

Dobry długoterminowy efekt zastosowania wspomagania dwukomorowego serca BIVAD za pomocą systemu POLCAS-RELIGA u 16-letniego chorego z ciężkim nieodwracalnym uszkodzeniem serca – opis przypadku



Good long-term result of biventricular assisted circulation using POLCAS-RELIGA system in 16-year old boy with a irreversible heart failure – a case report

Jerzy Pacholewicz¹, Tomasz Hrapkowicz¹, Beata Chodór², Krzysztof Kubacki¹, Ewa Kucewicz³, Paweł Nadziakiewicz³, Marcin Borowicz², Danuta Tylińska¹, Mirosława Siota⁴, Anna Bauer⁵, Izabela Jaworska⁶, Michał Zakliczyński¹, Jacek Białkowski², Roman Kustosz⁶, Marian Zembala¹, Zbigniew Religa⁶

¹Katedra i Oddział Kliniczny, Klinika Kardiologii i Transplantologii, Śląski Uniwersytet Medyczny, Śląskie Centrum Chorób, Zabrze

²Oddział Kliniczny Wrodzonych Wad Serca i Kardiologii Dziecięcej Katedry Kardiologii, Wrodzonych Wad Serca i Elektroterapii, Śląski Uniwersytet Medyczny, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

³Oddział Kliniczny Kardiologii i Intensywnej Terapii, Śląski Uniwersytet Medyczny, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

⁴Pracownia Bakteriologii, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

⁵Pracownia Rehabilitacji, Śląskie Centrum Chorób Serca, Zabrze

⁶Fundacja Rozwoju Kardiologii, Zabrze

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2009; 6 (2): 377–383

Streszczenie

Długoterminowe mechaniczne wspomaganie krążenia jest szansą na leczenie wybranych grup chorych z ciężką niewydolnością krążenia, u których może dojść do regeneracji serca lub jako leczenie pomostowe do przeszczepu serca. W niniejszym artykule przedstawiamy opis przypadku 16-letniego pacjenta z ciężką niewydolnością krążenia z powodu kardiomiopatii na tle niescalenia lewej komory serca. Z powodu narastającej niewydolności serca z objawami postępującej niewydolności wątroby i nerek, pomimo intensywnego leczenia, zdecydowano o wszczęciu dwukomorowego wspomagania krążenia za pomocą pomp pneumatycznych polskiej produkcji typu POLCAS-RELIGA. W trakcie trwającego 12 mies. wspomagania krążenia nastąpiła stabilizacja układu krążenia, normalizacja czynności wątroby i nerek oraz istotna redukcja oporów płucnych. W 358. dobie wspomagania z powodzeniem wykonano przeszczep serca metodą bikawalną.

Słowa kluczowe: transplantacja serca, niewydolność krążenia, mechaniczne wspomaganie serca.

Abstract

The long-term mechanical assisted circulation is a chance for the treatment of a selected group of patients in whom assisted circulation can lead to myocardial regeneration or as a bridge to transplantation. In this article we present the case of 16-year-old boy suffering heart failure due to ventricular non-compaction. Because of significant clinical worsening we decided to implant biventricular assisted circulation BIVAD using system POLCAS-RELIGA. During almost one year of BIVAD treatment the stabilization of hemodynamic parameters and reducing of pulmonary resistance has been observed. In the 358th day of assisted circulation heart transplantation with good result has been performed.

Key words: heart transplantation, heart failure, mechanical heart support.

Adres do korespondencji: dr n. med. Jerzy Pacholewicz, Katedra i Oddział Kliniczny, Klinika Kardiologii i Transplantologii ŚUM, Śląskie Centrum Chorób Serca, ul. Szpitalna 2, 41-800 Zabrze, tel./faks +32 278 43 34, e-mail: jerypacholewicz1@gmail.com

Wstęp

W ciągu ostatniej dekady mechaniczne wspomaganie serca stało się w pełni akceptowaną metodą leczenia ciężkiej niewydolności serca odpornej na intensywne leczenie farmakologiczne. Dotyczy to codziennej praktyki klinicznej, w której, pomimo stosowania pełnego leczenia farmakologicznego i kontrapulsacji wewnątrzortalnej (IABP), nie udaje się uzyskać poprawy hemodynamicznej pacjenta. W zależności od rozpoznania klinicznego istnieją dwie strategie postępowania. Pierwsza – jako pomostu do transplantacji serca (ang. *bridge to transplant*), kiedy istnieje pewność, że serce jest trwale, czyli nieodwracalnie uszkodzone. Druga sytuacja, niestety rzadziej występująca, to umożliwienie regeneracji niewydolnego serca poprzez jego mechaniczne odbarczenie (ang. *bridge to recovery* – VAD) i dotyczy chorych z kardiomiopatią inną niż niedokrwienna. Najczęstszą przyczyną jest ciężkie zapalenie mięśnia sercowego, toksyczne działanie leków, używek lub innych substancji. Możliwość regeneracji serca występuje nie częściej niż u 5–15% chorych, u których stosuje się mechaniczne wspomaganie krążenia z myślą o transplantacji.

