

Ocena kardiologiczna przed planowaną ciążą u kobiety po pełnej korekcji tetralogii Fallota – opis przypadku

Cardiological assessment before pregnancy in a female after surgical correction of tetralogy of Fallot – a case report

Zofia Kępczyńska, Katarzyna Piestrzeniewicz, Marek Maciejewski, Katarzyna Łuczak, Jarosław Drożdż

Klinika Kardiologii, I Katedra Kardiologii i Kardiochirurgii, Uniwersytet Medyczny, Łódź

Abstract

Pregnancy in a female with a history of surgical correction of tetralogy of Fallot is an important issue. We describe a cardiological assessment of a 28-year-old female who underwent echocardiography, exercise test, 24-hour ECG monitoring and genetic assessment.

Key words: pregnancy, tetralogy of Fallot

Kardiol Pol 2010; 68: 76-78

Wprowadzenie

Tetralogia Fallota (ang. *tetralogy of Fallot*, TOF) jest najczęstszą siniczą wadą serca. W klasycznej postaci w zespole tym współistnieją cztery anomalie: podaortalny ubytek w przegrodzie międzykomorowej, przemieszczenie aorty ku przodowi i w prawo, określane jako „aorta jeździec”, oraz zwężenie drogi odpływu prawej komory i wtórny przerost jej ścian. O następstwach hemodynamicznych wady decyduje stopień zwężenia drogi odpływu prawej komory.

Pełna korekcja TOF, która obejmuje zamknięcie ubytku przegrody międzykomorowej i poszerzenie drogi odpływu prawej komory, jest obecnie postępowaniem rutynowym. Ze względu na dobre rokowanie, zadowalającą wydolność wysiłkową i jakość życia u chorych ze skorygowaną TOF, zagadnienie ciąży i macierzyństwa stało się ważnym i realnym problemem. W konsekwencji, zadaniem lekarzy kardiologa i ginekologa-położnika jest ocena ryzyka powikłań u matki i płodu już na etapie planowania ciąży oraz szczególna opieka nad ciężarną.

Opis przypadku

Kobieta 28-letnia została przyjęta do Kliniki w celu oceny ryzyka kardiologicznego przed planowaną ciążą. W 5. roku życia wykonano u niej operację całkowitej korekcji TOF – zamknięto otwór w przegrodzie międzykomorowej łąką dakronową i poszerzono drogę odpływu prawej ko-

mory przez wycięcie nadmiaru przerośniętego mięśnia stożka. Kobieta nie zgłaszała istotnych dolegliwości ze strony układu krążenia, w tym kołatań serca lub zastabnięć. W badaniu przedmiotowym stwierdzono szmer skurczowo-rozkurczowy w II i III prawym międzyżebżu przy mostku oraz szmer skurczowy w V lewym międzyżebżu przy mostku. W EKG wykazano niemiarywość zatokową i blok prawej odnogi pęczka Hisa, szerokość zespolów QRS – 150 ms. W 24-godzinny zapisie EKG metodą Holtera zarejestrowano pojedynczą ekstrasystolię nadkomorową i komorową oraz jedną wstawkę nieutralizowanego częstoskurczu komorowego. W celu obiektywizacji oceny stanu wydolnościowego chorej wykonano elektrokardiograficzny test wysiłkowy, podczas którego pacjentka osiągnęła 90% maksymalnego tętna przy obciążeniu 8 MET. Podczas badania kobieta nie zgłaszała dolegliwości, nie rejestrowano zaburzeń rytmu serca, przewodzenia ani przemieszczeń odcinka ST. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono powiększenie prawej komory (34 mm) (Rycina 1.), prawidłową funkcję skurczową obu komór (frakcja wyrzutowa lewej komory – 62%, zakres ruchu pierścienia zastawki trójdzielnej – 20 mm, skurczowa prędkość ruchu pierścienia zastawki trójdzielnej – 11 cm/s), zarejestrowano istotną niedomykalność zastawki płucnej (Rycina 2.) i trójdzielnej (Rycina 3.), nie ujawniono cech zwężenia drogi odpływu prawej komory. W celu oceny ryzyka genetycznego u po-

Adres do korespondencji:

dr n. med. Katarzyna Piestrzeniewicz, Klinika Kardiologii, I Katedra Kardiologii i Kardiochirurgii, Uniwersytet Medyczny, 91-425 Łódź, ul. Sterlinga 1/3, tel./faks: +48 42 636 44 71, e-mail: katarzyna.piestrzeniewicz@umed.lodz.pl, kpiestrzeniewicz@tlen.pl

Praca wpłynęła: 21.05.2009. Zaakceptowana do druku: 04.06.2009.

tomstwa pacjentkę skierowano do poradni genetycznej, w której wykluczono aberracje chromosomowe i mikrodelecję 22q11 oraz nie potwierdzono obecności zespołów genetycznych związanych z TOF.

