono istotnego gradientu przez cieśń aorty, ani istotnego zwężenia łuku aorty. Gradient przez cieśń aorty wynosił 5-29mmHg, średnio 18.27mmHg. U jednego pacjenta uwidoczniono hipoplastyczny łuk aorty na odcinku od pnia ramienno-głowowego do lewej tętnicy podobojczykowej.
U dwojga pacjentów stwierdzono łagodne zwężenie zastawki aortalnej z gradientem 10 i 32mmHg. U jednego uwidoczniono rozległą odcinkową hipoplazję aorty brzusznej oraz tętnic nerkowych.



Rycina 21. Obraz echokardiograficzny koarktacji aorty u 3 tygodniowego noworodka

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia CoAo

Tabela 67. Przebieg kliniczny i postepowanie w CoAo.

Przebieh kliniczny i postępowanie	Liczba pacjentów
Leczenie operacyjne	8
Leczenie zachowawcze	1
Reinterwencja/reoperacja	2
Zgon	4
Ogółem	13

Korekcję chirurgiczną wady wykonano u 8 pacjentów, w tym sposobem Waldhausena u 5 dzieci w wieku od 1 do 1.6 miesiąca (średnio 1.35 miesiąca), a u 3 z wszczepieniem łaty gore-tex, w wieku od 3,5 do 9.5 lat (średnio 7 lat). Ponownej interwencji poddano 2 pacjentów, w tym u 1 rekoarktację leczono skutecznie techniką balonową w wieku 8 lat, u kolejnego w wieku 11 lat operowano podzastawkowe zwężenie aorty i VSD.
Pacjent z rozległą hipoplazją aorty brzusznej i tętnic nerkowych jest leczony zachowawczo. Czworo dzieci przyjętych w wieku 1, 2, 3 i 6 tygodni do leczenia klinicznego z objawami ciężkiej niewydolności krążenia, zmarło przed podjęciem leczenia operacyjnego.

Tabela 68. Wyniki leczenia CoAo w zależności od wyjściowego stopnia zaburzeń hemodynamicznych.

Wynik leczenia	Ogółem	A	B	C
Długofalowa obserwacja	6	1	4	1
Leczenie farmakologiczne	3	1	2	0
Zmiany resztkowe	5	1	4	0
Nie zakwalifikowane do leczenia	1	0	1	0
Zgon przed podjęciem leczenia	4	4	0	0
Liczba badanych	13	6	6	1

Wszyscy pacjenci z koarktacją aorty pozostają nadal w obserwacji kardiologicznej. Spośród nich, jeden nie został zakwalifikowany do leczenia operacyjnego z powodu rozległości obszaru hipoplazji aorty i jej odgałęzień. U trojga dzieci stosowane jest leczenie farmakologiczne beta-blokerami z powodu nadciśnienia tętniczego. Objawy resztkowego

zwężenia cieśni aorty z gradientem co najmniej 20mmHg stwierdza się u 5 dzieci, jednak żadne z nich nie wymaga obecnie podejmowania leczenia interwencyjnego lub operacyjnego.

Wrodzone wady serca występujące tylko w Grupie II

Zespół Williamsa

Zespół Williamsa rozpoznano u 2 dzieci, brata i siostry.

Wywiad

Brat został skierowany w wieku 3 dni do Poradni Kliniki Kardiologicznej po stwierdzeniu w oddziale noworodkowym szmeru nad sercem, a młodsza siostra w wieku 6 miesięcy, kiedy rodzice zaobserwowali u niemowlęcia wymioty i duszność.

Objawy kliniczne z. Williamsa

W badaniu początkowym u obydwojga dzieci występował szmer skurczowy w okolicy przedsercowej, dodatni impuls prawokomorowy i powiększenie wątroby. U brata stwierdzono asymetrię tętna między tętnicami ramieniowymi i udowymi oraz nadciśnienie tętnicze na tętnicach ramieniowych. U siostry występowała sinica ośrodkowa i duszność. W obydwu przypadkach stwierdzono charakterystyczne cechy fenotypowe zespołu Williamsa.
W badaniu końcowym u jednego dziecka (brata) stwierdza się nadal szmer skurczowy 4/6 w polu aorty, oraz asymetrię tętna na tętnica ramieniowych i udowych: słabiej badalne tętno na prawej tętnicy ramieniowej.

W badaniu początkowym stwierdzono występowanie istotnych zaburzeń hemodynamicznych odpowiadających III klasie czynnościowej wg Rossa u obu niemowląt.
W badaniu końcowym chłopiec został zaliczony do II klasy czynnościowej NYHA.

Badanie elektrokardiograficzne

Tabela 69. Badanie EKG u pacjentów z z. Williamsa.

Ocena badania EKG		Badanie początkowe	Badanie końcowe
Średnia czołowa oś QRS	Prawogram	2	1
Przerost prawej komory		1	0
Przerost obydwu komór		1	1
Przerost prawego przedsionka		1	0
Liczba badanych		2	1

Badanie radiologiczne klatki piersiowej.

Tabela 70. Badanie RTG klatki piersiowej u pacjentów z z. Williamsa.

Ocena badania RTG kl. piersiowej	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Obraz prawidłowy	1	0
Powiększenie sylwetki serca	1	1
Zmniejszenie rysunku tętniczego płuc	1	0
Liczba badanych	2	1

Badanie echokardiograficzne

Tabela 71. Badanie echokardiograficzne.

Zmiany anatomiczne i hemodynamiczne	Badanie wstępne	Badanie końcowe
Nadzastawkowe zwężenie aorty	1	0
Hipoplazja łuku aorty	2	1
Hipoplazja pnia i gałęzi tętnicy płucnej	2	1
Niedomykalność zastawki trójdzielnej III/IV	1	0
Liczba badanych	2	1

W badaniu początkowym u brata stwierdzono nadzastawkowe klepsydrowate zwężenie aorty z gradientem 60mmHg z hipoplazją luku aorty, oraz umiarkowaną hipoplazją pnia i gałęzi tętnicy płucnej.
U siostry stwierdzono ciężką, rozległą hipoplazję pnia i gałęzi tętnicy płucnej, niedomykalność zastawki trójdzielnej III/IV°, przeciek prawo-lewy przez otwór owalny oraz umiarkowaną hipoplazję łuku aorty.
W ocenie końcowej u chłopca nie stwierdzono zwężenia w miejscu operowanego nadzastawkowego zwężenia aorty. Uwidoczniono natomiast resztkowe, wielopoziomowe zwężenie łuku aorty i tętnic odchodzących od łuku aorty, oraz dystalne zwężenie tętnic płucnych.

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia z. Williamsa

Tabela 72. Przebieg kliniczny i postępowanie w zespole Williamsa.

Przebieg kliniczny i postępowanie	Liczba pacjentów
Leczenie operacyjne	1
Reinterwencja/reoperacja	1
Leczenie farmakologiczne	1
Zgon	1
Ogółem	2

Diagnostykę echokardiograficzną u chłopca uzupełniono badaniem hemodynamicznym i angiokardiograficznym, w którym stwierdzono ponadto zwężenie pnia ramienno-głowowego oraz obwodowe zwężenia obydwu tętnic płucnych. Nadzastawkowe zwężenie aorty leczono operacyjnie w wieku 17 miesięcy. W wieku 10 lat u pacjenta tego stwierdzono nawrót zwężenia z gradientem 60mmHg. Reoperację wady z wszyciem łaty gore-tex wykonano w wieku 10 lat 3 miesięcy. Chłopiec nadal leczony jest farmakologicznie z powodu nadciśnienia tętniczego.
U dziewczynki rozpoznanie echokardiograficzne potwierdzono badaniem hemodynamicznym i angiokardiografią. Ze względu na rozległość i stopień hipoplazji naczyń płucnych dziecko nie zostało zakwalifikowane do korekcji operacyjnej wady. W wieku 7 miesięcy dziecko zmarło w następstwie niewydolności prawokomorowej.

Tabela 73. Wyniki leczenia.

Wynik leczenia	Liczba pacjentow
Długofalowa obserwacja	1
Leczenie farmakologiczne	1
Obecne pozostałości wady serca	1
Nie zakwalifikowane do leczenia operacyjnego	1
Zgon	1
Liczba badanych	2

Chłopiec pozostaje obecnie w stałej kontroli. Wymaga leczenia farmakologicznego nadciśnienia tętniczego. Obecne są u niego pozostałości: wielopoziomowe zwężenia naczyń odchodzących od łuku aorty oraz tętnic płucnych, nie kwalifikujące się obecnie do leczenia operacyjnego. Zaliczony został do II klasy NYHA.

Przełożenie wielkich pni tętniczych

Przełożenie wielkich pni tętniczych rozpoznano u 11 noworodków Grupy II w wieku od 2 do 12 dni (średnia 4 dni).

Wywiad

U wszystkich wada została wykryta w oddziale noworodkowym na podstawie sinicy ośrodkowej, u 5 nadto duszności, a u 2 szmeru nad sercem.

Objawy kliniczne

Tabela 74. Objawy kliniczne d-TGA.

Objaw w badaniu klinicznym	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Sinica ośrodkowa	11	0
Duszność kwasicza	11	0
Niewydolność krążenia	6	1
Szmer skurczowy ≥3/6 przy LBM	4	3
Impuls w dołku podsercowym	9	4
Liczba badanych	11	4

W badaniu początkowym wiodącymi objawami wady serca była sinica ośrodkowa oraz wyrównana lub niewyrównana kwasica metaboliczna.

Do I klasy wg Rossa zaliczono 5 pacjentów, do II klasy również 5, a jednego do III klasy.

Tabela 75. Ocena wydolności krążenia wg skali Rossa/NYHA

Klasa wydolności układu krążenia	Badanie początkowe	Badanie końcowe
I	5	3
II	5	1
III	1	0
IV	0	0
Liczba badanych	11	4

W ocenie końcowej przeprowadzonej u 4 pacjentów stwierdzono, że u 3 układ krążenia jest wydolny (I klasa NYHA), a 1 zaliczono do II klasy NYHA.

U 10 noworodków z D-TGA występowały krytyczne zaburzenia hemodynamiczne prowadzące do anoksemii: pO_2 krwi kapilarnej poniżej niż 30 mmHg, saturacja krwi kapilarnej poniżej 80% oraz kwasica metaboliczna. tylko jeden noworodek, u którego przełożeniu pni tętniczych towarzyszył istotny hemodynamicznie ubytek międzykomorowy miał sinicę ośrodkową o umiarkowanym nasileniu, z saturacją krwi tętniczej około 80%, bez kwasicy metabolicznej.

Tabela 76. Zaburzenia hemodynamiczne w d-TGA.

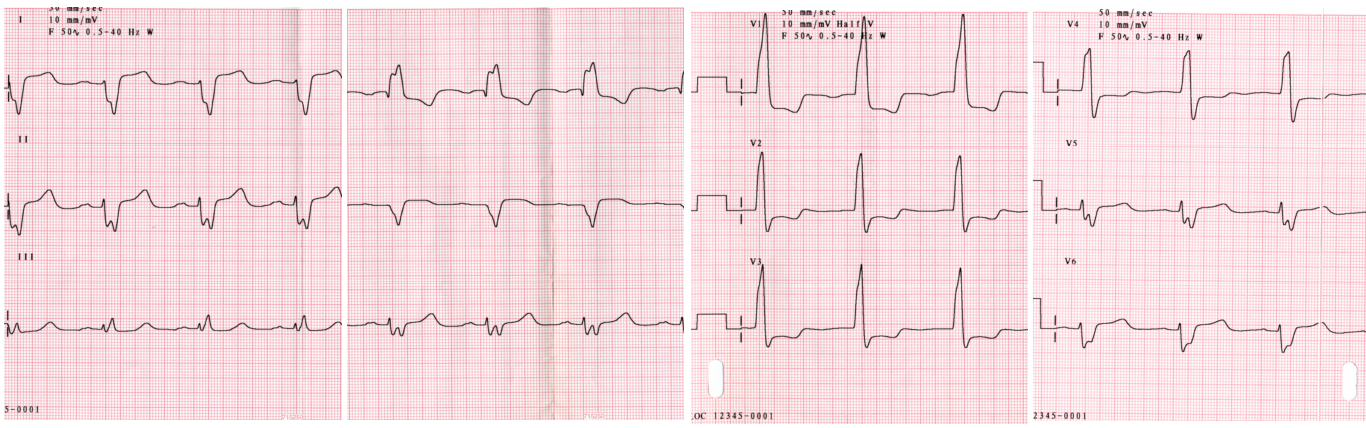
Stopień zaburzeń hemodynamicznych	Badanie początkowe	Badanie końcowe
A	10	0
B	1	1
C	0	3
Liczba badanych	11	4

W ocenie końcowej u jednego pacjenta stwierdzono występowanie niewydolności krążenia.

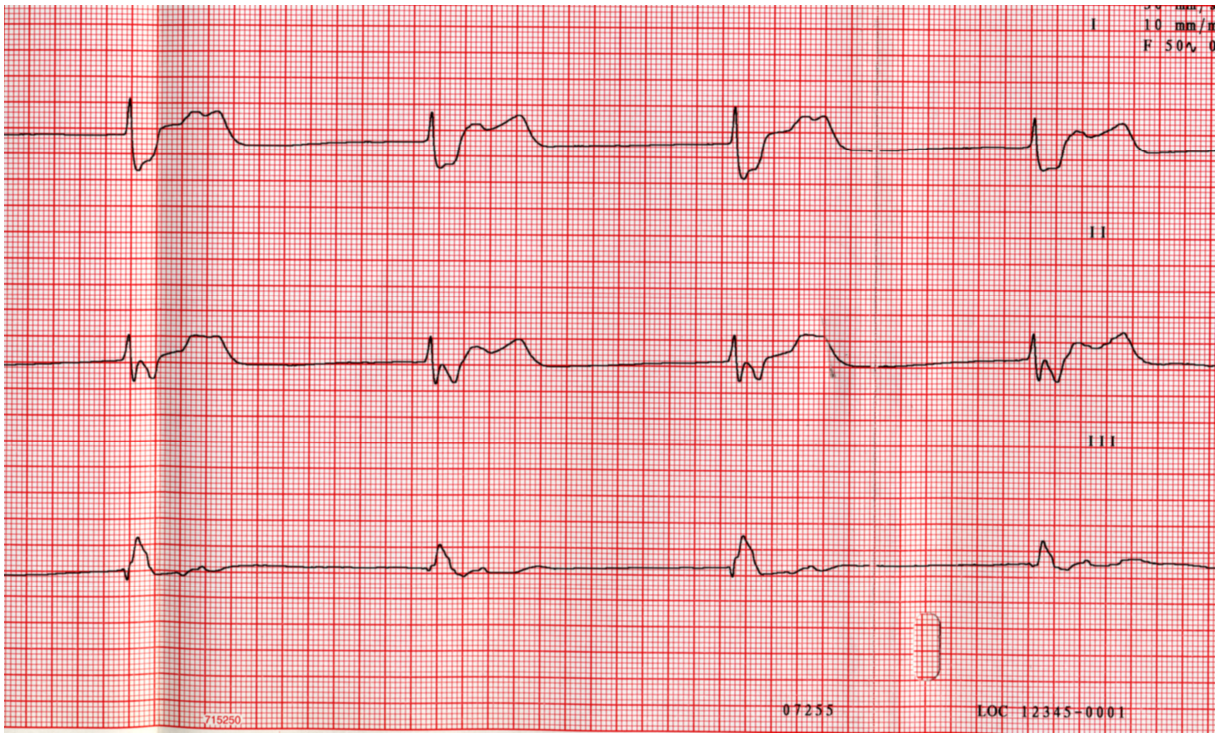
Badanie elektrokardiograficzne

Tabela 77. Badanie EKG u pacjentów z d-TGA.

Ocena badania EKG		Badanie początkowe	Badanie końcowe
Średnia czołowa oś QRS	Prawogram	10	4
Przerost prawej komory		5	4
Przerost obydwu komór		1	0
Przerost prawego przedsionka		1	0
Bradykardia, rytm węzłowy		0	3
Prawidłowy rytm zatokowy		10	1
Liczba badanych		10	4



Rycina 22. Zapis EKG u 14 letniego chłopca W.S. po korekcji d-transpozycji pni tętniczych metodą Senninga.

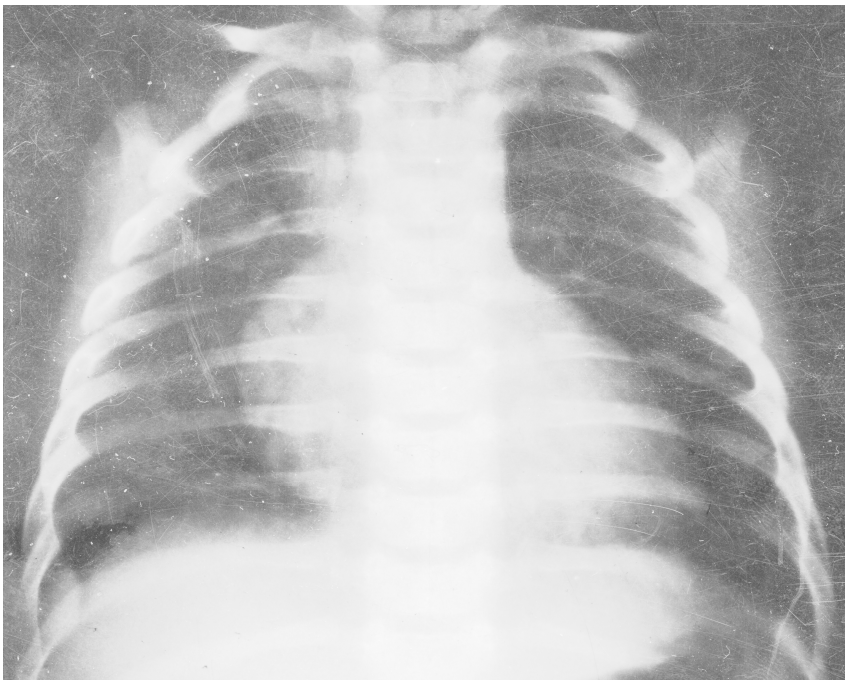


Rycina 23. Zapis EKG u 14 letniego chłopca K.G. po korekcji d-transpozycji pni tętniczych metodą Senninga. Rytm węzłowy ze wstecznym pobudzeniem przedsionków.

Badanie radiologiczne klatki piersiowej

Tabela 78. Badanie RTG klatki piersiowej u pacjentów z d-TGA

Ocena badania RTG kl. piersiowej	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Obraz prawidłowy	4	3
Powiększenie sylwetki serca	4	1
Wąski pień naczyniowy	9	0
Wzmożony rysunek tętniczy płuc	10	0
Liczba badanych	10	4



Rycina 24. Obraz RTG kl. piersiowej u noworodka K.G. z D-transpozycją wielkich pni tętniczych.

Badanie echokardiograficzne

Tabela 79. Badanie echokardiograficzne w d-TGA.

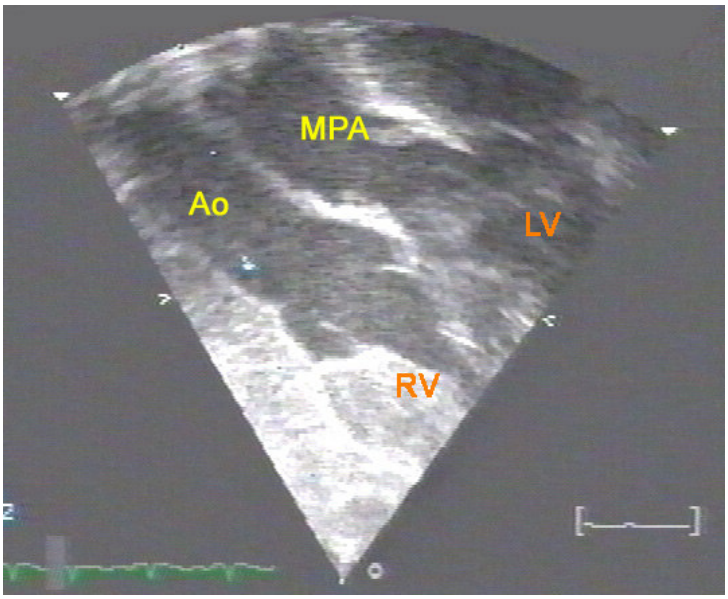
Opis zmian	Badanie wstępne	Badanie końcowe
Przełożenie wielkich tętnic typu D	11	4*
Ubytek przegrody międzykomorowej	3	0
Zastawkowe zwężenie tętnicy płucnej	1	0
Zastawka trójdzielna typu „overriding”	1	0
Przetrwały przewód tętniczy	11	0
Istotna niedomykalność zastawki trójdzielnej	0	1
Liczba badanych	11	4

* - stan po fizjologicznej korekcji przełożenia pni tętniczych metodą Senninga

Badanie u 11 noworodków uwidaczniło przełożenie wielkich pni tętniczych typu D, z zastawką aortalną położoną z przodu i po prawej stronie w stosunku do zastawki płucnej, niezgodnymi powiązaniami komorowo-tętniczymi i zgodnymi powiązaniami przedsionkowo-komorowymi. U trojga dzieci obecny był ubytek międzykomorowy w tym u 1 istotny hemodynamicznie, u jednego zwężenie zastawki płucnej. U kolejnego dziecka z ubytkiem

międzykomorowym, zastawka trójdzielna była częściowo przemieszczona nad ubytek. U wszystkich dzieci uwidoczniono drożny przewód tętniczy.