Cel pracy

Celem niniejszego doniesienia jest udokumentowanie skuteczności i bezpieczeństwa zastosowania polskiego systemu POLCAS-RELIGA jako urządzenia do wspomaganie długoterminowego serca, trwającego 358 dni, u chorego z ciężkim, nieodwracalnym uszkodzeniem serca spowodowanym kardiomiopatią uwarunkowaną genetycznie z powodu niescalenia mięśnia lewej komory.

Opis przypadku

16-letni chłopiec z rozpoznawaną od 2. m.ż. kardiomiopatią rozstrzeniową został przyjęty do Śląskiego Centrum Chorób Serca w Zabrze w listopadzie 2008 r. z objawami jawnej niewydolności krążenia w celu pilnej kwalifikacji do transplantacji serca. W chwili przyjęcia jego stan był ciężki, chłopiec wymagał wspomaganie układu krążenia aminami katecholowymi (dopamina, dobutamina).

Od urodzenia do 15. r.ż. chłopiec rozwijał się prawidłowo, z dobrą tolerancją wysiłku fizycznego, nie zgłaszał dolegliwości i prowadził aktywny tryb życia. Po ukończeniu 15 lat nastąpiło wyraźne pogorszenie wydolności fizycznej z koniecznością zwolnienia z zajęć wychowania fizycznego. Wykonane we wrześniu 2008 r. badanie UKG serca wykazało pogorszenie funkcji skurczowej i rozkurczowej lewej komory.

W dniu przyjęcia stan ogólny chorego był ciężki z istotną hipotonią. W badaniu przedmiotowym stwierdzono skórę bladą, wilgotną. W badaniu fizykalnym wątroba bolesna, powiększona 2 cm poniżej prawego łuku żeberowego. Ostuchowo: rytm cwałowy, szmer holosystoliczny 3/6 niedomykalności mitralnej. Chłodniejsza i obrzęknięta prawa kończyna dolna. W wykonanym badaniu USG żył kończyn dolnych stwierdzono wykrzepianie żyły udowej powierzchownej prawej, żyły podkolanowej prawej i żyły piszczelowej tylnej prawej. W badaniu UKG stwierdzono rozstrzeń jam serca:

LV-6,9/5,5 LA-4,7, uogólnioną upośledzoną funkcję skurczową lewej komory z frakcją wyrzutową (EF) 20% oraz ciężką niedomykalność zastawek mitralnej i trójdzielnej. Pomiaru hemodynamiczne wykonane cewnikiem Swana-Ganza z pomiarem ciśnień w tętnicy płucnej wykazały znacznie podwyższone ciśnienie w tętnicy płucnej (PA skurczowe – 74 mm Hg, PA średnie – 48 mm Hg oraz cechy odwracalnego nadciśnienia płucnego (PVR – 6,4 j. Wooda, po próbie z tlenkiem azotu – 3,7 j. Wooda). Z pomiaru rzutu serca wyliczono indeks sercowy (CI) równy 1,6 l/min. Chorego zakwalifikowano do transplantacji serca w trybie pilnym.

W kolejnych dniach hospitalizacji do stosowanego leczenia konieczne było dotęczenie adrenaliny. Pomimo to nie uzyskano poprawy stanu klinicznego pacjenta i pojawiły się objawy niewydolności wątroby i nerek. Podjęto decyzję o zastosowaniu wspomaganie krążenia balonem do kontrapulsacji wewnątrzortalnej (IABP). W ciągu kilku godzin, pomimo zastosowania wspomaganie IABP, doszło do nagłego zatrzymania krążenia. Podjęto skuteczną akcję reanimacyjną.

Z uwagi na młody wiek, niestabilność hemodynamiczną oraz prawidłowy stan neurologiczny, mimo zatrzymania krążenia, chorego zakwalifikowano w trybie ratującym życie do zabiegu dwukomorowego mechanicznego wspomaganie krążenia. W dniu 26.11.2008 r. z użyciem krążenia pozaustrojowego wszczepiono system POLCAS-RELIGA jako dwukomorowe wspomaganie serca (BIVAD) i jednocześnie wykonano plastykę zastawki trójdzielnej ze stabilizacją pierścieniem Edwards Classic^{#31}.

We wczesnym okresie pooperacyjnym pacjent wymagał wsparcia aminami katecholowymi, stopniowo redukowanymi. Z powodu nadciśnienia płucnego chory otrzymywał najpierw tlenek azotu, a następnie Sildenafil w dawce 50 mg/dobę. Po ekstubacji w 2. dobie mechanicznego wspomaganie stwierdzono zaznaczony niedowład prawej kończyny górnej i głęboki niedowład w zakresie kończyny dolnej prawej.

