

Opinia Eksperta

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

EKSPERT: Prof. dr hab. med. Piotr Podolec, kardiolog

Afiliacja: *Klinika Chorób Serca i Naczyń, Krakowski Szpital*

Specjalistyczny im. Jana Pawła II

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Autorzy przedstawili przypadek 42-letniego pacjenta z tętniakiem aorty wstępującej, z ubytkiem przegrody międzykomorowej, z przetrwałym przewodem tętniczym Botalla. W wieku 2 lat wykonano u pacjenta zamknięcie przetrwałego przewodu tętniczego oraz operację Dammana i Mullera. W wieku 18 lat pacjent był niewydolny krążeniowo (NYHA IV) z sinicą. Wykonano wówczas cewnikowanie prawostronne serca w którym stwierdzono istotny przeciek lewo-prawy przez VSD oraz wysoki gradient w drodze odpływu prawej komory (84 mmHg). Wykonano całkowitą korekcję chirurgiczną: zamknięto ubytek w przegrodzie międzykomorowej oraz poszerzono zwężenie w obrębie tętnicy płucnej wszywając cylindryczną łatę.

W angio-TK kardiologicznym wykonanym w 2010 stwierdzono poszerzenie pierścienia aorty do 46 mm, opuszki aorty do 54 mm, aorty wstępującej do 38 mm, nie stwierdzono przecieku w obrębie łąty w przegrodzie międzykomorowej, nie zaobserwowano przepływu w PDA, obraz tętnic wieńcowych był prawidłowy, bez cech re-stenozy w obrębie pnia płucnego, uwidoczniła się anomalia naczyniowa: obecność dwóch żył głównych górnych, lewa żyła główna górna uchodzi do zatoki wieńcowej. W styczniu 2014 r. wykonano u pacjenta badanie angio TK aorty piersiowej stwierdzając: prawostronny łuk aorty, dalsze poszerzenie aorty wstępującej: opuszki aorty do 57 mm, bez cech rozwarstwienia, wymiary łuku oraz aorty wstępującej prawidłowe.

Pacjent został przyjęty celem poszerzenia diagnostyki kardiologicznej i ustalenia dalszego postępowania. Choroby współistniejące to upośledzenie umysłowe lekkiego stopnia, otyłość nadciśnienie tętnicze, zapalenie wątroby typu C oraz epizod zakrzepicy żył głębokich kończyny dolnej lewej dwa lata temu. Aktualne objawy to spadek tolerancji wysiłku. W badaniu fizykalnym oddechowemu i krążeniowemu wydolny, ciśnienie tętnicze prawidłowe, AS miarowa 70/min. szmer rozkurczowy w II międzyżebrowo po stronie lewej, 3/6 wg Levine'a, bez sinicy, ponadto otyłość, powiększenie wątroby, obwód podudzia kończyny dolnej lewej o 4 cm większy niż podudzia kończyny dolnej prawej. W EKG rytm zatokowy, miarowy 70/min, oś serca nie odchyłona, blok prawej odnogi pęczka Hisa. Z uwagi na podwyższony

poziom glukozy na czczo (6,6 mmol/l) wykonano u pacjenta doustny test obciążenia glukozą i rozpoznano nieprawidłową glikemię na czczo. W badaniu echokardiograficznym przekłatkowym stwierdzono powiększenie prawego przedsionka i prawej komory, zachowaną funkcję skurczową lewej komory, EF 65 %, poszerzenie pierścienia aorty do 31 mm, opuszki do 55 mm, aorty wstępującej do 53 mm, umiarkowaną niedomykalność aortalną, turbulencje w drodze odpływu prawej komory, gradient na zastawce tętnicy płucnej 25/12 mmHg. Nie zaobserwowano przecieku w obrębie przegrody międzykomorowej. W wykonanym badaniu angio-TK uwidocznił się tętniak aorty wstępującej, bez cech rozwarstwienia, wymiary aorty porównywalne do wymiarów badania TK wykonanym w styczniu b.r. Zastawka aortalna trójpłatkowa. Tętnice wieńcowe bez zmian miażdżycowych, uwidocznił się most mięśniowy zwężający gałąź międzykomorową przednią lewej tętnicy wieńcowej. Ponadto, brak przepływu w PDA, bez przecieku w obrębie przegrody międzykomorowej, bez restenozy w tętnicy płucnej, obecna anomalia naczyniowa opisywana w poprzednim badaniu TK. W badaniu EKG metoda Holtera bez istotnych zaburzeń rytmu i przewodzenia. |

DYSKUSJA

Ubytek przegrody międzykomorowej jest najczęstszą wadą wrodzoną serca (30–40%), jeśli nie liczyć dwupłatkowej zastawki aortalnej. Przetrwali przewod tętniczy często współistnieje z innymi wrodzonymi wadami serca. Operacja Dammana i Mullera – tzw. banding tętnicy płucnej, to obecnie rzadko wykonywany zabieg paliatywny, którego celem jest zmniejszenie wzmożonego przepływu krwi przez krążenie płucne (w omawianym przypadku z powodu przecieku lewo-prawego przez VSD), a przez to prewencja rozwoju nadciśnienia płucnego.

OPINIA EKSPERTA

U pacjenta należy wykonać zabieg operacyjny w trybie planowym. Z uwagi na konieczność pełnej współpracy przy terapii VKA preferowana jest operacja wymiany aorty z zachowaniem własnej zastawki aortalnej. Z uwagi na przebytą w młodym wieku zakrzepicę żył głębokich kończyny dolnej wskazane jest wykonanie scyntygrafi wentylacyjno-perfuzyjnej płuc celem wykluczenia zatorowości płucnej. Ponadto zalecane jest pogłębienie diagnostyki układu krzepnięcia. Należy także rozważyć zasadność oceny inwazyjnej krążenia płucnego pod kątem nadciśnienia płucnego.

Operacja tętniaka aorty wstępującej jest wskazana w przypadku poszerzenia aorty wstępującej powyżej 5-5,5 cm. Dodatkowym argumentem przemawiającym za zabiegiem jest poszerzanie się tętniaka >2-4 mm rocznie

PODSUMOWANIE

|W omawianym przypadku zalecane jest postępowanie chirurgiczne. Pacjent wymaga konsultacji kardiologicznej. |

REFERENCJE



1. Podolec P., Gackowski A. Tętniaki aorty. In: Podolec P, Tracz W, Hoffman P, editors. Echokardiografia praktyczna tom II. Kraków, Medycyna Praktyczna; 2005. p.262
2. Westaby S, Bertoni GB. Fifty years of thoracic aortic surgery: lessons learned and future directions. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: S832-S834
3. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. *European Heart Journal* (2010) 31, 2915–2957.