Opinia Eksperta

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

EKSPERT: Prof.. Piotr Podolec, kardiolog

Affiliacja: Oddział Kliniczny Chorób Serca i Naczyń, Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II, Polska

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Autorzy przedstawili przypadek 31-letniego chorego z tetralogią Fallota. Pacjent poddany został wieloetapowemu leczeniu kardiochirurgicznemu w latach 1988-2007 (obustronne zespolenie Blalock-Taussing, całkowita korekcja zespołu Fallota, implantacja homograftu płucnego i plastyka zastawki trójdzielnej sposobem De Vega z powodu ciężkiej niedomykalności płucnej i trójdzielnej). Chory leczony był także z powodu z komorowych zaburzeń rytmu serca, napadowego migotanie i trzepotania przedsionków oraz rozkojarzeniem przedsionkowo-komorowego. W trakcie ostatniej hospitalizacji w badaniu echokardiograficznym stwierdzono powiększenie jam prawego serca, paradoksalny ruch przegrody ze szczelną łatą, prawidłową kurczliwość lewej komory (LVEF 65%), umiarkowaną niedomykalność graftu płucnego, łagodną falę zwrotną aortalną i trójdzielną z RVSP 39mmHg, gradient w drodze odpływu prawej komory wynosił 30/19 mmHg. Test ergospitometryczny wykazał dobrą wydolność fizyczną (obciążenie 13,1 METs, VO2max-46,2 ml/kg/min, AT-35,7 ml/kg/min). W 24-godzinnym badaniu Holter-Ekg (03.2014) zarejestrowano bardzo liczne dodatkowe pobudzenia komorowe (łącznie 14385), rytm zatokowy z całkowitym izorytmicznym rozkojarzeniem przedsionkowo-komorowe (średnia HR-61/min, maks.-88/min, min.-37/min w okresie czuwania). W związku z powyższym pacjent otrzymywał metoprolol (25 mg; 2-1-0) i alkaloid tropanowy (0,25 mg, 0-0-1). W kontrolnym zapisie Holter-Ekg (05.2014) redukcję ektopii komorowej (łącznie 6688),

zatokowe załamki P z całkowitym rozkojarzeniem przedsionkowo-komorowym (średnia HR-57/min, maks. 83/min, min.-36/min), 125 pauz (najdłuższa 2759 ms w godzinach nocnych), oraz 408 epizodów bradykardii (głównie w godzinach nocnych, najdłuższa obejmująca 37 pobudzeń, najwolniejsza akcja komór 26/min). Dokonano modyfikacji farmakoterapii: redukowano metoprololu (25mg; 1-1-0), dodano teofilinę (200 mg; 0-0-1) utrzymano alkaloid tropoanowy w dotychczasowej dawce.

DYSKUSJA

Aktualne wytyczne Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego uznają blok AV III stopnia oraz blok AV II st. typu II za wskazania klasy I do stymulacji serca. Tetralogia Fallota może potencjalnie zwiększać ryzyko nagłego zgonu sercowego. W omawianym przypadku, biorąc pod uwagę całość obrazu klinicznego, dobry stan ogólny, młody wiek chorego oraz zmienioną anatomię prawej komory (ryzyko przyśpieszonej degeneracji elektrod i konieczności ich wymiany) najbardziej rozsądnym postępowaniem wydaje się optymalna farmakoterapia, systematyczna ocena holterowska, echokardiograficzna i kliniczna.

OPINIA EKSPERTA

W chili obecnej najbardziej optymalnym postępowaniem wydaje się farmakoterapia. Pacjent powinien pozostawać w ścisłej grupie obserwacyjnej Kliniki.

REFERENCJE

1. Hoffman M., Rydlewska-Sadowska W., Rużyłło W. Wady serca, PZWL, 1989.
2. Ross D., English T., McKay R. Principles of Cardiac Diagnosis and Treatment – A SurgeonsGuide, Springer-Verlag, 1992
3. Horneffer P.J., Zahka K.G., Rowe S.A., Manolio T.A., Gott V.L., Reitz B.A. i wsp. Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in Childhood. Ann. Thorac. Surg. 1990; 50: 179.185.
4. Murphy J.G., Gersh B.J., Mair D.D. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. N. Engl. J. Med. 1993; 329: 593.599.
5. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. N Engl J Med, 1993; 329: 593–599.
6. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Böhmer C, Klinner W, Reichart B. Longterm survival

in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. J Am Coll Cardiol, 1997; 30: 1374–1383.
7. Friedli B. Electrophysiological follow-up of tetralogy of Fallot. Pediatr. Cardiol. 1999; 20: 326.330.
8. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet, 2000; 356: 975–981.
9. Wytyczne ESC dotyczące stymulacji serca i terapii resynchronizującej w 2013 roku. Grupa Robocza Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) do spraw stymulacji serca i terapii resynchronizującej we współpracy z European Heart Rhythm Association (EHRA). Kardiologia Polska 2013; 71, supl. V: 133–192.