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

23-letni chory ze złożoną wrodzoną wadą serca o typie pojedynczej komory z marskością wątroby, padaczką, wirusowym zapaleniem wątroby typu C, z prawostronnym porażeniem połowiczym, wodobrzuszem, hypoalbuminemia, z enteropatią wysiękowa i anemią. Chory z rozpoczną wadą- przełożenie wielkich naczyń, hypoplazja prawej komory, atrezja lewej zastawki przedsionkowo-komorowej, ubytek w przegrodzie międzykomorowej. W latach 1989-1998 przebył etapowe leczenie metodą Fontana. W 2013 hospitalizowany z powodu progresji objawów niewydolności serca do NYHA. W badaniu fizykalnym stwierdzono cechy wodobrzusza i obrzęki obwodowe. W badaniu echokardigraficznym stwierdzono pojedynczą komorę o anatomii komory lewej z frakcją wyrzutową 45-50% z łagodną niedomykalnością systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej. Stwierdzono również dodatkowe echo mogące opowiadać skrzeplinie w tunelu. W EKG stwierdzono rytm zatokowy o częstości 70/min, blok przedsionkowo-komorowy I st. Okresowo blok przedsionkowo-komorowy - typu Mobitz and II blok typu 2:1. Po leczeniu heparyną drobnocząsteczkowa obserwowano znaczne zmniejszenie dodatkowego echa w obrębie tunelu. Dodatkowo suplementowano albuminy, stosowano diuretyki pętlowe, spironolakton, dietę bogatobiałkowa, uzyskując poprawę stanu ogólnego. W czasie leczenie chory nie stosował się do zaleceń.

DYSKUSJA

Postęp w diagnostyce i leczeniu chirurgicznym wrodzonych wad serca przyczynił się do zwiększenia liczby dorosłych chorych ze złożonymi wrodzonymi wadami serca. Operacja Fontana jets metodą z wyboru leczenia chorych z pojedynczą komorą. Pomimo postępu I zmniejszenia śmiertelności okołozabiegowej, w obserwacji odległej obserwowane są liczne powikłania (1). Do najczęstszych zalicza się arytmie, powikłania zakrzepowo-zatorowe, sinicę, niewydolność serca i enteropatię wysiękową (1, 2). Częstość występowania enteropatii wysiękowej szacuje się na 3-15% (3). Objawy są związane z utrata białek i obejmują: retencję

płynów, powikłania zatorowo-zakrzepowe i są związane ze złym rokowaniem – 30% chorych umiera w okresie 2 lat a 50% po 5 latach od rozpoznania. Przyczyny enteropatii wysiękowej nie są znane.

OPINIA EKSPERTA

Brak jest skutecznych metod leczenia chorych (4). Stosowane obecnie leczenie heparyną i/lub sterydami nie zawsze jest skuteczne, związane jest jednak z licznymi działaniami ubocznymi. Zaleca się dietę bogato białkowa, diuretyki, Istotną role odgrywa również rehabilitacja ruchowa i wsparcie psychologiczne.

PODSUMOWANIE

Pacjent zakwalifikowany został do leczenia zachowawczego w ośrodku specjalizującym się w leczeniu dorosłych z wrodzonymi wadami serca.

REFERENCJE

1. P Gewillig M, Goldberg DJ, Failure of the Fontan Circulation. Heart Failure Clin 2014; 10: 105–116
2. Tomkiewicz-Pajak L, Hoffman P, Trojnarska O, Bednarek J, Płazak W, Pajak J, Olszowska M, Komar K, Podolec P. Long term follow-up in adult patients after Fontan operations. Polish J Cardiothorac Surg 2013; 10: 357–363
3. Trojnarska O, Ciepłucha A. Challenges of management and therapy in patients with a functionally single ventricle after Fontan operation. Cardiol J. 2011;18:119-27.
4. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. European Heart Journal (2010) 31, 2915–2957

]