

Nieoperowana tetralogia Fallota u 67-letniego mężczyzny

A 67-year-old man with not corrected tetralogy of Fallot

Kamila Ludwikowska¹, Karolina Konieczna¹, Anna Szarek¹, Dorota Kustrzycka-Kratochwil², Małgorzata Sukiennik-Kujawa², Elżbieta Kalicińska^{2, 3}, Waldemar Banasiak³, Piotr Ponikowski^{2, 3}, Ewa A. Jankowska^{2, 4}

¹Studenckie Koło Naukowe przy Klinice Chorób Serca, Uniwersytet Medyczny, Wrocław

²Ośrodek Chorób Serca, Klinika Kardiologii, 4. Wojskowy Szpital Kliniczny z Polikliniką, Wrocław

³Klinika Chorób Serca, Uniwersytet Medyczny, Wrocław

⁴Samodzielna Pracownia Badań Układu Krążenia, Katedra i Klinika Chorób Serca, Uniwersytet Medyczny, Wrocław

Abstract:

Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital heart disease. Total surgical correction of this defect during infancy allows for long-term survival in most of the patients. The long-term prognosis for untreated tetralogy of Fallot is poor and patients who have not undergone total surgical repair rarely live to old age. We present a case of 67-year-old man with not corrected tetralogy of Fallot diagnosed at the age of 44 years without typical clinical symptoms.

Key words: tetralogy of Fallot, symptoms, prognosis, total surgical correction

Kardiol Pol 2013; 71, 8: 861–863

WSTĘP

Tetralogia Fallota (ToF) u dorosłych jest rozpoznawana rzadko [1]. Jedynie 10% chorych z nieoperowaną wadą przeżywa więcej niż 21 lat, a tylko 3% z nich osiąga 5. dekadę życia [2, 3]. Według literatury światowej najstarszy pacjent z ToF miał 86 lat [4]. W literaturze światowej pojawiają się pojedyncze opisy pacjentów w wieku ponad 50 lat z nieskorygowaną ToF [5–7]. Na ToF anatomicznie składają się: zwężenie ujścia pnia płucnego, ubytek przegrody międzykomorowej, przesunięcie aorty w prawo nad ubytkiem („aorta jeździec”), przerost prawej komory [1, 2, 8]. Kliniczne objawy ToF zależą od wielkości ubytku w przegrodzie międzykomorowej i od stopnia zwężenia drogi odpływu prawej komory. Najczęstszymi objawami występującymi przed korekcją wady są sinica i duszność wysiłkowa [2]. W łagodnej postaci zespołu (Fallot niesiniczny, tzw. „różowy Fallot”) nie dochodzi do desaturacji krwi tętniczej ze względu na odwrócenie przepływu na lewo-prawy [9]. Leczenie chirurgiczne może być paliatywne lub radykalne (dwuetapowe) [10]. Śmiertelność okołooperacyjna zarówno u niemowląt, jak i w późniejszym wieku wynosi

ok. 6% [11, 12]. Poniżej przedstawiono opis przypadku 67-letniego mężczyzny — jednego z najstarszych opisywanych w literaturze, z nieskorygowaną operacyjnie ToF, u którego nie występowały charakterystyczne dla wady objawy.

OPIS PRZYPADKU

Dnia 25.05.2010 r. ze szpitala powiatowego do Ośrodka Chorób Serca 4. Wojskowego Szpitala Klinicznego we Wrocławiu skierowano mężczyznę w wieku 67 lat z powodu dyssekcji pnia lewej tętnicy wieńcowej stwierdzonej w koronarografii. W wywiadzie odnotowano nadciśnienie tętnicze i cukrzycę typu 2. W wieku 44 lat podczas hospitalizacji z powodu pierwszego zawału serca po raz pierwszy wykryto u pacjenta ToF. Choremu nie zalecono wówczas leczenia operacyjnego. W lutym 2010 r. u pacjenta wystąpił drugi zawał — zawał serca bez uniesienia odcinka ST (NSTEMI), który leczono pierwotną angioplastyką gałęzi okalającej z implantacją stentu metalowego (BMS). W dniu przyjęcia do Ośrodka Chorób Serca u pacjenta wystąpił epizod typowego spoczynkowego bólu dławicowego. W badaniu przedmiotowym wykazano:

