**Artykuł**

"Development of the European Network in Orphan Cardiovascular Diseases"

„Rozszerzenie Europejskiej Sieci Współpracy ds Sierocych Chorób Kardiologicznych”

 **Tytuł: Chorzy z komunikacją międzyprzedsionkową**

**RCD kod: II**

**Autor:** Monika Komar

 **Afiliacja:** *Oddział Kliniczny Chorób Serca i Naczyń z Pododdziałem Intensywnego Nadzoru Kardiologicznego w Krakowskim Szpitalu Specjalistycznym im. Jana Pawła II*

Chorzy z komunikacją międzyprzedsionkową (ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej i przetrwałym kanałem owalnym) stanowią najliczniejszą grupę dorosłych pacjentów z wrodzoną wadą serca.

Przetrwały kanał owalny (ang. patent foramen ovale *–* PFO*)* stanowi najczęstsze połączenie międzyprzedsionkowe i stwierdzany jest u około 26 (17 – 35)% populacji, ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej (ang. atrial septal defect: ASD) stanowi około 10 % wszystkich wrodzonych wad serca rozpoznawanych po urodzeniu i aż 30-40% spośród wrodzonych wad serca stwierdzanych powyżej 40-go roku życia.

***Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej***

Ubytki przegrody międzyprzedsionkowej powstają na skutek nieprawidłowego płodowego rozwoju poduszek wsierdziowych lub przegrody drugiej, w następstwie czego dochodzi do wytworzenia różnego typu trwałych połączeń pomiędzy przedsionkami.

W zależności od lokalizacji wyróżniamy cztery typy ubytków:

* ubytek typu otworu wtórnego (ASD ostium secundum, ASD II ),
* ubytek typu otworu pierwotnego
* ubytek typu zatoki żylnej
* ubytek typu zatoki wieńcowej

Ze względu na możliwy wieloletni, bezobjawowy przebieg, ubytek międzyprzedsionkowy często nadal jest rozpoznawany w wieku dorosłym.Najczęstszymi objawami, z którymi chorzy zgłaszają się do lekarza są: duszność wysiłkowa, ograniczenie wydolności fizycznej, napadowe kołatanie serca. Niekiedy występuje również zwiększona podatność na infekcje płucne, obwodowe obrzęki, niecharakterystyczne bóle w klatce piersiowej i omdlenia. Nierzadko wada rozpoznana zostaje przypadkowo, podczas diagnozowania innych schorzeń. Objawy kliniczne wady narastają powoli i w pierwszej dekadzie życia u większości pacjentów nie stwierdza się żadnych objawów klinicznych. Natomiast liczba bezobjawowych dorosłych powyżej 40 roku życia, wynosi zaledwie kilka procent.

 Wśród przyczyn stopniowego pogarszania się stanu klinicznego pacjentów z ASD wymienia się: zależne od wieku obniżanie się podatności rozkurczowej lewej komory co nasila przeciek lewo–prawy, rozwój nadciśnienia płucnego oraz pojawienie się migotania przedsionków, które często zapoczątkowuje prawokomorową niewydolność krążenia.

Obecnie przyjęty jest pogląd, że hemodynamicznie istotne ubytki rozpoznane u dorosłych powinny być zamykane, o ile tylko opór w naczyniach płucnych nie przekracza 6-8 j. w skali Wooda. W razie stwierdzenia wyższych wartości korekcję wady uzasadnia stwierdzenie istotnego spadku naczyniowego oporu płucnego pod wpływem tlenu, tolazoliny lub tlenku azotu.

W literaturze istnieją rozbieżności co do celowości zamykania ubytków międzyprzedsionkowych u chorych z granicznym przeciekiem lewo-prawym, bez nadciśnienia płucnego czy chorych starszych powyżej 40-60 roku życia. Poszukuje się potencjalnych markerów warunkujących konieczność interwencji w przeciekach granicznych, także u chorych bezobjawowych.

Operacja zamknięcia izolowanego ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej u dorosłych jest w chwili obecnej uważana za zabieg bezpieczny, obarczony śmiertelnością 0-1,3% .

Od lat siedemdziesiątych korekcja ubytków międzyprzedsionkowych możliwa jest także na drodze przezskórnej. Od 1976 roku, kiedy King i Mills przeprowadzili pierwszy zabieg przezskórnego zamknięcia ASD II, znacznie udoskonalono zarówno urządzenia służące do zamykania ubytków jak i technikę zabiegu. Wyniki przezskórnego zamykania ASD II są bardzo obiecujące a metoda przezskórnej korekcji ASD II jest leczeniem z wyboru według zaleceń Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Na podstawie licznych doniesień zabieg uznano za efektywny i bezpieczny u zdecydowanej większości chorych.