W końcowej ocenie echokardiograficznej dokonanej u 4 dzieci, u wszystkich stwierdzono obraz po operacji sposobem Senninga ze spływem żył płucnych skierowanym do zastawki trójdzielnej, a żył systemowych do zastawki mitralnej. Napływ z żył płucnych i systemowych u badanych dzieci był prawidłowy. U trojga występowała niedomykalność zastawki trójdzielnej, w tym u dwojga II stopnia, a u jednego III stopnia.



Rycina 25. Obraz echokardiograficzny d-transpozycji pni tętniczch u noworodka K.G.. Projekcja podmostkowa.

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia d-TGA.

Tabela 80. Przebieg kliniczny i postępowanie w d-TGA.

Przebieg kliniczny i postępowanie		Liczba pacjentów
Prostaglandyna PGE1		2
Zabieg interwencyjny		10
Zabieg operacyjny	m. Senning	5
	m. Senning + zamknięcie VSD	1
	m. Jatene	1
	ogółem	7
Zgon przed zabiegiem operacyjnym		4
Zgon pooperacyjny		3
Ogółem		11

U 10 dzieci w wieku od 2 do 9 dni wykonano atrioseptostomię balonową Rashkinda, z wyjątkiem noworodka z dużym ubytkiem międzykomorowym. U dwojga dzieci stosowano prostaglandynę E_1. Saturacja O_2 krwi tętniczej w aorcie zstępującej przed zabiegiem Rashkinda wynosiła od 40% do 74% średnio 55.8%, po zabiegu od 62% do 78% średnio 72.1%.

U 6 dzieci w wieku od 7 tygodni do 14 miesięcy wykonano operację sposobem Senninga, w tym u jednego operację Senninga oraz zamknięcie ubytku międzykomorowego, u kolejnego w wieku 7 dni operację metodą Jatene'a. U czworga dzieci przebieg pooperacyjny był niepowikłany. Troje dzieci zmarło we wczesnym okresie pooperacyjnym w następstwie zespołu małego rzutu serca. U 3 stwierdza się dysfunkcję węzła zatokowego przy dobrym stanie klinicznym. U jednego istotną niedomykalność zastawki trójdzielnej.

Czworo dzieci nie leczonych operacyjnie zmarło, w tym troje dzieci zmarło w następstwie anoksemii, a jedno wskutek powikłań infekcyjnych interwencyjnego cewnikowania serca.

Tabela 81. Wyniki leczenia

		Grupa II
Długofalowa obserwacja		3
Leczenie farmakologiczne		1
Obecne następstwa po leczeniu operacyjnym		3
Obecne residua po leczeniu operacyjnym		1
Zgony leczonych	zachowawczo	1
	interwencyjnie	3
	operacyjnie	3
	ogółem	7

Czworo dzieci po operacji Senninga pozostaje w długofalowej obserwacji ambulatoryjnej. U trojga wystąpiła dysfunkcja węzła zatokowego, u jednego istotna niedomykalność zastawki trójdzielnej wymagająca leczenia farmakologicznego. Z tego powodu pacjenta tego zaliczono do II klasy NYHA. U pozostałych dzieci układ krążenia jest wydolny, są one w dobrym stanie klinicznym.

Zespół Fallota

Zespół Fallota rozpoznano u 18 dzieci w wieku od 1 dnia, do 5,5 miesiąca, średnio w wieku 1 miesiąca. Wadę serca wykryto w toku badań epidemiologicznych w oddziale noworodkowym u 13 dzieci, a u 5 w lecznictwie podstawowym.

Wywiad

Tabela 82. Wywiad u dzieci z TOF.

Wykrycie wady i objawy w wywiadzie		Liczba pacjentów
Oddz. noworodkowy		13
Objawy	Szmer	13
	Duszność	1
	Sinica ośrodkowa	2
Lecznictwo podstawowe		5
Objawy	Sinica ośrodkowa	1

Objawy wady serca zostały stwierdzone przez lekarza poza jednym dzieckiem, u którego rodzice stwierdzili sinicę.

Najczęściej stwierdzanym objawem był szmer nad sercem, który stwierdzono u 16 dzieci z zespołem Fallota, sinicę u 3, duszność u 1 dziecka.

Objawy kliniczne

Tabela 83. Objawy kliniczne TOF.

Objaw w badaniu klinicznym	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Sinica ośrodkowa	6	0
Szmer skurczowy ≥3/6 przy LBM	17	14
Szmer rozkurczowy w polu t. płucnej	0	6
Pojedynczy II ton	4	0
Impuls w dołku podsercowym	14	8
Duszność kwasicza	2	0
Liczba badanych	18	14

Przy przyjęciu u 17 dzieci stwierdzono szmer w okolicy przedsercowej, drżenie w polu szmeru u 1, pojedynczy II ton u 4, dodatni impuls prawokomorowy u 14, u 6 sinicę ośrodkową. U dwojga dzieci występowała kwasica metaboliczna.

Klinicznej ocenie końcowej poddano 14 dzieci. W wszystkich pacjentów obecny był szmer skurczowy w polu tętnicy płucnej, u 6 również szmer rozkurczowy będący objawem niedomykalności zastawki płucnej. U dwojga dzieci obecny był szmer skurczowy w dole lewego brzegu mostka, spowodowany obecnością resztkowego ubytku międzykomorowego. Bradykardia ok. 50/min spowodowana dysfunkcją węzła zatokowego występowała u 1 dziecka.

Tabela 84. Zaburzenia hemodynamiczne.

Stopień zaburzeń hemodynamicznych	Badanie początkowe	Badanie końcowe
A	2	0
B	14	1
C	2	13
Liczba badanych	18	14

W ocenie stopnia zaburzeń hemodynamicznych w badaniu początkowym uwzględniono nasilenie hipoksemii oraz u 2 niemowląt występowanie niewydolności krążenia. W badaniu początkowym niewydolność krążenia była stwierdzana u tych niemowląt, gdzie początkowo dominowały objawy ubytku międzykomorowego, a objawy związane z rozwijającym się zwężeniem drogi wypływu prawej komory wystąpiły później.

Tabela 85. Ocena wydolności krążenia wg skali Rossa/NYHA.

Klasa wydolności układu krążenia	Badanie początkowe	Badanie końcowe
I	16	13
II	2	1
III	0	0
IV	0	0
Liczba badanych	18	14

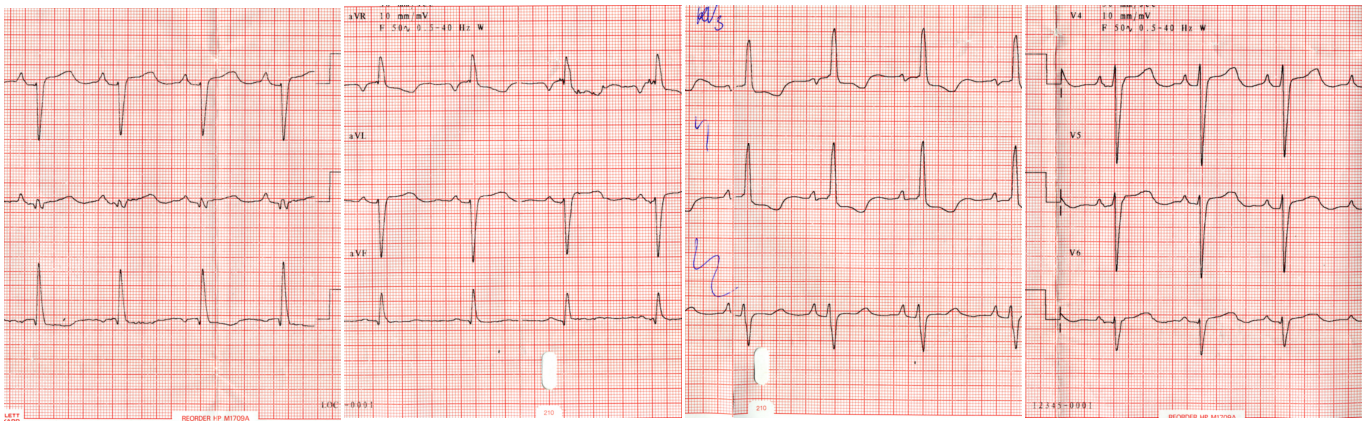
W badaniu początkowym stwierdzono, że u 16 (88.9%) dzieci układ krążenia był wydolny. Dalszych 2 (11.1%) zaliczono do II klasy wg Rossa.

W ocenie końcowej przeprowadzonej u 14 pacjentów, 13 (92.9%) zaliczono do I klasy NYHA, a 1 (7.1%) do II klasy NYHA.

Badanie elektrokardiograficzne

Tabela 86. Badanie EKG u pacjentów z TOF.

Ocena badania EKG		Badanie początkowe	Badanie końcowe
Średnia czołowa oś QRS	Normogram	1	7
	Prawogram	17	7
Rytm zatokowy		18	13
Rytm węzłowy		0	1
Zapis bez cech przerostu		4	7
Przerost prawej komory		12	6
Przerost obydwu komór		0	1
Przerost prawego przedsionka		4	0
Liczba badanych		18	14

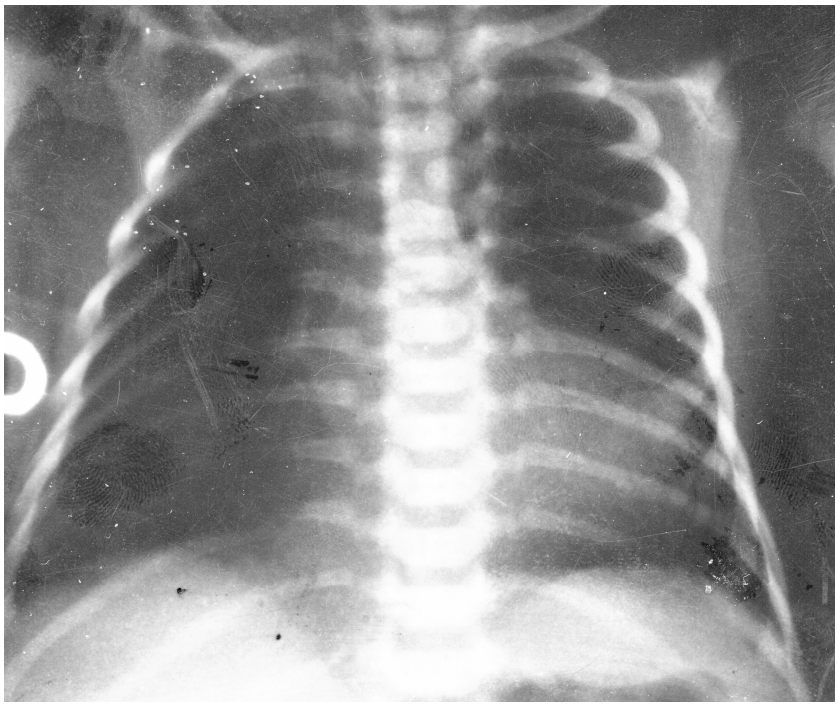


Rycina 26. Zapis EKG u 4.5 letniego chłopca R.C. z zespołem Fallota.

Badanie radiologiczne klatki piersiowej.

Tabela 87. Badanie RTG klatki piersiowej.

Ocena badania RTG kl. piersiowej	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Obraz prawidłowy	5	2
Powiększenie sylwetki serca	6	7
Zmniejszony rysunek naczyniowy płuc	6	0
Wzmożony rysunek tętniczy	4	0
Zastój żylny w krążeniu płucnym	1	0
Liczba badanych	15	9



Rycina 27. Obraz RTG kl. piersiowej u noworodka J.B. z zespołem Fallota.

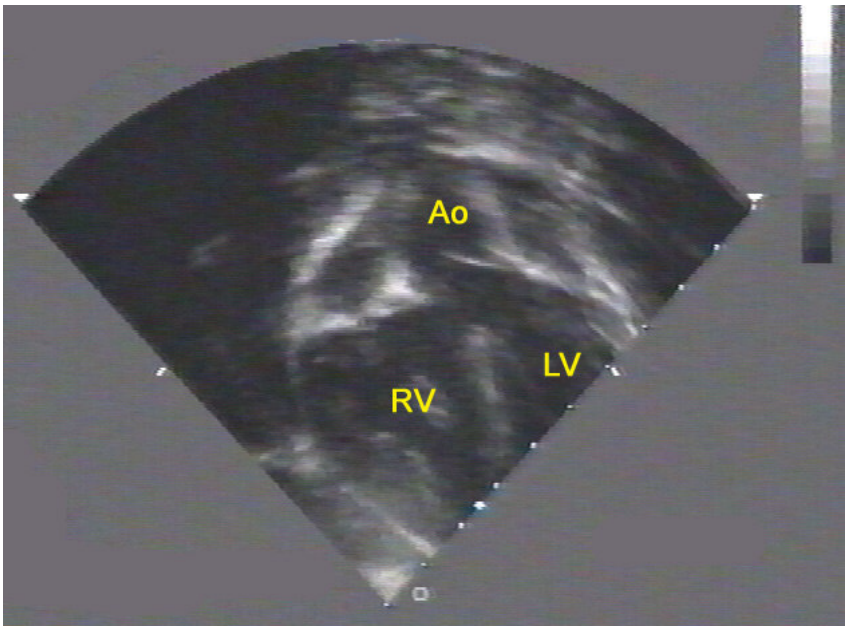
Badanie echokardiograficzne

Tabela 88. Badanie echokardiograficzne.

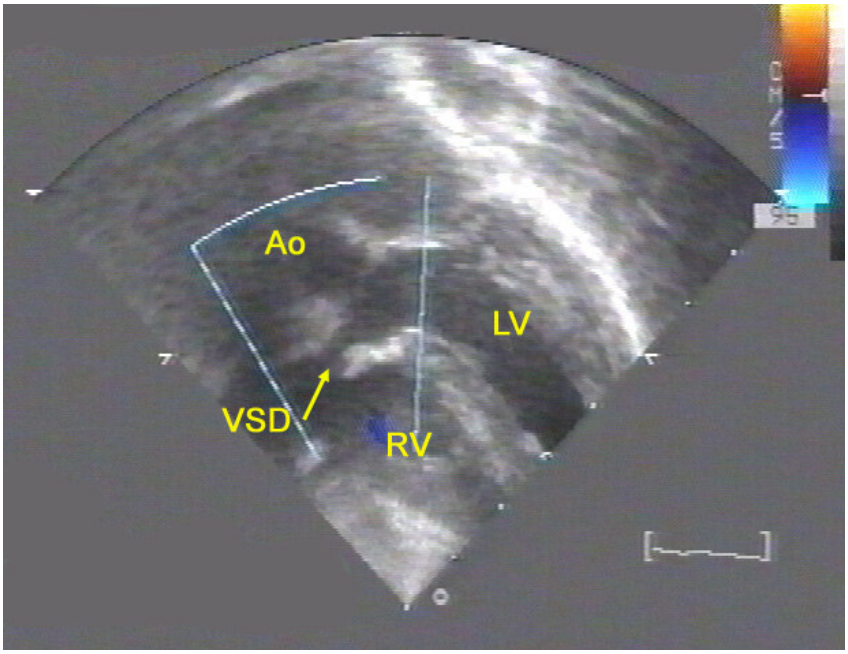
	Badanie wstępne	Badanie końcowe
Ubytek międzykomorowy z przednim przemieszczeniem przegrody stożka	18	0
Zwężenie drogi wypływu prawej komory	14	1
Hipoplazja pnia tętnicy płucnej	8	0
Hipoplazja gałęzi tętnicy płucnej	4	0
Agenezja tętnicy płucnej prawej lub lewej	1	1
Resztkowy ubytek międzykomorowy	--	5
Niedomykalność zastawki trójdzielnej powyżej II stopnia	--	7
Niedomykalność zastawki płucnej powyżej II stopnia	--	5
Proksymalne zwężenie tętnicy płucnej prawej/lewej	2	2
Liczba badanych	18	14

Początkowe badanie echokardiograficzne przezklatkowe wykonano u 18 dzieci. U 14 uwidoczniono ubytek przegrody międzykomorowej z przednim przemieszczeniem przegrody stożka oraz zwężenie drogi wypływu z prawej komory. U 4 dzieci w pierwszym badaniu stwierdzono jedynie ubytek przegrody międzykomorowej z przednim przemieszczeniem przegrody stożka, bez utrudnienia przepływu w części odpływowej prawej komory. U 8 pacjentów uwidoczniono hipoplazję pnia tętnicy płucnej, u 4 hipoplazję gałęzi tętnicy płucnej, u 2 proksymalne zwężenie tętnic płucnych, u 1 agenezję prawej tętnicy płucnej.

Badanie końcowe wykonano u 14 dzieci. Maksymalny gradient mierzony przez drogę wypływu z prawej komory wynosił od 9mmHg do 46mmHg, średnio 24.7mmHg i tylko u 1 pacjenta przekraczał wartość 40mmHg. Resztkowy przeciek międzykomorowy stwierdzono u 5 dzieci, ale u wszystkich był on nieistotny hemodynamicznie. Niedomykalność zastawki trójdzielnej stwierdzono u 7, a płucnej u 5 dzieci. Proksymalne zwężenie lewej tętnicy płucnej z gradientem 18 i 24mmHg, nie kwalifikujące się do leczenia było obecne u 2 pacjentów.



Rycina 28. Obraz echokardiograficzny zespołu Fallota u 10 miesięcznego niemowlęcia M.G. Aorta jeździec nad ubytkiem międzykomorowym w projekcji pięciojamowej podmostkowej.



Rycina 29. Obraz echokardiograficzny skorygowanego zespołu Fallota u 14 miesięcznego dziecka M.K.. Resztkowy ubytek międzykomorowy w projekcji pięciojamowej podmostkowej.

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia

Tabela 89. Przebieg kliniczny i postępostepowanie w TOF.

Przebieg kliniczny i postępowanie		Liczba pacjentów
Propranolol		5
Operacja paliatywna (zabieg Blalock-Taussig)		2
Korekcja wady serca		17
Zgony	Przed zabiegiem paliatywnym	1
	Do 1 mies. po korekcji wady serca	2
	> 12 mies. po korekcji wady serca	1
Ogółem		18

Pięcioro dzieci było leczonych przed zabiegiem operacyjnym propranololem w dawce 0.5—1 mg/kg/dobę przez okres 1-38 miesięcy w profilaktyce ataków anoksemicznych. Operowanych było 17 pacjentów, 15 jednoetapowo, a u 2 wykonano korekcję wady po wstępnym zespoleniu systemowo-płucnym zmodyfikowanym sposobem Blalock-Taussig. Korekcję wady serca przeprowadzano w wieku od 4,5 miesiąca do 10,5 lat, średnio 4,5 lat. Zespolenie Blalock-Taussig wykonywano w wieku 16 miesięcy i 2,5 lat. W 11 przypadkach przebieg pooperacyjny był bardzo dobry. Powikłania w postaci wysięku w jamach opłucnych wystąpiły u 2 pacjentów, a jamach opłucnych i worku osierdziowym u dalszych dwojga dzieci.

W bliskim przebiegu pooperacyjnym 6—12 miesięcy wszystkie dzieci były leczone farmakologicznie preparatami naparstnicy i moczopędnymi. Dwoje dzieci wymagało leczenia farmakologicznego z powodu wystąpienia bloku przedsionkowo-komorowego i dysfunkcji węzła zatokowego u jednego; oraz trzepotania przedsionków, a następnie całkowitego bloku przedsionkowo-komorowego u drugiego dziecka. Pacjent, u którego wystąpił całkowity blok przedsionkowo-komorowy miał wszczepiony rozrusznik serca z elektrodą nasierdziową. Był następnie leczony farmakologicznie z powodu ciężkiej dysfunkcji prawej komory.

Tabela 90. Wyniki leczenia

Wynik leczenia		Grupa II
Kontrola pooperacyjna		13
Leczenie farmakologiczne		1
Zmiany resztkowe		14
Zaburzenia rytmu serca		2
Zgony	Zgon przed podjęciem leczenia	1
	Zgon po leczeniu operacyjnym	3

W klinicznej ocenie końcowej przeprowadzonej u 14 dzieci stwierdzono zmiany resztkowe takie, jak niedomykalność zastawki trójdzielnej i/lub zastawki płucnej, resztkowy przeciek międzykomorowy, a u 2 zaburzenia rytmu serca w postaci bloku przedsionkowo-komorowego wymagające leczenia farmakologicznego. Stan kliniczny wszystkich pacjentów był dobry.
W badanej grupie wystąpiły 4 zgony. Jedno dziecko zmarło w wieku 7 miesięcy przed podjęciem leczenia operacyjnego wady serca z powodu ciężkiej anoksemii. Dwoje dzieci zmarło we wczesnym okresie pooperacyjnym, w pierwszej dobie po operacji korekcji wady serca z powodu zespołu małego rzutu serca oraz w 8 dobie po zabiegu z powodu zakażenia. Jedno dziecko zmarło w odległym okresie pooperacyjnym, w wieku 13 lat, 9 lat po korekcji wady serca, z powodu niewydolności krążenia związanej z dysfunkcją prawej komory.

Wady serca z czynnościowo pojedynczą komorą i zwiększonym przepływem płucnym.

Do tej grupy wad włączono 8 dzieci z zespołem niedorozwoju lewego serca.
Wadę serca wykryto w wieku od 1 do 17 dni, średnio 3 dni, w oddziale noworodkowym u 7 dzieci i w lecznictwie podstawowym u 1 dziecka.

Wywiad

Tabela 91. Wywiad u dzieci z czynnościowo pojedynczą komorą i zwiększonym przepływem płucnym.

