

Komentarz redakcyjny

prof. dr hab. n. med. Robert J. Gil

Klinika Kardiologii Inwazyjnej, Centralny Szpital Kliniczny MSWiA, Warszawa



Anomalia rozwojowa polegająca na nieprawidłowym odejściu jednej lub obu gałęzi lewej tętnicy wieńcowej (LTW) od tętnicy płucnej nazywana jest od nazwisk autorów pierwszych jej opisów zespołem Blanda-White'a-Garlanda (BWG). Według piśmiennictwa fachowego jest ona najczęstszą wadą wrodzoną naczyń wieńcowych

(ok. 0,4% wszystkich wad wrodzonych serca).

Nie ulega wątpliwości, iż warunki przepływu krwi w dorzeczu takiej LTW są trudne i w odosobnionej anomalii najczęściej dochodzi do zgonu niemowlęcia jeszcze przed ukończeniem 1. roku życia. Kiedy jednak niemowlę przeżyje ten pierwszy okres, to wytwarza się sieć połączeń tętniczo-tętnicznych (tzw. kolaterale) pomiędzy prawą i lewą tętnicą wieńcową. Dzięki takim połączeniom krew, przepływając od prawej tętnicy wieńcowej do LTW, wstecznie ją wypętnia. Niewątpliwie dalsze losy chorych z BWG zależą od wydolności tych połączeń. U 10–15% spośród nich nigdy nie dochodzi do wystąpienia niedokrwienia mięśnia sercowego i właśnie u takich chorych rokowanie odległe jest najlepsze. Jednak średni okres przeżycia chorych z zespołem BWG to ok. 35 lat, a ryzyko nagłej śmierci sercowej sięga 90%.

Przyczyny takiego stanu można stosunkowo łatwo zrozumieć, analizując wzajemną zależność przepływu krwi w kompartmentach wieńcowym oraz płucnym. Ze względu na wyższe ciśnienie w LTW krew płynie do tętnicy płucnej, upośledzając ukrwienie mięśnia lewej komory oraz doprowadzając do krążenia małego dodatkowe ilości krwi, i to prawidłowo natlenionej. W konsekwencji sytuacja ta prowadzi do przeciążenia lewego przedsionka oraz lewej i prawej komory. Z biegiem czasu, pomimo uruchomienia mechanizmów adaptacyjnych, skutkuje to powiększeniem jam serca oraz ujawnianiem się cech niewydolności serca. U zdecydowanej większości chorych z BWG niedomykalność zastawki dwudzielnej, która ma być konsekwencją

niedokrwiennej dysfunkcji przednio-bocznego mięśnia brodawkowatego lewej komory, nasila się w ramach powiększenia się lewej komory (względna niedomykalność).

Niewątpliwie przedstawiany w niniejszym *Angiogramie miesiąca* przypadek spełnia wszystkie klasyczne kryteria tzw. typu dorosłego BWG. Zapewne za przeżycie omawianego chorego odpowiedzialna była doskonale rozwinięta siatka krążenia obocznego pomiędzy prawą i lewą tętnicą wieńcową.

W mojej opinii z analizy tego przypadku płynie jedno najważniejsze przesłanie. Otóż diagnostyka układu krążenia powinna być doprowadzona do przystawowego końca w jak najkrótszym czasie od chwili pierwszego stwierdzenia jakichkolwiek jego nieprawidłowości. Oczywiście w przypadku opisywanego chorego ze względu na ograniczenia diagnostyki przed 40 laty było to praktycznie niemożliwe. Jednak obecnie, przy ogromnym postępie kardiologii i techniki oraz znamienym zwiększeniu dostępności do nowoczesnych metod diagnostycznych, takie możliwości już istnieją. Można wykorzystać nie tylko angiografię tętnic wieńcowych oraz klasyczne cewnikowanie serca z pomiarami ciśnień i oksymetrią w próbkach krwi, ale również badanie ultrasonograficzne (przezskłatkowe i przezprętykowe), rezonans magnetyczny i wielorzędową tomografię komputerową, nie mówiąc już o próbach obciążeniowych (w tym scyntygrafii perfuzyjnej). Niewątpliwie odpowiednio wcześniej postawiona prawidłowa diagnoza pozwala na wybór nie tylko najlepszej metody terapii, ale również optymalnego czasu jej wykonania.

Trzeba jednak przyznać, iż omawiany chory i tak miał wiele szczęścia. Właściwie po pierwszym epizodzie niewydolności krążenia udało się uzupełnić diagnostykę oraz skierować go na zabieg operacyjny. Fakt skutecznej implantacji sztucznej zastawki w ujście mitralne oraz wszczępienie tętnicy piersiowej wewnętrznej lewej do tętnicy przedniej zstępującej (z jej podwiązaniem w miejscu odejścia od pnia tętnicy płucnej) wydaje się dobrze rokować.