Badanie TK głowy uwidocznilo obszar niedokrwieny w okolicy podkorowej lewej. We współpracy z neurologiem zastosowano leczenie udaru niedokrwienego. Leczenie przeciwrzepliwie obejmowało w początkowym okresie zastosowanie heparyny z typowym schematem przejścia na doustną antykoagulację (Warfin) i utrzymaniem wskaźnika INR na poziomie 2,5–3,5 oraz leczenie antyagregacyjne Aspiryną w dawce 75 mg/dobę.

W 12. dobie po zabiegu pacjent został przekazany z Oddziału Pooperacyjnego na Oddział Intensywnego Nadzoru Kardiologicznego. W tej samej dobie zaobserwowano istotne krwawienie z okolicy przejścia jednej z kaniul komory wspomaganie przez ścianę klatki piersiowej, prowadzące do znacznej anemizacji chorego (Ht 21%) i wymagającej przetoczenia masy erytrocytarnej oraz skorygowania wysokiego wskaźnika przetoczeniami osocza. Lokalizacja krwawienia sugerowała możliwość wtórnego uszkodzenia naczyń ściany klatki piersiowej, a nie krwawienie z wnętrza jamy opłucnowej lub worka osierdziowego, dlatego szwem uszczelniającym zaopatrzone miejsce krwawienia, uzyskując jego zatrzymanie. Obserwowano stabilizowanie się stanu hemodynamicznego, co pozwoliło na odstawienie wsparcia Corotropem, a następnie

również Levonorem, i rozpoczęcie rehabilitacji ruchowej (ryc. 1A–B).

Prawidłowa praca układu wspomagającego POLCAS-RELIGA zapewniała stabilność krążeniową, wymagając niewielkich korekt parametrów sterowania w trakcie kilkunastu miesięcy wspomaganie, polegających m.in. na zmianach częstości pracy komór, stosunku procentowego czasu wyrzutu do czasu napełniania, pozwalających na zapewnienie odpowiedniego poziomu napełniania się komór pneumatycznych i ich pełnego opróżnienia, co miało istotny wpływ nie tylko na prawidłową hemodynamikę pacjenta, ale również na bezpieczeństwo pracy sztucznych komór i zmniejszenie ryzyka powstania materiału zakrzepowego.

Na początku marca 2009 r. po 3-mies. wspomaganie i codziennym stosowaniu w terapii także Sildenafilu, wykonano kolejny inwazyjny pomiar ciśnienia w tętnicy płucnej oraz pomiar oporów płucnych. Pomiary w czasie wspomaganie krążenia wyniosły: PAP – 15/7, PW – 8/8 śr. 7, CO – 6,29 l/min, gradient transpulmonalny, czyli przezpłucny – 2 mm Hg, OTP – 0,31 j. Wooda.

Pomiary ciśnień przy wyłączonym wspomaganie prawej komory: PAP – 18/5 śr. 10, PW – 7/8 śr. 7, CO – 5,21 l/min, gradient przezpłucny – 3 mm Hg, OTP – 0,57 j. Wooda.

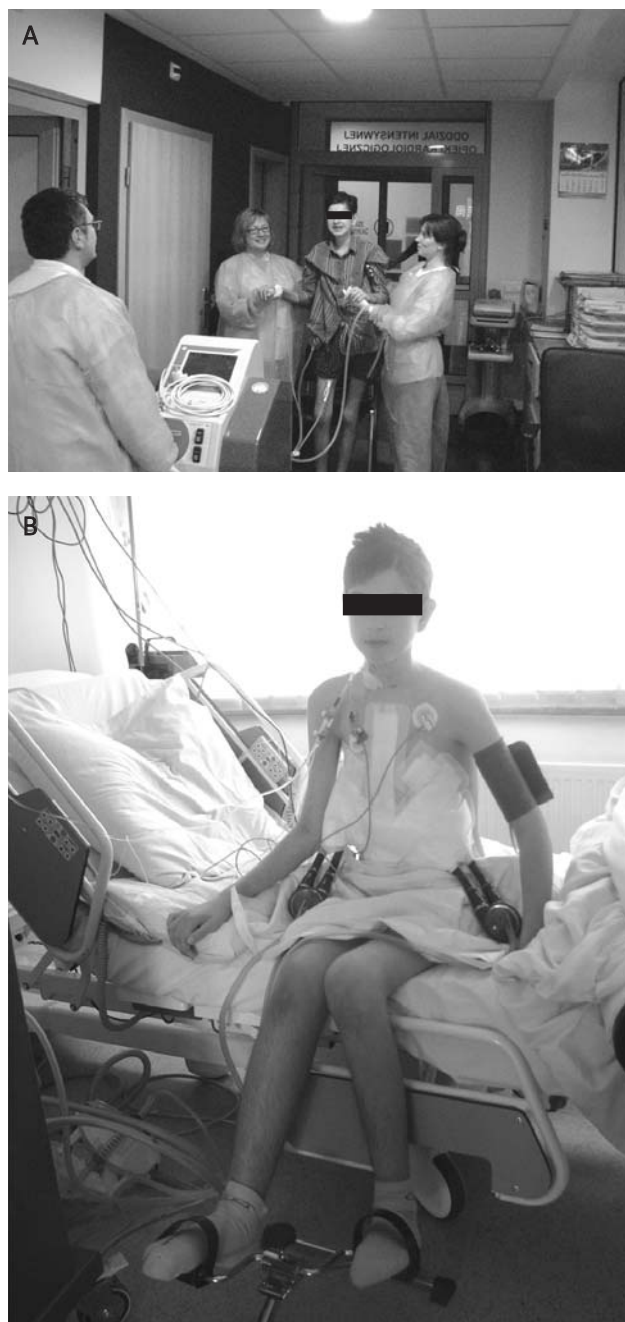
Stabilizacja parametrów hemodynamicznych sprawiła, że dalszy przebieg leczenia i obserwacji wymagał złożonych działań klinicznych na różnym etapie prowadzenia pacjenta.

