

PRZYPADKI Z PRAKTYKI LEKARSKIEJ: DEKSTROKARDIA WRODZONA, SERCE JEDNOKOMOROWE, MIOKARDIOPATIA POST FACTAM

CASES FROM THE MEDICAL PRACTICE: CONGENITAL DEXTROCARDIA, UNI-VENTRICULAR HEART, CARDIOMYOPATHY POST FACTAM

Maria Jarosz-Kujawiak

Indywidualna Specjalistyczna Praktyka Lekarska, Chojna

STRESZCZENIE

Długie lata pracy w małej miejscowości zaowocowały szeregiem ciekawych i rzadkich przypadków diagnostycznych. W pracy przedstawiono trzy wybrane i udokumentowane przypadki: dekstrokardii wrodzonej, serca jednokomorowego i miokardiopatii przerostowej stwierdzonej post factam. Pierwszy, to przypadek dekstrokardii wrodzonej, jako jeden z trzech spotkanych w długoletniej zawodowej pracy. Przypadek ten odmienny niż inne, z powodu dyssymulacji pacjenta.

Drugi przypadek, to pacjent R.K. z sercem jednokomorowym z rozpoznaniem postawionym w 4 r. życia, a pozostający pod sporadyczną obserwacją autorki od 5 roku życia. Jako dziecko uczestniczy we wszystkich pracach w gospodarstwie rolnym z wyjątkiem noszenia worków. Jak wszyscy chłopcy we wsi po pracy, gra w piłkę nożną do późnych godzin nocnych. Nigdy nie był operowany. Na operację Fontana nie wyrazili zgody rodzice.

Ma zakaz uprawiania sportu. Mimo to, jeździ rowerem, wykonuje codziennie ok. 50 pompek oraz ćwiczeń mm. brzucha. Podczas tych ćwiczeń nie ma żadnych dolegliwości. Jako „przypadek sportowy” jest interesujący w kontekście pytania zadanego ekspertom kardiologii sportowej na Kongresie „Medicina Sportiva”: na jaką aktywność może pozwolić sobie człowiek z sercem jednokomorowym? Odpowiedź brzmiała, że to pytanie z rodzaju „science fiction”. Czy tak jest na pewno?

Trzeci przypadek, to miokardiopatia post factam. Dotyczy chłopca P.Z. ur. 10.02.1989, który od dziewięciu lat uprawiał piłkę nożną. Wiosną 2006 roku zachorował na infekcję dróg oddechowych. Z powodu szmerów nad sercem, lekarz rodzinny kieruje go do kardiologa. W dniach od 10.07. do 18.07.2006 roku hospitalizowany w Instytucie Kardiologii, I Klinika Choroby Wieńcowej w Warszawie i wypisany z rozpoznaniem: kardiomiopatia przerostowa (HCM) bez zawężenia w drodze odpływu z lewej komory. Wszczepienie układu stymulującego DDDR- 13.07.2006. Wypisany między innymi z zaleceniem: zakaz wykonywania wysiłków fizycznych, ćwiczeń o charakterze współzawodnictwa i rywalizacji.

Słowa kluczowe: wada serca, aktywność fizyczna, orzecznictwo sportowo-lekarskie

ABSTRACT

Years of professional experience in the remote countryside bore fruit of various interesting and „rare” cases, and situations. This paper describes three documented cases of congenital dextrocardia, uni-ventricular heart and myocardiopathy post factam. The first case study of dextrocardia is one of three such cases encountered in a long professional experience. This case is distinct from others because of the patient's dissimulation.

The second case study is of a patient (R.K) with a uni-ventricular heart, who was diagnosed at the age of 4, and who has been under an occasional observation of the author since the age of 5. As a child, R.K. was involved in all kinds of chores on the farm except for carrying bags. Like all his friends from the town, after work, he plays soccer until late hours. He has not had any surgery. His parents did not give permission for the Fontana operation. He was not allowed to engage in sport activities; he was only allowed to bike and swim. Actually he bikes, does 50 push-ups and abdomen exercises. He feels no pain during these activities. His case is an interesting „sport case” considering the question which is being asked of the cardiology specialists at the „Medicina Sportiva” Congress, namely: how much activity can be allowed for the person with the uni-ventricular heart? The answer was given that such question is a „science fiction” type of question. Is it so, indeed?

