Opinia Eksperta

"Development of the European Network in Orphan Cardiovascular Diseases"
„Rozszerzenie Europejskiej Sieci Współpracy ds Sierocych Chorób Kardiologicznych"

EKSPERT: Dr Jacek Kołcz, kardiochirurg dziecięcy

Afiliacja: *Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej, Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum, Kraków*

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Pacjent 27 – letni po paliatywnym zespoleniu systemowo – płucnym wykonanym we wczesnym dzieciństwie (zmodyfikowane zespolenie typu Blalock – Taussig po stronie lewej). Główne objawy to męczliwość, ból / pieczenie w klatce piersiowej zarówno w spoczynku jak i podczas wysiłku, zawroty głowy i palpitacje. Pacjent ma wyraźną sinicę, a w wywiadzie utratę przytomności w czasie wysiłku. W badaniach hematologicznych stwierdzono znacznie podwyższony hematokryt oraz stężenie hemoglobiny. Wyniki podstawowych badań biochemicznych były w granicach normy. W badaniu wysiłkowym stwierdzono ograniczenie wydolności wysiłkowej, a w badaniu echokardiograficznym typowe morfologiczne i patofizjologiczne cechy tetralogii Fallota oraz czynne zespolenie systemowo – płucne pomiędzy lewą tętnicą podobojczykową i lewą gałęzią tętnicy płucnej. Dodatkowo w tomografii komputerowej oraz rezonansie magnetycznym potwierdzono szczegóły anatomiczne wady oraz restrykcyjną fizjologię komory prawej. Po zakończeniu badań diagnostycznych pacjenta wypisano na własną prośbę, z odpowiednimi zaleceniami. Istotnym, dodatkowym problemem klinicznym jest uzależnienie od nikotyny oraz alkoholu i bardzo zła współpraca z zespołem prowadzącym diagnostykę i leczenie.

DYSKUSJA

Przeżycie pacjentów z nieskorygowaną tetralogią Fallota jest złe. Ponad 95% umiera przed ukonczeniem 4 dekady życia, podczas gdy po całkowitej korekcji w dzieciństwie 30 – letnie przeżycie wynosi 90%. U pacjentów po zabiegach paliatywnych może dochodzić do rozwoju nadciśnienia płucnego. Zespolenie systemowo – płucne powoduje przeciążenie ciśnieniowe i przerost komory prawej, przeciążenie objętościowe komory lewej, a także zniekształcenia i zwężenia gałęzi tętnicy płucnej. W rezultacie u pacjentów tych może

rozwijać się niewydolność prawej i lewej komory serca, ograniczenie wydolności wysiłkowej i zaburzenia rytmu serca. Niektóre z tych objawów są już obecne u omawianego pacjenta (zaburzenia rytmu serca, ograniczenie wydolności wysiłkowej, desaturacja). Dodatkowo obecne są objawy sugerujące niedokrwienie mięśnia sercowego. Istotnym czynnikiem ryzyka mogącym dysfunkcji serca i niewydolności krążenia są uzależnienie od alkoholu oraz palenie tytoniu. Pacjent jest dobrym kandydatem do całkowitej korekcji wady i istnieją pełne wskazania do takiej operacji. Z wyżej wymienionych powodów należy wykonać badanie hemodynamiczne (określenie ciśnienia I oporu krążenia płucnego) oraz koronarografia. W przeprowadzonych badaniach obrazowych (echokardiografia, tomografia komputerowa, MRI) nie stwierdzono anomalii odejścia i przebiegu naczyń wieńcowych, ale konieczna jest dokładna ocena krążenia wieńcowego, w celu wykluczenia choroby niedokrwiennej serca. Niestety późna korekcja wady nie wyklucza ryzyka wystąpienia zaburzeń rytmu serca, w tym groźnych dla życia komorowych zaburzeń rytmu, ale powinna zapobiec dalszemu rozwojowi patologii układu krążenia i restrykcyjnej fizjologii komory prawej oraz poprawić jakość życia pacjenta ([1]). Bez korekcji całkowitej wady średnia długość życia wynosi 12 lat i tylko ok. 5% pacjentów dożywa 40 roku życia. Dłuższe okresy przeżycia są wyjątkowo rzadko opisywane w literaturze. Można jednak zauważyć wspólne cechy tych pacjentów takie jak: niedorozwinięte, hipoplastyczne gałęzie tętnicy płucnej, znaczny przerost komór serca oraz obecność pozasercowych przecieków (zespolenia systemowow – płucne, naczynia krążenia obocznego, MAPCA) ([2]). Choć wyniki całkowitej, późnej korekcji wady u dorosłych uległy znacznej poprawie w ostatniej dekadzie i publikowana śmiertelność w tej grupie waha się od 16 ([3]) do 3% ([4]), to leczenie wiąże się z dodatkowymi powikłaniami. Przed podjęciem leczenia konieczne jest zatem poinformowanie pacjenta o późnych powikłaniach korekcji, takich jak zaburzenia rytmu serca, niewydolność krążenia, ryzyko nagłej śmierci sercowej ([5]) oraz konieczności prowadzenia częstych, systematycznych badań kontrolnych i terapii wspomagających związanych z leczeniem uzależnień ([6], [7], [8]).