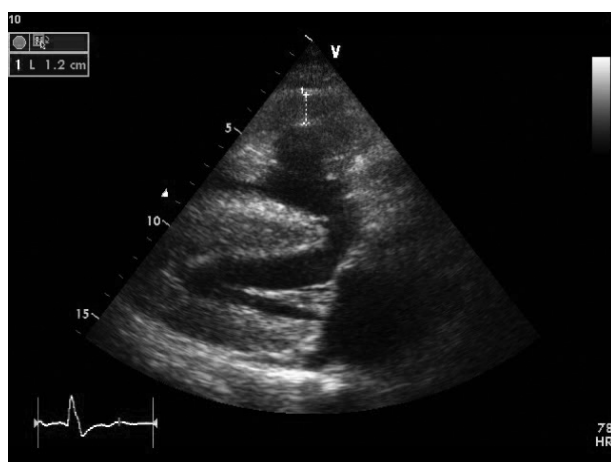
Adres do korespondencji:

lek. Elżbieta Kalicińska, 4. Wojskowy Szpital Kliniczny z Polikliniką, ul. Weigla 5, 53–134 Wrocław, tel: +48 71 766 02 50, e-mail: goccia2@wp.pl

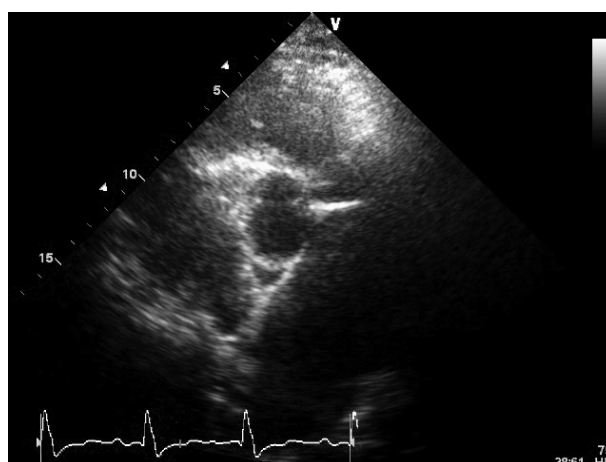
Praca wpłynęła: 03.01.2012 r.

Zaakceptowana do druku: 18.02.2012 r.

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne



Rycina 1. Przekłatkowe badanie echokardiograficzne, oś długa przymostkowa: ubytek w przegrodzie międzykomorowej, pogrubiała przegroda międzykomorowa, „aorta jeździec”



Rycina 2. Przekłatkowe badanie echokardiograficzne, projekcja przymostkowa w osi krótkiej: zwężenie zastawki płucnej, postenotyczne poszerzenie tętnicy płucnej