The third case is a myocardiopathy post factam. It is a case of a boy (P.Z) who was born on October 2, 1989, and who had been practicing soccer for 10 years. He contracted the upper respiratory tract infection in spring of 2006. Due to murmurs above the heart, his family doctor referred him to a cardiologist. He was hospitalized at the Cardiology Institute and the Coronary Disease Clinic in Warsaw from July 10 till July 18, 2006. He was discharged with the following diagnosis: hypertrophic cardiomyopathy /hcm/ without obstruction of blood flow from the left ventricle. He had a DDDR pacemaker implanted on July 13, 2006. He was discharged with the following recommendation: strenuous activity and competitive exercise not allowed.

Key words: heart failure, physical activity, preparticipation examination

Wstęp

Położenie serca po stronie prawej jest wadą spotykaną dość rzadko, zdarza się jeden raz na około 30 000 urodzeń i stanowi ok. 16-18% wszystkich wad wrodzonych serca. Jeśli wada nie współistnieje z odwróconym układem trzewi, to mogą jej towarzyszyć jeszcze dodatkowe nieprawidłowości w budowie serca, co jest oczywiście złe prognostycznie. Dekstrokardia z odwróceniem trzewi może przebiegać bez towarzystwa innych wad. Jest to tak zwana deksamokardia typu lustrzanego odbicia. W takim przypadku może nie dawać żadnych zaburzeń. Do rozpoznania jej wystarczy badanie fizykalne i radiologiczne (1). Wskazane jest jednak badanie kardiologiczne w celu wykluczenia innych anomalii w budowie samego serca. W przypadkach kiedy nie towarzyszą temu defektowi inne choroby, są to osoby bez objawów klinicznych. Ale w związku z tym, że prawa komora anatomicznie pełni rolę komory systemowej, z wiekiem pacjenta, nawet przy braku współistniejących wad, staje się powoli niewydolna i chory zaczyna wymagać leczenia farmakologicznego (2).

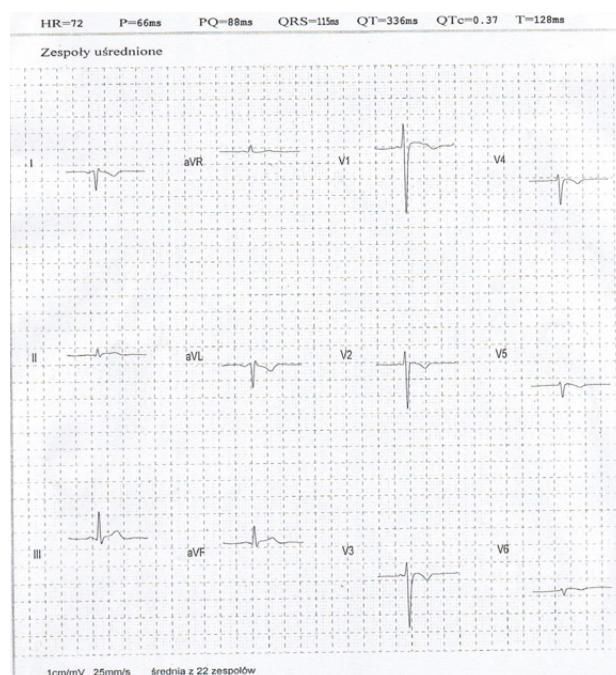
Serce jednokomorowe jest anomalią poważniejszą ale znacznie rzadziej występującą, stanowi ok. 1% wszystkich wad wrodzonych. Jest pojęciem niejednorodnym obejmującym grupę różnych atypii w budowie serca. Podział Van Praagha rozróżnia cztery typy tych wad: z dominującą prawą komorą (5%), dominującą lewą komorą (78%), wspólną komorą, w której część ścian ma cechy prawej komory a część lewej (7%) oraz czwarty typ, w którym nie da się określić, która komora dominuje (10%). Objawy kliniczne są różnorodne z powodu nakładania się anomalii budowy wielu struktur anatomicznych serca. 70% dzieci z tą wadą umiera w pierwszym półroczu życia. Najlepiej rokuje postać z dominującą lewą komorą. Leczenie tylko operacyjne. Definitywną metodą korekcji jest przeszczepienie serca (1).