Wykrycie wady i objawy w wywiadzie		Liczba pacjentów
Oddz. noworodkowy		7
Objawy kliniczne	Sinica ośrodkowa	7
	Niewydolność krążenia	3
	Słabe tętno obwodowe	1
	Szmer nad sercem	6
Lecznictwo podstawowe		1
Objawy kliniczne	Sinica ośrodkowa	1
	Duszność	1
	Męczliwość	1

U wszystkich dzieci kierowanych z oddziałów noworodkowych stwierdzano sinicę ośrodkową, u 3 niewydolność krążenia, u 1 słabe tętno obwodowe, u 6 szmer nad sercem. W przypadku noworodka wypisanego do domu, rodzice obserwowali u niego sinicę, duszność i męczliwość w czasie karmienia.

Objawy kliniczne

Tabela 92. Objawy kliniczne

Objaw w badaniu klinicznym	Badanie początkowe
Niewydolność krążenia	8
Słabo wyczuwalne tętno obwodowe	5
Niebadalne tętno udowe	3
Sinica ośrodkowa	7
Szmer skurczowy ≥3/6 przy LBM	6
Pojedynczy II ton o wzmożonej akcentacji	5
Rytm cwałowy	1
Impuls w dołku podsercowym	5
Liczba badanych	8

W badaniu fizykalnym u wszystkich noworodków w tej grupie stwierdzono niewydolność krążenia oraz nieprawidłowości tętna obwodowego: znacznie osłabione tętno na tętnicach ramieniowych i udowych, albo niebadalne tętno udowe. U 7 stwierdzono sinicę ośrodkową.

Objawy wady serca z czynnościowo pojedynczą komorą i zwiększonym przepływem płucnym przedstawia Tabela 93.

Tabela 93. Ocena stanu klinicznego

Klasa wydolności układu krążenia wg Rossa		Badanie początkowe
Podgrupa A	IV	8
Podgrupa B	III	0
	II	0
Podgrupa C	I	0
Liczba badanych		8

W badaniu wstępnym wszystkie noworodki zaliczono do IV klasy czynnościowej wg Rossa, a zaburzenia krążenia oceniono jako krytyczne.

Badanie elektrokardiograficzne

Tabela 94. Badanie EKG u pacjentów z pojedyncza komorą i zwiększonym przeplywem płucnym.

Ocena badania EKG		Badanie początkowe
Średnia czołowa oś QRS	Prawogram	6
Przerost prawej komory		4
Przerost obydwu komór		2
Przerost lewego przedsionka		1
Rytm zatokowy		6
Liczba badanych		6

We wszystkich zapisach u 6 noworodków stwierdzono obecność rytmu zatokowego, u 4 pacjentów obecny był przerost prawej komory, u 2 obydwu komór, u 1 lewego przedsionka.

Badanie radiologiczne klatki piersiowej

Tabela 95. Badanie RTG klatki piersiowej u pacjentów z pojedyncza komorą i zwiększonym przeplywem płucnym.

Ocena badania RTG kl. piersiowej	Badanie początkowe
Powiększenie sylwetki serca	6
Wzmożony rysunek tętniczy płuc	3
Zastój żylny w krążeniu płucnym	3
Liczba badanych	6

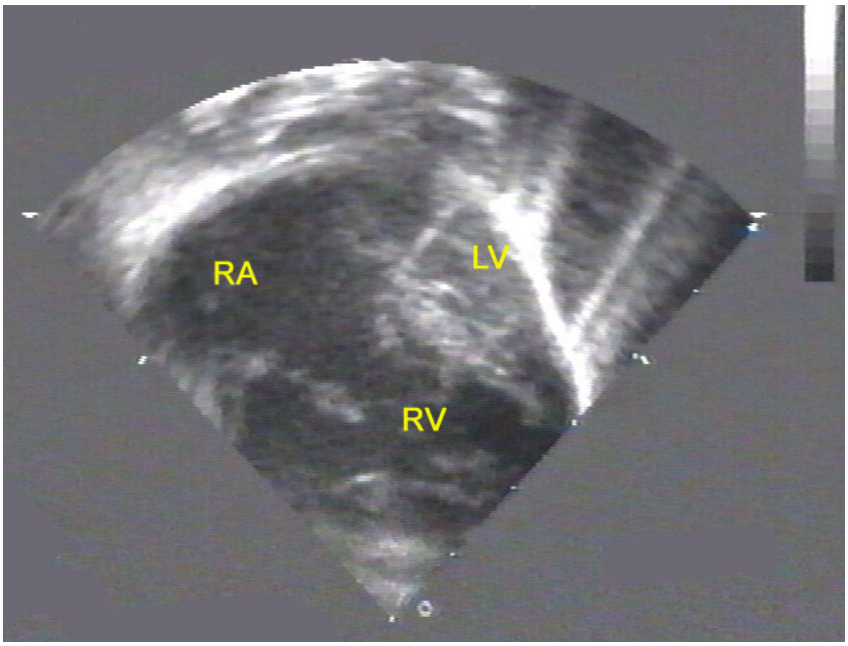
W badaniu RTG klatki piersiowej u 6 dzieci stwierdzono powiększenie sylwetki serca, u 3 cechy zwiększonego unaczynienia tętniczego i zastoju żylnego w krążeniu płucnym.

Badanie echokardiograficzne

Tabela 96. Badanie echokardiograficzne.

Zmiany anatomiczne	Badanie wstępne
Hipoplazja lewej komory, aorty wstępującej i łuku aorty	8
Skrajne zwężenie zastawki aortalnej	4
Atrezja zastawki aortalnej	4
Atrezja zastawki mitralnej	2
Koarktacja aorty	3
Całkowity kanał przedsionkowo-komorowy	1
Przetrwały przewód tętniczy	8
Liczba badanych	8

U 7 z 8 badanych stwierdzono klasyczny obraz zespołu niedorozwoju lewego serca: hipoplazję lewej komory, zastawki aortalnej, aorty wstępującej i łuku aorty, ze wstecznym napływem do łuku aorty przez przetrwały przewód tętniczy. U 1 dziecka uwidoczniono ponadto niezrównoważony kanał przedsionkowo-komorowy.



Rycina 30. Obraz echokardiograficzny zespołu niedorozwoju lewego serca u noworodka P.T.. Projekcja czterojamowa podmostkowa.

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia.

Tabela 97. Przebieg kliniczny i postępowanie u pacjentów z pojedynczą komora i zwiększonym przeplywem płucnym..

Przebieg kliniczny i postępowanie		Liczba pacjentów
Prostaglandyna PGE1		8
Korekcja częściowa (operacja Norwood I)		2
Zgony	Przed operacją wady serca	6
	Po operacji wady serca	2
Ogółem		8

W grupie 8 pacjentów, 6 było leczonych jedynie zachowawczo i zmarło w wieku od 1 dnia, do 6 miesięcy. Najdłuższe, 6 miesięczne przeżycie dotyczyło dziecka z niezrównoważonym kanałem przedsionkowo-komorowym i towarzyszącą hipoplazją lewej komory, zwężeniem zastawki aortalnej, hipoplazją łuku aorty i koarktacją aorty. Stopień niedorozwoju lewej komory był mniejszy niż w typowym zespole niedorozwoju lewej komory.
U dwojga dzieci wykonano operację sposobem Norwooda w wieku 16 i 19 dni. Dzieci zmarły w dobie zabiegu z powodu zespołu małego rzutu.

Wady serca z czynnościowo pojedynczą komorą i zmniejszonym przepływem płucnym

Były to noworodki, u których znaczny niedorozwój jednej z komór serca skojarzony był z utrudnieniem napływu krwi do łożyska naczyń płucnych. Wszystkie dzieci miały wadę serca rozpoznaną w okresie noworodkowym, zostały zatem włączone do Grupy II. Dzieci były konsultowane kardiologicznie w wieku od 1 dnia do 5 dni, średnio 2 dni.

Tabela 98. Anatomiczne typy wad serca w grupie wad z czynnościowo pojedynczą komorą i zmniejszonym przepływem płucnym.

Typ wady serca		Liczba przypadków
PA, RV hypopl., PDA		3
Zespół heterotaksji	Dxc, SV(LV), (L)AV atresia, restrictive ASD, TGA, PA, PDA, ®SVC->CS	1
	CA, ®AV atresia, SV(RV), critical PvS, PDA	1
TA, PA, SV(LV), PDA		1

Wywiad

Tabela 99. Wywiad

Wykrycie wady i objawy w wywiadzie		Liczba pacjentów
Oddz. noworodkowy		6
Objawy	Sinica ośrodkowa	6
	Szmer nad sercem	2
	Duszność	2

U wszystkich 6 noworodków stwierdzono sinicę, u dwojga nadto szmer nad sercem, u dalszych 2 duszność.

Objawy kliniczne

Tabela 100. Objawy kliniczne

Objaw w badaniu klinicznym	Badanie początkowe
Sinica ośrodkowa	6
Szmer skurczowy ≥3/6 przy LBM	6
Pojedynczy II ton	6
Impuls w dołku podsercowym	6
Saturacja krwi <80%	4
Duszność kwasicza	4
Liczba badanych	6

Tabela 101. Ocena wydolności krążenia wg skali Rossa chorych z czynnościowo pojedynczą komorą i zmniejszonym przepływem płucnym.

Klasa wydolności układu krążenia wg Rossa	Badanie początkowe
I	6
II	0
III	0
IV	0
Liczba badanych	6

Tabela 102. Zaburzenia hemodynamiczne

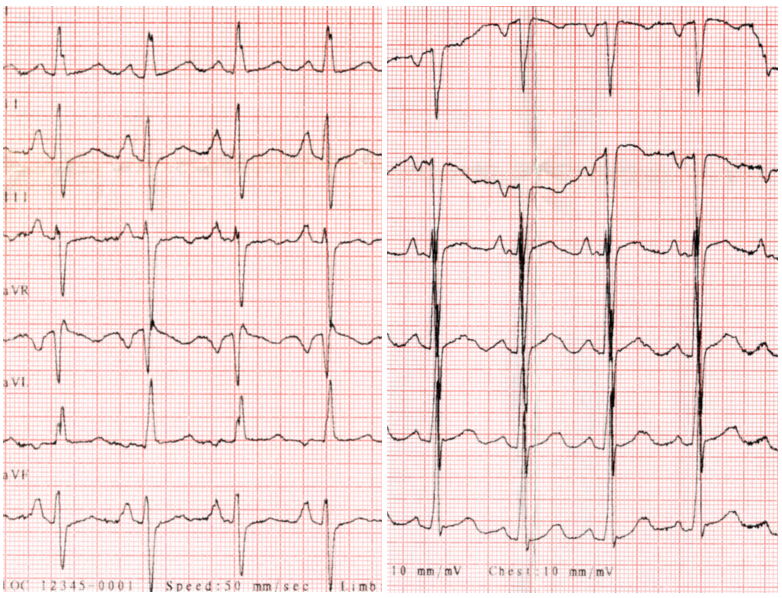
Stopień zaburzeń hemodynamicznych	Badanie początkowe
A	4
B	2
C	0
Liczba badanych	6

W grupie tej u 4 noworodków występowały krytyczne zaburzenia krążenia w następstwie ciężkiej hipoksemii.

Badanie elektrokardiograficzne

Tabela 103. Badanie EKG u dzieci z pojedynczą komorą i zmniejszonym przepływem płucnym.

Ocena badania EKG		Badanie początkowe
Średnia czołowa oś QRS	Prawogram	5
	Lewogram	1
Przerost prawej komory		3
Przerost lewej komory		2
Przerost prawego przedsionka		1
Rytm zatokowy		5
Liczba badanych		5



Rycina 31. Zapis EKG u 3 tygodniowego noworodka M.Z. z atrezją zastawki trójdzielnej.

Badanie radiologiczne klatki piersiowej.

Tabela 104. Badanie RTG klatki piersiowej u pacjentów z pojedynczą komorą i zmniejszonym przepływem płucnym.

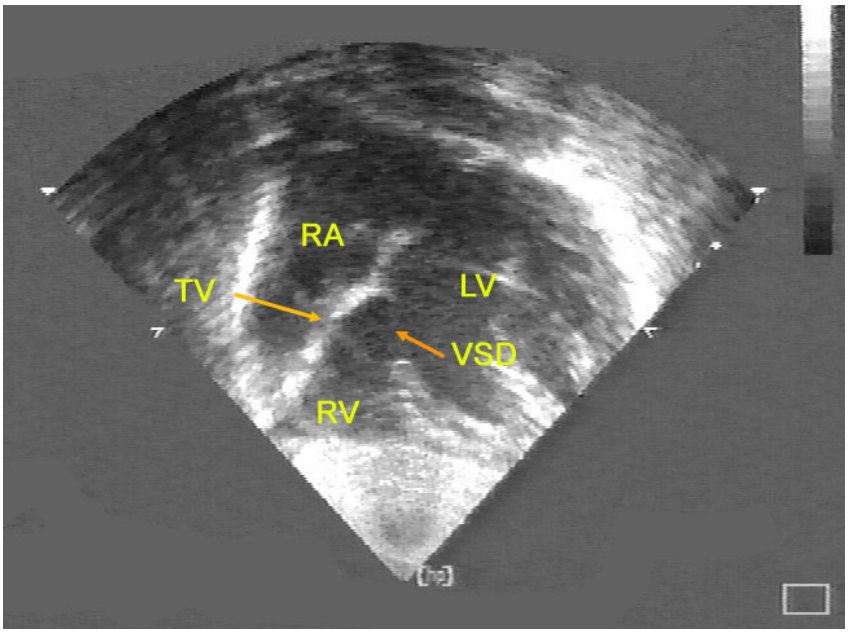
Ocena badania RTG kl. piersiowej	Badanie początkowe
Obraz nieprawidłowy	6
Powiększenie sylwetki serca	6
Zmniejszony rysunek tętniczy płuc	3
Liczba badanych	6

Badanie echokardiograficzne

Tabela 105. Badanie echokardiograficzne u pacjentów z pojedynczą komorą i zmniejszonym przepływem płucnym.

Typ wady serca		Liczba przypadków
PA, IVS, RV hypopl., PDA		3
Zespół heterotaksji	{I, L, D}Dxc, SV(LV), (L)AV atresia, restrictive ASD, TGA, PA, PDA, ®SVC->CS	1
	{S, L, L,}TGA, CA, ®AV atresia, SV(RV), critical PvS, PDA	1
TA, PA, RV hypopl., SV(LV), PDA		1

U trojga dzieci stwierdzono atrezję zastawki płucnej z ciągłą przegrodą międzykomorową i hipoplazją prawej komory, u jednego atrezję zastawki trójdzielnej i płucnej z hipoplazją prawej komory, u dwojga dzieci zespół heterotaksji, w którym w jednym przypadku rozpoznano *situs viscerum inversus* , dekstrokardię {I, L, D}, atrezję zastawki płucnej, atrezję lewej zastawki przedsionkowo-komorowej i hipoplazję lewostronnie położonej komory anatomicznie prawej, a w drugim *situs solitus,* transpozycję wielkich naczyń {S, L, L}, atrezję prawostronnej zastawki przedsionkowo-komorowej i ciężkie zwężenie zastawki płucnej oraz hipoplazję prawostronnie położonej komory anatomicznie lewej. U pięciorga dzieci komorą systemową była komora anatomicznie lewa, u jednego dziecka z zespołem heterotaksji komora anatomicznie prawa. U wszystkich dzieci uwidoczniono drożny przewód tętniczy z przeciekiem systemowo-płucnym.



Rycina 32. Obraz echokardiograficzny atrezji zastawki trójdzielnej z ubytkiem przegrody międzykomorowej i hipoplazją prawej komory u noworodka M.Z.. Obraz w projekcji czterojamowej podmostkowej.

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia

Tabela 106. Przebieg kliniczny i postępowanie u pacjentów z pojedynczą komorą i zmniejszonym przepływem płucnym.

Inicjały pacjenta	Rozpoznanie	Leczenie PGE_1	Wiek dziecka operowanego	Typ operacji	Wiek przeżycia po zab.	Przyczyna zgonu
MN	PA, IVS, RV hypopl.	tak	9 dni	walwulotomia płucna	3 dni	zakrzep w RVOT
WS	{I, L, D}Dxc, SV, (L)AV atr., restr. ASD, TGA, PA, PDA	nie	--	--	15 mies.	zapalenie płuc, hipoksemia
KP	PA, IVS, RV hypopl.	tak	4 tygodnie	walwulotomia płucna, zamknięcie ASD, podwiązanie PDA	7 dni	zespół małego rzutu
MZ	TA, PA, SV	tak	6 tygodni	zespolenie RBTS	2,5 lat	zapalenie płuc
KS	{S, L, L,} TGA, CA, ®AV atresia, SV(RV), critical PvS	nie	3 miesiące	zespolenie RBTS	3 tyg.	zakrzep w RBTS (zgon nagły w domu)
KB	PA, IVS, RV hypopl.	tak	2 tygodnie	zespolenie RBTS	9 mies.	zakażenie dróg moczowych, posocznica

U czworga dzieci z krytycznymi zaburzeniami krążenia i przewodozależnym przepływem płucnym, bezpośrednio po rozpoznaniu wady serca wdrożono leczenie prostaglandyną E1. Operowano 5 dzieci w wieku od 9 dni do 3 miesięcy, średnio 5 tygodni. U dwojga był to zabieg częściowej korekcji, u trojga operacja paliatywna sposobem Blalock-Taussig. U trojga dzieci przebieg pooperacyjny był niepomyślny i zakończył się zgonem w 3 do 21 dni po zabiegu operacyjnym. Dalszych dwoje operowanych pacjentów zmarło 9 miesięcy i 2,5 lat po zabiegu operacyjnym, z przyczyn nie związanych z wadą serca.
Jedno dziecko nie operowane zmarło w wieku 14,5 miesiąca z powodu zapalenia płuc i towarzyszącej hipoksemii (Tab. 106. poz. 2 WS).

Inne złożone wady serca ze zmniejszonym przepływem płucnym

Do tej grupy zaliczono rzadko występujące wady serca ze zmniejszonym przepływem płucnym nie klasyfikowane w pozostałych kategoriach wad. Zaliczono tu 2 noworodki z zespołem Ebsteina, 2 z dwuujściową prawą komorą ze zwężeniem tętnicy płucnej oraz 2 przypadki atrezji tętnicy płucnej z ubytkiem przegrody międzykomorowej.

Tabela 107. Anatomiczne typy wad serca w grupie innych wad serca ze zmniejszonym przepływem płucnym.

Typ wady serca	Liczba przypadków
Zespół Ebsteina	2
DORV, VSD, PS	2
PA, VSD	2

U wszystkich dzieci wada została rozpoznana w oddziale noworodkowym. Wiek dzieci kierowanych do konsultacji kardiologicznej wynosił od 3 dni do 3 tygodni, średnio 1 tydzień.

Wywiad

Objawem stwierdzonym przez lekarza oddziału noworodkowego u 5 dzieci była sinica ośrodkowa, u trojga dzieci towarzyszył jej szmer nad sercem. W jednym przypadku lekarz kierujący stwierdził jedynie szmer w okolicy przedsercowej. Duszność obserwowano u dwojga dzieci, u jednego kwasicę metaboliczną spowodowaną anoksemią.

Tabela 108. Wywiad

Wykrycie wady i objawy w wywiadzie		Liczba pacjentów
Oddz. noworodkowy		6
Objawy	Sinica ośrodkowa	5
	Szmer nad sercem	4
	Duszność	2
	Kwasica metaboliczna	1

Objawy kliniczne

Tabela 109. Objawy kliniczne.

Objaw w badaniu klinicznym	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Sinica ośrodkowa	6	3
Szmer skurczowy ≥3/6 przy LBM	5	3
Pojedynczy II ton	2	0
Impuls w dołku podsercowym	4	3
Anoksemia (saturacja O_2<80%)	2	0
Niewydolność krążenia	2	2
Liczba badanych	6	3

W obrazie klinicznym stałym objawem w tej grupie wad była sinica ośrodkowa. U 5 dzieci (83.3%) występował szmer skurczowy w okolicy przedsercowej głośności co najmniej 3/6.

U 2 (33.3%) dzieci występowały objawy miernie nasilonej niewydolności prawokomorowej i zaliczono te dzieci do II klasy wg Rossa. Dalszych 4 (66.6%) zaliczono do I klasy wg Rossa.

Tabela 110. Ocena wydolności krążenia wg skali Rossa/NYHA.

Klasa wydolności układu krążenia wg Rossa	Badanie początkowe	Badanie końcowe
I	4	0
II	2	3
III	0	0
IV	0	0
Liczba badanych	6	3

W ocenie końcowej przeprowadzonej u 3 dzieci, wszystkie zostały zaliczone do II klasy czynnościowej wg NYHA.

Tabela 111. Zaburzenia hemodynamiczne.

