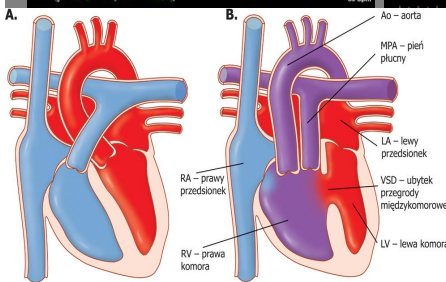
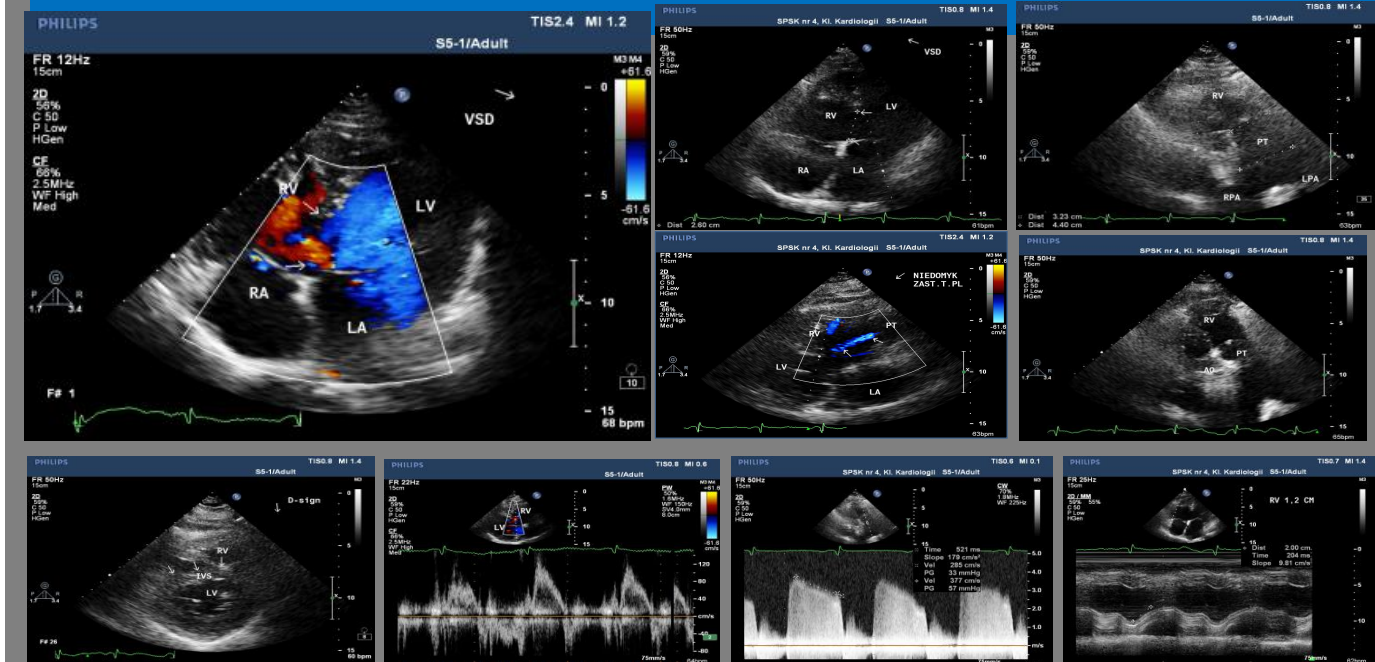




# 10-letnia obserwacja pacjentki z tętniczym nadciśnieniem płucnym i zespołem Eisemengera w przebiegu wrodzonej wady serca pod postacią dwuuściowej prawej komory z ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej

Sylvia Łukasik, Michał Tomaszewski, Dariusz Łukasik, Weronika Topyła, Agnieszka Wojtkowska  
Klinika Kardiologii UM w Lublinie

## Badanie echokardiograficzne



### OPIS PRZYPADKU

Pacjentka aktualnie w wieku 59 lat, została zdiagnozowana w 9 miesiącu życia z powodu wrodzonej wady serca – dwuuściowej prawej komory z ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej, tętniczym nadciśnieniem płucnym i zespołem Eisenmengera. Została wówczas zdyskwalifikowana od leczenia operacyjnego.

