

## Zespół Eisenmengera u mężczyzny ze złożoną wrodzoną wadą serca i nabytą niedomykalnością zastawki trójdzielnej

Eisenmenger syndrome in a patient with congenital, complex heart disease and acquired tricuspid regurgitation

Marek Konka, Piotr Hoffman

Instytut Kardiologii, Warszawa

Kardiol Pol 2008; 66: 451–453

### Wstęp

Zespół Eisenmengera jest naczyniową chorobą płucną (ang. *pulmonary vascular obstructive disease*, PVOD) z wysokim, nieodwracalnym naczyniowym oporem płucnym powodującym dwukierunkowy lub odwrócony (prawy-lewy) przeciek na poziomie serca lub pni tętniczych. W wypadku prostszych wad, jak ubytek przegrody międzyprzedsionkowej lub przetrwały przewód tętniczy, wysoki opór płucny może się rozwijać stopniowo, natomiast w ubytku przegrody międzykomorowej i wadach złożonych z ubytkiem międzykomorowym – stwierdzany jest już w okresie niemowlęcym [1]. Poniżej przedstawiamy opis chorego na PVOD związaną z dwoma ubytkami przegrody międzykomorowej i odejściem obydwu tętnic z prawej komory (ang. *double outlet right ventricle*, DORV), z wrodzoną nieprawidłową morfologią zastawki mitralnej i niedomykalnością zastawki trójdzielnej w mechanizmie zerwania nici. Badanie echokardiograficzne przezklatkowe (TTE) dokładnie zobrazowało wszystkie elementy tej złożonej wady i pozwoliło ocenić wysokość nadciśnienia płucnego.

### Opis przypadku

Chory to 27-letni mężczyzna ze złożoną wadą serca i nadciśnieniem płucnym. W dzieciństwie wykluczono u niego leczenie operacyjne na podstawie cewnikowania serca w 4. roku życia. Obecnie w badaniu przedmiotowym stwierdza się sinicę, palce pałeczkowate, paznokcie zegarkowe, garb sercowy, szmer skurczowy 3/6. Od wczesnego niemowlęctwa stwierdzano erytrocytozę (obecnie E 6,6 mln/ $\mu$ l, hemoglobina 21 g/dl, hematokryt 63%). W wieku 18 lat chory był wstępnie kwalifikowany do przeszczepu płuc i serca. Nie stosowano u niego krwiopustów, leczenia przeciwnadciśnieniowego ani antyagregacyjnego. W 23. roku życia, po infekcji gór-

nych dróg oddechowych wystąpiło pogorszenie stanu ogólnego, pogorszenie stanu hemodynamicznego i utrwalenie migotania przedsionków (AF) z szybką czynnością komór. Zwolnienie czynności serca uzyskano za pomocą amiodaronu i digoksyny. Terapia amiodaronem była powikłana niedoczynnością tarczycy. W ciągu ostatniego roku chory był trzykrotnie hospitalizowany z powodu zaostrzenia objawów niewydolności serca. Obecnie pozostaje pod opieką Poradni Wad Wrodzonych, w dość stabilnym stanie hemodynamicznym (II klasa czynnościowa wg NYHA) z niewielkim nasileniem zaburzeń hematologicznych (wg kwestionariusza Perloffa). Nie podjęto dotychczas ostatecznej decyzji o przeszczepie płuc i serca.

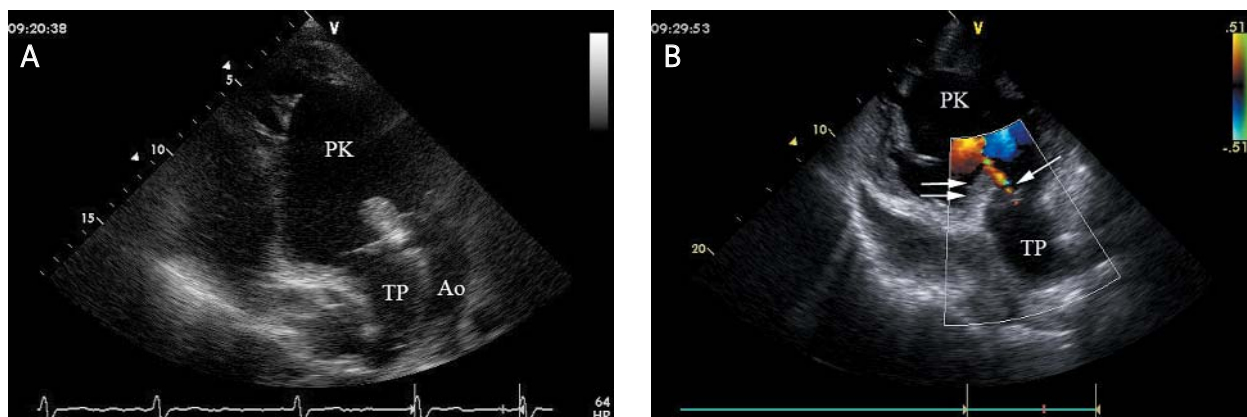
### Opis przezklatkowego badania echokardiograficznego

