

Zespół Eisenmengera

Definicja. Zespołem Eisenmengera określa się dwukierunkowy lub odwrócony (prawo-lewy) przeciek na poziomie serca lub pni tętniczych, wywołany wysokim, nieodwracalnym naczyniowym oporem płucnym w przebiegu naczyniowej choroby płucnej (*pulmonary vascular obstructive disease*). W ścianie tętniczek łożyska płucnego dochodzi do zmian histopatologicznych, obejmujących rozwój mięśniówki w zwykle jej pozbawionych naczyniach obwodowych, przerost błony środkowej i stopniowe zmniejszanie ilości naczyń obwodowych. W przypadku ubytku przegrody międzykomorowej wysoki opór płucny najczęściej stwierdza się już w okresie niemowlęcym. W przypadku ubytku przegrody międzyprzedsionkowej i przetrwałego przewodu tętniczego może rozwijać się stopniowo.

Zaburzenia czynnościowe. Zespół prowadzi do obniżenia wysycenia tlenem krwi tętniczej (desaturacji), co klinicznie objawia się centralną sinicą. Przewlekła desaturacja prowadzi do wielu następstw ogólnoustrojowych.

Podstawa rozpoznania. Do rozpoznania zespołu Eisenmengera upoważnia stwierdzenie wady przeciekowej z wysokim naczyniowym oporem płucnym nieobniżającym się po zastosowaniu bodźca wazodilatacyjnego (tlen, tolazolina, tlenek azotu). Towarzyszy jej desaturacja krwi tętniczej poniżej 90%. Podejrzenie zespołu rodzi dokładne badanie podmiotowe i przedmiotowe, EKG i RTG klatki piersiowej. Pełnych danych morfologicznych i czynnościowych dostarcza najczęściej pełne przekłatkowe badanie echokardiograficzne i dopplerowskie. Metody inwazyjne są zalecane w nielicznych przypadkach, gdy ocena nieinwazyjna zostawia nadzieję na korekcję chirurgiczną wady. Biopsja płuca jest wykonywana sporadycznie, gdy pełne badanie inwazyjne nadal nie wyklucza odwracalności wysokiego oporu — zabieg obarczony dużą śmiertelnością.

Leczenie. Leczenie zabiegowe jest przeciwskazane. Teoretycznie jest możliwa transplantacja płuc i serca, obarczona wysoką śmiertelnością, w Polsce niedostępna. Leczenie zachowawcze jest ukierunkowane na korygowanie sercowo-naczyniowych i ogólnoustrojowych następstw zespołu oraz unikanie sytuacji prowadzących do ich nasilenia. Powyższe zagadnienia zostaną dokładniej omówio-

ne w części poświęconej powikłaniom układowym przewlekłej hipoksji.

Historia naturalna, wyniki leczenia, zalecenia i rokowanie. Zespół rozwija się wcześniej i znacznie częściej u pacjentów z przetrwałym przewodem tętniczym i nierestrykcyjnym ubytkiem przegrody międzykomorowej niż z izolowanym ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej. Sinica pojawia się w drugiej, trzeciej dekadzie życia, a duszność i męczliwość są proporcjonalne do stopnia sinicy.

Dla zespołu Eisenmengera charakterystyczne są następujące powikłania, często współistniejące ze sobą i wzajemnie oddziałujące:

- erytrocytoza;
- krwioplucie;
- zaburzenia krzepnięcia;
- hiperurykemia, dna moczanowa;
- zaburzenia rytmu (najczęściej trzepotanie lub migotanie przedsionków);
- niewydolność serca (rzadko przed 40 rż. oraz u pacjentów z ubytkiem przegrody międzykomorowej, częściej w przypadku niedomykalności zastawki przedsionkowo-komorowej);
- omdlenia;
- nagły zgon;
- udar mózgu;
- zatory paradoksalne;
- kamica pęcherzyka żółciowego;
- osteoartropatia przerostowa;
- zaburzenia czynności nerek;
- infekcyjne zapalenie wsierdzia;
- dusznica bolesna;
- ropień mózgu.

Niebezpieczeństwo powikłań wzrasta:

- w ciąży;
- podczas znieczulenia ogólnego i zabiegów chirurgicznych;
- po podaniu leków rozszerzających naczynia, odwadniających, niektórych hormonalnych;
- po krwawieniu;
- w niedokrwistości;
- podczas cewnikowania serca oraz dużych naczyń;
- w czasie przebywania w terenach górskich;
- podczas infekcji płucnych.

Stany te prowadzą do nasilenia prawo-lewego przecieku, większej desaturacji lub spadku rzutu serca i upośledzenia transportu tlenu do tkanek.