Problemy neurologiczno-psychologiczne

Po pierwszym miesiącu wspomaganie w dalszym ciągu obserwowano niedowład połowiczny prawostronny z pogębnieniem się w obrębie kończyny dolnej, poprawą ruchomości w obrębie kończyny górnej oraz spowolnienie psychoruchowe. Zaobserwowano reakcje lękowe, pogorszenie stanu psychicznego pacjenta. Konsultujący psychiatra rozpoznał napięcie emocjonalne związane z obecną sytuacją pacjenta. Chory skarżył się na ból, lęk przed śmiercią, występowało wyraźne pobudzenie ruchowe i utrudniony kontakt logiczny. Na zadane pytania chłopiec często odpowiadał nielogicznie, sporadycznie wykonując polecenia, brak było odruchu połykania, nie zgłaszał potrzeb fizjologicznych. Zastosowano żywienie pozajelitowe i leki przeciwdepresyjne. W ciągu kolejnego miesiąca nastąpiła istotna regresja niedowładu prawostronnego, jednak stan psychiczny pacjenta ulegał jedynie niewielkiej poprawie. Wdrożona psychoterapia i rozpoczęcie zintensyfikowanych zajęć rehabilitacyjnych: pionizacja, a następnie spacerki spowodowały stopniowe wycofanie się stanów lękowych, możliwość przywrócenia odżywiania doustnego i usunięcia cewnika z pęcherza moczowego oraz powrót prawidłowego stanu psychoemocjonalnego umożliwiającego chłopcu normalne funkcjonowanie, bliski kontakt z rodzicami i personelem.

Problemy infekcyjne

W okresie mechanicznego wspomaganie serca doszło do kilku powikłań infekcyjnych. Do najgroźniejszych należały: miejscowe zakażenie tkanek w miejscu wejść kaniul



Ryc. 1A–B. Pierwsze kroki po zabiegu wszczepienia BIVAD.

oraz okresy bakteriemii i infekcje dróg moczowych. Czynniki etiologicznymi zakażeń były zarówno bakterie Gram-dodatnie, jak i Gram-ujemne, w tym szczepy alarmowe. Zakażenia tkanek w miejscu wejść kaniul miały miejsce trzykrotnie. Do pierwszego z nich doszło we wczesnym okresie po wszczepieniu wspomaganie, a czynnikiem etiologicznym był oporny na wankomycynę szczep *Enterococcus faecium* (VRE, fenotyp vanB).

Stwierdzono również nosicielstwo szczepu w przewodzie pokarmowym pacjenta. Drobnoustrój izolowany był z materiałów klinicznych chorego od 3 grudnia 2008 r. do 18 lutego 2009 r. Drugie zakażenie miało miejsce w okresie od 7 września do 23 października i wywołane było metycyli-

A



B



Ryc. 2A–B. System POLCAS: Sterownik POLPDU-401 (u góry) i komora POLVAD (u dołu).

nowrażliwym szczepem *Staphylococcus aureus* (MSSA, fenotyp oporności MLS_B). Wcześniej szczep kolonizował górne drogi oddechowe, a w czasie infekcji rany doszło do zakażenia nim łożyska naczyniowego. Trzecie zakażenie przy wejściu kaniul było wywołane przez wrażliwy szczep *Pseudomonas aeruginosa* w okresie od 14 września do 20 listopada, czyli do dnia zabiegu przeszczepu serca.

Pacjent zakażony był również szczepem alarmowym *Klebsiella pneumoniae* wytwarzającym β -laktamazy o rozszerzonym spektrum substratowym (ESBL). Obecność szczepu została stwierdzona w krwi chorego oraz w jego



Ryc. 3. Skrzeplina w komorze wspomagania widoczna w okolicy membrany.

drogach moczowych i przewodzie pokarmowym w okresie od 15 grudnia 2008 r. do 14 stycznia 2009 r.