OPINIA EKSPERTA

Pacjent jest dobrym kandydatem do przeprowadzenia całkowitej korekcji wady i istnieją pełne wskazania do takiej operacji. Istnieje jednak kilka czynników, które powinny być wzięte pod uwagę przed podjęciem ostatecznej decyzji. Należy wykonać cewnikowanie serca z dokładną oceną hemodynamiki krążenia płucnego oraz koronarografię. Źle współpracujący pacjent, z uzależnieniami musi dobrze zrozumieć ryzyko i korzyści związane z operacja korekcji wady (ryzyko zaburzeń rytmu, niewydolności krążenia, nagłej śmierci sercowej) i być świadomym konieczności systematycznych badań kontrolnych oraz terapii wspomagających. Na podjęcie decyzji przez pacjenta mogą mieć wpływ niezdolność do właściwej oceny sytuacji oraz uzależnienie od alkoholu i nikotyny.

PODSUMOWANIE

Całkowit akorekcja wady jest możliwa i istnieją wskazania do przeprowadzenia operacji po uzyskaniu świadomej zgody pacjenta obejmującej wszystkie czynniki ryzyka oraz możliwości odległych powikłań. Przed ewentualną operacją konieczne jest cewnikowanie serca, w celu oceny

hemodynamiki krazenia płucnego oraz dokładnej oceny naczyn wieńcowych. Ryzyko zwiazane z późną korekcją wady (arytmia, niewydolność serca, nagła śmierć sercowa) powinno być zniwelowane przez systematyczne i częste badania kontrolne oraz terapie wspomagającą.

REFERENCJE

[1] Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al.: Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: A multicentre study. Lancet. 356:975-981 2000
[2] Yang X, Freeman LJ, Ross C: Unoperated tetralogy of Fallot: Case report of a natural survivor who died in his 73rd year; is it ever too late to operate? Postgrad Med J. 81:133-134 2005
[3] Dittrich S, Vogel M, Dahnert I, et al.: Surgical repair of tetralogy of Fallot in adults today. Clin Cardiol. 22:460-464 1999
[4] Erdogan BE, Bozbuga N, Kayalar N, et al.: Long-term outcome after total correction of tetralogy of Fallot in adolescent and adult age. J Card Surg. 20:119-123 2005
[5] Van Doorn C: The unnatural history of tetralogy of Fallot: Surgical repair is not as definitive as previously thought. Heart. 88:447-448 2002
[6] Babu-Narayan SV, Gatzoulis MA: Management of adults with operated tetralogy of Fallot. Curr Treat Options Cardiovasc Med. 5:389-398 2003
[7] Popelova J, Slavik Z, Skovranek J: Are cyanosed adults with congenital cardiac malformations depressed? Cardiol in the Young.
[8] Van Doorn C: The unnatural history of tetralogy of Fallot: Surgical repair is not as definitive as previously thought. Heart. 88:447-448 2002

John Paul II Hospital in Kraków
Jagiellonian University, Institute of Cardiology
80 Prądnicka Str., 31-202 Kraków;
tel. +48 (12) 614 33 99; 614 34 88; fax. +48 (12) 614 34 88
e-mail: rarediseases@szpitaljp2.krakow.pl
www.crcd.eu