W okresie dzieciństwa i młodości u pacjentki występowała sinica oraz upośledzona tolerancja wysiłku, a także skłonność do nawracających infekcji układu oddechowego.

Pacjentka zaszła w ciążę świadomie w wieku 38 lat. W okresie ciąży chora czuła się dobrze, bez cech jawnej niewydolności krążenia, saturacja w 24 hbd- 79%, ok. 29 hbd- 72%. Płód początkowo rozwijał się prawidłowo, następnie wyraźne było zahamowanie jego wzrostu.

Poród cięciem cesarskim odbył się w 32 hbd w znieczuleniu zewnątrzoponowym, po odpowiednim przygotowaniu pacjentki kortykosteroidami. Dziecko urodziło się zdrowe, masa urodzeniowa 1300g, długość 42 cm.

W 3-4 dobie po porodzie u pacjentki doszło do niewydolności krążeniowo-oddechowej, zdiagnozowano wówczas zapalenie płuc. Po zastosowaniu leczenia farmakologicznego pacjentka w stanie poprawy została wypisana w 10 dobie po porodzie. W ciągu kolejnych 2 miesięcy była znacznie osłabiona, tryb życia fotelowy, z cechami niewydolności krążenia w klasie NYHA III/ IV. Stopniowa poprawa samopoczucia w kolejnych miesiącach.

Od 2003r. z uwagi na stwierdzone skrzepliny w tętnicach płucnych do leczenia włączono leczenie przeciwkrzepliwie (Acenocumarol). Następnie od 10.2010 roku chora była leczona bosentanem w ramach programu leczenia nadciśnienia płucnego NFZ. Od 05.2018r. chora wymagała włączenia leczenia II rzutu (treprostinil s.c. w połączeniu z bosentanem). Obecnie pacjentka jest w II/III klasie czynnościowej niewydolności serca wg WHO. Sat. 81% w spoczynku, dystans 6MWT - 420m w 06.2020r., 455m w 10.2020, NT-proBNP 1300 pg/ml.

W badaniu echokardiograficznym obecny duży ubytek okołobluniasty przegrody międzykomorowej ok. 2,6 cm, na przestrzeni lat ze zmiennym przeciekiem początkowo lewo-prawym, obecnie dwukierunkowym z wyrównaniem ciśnień oraz z odejściem obu pni tętniczych z prawej komory. Powiększona lewa komora, EF LV ok 60%. Przerost mięśnia obu komór 12mm. Obecnie upośledzona kurczliwość prawej komory, TAPSE 15mm. Poszerzony pień tętnicy płucnej i tętnice płucne. Więcej niż mała niedomykalność płucna. Niewielka niedomykalność trójdzielną trudna do uchwycenia w badaniu echo serca. Wartość maksymalnego ciśnienia w tętnicy płucnej oceniana na podstawie niedomykalności płucnej aktualnie wynosi około 80 mmHg. Śladowa niedomykalność aortalna. Opuszka aorty 36 mm, aorta wstępująca 35 mm. ZGD 14 mm o zachowanej podatności oddechowej. Bez cech płynu w osierdziu.

W obrazie MSCT serca dynamika zakontrastowania poszczególnych jam serca oraz aorty i pnia płucnego przemawiała za obrazem funkcjonalnego serca jednokomorowego o typie dwudopływowej prawej komory.

### PODSUMOWANIE

Pacjentka z zespołem Eisenmengera i dwudopływową prawą komorą urodziła zdrowe dziecko. Śmiertelność matek z zespołem Eisenmengera sięga 30-40%, a szanse urodzenia zdrowego dziecka u matek z sinicą poniżej 85% wynoszą zaledwie 12%.

Aktualnie pacjentka jest leczona w programie NFZ leczenia nadciśnienia płucnego od 10 lat, obecnie treprostinilem i bosentanem, z dobrym rezultatem terapeutycznym, pozostając w II/III klasie czynnościowej niewydolności serca wg WHO.