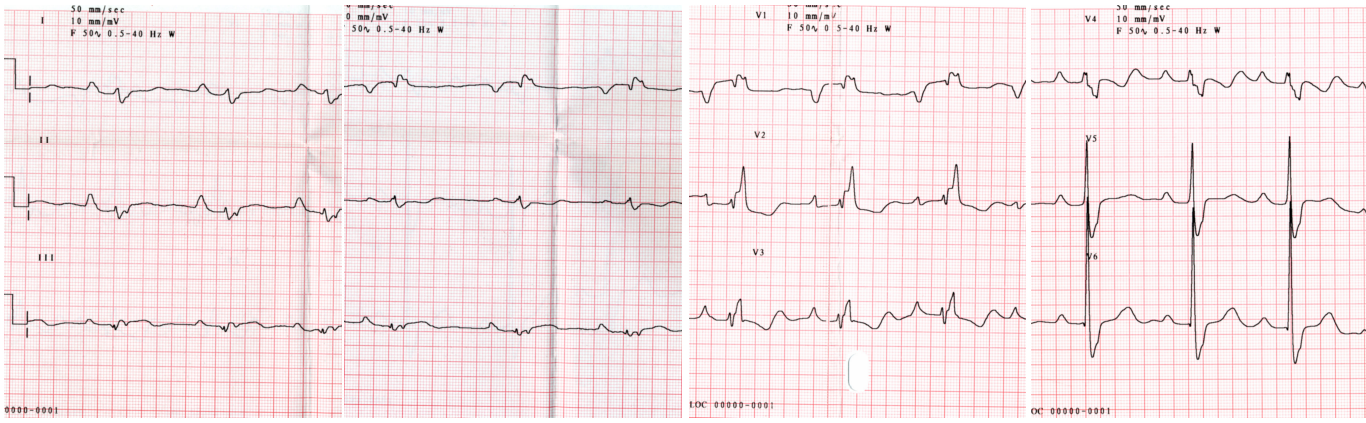
Stopień zaburzeń hemodynamicznych	Badanie początkowe	Badanie końcowe
A	2	0
B	4	3
C	0	0
Liczba badanych	6	3

W badaniu początkowym, u dwojga noworodków stwierdzono krytyczne zaburzenia krążenia prowadzące do anoksemii. U dalszych 4 noworodków obserwowane zaburzenia oceniono jako istotne. W 2 przypadkach była to hipoksemia, a w 2 hipoksemia z niewydolnością prawej komory.
W ocenie końcowej stwierdzono niewydolność prawokomorową u 2 dzieci, a hipoksemię u 1 dziecka.

Badanie elektrokardiograficzne

Tabela 112. Badanie EKG.

Ocena badania EKG		Badanie początkowe	Badanie końcowe
Średnia czołowa oś QRS	Normogram	1	0
	Prawogram	4	2
	Lewogram	1	1
Przerost prawej komory		4	3
Przerost lewej komory		1	0
Przerost prawego przedsionka		2	2
Rytm zatokowy		6	3
Zespół WPW		0	1
Liczba badanych		6	3



Rycina 33. Zapis EKG u 15 letniego pacjenta K.R. z zespołem Ebsteina.

Badanie radiologiczne klatki piersiowej

Tabela 113. Badanie RTG klatki piersiowej

Ocena badania RTG kl. piersiowej	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Obraz prawidłowy	1	0
Powiększenie sylwetki serca	4	2
Zmniejszony rysunek naczyniowy płuc	4	3
Liczba badanych	5	3

Badanie echokardiograficzne

Tabela 114. Badanie echokardiograficzne

Opis zmian w badaniu		Badanie wstępne	Badanie końcowe
Zespół Ebsteina	Atrializacja prawej komory	2	2
	Niedomykalność zastawki trójdzielnej	2	2
	Przeciek prawo-lewy na poziomie przedsionków	2	2
	Liczba pacjentów	2	2
Atrezja płucna z ubytkiem międzykomorowym	Atrezja zastawki płucnej	2	0
	Ubytek międzykomorowy	2	0
	Hipoplazja/agenezja tętnic płucnych	1	0
	Przetrwały przewód tętniczy	1	0
	Anastomozy systemowo-plucne	1	0
	Liczba pacjentów	2	0
Dwuujściowa prawa komora (postać złożona)	Dwuujściowa prawa komora	2	1
	Ubytek międzykomorowy	2	1
	Zastawkowe zwężenie tętnicy płucnej	2	1
	Zastawka mitralna *straddling*	1	0
	Zastawka trójdzielna *overriding* i *straddling*	1	1
	Liczba pacjentów	2	1
Liczba badanych		6	3

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia

Tabela 115. Przebieg leczenia.

Przebieg leczenia		Liczba pacjentów
Obserwacja i kontrola pooperacyjna		5
Leczenie farmakologiczne		2
Operacja paliatywna (zespolenie Blalock-Taussig)		1
Zgony	Po zabiegu paliatywnym	1
	Przed operacją wady serca	2
	Ogółem	3
Ogółem		6

Dwoje dzieci z zespołem Ebsteina jest leczonych zachowawczo. Występuje u nich mierna sinica ośrodkowa. U jednego występują epizody częstoskurczu nadkomorowego na podłożu zespołu Wolfa-Parkinsona-White'a leczone farmakologicznie, drugie nie wymaga stosowania leczenia nasercowego.

Jedno dziecko z dwuujściową prawą komorą z zastawkowym zwężeniem tętnicy płucnej pozostaje w obserwacji bez leczenia nasercowego. Drugie, u którego nasilały się objawy hipoksemii, zmarło z tego powodu w wieku 6 tygodni.

Dwoje pacjentów z atrezją zastawki płucnej zmarło: jeden z powodu wad innych narządów, drugi z powodu niewydolności krążenia we wczesnym okresie po obustronnym zespoleniu Blalock-Taussig

Tabela 116. Wyniki leczenia

Wynik leczenia		Liczba pacjentów
Obserwacja		1
Leczenie farmakologiczne		2
Zgony	Przed podjęciem leczenia	2
	Po leczeniu operacyjnym	1
	Ogółem	3

W obserwacji pozostaje troje pacjentów w tym dwoje z zespołem Ebsteina i jeden ze złożoną formą dwuujściowej prawej komory, z czego dwoje jest leczonych farmakologicznie.

Leczenie obejmuje farmakoterapię prawokomorowej niewydolności krążenia u dwojga dzieci i zaburzeń rytmu serca u jednego z nich.
Stan wszystkich pacjentów pomimo istotnych zaburzeń hemodynamicznych jest względnie dobry.

Inne złożone wady serca ze zwiększonym przepływem płucnym

Do tej grupy zaliczono rzadko występujące wady serca ze zwiększonym przepływem płucnym nie klasyfikowane w pozostałych kategoriach wad. Obejmuje ona łącznie 12 przypadków.
U 9 dzieci wada została rozpoznana w oddziałach noworodkowych, u 3 wadę wykryto w lecznictwie podstawowym. Wiek wykrycia wady wynosił od 2 dni, do 8 miesięcy, średnio 2.2 miesiąca.

Tabela 117. Anatomiczne typy wad serca w grupie innych wad serca ze zwiększonym przepływem płucnym.

Typ anatomiczny wady	Liczba pacjentów
TAC I/II	3
IAA	1
TAPVR	4
DORV, VSD, CoAo	1
DORV, VSD	1
AP window	2
Ogółem	12

Wywiad

Objawami najczęściej stwierdzanymi były: szmer nad sercem głośności co najmniej 3/6 u 8 dzieci (66.7%) i sinica ośrodkowa u 7 dzieci (58.3%). Rzadziej obserwowano duszność: u 2 dzieci (16.7%).
U dwojga dzieci występowały ciężkie wady wrodzone innych narządów: przepuklina sznura pępowinowego i przepuklina przeponowa u jednego oraz atrezja przełyku u drugiego dziecka.

Objawy kliniczne

Tabela 118. Objawy kliniczne innych złożonych wad serca ze zwiększonym przepływem płucnym.

Objaw w badaniu klinicznym	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Sinica ośrodkowa	9	0
Szmer skurczowy ≥3/6 lub ciągły przy LBM	8	1
Nasilone uderzenie koniuszkowe	2	1
Impuls w dołku podsercowym	8	1
Słabo badalne tętno obwodowe	2	0
Niewydolność krążenia	12	1
Liczba badanych	12	5

W badaniu początkowym sinicę ośrodkową stwierdzono u 75% dzieci. Z podobną częstością występowały szmer skurczowy lub ciągły przy lewym brzegu mostka oraz impuls w dołku podsercowym, stwierdzone u 66.7% dzieci.

Niewydolność krążenia stwierdzono u wszystkich pacjentów w tej grupie zaliczając 4 pacjentów do IV klasy, 7 do III klasy, 1 do II klasy czynnościowej wg Rossa.
W badaniu końcowym 5 pacjentów po korekcji operacyjnej wady, do klasy I NYHA zaliczono 4 pacjentów, a do klasy II jednego. (Tab. 120.)

Tabela 119. Ocena wydolności krążenia wg skali Rossa/NYHA.

Klasa wydolności układu krążenia wg Rossa/NYHA		Badanie początkowe	Badanie końcowe
Podgrupa A	IV	4	0
Podgrupa B	III	7	0
	II	1	1
Podgrupa C	I	0	4
Liczba badanych		12	5

Badanie elektrokardiograficzne

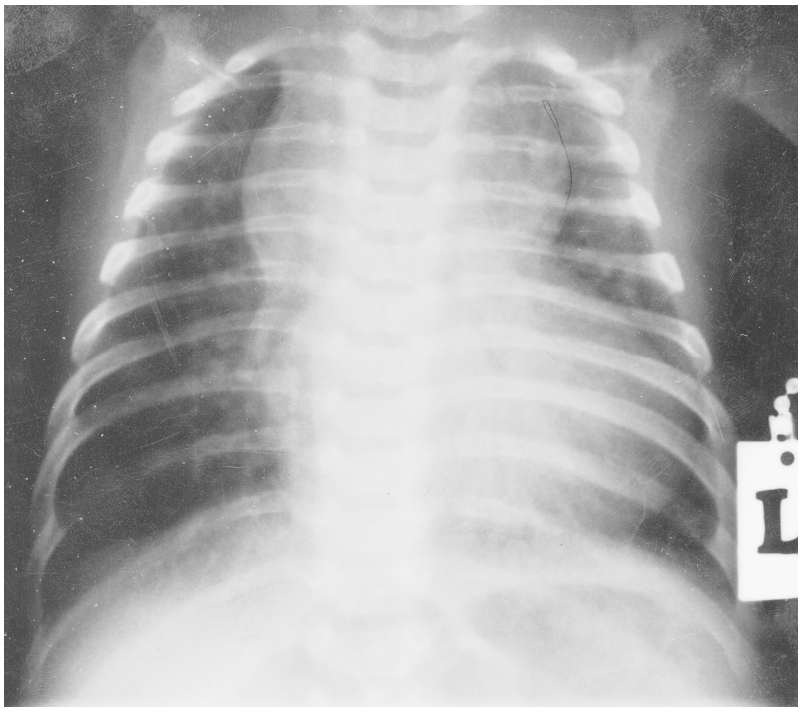
Tabela 120. Badanie EKG.

Ocena badania ekg		Badanie początkowe	Badanie końcowe
Średnia czołowa oś QRS	Normogram	3	4
	Lewogram	0	1
	Prawogram	3	0
Zapis prawidłowy		0	3
Przerost prawej komory		2	1
Przerost obydwu komór		3	0
Przerost prawego przedsionka		2	0
Przerost lewego przedsionka		3	0
Zaburzenia rytmu zatokowego: wędrowanie rozrusznika, rytm dolnoprzedsionkowy, bradykardia		0	1
Przedwczesne pobudzenia komorowe		0	1
Liczba badanych		6	5

Badanie radiologiczne klatki piersiowej

Tabela 121. Badanie RTG klatki piersiowej.

Ocena badania RTG kl. piersiowej	Badanie początkowe	Badanie końcowe
Obraz prawidłowy	0	2
Powiększenie sylwetki serca	5	2
Wzmożenie rysunku tętniczego płuc	3	0
Zastój żylny w płucach	2	0
Liczba badanych	6	4

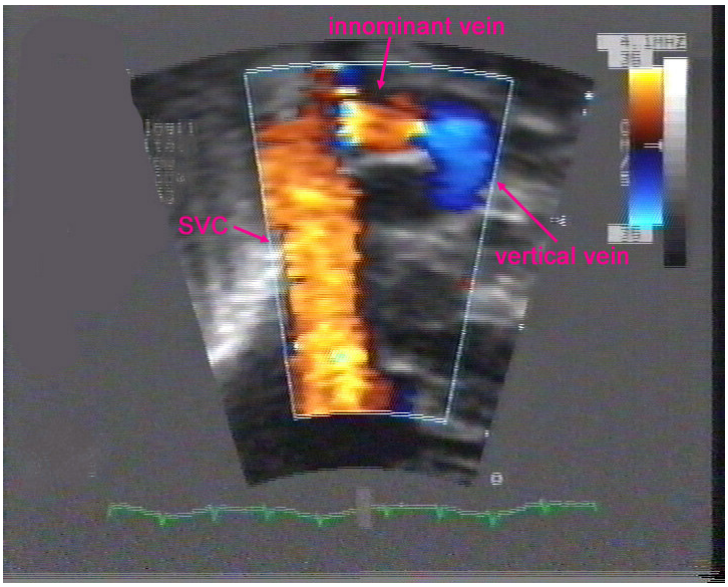


Rycina 34. Obraz RTG kl. piersiowej u noworodka P.B. z całkowicie nieprawidłowym spływem żył płucnych do żyły próżnej górnej.

Badanie echokardiograficzne

Tabela 122. Badanie echokardiograficzne.

Zmiany w badaniu echokardiograficznym		Badanie początkowe	Badanie końcowe
Wspólny pień tętniczy	Typ I	2	0
	Typ II	1	1
	Gradient przez graft>50mmHg	0	1
	Liczba pacjentów	3	1
Całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych	Do żyły próżnej górnej	2	1
	Do zatoki wieńcowej	1	0
	Mieszany nadprzeponowy	1	1
	Hipoplazja lewej komory, zastawki aortalnej, łuku aorty	1	0
	Anomalia tętnic wieńcowych	1	0
	Liczba pacjentów	4	2
Dwuujściowa prawa komora (postać złożona)	Dwuujściowa prawa komora	2	0
	Ubytek międzykomorowy	2	0
	Koarktacja aorty	1	0
	Ubytek międzyprzedsionkowy	1	0
	Liczba pacjentów	2	0
Okienko aortalno-płucne	Okienko aortalno-płucne	2	0
	Drożny przewód tętniczy	2	0
	Liczba pacjentów	2	2
Przerwany łuk aorty	Typ B	1	0
	Ubytek międzykomorowy malalignment	1	0
	Podzastawkowe zwężenie aorty	1	0
	Liczba pacjentów	1	0
Ogółem		12	5



Rycina 35. Obraz echokardiograficzny całkowicie nieprawidłowego spływu żył płucnych u noworodka P.B.. W badaniu dopplerowskim znakowanym kolorem widoczny spływ poprzez żyłę wertykalną i bezimienną do żyły próżnej górnej.

Przebieg kliniczny i wyniki leczenia

Tabela 123. Przebieg kliniczny i postępowanie

Przebieg kliniczny i postępowanie		Liczba pacjentów
Korekcja operacyjna wady serca	PDA i AP window	2
	TAPVR	3
	TAC II	1
Leczenie interwencyjne (balonowa plastyka tętnicy płucnej)		1
Reoperacja		1*
Zgony	Przed operacją	6
	Po operacji	1
	Ogółem	7
Ogółem		12

* - u dziecka po korekcji TAC, z powodu zwężenia graftu płucnego

U wszystkich dzieci przed operacją stosowano naparstnicę i leki moczopędne. Operowano 6 dzieci, w tym u 3 korygowano TAPVR, u 2 APwindow i PDA, u 1 dziecka TAC. Wiek dzieci w chwili zabiegu operacyjnego wynosił od 2 tygodni do 9 miesięcy, średnio 3 1/2 miesiąca; w tym TAPVR od 2 tygodni do 4 miesięcy, średnio 1.7 miesiąca; APwindow od 2 miesięcy do 9 1/2 miesiąca, średnio 5 1/2 miesiąca. U 5 dzieci wczesny przebieg pooperacyjny był niepowikłany.

Jedno dziecko zmarło w 6 dobie po operacji TAPVR, z powodu zespołu małego rzutu.
U dziecka z TAC, 10 lat po korekcji wady wystąpiło zwężenie graftu, nieskutecznie leczone interwencyjne, a następnie operacyjne. W dalszej obserwacji tego pacjenta, ponowne zwężenie graftu rozpoznano 5 lat po reoperacji, w wieku 15 lat. Po nieskutecznym leczeniu interwencyjnym pacjent został zakwalifikowany do reoperacji zwężenia. Jest leczony farmakologicznie z powodu arytmii komorowej.
Sześcioro dzieci zmarło przed podjęciem chirurgicznego leczenia wady serca, z czego dwoje z powodu powikłań po operacji innych wad wrodzonych, dwoje w przebiegu zakażeń wikłających przebieg wady serca, a dwoje z powodu narastającej niewydolności krążenia.

Tabela 124. Wyniki leczenia

Kontrola pooperacyjna		5
Leczenie farmakologiczne		1
Obecne pozostałości /zmiany resztkowe		2
Zgony	Przed operacją	6
	Po operacji	1
	Ogółem	7
Liczba badanych		12

W obserwacji pozostaje 5 dzieci po całkowitej korekcji wady. Zmiany resztkowe i następstwa stwierdza się u dwojga dzieci: u jednego po korekcji TAC zwężenie wszczepionego graftu płucnego i zaburzenia rytmu serca, u drugiego po korekcji TAPVR dysfunkcję węzła zatokowego (bradykardia, rytm węzłowy).

Omówienie i dyskusja

Tematem pracy była ocena przebiegu wrodzonych wad serca u dzieci w kohortowym badaniu prospektywnym, prowadzonym według ustalonego protokołu.
Analizie poddano łącznie 367 dzieci z wrodzonymi wadami serca wyłonionych z populacji 51 181 dzieci, w tym 56 w Grupie I obejmującej pacjentów, u których wadę serca wykryto z opóźnieniem, po 1990 roku i 311 w Grupie II wyłonionej w przebiegu badania CPBR cel 64, w latach 1987-90. Wyniki obserwacji przedstawiono zarówno w odniesieniu do całych grup I i II, jak i w podziale na poszczególne typy wad serca.

Ocena kompletności badań epidemiologicznych

Część ogólna

W okresie od 1 stycznia 1991 do 31 grudnia 2003 roku w badanej populacji wykryto 56 nowych przypadków wrodzonych wad serca co stanowi 18% całości zbioru objętego tym badaniem. Zagadnienie opóźnionej rozpoznawalności wad serca omawiane jest w szeregu publikacji, jednak niewiele jest prac zawierających dane dotyczące wieloletnich obserwacji populacyjnych[55, 56]. Omówienie takich badań zawarte jest m.in. w pracy Popczyńskiej-Markowej[16] i Hoffman [11]. Jak podaje Hoffman, w pierwszych 2-5 latach życia można spodziewać się rozpoznania 90% wszystkich wrodzonych wad serca obecnych w danej populacji. Opóźnione wykrycie wady serca miało miejsce w przypadkach wad skąpoobjawowych lub bezobjawowych, nie powodujących istotnych zaburzeń hemodynamicznych. Dotyczyło to w szczególności dzieci z łagodnym zwężeniem zastawkowym tętnicy płucnej, ubytkiem międzyprzedsionkowym, łagodnym zwężeniem lewego ujścia tętniczego. Hoffman zwraca uwagę na fakt, że wydłużenie okresu obserwacji populacji objętej badaniem przynosi wykrycie nowych przypadków wad serca. Również Bache na podstawie badań przeprowadzonych na populacji dystryktu Fyn w latach 1986-1995 podaje, że 10% wad serca, zwłaszcza skąpoobjawowych, jest rozpoznawane po ukończeniu 1 roku życia dziecka [1]. O możliwości późnego rozpoznania wady serca wspomina również w przytoczonej powyżej pracy Popczyńska-Markowa i wsp. podając za istotną przyczynę

bezobjawowy przebieg wady, co ma miejsce na przykład w ubytku międzyprzedsionkowym. Stwarza to konieczność długofalowej oceny populacji, gdyż tylko wtedy wszystkie przypadki wad serca mogą zostać prawidłowo zidentyfikowane. Podobne wnioski przedstawia również Wren [57, 58]. Na podstawie pięcioletniej obserwacji populacji objętej badaniem oraz porównania z innymi opracowaniami autor szacuje, że w ciągu pierwszego roku życia rozpoznanych zostaje 77% przypadków wad serca, a do ukończenia 16 roku życia dalszych 23%. Opóźnione rozpoznania dotyczą głównie łagodnych wad serca. Inną przyczyną wykrywania nowych przypadków wad serca w czasie wieloletniej obserwacji danej populacji jest zdaniem wielu autorów wprowadzenie nowoczesnej echokardiografii dwuwymiarowej i dopplerowskiej znakowanej kolorem. [2, 6, 12, 52, 54, 58] Jak podaje Ooshima[52], badanie to wykonane w grupie 502 noworodków kolejno urodzonych w wybranym szpitalu przyniosło wykrycie strukturalnych nieprawidłowości aż u 3.8% spośród nich. W większości były to jednak wady łagodne, nie powodujące istotnych zaburzeń hemodynamicznych, które na ogół ulegały samoistnej regresji w pierwszym roku życia dziecka. I tak, spośród 19 przypadków VSD regresji uległo 8, z 4 przypadków ASD II – inwolucji uległy wszystkie 4. W materiale własnym, spośród 140 przypadków VSD inwolucji uległo 91 (65%), a z 38 przypadków ASD odpowiednio 8 (21%). W wieloośrodkowym badaniu prowadzonym we Włoszech Bosi wykazała [2], że różnice w metodologii wykrywania wrodzonych wad serca pomiędzy różnych regionami Włoch znajdują swoje odbicie w istotnych różnicach wykrywalności tych wad. I tak, pomiędzy regionami stosującymi nowoczesne metody diagnostyczne w ograniczonym zakresie (na południu Włoch), a regionami o wysokiej dostępności tych metod w północnych i centralnych Włoszech różnice w wykrywalności wad sięgały od 1.8/1000 do 8.1/1000. Dotyczyły one jednakże tylko przypadków łagodnych wad serca, a wykrywalność ciężkich wad serca była we wszystkich regionach porównywalna.
W przedstawianej pracy uzyskane wyniki są zgodne z przytoczonymi publikacjami.
W obydwu badanych grupach pacjentów najczęściej rozpoznawaną wadą serca był ubytek międzykomorowy stanowiąc w Grupie I wad nowowykrytych 43.3% wszystkich wad serca, a w Grupie II 33.9%. Różnica ta nie jest istotna statystycznie. W Grupie I nie stwierdzono żadnego przypadku siniczej wady serca. Nie stwierdzono również żadnego przypadku wady przebiegającej z ciężką niewydolnością krążenia. Statystycznie istotną różnicę wykazano tutaj w przypadku zespołu Fallota stanowiącego w Grupie II 5.8% rozpoznań, a nie stwierdzanego w ogóle w Grupie I.

