

Opinia Eksperta

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

EKSPERT: Dr Krzysztof Bederski, **torakochirurg**

*Afiliacja: Oddział Chirurgii Klatki Piersiowej, Szpital Jana
Pawła II w Krakowie*

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

[Kobieta lat 71, leczona z powodu utrwalonego migotania przedsionków (przewlekła doustna antykoagulacja acenokumarolem), nadciśnienia tętniczego oraz cukrzycy typu 2 została skierowana do Oddziału Klinicznego Chorób Serca i Naczyń w związku z podejrzeniem nadciśnienia płucnego. U pacjentki od okresu niemowlęcego podejrzewano wadę wrodzoną z powodu obecności szmeru przy osłuchiowaniu serca. Już we wczesnym dzieciństwie pojawiła się postępująca męczliwość i duszność wysiłkowa. Objawy uległy szczególnemu nasileniu w czwartej dekadzie życia. W sierpniu 2008 przekłatkowe badanie echokardiograficzne (TTE) ujawniło umiarkowaną niedomykalność mitralną (MR), łagodną niedomykalność płucną i trójdzielną (PR, TR) i poszerzenie pnia płucnego (MPA), frakcja wyrzutowa lewej komory (LVEF) była prawidłowa.

W kolejnych badaniach echokardiograficznych obserwowano progresję PR i TR ze wzrostem ciśnienia skurczowego w prawej komorze (RVSP) do 80 mmHg. We wrześniu 2013 w trakcie diagnostyki pulmonologicznej wysunięto podejrzenie nadciśnienia płucnego, z uwagi na podwyższony opór dróg oddechowych w bodypletysmografii włączono do leczenia ipratropium. Przy przyjęciu pacjentka podawała duszność wysiłkową (klasa czynnościowa NYHA II/III), łatwą męczliwość, nawracające obrzęki obwodowe, spadek apetytu. W badaniu fizykalnym stwierdzono szmer skurczowy nad sercem (3/6 w skali Levina), nad polami płucnymi symetryczne obustronne trzeszczenia przypodstawne, ciastowate obrzęki podudzi do 1/3 ich wysokości. W badaniach laboratoryjnych zwrócił uwagę nieterapeutyczny INR (3,22 w trakcie leczenia acenokumarolem) oraz podwyższony NT-proBNP (4021 pg/ml). Zdjęcie radiologiczne klatki piersiowej wykazało zastój w krążeniu małym, wydatny pień płucny, ślad płynu opłucnowego. W badaniu USG jamy brzusznej uwidoczono małego stopnia wodobrzusze, hepatosplenomegalię, włóknienie okołowrotne, poszerzenie żył wątrobowych i kamieć pęcherzyka żółciowego. Badanie ergospirometryczne oraz 6-minutowy test marszowy potwierdziły istotne obniżenie wydolności fizycznej. W

wykonanym echokardiograficznym badaniu przezklatkowym stwierdzono powiększenie jam prawego serca z prawdopodobieństwem dysfunkcji skurczowej prawej komory (TAPSE 15 mm), umiarkowaną PR i MR, ciężką TR z istotnie podwyższonym RVSP (95 mmHg) oraz wsteczny jet przepływu w obrębie pnia płucnego. Badanie angio-TK uwidocznilo częściowo zwapniały przetrwały przewód tętniczy Botalla z przeciekiem lewo-prawym. Cewnikowanie prawego serca wykazało podwyższone wartości tętniczego ciśnienia płucnego (68/24/39 mmHg) bez reakcji na inhalację tlenu azotu, ciśnienia w aorticie wynosiły 184/44/95 mmHg.

Intensyfikacja leczenia diuretycznego doprowadziła do ustąpienia obrzęków obwodowych i zastoju w krążeniu płucnym, zmodyfikowano dawkowanie acenokumarolu. Pacjentka konsultowana była w ramach wielodyscyplinarnego zespołu Heart Team i została zakwalifikowana do przezskórnego zamknięcia PDA, nie wyraziła jednak zgody na proponowany zabieg

DYSKUSJA

Przetrwały przewód tętniczy Botalla (ang. patent ductus arteriosus - PDA) jest wrodzoną wadą serca, która polega na braku zamknięcia się płodowego połączenia między aortą a tętnicą płucną po porodzie. W następstwie podwyższonej oksygenacji krwi i spadku poziomu prostaglandyn przewód tętniczy zwykle zamyka się w przeciągu pierwszych 48 godzin po narodzinach. Częstość występowania PDA szacuje się na ok. 1:2000 terminowych urodzeń i stanowi on 5-10 % wszystkich wrodzonych wad serca wieku dziecięcego. Występuje prawie dwukrotnie częściej u płci żeńskiej. PDA jest rzadkim znaleziskiem u osób dorosłych – z uwagi na szmer stwierdzany przy osłuchiowaniu serca zwykle rozpoznawany jest już w okresie niemowlęcym. Umieralność w populacji dorosłych osób z PDA szacuje się na 1,8% na rok. Powodując przeciążenie prawej komory serca i zwiększenie przepływu płucnego, PDA może ostatecznie doprowadzić do zespołu Eisenmengera.

Zabieg przezskórnego zamknięcia jest metodą z wyboru u dorosłych pacjentów z przetrwałym przewodem tętniczym Botalla. Zgodnie z obowiązującymi wytycznymi Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC), wskazania do zamknięcia PDA to: (1) cechy objętościowego przeciążenia lewej komory; (2) tętnicze nadciśnienie płucne (PAH), jednak z wartością PAP lub PVR poniżej 2/3 odpowiednich wartości systemowych; (3) zamknięcie przezskórne jest metodą z wyboru, o ile technicznie możliwe.

OPINIA EKSPERTA

W oparciu o aktualne wytyczne postępowania ESC u chorej stwierdza się wskazania do zamknięcia przetrwałego przewodu tętniczego Botalla. W omawianym przypadku nie ma możliwości swoistej farmakoterapii płucnego nadciśnienia tętniczego. Metodą preferowaną jest przezskórne zamknięcie PDA.

PODSUMOWANIE

Zalecane jest przezskórne zamknięcie przetrwałego przewodu tętniczego.



REFERENCJE

1. S.A. Wiyono, M. Witsenburg, P.P.T. de Jaegere, J.W. Roos-Hesselinkase Patent ductus arteriosus in adults. *Netherlands Heart Journal*, Volume 16, Number 7/8, August 2008
2. Grown-Up Congenital Heart Disease (Management of) ESC Clinical Practice Guidelines, *European Heart Journal* (2010) 31, 2915–2957; doi:10.1093/eurheartj/ehq249