

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 Specjalistyczny im. Jana Pawła II w Krakowie*

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Autorzy przedstawili opis przypadku 25 letniego mężczyzny przyjętego do Centrum Chorób Rzadkich Układu Krążenia z podejrzeniem nadciśnienia płucnego, które zostało wysunięte na podstawie podwyższonego ciśnienia w prawej komorze do 40 mmHg stwierdzonego w badaniu echokardiograficznym. Pacjent zgłaszał nawracające obrzęki zlokalizowane w okolicy kostek kończyn dolnych. Chory zaprzeczał ograniczeniu wydolności fizycznej. W wywiadzie w 2013 r. epizod niespecyficzných bóli mięśni kończyn dolnych z towarzyszącym przejściowym wzrostem kinazy kreatynowej. Wykonane wówczas badania neurologiczne oraz reumatologiczne nie ujawniły nieprawidłowości. Ponadto w wywiadzie neutropenia i trombocytopenia obserwowana od dzieciństwa. Także w dzieciństwie stwierdzono 50 % redukcję aktywności czynnika VII. Z uwagi na nieruchome oddechowo poszerzenie żyły głównej dolnej do 22 mm pacjent pozostawał pod ciągłą obserwacją angiologiczną. W badaniu USG nie stwierdzono u pacjentka nieprawidłowości w obrębie tętnic i żył dolnej części ciała. W badaniu fizykalnym stwierdzono marfaidalną budowę ciała, wzrost 197 cm, astygmatyzm oraz stopy wydrążone. Jednakże pacjent nie spełniał kryteriów Ghenta pozwalających na rozpoznanie zespołu Marfana. Pacjent miał także koloidalną zmiany na skórze klatki piersiowej i ramion.

W badaniach laboratoryjnych stwierdzono obniżony poziom WBC do 2,750. Nie zaobserwowano innych nieprawidłowości. W teście ergospirometrycznym stwierdzono prawidłową tolerancję wysiłku fizycznego. W badaniu echokardiograficznym i CMR stwierdzono prawidłową wielkość i funkcje jam serca, nie zaobserwowano wad zastawkowych ani płynu w worku osierdziowym. Uwidoczniono poszerzoną IVC do 20 mm, nieruchomą oddechowo.

W cewnikowaniu prawostronnym stwierdzono podwyższony wyrzut serca do 11 L/min, indeks sercowy l/min/m², zwiększone wysycenie O₂ krwi żyłnej do 90 %, bez cech nadciśnienia płucnego. Ani w cewnikowaniu prawostronnym ani podczas angiografii nie stwierdzono cech przetok. W badaniu TK jamy brzusznej stwierdzono poszerzenie IVC, ucisk lewej żyły nerkowej przez aortę i tętnice kręzkową górną, poszerzoną w proksymalnym odcinku. Ponadto uwidoczniono liczne kręte, poszerzone naczynia żyłne (przetoki?/ krążenie oboczne?) w okolicy śledziony, lewej nerki i trzustki oraz powiększenie śledziony. Autorzy

mają wątpliwości czy diagnoza krążenia hiperkinetycznego jest prawidłowa? Czy należy kontynuować terapię beta-blokerem? Oraz czy należy wykonać selektywną angiografię lewej tętnicy nerkowej?

DYSKUSJA

Cechą krążenia hiperkinetycznego jest podwyższenie spoczynkowego indeksu sercowego poza przyjętą normę 2.5 to 4.0 L/min na m², obniżone ciśnienie tętnicze krwi, przyspieszony rytm serca oraz obniżony systemowy opór naczyniowy. Istnieją liczne stany fizjologiczne w których może dojść do istotnego podwyższenia indeksu serca. Są to między innymi emocje, lęk, stres, ciąża czy gorączka.

Stany patologiczne skutkujące występowaniem krążeniem hiperkinetycznym to przetoki tętniczo-żylnie (przetoka tętniczo-żylna dializy systemowej, dziedziczne teleangiektazje krwotoczne, naczyniak wątroby, olbrzymi naczyniak skóry) nadczynność tarczycy, anemia, choroba beri-beri (niedobór witaminy B1 lub tiaminy), choroby dermatologiczne (np. łuszczyca), choroby nerek, choroby wątroby, choroby układu szkieletowego (akromegalia, zespół McCune 'a-Albrighta, choroba Pageta, szpiczak mnogi), sepsa lub zespół rakowiaka. Czasami, zwłaszcza u pacjentów z wcześniejszą chorobą serca mogą wystąpić cechy niewydolności krążenia.

Niewydolność serca z wysokim wyrzutem należy rozpoznać w przypadku stwierdzenia podwyższenia CO, obniżenia systemowego oporu naczyniowego oraz obecności przewlekłej aktywacji sympatycznego układu nerwowego oraz układu renina-angiotensyna-aldosteron, podwyższenia poziomu wazopresyny (hormonu antydiuretycznego) w osoczu krwi oraz przewlekłego przeciążenia objętościowego, które stopniowo doprowadza do powiększenia i remodelingu lewej komory serca

Typowymi objawami krążenia hiperkinetycznego są ciepłe kończyny, duża amplituda pulsu, głośnie tony serca oraz szmer skurczowy. Rozpoznanie stawia się na podstawie cewnikowania prawostronnego serca. Celem leczenia jest skorygowanie przyczyn krążenia hiperkinetycznego.

OPINIA EKSPERTA

Rozpoznanie krążenia hiperkinetycznego u przedstawionego pacjenta postawione na podstawie cewnikowania prawostronnego serca wydaje się być

poprawne. Pacjent wymaga dalszej diagnostyki w kierunku przyczyn krążenia hiperkinetycznego. Należy ukierunkować diagnostykę na poszukiwanie przetok tętniczo-żylnych. Selektywna angiografia lewej żyły nerkowej powinna być wykonana. Pacjent powinien być także skonsultowany ortopedycznie, endokrynologicznie, hematologicznie oraz dermatologicznie. Konsultacja genetyczna może być także wymagana. Można kontynuować leczenie beta-blokerem ale pod ścisłym nadzorem. |

REFERENCJE

- Szilagyi DE et al. Congenital arteriovenous anomalies of the limbs. Arch Surg. 1976;111(4):423.
- Chan P et la. High output cardiac failure caused by multiple giant cutaneous hemangiomas. Jpn Heart J. 1992;33(4):493
- Wasse H, Singapuri MS. High-output heart failure: how to define it, when to treat it, and how to treat it. Semin Nephrol 2012; 32:551.
- Mehta PA, Dubrey SW. High output heart failure. QJM 2009; 102:235.