

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

Autorzy przedstawili interesujący raport z leczenia pacjentki z rzadką wrodzoną wadą serca o przebiegu i obrazie klinicznym mogącym sugerować całkowity nieprawidłowy spływ żył płucnych [1]. Wady nie rozpoznano w badaniach prenatalnych ani we wczesnym okresie noworodkowym, a wykonywane sumiennie przesiewowe badania przedmiotowe oraz ocena czynnościowa noworodka wraz z testem pulsoksymetrycznym okazały się zawodne. Pełnoobjawowo wada ujawniła się u dziecka w okresie późniejszym, co ostatecznie doprowadziło do rozpoznania częściowego nieprawidłowego spływu prawych żył płucnych oraz nietypowej morfologii lewego serca trójprzedsionkowego, dającego objawy nadzastawkowej stenozы mitralnej [1].

Na uwagę zasługuje bardzo rzetelne przedstawienie problemów i pułapek diagnostycznych towarzyszących tej, mogącej powodować trudności, wrodzonej wady serca o asymptotycznym wczesnym przebiegu u niemowlęcia. Nasilone objawy pod postacią napadowej duszności z sinicą wystąpiły dopiero w 2. miesiącu życia. Na podstawie wstępnej oceny w przekłatkowym badaniu echokardiograficznym (TTE, *transthoracic echocardiography*) rozpoznano nieprawidłowy spływ żył płucnych. Szczegółową ocenę dziecka z nasilającymi się objawami wstrząsu kardiogennego w badaniu angiograficznym uzupełniono o ratunkową procedurę balonowego poszerzenia dodatkowych struktur błoniastych w świetle lewego przedsionka (LA, *left atrium*), utrudniających napływ do zastawki mitralnej, co doraźnie poprawiło stan

pacjentki. Ostatecznie dziewczynkę operowano w trybie pilnym; w trakcie zabiegu uwolniono nadzastawkowe błoniaste zwężenia w świetle LA oraz wszczepiono kierunkową łatę osierdziową tunelizującą spływ prawych żył płucnych do LA.

Podstawą diagnostyki większości wad wrodzonych, w tym także krytycznych wad serca i naczyń u noworodków i niemowląt, jest obecnie TTE [2]. W przypadku niejednoznacznych obrazów przekłatkowych kolejny krok to wykonanie przezprzełykowego badania echokardiograficznego (TEE, *transesophageal echocardiography*). Metodą niejednokrotnie rozstrzygającą o właściwym rozpoznaniu bywa diagnostyka inwazyjna – cewnikowanie serca z angiografią, a także tomografia komputerowa. Ostatecznej weryfikacji dokonuje kardiochirurg w śródoperacyjnej ocenie u pacjentów zakwalifikowanych do zabiegu. W dostępnym piśmiennictwie opisy wad o podobnej manifestacji z dynamicznie narastającą niewydolnością krążeniowo-oddechową u niemowląt mają charakter kazuistyczny [2]. Diagnostyka i leczenie pacjenta z taką koegzystencją wad wymagają współpracy wielospecjalistycznej, z wykorzystaniem potencjału interwencji przezskórnych, oraz zaawansowanych metod intensywnej terapii, w tym wspomaganie krążeniowo-oddechowe metodą ciągłego pozaustrojowego natleniania krwi (ECMO, *extracorporeal membrane oxygenation*). Szczególnie mylące w opinii wielu autorów bywają objawy przeciążenia i niewydolności prawej komory [3].

Pragniemy pogratulować Autorom dobrej pracy i zachęcamy do jej lektury, zważywszy na wysoką wartość edukacyjną tego opracowania. Zdecydowanie, zgodnie z opinią Autorów, podzielimy wątpliwości dotyczące przesiewowego testu pulsoksymetrycznego, którego wynik negatywny nie wyklucza zasadności wykonywania przesiewowych badań echokardiograficznych w diagnostyce krytycznych wrodzonych wad serca i naczyń u noworodków [4].

Piśmiennictwo

1. Pawliczak F, Ostrowska K, Moll J, et al. A previously asymptomatic two month-old infant with unique presentation of cor triatriatum sinister, right partial anomalous pulmonary venous return, and critical supraaortic stenosis of mitral valve. *Folia Cardiol.* 2019; 14(3): 324–327, doi: [10.5603/FC.2019.0065](https://doi.org/10.5603/FC.2019.0065).
2. Burger C. A rare case of cor triatriatum leading to respiratory failure and shock in an 8-month-old boy. *Pediatr Emerg Care.* 2019; 35(1): e6–e8, doi: [10.1097/PEC.0000000000001113](https://doi.org/10.1097/PEC.0000000000001113), indexed in Pubmed: 28350721.
3. Binsalah ZM, De León LE, Heinle JS. Cor triatriatum sinister with an intact interatrial septum and a decompressing vein in a toddler. *Cardiol Young.* 2017; 27(6): 1221–1224, doi: [10.1017/S1047951117000130](https://doi.org/10.1017/S1047951117000130), indexed in Pubmed: 28260553.
4. Robinson DL, Craig MS, Wells MS, et al. Newborn screening pulse oximetry to detect critical congenital heart disease: a follow-up of current practice at army, navy and air force hospitals. *Mil Med* 2019 May 15, doi: [10.1093/milmed/usz119](https://doi.org/10.1093/milmed/usz119). (Epub ahead of print), doi: [10.1093/milmed/usz119](https://doi.org/10.1093/milmed/usz119).