Kilkakrotnie u chorego stwierdzono zmienną bakterię wywołaną przez pałeczki Gram-ujemne należące do różnych gatunków: *Klebsiella pneumoniae*, *Enterobacter cloacae* i *Morganella morganii*, *Escherichia coli* i *Proteus mirabilis*.

Leczenie wszystkich zakażeń zakończyło się pomyślnie dzięki ciągłemu monitorowaniu pacjenta pod względem infekcyjnym, co pozwoliło na szybkie zdiagnozowanie zakażeń i włączenie celowanej antybiotykoterapii.

Obserwacja sztucznych komór

Polskie komory wspomagania (system POLCAS-RELIGA) są wykonane z poliuretanu, który pomimo zastosowania nowoczesnych technik produkcji i pełnego reżimu bioinżyneryjnego w dalszym ciągu pozostaje materiałem obcym, inicjującym kaskadę krzepnięcia i powstawania materiału zatorowego. Zastosowanie odpowiedniego schematu antykoagulacji zmniejsza to ryzyko i pozwala na bezpieczne ich stosowanie. Niemniej jednak konieczna jest stała i wnikliwa obserwacja części krwistej komór (ryc. 3., 4.).

U prezentowanego pacjenta prowadzono codzienną obserwację i ocenę pojawiającego się na ściankach materiału, który przyjmował formę zorganizowanej skrzepliny lub pojawiających się nalotów włóknika. Uwidocznienie materiału przyczepionego do komory, który częściowo poddawał się ruchowi przepływowemu krwi, szczególnie w lewej komorze wspomagania, wymagało wymiany komory. Prawa komora, z uwagi na mniejsze ciśnienia napętniania i wyrzutu, a w związku z tym również mniejsze właściwości przepływu wewnątrz komory prądem krwi była bardziej narażona na powstawanie skrzeplin. Z uwagi jednak na mniejsze ryzyko wystąpienia oderwania się materiału, zmiany w obrębie prawej komory mogły być obserwowane i podjęcie decyzji o wymianie prawej komory wspomagania odłożone w czasie do momentu powstania większej skrzepliny, której ryzyko oderwania się było większe.

W czasie niemal rocznego wspomagania u pacjenta dokonano wymiany 14 komór (9 w układzie prawokomorowym, 5 w lewokomorowym). Zabiegi wymiany komór były przeprowadzane w sposób aseptyczny w zabezpieczeniu salą operacyjną i nie odnotowano żadnych powikłań związanych z jego przeprowadzeniem. Leczenie przeciwkrzepliwie było prowadzone warfaryną w celu osiągnięcia INR 2,5–3,5, leczenie antyagregacyjne kwasem acetylosalicylowym w dawce 75 mg/dobę.

Po wszczępieniu POLCAS-RELIGA pacjent został zgłoszony jako pilny biorca do przeszczepu serca, dopiero po okresie wyrównania narządowego, powrocie pełnej świadomości i normalizacji psychoruchowej. Z uwagi na rzadką grupę krwi biorcy (AB) okres oczekiwania był długi. W ciągu 8 mies., pomimo pilnych wskazań do transplantacji, otrzymano zgłoszenie jedynie od dwóch potencjalnych dawców, których serce przeznaczono jednak dla innych biorców z uwagi na istotne dysproporcje, tj. różnice wagowo-wzrostowe. W kolejnym, ze względu na odległość i długi transport pobranego serca, a więc i długi czas niedokrwienia, za zbyt ryzykowne uznano wykonanie transplantacji u chłopca pozostającego na mechanicznym wspomaganiu krążenia, a pobrane serce z powodzeniem wykorzystano dla biorcy z grupy prawidłowej.

Przedłużający się czas oczekiwania spowodował, iż z uwagi na bezpieczeństwo chorego zdecydowano się na przeszczepienie serca od dawcy z grupy 0, który był dawcą lokalnym (krótki czas transportu) oraz odpowiednim ze względu na bardzo dobry stan hemodynamiczny oraz dużą zgodność wagowo-wzrostową. Konieczne było przedtem wykonanie prospektywnego badania Cross-match w zakresie antygenami HLA, którego wynik wykluczył nieprawidłowe miano przeciwciał.

