Opinia Eksperta

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

EKSPERT: Prof. Piotr Podolec, kardiolog

Afiliacja: Klinika Chorób Serca i Naczyń, Szpital Jana Pawła II w Krakowie

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Autorzy przedstawili przypadek 27- letniego mężczyzna rasy białej z upośledzoną tolerancją wysiłku i dusznością w skali NYHA II (New York Heart Association). W wywiadzie Zespół Fallota, pacjent był operowany w 1987 roku – prawdopodobnie wykonano zespolenie Blalock-Taussig (brak dokumentacji zabiegu). Nie pozostawał w kontroli do 2012 roku. W wywiadzie nadużywanie alkoholu, nałogowe palenie papierosów. Przy przyjęciu prezentował duszność w skali NYHA II, zgłaszał piekący ból w klatce piersiowej w czasie wysiłku oraz w spoczynku, ponadto zawroty głowy, uczucie kołatania serca. Podawał epizod omdlenia w czasie wysiłku.

W badaniu fizykalnym ciśnienie tętnicze krwi (CTK) na ramieniu prawym 110/70 mmHg, na lewym 95/70 mmHg. Akcja serca miarowa 75/min. Sinica warg i błony śluzowej jamy ustnej, palce pałeczkowate. Osłuchowo słyszalny szmer nad podstawą serca.

W EKG stwierdzono rytm zatokowy 75/min z odchyleniem osi elektrycznej w prawo, P pulmonale, objawy przerostu prawej komory. W badaniach laboratoryjnych poliglobulia, RBC- 6,09x10^6/uL, HCT -60,9%, HGB- 21,0 g/dL, podniesiony poziom LDL cholesterolu.

Test spiroergometryczny zakończono po 10:09 minuty z powodu ogólnego zmęczenia przy obciążeniu 6,3 METs. Szczytowe zużycie tlenu 15,4 ml/kg/min, prób beztlenowy osiągnięto przy zużyciu tlenu 7,0 ml/kg/min, równoważnik wentylacyjny VE/VCO2 39,9. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono powiększenie prawej komory, pogrubienie mięśnia wolnej ściana prawej komory do 11mm, frakcja wyrzutowa lewej komory 55%. Ponadto uwidoczniono ubytek w przegrodzie międzykomorowej o szerokości 11mm z maksymalnym gradientem 32 mmHg, poszerzoną aortę wstępującą, hipoplastyczny pień płucny o szerokości 7mm, łagodna niedomykalność zastawki płucnej, gradient na zastawce 5/3 mmHg. Uwidoczniono zespolenie lewostronnej tętnicy podobojczykowej z lewą tętnicą płucną oraz dodatkowe naczynie odchodzące od aorty.

W angio-CT stwierdzono zwężenie drogi wypływu PK, zastawka płucna – 20x14 mm, pień płucny nad zastawką – 13x11 mm, prawa tętnica płucna – 15x18 mm, zwężenie środkowego segmentu lewej tętnicy płucnej – 13x14 mm, z późniejszym poszerzeniem do 28x22 mm, prawostronny łuk aorty, aorta wstępująca – 41x40 mm. Nie stwierdzono anomalii naczyń wieńcowych. W leczeniu zastosowano karwedilol, cilazapryl, spironolakton oraz atorwastatynę.

