

Autoreferat

Imię i nazwisko

Lidia Tomkiewicz-Pająk

Posiadane dyplomy, stopnie naukowe/ artystyczne – z podaniem nazwy, miejsca i roku ich uzyskania oraz tytułu rozprawy doktorskiej.

- Dyplom lekarza medycyny na Wydziale Lekarskim Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum, 1994 r.
- Tytułu doktora nauk medycznych na Wydziale Lekarskim Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum, 2002 r. – tytuł „Ocena stopnia zaawansowania niewydolności serca u chorych w oparciu o wysiłkowy test spiroergometryczny”,
- Specjalizacja z zakresu chorób wewnętrznych – Krakowski Szpital Specjalistyczny im Jana Pawła II w Krakowie, 2003 r.
- Specjalizacja z kardiologii – Krakowski Szpital Specjalistyczny im Jana Pawła II w Krakowie, 2007 r.
- Certyfikat Polskiego Towarzystwa Medycyny Sportowej Nr 525, upoważniający do orzekania w sporcie amatorskim dzieci i młodzieży do ukończenia 21 roku życia, 2008
- Słuchaczka studiów podyplomowych Instytutu Zdrowia Publicznego, Wydziału Nauk o Zdrowiu, Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum „ Zarządzanie jednostkami opieki zdrowotnej”, 2014 r.

Informacje o dotychczasowym zatrudnieniu w jednostkach naukowych/ artystycznych.

- 1987-1994 – studia na Wydziale Lekarskim Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum,
- 1994-1996 – staż podyplomowy Krakowski Szpital Specjalistyczny im L. Rydygiera,
- 1996-1998 – wolontariat w Klinice Chorób Serca i Naczyń Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum,

- 1998-2002 – studia doktoranckie na Wydziale Lekarskim Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum,
- od 2003 r – asystent w Klinice Chorób Serca i Naczyń Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum
- od 2008 r – Kierownik Konsultacyjnej Poradni Kardiologicznej i Kardiochirurgicznej w Krakowski Szpitalu Specjalistycznym im Jana Pawła II w Krakowie

4. Wskazanie osiągnięcia wynikającego z art. 16 ust. 2 ustawy z dnia 14 marca 2003 r. o stopniach naukowych i tytule naukowym oraz o stopniach i tytule w zakresie sztuki (Dz. U. nr 65, poz. 595 ze zm.):

a) tytuł osiągnięcia naukowego/artystycznego,

Monotematyczny cykl publikacji wymienionych w punkcie 4b zatytułowany:

Powikłania odległe u dorosłych chorych po operacji Fontana.

b) (autor/autorzy, tytuł/tytuły publikacji, rok wydania, nazwa wydawnictwa),

- A. Tomkiewicz-Pajak L, Hoffman P, Trojnaraska O, Bednarek J, Płazak W, Pajak J, Olszowska M, Komar K, Podolec P: **Long term follow-up in adult patients after Fontan operations.** Polish J Cardiothorac Surg 2013, 10:357–363. (IF-0. 205; KBN/MNiSW 15)
- B. Tomkiewicz-Pajak L, Płazak W, Kolecz J, Pajak J, Kopec G, Dłużniewska N, Olszowska M, Moryl-Bujakowska A, Podolec P: **Iron deficiency and hematological changes in adult patients after Fontan operation.** J Cardiol. 2014 Mar 31. doi: 10.1016/j.jjcc.2014.02.021(IF-2. 298; KBN/MNiSW 25)
- C. Tomkiewicz-Pajak L, Hoffman P, Trojnaraska O, Lipczyńska M, Podolec P, Undas A: **Abnormalities in blood coagulation, fibrinolysis, and platelet activation in adult patients after the Fontan procedure.** J Thorac Cardiovasc Surg. 2014; 147: 1284-90. (IF-3. 526; KBN/MNiSW 35)
- D. Tomkiewicz-Pajak L, Olszowska M, Komnata K, Płazak W, Pajak J, Kolecz J, Smas-Suska M, Komar M, Podolec P: **Lung function and exercise tolerance in adults after Fontan procedure.** Exp Clin Cardiol 2014; 20:2606. (IF-0. 1.1; KBN/MNiSW 15)

- E. **Tomkiewicz-Pajak L, Dziedzic-Oleksy H, Pajak J, Olszowska M, Kolecz J, Komar M, Podolec P:** Arterial stiffness in adult patients after Fontan procedure. **Cardiovasc Ultrasound.** 2014 Apr 10;12(1):15. doi: 10.1186/1476-7120-12-15. (IF-1.3; KBN/MNiSW 20)

Łącznie punktacja cyklu publikacji IF - 8,329, KBN/MNiSW 110.

c) Omówienie celu naukowego/artystycznego ww. pracy/prac i osiągniętych wyników wraz z omówieniem ich ewentualnego wykorzystania,