 Migotanie przedsionków jest najczęstszą formą przedsionkowej tachyarytmii u pacjentów z ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Rzadziej obserwuje się trzepotanie przedsionków lub tachykardię nadkomorową. Występowanie migotania przedsionków wyraźnie wzrasta wraz z wiekiem chorych. W literaturze istnieją jedynie nieliczne prace omawiające zaburzenia rytmu wikłające zabiegi przezskórnej korekcji ubytków międzyprzedsionkowych czy wydolności chorych po korekcji wady.

***Przetrwały kanał owalny***

W 1877 roku niemiecki anatomopatolog Cohnheim, wykonując sekcję zwłok u młodej kobiety, zmarłej z powodu udaru, po raz pierwszy wysunął hipotezę, że udar był spowodowany zatorem paradoksalnym (skrzyżowanym). Od wielu lat panuje przekonanie, że obecność przetrwałego kanału owalnego wiąże się ze zwiększonym ryzykiem zatorowości skrzyżowanej będącej przyczyną udarów kryptogennych mózgu. Związek ten udowodniono przede wszystkim w stosunku do młodych chorych z udarami o niewyjaśnionej etiologii (kryptogennymi), ale poszukuje się także podobnej zależności w grupie osób starszych.

 W Polsce rozpoznawanych jest około 60 000 udarów mózgu rocznie, z czego około 30 % (tj ok. 18 000) to udary kryptogenne. Przyjmując, że co 3-ci udar kryptogenny może być związany z PFO daje to w przybliżeniu 6000 udarów mózgu rocznie, co stanowi poważny problem kliniczny, ekonomiczny i społeczny. Wykazano, silny związek pomiędzy wielkością PFO a nasileniem objawów neurologicznych u chorych z incydentami niedokrwiennymi centralnego systemu nerwowego.

Do chwili obecnej nie istnieją standardy postępowania terapeutycznego u chorych z PFO oraz udarami niedokrwiennymi, zarówno jeżeli chodzi o leczenie farmakologiczne jak i korekcję chirurgiczną czy przezskórną. Brak standardów i wytycznych nie pozwala na podanie jednoznacznych wskazań do zamknięcia PFO, racjonalne wydaje się kwalifikowanie chorych z nawrotową zatorowością kryptogennego pochodzenia, zwłaszcza jeśli obecność PFO skojarzona jest dużego lub średniego stopnia przechodzeniem pęcherzyków kontrastu do lewego przedsionka w trakcie badania echokardiograficznego połączonego z próbą Valsalvy i/lub tętniakiem przegrody międzyprzedsionkowej. Także wielkość PFO oraz obecność zastawki Eustachiusza wydają się mieć istotne znaczenie. W piśmiennictwie istnieją jedynie pojedyncze doniesienia dotyczące związku między morfologią kanału owalnego a ryzykiem zatorowości skrzyżowanej.

Istotnym problemem klinicznym jest zatem wyselekcjonowanie z dużej populacji osób z PFO tych chorych, dla których PFO stanowi rzeczywiście potencjalne zagrożenie zatorowością skrzyżowaną.

Nadal jednak sposób postępowania u chorych z PFO budzi kontrowersje. Wątpliwości budzi nie tylko wybór metody leczenia chorych z PFO, ale przede wszystkim dyskusyjne jest, czy w ogóle chorzy z PFO powinni być leczeni. Bez odpowiedzi jak dotąd pozostają pytania: czy każdy chory z PFO powinien być leczony, czy też leczenie należy wdrożyć dopiero po pierwszym epizodzie niedokrwiennym mózgu czy też należy czekać na kolejne incydenty niedokrwienne.

Przetrwały otwór owalny jest jedną z najczęstszych anomalii układu krążenia występujących w populacji osób dorosłych (1 na 4 osoby) a zatem oczywistym błędem jest leczenie każdego pacjenta z PFO. Identyfikacja dużego, istotnego PFO budzi wątpliwości z powodu trudności w interpretacji próby Valsalvy. W czasie badania przezprzełykowego wykonanie próby Valsalvy nie u każdego chorego jest efektywne i wymaga współpracy chorego z lekarzem, dokładnego przeszkolenia chorego a interpretacja wyników jest uzależniona od poprawności wykonania próby. Nie są zatem wykluczone błędne interpretacje istotności PFO.

Dokładna ocena morfologiczna i czynnościowa PFO ma znaczenie praktyczne, ponieważ pozwala na wyselekcjonowanie chorych o zwiększonym ryzyku zatoru skrzyżowanego.

W chwili obecnej na podstawie dostępnych wytycznych i wyników badań randomizowanych wydaje się słuszne niewdrażanie rutynowo procedury zamknięcia PFO u wszystkich chorych po udarze kryptogennym z tą patologią a zindywidualizowanie postępowania. U każdego chorego należy z całą pewnością przeprowadzić diagnostykę neurologiczną z badaniami obrazowymi potwierdzającymi niedokrwienie mózgu i rozważyć odpowiedni sposób leczenia czy to farmakologicznego czy interwencyjnego.

………………………………………..

Podpis autora\*

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