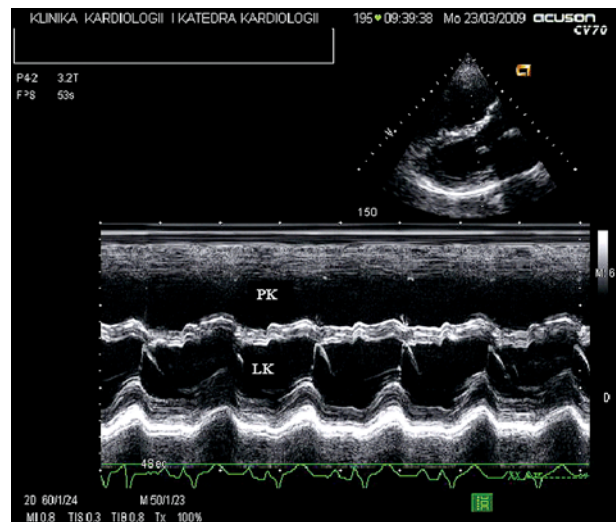
Omówienie

W odległym okresie pooperacyjnym po pełnej korekcji TOF największe zagrożenie wiąże się z istotnym resztkowym gradientem w drodze odpływu prawej komory, rezidualnym przeciekiem lewo-prawym, z tętniakiem drogi odpływu prawej komory oraz z niedomykalnością zastawki pnia płucnego, która prowadzi do postępującego powiększenia i przerostu prawej komory, z objawami niewydolności serca. W okresie 5–20 lat od korekcji wady u 5–15% chorych pojawiają się wskazania do ponownej operacji, najczęściej wymiany zastawki pnia płucnego [1].

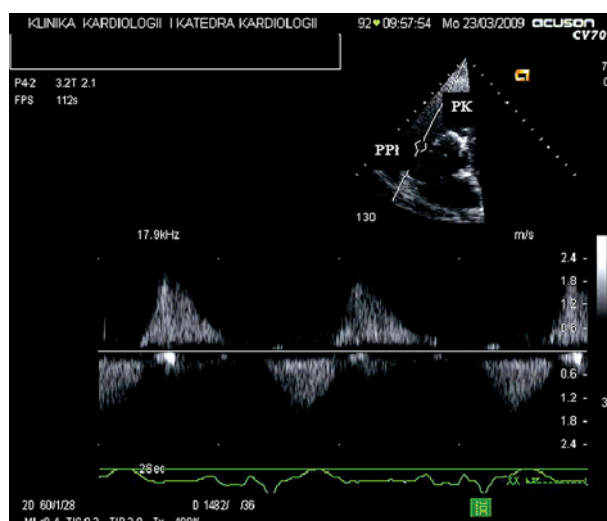
Dobry efekt hemodynamiczny całkowitej korekcji TOF nie chroni przed groźnymi komorowymi zaburzeniami rytmu, których powodem jest głównie anatomiczna modyfikacja po leczeniu operacyjnym, a także poszerzenie i wzmożone napięcie prawej komory. Zagrożenie nagłym zgonem sercowym jest większe w tej grupie pacjentów niż w populacji ogólnej i jest główną przyczyną umieralności [2]. Zaburzenia przewodzenia śródkomorowego w postaci bloku prawej odnogi pęczka Hisa są powszechne u chorych po korekcji TOF, jednakże znaczne, przekraczające 180 ms poszerzenie zespołów QRS wykazuje istotny związek z występowaniem groźnych arytmii komorowych i z nagłą śmiercią sercową [3]. Za główne czynniki ryzyka nagłego zgonu uważa się starszy wiek w czasie operacji, umiarkowaną bądź ciężką niedomykalność zastawki tętnicy płucnej i/lub dysfunkcję skurzoną lewej komory. Obecność częstoskurczów komorowych, szczególnie uporczywie nawracających lub przebiegających z szybką czynnością komór i niestabilnością hemodynamiczną, mo-

że być wskazaniem do ablacji przeskórnej lub chirurgicznej [4]. Prowadzone są badania nad ustaleniem czynników ryzyka, które u tych chorych będą wskazywały na istotne korzyści z implantacji kardiowertera-defibrylatora w profilaktyce nagłej śmierci sercowej [5].

Na podstawie dotychczasowych obserwacji ustalono, że kobiety ze skorygowaną TOF dobrze tolerują ciążę. Częstość spontanicznych poronień ocenia się u tych pacjentek na ok. 15%, a występowanie wrodzonej wady serca u płodu na ok. 6–10% [6, 7]. Dominującym powikłaniem u matek jest prawokomorowa niewydolność serca zwią-

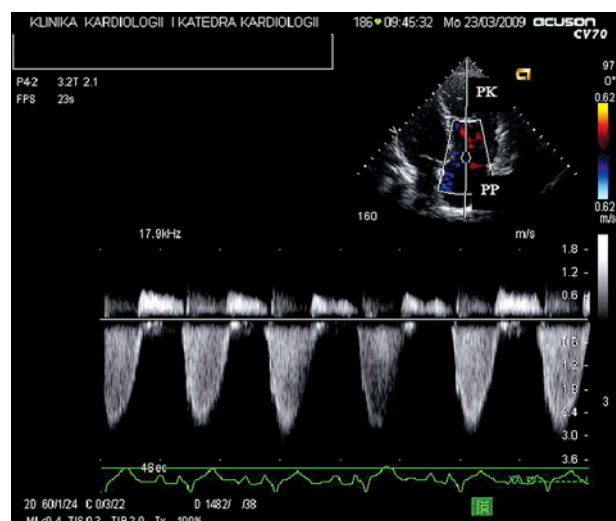


Rycina 1. Powiększenie wymiaru prawej komory (PK), paradoksalny ruch przegrody międzykomorowej. Prezentacja M-Mode, projekcja przymostkowa w osi długiej
LK – lewa komora



