

Tytuł: Pacjent z sercem jednokomorowym - wyzwanie w praktyce pediatrycznej / Patient with univentricular heart - challenge in pediatric practice

Słowa kluczowe: KARDIOLOGIA DZIECIĘCA OPERACJA FONTANA WRODZONA WADA SERCA CZYNNOŚCIOWO POJEDYNCZA KOMORA

Keywords: CONGENITAL HEART DISEASE FONTANA PROCEDURE PEDIATRIC CARDIOLOGY FUNCTIONALLY UNIVENTRICULAR HEART

Autorzy:

Justyna Topolska - Kusiak - Klinika Kardiologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź

Magdalena Pierzchała - Klinika Kardiologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź

Anna Sysa - Dedecjus - Klinika Kardiologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź

Anna Mazurek - Kula - Klinika Kardiologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź

Jadwiga Anna Moll - Klinika Kardiologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź

Streszczenie:

Wady o typie pojedynczej komory stanowią 7,7-7,8% wszystkich wrodzonych wad serca. Ich wspólną cechą jest obecność jednej dobrze wykształconej komory oraz drugiej małej, często szczątkowej lub jej brak. W zależności od budowy anatomicznej komory dominującej wyróżniamy cztery postacie wad, które dodatkowo różnią się typem połączenia przedsionkowo-komorowego oraz towarzyszącymi anomaliami budowy wewnątrz- i zewnątrzsercowej. Obraz kliniczny zależy od typu zaburzeń hemodynamicznych, jakie występują u pacjenta z sercem jednokomorowym. Wyróżnia się trzy podstawowe typy: ze zmniejszonym przepływem płucnym, ze zmniejszonym przepływem systemowym oraz ze zrównoważonym krążeniem płucnym i systemowym. Podstawową metodą diagnostyczną jest badanie echokardiograficzne, a leczenie obejmuje farmakoterapię, leczenie interwencyjne i wieloetapowe leczenie kardiochirurgiczne, zakończone operacją metodą Fontana. Alternatywą może być jedynie transplantacja serca. W/w postępowanie zmieniło istotnie rokowanie co do przeżycia wśród pacjentów z sercem jednokomorowym, a z dostępnych doniesień wynika, że po zakończeniu leczenia kardiochirurgicznego oceniają oni jakość życia jako satysfakcjonującą. Celem pracy jest przedstawienie wyzwań, jakie przed lekarzami wielu specjalności stawia rosnąca populacja dzieci, młodzieży i dorosłych z czynnościowo pojedynczą komorą.

Abstract:

The univentricular heart accounts for 7,7-7,8 % of all congenital cardiac malformations. One well developed ventricle and the second one rudimentary or hypoplastic or even lack of it, are common for this type of lesions. There are four anatomic variants depending on the morphology

of the dominant ventricle. Their complexity is even bigger thanks to different types of the atrioventricular connection and the concomitant intra- and extracardiac anomalies. Clinical manifestation hinge on the type of hemodynamic disturbances. There are three types of hemodynamic disturbances: decreased pulmonary perfusion, decreased systemic perfusion and balanced pulmonary and systemic perfusion. Echocardiography is the most useful diagnostic modality, while medical management comprises of pharmacological treatment, catheter-based interventions and staged surgical procedures. Orthotopic heart transplant is the only alternative option. The above-mentioned approach improved considerably the long-term survival in patients with single functional ventricle. According to other papers many patients with univentricular hearts report a satisfactory quality of life just after finishing staged surgical therapy. The aim of this review was to pay attention to cardiologists and other medical professionals who are challenged by the growing population of children, adolescents and adults with one functional ventricle and need to apply multidisciplinary approach.