Nie stwierdzono różnic pomiędzy Grupami I i II w zależności od płci badanych. W obydwu grupach stwierdzono częstsze występowanie ubytku międzyprzedsionkowego u płci żeńskiej, a koarktacji aorty u płci męskiej. Obserwacja ta jest podawana przez wielu autorów.[2, 17, 20, 59]

Stan kliniczny, przebieg i wyniki leczenia wrodzonych wad serca

Porównując rozkład liczby przypadków w poszczególnych klasach wydolności układu krążenia w ocenie początkowej w Grupach I i II, wykazano istotną różnicę pomiędzy tymi grupami. W Grupie II, czyli u dzieci z wadami wykrytymi do końca 1990 roku, niewydolność krążenia występowała częściej, niż w Grupie I wad nowowykrytych po roku 1990. Obserwacja ta dowodzi tezy o występowaniu w Grupie I wad serca o przebiegu łagodnym i skąpoobjawowym. Jest to zgodne z wynikami wcześniejszych badań Popczyńskiej-Markowej [60]wskazujących na wady serca nie powodujące znacznych zaburzeń hemodynamicznych jako te, które mogą być rozpoznawane z opóźnieniem. Także Hoffman podaje, że wady skąpoobjawowe, bez istotnych zaburzeń hemodynamicznych są rozpoznawane później[11].
W ocenie końcowej w badanych grupach nie stwierdzono istotnych różnic w rozkładzie liczby przypadków w poszczególnych klasach wydolności układu krążenia. Dodatkowo, porównując sposób postępowania oraz uzyskane wyniki leczenia w Grupach I i II należy stwierdzić, że dzieci w Grupie I poddane były istotnie częściej jedynie obserwacji bez stosowania leczenia, oraz częściej niż u dzieci z Grupy II uzyskiwano u nich całkowite wyleczenie. U dzieci z Grupy II natomiast częściej dochodziło do samoistnej regresji wady, ale również istotnie częściej w tej grupie stosowano leczenie farmakologiczne i częściej konieczne było kontynuowanie obserwacji kardiologicznej. Jest to związane z koniecznością prowadzenia długofalowej obserwacji u pacjentów po korekcji wady serca. W porównaniu wyników podejmowanego leczenia nie stwierdzono istotnych różnic pomiędzy Grupami I i II. Zgony występowały wyłącznie w Grupie II. Analizując krzywe przeżycia w Grupach I i II wykazano istotne różnice świadczące większym ryzyku zgonu u pacjentów w Grupie II. Przedstawione dane dowodzą, że opóźnione rozpoznanie wady serca, jakie miało miejsce u pacjentów z Grupy I nie zaważyło na ich późniejszych losach.

Analiza wyników przedstawionych w Tabeli 8. i Tabeli 9. wskazuje, że znaczny odsetek pacjentów zarówno Grupy I (53.6%), jak i Grupy II (41.8%) wymaga obecnie i wymagać będzie w przyszłości dalszej opieki kardiologicznej. Są to pacjenci z wadami serca

o nieznacznych zaburzeniach hemodynamicznych, którzy wymagają okresowej kontroli kardiologicznej. Również pacjenci, u których podjęto leczenie operacyjne lub interwencyjne wady serca i z uwagi na występujące lub mogące w przyszłości wystąpić odległe następstwa lub zmiany resztkowe (np. zaburzenia rytmu serca, resztkowe przecieki, niedomykalność zastawek, resztkowe zwężenia) muszą pozostawać w stałej opiece kardiologicznej. Do grupy tej zaliczają się także pacjenci, u których wada nie była leczona operacyjnie. Wyniki te są całkowicie zbieżne z przedstawionymi przez Nieminena [61]. Autor ten na podstawie badań populacyjnych, którymi objęto 3789 pacjentów z wrodzonymi wadami serca w Finlandii wnioskuje, że około 50% spośród nich powinno pozostawać w stałej opiece kardiologicznej do końca życia. Podobne wnioski formułują Wren i O'Sullivan na podstawie badań przeprowadzonych w grupie 2547 pacjentów [57]. W ocenie tych badaczy 784 pacjentów z grupy 2192, która osiągnęła wiek 16 lat wymagać będzie stałej opieki kardiologicznej. Nie stwierdzają oni również negatywnego wpływu opóźnionego wykrycia wady serca w przypadku wad skąpoobjawowych na uzyskiwane wyniki leczenia.

Problem fałszywie ujemnych rozpoznań wad serca porusza Kuehl[53] w pracy powstałej na bazie wyników badania Baltimore-Washington Infant Study. Artykuł ten dotyczy jednak tych przypadków wad, które z powodu braku trafnego rozpoznania w oddziale noworodkowym zakończyły się zgonem pacjenta. W grupie tych dzieci wadami występującymi częściej, niż w grupie wszystkich dzieci zmarłych były koarktacja aorty, wspólny pień tętniczy i zespół Ebsteina. Są to wady, które powodują wystąpienie ciężkich zaburzeń hemodynamicznych w okresie noworodkowym. Za przyczynę braku prawidłowego rozpoznania autor uznaje błędy organizacyjne i metodologiczne w opiece nad noworodkiem, a zwłaszcza zbyt wczesne wypisywanie noworodków z oddziałów noworodkowych, już w 2 dobie życia. Inne przyczyny nieprawidłowego rozpoznania wady serca w okresie noworodkowym podaje Szydłowski [62] opracowując grupę noworodków zmarłych w trakcie prowadzenia opisywanych w tej pracy badań epidemiologicznych. Na podstawie analizy przyczyn zgonów 17 noworodków, u których wady serca nie rozpoznano w oddziałach noworodkowych stwierdza, że najczęstszą przyczyną fałszywie ujemnego rozpoznania były objawy innych wrodzonych nieprawidłowości maskujących obecność wady układu sercowo-naczyniowego.

W przedstawianej pracy, wśród pacjentów Grupy I, czyli dzieci, u których w trakcie badań epidemiologicznych nie wykryto wady serca, nie stwierdzono żadnego zgonu ani przed identyfikacją wady serca, ani po jej wykryciu. Obserwacja ta stanowi potwierdzenie kompletności badań epidemiologicznych prowadzonych w latach 1987-89, gdzie dzięki

systemowi organizacyjnemu i wdrożonym metodom raportowania przypadków wad serca wszystkie przypadki wad ciężkich zostały odpowiednio wcześnie wykryte i leczone [63].

Przeprowadzona w całym badanym materiale analiza ryzyka zgonu w zależności od płci pacjenta wykazała istotnie większe ryzyko zgonu dla płci męskiej, z największą różnicą przebiegu krzywych przeżycia w pierwszych trzech miesiącach życia. Fakt ten wynika z częstszego występowania u niemowląt płci męskiej wad serca wiodących do krytycznych zaburzeń krążenia w okresie noworodkowym. Dotyczy to takich wad serca, jak zespół niedorozwoju lewego serca, zastawkowe zwężenie aorty, przełożenie wielkich pni tętniczych, koarktacja aorty. Szczegółowy opis różnic częstości występowania tych wad w zależności od płci przedstawia Popczyńska-Markowa [17] stwierdzając częstsze występowanie wymienionych wyżej wad serca u noworodków płci męskiej. Autorka stwierdza ponadto większą rozpoznawalność wad serca w okresie noworodkowym u płci męskiej, co jest logiczną konsekwencją częstszego występowania wad serca prowadzących do poważnych zaburzeń krążenia w pierwszych dniach życia dziecka.

Część szczegółowa

Ubytek międzykomorowy

Ubytek przegrody międzykomorowej był najczęściej rozpoznawaną wadą serca zarówno w Grupie I, jak i Grupie II stanowiąc odpowiednio 33.9% i 45.2% wszystkich wad serca w tych grupach. Istotną różnicą w początkowym obrazie klinicznym pomiędzy Grupami I i II było częstsze występowanie niewydolności krążenia u pacjentów w Grupie II ($p=0.007$). Również istotnie częściej ($p<0.05$) u pacjentów z Grupy II stwierdzano nieprawidłowości zapisu EKG. Był to obraz przerostu lewej komory lub obydwu komór serca, rzadziej przerostu prawej komory. U pacjentów Grupy II częściej stwierdzano powiększenie sylwetki serca w obrazie radiologicznym, chociaż różnice te nie osiągnęły istotności statystycznej. W obrazie echokardiograficznym w Grupie II częściej stwierdzane były ubytki duże, o średnicy powyżej 3mm i przepływie płucnym wyższym, niż 1.4 od systemowego, choć różnica ta nie osiągnęła statystycznej znamienności.
Analizując przebieg u dzieci w Grupach I i II stwierdzono, że w Grupie II nieznacznie częściej niż w Grupie I dochodziło do samoistnej inwolucji ubytku międzykomorowego (59%

w Gr. II wobec 42% w Gr.I). Leczenie operacyjne ubytku było podejmowane w grupie II częściej (u 15.7% pacjentów), niż w Grupie I (u 5.3% pacjentów). Różnice te nie osiągnęły jednak poziomu istotności statystycznej. Natomiast znamienna statystycznie różnica została wykazana dla częstości wyboru postępowania polegającego na obserwacji pacjenta, bez podejmowania leczenia. Ten sposób postępowania był wybierany częściej w Grupie I (p=0.037).

Uzyskane dane są wynikiem zastosowania w badaniach epidemiologicznych prowadzonych przez Popczyńską-Markową zasady wykorzystania echokardiografii jako metody obligatoryjnej u najmłodszych dzieci. Dzięki temu, poza rozpoznaniem ubytków międzykomorowych powodujących istotne zaburzenia krążenia, wykryta została znaczna liczba niewielkich ubytków nie powodujących żadnych zaburzeń hemodynamicznych. Rezultaty te znajdują potwierdzenie w publikowanych pracach poświęconych rozpoznawalności ubytku międzykomorowego.[43, 64-69] Autorzy zgodnie uznają, że obserwowany w ostatnich latach znaczny wzrost liczby przypadków ubytku międzykomorowego jest następstwem doskonalenia metod diagnostycznych, a zwłaszcza stosowaniem echokardiografii dwuwymiarowej i dopplerowskiej znakowanej kolorem. Jak podaje Martin [70] na podstawie opracowania materiału Baltimore-Washington Infant Study, pomiędzy latami 1981, a 1984 zaobserwowano wzrost wykrywalności ubytku międzykomorowego z 1.0 do 1.6/1000 żywo urodzonych dzieci. Badacz tłumaczy ten fakt wykrywaniem większej liczby małych, izolowanych ubytków międzykomorowych.

Do podobnych wniosków dochodzą autorzy włoscy.[43, 64] Manetti i Dolara na podstawie materiału zgromadzonego w trakcie badań epidemiologicznych prowadzonych w latach 1975-84 w okolicach Florencji stwierdzili, że wykrywalność ubytków międzykomorowych wzrosła w tych latach z 4.7/1000 do 8.6/1000, a wzrost wykrywalności dotyczył wyłącznie niewielkich ubytków międzykomorowych. Należy podkreślić, że w różnych pracach publikowane są rozbieżne dane, co do bezwzględnej częstości występowania ubytku międzykomorowego. Fakt ten można wyjaśnić w oparciu o pracę Ooshimy[52]. Autor zbadał kolejno wszystkie noworodki urodzone w okresie 11 miesięcy przełomu lat 1991-92 w swoim miejscu pracy, stosując metodę echokardiografii dwuwymiarowej i dopplerowskiej znakowanej kolorem. Spośród 502 dzieci, ubytek międzykomorowy wykrył u 10, czyli u 19.9/1000. W dalszej obserwacji, w ciągu następnych 12 miesięcy spontaniczna inwolucja ubytku mała miejsce u 8 dzieci. Zatem u dzieci 12 miesięcznych, ubytek międzykomorowy występował z częstością 4/1000. Jest to dowód bardzo wymownie tłumaczący możliwość rozbieżnych danych dotyczących częstości występowania ubytku międzykomorowego.

Metodologia prowadzonych badań, a zwłaszcza wiek badanych dzieci oraz rodzaj stosowanych metod echokardiograficznych mają tutaj decydujące znaczenie. Częstość obserwowanych inwolucji zależy od wieku dzieci w chwili rozpoczęcia obserwacji. Znajduje to odbicie w uzyskanych wynikach, gdzie w Grupie II dzieci młodszych wystąpiła ona w 59% przypadków, a w Grupie I u 42%. Zjawisko spontanicznego zamknięcia ubytku międzykomorowego opisuje Rudziński[71] podając, iż w badanym materiale wystąpiło ono u 44.5% dzieci. Inwolucja ubytku miała miejsce najczęściej do 24 miesiąca życia, jednakże obserwowane były również przypadki samoistnego zamknięcia do wieku 5 lat. Podobne wyniki uzyskał Mehta określając częstość inwolucji ubytków międykomorowych w pierwszym roku życia na 34%, a do piątego roku życia na 67% [67, 68].

W badanym materiale wada była operowana łącznie u 24 dzieci (15.1%), z tego u 23 z Grupy II (16.4%) i 1 z Grupy I (5.2%). Operacyjnie leczone były dzieci z ubytkami istotnymi hemodynamicznie, lub o lokalizacji stwarzającej ryzyko rozwoju niedomykalności zastawki aortalnej. Odsetek dzieci wymagających leczenia operacyjnego ubytku jest dokładnie zgodny z danymi dostępnymi w publikacjach[65, 66]. Również potwierdzenie znajduje celowość podejmowania leczenia w przypadkach ubytków niewielkich, ale o lokalizacji zagrażającej rozwojem niedomykalności zastawki aortalnej [72].

W ocenie uzyskanych wyników leczenia oraz występowania zmian resztkowych, pozostałości wady i zaburzeń rytmu serca nie stwierdzono znamiennych statystycznie różnic pomiędzy Grupą I i II, jakkolwiek zmiany te występowały jedynie w Grupie II. Do stwierdzonych zmian resztkowych należy niewielki rezydualny ubytek międzykomorowy obecny u 3 pacjentów, umiarkowana niedomykalność zastawki trójdzielnej u 6 dzieci, umiarkowana niedomykalność zastawki mitralnej u 2 dzieci. U 1 dziecka rozwinęło się podzastawkowe zwężenie aorty wymagające leczenia operacyjnego. Częstość występowania tych zmian jest porównywalna z opisywanymi w publikacjach [73].

Zastawkowe zwężenie aorty

Zastawkowe zwężenie aorty było drugą w kolejności wadą rozpoznawaną w Grupie I (23.21%) i szóstą pod względem częstości w Grupie II (4.50%). Analiza obrazu klinicznego

wskazuje, że zwłaszcza we wczesnym niemowlęctwie jest to wada skąpoobjawowa poza przypadkami, w których rozwija się niewydolność krążenia.
Cechą odróżniającą przypadki wykryte w Grupie I od tych, które rozpoznano w Grupie II w obrazie klinicznym jest istotnie częstsze występowanie niewydolności krążenia u pacjentów z Grupy II. Różnice te były stwierdzane w badaniu początkowym, natomiast nie były obecne w ocenie końcowej pacjentów.
W ocenie elektrokardiograficznej i radiologicznej u pacjentów z Grupy I częściej stwierdzano przerost lewej komory serca (66% wobec 46% w EKG i 43% wobec 17% w RTG kl.piers.), jednak różnice te nie były statystycznie znamienne.
Wyniki początkowego badania echokardiograficznego pacjentów Grupy I i II są porównywalne, poza trzema przypadkami z Grupy II, u których stwierdzono istotnie obniżoną frakcję wyrzutową lewej komory, oraz gradientem przez zastawkę aortalną przeciętnie nieco wyższym w Grupie II, niż w Grupie I. Różnice te nie osiągnęły jednak poziomu istotności statystycznej (gradient przez zastawkę aortalną w Grupie I średnio 27.92mmHg, w Grupie II 44.58mmHg). Różnicą pomiędzy Grupą I i II utrzymującą się w badaniu końcowym są 2 przypadki pacjentów z obniżoną frakcją wyrzutową w Grupie II. Z podobną częstością w badaniu końcowym stwierdzano istotną niedomykalność zastawki aortalnej (8.3% w Grupie I i 7.1% w Grupie II).

Zarówno w Grupie I, jak i Grupie II leczenie tej wady było wieloetapowe. O ile w Grupie II wskazaniem do podjęcia leczenia interwencyjnego lub operacyjnego u 6 (42.9%) pacjentów było występowanie niewydolności krążenia, to w Grupie I leczenie podjęto u 2 (15.4%) pacjentów, u których stwierdzono progresję wady wyrażoną narastaniem gradientu przez zastawkę aortalną i wystąpieniem cech przeciążenia lewej komory w badaniu elektrokardiograficznym.

W ocenie wyników leczenia należy stwierdzić, że wszyscy pacjenci zarówno z Grupy I jak i Grupy II wymagają dalszej stałej obserwacji kardiologicznej, bowiem u żadnego z nich leczenie nie zostało zakończone. U wszystkich leczonych interwencyjnie lub operacyjnie występują zmiany resztkowe o różnym nasileniu. U 2 pacjentów z Grupy I i u 5 z Grupy II konieczne jest stosowanie leczenia farmakologicznego niewydolności krążenia. U dwojga dzieci z Grupy II w przebiegu pooperacyjnym wystąpiło zapalenie wsierdzia, skutecznie leczone zachowawczo.

W piśmiennictwie dotyczącym zastawkowego zwężenia aorty ciągle aktualne jest zagadnienie wyboru zarówno metody leczenia tej wady, jak i czasu podjęcia leczenia. W zgodnej opinii wielu autorów leczenie tej wady zawsze jest wieloetapowe i wybór pierwszego zabiegu musi uwzględniać to ograniczenie [74-81]. Reich [81]na podstawie obserwacji wyników leczenia 269 pacjentów walwuloplastyką balonową uznaje za czynniki ryzyka niepomyślnego przebiegu tego zabiegu hipoplastyczny pierścień zastawki, zastawkę dwupłatkową oraz obniżoną funkcję skurczową lewej komory. W odległej obserwacji spośród tej grupy pacjentów 29% wymagało reinterwencji w czasie obserwacji średnio 5.3 letniej. Natomiast inni autorzy podkreślając ryzyko wystąpienia niedomykalności aortalnej oraz urazu tętnicy udowej jako powikłań walwuloplastyki balonowej, preferują u niemowląt wybór chirurgicznej walwulotomii [74, 75, 82]. Jak podaje Balmer[75], w trakcie 2 letniej obserwacji po plastyce balonowej, rozwój istotnej niedomykalności zastawki aortalnej obserwowano u 50% pacjentów poddanych zabiegowi poniżej 3 miesiąca życia i u 39% niemowląt starszych. Dla porównania, Alexiou[74] opisuje znakomite wyniki walwulotomii aortalnej z odsetkiem ok. 10% dzieci z istotną niedomykalnością aortalną w ciągu 10 letniej obserwacji, oraz przeżyciem dzieci z izolowaną postacią stenozy aortalnej równym 100%. Natomiast Gaynor[83] w pracy opisującej wyniki leczenia krytycznej postaci zastawkowego zwężenia aorty u noworodków konkluduje, że kluczowe znaczenie dla rezultatów leczenia wady ma wybór odpowiedniej metody uzależniony nie tylko od anatomii zastawki aortalnej, lecz również od oceny możliwości lewej komory zapewnienia dostatecznego rzutu systemowego. Uważa się, że zabiegiem definitywnym może być operacja sposobem Rossa [84-86]. Al-Halees opisuje grupę 136 pacjentów o średnim wieku 8 lat z bardzo dobrym wynikiem zabiegu u 93% pacjentów w obserwacji trwającej średnio 4 lata.

Wyniki uzyskane w materiale własnym są podobne. Przeżycie w 15 letniej obserwacji grupy 27 pacjentów wynosi 100%. Jeśli leczenie interwencyjne lub operacyjne podejmowano w okresie niemowlęcym, to było ono wieloetapowe. Wszyscy pacjenci pozostają w długofalowej obserwacji.

Wielu autorów podkreśla, że pacjenci z zastawkowym zwężeniem aorty muszą pozostawać w stałej opiece kardiologicznej, ponieważ można spodziewać się u nich wystąpienia patologii w obrębie zastawki aortalnej nawet wiele lat po każdym wykonanym zabiegu leczniczym [82, 82, 83, 87].

Do najczęstszych problemów opisywanych przez autorów należy wystąpienie ponownego zwężenia zastawki aortalnej (16.7%) lub jej niedomykalności (22.3%)[81]. Czynnikiem ryzyka wystąpienia tych powikłań jest niski wiek pacjenta w chwili zabiegu zarówno

walwuloplastyki, jak i walwulotomii.[88, 89] Biorąc pod uwagę spodziewaną wieloetapowość leczenia tej wady, jak i poznane czynniki ryzyka uzasadnione jest przyjęcie konserwatywnego stanowiska w podejmowaniu decyzji o leczeniu interwencyjnym lub operacyjnym. O ile leczenie ze wskazań życiowych przypadków krytycznej stenozy aortalnej jest oczywiste, to w przypadkach wady o nasileniu umiarkowanym uzasadnione jest odroczenie zabiegu chyba, że występują objawy przeciążenia lewej komory lub gradient skurczowy przez zastawkę aortalną przekracza 70mmHg[81].
W tym świetle fakt opóźnionego rozpoznania łagodnej postaci zastawkowego zwężenia aorty nie może odbić się negatywnie na wyniku leczenia i rokowaniu, co zaobserwowane zostało w badanym materiale klinicznym.

