

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

**Słowa kluczowe:** KARDIOLOGIA DZIECI?CA OPERACJA FONTANA WRODZONA WADA SERCA CZYNNO?CIOWO POJEDYNCZA KOMORA

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

**Autorzy:**

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

Magdalena Pierzcha?a - Klinika Kardiologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki, ?ód?

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

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

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

**Streszczenie:**

Wady o typie pojedynczej komory stanowi? 7,7-7,8% wszystkich wrodzonych wad serca. Ich wspóln? cech? jest obecno?? jednej dobrze wykszta?conej komory oraz drugiej ma?ej, cz?sto szcz?tkowej lub jej brak. W zale?no?ci od budowy anatomicznej komory dominuj?cej wyró?niamy cztery postacie wad, które dodatkowo ró?ni? si? typem po??czenia przedsionkowo-komorowego oraz towarzyszcymi anomaliami budowy wewn?trz- i zewn?trsercowej. Obraz kliniczny zale?y od typu zaburze? hemodynamicznych, jakie wyst?puj? u pacjenta z sercem jednokomorowym. Wyró?nia si? trzy podstawowe typy: ze zmniejszonym przep?ywem p?ucnym, ze zmniejszonym przep?ywem systemowym oraz ze zrównowa?onym kr??eniem p?ucnym i systemowym. Podstawow? metod? diagnostyczn? jest badanie echokardiograficzne, a leczenie obejmuje farmakoterapi?, leczenie interwencyjne i wieloetapowe leczenie kardiochirurgiczne, zako?czone operacj? metod? Fontana. Alternatyw? mo?e by? jedynie transplantacja serca. W/w post?powanie zmieni?o istotnie rokowanie co do prze?ycia w?ród pacjentów z sercem jednokomorowym, a z dost?pnych doniesie? wynika, ?e po zako?czeniu leczenia kardiochirurgicznego oceniaj? oni jako?? ?ycia jako satysfakcjonuj?c?. Celem pracy jest przedstawienie wyzwa?, jakie przed lekarzami wielu specjalno?ci stawia rosn?ca populacja dzieci, m?odzie?y i doros?ych z czynno?ciowo pojedyncz? komor?.

**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.