

Komentarz



Ireneusz Haponiuk^{1,2}, Katarzyna Gierat-Haponiuk²

¹Oddział Kardiochirurgii Dziecięcej Szpitala św. Wojciecha w Gdańsku-Zaspie

²Katedra Fizjoterapii Wydziału Rehabilitacji i Kinezylogii

Akademii Wychowania Fizycznego i Sportu im. Jędrzeja Śniadeckiego w Gdańsku

Z przyjemnością witamy w dziale „Kardiochirurgia” niezwykle cenny artykuł poglądowy o problemach dysfunkcji zastawki mitralnej u pacjentów z zespołem Marfana (MFS, *Marfan's syndrome*). W artykule tym Autorzy przedstawili aktualną wiedzę na temat epidemiologii, diagnostyki i leczenia chorób zastawki mitralnej towarzyszących MFS [1]. Poczynając od charakterystycznych dla MFS objawów, takich jak przerost kości długich, zwężenie soczewki oraz tętniaki aorty, niewątpliwie interesujące w prezentowanym materiale jest zwrócenie uwagi na zaburzenia budowy i dysfunkcje zastawki mitralnej występujące w tej chorobie.



Należy pamiętać, że u podłoża zmian narządowych u chorych z MFS leży złożona choroba tkanki łącznej dziedziczona w sposób autosomalny dominujący. Częstość występowania tego zespołu w większości źródeł określa się jako 0,02% populacji (2–3 przypadki/10 tys. pacjentów wg wytycznych Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego [ESC, *European Society of Cardiology*] z 2010 r. poświęconych leczeniu dorosłych pacjentów z wrodzonymi wadami serca) [3]. Podkreśla się związek tej patologii z heterozygotycznymi mutacjami genu fibryliny 1 (*FBN1*) i nieprawidłową aktywnością transformującego czynnika wzrostu β (*TGF- β* , *transforming growth factor β*), skutkującymi zaburzoną strukturą tkanki łącznej oraz zmianami w budowie zastawek serca [4].

W artykule omówiono kryteria rozpoznania MFS i zwrócono uwagę na wypadanie płatków zastawki mitralnej, które jest jednym z objawów tego zespołu, oraz w konsekwencji – zwapnienie zastawki mitralnej. Należy podkreślić, że w początkowym okresie badań w diagnostyce MFS problemu dysfunkcji zastawki mitralnej nie traktowano jako składowego elementu rozpoznania tej patologii [5].

Autorzy precyzyjnie omówili współczesne przesłanki i wynikające z nich opcje leczenia farmakologicznego z zastosowaniem losartanu i leku beta-adrenolitycznego [1]. Duże nadzieje wiąże się z ograniczeniem aktywności *TGF- β* i zmniejszeniem średnicy aorty po zastosowaniu losartanu u myszy z mutacją genu *FBN1* oraz innych inhibitorów konwertazy angiotensyny, inhibitorów reniny oraz antagonistów receptorów adrenergicznych (atenolol). Stosowanie leków z tej grupy zdecydowanie należy do współcześnie oczekiwanych standardów leczenia farmakologicznego chorych z MFS.

W omawianym artykule podkreślono również znaczenie leczenia kardiochirurgicznego i porównano wymianę zastawki mitralnej z jej naprawą. Obecnie techniką z wyboru jest chirurgiczna plastyka mitralna, której wyniki także są lepsze w grupie chorych z MFS i która jest preferowaną metodą leczenia zabiegowego w niedomykalności mitralnej niezależnie od pierwotnej etiologii. Podkreślono znaczenie zachowania geometrii lewej komory w przypadku plastyki zastawki mitralnej, co wiąże się z poprawą funkcji natywnej zastawki i własnego pierścienia, a także poprawą funkcji skurczowej serca, trudniejszej w przypadku wszczepienia protezy mitralnej. Jednocześnie zwrócono uwagę na brak możliwości wyeliminowania pierwotnej, bo tkwiącej w strukturze tkanki łącznej, przyczyny dysfunkcji zastawki.