Ubytek międzyprzedsionkowy

Trzecią pod względem częstości wadą rozpoznawaną w Grupie I (21.43%) i również trzecią w Grupie II (8.36%) był ubytek międzyprzedsionkowy. Spośród 38 pacjentów, u 26 (68.4%) wadę rozpoznano w pierwszych 2 latach życia.
W Grupie I wada była skąpoobjawowa, tylko u 2 spośród 12 pacjentów rodzice obserwowali objawy podmiotowe. W pozostałych przypadkach wada była wykryta w czasie przypadkowego badania klinicznego. Podobny obraz kliniczny występował również w Grupie II, gdzie objawy podmiotowe stwierdzono tylko u 3 na 26 pacjentów. Z uzyskanych w pracy danych wynika, iż poza szmerem w polu tętnicy płucnej stwierdzonym u ponad 90% pacjentów obydwu grup, do częstych objawów tej wady należał dodatni impuls w dołku podsercowym występujący u 66.7% pacjentów Grupy I i u 53.8% pacjentów Grupy II, oraz sztywne rozdwojenie II tonu serca wykryte u 41.7% badanych w Grupie I i u 30.8% w Grupie II. Istotną różnicą było znamiennie częstsze występowanie niewydolności krążenia w Grupie I ($p<0.005$), oszacowanej jako II stopień NYHA.
Obraz kliniczny w badaniu końcowym zarówno w ocenie objawów wady, jak i wydolności układu krążenia nie wykazywał różnic międzygrupowych. Wszyscy pacjenci znajdowali się w I klasie NYHA.
Wstępne wyniki badań EKG i RTG nie wykazywały różnic międzygrupowych. W badaniu końcowym u pacjentów z Grupy II nieco częściej występowały objawy dysfunkcji węzła zatokowego, jednak różnica te nie była znamienna statystycznie.

W badaniu echokardiograficznym u pacjentów Grupy I istotnie częściej rozpoznawano ubytki średnicy 6mm i większe (p=0.005), z przepływem płucnym większym niż 1.5 systemowego (p=0.003), oraz współistniejącym poszerzeniem prawego przedsionka (p=0.05).
Natomiast w końcowym badaniu echokardiograficznym nie stwierdzono różnic pomiędzy Grupami I i II.
Leczenie operacyjne ASD podejmowano istotnie częściej w Grupie I (75% przypadków) niż w Grupie II (19%), a różnica była statystycznie znamienna (p=0.003). Samoistna regresja wady była znamiennie częstsza u pacjentów Grupy II (p=0.032).
Wyniki leczenia w Grupach I i II, nie wykazywały istotnych różnic, poza częściej występującymi w Grupie I zaburzeniami rytmu serca, będącymi odległym następstwem zabiegu operacyjnego.
Wyniki powyższe świadczą o tym, że ubytek międzyprzedsionkowy nawet znacznych rozmiarów może u małych dzieci przebiegać bezobjawowo, a dopiero rozwój niedomogi krążenia w miarę wzrostu dziecka oraz zwiększania się jego aktywności ruchowej pozwala na wykrycie wady serca.
Leczenie operacyjne tej wady podejmowano zarówno w Grupie I, jak i Grupie II u dzieci w podobnym wieku.
Ryzyko odległych następstw leczenia operacyjnego należy zatem wiązać raczej z faktem podejmowania leczenia chirurgicznego w Grupie I u pacjentów z ubytkami większymi i powodującymi bardziej nasilone zaburzenia hemodynamiczne.
W zgodnej opinii autorów [90-92]leczenie operacyjne ubytku międzyprzedsionkowego *ostium secundum* u dzieci jest metodą leczenia bardzo skuteczną i obarczoną niskim odsetkiem powikłań. Jak podaje McNamara [90], nadkomorowe zaburzenia rytmu występują w odległej obserwacji u ok. 5% pacjentów. Według danych Roos-Hesselink [92] objawy dysfunkcji węzła zatokowego stwierdzone zostały u 20% pacjentów w ciągu obserwacji 21-33 lat po zabiegu, jednakże tylko u 2.2% konieczna była z tego powodu implantacja stymulatora. Jak podkreśla Lucet [93] ryzyko wystąpienia nadkomorowych zaburzeń rytmu może być związane z wielkością blizny pooperacyjnej w przedsionku. Dane te korespondują z uzyskanymi w tej pracy wynikami. Częstość występowania zaburzeń rytmu serca równa 13% jest niższa od przytaczanej w piśmiennictwie, jednakże okres obserwacji tej grupy pacjentów (13-15 lat) jest również krótszy od okresu badań w cytowanych pracach. Różnice wielkości ubytków stwierdzane pomiędzy Grupą I i II mogą w świetle pracy Luceta tłumaczyć różną częstość występowania zaburzeń rytmu serca w odległej obserwacji pooperacyjnej.

Przetrwały przewód tętniczy

Wadę tą rozpoznano u 5 (8.93%) pacjentów w Grupie I i stanowiła w niej czwartą pod względem częstości wadę. W Grupie II występowała u 15 (4.82%) dzieci i zajmowała w kolejności piąte miejsce.
U pacjentów w Grupie I wada ta przebiegała bezobjawowo, dzieci nie miały żadnych dolegliwości i rozwijały się prawidłowo. Układ krążenia u wszystkich był wydolny.
W Grupie II u 66.7% pacjentów występowały objawy niewydolności krążenia. Różnica ta jest istotna statystycznie (p=0.018).
Obraz kliniczny w badaniu końcowym nie różnił się pomiędzy badanymi grupami.
W obrazie elektrokardiograficznym i radiologicznym brak było istotnych różnic zarówno w ocenie początkowej, jak i końcowej poza częstszym stwierdzaniem powiększonej sylwetki serca u dzieci w Grupie II w początkowym badaniu radiologicznym (60% w Grupie II i 20% w Grupie I). Ocena znamienności statystycznej nie była możliwa z powodu niskiej liczebności grup.
W badaniu echokardiograficznym nie wykazano istotnych różnic między Grupami I i II.

Leczenie wady zostało zakończone u wszystkich pacjentów Grupy II i u 80% pacjentów Grupy I. W Grupie II u 27% pacjentów wystąpiła spontaniczna inwolucja wady, a pozostałe 73% było leczone operacyjnie. W Grupie II 80% dzieci było leczonych operacyjnie.
W obydwu grupach nie stwierdzono występowania niekorzystnych następstw oraz zmian resztkowych. Uzyskane wyniki leczenia nie różnią się pomiędzy grupami.

Chirurgiczne podwiązanie przewodu tętniczego wykonane po raz pierwszy przez Roberta Grossa w 1938 roku zapoczątkowało erę współczesnej kardiochirurgii. Zabieg ten jest obecnie uznany za najbezpieczniejszy pośród zabiegów kardiochirurgicznych. Jest również operacją, która przywraca całkowicie prawidłową strukturę i funkcję układu krążenia.[90]
Jak podają Malec[79] oraz Kawata[94], może być również bezpiecznie wykonywana u noworodków z niską wagą urodzeniową. Metodą z wyboru w leczeniu wybranych przypadków przetrwałego przewodu tętniczego staje się interwencyjne zamknięcie sprężynką samorozprężalną.[95, 96]

Zastawkowe zwężenie tętnicy płucnej

Zastawkowe zwężenie tętnicy płucnej było rozpoznane u 4 (7.14%) dzieci z Grupy I stanowiąc piątą pod względem częstości wadę w tej grupie, oraz u 30 (9.65%) dzieci w Grupie II, gdzie była to druga najczęściej występująca wada.

W Grupie I wada ta w początkowym obrazie klinicznym nie powodowała występowania objawów podmiotowych i nie zaburzała rozwoju dzieci. W Grupie II istotne zaburzenia hemodynamiczne stwierdzono u 33.3% pacjentów, w tym u 16.7% były to zaburzenia krytyczne, jednakże ze względu na niską liczebność Grupy I nie była możliwa analiza statystyczna tych różnic. W obrazie klinicznym w Grupie I jedynym objawem wady był szmer w polu tętnicy płucnej, podczas gdy w Grupie II stwierdzano sinicę (23.3%), a częstym objawem (77.8%) był impuls w dołku podsercowym.

Nie stwierdzono również istotnych różnic obrazie elektokardiograficznym i radiologicznym pomiędzy Grupami I i II zarówno w badaniu początkowym, jak i końcowym.

W badaniu echokardiograficznym u wszystkich pacjentów Grupy I stwierdzono łagodne zwężenie zastawki płucnej z gradientem 15—35mmHg (średnio 24.5mmHg), które w trakcie obserwacji uległo umiarkowanemu nasileniu tylko u 1 pacjenta. Natomiast w Grupie II obraz echokardograficzny wady był zróżnicowany. O ile u większości pacjentów (20 dzieci, 66.7%) w badaniu początkowym wada miała obraz łagodny, to u pozostałych 10 dzieci (33.3%) stwierdzono gradient przez zastawkę płucną lub pień tętnicy płucnej powyżej 50mmHg. U czworga dzieci stwierdzono krytyczną postać stenozy płucnej, z przewodozależnym przepływem płucnym, w tym u dwojga z hipoplastyczną prawą komorą.
W końcowym obrazie echokardiogrficznym cechą różniącą Grupę II od I jest stosunkowo częste występowanie niedomykalności zastawki płucnej w Grupie II. Podczas, gdy w Grupie I nie stwierdzono jej u żadnego pacjenta, to występowała u 6 (33.3%) z poddanych ocenie pacjentów Grupy II.

W końcowej ocenie klinicznej nie obserwowano różnic między porównywanymi grupami.

Analiza obrazu klinicznego wady w Grupie I i II wskazuje, że w Grupie I znaleźli się pacjenci z łagodną postacią tej wady. W Grupie II natomiast, obok 20 pacjentów z łagodnym

zwężeniem, znalazła się też istotna choć mniej liczna grupa 5 dzieci ze skrajnym zwężeniem kwalifikującym się do natychmiastowego leczenia wady, oraz równa jej liczebnie grupa 5 dzieci z istotnym zwężeniem, wymagającym planowego leczenia interwencyjnego lub operacyjnego.

Przebieg leczenia wady był istotnie różny w Grupie I i II. W Grupie I, plastyce balonowej poddano 1 pacjenta (20%), u którego stwierdzono umiarkowanie podwyższony gradient przez zwężoną zastawkę do 48mmHg, a dalszych 3 dzieci pozostaje w obserwacji. Natomiast w Grupie II leczenie interwencyjne lub operacyjne podjęto u wszystkich pacjentów z istotnymi lub ciężkimi zaburzeniami hemodynamicznymi, czyli należących do podgrup A i B. Plastykę balonową wykonano u 6 (20%) pacjentów, w tym 5 z podgrupy B i 1 z podgrupy A, a zabiegi operacyjne u 5 (16.7%). Leczenie to było wieloetapowe u wszystkich pacjentów z podgrupy A oraz u 1 (20%) z podgrupy B.

Jak wskazują dane Tabeli 51., wyniki leczenia pacjentów Grupy I i II wykazują znaczne różnice. U 6 (20.7%) pacjentów Grupy II obecne są zmiany resztkowe (niedomykalność zastawki płucnej). Jedno dziecko z Grupy II zmarło w wieku 3 tygodni, w wyniku powikłań infekcyjnych leczenia operacyjnego. Opisywane problemy dotyczą pacjentów z wadą najbardziej zaawansowaną – z podgrupy A i B. Natomiast przebieg i uzyskane wyniki leczenia nie różnią się pomiędzy Grupami I i II u pacjentów zaliczonych do podgrupy C.

Istotna jest również obserwacja, że prawie wszyscy pacjenci za wyjątkiem 2 dzieci z Grupy II powinni pozostawać w dalszej stałej kontroli kardiologicznej. U dwojga wspomnianych dzieci z łagodną postacią stenozy płucnej, stwierdzono w czasie obserwacji gradient skurczowy przez zastawkę płucną niższy niż początkowy.

Leczenie chirurgiczne zwężenia tętnicy płucnej wprowadził w roku 1948 Brock. Zabieg plastyki balonowej techniką obecnie stosowaną został opisany przez Kana w 1982 roku [97]. W przypadku krytycznego zwężenia zastawki jako uznaną metodę stosuję się również walwulotomię oraz zespolenie systemowo-płucne sposobem Blalock-Taussig [97, 98]. Sposób leczenia stenozy płucnej w przedstawionym materiale nie odbiegał od metod publikowanych w piśmiennictwie. Jak podają Rao [99-101] i McNamara [90], zarówno walwuloplastyka, jak i walwulotomia są skutecznymi metodami leczenia. Niewielka liczba pacjentów (wg McNamary ok. 3%) może wymagać ponownego zabiegu z powodu nawrotu zwężenia.

W odległej obserwacji stwierdza się natomiast często (jak podaje McNamara nawet 90%) niedomykalność zastawki płucnej, która może być przyczyną niedomogi prawokomorowej i zaburzeń rytmu w wieku dorosłym. W opisywanym materiale częstość stwierdzania niedomykalności płucnej była niższa i wynosiła 20.7%.Niemniej pacjenci powinni pozostawać w stałej obserwacji kardiologicznej.

Wady serca powodujące ciężkie zaburzenia krążenia w okresie wczesnoniemowlęcym

Grupę tą tworzą wady, w których poważne zaburzenia krążenia występują zwykle w pierwszych trzech miesiącach życia dziecka. W oparciu o publikacje Popczyńskiej-Markowej[102], Meberga[103], Bonevej[45] oraz wyniki własne włączono do niej następujące typy wad: d-TGA (11 dzieci), zespołu Fallota (18), czynnościowo pojedynczej komory (14), CoAo (13), TAPVR (4), APwindow (2), zespołu Ebsteina (2), AVSD (11), DORV (4), PA (2), TAC (3), IAA (1), stanowiące łącznie grupę 85 dzieci (23.16% materiału badawczego). Dwoje dzieci należało do Grupy I (1 z CoAo i 1 z AVSD, razem 3.57% w Grupie I), pozostałe 83 do Grupy II (26.69% w tej grupie).

W tej grupie wad wszystkie przypadki zostały rozpoznane do 6 miesiąca życia dziecka, za wyjątkiem 3 przypadków koarktacji aorty, 1 przypadku okienka aortalno-płucnego i 1 przypadku ubytku przedsionkowo-komorowego. Wiek, w którym wykryto wadę wynosił od 1 dnia do 8½ lat, średnio 2¾ miesiąca, mediana 1 tydzień. Dane te pokazują, że wady te najczęściej rozpoznawano u noworodków.

U 6 (7.1%) dzieci wada przebiegała bezobjawowo i to było przyczyną opóźnionego rozpoznania. Miało to miejsce u 1 dziecka z ubytkiem międzyprzedsionkowym *ostium primum* oraz 5 dzieci z izolowaną koarktacją aorty.

Krytyczne zaburzenia hemodynamiczne występowały u 36 (42.4%) dzieci, poważne u dalszych 46 (54.1%), a tylko u 3 (3.5%) nie były one istotne.

Wśród przypadków, gdzie wadę rozpoznano po 6 miesiącu życia, tylko u 1 dziecka wada powodowała poważne zaburzenia krążenia. Było to dziecko z okienkiem aortalno-płucnym, należące do Grupy II.

Nieprawidłowy zapis EKG stwierdzono u 60 (82.2% zapisów), a obraz RTG kl. piersiowej był nieprawidłowy u 47 dzieci (71.2% badań).

W ocenie końcowej stwierdzono poprawę stanu klinicznego: spośród 42 ocenionych dzieci, u 33 (78.6%) nie występowały zaburzenia krążenia, a u 9 (21.4%) obecna była niewydolność krążenia w II klasie NYHA.
Dane te dowodzą bardzo dobrej wykrywalności tej grupy wad w obszarze badań. Opóźnione rozpoznania wad serca z tej grupy miały miejsce w przypadkach skąpoobjawowych.

Operacyjnie leczonych było 54 (63.5%) dzieci, po wcześniejszym leczeniu interwencyjnym u 10 (11.8%) pacjentów. Wykonano 47 zabiegów całkowitej korekcji, 1 zabieg częściowej korekcji, 6 operacji paliatywnych. U żadnego z 42 pacjentów pozostających w obserwacji nie zakończono leczenia wady serca, muszą oni zgłaszać się na badania kontrolne, a 9 spośród nich (21.4%) jest leczonych farmakologicznie.
Zmiany resztkowe stwierdzono u 26 (61.9%), a następstwa leczenia u 7 (16.7%).
W tej grupie wad zanotowano również wysoki odsetek niepowodzeń leczenia: łącznie 43 zgony (50.6%), w tym przed leczeniem interwencyjnym/operacyjnym 25 (29.4%), po zabiegu interwencyjnym, a przed operacją 3 (3.5%), po operacji wady 15 (17.6%).

Wyniki leczenia dzieci obarczonych tymi wadami w ciągu okresu 17 lat prowadzenia obserwacji uległy bardzo dużej zmianie. W publikacjach przedstawiających wyniki leczenia noworodków urodzonych w latach osiemdziesiątych odsetek niepowodzeń jest porównywalny z obserwowanym w badanej grupie. Samanek w pracy opisującej wyniki leczenia dzieci urodzonych w latach 1980-90[104] podaje odsetek przeżycia dzieci z d-TGA w pierwszym roku życia równy 61.42%, CoAo 68.04%, AVSD 62.19%, HLHS 0%, TOF 84.62%, SV 38.81%, TAC 12.72%, PA 61.82%, TAPVR 52.5%, zesp. Ebsteina 67.86%. W opracowaniu Frontery-Izquierdo[8] odsetek zgonów w ciągu 17 lat obserwacji wynosił u dzieci z d-TGA 38.6%, CoAo 35.2%, SV 55.5%, TOF 15%. Natomiast w publikacji Merberga[103] obejmującej populację dzieci urodzonych w dłuższym okresie czasu, od 1982 do 1996 roku, wskaźniki śmiertelności są zwykle niższe i wynoszą odpowiednio dla d-TGA 15%, CoAo 15%, TOF 18%, SV 80%, HLHS 77.8%. Autor dodatkowo przedstawia bardzo znaczną różnice w liczbie zgonów pooperacyjnych pomiędzy latami 1982-89, a 1990-96 dotyczącą głównie noworodków. Wlatach 82-89 spośród operowanych 67 noworodków zmarło 11, a w okresie 90-96 na 52 zabiegi miało miejsce 5 zgonów.
Na podstawie aktualnych danych Wren[57] szacuje, że wiek 16 lat osiągnie 77% pacjentów z d-TGA, 89% z TOF, 56% z AVSD, 88% z CoAo. Zaznacza jednocześnie, że w grupie wad złożonych i powodujących poważne zaburzenia hemodynamiczne u niemowląt, nawet

w przypadku leczenia chirurgicznego zakończonego powodzeniem, konieczna będzie dalsza stała obserwacja wszystkich pacjentów także w wieku dorosłym ze względu na prawdopodobieństwo wystąpienia odległych następstw. Dane o istotnym obniżeniu umieralności dzieci z wadami serca podaje też Boneva[45]: wskaźnik umieralności obniżył się pomiędzy rokiem 1979, a 1997 o 39%.

Aktualne wyniki leczenia wad serca podejmowanego u noworodków podają Kołcz[105] i Malec[79]. W leczeniu d-TGA odsetek niepowodzeń w rocznej obserwacji pooperacyjnej wynosił 8.1%, a u dzieci z wagą poniżej 2500 gramów poddanych leczeniu operacyjnemu, odpowiednio 16.4%. Jak podaje Frid[106], w leczeniu dzieci z AVSD pięcioletnie przeżycie wzrosło pomiędzy rokiem 1973, a 1997 z 65% do 90%. Liczby te obrazują postęp, jaki dokonał się w leczeniu złożonych wad serca w ciągu ostatnich 20 lat. Jednocześnie wielu autorów publikuje prace poruszające zagadnienie występowania w tej grupie pacjentów zmian resztkowych i następstw. Z powodu rosnącej grupy pacjentów z długoletnim przeżyciem po korekcji tych wad problem ten staje się coraz bardziej aktualny. Poznanym następstwem leczenia chirurgicznego wad serca wstępującym także u pacjentów opisanych w tej pracy, jest występowanie zaburzeń rytmu serca w odległym okresie pooperacyjnym. Jak podaje Lucet[93] zaburzeń nadkomorowych, a zwłaszcza dysfunkcji węzła zatokowego należy spodziewać się po zabiegach w obrębie przedsionków takich, jak operacja sposobem Senninga, Mustarda, czy Fontana. Obserwację tą potwierdza Załuska-Pitak.[107] Niemiarowości komorowe występują, gdy operacja miała miejsce w obszarze komór, jak np. w zespole Fallota. Według wielu autorów zaburzenia rytmu serca są przyczyną nagłych zgonów w odleglej obserwacji u tych pacjentów.[108-110] Polderman podaje, że spośród 101 przypadków nagłych zgonów u starszych dzieci, 76 było wcześniej operowanych z powodu wady serca. Problem występowania nadkomorowych zaburzeń rytmu serca po operacji Senninga omawia też Turley.[111]. Obserwował on występowanie tych zaburzeń u 23.3% dzieci w odległym okresie pooperacyjnym. Bender stwierdził występowanie zaburzeń rytmu u 9.2% pacjentów w 1 letniej obserwacji po operacji Senninga.[112] Innym problemem pojawiającym się w odległej obserwacji pooperacyjnej jest występowanie niewydolności serca. Może dojść do niej między innymi po korekcji d-TGA sposobem Mustarda lub Senninga, gdy komora anatomicznie prawa podejmuje funkcję komory systemowej[113], bądź po korekcji zespołu Fallota, gdy niedomykalność zastawki płucnej powoduje przeciążenie objętościowe prawej komory[114]. Zmianą resztkową stwierdzaną najczęściej u pacjentów po korekcji AVSD w badanej grupie była niedomykalność zastawki mitralnej. Znajduje to potwierdzenie w piśmiennictwie.

