

## Opinia Eksperta

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

**EKSPERT: Dr Anna Prokop-Staszecka,**  
**pulmonolog**

**Afiliacja:** *Oddział Chorób Płuc, Krakowski Szpital Specjalistyczny im.  
Jana Pawła II*

### PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Pacjent lat 18, po przebytej plastyce balonowej zastawki aortalnej z powodu stenozы (1997 r.), z istotną niedomykalnością zastawki aortalnej, nadciśnieniem płucnym (rozpoznanym w 07.2012, nieskuteczna terapia sildenafilem), został przyjęty z powodu duszności wysiłkowej NYHA II. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono ciężką niedomykalność zastawki aortalnej i trójdzielnej, powiększenie prawej komory i obu przedsionków, zachowaną kurczliwość lewej komory, poszerzenie pnia płucnego. W cewnikowaniu serca stwierdzono obniżony rzut serca, podwyższone ciśnienia w prawym sercu i tętnicach płucnych, wysoki płucny opór naczyniowy z nieistotną jego redukcją po podaniu tlenu azotu. W trakcie hospitalizacji rozpoznano ponadto subkliniczną niedoczynność tarczycy.

### DYSKUSJA

W ostatnim czasie pojawiły się doniesienia dotyczące czynników ryzyka śmiertelności u chorych poddawanych BAV. U największej serii pacjentów poddawanych BAV, analiza wieloczynnikowa wykazała istotność takich czynników jak: wyjściowa klasa funkcjonalna, bazowy rzut serca, czynności nerek, wyniszczenie, płeć żeńska, funkcja skurczowa lewej komory i niedomykalność zastawki mitralnej jako niezależnych predyktorów śmiertelności. Badania potwierdziły funkcjonalną klasę IV wg New York Heart Association jako prognostyk śmiertelności. Nie jest to zaskakujące, ponieważ stan funkcjonalny jest znanym czynnikiem determinującym rokowania u pacjentów z ciężką AS. Niewydolność nerek była niezależnym czynnikiem predykcyjnym zgonu. We wcześniejszych badaniach, niewydolność nerek determinowała gorsze rokowanie u pacjentów wysokiego ryzyka poddanych operacji wymiany zastawki aortalnej. To samo dotyczy podwyższonego ciśnienia w tętnicy płucnej. Długoterminowe rokowanie jest złe po BAV. Należy dążyć

do chirurgicznej lub przezcewnikowej wymiany zastawki aortalnej, ponieważ BAV jako zabieg pomostowy do tych procedur cechuje się znacznie lepszym rokowaniem. Może to być szczególnie ważne u pacjentów z restenozą po pierwszym BAV ponieważ drugi zabieg BAV jest związany z mniejszym wzrostem pola powierzchni otwarcia zastawki aortalnej. (1).

U objawowych pacjentów z ostrą, ciężką AR powinno się wykonać zabieg ze wskazań pilnych/nagłych. U chorych z ciężką, przewlekłą AR celem leczenia jest zapobieganie śmierci, zmniejszenie objawów, zapobieganie rozwojowi HF i uniknięcie powikłań aortalnych u osób z tętniakiem aorty. Na podstawie mocnych dowodów z obserwacji ustalono następujące wskazania do operacji: obecność objawów stanowi wskazanie do operacji u pacjentów z ciężką AR. Leczenie chirurgiczne należy również zastosować u osób z dysfunkcją LV lub wyraźnym poszerzeniem LV po uważnym wykluczeniu innych, możliwych przyczyn. U tych pacjentów wyniki pooperacyjne są jednak gorsze niż u chorych operowanych wcześniej. Możliwe jest w tym wypadku uzyskanie: dopuszczalnego wskaźnika śmiertelności operacyjnej, zmniejszenia objawów i akceptowalnego przeżycia w obserwacji odległej. U pacjentów bezobjawowych z ciężką AR i upośledzoną funkcją LV (EF < 50%) jest wskazane leczenie operacyjne. Operacja powinna być również rozważona, jeśli wymiar końcowo rozkurczowy LV (LVEDD) > 70 mm lub LVESD > 50 mm (lub > 25 mm/m<sup>2</sup> BSA u pacjentów o drobnej budowie ciała), gdyż istnieje wysokie prawdopodobieństwo rozwoju nieodwracalnego upośledzenia mięśnia sercowego w przypadku odroczenia interwencji. W tej grupie osób wyniki pooperacyjne są bardzo dobre, jeśli operacja jest wykonana we właściwym czasie. U pacjentów bez objawów przed podjęciem decyzji o operacji zaleca się uzyskanie dobrej jakościowo diagnostyki i potwierdzenia danych poprzez powtarzanie pomiarów. W przypadku nagłego pogorszenia parametrów czynnościowych komór serca obserwowanego w kolejnych badaniach należy rozważyć operację. U pacjentów z poszerzeniem aorty wstępującej i opuszki aorty wskazania do operacji zostały najlepiej określone dla zespołu Marfana. W przypadku granicznych wskazań, trzeba wziąć pod uwagę wywiad indywidualny i rodzinny, wiek pacjenta i ryzyko związane z zabiegiem. U pacjentów z zespołem Marfana leczenie operacyjne należy przeprowadzić przy mniejszym stopniu poszerzenia aorty ( $\geq 50$  mm). W poprzednich wytycznych zalecano rozważenie operacji przy poszerzeniu średnicy aorty > 45 mm. U wszystkich pacjentów to agresywne postępowanie nie znalazło potwierdzenia w dowodach klinicznych. W przypadku wystąpienia czynników ryzyka (wywiad rodzinny rozwarstwienia aorty, powiększanie się wymiaru aorty o > 2 mm rocznie stwierdzone na podstawie powtarzanych badań wykonywanych za pomocą tej samej techniki i potwierdzone przy użyciu innych metod; ciężka AR; planowana ciąża) należy rozważyć operację przy stwierdzeniu poszerzenia opuszki aorty  $\geq 45$  mm. U osób ze średnicą aorty 40–45 mm wcześniejsze obserwowane poszerzenie aorty i rodzinny wywiad rozwarstwienia aorty stanowią ważne przesłanki do odradzania kobietom zajścia w ciążę. Pacjenci z cechami marfanoidalnymi spowodowanymi chorobą tkanki łącznej, niespełniający całkowicie kryteriów rozpoznania zespołu Marfana, powinni być traktowani jak chorzy z powyższym zespołem. U osób z zastawką aortalną dwupłatkową przy podejmowaniu decyzji o operacji, przy wymiarze aorty