Zabieg transplantacji serca miał miejsce 19 listopada 2009 r. w Zabrze, w 358. dniu mechanicznego wspomagania. Koordynacja transplantacji w tym przypadku wymagała odpowiedniego postępowania z uwagi na spodziewany długi czas podłączenia do krążenia pozaustrojowego wskutek obecności licznych zrostów w klatce piersiowej oraz szczególnie uważnego preparowania kaniuli i protez naczyniowych, zwłaszcza aortalnej i do tętnicy płucnej. W czasie zabiegu zdecydowano się na podłączenie krążenia pozaustrojowego



Ryc. 4. Złogi włóknika widoczne na czaszy części krwistej komory wspomagania.

poprzez wykorzystanie kaniuli prawoprzedsiolkowej do prawej komory wspomagania do linii żyłnej układu krążenia pozaustrojowego. Umożliwiło to rozpoczęcie krążenia pozaustrojowego bez konieczności wykorzystania żyły udowej i bezpieczne odstąpienie prawego przedsionka już w czasie krążenia pozaustrojowego, pozwalające na założenie kaniuli do obu żył głównych i następnie przejście na typowe już krążenie pozaustrojowe i wyszczepienie układu wspomagającego. Z uwagi na niewielką objętość prawego przedsionka pozostającego po wyszczepieniu układu zdecydowano się na jego całkowite usunięcie i wykonanie przeszczepu techniką bikawalną, tzn. z bezpośrednimi zespoleniami obu żył płucnych dawcy i biorcy.

Wczesny przebieg pooperacyjny był prawidłowy, na niewielkich dawkach amin katecholowych, a stan pacjenta umożliwił planową ekstubację już w pierwszej dobie po zabiegu. W chwili obecnej pacjent w stanie ogólnym dobrym przebywa na Oddziale Kardiochirurgii, rozpoczynając proces rehabilitacji po zabiegu. Otrzymuje następującą immunosupresję: mykofenolan mofetylu – 1250 mg/dobę, takrolimus 1 × 7 mg/dobę, prednizon 1 × 30 mg/dobę. Dotychczasowy przebieg jest niepowikłany. Chory wymaga jednak bardzo systematycznego monitorowania w zakresie odrzucania ko-



Ryc. 5. Pacjent 10 miesięcy po wszczęciu BIVAD na spacerze z innym chorym będącym 4 miesiące na wspomaganie lewokomorowym LVAD z powodu kardiomiopatii pozapalne.



Ryc. 6. Pacjent po transplantacji serca w trakcie rehabilitacji.

mórkowego i humoralnego infekcji bakteryjnych, wirusowych i grzybiczych.

Omówienie

Intensywne leczenie farmakologiczne i terapia resynchronizacyjna w skurczowej niewydolności serca dają coraz lepsze wyniki leczenia i zmieniają naturalną historię przebiegu niewydolności serca [1–5]. Jednakże niewydolność serca często postępuje, pomimo wdrożonego optymalnego leczenia farmakologicznego i staje się oporna na prowadzone leczenie. Stosowanie leków presyjnych może poprawić stan kliniczny pacjenta w krótkim czasie, jednak roczny wskaźnik przeżycia w tej grupie chorych wynosi od 10 do 30% [6, 7].

Transplantacja serca jest wciąż w za małym stopniu dostępna dla tych chorych ze względu na brak odpowiedniej liczby dawców oraz ograniczone możliwości czasowe w oczekiwaniu na transplantację w związku z ciężką niewydolnością krążenia. Niedostatek skutecznych terapii zaawansowanej niewydolności serca doprowadził do coraz bardziej rozległego stosowania klinicznych urządzeń do mechanicznego wspomaganie serca. Na rynku pojawiło się wiele urządzeń pozaustrojowych – zewnętrznych pomp pneumatycznych do wspomaganie niewydolnego serca, takich jak: Berlin Heart EXCOR, Thoratec [8], ABIOMED, MEDOS i polski POLCAS-RELIGA [9] oraz częściowo implantowanych elektrycznych pomp pulsacyjnych, m.in. Novacor i HeartMate II. W ślad za nimi producenci pomp pulsacyjnych opracowali zaawansowane technologicznie i konstrukcyjnie nowe generacje pomp osiowych, takie jak: Thoratec HeartMate II, Berlin Heart INCOR [10], VentrAssist, HeartWare. Do praktyki klinicznej weszły także inne pompy osiowe, w których przepływ krwi wymuszany jest turbiną ułożoną wewnątrz strumienia krwi, np. MicroMed-DeBakey VAD [11] i Jarvik 2000 [12].

W Polsce jedynym łatwiej dostępnym komercyjnie urządzeniem do mechanicznego wspomaganie serca jest system POLCAS-RELIGA. Polski system wspomaganie serca

składa się z napędzanych pneumatycznie, poliuretanowych, sztucznych komór POLVAD i jednostki sterującej POLPDU (ryc. 2.). Jest to urządzenie zaplanowane do stosowania średnioterminowego, kilkumiesięcznego wspomaganie serca. Pierwsze implantacje miały miejsce w Śląskim Centrum Chorób Serca w Zabrze w 1995 r. pod kierownictwem prof. Zbigniewa Religi, twórcy systemu i wielkiego orędownika idei leczenia ciężkiej niewydolności serca z zastosowaniem metod mechanicznego wspomaganie serca oraz transplantacji, kolejne w Warszawie i Gdańsku.