W ciągu kolejnych lat objawy nasilają się. Przeżycie 10-letnie stwierdza się u 80% pacjentów, 15-letnie — u 77%, a 25-letnie — u 42%. Większość chorych umiera między 30–40 rż., niektórzy pacjenci dożywają 70 lat. Nie ma jednoznacznej opinii, czy typ wady ma wpływ na długość przeżycia. Na złe rokowanie wskazują utraty przytomności, podwyższone ciśnienie napełniania prawej komory, desaturacja krwi tętniczej poniżej 85%. Najczęściej do śmierci dochodzi w mechanizmie nagłego zgonu sercowego, prawdopodobnie wskutek komorowych tachyarytmii. Inne przyczyny to: niewydolność serca, krwotok płucny, ropień mózgu, powikłania zatorowo-zakrzepowe, powikłania ciąży i zabiegów chirurgicznych.

Leczenie zachowawcze. Jeśli nie wymaga tego stan pacjenta, nie powinno się ingerować w wyrównawcze mechanizmy patofizjologiczne. Szczególną uwagę należy zwrócić na profilaktykę — antybiotyki w przypadku powikłania infekcyjnym zapaleniem wsierdza, unikanie infekcji, szczepienia przeciwko grypie, higiena jamy ustnej.

Krwiouputy. Wymagają rozważnego stosowania. Pacjenci z większą desaturacją wymagają wyższych poziomów hematokrytu. Dokładniejsze omówienie znajduje się w części poświęconej powikłaniom układowym hipoksji i ich leczeniu.

Leczenie chirurgiczne. Obejmuje transplantację serca i płuc lub transplantację płuca z korekcją wady wywołującej zespół Eisenmengera. Przeżywalność jednoroczna wynosi około 70–80%, ale po 4 latach od transplantacji przy życiu pozostaje mniej niż 50% chorych. W Polsce zabieg nie jest wykonywany.

Specjalne zalecenia obejmują:

- przeciwwskazanie do zajścia w ciążę;
- zabronione przebywanie na dużych wysokościach;
- dostęp do tlenoterapii podczas podróży samolotem.

Ciąża stanowi zagrożenie dla życia matki (ok. 50% śmiertelności), najczęściej z powodu powikłań zakrzepowo-zatorowych, odwodnienia, stanu przedrzucawkowego, do których dochodzi w okresie porodu i w okresie do 1 miesiąca po porodzie. Sposób porodu nie ma znaczenia. Dane te uzasadniają aborcję ze wskazań lekarskich. Pacjentka, która mimo wyczerpującej informacji o stopniu zagrożenia decyduje się na kontynuowanie ciąży powinna

zostać otoczona bardzo troskliwą i wszechstronną opieką. Obejmuje ona:

- hospitalizację od 20 tygodnia ciąży lub wcześniej, jeżeli stan kliniczny tego wymaga;
- tlenoterapię w razie nasilenia duszności;
- podawanie nparstnicy i diuretyków w razie niewydolności serca;
- monitorowanie saturacji pulsoksymetrem, rytmu serca, ciśnienia tętniczego — najlepiej metodą krwawą w czasie porodu; należy prowadzić stałą tlenoterapię; nie powinno się monitorować parametrów hemodynamicznych metodą Swana-Ganza ze względu na możliwość powikłań zatorowych;
- poród siłami natury, by uniknąć powikłań związanych ze znieczuleniem;
- podawanie płynów i środków presyjnych w razie hipotonii i hipowolemii;
- skrócenie drugiego okresu porodu;
- podawanie heparyny podskórnie od 20 tygodnia aż do porodu i ponownie około 1–2 dni po porodzie;
- przed wypisem należy włączyć doustne leczenie przeciwzakrzepowe w miejsce heparyny i kontynuować je do 8 tygodni po porodzie.

Pacjentki z zespołem Eisenmengera powinny zostać jak najwcześniej poinformowane o przeciwwskazaniu do ciąży oraz o sposobach skutecznej antykoncepcji. Leki hormonalne są u nich przeciwwskazane, ograniczoną skuteczność mają środki mechaniczne. Zalecane jest podwiązanie jajowodów.

Przygotowanie do zabiegów pozasercowych chirurgicznych. Wymaga ścisłego monitorowania hemodynamicznego, przy współpracy z doświadczonym anestezjologiem. Znieczulenie nie powinno zmniejszać ciśnienia i oporu systemowego. Jeśli to możliwe, powinno się stosować znieczulenie miejscowe. Postępowanie pooperacyjne obejmuje:

- inwazyjne monitorowanie ciśnienia tętniczego i saturacji krwi tętniczej;
- dokładne uzupełnienie objętości płynów;
- presory w wypadku obniżenia ciśnienia tętniczego;
- podawanie antybiotyku;
- zaopatrzenie linii żyłnej w filtry eliminujące mikropęcherzyki powietrza, w celu zapobieżenia paradoksalnym zatorom;
- jak najszybsze uruchomienie chorego w celu zapobieżenia powikłaniom zatorowo-zakrzepowym.

Obowiązuje profilaktyka infekcyjnego zapalenia wsierdza.