

Tętnicze nadciśnienie płucne u pacjentki z ubytkiem w przegrodzie międzyprzedsionkowej typu II oraz dekstrokardią, przełożeniem trzewi

Pacjentka, lat 76 została przyjęta do Kliniki Kardiologii w Lublinie w kwietniu 2016 roku z objawami ciężkiej niewydolności serca w IV klasie czynnościowej wg NYHA. W chwili przyjęcia duszność spoczynkowa, płyn w obu jamach opłucnowych oraz masywne obrzęki kończyn dolnych. Dodatkowe obciążenia: utrwalone migotanie przedsionków, przewlekła choroba nerek, cukrzyca t.2

W badaniu echokardiograficznym dekstrokardia oraz duży ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej typu II z przeciekiem lewo – prawym oraz pośrednie cechy nadciśnienia płucnego (RVSP~65 mmHg), dobra funkcja skurczowa lewej komory. W badaniu hemodynamicznym potwierdzono obecność tętniczego nadciśnienia płucnego (mPAP 33 mmHg, PCW 7 mmHg, CI – 2,59, PVR 5,4 j.W.). Pacjentkę zakwalifikowano do leczenia w ramach programu terapeutycznego NFZ TNP – rozpoczęto terapię bosentanem w dawce 125 mg 2x1/2 tabl. przez 1 miesiąc, następnie 2x1 tabl. Do leczenia włączono sildenafil w dawce 3x20 mg., jednakże z uwagi na istotne klinicznie bóle mięśniowe przerwano terapię sildenafiliem. W wyniku zastosowanego leczenia uzyskano stabilizację stanu ogólnego pacjentki i zmniejszenie objawów niewydolności serca.

W situs viscerum inversus narządy klatki piersiowej i jamy brzusznej leżą w odwrotnym położeniu – po prawej stronie serce i żołądek, dwupłątowe płuco, a po stronie lewej – wątroba i trzypłątowe płuco. Samo położenie serca po prawej stronie nie powoduje zaburzeń hemodynamicznych. Występuje z częstością 1/8500-10000 żywo urodzonych noworodków, jednakowo często u obu płci. W dekstrokardii częściej występują inne wrodzone wady serca (3-5%).

W tym przypadku przyczyna rozwinięcia tętniczego nadciśnienia płucnego było nierozpoznanie we właściwym czasie istotnego hemodynamicznie ASD II. Rozpoznanie to postawiono dopiero podczas hospitalizacji w 2016 roku.