≥50 mm należy uwzględnić: wiek pacjenta, BSA, choroby współistniejące, rodzaj operacji i obecność dodatkowych czynników ryzyka (wywiad rodzinny, nadciśnienie tętnicze, koarktacja aorty lub powiększanie się wymiaru aorty o > 2 mm rocznie stwierdzone na podstawie powtarzanych badań wykonywanych za pomocą tej samej techniki i potwierdzone przy użyciu innych metod). W innym wypadku należy wykonać operację przy poszerzeniu opuszki aorty ≥55 mm, bez względu na stopień AR. U pacjentów ze wskazaniami do operacji zastawki aortalnej można przyjąć niższe dopuszczalne wartości wymiaru aorty (> 45 mm) w celu jednoczesnej wymiany fragmentu aorty w zależności od wieku, BSA, etiologii choroby zastawkowej, obecności dwupłatkowej zastawki aortalnej oraz kształtu i grubości ściany aorty wstępującej, ocenianych w trakcie operacji. Niższe, dopuszczalne wymiary aorty można przyjąć u pacjentów niskiego ryzyka, jeśli możliwa jest naprawa zastawki, a operacja jest przeprowadzona w doświadczonym ośrodku z dużym odsetkiem wykonywanych operacji naprawczych. Wybór rodzaju operacji zależy od doświadczenia zespołu chirurgicznego, obecności tętniaka opuszki aorty, charakterystyki płatków zastawki aortalnej, przewidywanej długości życia pacjenta i pożądanego stopnia antykoagulacji. W krótkotrwałej terapii pacjentów z ciężką HF przed wykonaniem operacji zastawki aortalnej w celu poprawy ich stanu klinicznego można stosować wazodylatatory i leki inotropowe. U poszczególnych osób z przewlekłą, ciężką AR i HF wazodylatatory [inhibitory konwertazy angiotensyny (ACE) lub antagoniści receptora dla angiotensyny (ARB)] są przydatne przy współistnieniu nadciśnienia tętniczego, gdy operacja jest przeciwwskazana lub po operacji utrzymuje się dysfunkcja LV. Nie potwierdzono korzystnego działania tych leków lub dihydropirydynowych antagonistów wapnia w opóźnieniu leczenia chirurgicznego u pacjentów bezobjawowych bez nadciśnienia tętniczego. (2)

## OPINIA EKSPERTA

Niezależnie od przyczyn objawowych pacjentów z ostrą, ciężką AR powinno się wykonać zabieg ze wskazań pilnych/nagłych. Czas interwencji i rodzaju zabiegu należy dokładnie omówić z pacjentem z powodu jego młodego wieku. Do czasu operacji jako pomostową farmakoterapię można rozważyć stosowanie leków wazodylacyjnych, inotropowych i ACE-inhibitorów.

## REFERENCJE

1. Dor-Ben I, Pichard AD, Satler LF et al. Complications and Outcome of Balloon Aortic Valvuloplasty in High-Risk or Inoperable Patients. *J Am Coll Cardiol Intv.* 2010;3(11):1150-1156.
2. The Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). *European Heart Journal* 2012;33:2451–2496.