Z punktu widzenia kardiochirurgii dziecięcej problemy z niedomykalnością zastawki mitralnej u pacjentów z MFS mogą się pojawiać wcześniej w okresach dzieciństwa i pokwitania, a niekiedy bywają diagnozowane już w okresie prenatalnym. Dlatego należy zdecydowanie podkreślić przewagę technik naprawy/plastyki niedomykalnej zastawki mitralnej u dzieci i młodzieży nad wymianą na jakąkolwiek, nawet najwyższej jakości, protezę [6, 7].

W podsumowaniu zwrócono uwagę na zalecenia ESC dotyczące leczenia pacjentów z MFS, które skupiają się głównie na dysfunkcji aorty i zastawki aortalnej [1]. W naszej opinii słusznie podkreślono częste współwystępowanie zmian w obrębie zastawki mitralnej, które może mieć istotne znaczenie dla odległej obserwacji i oceny funkcjonalnej chorych z MFS.

Zdecydowanie polecamy Czytelnikom prezentowany artykuł jako wartościowe źródło obecnej, usystematyzowanej wiedzy na temat dysfunkcji zastawki mitralnej w MFS, Autorów zaś zachęcamy do przedstawienia analitycznego opracowania własnych aktualnych wyników leczenia niedomykalności mitralnej w reprezentatywnej grupie pacjentów z tym zespołem.

Piśmiennictwo

1. Skowron WP, Majsnerowska AM, Daničić M. Choroby zastawki mitralnej w zespole Marfana. *Folia Cardiol.* 2018; 13(2): 181–187, doi: [10.5603/FC.2018.0035](https://doi.org/10.5603/FC.2018.0035).
2. Judge DP, Rouf R, Habashi J, et al. Mitral valve disease in Marfan syndrome and related disorders. *J Cardiovasc Transl Res.* 2011; 4(6): 741–747, doi: [10.1007/s12265-011-9314-y](https://doi.org/10.1007/s12265-011-9314-y), indexed in Pubmed: [21866385](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21866385/).
3. Baumgartner H, Bonhoeffer , De Groot NMS, et al. Grupa Robocza Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) do spraw leczenia dorosłych pacjentów z wrodzonymi wadami serca. Wytczne Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego dotyczące leczenia dorosłych pacjentów z wrodzonymi wadami serca (nowa wersja – 2010). *Kardiol Pol.* 2010; 68(Suppl IX): 639–696.
4. Habashi JP, Doyle JJ, Holm TM, et al. Angiotensin II type 2 receptor signaling attenuates aortic aneurysm in mice through ERK antagonism. *Science.* 2011; 332(6027): 361–365, doi: [10.1126/science.1192152](https://doi.org/10.1126/science.1192152), indexed in Pubmed: [21493863](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21493863/).
5. Baer RW, Taussig HB, Oppenheimer EH. Congenital aneurysmal dilatation of the aorta associated with arachnodactyly. *Bulletin of the Johns Hopkins Hospital.* 1943; 72: 309–317.
6. Stepiński P, Stankowski T, Aboul-Hassan SS, et al. Combined mitral valve replacement associated with the Bentall procedure, diaphragmatic hernia repair and reconstruction of the pectus excavatum in a 26-year-old patient with Marfan syndrome. *Kardiochir Torakochirurgia Pol.* 2016; 13(2): 135–139, doi: [10.5114/kitp.2016.61047](https://doi.org/10.5114/kitp.2016.61047), indexed in Pubmed: [27516786](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27516786/).
7. Haponiuk I, Chojnicki M, Jaworski R, et al. Paediatric Melody® mitral valve replacement in acute endocarditis – alternative surgical-hybrid technique. *Kardiol Pol.* 2017; 75(9): 845–849, doi: [10.5603/KP.a2017.0092](https://doi.org/10.5603/KP.a2017.0092), indexed in Pubmed: [28541598](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28541598/).