Według Tweddella niedomykalność zastawki mitralnej występuje u wszystkich pacjentów po korekcji AVSD, w tym u 20% jest ona umiarkowana lub ciężka.[115]
W przypadku dzieci, u których operacja wady wiązała się z wszczepieniem protezy naczyniowej, w odległym przebiegu może dojść do jej zwężenia. W pracy opartej na obserwacji 1095 pacjentów Dearani podaje, że rozwój zwężenia graftu wystąpił u 45.5% pacjentów w ciągu 10 lat po zabiegu, i 68.1% w ciągu 20 lat obserwacji.[116]
Ponowne zwężenie w miejscu operacji jest opisywane również jako późne następstwo po operacjach wielkich naczyń bez użycia obcego materiału, jak to ma miejsce np. po operacji Waldhausena. Podawana częstość jego występowania jest różna w publikowanych pracach: Yamaguchi ocenia ją na 2.94% po operacji Waldhausena[117], Baudet po tym samym rodzaju operacji na 5.3%[118], Johnson również po operacji Waldhausena na 14%[119], Merrill w pracy opisującej wyniki operacji Waldhausena u noworodków podaje odsetek pacjentów wymagających reinterwencji równy 27.9%.[120] Wszyscy cytowani autorzy opisują wiek noworodkowy i/lub niską wagę w chwili zabiegu jako niezależny czynnik ryzyka wystąpienia nawrotu zwężenia.
W grupie wad z czynnościowo pojedynczą komorą jako ostateczny zabieg naprawczy uznawana jest operacja sposobem Fontany. Wieloletnie obserwacje po operacji Fontany podaje wielu autorów, np. Mair[121]. wszyscy autorzy wskazują na występowanie w odległym okresie pooperacyjnym licznych następstw, do których zalicza się zaburzenia rytmu, zaburzenia krzepnięcia, zespół utraty białka, powstawanie przetok żylnych w krążeniu płucnym.[122-130] Wyniki leczenia tego typu wad serca operacją Fontany podsumowuje Sysa[131], wkskazując jednocześnie na brak dostępnej alternatywy w leczeniu.
Na podstawie przytoczonych danych z piśmiennictwa dotyczących częstości występowania różnego rodzaju zmian resztkowych i następstw w pełni uzasadniona jest konieczność objęcia tych pacjentów długofalową kontrolą kardiologiczną.[57, 132, 133]

Wnioski

1. Liczba nowowykrytych wrodzonych wad serca wynosząca 56 przypadków stanowiła zaledwie 15.3 % badanego zbioru, co świadczy o kompletności badań epidemiologicznych prowadzonych w latach 1987-1990.

2. Pośród nowowykrytych wrodzonych wad serca przeważały nieprawidłowości sercowo-naczyniowe o łagodnym przebiegu. Najczęściej występowały: ubytek miedzykomorowy, zwężenie lewego ujścia tętniczego, ubytek międzyprzedsionkowy *ostium secundum*, przy czym ubytek międzyprzedsionkowy występował znamiennie częściej u dzieci płci żeńskiej, a koarktacja aorty u płci męskiej.

3. Wśród nowowykrytych wrodzonych wad serca, w odróżnieniu od pacjentów Grupy II, nie stwierdzono złożonych anomalii ukladu sercowo-naczyniowego prowadzących do zagrożenia życia i wymagających doraźnego postępowania leczniczego.

4. Przyczyną opóźnionego rozpoznania nowowykrytych wad był skąpoobjawowy lub bezobjawowy przebieg kliniczny w pierwszych 24 miesiącach życia, jednak późniejsze ich wykrycie nie wpłynęło ujemnie na wyniki leczenia.

5. Analiza przebiegu klinicznego wad serca w Grupie I i II wykazała istotnie większe ryzyko zgonu u pacjentów w grupie II, zarówno leczonych operacyjnie/intwerwenyjnie, jak i zachowawczo.

6. Pacjenci z wrodzonymi wadami serca przebiegającymi ze znacznymi zaburzeniami hemodynamicznymi leczeni operacyjnie lub interwencyjnie wymagają dalszej długofalowej obserwacji również w dorosłym wieku.

7. Stan kliniczny pacjentów pozostających w długofalowej obserwacji jest dobry, a jedynie 14.4% spośód nich wymaga leczenia zachowawczego.

Streszczenie

Wrodzone wady serca należą do najczęstszych anomalii powstających w okresie prenatalnym. Częstość ich występowania wynosi według różnych autorów od 2/1000 do 50/1000 żywo urodzonych noworodków. [1-20] Na tak znaczną rozpiętość wyników badań epidemiologicznych wpływa szereg czynników jak wiek w chwili rozpoznania wady, jakość metod diagnostycznych, jak też ścisłe określenie anomalii, które uznaje się za wrodzone wady serca. W badaniach epidemiologicznych niepoślednią rolę odgrywa również czasokres obserwacji określonej populacji, ponieważ niektóre wrodzone wady serca mogą u najmłodszych dzieci przebiegać bezobjawowo.

Opierając się na wynikach badań prowadzonych w naszej Klinice w latach 1987-1990 w ramach Centralnego Planu Badawczo-Rozwojowego (CPBR 11.6 Cel Nr 64), podjęto długofalową obserwację dzieci uczestniczących w tym programie badawczym. Uzyskane wyniki stały się równocześnie inspiracją do dalszej obserwacji tej samej populacji już po zakończeniu wzmiankowanego programu badawczego.

Na podstawie analizy uzyskanych wyników stwierdzono, iż kontynuacja badań populacji objętej programem oceny częstości występowania wrodzonych wad serca u dzieci do 2 roku życia w latach 1987-90, pozwoliła na wykrycie dalszych 56 przypadków wrodzonych wad serca. Pośród nowowykrytych przypadków wrodzonych wad serca istotnie częściej w odniesieniu do Grupy II występował ubytek międzyprzedsionkowy i zwężenie ujścia aorty, natomiast znamiennie rzadziej zespół Fallota. Okazało się również, iż ubytek międzyprzedsionkowy stwierdzono istotnie częściej u dzieci płci żeńskiej, zaś koarktację aorty u płci męskiej. W dalszej analizie przyczyn opóźnionego wykrycia wymienionych wad serca zaliczonych do Grupy I ustalono, że odznaczały się one nikłą manifestacją objawów klinicznych i brakiem istotnych zaburzeń hemodynamicznych. Opóźnione rozpoznanie tych wad nie wpłynęło jednak ujemnie na przebieg leczenia i jego wyniki.

Badania nad częstością występowania poszczególnych typów wrodzonych wad serca w obydwu ocenianych grupach ujawniły najczęstsze występowanie ubytku przegrody międzykomorowej, która to wada stanowiła 33.93% w Grupie I i 45.02% w Grupie II. Kolejnymi wadami w częstości występowania były w Grupie I ubytek międzyprzedsionkowy (23.43%), zwężenie ujścia aorty (23.21%), przetrwały przewód tętniczy (8.93%) i zwężenie tętnicy płucnej (7.14%); podczas gdy w Grupie II były to: zwężenie tętnicy płucnej (9.65%),

przetrwały przewód tętniczy (8.93%), ubytek miedzyprzedsionkowy (8.36%) i zwężenie ujścia aorty (4.50%). Pozostałe wady występowały z mniejszą częstością (Tab. 7., Ryc. 2.).
Analiza przypadków wrodzonych wad serca wykazała, iż 55% przypadków wykrytych zostało w okresie noworodkowym, dalszych 27% do końca 12 miesięcy życia, tylko 2.7% w drugim roku życia i 15.3% później. W pierwszym roku życia wykryte zostały wszystkie sinicze wady serca i wady z istotnymi zaburzeniami hemodynamicznymi.
Ocena wyników badań początkowych w odniesieniu do badań w końcowym okresie obserwacji ujawniła częstsze występowanie niewydolności krążenia u pacjentów Grupy II w początkowej ocenie klinicznej, która to różnica nie występowała w końcowym okresie obserwacji. W Grupie II obserwowano istotnie częściej samoistną inwolucję wady. Leczenie interwencyjne i operacyjne podejmowane było w obydwu grupach z podobną częstością.(Tab. 9.) Spośród 131 dzieci leczonych operacyjnie lub interwencyjnie 24,4% nie wymaga dalszej kontroli (istotnie częściej w Grupie I), kolejnych 48,9% bez istotnych zaburzeń hemodynamicznych pozostaje w długofalowej obserwacji. U 10,7% pacjentów po leczeniu interwencyjnym lub operacyjnym stosowane jest leczenie farmakologiczne z powodu zmian resztkowych lub następstw leczenia. W grupie 236 pacjentów leczonych zachowawczo wyleczonych zostało 52,5% pacjentów, dalszych 30,9% pozostaje w długofalowej obserwacji (istotnie częściej w Grupie I), 3,8% wymaga leczenia farmakologicznego.(Tab. 10. i 11.)
Stwierdzono istotnie wyższe ryzyko zgonu u pacjentów Grupy II, a także u chłopców. (Ryc. 5.)
Pacjenci po leczeniu interwencyjnym lub operacyjnym wrodzonych wad serca przebiegających z istotnymi zaburzeniami hemodynamicznymi wymagają długofalowej obserwacji.

Synopsis

Congenital heart defects are one among the most common inborn anomalies. Frequency of its incidence is reported by different authors from 2/1000 to 50/1000 life births. Such a high range of the numbers published is due to many factors, like patient's age at the heart defect detection, quality level of diagnostic methods, and precise definition of anomalies which are to be considered as congenital heart defects. In the epidemiological studies the important factor influencing the incidence is the time on which the population is investigated, as some congenital heart defects may be asymptomatic in the young infants.

Basing on the results of epidemiological trial carried on in our Department during years 1987-1990 on the incidence of congenital heart defects in children under 2 years of age under the Central Research and Development Plan (CPBR 11.6, target 64), further follow-up of the cohort of congenital heart defects found in the mentioned epidemiological trial was done. Trial termination was also the start point for further investigation of the all population covered by the trial on the selected area.

Analysis of the results obtained showed, that prolonged observation of the population under the study enabled to detect further 56 cases of congenital heart defects (Group I). Among those defects, there was significantly higher occurrence of atrial septal defect and aortic stenosis, in comparison with the rest of study group (Group II). On the opposite, in the newly detected cases group, there was lower incidence of Fallot's tetralogy. It was also proved, that atrial septal defect was detected more frequently in females, and coarcation of aorta in males. Further analysis revealed, that the cause of delayed detection of defects in Group I was faint manifestation of heart defect symptoms and absence of significant haemodynamic disturbances. Delay of detection had no negative impact on the treatment and its results.

Assessment of the incidence of particular types of congenital heart defects in both Groups proved, that ventricular septal defect was the most common type of defect, with relative incidence in all types defects equal 33.93% in Group I and 45.02% in Group II. Consequitive type in order of frequency were in Gruop I atrial septal defect (23.43%), aortic stenosis (23.21%), persistent arterial duct (8.93%) and pulmonary stenosis (7.14%), whereas in Group II after ventricular defect it was pulmonary stenosis (9.65%), persistent arterial duct (8.93%), atrial septal defect (8.36%) and aortic stenosis (4.50%). Other types of heart defects were less common. (see Tab. 7., Fig. 2.).

Analysis of cases present in the Group I and II showed, that 55% of all cases in these Groups were detected in the neonatal period, further 27% up to age of 12 months, only 2.7% in the second year of life, and 15.3% later. All cyanotic defects and those with significant haemodynamic disturbances were detected in the first year of life.

Review of clinical assessment in the beginning of observation period, by comparison with final examination at the end of the study showed more frequent occurrence of heart failure in patients in the Group II at the beginning of the trial, while this difference was not present in the final assessment. In the Group II spontaneous involution of the defect was more frequent. Patients were operated on in the two Groups with similar frequency (see Tab. 9.).

In 131 children after surgical or interventional treatment, 24.4% does not require further follow-up (significantly more often in Group I), and 48.9% with no significant haemodynamic disturbances needs long follow-up. In 10.7% of cases after surgical or interventional treatment, pharmacologic treatment is needed due to residuals or sequels. Out of 236 patients treated neither surgically nor interventionally, the treatment was completed in 52.5%, further 30.9% need long follow-up (significantly more often in Group I), 3.8% needs pharmacologic treatment (see Tab. 10. and 11.). It was proved, that the risk of death was higher in Group II, and in the boys. (see Fig. 5.)

The patients after surgical or interventional treatment of the defects with significant haemodynamic disturbances need further long follow-up.

Spis rycin

Rycina 1. Obszar badań: województwo miejskie krakowskie z zaznaczonymi zielonymi znakami oddziałami noworodkowymi. 13
Rycina 2. Rozkład poszczególnych typow wad serca w Grupach I i II 25
Rycina 3. Skumulowany odsetek przypadków wad serca w zależności od wieku dzieci, w którym ustalono rozpoznanie. 26
Rycina 4. Krzywe przeżycia Kaplana-Meiera dla Grupy I i II w okresie obserwacji. 31
Rycina 5. Krzywe przeżycia Kaplana-Meiera w badanym materiale dla chłopców i dziewczynek. 32
Rycina 6. Zapis EKG u 6 miesięcznego niemowlęcia G.D. z ubytkiem międzykomorowym. 36
Rycina 7. Obraz echokardiograficzny okołobłoniastego ubytku międzykomorowego u pacjenta J.C.. Projekcja koniuszkowa czterojamowa. W badaniu dopplerowskim znakowanym kolorem widoczny lewo-prawy przeciek. 39
Rycina 8. Zapis EKG u 17 letniego pacjenta Ł.G. ze zwężeniem i niedomykalnością zastawki aortalnej 47
Rycina 9. Obraz echokardiograficzny zastawkowego zwężenia aorty u pacjenta S.M.. Projekcja przymostkowa w osi długiej. W badaniu dopplerowskim znakowanym kolorem widoczny turbulentny przepływ krwi przez zastawkę aortalną. 49
Rycina 10. Zapis EKG u 4 letniego dziecka M.D. z ubytkiem międzyprzedsionkowym *ostium secundum*. 55
Rycina 11. Obraz echokardiograficzny ubytku międzyprzedsionkowego *ostium secundum* w projekcji podmostkowej czterojamowej u pacjenta M.D. 59
Rycina 12. Zapis EKG u 7 miesięcznego dziecka K.D. z przetrwałym przewodem tętniczym. 63
Rycina 13. Zapis EKG u 8 miesięcznego niemowlęcia Ł.D. z zastawkowym zwężeniem tętnicy płucnej. 69
Rycina 14. Obraz RTG kl. piersiowej u 4 letniego chłopca M.K. z zastawkowym zwężeniem tętnicy płucnej. 70
Rycina 15. Obraz echokardiograficzny zastawkowego zwężenia tętnicy płucnej w osi krótkiej projekcji przymostkowej pacjenta M.K.. Widoczny „doming" zastawki płucnej. 72
Rycina 16. Zapis EKG u 3 miesięcznego niemowlęcia J.C. z całkowitym kanałem przedsionkowo-komorowym. 77
Rycina 17. Obraz RTG kl. piersiowej u noworodka J.C. z całkowitym kanałem przedsionkowo-komorowym. 78
Rycina 18. Obraz echokardiograficzny całkowitego kanału przedsionkowo komorowego w projekcji koniuszkowej czterojamowej u 2-tygodniowego noworodka J.C. 80
Rycina 19. Zapis EKG u 3 miesięcznego niemowlęcia M.B. z koarktacją aorty. 84
Rycina 20. Obraz RTG kl. piersiowej u noworodka D.F. z koarktacją aorty. 85
Rycina 21. Obraz echokardiograficzny koarktacji aorty u 3 tygodniowego noworodka 86
Rycina 22. Zapis EKG u 14 letniego chłopca W.S. po korekcji d-transpozycji pni tętniczych metodą Senninga. 93
Rycina 23. Zapis EKG u 14 letniego chłopca K.G. po korekcji d-transpozycji pni tętniczych metodą Senninga. Rytm węzłowy ze wstecznym pobudzeniem przedsionków. 94
Rycina 24. Obraz RTG kl. piersiowej u noworodka K.G. z D-transpozycją wielkich pni tętniczych. 95

Rycina 25. Obraz echokardiograficzny d-transpozycji pni tętniczch u noworodka K.G.. Projekcja podmostkowa. 96
Rycina 26. Zapis EKG u 4.5 letniego chłopca R.C. z zespołem Fallota. 101
Rycina 27. Obraz RTG kl. piersiowej u noworodka J.B. z zespołem Fallota. 102
Rycina 28. Obraz echokardiograficzny zespołu Fallota u 10 miesięcznego niemowlęcia M.G. Aorta jeździec nad ubytkiem międzykomorowym w projekcji pięciojamowej podmostkowej. 104
Rycina 29. Obraz echokardiograficzny skorygowanego zespołu Fallota u 14 miesięcznego dziecka M.K.. Resztkowy ubytek międzykomorowy w projekcji pięciojamowej podmostkowej. 104
Rycina 30. Obraz echokardiograficzny zespołu niedorozwoju lewego serca u noworodka P.T.. Projekcja czterojamowa podmostkowa. 110
Rycina 31. Zapis EKG u 3 tygodniowego noworodka M.Z. z atrezją zastawki trójdzielnej. 114
Rycina 32. Obraz echokardiograficzny atrezji zastawki trójdzielnej z ubytkiem przegrody międzykomorowej i hipoplazją prawej komory u noworodka M.Z.. Obraz w projekcji czterojamowej podmostkowej. 116
Rycina 33. Zapis EKG u 15 letniego pacjenta K.R. z zespołem Ebsteina. 120
Rycina 34. Obraz RTG kl. piersiowej u noworodka P.B. z całkowicie nieprawidłowym spływem żył płucnych do żyły próżnej górnej. 126
Rycina 35. Obraz echokardiograficzny całkowicie nieprawidłowego spływu żył płucnych u noworodka P.B.. W badaniu dopplerowskim znakowanym kolorem widoczny spływ poprzez żyłę wertykalną i bezimienną do żyły próżnej górnej. 128

Bibliografia

1) Bache A, Garne E. Congenital heart defects in the county of Fyn. Epidemiology and mortality 1986-1995. *Ugeskrift for Laeger* 2002 September 2;164(36):4169-72.

2) Bosi G, Scorrano M, Tosato G, Forini E, Chakrokh R. The Italian Multicentric Study on Epidemiology of Congenital Heart Disease: first step of the analysis. Working Party of the Italian Society of Pediatric Cardiology. *Cardiol Young* 1999 May;9(3):291-9.

3) Calzolari E, Garani G, Cocchi G et al. Congenital heart defects: 15 years of experience of the Emilia-Romagna Registry (Italy). *Eur J Epidemiol* 2003;18(8):773-80.

4) Cernay J, Jakubcova I, Jadronova E. Incidence of congenital heart disease among children in a selected population sample. *Cor Vasa* 1981;23(1):14-20.

5) Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985 January;121(1):31-6.

6) Fixler DE, Pastor P, Chamberlin M, Sigman E, Eifler CW. Trends in congenital heart disease in Dallas County births. 1971-1984. *Circulation* 1990 January;81(1):137-42.

7) Forrester MB, Merz RD. Descriptive epidemiology of selected congenital heart defects, Hawaii, 1986-1999. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2004 November;18(6):415-24.

8) Frontera-Izquierdo P, Cabezuelo-Huerta G. Relative incidence and mortality of congenital heart defects diagnosed by angiohemodynamic methods: a 17-year study. *Pediatr Cardiol* 1992 July;13(3):159-63.

9) Fyler DC. Report of the New England regional infant cardiac program. Pediatrics 65(suppl), 375-461. 1980.
Ref Type: Generic

10) Grabitz RG, Joffres MR, Collins-Nakai RL. Congenital heart disease: incidence in the first year of life. The Alberta Heritage Pediatric Cardiology Program. *Am J Epidemiol* 1988 August;128(2):381-8.

11) Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995 May;16(3):103-13.

12) Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002 June 19;39(12):1890-900.

13) Kidd SA, Lancaster PA, McCredie RM. The incidence of congenital heart defects in the first year of life. *J Paediatr Child Health* 1993 October;29(5):344-9.

14) Magnani C, Bussolati G, Gambini L et al. Congenital cardiopathy in a data-based population. *Acta Biomed Ateneo Parmense* 2000;71 Suppl 1:483-6.

15) Moller JH, Moodie DS, Blees M, Norton JB, Nouri S. Symptomatic heart disease in infants: comparison of three studies performed during 1969-1987. *Pediatr Cardiol* 1995 September;16(5):216-22.

16) Popczyńska-Markowa M, Rudziński A, Szydłowski L, Kordon Z. Częstość występowania wad wrodzonych serca w świetle niektórych badań epidemiologicznych. *Przegl Ped* 1988;18 suppl.:213-6.

17) Popczyńska-Markowa M, Szydłowski L, Rudziński A, Jawień A, Pitak M. Ocena częstości występowania typów wad wrodzonych serca u dzieci w pierwszych dwóch latach życia. *Przegl Lek* 1991;48(4):339-43.

