

Transplantacija srca u djece s dilatacijskom kardiomiopatijom

Patricia Barić¹; Daniel Dilber^{1,2}

1 Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

2 Odjel za pedijatrijsku kardiologiju, Klinički bolnički centar Zagreb

ID Patricia Barić 0000-0002-7507-4149; Daniel Dilber 0000-0002-2370-4794 <https://doi.org/10.26800/LV-145-supl7-PS42>

KLJUČNE RIJEČI: kardiomiopatija; srčano zatajenje; transplantacija srca

UVOD: Dilatacijska kardiomiopatija, poznata kao DKM, je kliničko stanje u kojemu se srčane komore prošire i smanjuje se mogućnost kontrakcije. Ovo stanje često rezultira srčanim zatajenjem, a u nekim slučajevima može zahtijevati transplantaciju srca. Cilj ovog rada je prikazati simptome DKM u djece kao i terapijske opcije kao što je transplantacija srca.

PRIKAZ SLUČAJA: Prezentiramo slučaj 13-godišnje pacijentice koja je hospitalizirana nakon kardiogenog šoka. Pacijentica se u slobodno vrijeme bavila sportom te u vlastitoj i obiteljskoj anamnezi nije imala povijest srčanih bolesti. Od simptoma navela je slabost, pospanost, generalizirani edem te proteinuriju zbog koje je naposljetku hospitalizirana. Ehokardiogram potvrdio je dijagnozu DKM sa značajkama nekompaktne kardiomiopatije. Genetička analiza pokazala je patološku varijaciju u genu c.128C>T, p.(Ala43Val) koji kodira troponin I. Magnetska rezonanca srca pokazala je difuznu fibrozu miokarda i slabu sistoličku funkciju lijeve klijetke. Pacijentica je stavljena na listu čekanja za transplantaciju srca, koja je deset dana kasnije učinjena bikavalnom tehnikom. Nakon transplantacije, ultrazvuk srca je pokazao adekvatnu sistoličku funkciju lijeve klijetke transplantiranog srca. Pacijentica je u dobrom općem stanju otpuštena iz bolnice. Mjesec dana kasnije, napravljena je biopsija srca, a PHD nalazom nema znakova odbacivanja alografta.

ZAKLJUČAK: Ovaj prikaz slučaja naglašava važnost rane dijagnoze i pravodobnog upućivanja na transplantaciju srca kod djece s dilatacijskom kardiomiopatijom. Transplantacija srca je učinkovita u poboljšanju kvalitete života i dugoročnom preživljenju pedijatrijskih pacijenata.

Heart transplantation in children with dilated cardiomyopathy

BACKGROUND: Dilated cardiomyopathy, often known as DCM, is a condition in which the heart chambers expand and progressively lose their capacity to contract. This condition frequently results in cardiac failure and in some cases may require heart transplantation. This paper aims to provide information on the symptoms of DCM in children as well as treatment options such as heart transplantation.

REPORT: We present a case of a 13-year-old female patient who suffered from cardiogenic shock and required hospitalization. She was physically active in general and had no prior medical history, including a family history of heart disease. She experienced weakness, drowsiness, and generalized edema, and was hospitalized due to proteinuria. An echocardiography confirmed DCM with components of noncompaction cardiomyopathy. Genetic analysis revealed a pathologic variation in the gene c.128C>T, p.(Ala43Val) that codes for troponin 1. Heart MRI revealed diffuse fibrosis of the myocardium and poor left ventricular systolic function. She was placed on the transplant waiting list and underwent bicaval heart transplantation ten days later. Following the procedure, an ultrasound of the heart revealed that the transplanted heart's left ventricle had adequate systolic function. She was discharged from the hospital. A biopsy was performed a month later, and a PHD analysis revealed no evidence of allograft rejection.

CONCLUSION: This case report emphasizes the importance of early diagnosis and timely referrals for heart transplantation in children with dilated cardiomyopathy. Heart transplantation is effective in improving the quality of life and long-term survival of pediatric patients.

KEYWORDS: cardiomyopathy; heart failure; heart transplantation