tachypnoe 50/min, szmer skurczowo-rozkurczowy nad całym sercem, szmer nad tętnicami szyjnymi prawą i lewą oraz brak tętna na tętnicy podkolanowej prawej i tętnicy grzbietowej stopy po stronie lewej. W EKG stwierdzono: rytm zatokowy miarowy 70/min, prawogram, cechy bloku prawej odnogi pęczka Hisa, zstępujące deniwelacje ST z ujemno-dodatnimi załamkami T w odprowadzeniach V_3 – V_6 oraz płytko-ujemne załamki T w odprowadzeniach II, III, aVF. W badaniach laboratoryjnych zarejestrowano podwyższone stężenie troponiny I (20,72 ng/ml, N: 0,012–0,4 ng/ml) oraz CK-MB mass (18,5 ng/ml, N: 0–3,5 ng/ml). Zwrócono także uwagę na stężenie hemoglobiny (17 g/dl) z prawidłową wartością MCV. Rozpoznano NSTEMI. Zastosowano standardową farmakoterapię: kwas acetylosalicylowy, kłopidogrel, eptifibatid, karwedilol, eplerenon, atorwastatinę. W przekłatkowym badaniu echokardiograficznym uwidoczniono powiększenie wymiaru końcoworozkurczowego prawej komory (44 mm), ubytek w przegrodzie międzykomorowej w części błoniastej z przepływem lewo-prawym oraz aortę położoną nad ubytkiem („aorta jeździec”) (ryc. 1), zwężenie tętnicy płucnej (gradient maksymalny: 80 mm Hg) na wysokości zastawki, ze znacznym postenotycznym poszerzeniem jej rozwidlenia (ryc. 2). Oprócz powyższych cech składających się na ToF wykazano hipokinęzę ściany dolnej lewej komory, łagodną niedomykalność mitralną, umiarkowaną trójdzielną i płucną, przerost koncentryczny niepowiększonej lewej komory o zachowanej funkcji skurczowej (EF 55%). W koronarografii potwierdzono wielopoziomowe zwężenia krytyczne tętnic wieńcowych. Chorego wyłączono z leczenia operacyjnego z powodu zaawansowanej wieloletniej wady wrodzonej serca. Wykonano przezskórną angioplastykę balonową z implantacją 4 stentów BMS. Podczas dalszej hospitalizacji pacjent był stabilny hemodynamicznie, bez dolegliwości dławicowych. Obserwowano stopniowy spadek markerów martwicy mięśnia sercowego.

OMÓWIENIE

Tetralogia Fallota jest najczęstszą wadą siniczą serca. Przyczyną sinicy jest przeciek prawo-lewy przez ubytek w przegrodzie międzykomorowej. Jeśli opór drogi odpływu prawej komory jest mniejszy niż opór obwodowy, sinica nie występuje — tzw. „różowy Fallot”. W badaniu przedmiotowym nasilenie i czas trwania mruku wyrzutowego są odwrotnie proporcjonalne do stopnia zwężenia drogi odpływu prawej komory. U pacjentów ze znacznym zwężeniem pnia płucnego objawy osłuchowe mogą być bardzo krótkie, ciche, wręcz niesłyszalne [8]. Wymienione sytuacje mogą być przyczyną opóźnienia rozpoznania wady. Objawami dominującymi w późniejszym wieku są: duszność, nietolerancja wysiłku i napady hipoksemiczne [8, 13]. Istnieją 3 główne grupy czynników odpowiedzialnych za skąpoobjawowy przebieg choroby i sprzyjających długiemu przeżyciu pacjentów z nieoperowaną wadą. Hipoplastyczne tętnice płucne i powolny rozwój zwężenia podzastawkowego tętnicy płucnej opóźniają odwrócenie przecieku na prawo-lewy, co zapobiega znacznej desaturacji krwi tętniczej [9, 14]. Drożny przewód tętniczy lub kolaterale tętnicze między krążeniem płucnym a systemowym pozwalają na dopływ dodatkowej porcji utlenowanej krwi tętniczej [14]. Obserwowany u opisywanego pacjenta koncentryczny przerost lewej komory równoważył wzmożone ciśnienie panujące w prawej komorze i nie dopuszczał do odwrócenia przecieku na prawo-lewy [9, 14]. Do najczęstszych przyczyn zgonów u nieoperowanych pacjentów należą: niewydolność serca, powikłania zatorowo-zakrzepowe, zaburzenia rytmu serca, krwotok płucny i zapalenie wsierdzia [3, 15]. Wyniki dotychczasowych badań klinicznych przemawiają za korzyściami korekcji chirurgicznej ToF nawet w późnym wieku [16, 17]. Czynniki ryzyka umieralności okołoperacyjnej to: starszy wiek, wysokie stężenie hemoglobiny i policytomia, hipoplazja tętnicy płucnej, mała lewa komora, hipertrofia

i zwłóknienie prawej komory, zwiększone ciśnienie końcoworozkurczowe oraz przebyte zawały serca [18]. W prezentowanym przypadku pierwszą manifestacją choroby serca był przebyty w młodym wieku (44 lata) zawał serca. Główną dolegliwością, czyli narastającą od tamtego czasu ograniczenie wydolności fizycznej i duszność wysiłkowa, można wiązać zarówno z obecnością wady, jak i z postępującą chorobą niedokrwienną serca. Etiologia choroby niedokrwiennej serca w tym przypadku może być złożona: oprócz klasycznych czynników ryzyka, udział może mieć przewlekła hipoksja wynikająca z wady serca i kompensacyjna policytomia, powodująca zwiększoną lepkość krwi [15, 19]. Przerost obu komór serca również sprzyja niedokrwieniu mięśnia sercowego [19]. Złożona wada serca znacznie utrudnia warunki zabiegu pomostowania aortalno-wieńcowego i może prowadzić do poważnych komplikacji [19, 20].

