Opinia Eksperta

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

EKSPERT: Dr Bartosz Sobień, kardiolog

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

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Pacjent z zespołem Fallota, po wieloetapowym leczeniu kardiochirurgicznym tj. obustronnym zespoleniu metodą Blalock-Taussig (1988, 1989), po całkowitej korekcji zespołu Fallota (1993), po wszczepieniu homograftu płucnego i plastyce zastawki trójdzielnej sposobem De Vega z powodu ciężkiej niedomykalności zastawek: płucnej i trójdzielnej (2007), z komorowymi zaburzeniami rytmu, napadowym trzepotaniem przedsionków, rozkojarzeniem przedsionkowo-komorowym.

DYSKUSJA

Anatomia układu bodźcoprzewodzącego u chorych z ToF jest zazwyczaj prawidłowa. Węzeł zatokowy leży w ścianie prawego przedsionka blisko ujścia żyły głównej górnej, a węzeł przedsionkowo-komorowy w tylno-dolnej części trójkąta Kocha. Pęczek przedsionkowo-komorowy Hisa biegnie w przegrodzie międzykomorowej, a na wysokości grzebienia części mięśniowej przegrody dzieli się na 2 odnogi. Prawa odnoga, początkowo biegnąca śródmięśniowo, pojawia się podwsierdziowo blisko tylno-dolnego brzegu powstającego na skutek nieprawidłowego rozwoju stożka komory, ubytku międzykomorowego typu *malalinnment*. Jest ona szczególnie narażona na uraz chirurgiczny. Wykonywana w czasie korekcji całkowitej wady prawostronna wentrykulotomia w większości przypadków powoduje powstanie prawej odnogi pęczka Hisa. W zależności od miejsca uszkodzenia może być to blok centralny lub obwodowy powstały na skutek uszkodzenia włókien Purkiniego; może być również wynikiem obu tych składowych. Omawiany RBBB ma zazwyczaj charakterystyczną morfologię: krótkie i wąskie pierwsze ramię R1,a wysokie i szerokie ramię R2. W aktualnych opracowaniach dowiedziono, że coraz powszechniejsze wykonywanie wczesnych zabiegów korekcji całkowitej ToF u coraz młodszych pacjentów nie zwiększa częstości pojawiania się istotnych zaburzeń przewodzenia i bodźcotworzenia. Blok przedsionkowo-komorowy III stopnia może wystąpić w krótkim okresie pooperacyjnym lub wiele lat po zabiegu. Dowiedziono, że blok późny częściej występuje u chorych, u których

obserwowano wczesny, przejściowy całkowity blok pooperacyjny. Konsekwencją obecności bloku przedsionkowo-komorowego III stopnia jest konieczność zastosowania stałej stymulacji elektrycznej. Dorośli z wrodzonymi wadami serca stanowią specyficzną grupę pacjentów - przez całe życie uzależnionych od stałej stymulacji elektrycznej.

OPINIA EKSPERTA

Zaburzenia przewodzenia przedsionkowo-komorowego i/lub zespołu chorej zatoki nie występują w populacji dorosłych pacjentów po korekcji całkowitej ToF, często stanowią one jednak istotny problem kliniczny wymagający ścisłej obserwacji, zwłaszcza że poprzez degeneracyjny proces starzenia zjawiska te będą się nasilać. Konsekwencją obecności bloku przedsionkowo-komorowego III stopnia jest konieczność zastosowania stałej stymulacji elektrycznej.

PODSUMOWANIE

W przypadku utrzymujących się zaburzeń przewodnictwa przedsionkowo – komorowego zalecana jest implantacja układu stymulującego.

REFERENCJE

1. Trojnarska O, Łanocha M, Pyda M, et al. Disturbances of conduction and trigger in adult patients in long-term follow up after total correction of tetralogy of Fallot. Folia Cardiol. 2006, tom 13, nr 2, 147–153.