Rycina 2. Niedomykalność zastawki pnia płucnego (PPł). Projekcja przymostkowa w osi krótkiej, badanie metodą dopлера pulsacyjnego

PK – prawa komora



Rycina 3. Niedomykalność zastawki trójdzielnej, bez cech nadciśnienia płucnego. Projekcja koniuszkowa, czterojamowa, badanie metodą dopлера ciągłego

PK – prawa komora, PP – prawy przedsionek

zana z istotną niedomykalnością zastawki pnia płucnego [7, 8], chociaż stwierdzenie niedomykalności płucnej nie stanowi przeciwwskazania do ciąży. Niewydolność lewokomorowa, chociaż jest rzadkim powikłaniem [7], wiąże się z dysfunkcją prawej komory, co wskazuje na niekorzystną interakcję międzykomorową [9].

Echokardiografia jest powszechnie dostępną metodą pozwalającą na monitorowanie chorych po korekcji TOF, ocenę stopnia resztkowego zwężenia drogi odpływu prawej komory, niedomykalności zastawki pnia płucnego i niedomykalności zastawki trójdzielnej, obecności tętniaka rzekomego drogi odpływu prawej komory, nieszczelności łaty zamykającej ubytek przegrody międzykomorowej oraz dysfunkcji prawej i lewej komory. Wykorzystanie doplera tkankowego jest cennym elementem badania czynności prawej komory, którą trudno ocenić metodą echokardiograficzną [10].

W omawianym przypadku, wobec bezobjawowego przebiegu niedomykalności zastawki płucnej i trójdzielnej, dobrej tolerancji wysiłku i zachowanej czynności skurczowej obu komór, nie ustalono wskazań do reoperacji wady. Pojedyncze epizody nieutralonego częstoskurczu komorowego nie są związane ze zwiększonym ryzykiem groźnych arytmii komorowych i nagłego zgonu u chorych po korekcji TOF [11], dlatego nie ustalono wskazań do leczenia antyarytmicznego, ablacji arytmii lub implantacji kardiowertera-defibrylatora.

Większość wad serca powstaje z przyczyn wieloczynnikowych, takich jak infekcje, czynniki toksyczne i niektóre choroby występujące u matki, głównie w pierwszym trymestrze ciąży, a także z przyczyn wielogenowych, których ryzyko powtórzenia u kolejnego dziecka w rodzinie jest niskie [12]. U omawianej pacjentki wykluczono najczęstsze zespoły genetyczne związane z TOF, a empiryczne ryzyko wystąpienia wady serca u potomstwa oceniono na 2%, w tym TOF na 1%. Zalecono wykonanie badania echokardiograficznego płodu w 11.–12. tygodniu ciąży, aby wykryć ewentualne objawy wad chromosomalnych. Wy-

dano opinię o typowym dla tej grupy chorych ryzyku kardiologicznym dla matki i płodu.

Piśmiennictwo

1. Giannopoulos NM, Chatzis AC, Bobos DP, et al. Tetralogy of Fallot: influence of right ventricular outflow tract reconstruction on late outcome. *Int J Cardiol* 2004; 97: 87-90.
2. Folino AF, Daliento L. Arrhythmias after tetralogy of Fallot repair. *Indian Pacing Electrophysiol J* 2005; 5: 312-24.
3. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356: 975-81.
4. Kalarus Z, Kowalski O, Lenarczyk R, et al. Radio-frequency ablation of arrhythmias following congenital heart surgery. *Kardiologia Pol* 2006; 64: 1343-9.
5. Witte KK, Pepper CB, Cowan JC, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in adult patients with tetralogy of Fallot. *Europace* 2008; 10: 926-30.
6. Pedersen LM, Pedersen TA, Ravn HB, Hjortdal VE. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2008; 18: 423-9.
7. Veldtman GR, Connolly HM, Grogan M, et al. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 174-80.
8. Meijer JM, Pieper PG, Drenthen W, et al. Pregnancy, fertility, and recurrence risk in corrected tetralogy of Fallot. *Heart* 2005; 91: 801-5.
9. Davlouros PA, Kilner PJ, Hornung TS, et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 2044-52.
10. Puranik R, Greaves K, Hawker RE, et al. Abnormal right ventricular tissue velocities after repair of congenital heart disease – implications for late outcomes. *Heart Lung Circ* 2007; 16: 295-9.
11. Cullen S, Celermajer DS, Franklin RC, et al. Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12-year prospective study. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 1151-5.
12. Ruttenberg HD. Concerning the etiology of congenital cardiac disease. *Am Heart J* 1972; 84: 437-40.