DYSKUSJA

Tetralogia Fallota (Tetralogy of Fallot - ToF) jest rzadką, siniczą złożoną wadą serca, która występuje u 5 na 10000 noworodków. Równie często występuje u obu płci, jest częściej spotykany u pacjentów z zespołem Downa lub DiGeorge,a. W skład ToF wchodzi ubytek w przegrodzie międzykomorowej, zwężenie drogi odpływu prawej komory, przerost prawej komory oraz "aorta jeździec". Wada ta najczęściej diagnozowana jest u niemowląt oraz małych dzieci I operowana we wczesnym dzieciństwie. Istnieją dwa główne typy zabiegów operacyjnych. W klasycznym Zespole Fallota dzieci są operowane między 3 a 6 miesiącem życia. Całkowita korekcja obejmuje zamknięcie ubytku w przegrodzie międzykomorowej oraz poszerzenie drogi wypływu prawej komory. W przypadku hipoplazji tętnicy płucnej, wykonuje się zespolenie systemowo-płucne, a całkowita korekcja zostaje odroczona. Część pacjentów, która przeszła operację wytworzenia zespolenia systemowo-płucnego bez następczej korekcji całkowitej w wieku dorosłym może zostać poddana korekcji całkowitej.

W wytycznych ACC/AHA z 2008 roku dotyczących postępowania u dorosłych chorych z wrodzonymi wadami serca korekcja całkowita powinna być rozważana u pacjentów po operacji paliatywnej bez nieodwracalnego nadciśnienia płucnego lub niekorzystnej anatomii tętnic płucnych oraz jako pierwsza operacja, zwykle wykonywana w pierwszym roku życia.

U dorosłego chorego, który wcześniej przeszedł operację paliatywną, może być rozważona operacyjna korekcja całkowita po wcześniej gruntownej ocenie anatomii i hemodynamiki. W szczególnych przypadkach pacjentów z Tetralogią Fallota, u których wykonano paliatywne połączenie za pomocą zespolenia systemowo-płucnego, cewnikowanie powinno być wykonane w celu określenia możliwości korekcji. Obecność lub brak dodatkowych ubytków w części mięśniowej przegrody międzykomorowej może zostać uwidoczniona, podobnie jak przebieg i anatomia naczyń wieńcowych. Anatomia naczyń płucnych i ciśnienie oraz opór w krążeniu płucnym powinny zostać określone, ponieważ zniekształcenie tętnic płucnych oraz nadciśnienie płucne są częstymi następstwami paliatywnych połączeń systemowo-płucnych. Potencjalne interwencje przezskórne to: eliminacja kolaterali albo tętniczych połączeń systemowo-płucnych, poszerzenie/implantacja stentu w miejscu zwężenia tętnicy płucnej oraz możliwe przezskórne wszczepienie zastawki płucnej.

Pacjenci niepoddani operacji korekcyjnej prezentują zwykle sinicę w badaniu fizykalnym, natomiast po korekcji pacjenci mogą być bezobjawowi lub doświadczać późnych powikłań takich jak: niedomykalność zastawki płucnej, zwężenie drogi wypływu prawej komory, arytmie, resztkowe ubytki w przegrodzie międzykomorowej, nagły zgon sercowy, infekcyjne zapalenie wsierdzia. Część pacjentów wymaga reoperacji w późniejszym okresie życia z powodu tych komplikacji. Chorzy z Zespołem Fallota wymagają regularnej opieki w centrach wyspecjalizowanych w opiece na dorosłymi z wrodzonymi wadami serca przez całe życie.

OPINIA EKSPERTA

W omawianym przypadku obecne są wskazania do leczenia operacyjnego. Przed ostateczną kwalifikacją wskazane jest uprzednie cewnikowanie serca z oceną parametrów

hemodynamicznych układu krążenia. Dodatkowo z uwagi na nałóg palenia papierosów oraz nadużywanie alkoholu zalecane jest wykonanie koronarografii w celu oceny naczyń wieńcowych. Pacjenta należy zapoznać z rozległością i techniką zabiegu oraz ryzykiem operacyjny i spodziewanymi rezultatami. Zalecana jest profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdzia.

PODSUMOWANIE

U pacjenta należy rozważyć leczenie chirurgicznego. Przed ostateczną kwalifikacją zalecane jest wykonanie cewnikowania prawego serca w celu oceny parametrów hemodynamicznych układu krążenia.

REFERENCJE

Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA et al (2010) ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010): The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J 31:2915–2957

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