Opinia Eksperta

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

EKSPERT: Dr Jacek Pająk, kardiochirurg dziecięcy

Afiliacja: *Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrzu*

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Przedstawiany przypadek dotyczy 27 letniego pacjenta z rozpoznana Tetralogią Fallota. W 1987 roku u chorego wykonano zabieg kardiochirurgiczny – prawdopodobnie zespolenie Blalock-Taussing. Pacjent nie miał dokumentacji medycznej, nie był też pod opieką kardiologiczną do 2012 roku. W 2012 chory był hospitalizowany z powodu obniżonej tolerancji wysiłku i duszności(NYHA II). W badaniu fizykalnym stwierdzono obwodową sinicę. Badania laboratoryjne wykazały wzrost liczby krwinek czerwonych oraz trombocytopenię. Wysiłkowy test spiroergometryczny wykazał istotne obniżenie wydolności fizycznej ze zużyciem tlenu na szczycie wysiłku 15,4 ml/kg/min. Badanie echokardiograficzne wykazało powiększoną prawa komorę, hypoplasyczną tętnicę płucną, ubytek w przegrodzie międzykomorowej oraz przeciek pomiędzy lewą tętnicą podobojczykową i aortą. U pacjenta nie wykonano cewnikowania serca.

DYSKUSJA

Atrezja zastawki tętnicy płucnej oraz ubytek w przegrodzie międzykomorowej stanowią najcięższe postaci Teralogii Fallota. W nieoperowanych przypadkach krew napływa do płuc przez naczynia krążenia obocznego - major aorto-pulmonary collateral arteries (MAPCAs), które są jednym z najistotniejszych czynników determinujących przeżycie w tej grupie chorych (1). Omawiany pacjent w dzieciństwie prawdopodobnie miał wykonane zespolenie Blalock-Taussing, którego głównym celem jest zwiększenie napływu do płuc.

Zgodnie z wytycznymi ACC/AHA 2008 dotyczącymi postępowania w nietypowych przypadkach Tetralogii Fallota, u których wykonano zespolenie przed kwalifikacją do zabiegu należy wykonać cewnikowanie serca. Inne czynniki, które wpływają na możliwości leczenia operacyjnego to obecność dodatkowych ubytków w części mięśniowej przegrody międzykomorowej oraz przebieg naczyń wieńcowych. Nadciśnienie płucne występuje często w tej grupie chorych dlatego w czasie cewnikowania należy ocenić ciśnienia i opór w krążeniu płucnym.(2).

OPINIA EKSPERTA

Przed podjęciem decyzji o możliwości leczenia operacyjnego u chorego należy wykonać cewnikowanie serca z oceną ciśnień i oporu w krążeniu płucnym.

PODSUMOWANIE

Przed podjęciem decyzji o możliwości leczenia operacyjnego u chorego należy wykonać cewnikowanie serca z oceną ciśnień i oporu w krążeniu płucnym.

REFERENCJE

1. Spaziani G, Favilli S, Fonda C, Chiappa E Giant aorto-pulmonary collaterals in pulmonary atresia and ventricular septal defect: long-term survival in **unoperated** adults. J Cardiovasc Med (Hagerstown). **2013 Aug;14(8):613-5**

2. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease.

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