Kardiomiopatia przerostowa jest najczęstszą przyczyną nagłej śmierci u osób uprawiających sport. Zgony bardzo często są pierwszym objawem tej choroby nawet u pacjentów stabilnych klinicznie (2). Jest również jedną z najczęściej występujących chorób o podłożu genetycznym. W populacji ogólnej występuje z częstością jednego zachorowania na 500 osób. Dziedziczy się w sposób dominujący. Mimo nosicielstwa mutacji, choroba może rozwijać się w każdym okresie życia. Stąd jedno badanie nie wyklucza wystąpienia choroby u badanej osoby w późniejszym okresie (1). Roczna śmiertelność dzieci z tą jednostką chorobową wynosi 5-6% a u dorosłych sięga 3%. Są to dane światowe. Dane statystyczne polskie mówią o śmiertelności rzędu 1%. Czynnikiem prognostycznie złym, wskazującym na możliwość wystąpienia nagłego zgonu jest:

młody wiek (< 30 roku życia), nagły zgon w rodzinie z powodu tej jednostki chorobowej, pojawienie się omdleń oraz napadowe częstoskurcze komorowe w badaniu metodą Holtera (2).

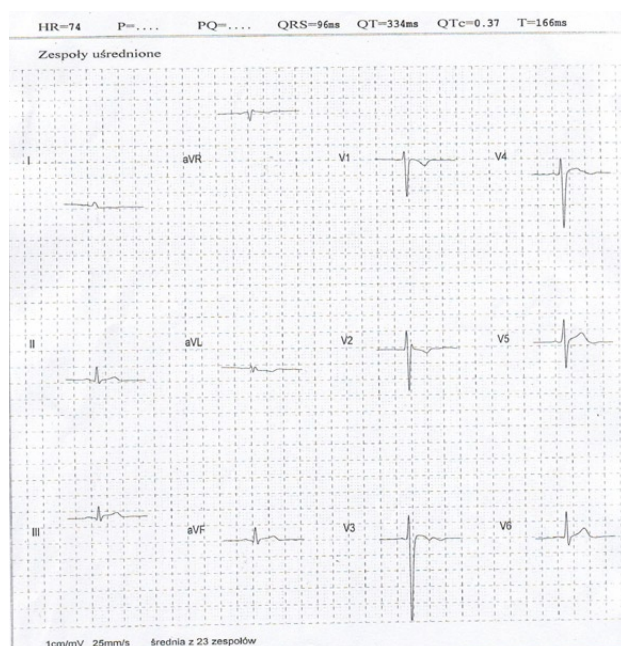
Przypadek I

14 marca 2007 roku do Poradni zgłosił się mężczyzna w wieku 21 lat na badanie mające na celu orzeczenie o jego zdolności do prowadzenia pojazdów kategorii B. Służbę wojskową odbył terminowo, wcześniej kilka lat grywał w piłkę nożną w B-klasie. Dolegliwości nie zgłasza, nie przyjmował żadnych leków. Podpisał wymagane oświadczenie o stanie swego zdrowia. Przystępuję do badania. Badam człowieka zdrowego, więc odbywa się to w kolejności pozwalającej wykorzystać posiadany sprzęt w jak najszybszym czasie. Sprawdzam wzrok do dali, podłączam rutynowo EKG i na ekranie komputera pojawił się dziwny zapis. Badany jest człowiekiem zdrowym, po odbytej służbie wojskowej. Więc co się stało z jego lewą komorą? Szybko podchodzę do leżącego i przykładam słuchawkę do jego prawej strony klatki piersiowej. Badany mówi z uśmiechem: tak mam serce po prawej stronie ale zawsze bawi mnie reakcja lekarzy i interesuje mnie, czy radzą sobie z takim przypadkiem jak ja. Na ekranie komputera pojawia się opis: deksamokardia wrodzona (Ryc. 1).



Ryc. 1. Dekstrokardia wrodzona – zespoły uśrednione przy standardowym ułożeniu elektrod

Przekładałem elektrody odwrotnie i ponownie wykonuję EKG (Ryc. 2).