Stosując wspomaganie lewokomorowe LVAD systemem POLCAS-RELIGA w roku 2008 u 20-letniego chorego z kardiomiopatią rozstrzeniową przez okres 6 mies., uzyskaliśmy powrót funkcji serca pozwalający na usunięcie systemu [13]. Dalsza systematyczna obserwacja chorego prowadzona w trybie ambulatoryjnym od wypisania ze szpitala wskazuje na trwałe i dobry efekt zastosowanego leczenia. Podczas ostatniej wizyty ambulatoryjnej w Śląskim Centrum Chorób Serca w Zabrze stan chorego oceniono jako w pełni wydolny w I stopniu NYHA, wartość frakcji wyrzutowej wynosiła ponad 45%.

Aktualnie prezentowany przypadek dotyczący prawie rocznego (358 dni) wspomaganie dwukomorowego systemem POLCAS-RELIGA pozwolił na bezpieczne wyrównanie układu krążenia i doprowadzenie do przeszczepu serca pomimo rzadkiej grupy krwi AB u 16-letniego chorego. Z uwagi na przyczynę kardiomiopatii wynikającej z niescalenia mięśnia lewej komory serca nie była możliwa regeneracja własnego serca pomimo tak długiego okresu odbarczenia dwukomorowego. Niescalony mięsień lewej komory należy do niesklasyfikowanych form kardiomiopatii uwarunkowanej genetycznie. Częstość występowania ocenia się na 1,8 na milion dzieci poniżej 1. r.ż. Istotą schorzenia jest zahamowanie procesu scalania miokardium w 5.–8. tyg. życia płodowego. Rokowania co do czasu przeżycia i jakości życia są niepewne. Ryzyko nagłego zgonu wg niektórych autorów wynosi ponad 50% [14, 15]. W obrazie klinicznym dominuje postępująca

niewydolność serca, zaburzenia rytmu i powikłania zakrzepowo-zatorowe. W opisanym przypadku przyczyną pierwotnej hospitalizacji w Klinice Kardiologii w Poznaniu były komorowe zaburzenia rytmu serca w przebiegu niewydolności serca oraz rozwijające się objawy niewydolności żyłnej prawej kończyny dolnej na tle zmian zakrzepowo-zatorowych.

Zabieg wszczepienia POLCAS-RELIGA 26.11.2008 r. wykonano ze wskazań życiowych po skutecznej reanimacji w wyniku NZK. Nie można wykluczyć, że następstwem tej sytuacji klinicznej były objawy neurologiczne pod postacią udaru niedokrwienego okolicy podkorowej lewej obserwowane po zabiegu, przemijające objawy niedowładu w zakresie kończyny górnej prawej, głębszy niedowład połowiczny w kończynie dolnej. Proces rehabilitacji pooperacyjnej był w związku z tym znacznie utrudniony nie tylko z powodów niedowładu prawostronnego, lecz również z powodów zaburzeń psychicznych obserwowanych w okresie późniejszym.

Po kilku miesiącach chory został w pełni zrehabilitowany zarówno ruchowo, jak i psychicznie, co pozwoliło m.in. na podjęcie w warunkach szpitalnych przerwanych zajęć szkolnych w zabrzańskim liceum z bardzo dobrymi wynikami. W trakcie mechanicznego wspomaganie serca istotnym zagrożeniem jest immunizacja chorego. Okołooperacyjne przetaczanie krwi, infekcje związane z implantowanym urządzeniem, a także oddziaływanie powierzchni komór na system immunologiczny pacjenta są rozpoznawane jako mechanizm wyższej liczby uczuleń u pacjentów na wspomaganie. W prezentowanym przypadku w 5. mies. wspomaganie, po wymianie prawej komory, obserwowaliśmy podwyższony poziom PRA do 37%. Po leczeniu immunoglobulinami w dawce 1,0 g/kg/m.c. uzyskano normalizację PRA do 1,2%. W listopadzie 2009 r., przed planowaną transplantacją, poziom PRA wyniósł 0%.

Poza aspektami medycznym prowadzonego mechanicznego wspomaganie serca przez tak długi okres należy zwrócić uwagę, że w trakcie wspomaganie nie obserwowaliśmy awarii jednostki napędowej. Stosowane jednostki wymagały okresowych przeglądów z uwagi na ciągłą wielomiesięczną pracę. Komory poliuretanowe były wymieniane w trakcie wspomaganie z uwagi na obecność materiału zatorowego 14 razy (LVAD 5, RVAD 9). Najczęstszą lokalizacją zatorów włókniaka była okolica wlotowa i połączenie membrany z czaszą komory (ryc. 3., 4.).

Wnioski

1. Polskie urządzenie typu POLCAS-RELIGA pozwala skutecznie wyprowadzić chorego z ciężkiej niewydolności serca i zapewnić długotrwałe i bezpieczne wspomaganie niewydolnego serca.
2. Rozwój mechanicznego wspomaganie krążenia stał się możliwy dzięki oryginalnym rozwiązaniom i pionierskim pracom zrealizowanym pod kierunkiem prof. Zbigniewa Religi i współpracowników – lekarzy i bioinżynierów.