PODSUMOWANIE

Podsumowując, niezależnie od wieku chorego z ToF zawsze należy rozważyć możliwość leczenia operacyjnego. Wskazania do korekcji chirurgicznej powinny być indywidualnie dostosowane do stanu pacjenta. Ze względu na zwiększone ryzyko choroby niedokrwiennej serca towarzyszące ToF chorych należy otoczyć szczególną opieką i możliwie wcześniej rozpocząć terapię tego schorzenia.

Konflikt interesów: nie zgłoszono

Piśmiennictwo

- Hoffman M, Rydlewska-Sadowska W, Rużyło W et al. Wady serca. PZWL, Warszawa, 1989.
- Mandecki T ed. Kardiologia. PZWL, Warszawa 2000.
- Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB et al. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*, 1978; 42: 458–466.
- Alonso A, Downey BC, Kuvin JT. Uncorrected tetralogy of Fallot in an 86-year-old patient. *Am J Geriatr Cardiol*, 2007; 16: 38–41.
- Yang X, Freeman LJ, Ross V. Unoperated tetralogy of Fallot: case report of a natural survivor who died in his 73rd year; is it ever too late to operate? *Postgrad Med J*, 2005; 81: 133–134.
- Stanescu CM, Branidou K. A case of 75-year-old survivor of unrepaired tetralogy of Fallot and quadricuspid aortic valve. *Eur J Cardiol*, 2008; 9: 167–170.
- Bielik H, Ohlow MA, Hügl B et al. First diagnosis of Fallot tetralogy in a 74-year-old man. *ZS Kardiologie*, 2005; 94: 205–210.
- Braunwald E, Zipes D, Libby P, Bonow R et al: *Choroby serca*, Vol. 3. Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2007.
- Górnicki B, Dębiec B, Baszczyński J et al. *Pediatrics*. Vol. 2. PZWL, Warszawa 2002.
- Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation*, 2000; 102: III-123–III-129
- Cobanoglu A, Schultz JM. Total correction of tetralogy of fallot in the first year of life: late results. *Ann Thorac Surg*, 2002; 74: 133–138.
- Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Burkhart HM et al. Tetralogy of Fallot repair in patients 40 years or older. *Mayo Clin Proc*, 2010; 85: 1090–1094.
- Fairley SL, Sands AJ, Wilson CM. Uncorrected tetralogy of Fallot: adult presentation in the 61st year of life. *Int J Cardiol*, 2008; 128: 9–11.
- Meindok H. Longevity in the tetralogy of Fallot. *Thorax*, 1964; 19: 12–15.
- Szczeklik A. *Choroby wewnętrzne. Stan wiedzy na rok 2010. Medycyna Praktyczna, Kraków 2010.*
- Hu DC, Steward JB, Puga FJ et al. Total correction of tetralogy of Fallot at age 40 years and older: long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol*, 1985; 5: 40–44.
- Ditrich S, Vogel M, Dahnert I et al. Surgical repair of tetralogy of Fallot in adults today. *Clin Cardiol*, 1999; 22: 460–464.
- Shang-Yih Chan, Juey-Jen Hwang et al. Patient with tetralogy of Fallot operated at older age: a case report and literature review. *Tzu Chi Med J*, 2006; 18: 121–124.
- Coutu M, Poirier NC, Dore A et al. Late myocardial revascularization in patients with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*, 2004; 77: 1454–1455.
- Cusimano R, Gues C. Coronary artery disease following repair of tetralogy of Fallot: implications and management. *Can J Cardiol*, 1996; 12: 172–174.