Ryc. 2. Dekstrokardia wrodzona – zapis po przełożeniu elektrod na stronę prawą klatki piersiowej, z przełożonymi również odwrotnie elektrodami kończynowymi

Przypadek II

Roman K. urodził się 16.02.1970 roku. Rozpoznanie serca jednokomorowego postawiono u niego gdy miał 4 lata, w Warszawie gdzie podczas wstecznego cewnikowania serca wykazano lewostronne położenie części wstępującej, które powoduje wypełnienie wcięcia i deformację sylwetki serca. Wykonana tą drogą lewokardiografia w rzucie bocznym wykazuje wspólną komorę z silniejszym wypełnieniem się tętnicy płucnej niż aorty. Rozpoznanie radiologiczne: transpositio vasorum correcta sub forma ventriculus

cordis communis. Moim pacjentem był od piątego roku życia sporadycznie, ponieważ jako dziecko zapadał na infekcje górnych dróg oddechowych. W szkole, w pierwszych dwóch latach normalnie uczestniczył w zajęciach wychowania fizycznego. Od trzeciej klasy ma całkowite zwolnienie z zajęć fizycznych. Rodzice chłopca mają siedmiu synów, wszyscy są zdrowi. R.K. jako dziecko uczestniczył we wszystkich pracach polowych w gospodarstwie rolnym z wyjątkiem obowiązku noszenia worków. Jak wszyscy chłopcy na wsi po pracy, gra w piłkę nożną do późnych godzin nocnych i pływa w pobliskim stawie. Nigdy nie był operowany. Na operację Fontana nie wyrazili zgody rodzice. Aktualnie mieszka w dużym mieście, prowadzi działalność gospodarczą, jest zegarmistrzem. Ma rodzinę. Nie jest rencistą, nie ma orzeczonego stopnia niepełnosprawności. Jeździ rowerem, wykonuje codziennie około 50 pompek oraz tyleż ćwiczeń mięśni brzucha. Podczas wykonywania tych ćwiczeń nie ma żadnych dolegliwości. I tak jest do ukończenia 27 roku życia. Na moją prośbę zgłosił się dnia 14.01.2007 roku na badanie oraz dostarczył posiadaną dokumentację medyczną. UKG wykonane dnia 26.01.1989 roku: obraz serca jednokomorowego, trójjamowego i hypoplazja tętnicy płucnej, co jest przyczyną szmeru systolicznego. Przebywał w celu wykonania badań kontrolnych w 1997 roku jeden dzień w Klinice Kardiologii PAM w Szczecinie. Rozpoznanie: Vitium cordis congenitum sub forma cor triloculare cum transpositionem vasorum et hypoplasiam arteriae pulmonis in stadio NYHA I. Wykonano następujące badania: EKG spoczynkowe: rytm zatokowy miarowy ok. 60/min. Dekstrogram. Załamek P w odpro-



Ryc. 3. Serce jednokomorowe – prawogram patologiczny, rytm zatokowy 68/min z niemiernością zatokową, położenie serca pionowe, blok przedsionkowo-komorowy I stopnia, wysoki woltaż załamek R w V1-V2

wadzeniu II i III na granicy P-pulmonale (2,5mm). W odprowadzeniach V1-V2 wysoki woltaż załamka R (maksymalnie 31mm) EKG met. Holtera: wiodący rytm zatokowy. Poziom ST – bez znamiennych epizodów deniwelacji. Arytmie nadkomorowe – w ilości 1793 przewidzianych z aberracją. Jeden epizod salwy pobudzeń nadkomorowych o czasie trwania do 2,9 sekundy. HRV: dominacja układu przywspółczulnego w porze nocy, dominacja współczulna w porze dnia. Rtg klatki piersiowej: w płucach zaznaczone objawy nieznacznego przekrwienia. Serce nie powiększone o wypełnionym wcięciu pośrednim. Zakontrastowany przełyk na całej długości przylegania do serca tworzy linię prostą. Zastosowano leczenie: pobyt diagnostyczny a następnie wypisano do domu w stanie ogólnym dobrym z zaleceniem okresowej kontroli ambulatoryjnej.

Od tego momentu zabroniono mu wykonywania wyżej wymienionych ćwiczeń. Ma pozwolenie na jazdę rowerem i pływanie. Ja również wykonałam mu EKG 14.01.2007 roku (Ryc. 3).

Jako „przypadek sportowy” jest interesujący w kontekście pytania zadanego ekspertom kardiologii sportowej na Kongresie „Medicina Sportiva”. Odpowiedź jaką uzyskałam w odniesieniu do tego pacjenta, mija się z rzeczywistością. Dlatego postanowiłam napisać o tym interesującym przypadku, który mimo tak poważnej wady serca wiedzie zupełnie normalne życie i nie rezygnuje z ćwiczeń fizycznych w celu utrzymania swojej wydolności.

