**Artykuł\***

"Development of the European Network in Orphan Cardiovascular Diseases"

„Rozszerzenie Europejskiej Sieci Współpracy ds Sierocych Chorób Kardiologicznych”

 **Tytuł:** Ocena operacyjności pacjentów z ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej.

**RCD kod: II-1A.4d**

**Autor:** Grzegorz Kopeć

 **Afiliacja:** Klinika Chorób Serca i Naczyń, Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II

**Data:** 30.03.2015

 Zamknięcie ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej jest wskazane u pacjentów z poszerzeniem prawej komory serca i prawidłowym naczyniowym oporem płucnym. Z drugiej strony, nie jest zalecane u pacjentów, u których rozwinęło się nadciśnienie płucne ze zwiększonym oporem naczyń płucnych.

 Do czynników ryzyka rozwoju nadciśnienia płucnego po zamknięciu ubytku przegrody międzyprzedsionkowej należą: zwiększenie oporu naczyniowego płuc (> 5 jednostek Wooda), stosunek naczyniowego oporu płucnego do systemowego > 0,33 oraz stosunek przepływu płucnego do przepływu systemowego <1,5.

 Obecne wytyczne towarzystw kardiologicznych znacznie różnią się w odniesieniu do wskazań do zamknięcia ubytku przegrody międzyprzedsionkowej.
 Test reaktywności tętnic płucnych może być przydatny u pacjentów z łagodnie lub umiarkowanie podwyższonym oporem naczyń płucnych. Jeśli parametry hemodynamiczne poprawią się znacząco w czasie wdychania tlenku azotu sugeruje to dobrą reakcję na leki rozszerzające naczynia jeśli nadciśnienie płucne nie ustąpi po zamknięcia ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Niestety nie ma powszechnie przyjętej definicji dodatniego testu reaktywności tętnic płucnych u pacjenta z wadą przeciekową serca. Hemodynamiczna odpowiedź na ostrą okluzję ubytku przegrody miedzyprzedsionkowej balonowem może pomóc przewidzieć ryzyko niewydolności prawej komory natychmiast po zamknięciu ubytku, ale rola tego testu w przewidywaniu długoterminowego wyniki operacji nie jest znana.
 Nowe sposoby postępowania u pacjentów z nieznacznie zwiększonym oporem naczyniowym płuc obejmują leczenie vazodilatatorami swoistymi dla łożyska płucnego poprzedzające korekcję wady lub zastosowanie mechanizmu wentylowego lub sekwestracji w obrębie zakładanej łaty lub zapinki. Trwające obecnie badania i rejestry mogą w niedalekiej przyszłości wskazać najlepsze opcje terapeutyczne dla tych pacjentów.

Piśmiennictwo:

1. D’Alto M, Romeo E, Argiento P, Correra A, Santoro G, Gaio G, Sarubbi B, Calabrň R, Russo MG. Hemodynamics of patients developing pulmonary arterial hypertension after shunt closure. *Int J Cardiol*. 2013;168:3797–3801.

2. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, Mair DD, Porter CJ, Ilstrup DM, McGoon DC, Puga FJ, Kirklin JW, Danielson GK. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med*. 1990;323:1645–1650.

3. Kulik TJ, Bass JL, Fuhrman BP, Moller JH, Lock JE. Exercise induced pulmonary vasoconstriction. *Br Heart J*. 1983;50:59–64.

4. Epstein SE, Beiser GD, Goldstein RE, Rosing DR, Redwood DR, Morrow AG. Hemodynamic abnormalities in response to mild and intense upright exercise following operative correction of an atrial septal defect or tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1973;47:1065–1075.

………………………………………..

Podpis autora\*\*

[\*\* Złożenie podpisu wiąże się z wyrażeniem zgody na publikację artykułu na stronie internetowej www.crcd.eu]