Oddając szacunek Panu Profesorowi Zbigniewowi Relidze, twórcy Programu Mechanicznego Wspomaganie Serca w Polsce, chcielibyśmy podziękować za dzieło życia, a zarazem udokumentować, że stworzone przez Niego i współpracowników urządzenie do leczenia chorych z ciężką niewydolnością krążenia POLCAS-RELIGA spełnia wymagania systemu średnioterminowego wspomaganie, dając szansę uratowania chorych z ciężką niewydolnością serca.

Piśmiennictwo

1. The CONSENSUS Trial Study Group. Effects of enalapril on mortality in severe congestive heart failure: results of the Cooperative North Scandinavian Enalapril Survival Study (CONSENSUS). *N Engl J Med* 1987; 316: 1429-1435.
2. The SOLVD Investigators. Effect of enalapril on survival in patients with reduced left ventricular ejection fractions and congestive heart failure. *N Engl J Med* 1991; 325: 293-302.
3. Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, Domanski M, Troutman C, Anderson J, Johnson G, McNulty SE, Clapp-Channing N, Davidson-Ray LD, Fraulo ES, Fishbein DP, Luceri RM, Ip JH; Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT) Investigators. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med* 2005; 352: 225-237.
4. Bristow MR, Saxon LA, Boehmer J, Krueger S, Kass DA, De Marco T, Carson P, DiCarlo L, DeMets D, White BG, DeVries DW, Feldman AM; Comparison of Medical Therapy, Pacing, and Defibrillation in Heart Failure (COMPANION) Investigators. Cardiac-resynchronization therapy with or without an implantable defibrillator in advanced chronic heart failure. *N Engl J Med* 2004; 350: 2140-2150.
5. Cleland JG, Daubert JC, Erdmann E, Freemantle N, Gras D, Kappenberger L, Tavazzi L. Cardiac Resynchronization-Heart Failure (CARE-HF) Study Investigators. The effect of cardiac resynchronization on morbidity and mortality in heart failure. *N Engl J Med* 2005; 352: 1539-1549.
6. Gorodeski EJ, Chu EC, Reese JR, Shishebor MH, Hsieh E, Starling RC. Prognosis on chronic dobutamine or milrinone infusions for stage D heart failure. *Circ Heart Fail* 2009; 2: 320-324.
7. Hershberger RE, Nauman D, Walker TL, Dutton D, Burgess D. Care processes and clinical outcomes of continuous outpatient support with inotropes (COSI) in patients with refractory endstage heart failure. *J Card Fail* 2003; 9: 180-187.
8. Körfer R, El-Banayosy A, Arusoglu L, Minami K, Breyman T, Seifert D, Kizner L. Temporary pulsatile ventricular assist devices and biventricular assist devices. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 678-683.
9. Religa G. Wspomaganie układu krążenia w sposób mechaniczny. W: Biocybernetyka i Inżynieria Biomedyczna 2001. T. 3. Sztuczne narządy. Darowski M, Orłowski T, Weryński A, Wójcicki JM (red.). Exit, Warszawa 2000: 61-64.
10. El-Banayosy A, Körfer R, Arusoglu L, Kizner L, Morshuis M, Milting H, Tenderich G, Fey O, Minami K. Device and patient management in a bridge-to-transplant setting. *Ann Thorac Surg* 2001; 71 (3 Suppl.): S98-102.
11. Wieselthaler GM, Schima H, Hiesmayr M, Pacher R, Laufer G, Noon GP, DeBakey M, Wolner E. First clinical experience with the DeBakey VAD continuous-axial-flow pump for bridge to transplantation. *Circulation* 2000; 101: 356-359.
12. Frazier OH, Myers TJ, Jarvik RK, Westaby S, Pigott DW, Gregoric ID, Khan T, Tamez DW, Conger JL, Macris MP. Research and development of an implantable, axial-flow left ventricular assist device: the Jarvik 2000 Heart. *Ann Thorac Surg* 2001; 71 (3 Suppl.): S125-132.
13. Pacholewicz J, Kucewicz E, Zakliczyński M, Niklewski T, Kubacki K, Kustos Z, Zembala M. Regeneracja serca poprzez odbarczenie długoterminowym mechanicznym wspomaganie serca polską komorą typu POLVAD – opis przypadku. *Kardiolog Torakochir Pol* 2008; 5: 308-313.
14. Breckenridge RA, Anderson RH, Elliott PM. Isolated left ventricular non-compaction: the case for abnormal development. *Cardiol Young* 2007; 17: 124-129.
15. Aleszewicz-Baranowska J, Kwiatkowska J, Potaż P, Meyer-Szary J. Izolowany niescalony mięsień lewej komory – różne oblicz kliniczne. *Kardiolog Pol* 2009; 67: 9-10.