Przypadek III

Chłopiec P.Z. ur. 10.02.1989 roku zgłosił się na rutynowe badanie jako kandydat na ucznia szkoły zawodowej. Z wywiadu: w rodzinie nie notowano nagłych zgonów ani chorób serca, chłopiec od dziecięctwa gra w piłkę nożną w miejskim klubie. Wiosną 2006 roku zachorował na infekcję górnych dróg oddechowych. Z powodu szmerów nad sercem został skierowany przez lekarza rodzinnego do kardiologa. W dniach od 10.07.2006 do 18.07.2006 przebywał w Klinice Choroby Wieńcowej w Warszawie. Rozpoznanie: *Kardiomiopatia przerostowa (HCM) bez zawężenia odpływu z lewej komory. Wszczepiono układ stymulujący DDDR – 13.07.2006 roku.* Wśród zaleceń szpitalnych jakie otrzymał chłopiec najważniejsze to: zakaz wykonywania wysiłków fizycznych, ćwiczeń o charakterze współzawodnictwa i rywalizacji oraz unikanie sytuacji stresowych, także w sytuacjach szkolnych. W leczeniu zastosowano Betaloc ZOK 100 mg rano.

Na badania pacjent trafił jako kandydat na ucznia szkoły zawodowej. Miał więcej szczęścia niż inny zawodnik, który zmarł w roku 2005 roku na boisku w czasie meczu w B-klasie. Badany jest teraz uczniem szkoły zawodowej, nie gra w piłkę nożną, ale żyje.

Dyskusja

Te trzy opisane przypadki bardzo różnią się od siebie ale z medycyną sportową są powiązane w szczególny sposób. Pierwszy pacjent z deksdokardią wrodzoną wyraźnie dysymulował swój stan zdrowia. Badając sportowców, będziemy często spotykać się z zagadnieniem dysymulacji. Tu potrzebne jest zachowanie szczególnej czujności, bo młodzi ludzie, zwłaszcza chłopcy, dla poprawy swego wizerunku wśród rówieśników, gotowi są narażać życie, nie tylko zdrowie. Nam dorosłych wydaje się wręcz nieprawdopodobne, aby dla chęci grania w B-klasie, ktoś chciał narażać swoje zdrowie i w konsekwencji stracić życie. A z takim przypadkiem spotkałam się osobiście. Opisywany mężczyzna, którego badałam do prawa jazdy kategorii B, z deksdokardią lustrzanego odbicia bez innych towarzyszących wad może uprawiać sport, jeśli nie znajdziemy u niego innych przeciwwskazań. Musimy pamiętać, że przypadłość ta występuje na tyle często, że można spotkać takiego kandydata na sportowca u siebie w gabinecie. Mając na uwadze dalszy przebieg takiego układu narządów na samo zachowanie się mięśnia sercowego i postępującą niewydolność z wiekiem, ważne są późniejsze badania kontrolne, bo coraz częściej spotykamy się z wyczynowym uprawianiem sportu w późniejszych okresach życia w klasach weteranów. Dobrze byłoby aby zgłaszający nie uciekali się do dyssymulacji. Nie mamy na to wpływu. Ale o tym zjawisku trzeba pamiętać, bo sportowcy bardzo często ukrywają swój stan zdrowia, nie wiedząc jak w ten sposób krzywdzą siebie a nas narażają na wiele kłopotów.

Pacjent z sercem jednokomorowym jako „przypadek sportowy” poza znanym już pytaniem, jakie zadałam ekspertom kardiologii sportowej, jest przykładem jak wielkie są ludzkie możliwości mimo takich wrodzonych ograniczeń. Medycyna sportowa zwana medycyną aktywności ruchowej musi i w takich szczególnych przypadkach poradzić sobie z dobraniem odpowiednich ćwiczeń fizycznych do możliwości zainteresowanego nimi pacjenta. Każdy z nas ma inny szczyt możliwości fizycznych, a przedstawiciele medycyny sportowej mają wskazywać w jaki sposób osoba zainteresowana ma go zdobyć i utrzymać jak najdłużej. Eksperci kardiologii powiedzieli też, ale to było już w prywatnej korespondencji między mną a nimi, że nie ma i nie było sportowca z sercem jednokomorowym. No i tu też można byłoby dyskutować nad opisanym przypadkiem. Nie da się ukryć, że rzeczywiście jest to naprawdę wyjątkowy przypadek i wyjątkowa osobowość. Bo sam rodzaj wady, mając na uwadze obowiązujące standardy, absolutnie dyskwalifikuje go z uprawiania sportu wyczynowego. Ale biorąc pod uwagę jego indywidualny stan – ma I stopień niewydolności według NYHA, dobrze toleruje wysiłek, nie ma zaburzeń rytmu – więc zgodnie