18) Popczyńska-Markowa M, Debiec B, Rudziński A, Szydłowski L. Rozpoznawalność wad wrodzonych serca u niemowląt. Badania epidemiologiczne w obszarze czterech województw Polski Południowej i dwu dzielnic Łodzi. *Przegl Ped* 1989;19 suppl.3:248-51.

19) Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, part I: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol* 2003 May;24(3):195-221.

20) Samanek M, Slavik Z, Voriskova M et al. The incidence of heart defects in children. *Cas Lek Cesk* 1989 March 31;128(14):422-4.

21) Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA* 1966 June 13;196(11):991-2.

22) Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Ziegler NR, Varco RL. The results of direct vision closure of ventricular septal defects in eight patients by means of controlled cross circulation. *Surg Gynecol Obstet* 1955 October;101(4):446-66.

23) Lillehei CW, Cohen M, Warden HE et al. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects; report of first ten cases. *Ann Surg* 1955 September;142(3):418-42.

24) Lillehei CW. Controlled cross circulation for direct-vision intracardiac surgery; correction of ventricular septal defects, atrioventricularis communis, and tetralogy of Fallot. *Postgrad Med* 1955 May;17(5):388-96.

25) Bargeron LM, Jr., Clark LC, Jr., Lyons C. Modern methods in the diagnosis of congenital heart disease. *Med Clin North Am* 1962 November;46:1555-82.

26) Bargeron LM, Jr., Elliott LP, Soto B, Bream PR, Curry GC. Axial cineangiography in congenital heart disease. Section I. Concept, technical and anatomic considerations. *Circulation* 1977 December;56(6):1075-83.

27) Elliott LP, Ruttenberg HD, Sellers RD. Left-sided angiocardiography in infants: methods and indications. *Radiology* 1965 March;84:519-26.

28) Elliott LP, Bargeron LM, Jr., Bream PR, Soto B, Curry GC. Axial cineangiography in congenital heart disease. Section II. Specific lesions. *Circulation* 1977 December;56(6):1048-93.

29) Fellows KE, Keane JF, Freed MD. Angled views in cineangiocardiography of congenital heart disease. *Circulation* 1977 September;56(3):485-90.

30) Edler I, Hertz CH. The early work of ultrasound in medicine at the University of Lund. *J Clin Ultrasound* 1977 October;5(5):352-6.

31) Edler I, Hertz CH. The use of ultrasonic reflectoscope for the continuous recording of the movements of heart walls. 1954. *Clin Physiol Funct Imaging* 2004 May;24(3):118-36.

32) Allen HD, Lange LW, Sahn DJ, Goldberg SJ. Ultrasound cardiac diagnosis. *Pediatr Clin North Am* 1978 November;25(4):677-706.

33) Meyer RA, Schwartz DC, Covitz W, Kaplan S. Echocardiographic assessment of cardiac malposition. *Am J Cardiol* 1974 June;33(7):896-903.

34) Meyer RA. Echocardiography in congenital heart disease. *Semin Roentgenol* 1975 October;10(4):277-90.

35) Sahn DJ, Allen HD, Goldberg SJ, Soling R, Meyer RA. Pediatric echocardiography: a review of its clinical utility. *J Pediatr* 1975 September;87(3):335-52.

36) Sahn DJ, Vaucher Y, Williams DE, Allen HD, Goldberg SJ, Friedman WF. Echocardiographic detection of large left to right shunts and cardiomyopathies in infants and children. *Am J Cardiol* 1976 July;38(1):73-9.

37) Hoffman JI. Natural history of congenital heart disease. Problems in its assessment with special reference to ventricular septal defects. *Circulation* 1968 January;37(1):97-125.

38) MacMahon B, McKeown T, Record RG. The incidence and life expectation of children with congenital heart disease. *Br Heart J* 1953 April;15(2):121-9.

39) Pleydell MJ. Anencephaly and other congenital abnormalities. An epidemiological study in Northamptonshire. *Br Med J* 1960 January 30;No 5169:309-15.

40) Pleydell MJ. Mongolism and other congenital abnormalities; an epidemiological study in Northamptonshire. *Lancet* 1957 June 29;272(6983):1314-9.

41) Renwick DH, Miller JR, Paterson D. Estimates of incidence and prevalence of mongolism and of congenital heart disease in British Columbia. *Can Med Assoc J* 1964 August 22;91:365-71.

42) Diez T, Borreiro J, Ramos A, Solis G, Crespo M. Cardiopatias congenitas en una serie de 53,578 ninos nacidos en Oviedo (1976-1985). *An Esp Pediatr* 1989;31:229-32.

43) Manetti A, Pollini I, Cecchi F et al. The epidemiology of cardiovascular malformations. III. The prevalence and follow-up of 46,895 live births at the Careggi Maternity Hospital, Florence, in 1975-1984. *G Ital Cardiol* 1993 February;23(2):145-52.

44) Squarcia U, Agnetti A, Carano N, Zavota L, Viola P, Haitink O. Epidemiological study of congenital heart diseases in the province of Parma during the years 1972-80. *Pediatr Med Chir* 1981 November;3(6):459-62.

45) Boneva RS, Botto LD, Moore CA, Yang Q, Correa A, Erickson JD. Mortality associated with congenital heart defects in the United States: trends and racial disparities, 1979-1997. *Circulation* 2001 May 15;103(19):2376-81.

46) Sands A, Craig B, Mulholland C, Patterson C, Dornan J, Casey F. Echocardiographic screening for congenital heart disease: a randomized study. *Journal of Perinatal Medicine* 2002;30(4):307-12.

47) Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: II. Prenatal incidence. *Pediatric Cardiology* 1995 July;16(4):155-65.

48) Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971 March;43(3):323-32.

49) Larson EW, Edwards WD. Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol* 1984 March 1;53(6):849-55.

50) Glancy DL. Congenitally bicuspid aortic valves in adults. *Journal of the Louisiana State Medical Society* 2002 November;154(6):296-301.

51) Yener N, Oktar GL, Erer D, Yardimci MM, Yener A. Bicuspid aortic valve. *Annals of Thoracic & Cardiovascular Surgery* 2002 October;8(5):264-7.

52) Ooshima A, Fukushige J, Ueda K. Incidence of structural cardiac disorders in neonates: an evaluation by color Doppler echocardiography and the results of a 1-year follow-up. *Cardiology* 1995;86(5):402-6.

53) Kuehl KS, Loffredo CA, Ferencz C. Failure to diagnose congenital heart disease in infancy. *Pediatrics* 1999 April;103(4 Pt 1):743-7.

54) Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001 April;37(5):1170-5.

55) Dickinson DF, Arnold R, Wilkinson JL. Congenital heart disease among 160 480 liveborn children in Liverpool 1960 to 1969. Implications for surgical treatment. *Br Heart J* 1981 July;46(1):55-62.

56) Hoffman JI, Christianson R. Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long-term follow-up. *Am J Cardiol* 1978 October;42(4):641-7.

57) Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001 April;85(4):438-43.

58) Wren C, Richmond S, Donaldson L. Temporal variability in birth prevalence of cardiovascular malformations. *Heart* 2000 April;83(4):414-9.

59) Samanek M, Slavik Z, Zborilova B, Hrobonova V, Voriskova M, Skovranek J. Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: a prospective analysis of 91,823 live-born children. *Pediatr Cardiol* 1989;10(4):205-11.

60) Popczyńska-Markowa M, Szydłowski L, Rudziński A, Kordon Z. Ocena prawidłowości rozpoznawania (wykrywalności) wad wrodzonych serca u noworodków w oddziałach noworodkowych i poradniach lecznictwa podstawowego. *Przegl Ped* 1988;18, Suppl.3:223-8.

61) Nieminen H, Sairanen H, Tikanoja T et al. Long-term results of pediatric cardiac surgery in Finland: education, employment, marital status, and parenthood. *Pediatrics* 2003 December;112(6 Pt 1):1345-50.

62) Szydłowski L, Kordon Z, Oko-Łagan J, Popczyńska-Markowa M, Rudziński A. Analiza przyczyn fałszywie ujemnych rozpoznań wad wrodzonych serca u noworodków w wybranych województwach Polski Południowej. *Przegl Ped* 1988;XVIII(3 suppl.):229-33.

63) Popczyńska-Markowa M, Jędrychowski W, Uracz W, Dębiec B, Świderski J. Zarys organizacji badań nad częstością występowania wad wrodzonych serca u dzieci do lat 3. *Przegl Ped* 1988;XVIII(suppl. 3):217-22.

64) Dolara A, Manetti A, Cecchi F et al. Epidemiology of the cardiovascular malformations. II. Follow-up of 337 newborn in 1975-1980 at the Maternity of Florence. *G Ital Cardiol* 1981;11(6):713-8.

65) Frontera-Izquierdo P, Cabezuelo-Huerta G. Natural and modified history of isolated ventricular septal defect: a 17-year study. *Pediatr Cardiol* 1992 October;13(4):193-7.

66) Ibanez FA, Diez Tomas JJ, Barreiro DJ, Rodriguez S, J, Crespo HM. Follow-up of longstanding ventricular septal defects. *Anales de Pediatria* 2004 February;60(2):148-52.

67) Mehta AV, Goenka S, Chidambaram B, Hamati F. Natural history of isolated ventricular septal defect in the first five years of life. *Tenn Med* 2000 April;93(4):136-8.

68) Mehta AV, Chidambaram B. Ventricular septal defect in the first year of life. *Am J Cardiol* 1992 August 1;70(3):364-6.

69) Zhong-Dong D, Nathan R, Xing-Jian W. Spontaneous closure of muscular ventricular sepal defect identified by echocardiography in neonates. *Cardiol Young* 1998;8:500-5.

70) Martin GR, Perry LW, Ferencz C. Increased prevalence of ventricular septal defect: epidemic or improved diagnosis. *Pediatrics* 1989 February;83(2):200-3.

71) Rudziński A. Ewolucja ubytków przegrody międzykomorowej u dzieci w pierwszych latach życia. Dysertacja habilitacyjna. Kraków: Oficyna Wydawnicza TEXT; 1998.

72) Obo H, Yamaguchi M, Ohshima Y, Ohhashi H, Hosokawa Y, Tachibana H. Aortic regurgitation associated with ventricular septal defect in children. *Rinsho Kyobu Geka* 1988 August;8(4):391-4.

73) Meijboom F, Szatmari A, Utens E et al. Long-term follow-up after surgical closure of ventricular septal defect in infancy and childhood. *J Am Coll Cardiol* 1994 November 1;24(5):1358-64.

74) Alexiou C, Chen Q, Langley SM et al. Is there still a place for open surgical valvotomy in the management of aortic stenosis in children? The view from Southampton. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001 August;20(2):239-46.

75) Balmer C, Beghetti M, Fasnacht M, Friedli B, Arbenz U. Balloon aortic valvoplasty in paediatric patients: progressive aortic regurgitation is common. *Heart* 2004 January;90(1):77-81.

76) Bogers AJ, Takkenberg JJ, Kappetein AP, de Jong PL, Cromme-Dijkhuis AH, Witsenburg M. Is there a place for pediatric valvotomy in the autograft era? *Eur J Cardiothorac Surg* 2001 July;20(1):89-94.

77) Kusa J, Bialkowski J, Szkutnik M. Percutaneous balloon aortic valvuloplasty in children: early and long-term outcome. *Kardiol Pol* 2004 January;60(1):48-56.

78) Latiff HA, Sholler GF, Cooper S. Balloon dilatation of aortic stenosis in infants younger than 6 months of age: intermediate outcome. *Pediatric Cardiology* 2003 January;24(1):17-26.

79) Malec E, Werynski P, Mroczek T et al. Wyniki leczenia chirurgicznego wrodzonych wad serca u niemowląt poniżej 2500 gram. *Przeglad Lekarski* 2000;57(4):187-90.

80) Rao V, Van Arsdell GS, David TE, Azakie A, Williams WG. Aortic valve repair for adult congenital heart disease: A 22-year experience. *Circulation (Online)* 2000 November 7;102(19 Suppl 3):III40-III43.

81) Reich O, Tax P, Marek J et al. Long term results of percutaneous balloon valvoplasty of congenital aortic stenosis: independent predictors of outcome. *Heart* 2004 January;90(1):70-6.

82) Thomson JD. Management of valvar aortic stenosis in children. *Heart* 2004 January;90(1):5-6.

83) Gaynor JW, Bull C, Sullivan ID et al. Late outcome of survivors of intervention for neonatal aortic valve stenosis. *Ann Thorac Surg* 1995 July;60(1):122-5.

84) Al-Halees Z, Pieters F, Qadoura F, Shahid M, Al-Amri M, Al-Fadley F. The Ross procedure is the procedure of choice for congenital aortic valve disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002 March;123(3):437-41.

85) Oswalt JD, Dewan SJ, Mueller MC, Nelson S. Highlights of a ten-year experience with the Ross procedure. *Ann Thorac Surg* 2001 May;71(5 Suppl):S332-S335.

86) Samir K, Riberi A, Kreitmann B, Metras D. The Ross operation as an ideal choice for aortic valve replacement in patients with congenital disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003 March;125(3):738-9.

87) Lamberti JJ. Congenital aortic stenosis: is repair an option? *Adv Cardiol* 2002;39:70-3.

88) McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG et al. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? *Circulation* 2001 September 18;104(12 Suppl 1):I152-I158.

89) Lambert V, Obreja D, Losay J et al. Long-term results after valvotomy for congenital aortic valvar stenosis in children. *Cardiol Young* 2000 November;10(6):590-6.

90) McNamara DG, Latson LA. Long-term follow-up of patients with malformations for which definitive surgical repair has been available for 25 years or more. *Am J Cardiol* 1982 September;50(3):560-8.

91) Meijboom F, Hess J, Szatmari A et al. Long-term follow-up (9 to 20 years) after surgical closure of atrial septal defect at a young age. *Am J Cardiol* 1993 December 15;72(18):1431-4.

92) Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE et al. Excellent survival and low incidence of arrhythmias, stroke and heart failure long-term after surgical ASD closure at young age. A prospective follow-up study of 21-33 years. *Eur Heart J* 2003 January;24(2):190-7.

93) Lucet V. Arrhythmias after surgery for congenital heart disease. *Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux* 2002 November;95(11):1035-9.

94) Kawata H, Kishimoto H, Miura T, Nakajima T, Kitajima H. Surgical management of congenital cardiac defects in neonates and young infants born with extremely low weight. *Cardiology in the Young* 2003 August;13(4):328-32.

95) Levi DS, Alejos JC, Moore JW. Future of interventional cardiology in pediatrics. *Current Opinion in Cardiology* 2003 March;18(2):79-90.

96) Qureshi SA, Redington AN, Wren C et al. Recommendations of the British Paediatric Cardiac Association for therapeutic cardiac catheterisation in congenital cardiac disease. *Cardiology in the Young* 2000 November;10(6):649-67.

97) Kan JS, White RI, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: A new method for treating congenital pulmonar valve stenosis. *N Engl J Med* 1982;307:540-2.

98) Smith VC, Caggiano AV, Knauf DG, Alexander JA. The Blalock-Taussig shunt in the newborn infant. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991 October;102(4):602-5.

99) Rao PS. Balloon dilatation in infants and children with cardiac defects. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1989 November;18(3):136-49.

100) Rao PS, Wilson AD, Thapar MK, Brais M. Balloon pulmonary valvuloplasty in the management of cyanotic congenital heart defects. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1992 January;25(1):16-24.

101) Rao PS. Balloon pulmonary valvuloplasty. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997 April;40(4):427-30.

102) Popczyńska-Markowa M, Rudziński A, Debiec B, Szydłowski L. Ocena typów wad wrodzonych serca wiodących do krytycznych zaburzeń krążenia u dzieci w pierwszym roku życia. *Przegl Ped* 1990;20, Suppl.3:349-63.

103) Meberg A, Otterstad JE, Froland G, Lindberg H, Sorland SJ. Outcome of congenital heart defects--a population-based study. *Acta Paediatr* 2000 November;89(11):1344-51.

104) Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999 November;20(6):411-7.

105) Kolcz J, Januszewska K, Mroczek T, Malec E. Anatomical correction of complex forms of transposition of the great arteries in neonates. *Scand Cardiovasc J* 2004 June;38(3):164-71.

106) Frid C, Bjorkhem G, Jonzon A, Sunnegardh J, Anneren G, Lundell B. Long-term survival in children with atrioventricular septal defect and common atrioventricular valvar orifice in Sweden. *Cardiol Young* 2004 February;14(1):24-31.

107) Załuska-Pitak B. Ocena występowania zaburzeń rytmu serca u dzieci po leczeniu operacyjnym przełożenia wielkich pni tętniczych. Rozprawa doktorska. 2002.

108) Kammeraad JA, van Deurzen CH, Sreeram N et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004 September 1;44(5):1095-102.

109) Polderman FN, Cohen J, Blom NA et al. Sudden unexpected death in children with a previously diagnosed cardiovascular disorder. *Int J Cardiol* 2004 June;95(2-3):171-6.

110) Sun ZH, Happonen JM, Bennhagen R et al. Increased QT dispersion and loss of sinus rhythm as risk factors for late sudden death after Mustard or Senning procedures for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 2004 July 1;94(1):138-41.

111) Turley K, Verrier ED. Intermediate results from the period of the Congenital Heart Surgeons Transposition Study: 1985 to 1989. Congenital Heart Surgeons Society Database. *Ann Thorac Surg* 1995 September;60(3):505-10.

112) Bender HW, Jr., Stewart JR, Merrill WH, Hammon JW, Jr., Graham TP, Jr. Ten years' experience with the Senning operation for transposition of the great arteries: physiological results and late follow-up. *Ann Thorac Surg* 1989 February;47(2):218-23.

113) Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE et al. Decline in ventricular function and clinical condition after Mustard repair for transposition of the great arteries (a prospective study of 22-29 years). *Eur Heart J* 2004 July;25(14):1264-70.

114) Davlouros PA, Karatza AA, Gatzoulis MA, Shore DF. Timing and type of surgery for severe pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 2004 December;97 Suppl 1:91-101.

115) Tweddell JS, Litwin SB, Berger S et al. Twenty-year experience with repair of complete atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 1996 August;62(2):419-24.

116) Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ et al. Late follow-up of 1095 patients undergoing operation for complex congenital heart disease utilizing pulmonary ventricle to pulmonary artery conduits. *Annals of Thoracic Surgery* 2003 February;75(2):399-410.

117) Yamaguchi M, Tachibana H, Hosokawa Y, Ohashi H, Oshima Y. Early and late results of surgical treatment of coarctation of the aorta in the first three months of life. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1989 March;30(2):169-72.

118) Baudet E, al-Qudah A. Late results of the subclavian flap repair of coarctation in infancy. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1989 May;30(3):445-9.

119) Johnson MC, Canter CE, Strauss AW, Spray TL. Repair of coarctation of the aorta in infancy: comparison of surgical and balloon angioplasty. *Am Heart J* 1993 February;125(2 Pt 1):464-8.

120) Merrill WH, Hoff SJ, Stewart JR, Elkins CC, Graham TP, Jr., Bender HW, Jr. Operative risk factors and durability of repair of coarctation of the aorta in the neonate. *Ann Thorac Surg* 1994 August;58(2):399-402.

121) Mair DD, Puga FJ, Danielson GK. The Fontan procedure for tricuspid atresia: early and late results of a 25-year experience with 216 patients. *J Am Coll Cardiol* 2001 March 1;37(3):933-9.

122) Azakie A, Merklinger SL, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, Adatia I. Improving outcomes of the Fontan operation in children with atrial isomerism and heterotaxy syndromes. *Ann Thorac Surg* 2001 November;72(5):1636-40.

123) Burkhart HM, Dearani JA, Mair DD et al. The modified Fontan procedure: early and late results in 132 adult patients. *Journal of Thoracic & Cardiovascular Surgery* 2003 June;125(6):1252-9.

124) Cetta F, Feldt RH, O'Leary PW et al. Improved early morbidity and mortality after Fontan operation: the Mayo Clinic experience, 1987 to 1992. *J Am Coll Cardiol* 1996 August;28(2):480-6.

125) Cromme-Dijkhuis AH, Hess J, Hahlen K et al. Specific sequelae after Fontan operation at mid- and long-term follow-up. Arrhythmia, liver dysfunction, and coagulation disorders. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993 December;106(6):1126-32.

126) Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW et al. Risk factors for atrial tachyarrhythmias after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 1994 December;24(7):1735-41.

127) Kaulitz R, Ziemer G, Paul T, Peuster M, Bertram H, Hausdorf G. Fontan-type procedures: residual lesions and late interventions. *Annals of Thoracic Surgery* 2002 September;74(3):778-85.

128) Mastalir ET, Kalil RA, Horowitz ES et al. Late clinical outcomes of the fontan operation in patients with tricuspid atresia. *Arq Bras Cardiol* 2002 July;79(1):56-60.

129) Nakano T, Kado H, Ishikawa S et al. Midterm surgical results of total cavopulmonary connection: clinical advantages of the extracardiac conduit method. *Journal of Thoracic & Cardiovascular Surgery* 2004 March;127(3):730-7.

130) Zajac A, Tomkiewicz L, Podolec P, Tracz W, Malec E. Cardiorespiratory response to exercise in children after modified fontan operation. *Scand Cardiovasc J* 2002 March;36(2):80-5.

131) Sysa A. Pojedyncza komora. W: *Kardiologia dziecięca*. pod redakcją Kubicka K, Kawalec W Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL; 2003. p. 534-52.

132) Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001 May 29;103(21):2637-43.

133) Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW et al. Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics* 2004 March;113(3 Pt 1):e197-e205.

134) Mitchell BM, Strasburger JF, Hubbard JE, Wessel HU. Serial exercise performance in children with surgically corrected congenital aortic stenosis. *Pediatric Cardiology* 2003 July;24(4):319-24.