Badanie TTE uwidoczniało prawidłowe położenie trzewi (*situs solitus*), prawidłowe sploty żyłne i połączenia przedsionkowo-komorowe. W zmodyfikowanej projekcji na drogę odpływu RV widoczne było odejście obydwu tętnic z RV. Naczynia ułożone były bok do boku z lewopozycją aorty. Poszerzona tętnica płucna z małą niedomykalnością zastawki płucnej nie wykazywała cech zwężenia podzastawkowego i zastawkowego. Oba naczynia odchodzą z RV (Rycina 1.). W zmodyfikowanych projekcjach koniuszkowej czterojamowej i przymostkowej długiej stwierdzono dwa duże ubytki przegrody międzykomorowej: jeden napływowo i drugi podpłucny (Rycina 2. i 3.). Zastawki przedsionkowo-komorowe położone były na tym samym poziomie (Rycina 2A). Zastawka mitralna wykazywała cechy wrodzonej wady o charakterze zastawki spadochronowej ze zwężeniem (z maksymalnym gradientem 22 mmHg, średnio 11 mmHg, MVA ok. 1,0 cm<sup>2</sup>). Utrudniony przepływ krwi

---

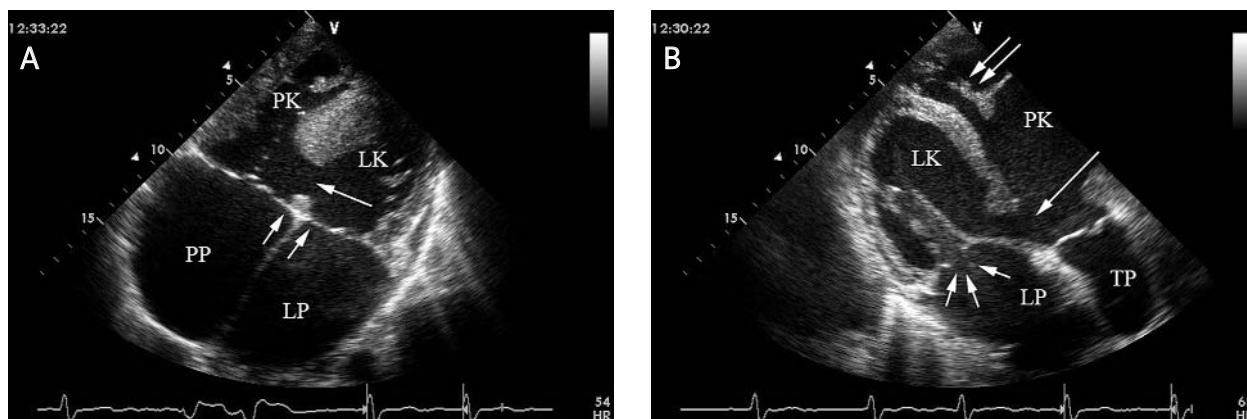
#### Adres do korespondencji:

dr n. med. Marek Konka, Klinika Wad Wrodzonych, Instytut Kardiologii, ul. Alpejska 42, 04-628 Warszawa, tel.: +48 22 343 44 57, e-mail: mkonka@ikard.pl



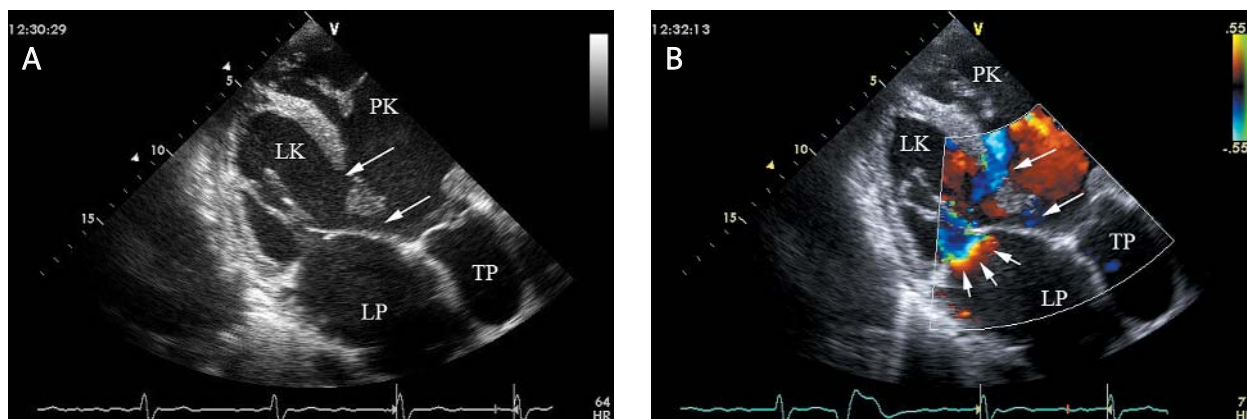
**Rycina 1.** Zmodyfikowana projekcja przymostkowa na drogę odpływu prawej komory. **A.** Obydwa naczynia tętnicze odchodzą z prawej komory w ułożeniu bok do boku, oddzielone fragmentem przegrody stożka (*infundibular septum*), z lewopozycją aorty. **B.** Mała niedomykalność płucna zarejestrowana w badaniu doplerowskim znakowanym kolorem (strzałka), stożek podpłucny – prawej komory (strzałki)

