

Komentarz**dr n. med. Maciej Chojnicki**

Oddział Kardiochirurgii Dziecięcej Szpitala im. św. Wojciecha w Gdańsku Zaspie

dr hab. n. med. Ireneusz Haponiuk

Oddział Kardiochirurgii Dziecięcej Szpitala im. św. Wojciecha w Gdańsku Zaspie

Katedra Fizjoterapii Wydziału Rehabilitacji i Kinezylogii Akademii Wychowania Fizycznego i Sportu im. Jędrzeja Śniadeckiego w Gdańsku

Autorzy przedstawili pracę, w której na podstawie piśmiennictwa omówili wciąż aktualny problem zespołu utraty białek (PLE, *protein-losing enteropathy*) wnikający zarówno wczesny przebieg pooperacyjny u chorych po operacji metodą Fontana, jak również obserwowany w okresie odległym po zabiegu fizjologicznej paliacji u pacjentów z pojedynczą komorą serca. W pracy omówiono tradycyjne poglądy na temat patofizjologii, etiologii, obrazu klinicznego oraz diagnostyki i leczenia PLE. W podsumowaniu padły pytania nurtujące wszystkich badaczy, w tym Autorów, nadal wymagające odpowiedzi [1].



Mimo znacznego postępu w diagnostyce, w zakresie technik operacyjnych oraz opieki pooperacyjnej nad pacjentami ze złożonymi wadami serca o morfologii pojedynczej komory częstość występowania PLE od lat się nie zmniejsza [1, 2]. To poważne powikłanie, prowadzące do postępującego wyniszczenia organizmu chorego, wciąż pozostaje trudne do leczenia. W pracy przejrzyście i wyczerpująco omówiono etiologię, przebieg kliniczny, badania diagnostyczne oraz leczenie PLE, podkreślając znaczenie identyfikacji i niwelowania wszelkich zaburzeń funkcjonowania „krążenia Fontanowskiego” (optymalizacji przepływu płucnego, usunięcia zwężeń w obrębie tętnic płucnych, leczenia niewydolności pojedynczej komory, dysfunkcji zastawek, zaburzeń przewodzenia i zaburzeń rytmu serca, resynchronizacji pracy komory). Złożona patofizjologia PLE powoduje, że zespół ten

występuje także u pacjentów bez żadnych, a przede wszystkim potencjalnie poddających się korekcji, zaburzeń splotu z żył systemowych do tętnic płucnych, z niskim gradientem przepłucnym, u których funkcja komory jest bardzo dobra.

Autorzy podkreślili rolę układu limfatycznego w etiologii PLE. W tym zakresie ostatnie badania przynoszą wiele nowych danych. Dynamiczny rozwój metod diagnostycznych z użyciem rezonansu magnetycznego (DCMRL, *dynamic contrast-enhanced magnetic resonance lymphangiogram*) w połączeniu z klasyczną limfangiografią oraz obrazowaniem z podawaniem błękitnego barwnika do naczyń limfatycznych pozwala na coraz większy wgląd w układ chłonny [3–5]. Dzięki nowym metodom obrazowym rozwijają się także nowe metody leczenia patologii układu limfatycznego – embolizacja oraz stentowanie naczyń chłonnych [5–8]. Zgodnie z postulowanym przez Dori i wsp. [3, 5, 6] mechanizmem powstawania PLE oraz plastycznego zapalenia oskrzeli (PB, *plastic bronchitis*) przewlekłe podwyższenie centralnego ciśnienia żylnego po operacji Fontana sprzyja zastojowi w układzie żylnym oraz zwiększeniu produkcji limfy w wątrobie i w obrębie tkanek miękkich. Dodatkowo podwyższone ciśnienie w żyłę bezimiennej utrudnia splot chłonki z przewodu żylnego. Podwyższone ciśnienie limfy w układzie chłonnym prowadzi do poszerzenia się przewodu chłonnego oraz tworzenia obocznych naczyń chłonnych (kolaterali), które mogą znajdować ujście w oskrzelach czy jelitach, prowadząc do pojawiania się PB i PLE. Zamknięcie nieprawidłowych naczyń chłonnych uchodzących do jelit lub oskrzeli może powstrzymać rozwój objawów obu zespołów [3, 5–8].

Podsumowując, w pracy „Zespół utraty białek u pacjentów z pojedynczą komorą serca po operacji Fontana” w sposób kompleksowy i przejrzysty omówiono aktualną, tradycyjną wiedzę na temat PLE – ciężkiego powikłania dotyczącego szybko powiększającej się grupy pacjentów leczonych z powodu złożonych wad serca o morfologii pojedynczej komory. Artykuł ten zdecydowanie zasługuje na rekomendację z wysokim priorytetem. Jego wartość zwiększa współautorstwo kardiochirurga o znanym, przekonującym doświadczeniu w nowoczesnym leczeniu pacjentów z najbardziej złożonymi wadami serca o morfologii pojedynczej komory.

Piśmiennictwo

1. Malec E., Januszewska K. Zespół utraty białek u pacjentów z pojedynczą komorą serca po operacji Fontana. *Folia Cardiol.* 2016; 11: 231–237.
2. Bejiqi R., Retkoceri R., Zeka N., Bejiqi H., Vuqiterna A., Maloku A. Treatment of children with protein – losing enteropathy after fontan and other complex congenital heart disease procedures in condition with limited human and technical resources. *Mater. Sociomed.* 2014; 26: 39–42.
3. Dori Y., Keller M.S., Fogel M.A. i wsp. MRI of lymphatic abnormalities after functional single-ventricle palliation surgery. *AJR Am. J. Roentgenol.* 2014; 203: 426–431.
4. Nadolski G.J., Itkin M. Feasibility of ultrasound-guided intranodal lymphangiogram for thoracic duct embolization. *J. Vasc. Interv. Radiol.* 2012; 23: 613–616.
5. Dori Y., Keller M., Rome J., i wsp. percutaneous lymphatic embolization of abnormal pulmonary lymphatic flow as treatment of plastic bronchitis in patients with congenital heart disease. *Circulation* 2016; 133: 1160–1170.
6. Dori Y., Keller M., Rychik J., Itkin M. successful treatment of plastic bronchitis by selective lymphatic embolization in a Fontan patient. *Pediatrics* 2014; 134: 590–595.
7. Itkin M., Kucharczuk J.C., Kwak A., Trerotola S.O., Kaiser L.R. Non-operative thoracic duct embolization for traumatic thoracic duct leak: experience in 109 patients. *J. Thorac Cardiovasc. Surg.* 2010; 139: 584–589.
8. Nadolski G., Itkin M. Thoracic duct embolization for the management of chylothoraces. *Curr. Opin. Pulm. Med.* 2013; 19: 380–386.