z naszą wiedzą sportową w obecnym etapie swego życia, mógłby uprawiać sport kwalifikowany w klasie IA (4). Oczywiście ta wada nie prognozuje dobrze i wydolność pana R.K. w miarę upływu czasu, będzie się zmniejszać nieuchronnie. Nie wiadomo też czy wysiłek będzie przyspieszał obniżenie wydolności, opóźniał czy też nie będzie miał wpływu.

Wracając do trzeciego przypadku: kardiomiopatii przerostowej, częstość z jaką ta genetycznie uwarunkowana choroba rozwija się w różnych okresach życia u wielu sportowców (i nie tylko) gwarantuje nam, że spotkamy się z nią w trakcie pracy zawodowej. Musimy pamiętać, że to właśnie ta jednostka chorobowa jest najczęstszą przyczyną zgonów na boisku. Zbadanie jeden raz dokładnie sportowca nie wystarczy, musimy zachować stałą czujność oraz pamiętać o konieczności wykonywania badania EKG i monitorowania reakcji serca na wysiłek u wszystkich badanych sportowców przez cały okres ich aktywności. I należy zapamiętać tą maksymę: statystyka nie jest żadnym gwarantem, nie ma limitu – to, że jeden zgon się już wydarzył, nie zabezpiecza ani badającego, ani badanych przed następną tragedią.

Post Scriptum

23 października 2005 roku zmarł na boisku piłkarz, któremu podpisałam kartę sportowca. Robiliśmy tak od zawsze i wszyscy na naszym terenie. Nazywaliśmy to aktualizacją kart, bo wcześniej badaliśmy ich przy innych okazjach (bilanse zdrowia, prawo jazdy, wybór szkoły i pracy, udział w akcjach straży pożarnej). Nie wiedzieliśmy, że to niedzielne granie w A, B- klasie jest sportem wyczynowym. Za brak tej wiedzy zapłacił życiem sportowiec, który niestety również uciekał się

do dysymulacji. Wszyscy uczestnicy tego procederu, ci co przynosili karty sportowców i ci co je podpisywali, odpowiadają przed sądem. Jeden z działaczy poddał się karze dobrowolnie i otrzymał pół roku więzienia w zawieszeniu na dwa lata oraz do zapłaty 900 zł grzywny. Koleżanka, lekarz pediatra również poddała się karze i otrzymała także pół roku więzienia w zawieszeniu na dwa lata oraz 3000 zł grzywny. Przeciwno reszcie działaczy toczy się sprawa w sądzie już 3 rok.

Ale my z tej tragedii wyciągnęliśmy wnioski. Opisany przypadek III z miokardiopatią przerostową, prawdopodobnie dzięki temu dramatowi został zdiagnozowany i prawidłowo zabezpieczony medycznie. Wprawdzie nie gra w piłkę, ale żyje. Wiedza ta, ani wnioski płynące z tej tragedii, nie trafiły jednak do sędziów, ani innych działaczy piłkarskich sportowych szczebla nie tylko wojewódzkiego.

Piśmiennictwo / References

1. Respondek-Liberska M. Kardiologia Prenatalna, 2006, 205-212.
2. Braunwald E. Goldman L. Kardiologia, 2006, 545-536, 559.
3. Brakstator W. Mamcarz A. Dłużniewski M. Kardiologia Sportowa, 2006, 135-145.
4. Jegier A. Nazar K. Dziak A. Medycyna Sportowa, 2006, 135-145.

Otrzymano: 10 grudzień 2007

Zaakceptowano: 20 luty 2008

Adres do korespondencji:

Maria Jarosz-Kujawiak

Indywidualna Specjalistyczna Praktyka Lekarska

ul. Witosa 15

74-500 Chojna

e-mail: golchojna@o2.pl