**Artykuł\***

"Development of the European Network in Orphan Cardiovascular Diseases"

„Rozszerzenie Europejskiej Sieci Współpracy ds Sierocych Chorób Kardiologicznych”

 **Tytuł:** Ocena kliniczna pacjentów z nadciśnieniem płucnym związanym z wrodzoną wadą serca

**RCD kod: II-1A.4d**

**Autor:** Grzegorz Kopeć

 **Afiliacja:** Klinika Chorób Serca i Naczyń, Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II

**Data:** 19.12.2014

 Wstępna ocena chorego z nadciśnieniem płucnym związanym z wadą wrodzoną serca obejmuje wywiad, badanie przedmiotowe, EKG, echokardiografię. Rozpoznanie nadciśnienia płucnego wymaga jednak diagnostyki inwazyjnej.

 Dodatkowe badania obejmują: testy wydolnościowe, radiogram klatki piersiowej, scyntygrafię wentylacyjno-perfuzyjną płuc, angiografię tomografii komputerowej, rezonans magnetyczny serca, badania czynnościowe układu oddechowego.

 Typowe objawy nadciśnienia płucnego obejmują dusznością wysiłkową, zmęczenie, krwioplucie, stany przedomdleniowe i omdlenia. Brak jest specyficznych objawów dla nadciśnienia płucnego związanego z wrodzonymi wadami serca.

 Badanie fizykalne może ujawnić szmer niedomykalność zastawki trójdzielnej, szerokie rozdwojenie S2, głośne P2.

 Nadciśnienie płucne jest zwykle podejrzewane na podstawie badania echokardiograficznego. U pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej można oszacować ciśnienie skurczowe w prawej komorze. Dodatkowo badanie echokardiograficzne pozwala na ocenę czynności prawej komory serca.

 Pacjentów objawowych z wrodzonymi wadami serca, u których się podejrzewa nadciśnienie płucne należy poddać cewnikowaniu serca. Jest ono istotne dla potwierdzenia choroby oraz zrozumienia jej patofizjologii. W celu określenia pojemności minutowej serca zaleca się stosowanie metody Ficka z bezpośrednim pomiarem wychwytu O2 podczas cewnikowania. Procedura powinna być wykonana przez specjalistę posiadającego doświadczenie w nadciśnieniu płucnym związanym z wrodzonymi wadami serca.

Piśmiennictwo

1. Opotowsky AR, Ojeda J, Rogers F, Arkles J, Liu T, Forfia PR. Blood pressure response to the valsalva maneuver. A simple bedside test to determine the hemodynamic basis of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2010;56:1352–1353.

2. Rich JD, Shah SJ, Swamy RS, Kamp A, Rich S. Inaccuracy of Doppler echocardiographic estimates of pulmonary artery pressures in patients with pulmonary hypertension: implications for clinical practice. *Chest*. 2011;139:988–993.

3. Arkles JS, Opotowsky AR, Ojeda J, Rogers F, Liu T, Prassana V, Marzec L, Palevsky HI, Ferrari VA, Forfia PR. Shape of the right ventricular Doppler envelope predicts hemodynamics and right heart function in pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183:268–276.

4. Opotowsky AR, Clair M, Afilalo J, Landzberg MJ, Waxman AB, Moko L, Maron BA, Vaidya A, Forfia PR. A simple echocardiographic method to estimate pulmonary vascular resistance. *Am J Cardiol*. 2013;112:873–882.

5. Opotowsky AR, Ojeda J, Rogers F, Prasanna V, Clair M, Moko L, Vaidya A, Afilalo J, Forfia PR. A simple echocardiographic prediction rule for hemodynamics in pulmonary hypertension. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2012;5:765–775.

6. Kendrick AH, West J, Papouchado M, Rozkovec A. Direct Fick cardiac output: are assumed values of oxygen consumption acceptable? *Eur Heart J*. 1988;9:337–342.

………………………………………..

Podpis autora\*\*

 [\*\* Złożenie podpisu wiąże się z wyrażeniem zgody na publikację artykułu na stronie internetowej www.crcd.eu]