PK – prawa komora, TP – tętnica płucna, Ao – aorta



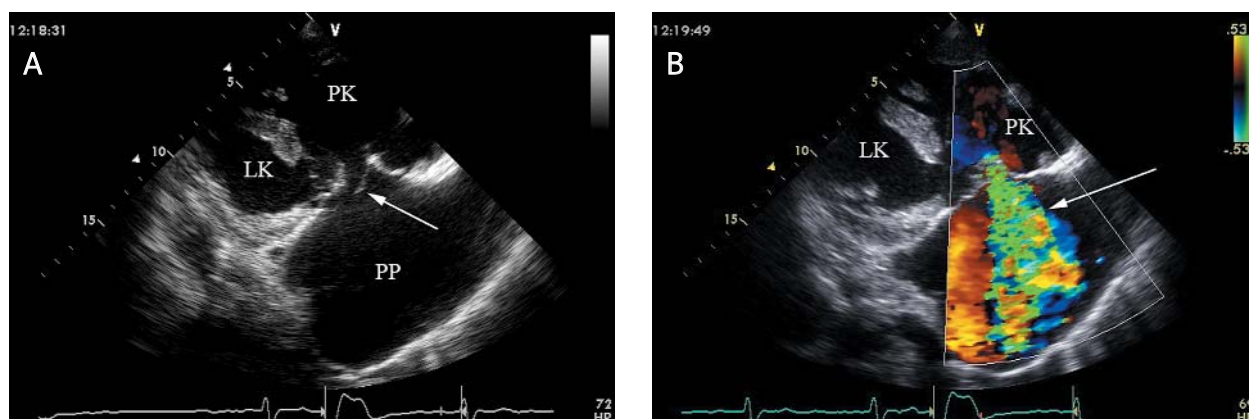
**Rycina 2.** **A.** Projekcja przymostkowa czterojamowa uwidacznia ubytek części napływowej przegrody międzykomorowej (strzałka), położenie zastawek przedsionkowo-komorowych na tym samym poziomie (strzałki) oraz istotne powiększenie obu przedsionków. **B.** Zmodyfikowana projekcja przymostkowa w osi długiej obrazuje podpłucny ubytek przegrody międzykomorowej (strzałka), wiązkę pośrodkową identyfikującą prawą komorę (dwie strzałki), echogenną krew przepływającą przez zwężoną, spadochronową zastawkę mitralną (trzy strzałki)

PK – prawa komora, PP – prawy przedsionek, LK – lewa komora, LP – lewy przedsionek, TP – tętnica płucna



**Rycina 3.** Zmodyfikowana projekcja przymostkowa w osi długiej. **A.** Dwa ubytki przegrody międzykomorowej oddzielone grubą wiązką mięśniową (strzałki). **B.** Przepływ znakowany metodą kolorowego doplera przez oba ubytki (dwie strzałki) oraz efekt PISA nad zwężoną, spadochronową zastawką mitralną (trzy strzałki)

LK – lewa komora, LP – lewy przedsionek, PK – prawa komora, TP – tętnica płucna



**Rycina 4.** Projekcja przymostkowa w osi długiej na drogę napływu prawej komory. **A.** Zerwana nić przedniego płatków zastawki trójdzielnej (strzałka), widoczne nici zastawki trójdzielnej przyczepiające się do brzegu przegrody międzykomorowej. **B.** Rejestracja metodą kolorowego doplera dużej niedomykalności trójdzielnej (strzałka)

PK – prawa komora, LK – lewa komora, PP – prawy przedsionek

przez lewe ujście żyłne wywoływał zjawisko PISA i echa- gennej krwi w lewym przedsionku (Ryciny 2B i 3B).

W projekcji przymostkowej na drogę napływu RV uwi- doczniono zerwaną nić przedniego płatków zastawki trójdzielnej z dużą niedomykalnością (Rycina 4.). Część nici za- stawki trójdzielnej przyczepiała się do brzegu ubytku przegrody międzykomorowej. Ciśnienie w RV wyliczone z niedomykalności trójdzielnej wynosiło ok. 115 mmHg, czemu towarzyszyło pogrubienie ściany RV i przegrody między- komorowej. Wykazano istotne powiększenie obu przed- sionków (Rycina 2A).

## Dyskusja

Odejście obydwu tętnic z RV, opisane po raz pierwszy przez Mery w 1703 r., a dokładnie zdefiniowane w 1957 r. przez Whithama, stanowi mniej niż 1% wszystkich wad wro- dzonych serca [2]. Wadę tę zalicza się do grupy malpozycji, a nie do transpozycji pni tętniczych, ponieważ tylko jedno naczynie jest nieprawidłowo położone w stosunku do prze- grody międzykomorowej [3]. Wada charakteryzuje się bardzo złożoną i różnorodną morfologią. Istnieje wiele klasyfikacji DORV, a najbardziej praktyczna wydaje się przedstawiona przez Van Praagha [4]. Według tego podziału jedno naczynie odchodzi całkowitym obwodem z RV, a drugie – powy- żej 50%. U opisanego chorego oba naczynia odchodzą w ca- łości znad RV, pomiędzy nimi obecna jest przegroda stożka, zastawki ułożone są na tym samym poziomie i nie ma cią- głości mitralno-płucnej (Rycina 1. i 2.). Obecność podpłucne- go ubytku przegrody międzykomorowej (VSD) sprzyja napły- wowi wysokoutlenowanej krwi do tętnicy płucnej. Ponieważ w tym przypadku nie występowało zwężenie tętnicy płuc- nej, a więc nie było naturalnej zapory przed zwiększonym napływem krwi do płuc i przenoszeniem ciśnienia syste- mowego z RV na łożysko płucne, bardzo wcześnie doszło do wystąpienia nadciśnienia płucnego. Dodatkowym ele- mentem tej złożonej wady jest obecność drugiego ubytku

tylno-dolnej (napływowej) części przegrody międzykomo- rowej. Opisywane są nieprawidłowości budowy zastawki mitralnej towarzyszące DORV [5]. Obecność zastawki spa- dochronowej lewostronnej, charakteryzującej się lejkowatym kształtem, z przyczepem wszystkich nici ścięgniętych do pojedynczego mięśnia brodawkowatego, utrudniającej napływ mitralny potęguje zaburzenia czynnościowe. Poja- wienie się AF w 23. roku życia w czasie infekcji górnych dróg oddechowych spowodowało pogorszenie stanu hemodyna- micznego chorego. Utrwalenie AF spowodowane było po- większeniem obu przedsionków i związane prawdopodobnie z zerwaniem nici ścięgniętej zastawki trójdzielnej i powiększeniem jej niedomykalności. Rozwój we wczesnym niemowlęctwie zespołu Eisenmengera i długotrwała desa- turacja miały następstwa ogólnoustrojowe – erytrocytozę, hiperurykemię, zaburzenia widzenia. Dotychczas nie podję- to ostatecznej decyzji o przeszczepie płuc i serca ze wzglę- du na stabilny stan hemodynamiczny i niewielkie zaburze- nia ogólnoustrojowe. Rokowanie jest jednak poważne, ponieważ tylko 42% chorych z zespołem Eisenmengera prze- żywa 25 lat, a większość umiera między 3. i 4. dekadą życia [1]. Badanie TTE umożliwiło ustalenie rozpoznania, charak- terystykę wszystkich elementów wady oraz ocenę zaawan- sowania PVOD i podjęcie decyzji o wyborze postępowania.

## Piśmiennictwo

- Hoffman P, Białkowski J, Demkow M, et al. Standardy PTK. Wrodzo- ne wady serca u dorosłych. *Folia Cardiol* 2001; 8 (supl. B).
- Popczyńska-Markowa M, Szydłowski L. Odejście obydwu tętnic z prawej komory. In: Kubickia K, Kawalec W (eds.). *Kardiologia dzie- cięca. PZWL*, Warszawa 2003.
- Anderson RH, McCarthy K, Cook AC. Continuing medical education. Double outlet right ventricle. *Cardiol Young* 2001; 11: 329-44.
- Moss and Adam's Heart Disease in Infants, Children and Adoles- cents. *Lippincott Williams and Wilkins*, Philadelphia 2001.
- Zamora R, Moller JH, Edwards JE. Double-outlet right ventricle. Ana- tomic types and associated anomalies. *Chest* 1975; 68: 672.