Wstęp

Rozwój kardiologii i kardiochirurgii dziecięcej przyczynił się do zwiększenia przeżycia dzieci ze złożonymi wrodzonymi wadami serca. Operacja Fontana jest metodą z wyboru w leczeniu chorych z sercem jednokomorowym (SV). SV odnosi się do wad serca, w których występuje tylko jedna „czynnościowo” rozwinięta komora serca, zaś druga komora jest obecna w postaci szczątkowej lub obie komory z powodu braku przegrody międzykomorowej stanowią wspólną jamę. Celem leczenia operacyjnego SV jest normalizacja obciążenia objętościowego jedynej komory i rozdzielenie krążenia płucnego od krążenia systemowego, a co za tym idzie uzyskanie prawidłowego lub zbliżonego do prawidłowego utlenowania krwi. Pojedyncza komora serca pompuje krew do aorty i krążenia systemowego, zaś napływ krwi do tętnicy płucnej odbywa się bezpośrednio z żył systemowych. Brak komory pompującej krew do łożyska płucnego powoduje ograniczenie powrotu krwi z żył płucnych co z kolei wpływa na zmniejszenie obciążenia wstępnego komory systemowej. W krążeniu typu Fontana rzut serca jest około 70% niższy niż w sercu dwukomorowym. Uważa się, że najistotniejszym czynnikiem wpływającym na rzut serca jest obciążenie wstępne komory systemowej, które zależy od ilości krwi przepływającej przez płuca i obecności fenestracji. Przepływ krwi przez łożysko naczyń płucnych zależy od oporu płucnego oraz różnicy ciśnień pomiędzy centralnym ciśnieniem żylnym a ciśnieniem w lewym przedsionku, a po klasycznej operacji Fontana również od skurczu prawego przedsionka. Obserwacje odległe chorych po operacji Fontana wskazują, że przeżycie 20 letnie wynosi aż 85%. Z czasem pojawiają się powikłania odległe, które pogarszają jakość życia chorych. Większość badań dotyczących patofizjologii krążenia Fontana przeprowadzono u dzieci. Brak jest dokładnych danych dotyczących rodzaju i częstości występowania powikłań u dorosłych oraz patomechanizmów prowadzących do ich

powstawania. Nie ma również ustalonych wytycznych dotyczących leczenia tej trudnej grupy chorych.

Cele

Celem pracy było przeprowadzenie charakterystyki powikłań odległych u dorosłych chorych po operacji Fontana

Cele szczegółowe przedstawione w omawianych pracach obejmowały:

- A. Retrospektywną ocenę częstości występowania powikłań u dorosłych chorych po operacji Fontana w odległym okresie obserwacji.
- B. Ocenę zmian hematologicznych i zaburzeń gospodarki żelazem oraz ich wpływu na wydolność fizyczną u dorosłych chorych po operacji Fontana.
- C. Ocenę patomechanizmu zaburzeń krzepnięcia i fibrynolizy oraz wyodrębnienie czynników ryzyka powikłań zakrzepowo-zatorowych u dorosłych chorych po operacji Fontana.
- D. Ocenę wydolności układu oddechowego w spoczynku i w czasie wysiłku fizycznego u dorosłych chorych po operacji Fontana.
- E. Ocenę sztywności tętnic oraz jej wpływu na stan kliniczny dorosłych chorych po operacji Fontana.

Grupa badana i metodyka

W okresie od 2008 do 2013 przeanalizowano pod kontem włączenia do badań 64 dorosłych chorych po operacji Fontana. Pacjenci rekrutowani byli z Poradni Wrodzonych Wad Serca Krakowskiego Szpitala Specjalistycznego im Jana Pawła II. W punkcie 4b A i 4bC do analizy włączono również pacjentów z Kliniki Wrodzonych Wad Serca Instytutu Kardiologii w Warszawie oraz z I Kliniki Kardiologii Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu. Do poszczególnych badań włączano jedynie chorych spełniających kryteria włączenia. Grupę kontrolną stanowili zdrowi ochotnicy dobrani po względem wieku płci oraz BMI. U chorych wykonywano oprócz standardowych badań:

- badania spirometryczne i bodypletyzmografię
- wysiłkowe testy spiroergometryczne
- nieinwazyjna ocena sztywności tętnic
- badania laboratoryjne z oceną:
 - markerów aktywności układu krzepnięcia, fibrynolizy, płytek krwi i dysfunkcji śródbłonna

- parametrów oceniających gospodarke żelazem

Metodykę badań omówiono szczegółowo w poszczególnych publikacjach wymienionych w punkcie 4b.

Badania przeprowadzono we współpracy z członkami zespołu Oddziału Klinicznego Chorób Serca i Naczyń Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum, kierowanego przez Pana Prof. dr hab. med. Piotra Podolca, z pracownikami Krakowskiego Szpitala Specjalistycznego im Jana Pawła II oraz z naukowcami z innych jednostek:

- Panem Prof. dr hab. med. Piotrem Hoffmanem i dr n med. Magdaleną Lipczyńską z Kliniki Wrodzonych Wad Serca Instytutu Kardiologii w Warszawie.
- Panią Prof. dr hab. med. Olga Trojnarą z I Kliniki Kardiologii Uniwersytetu medycznego w Poznaniu.
- Panem dr hab. med. Jackem Kołczem z Kliniki Kardiologii Dziecięcej, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie
- Z zespołem Katedry i Kliniki Kardiologii Dziecięcej, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach
- Z zespołem Oddziału Onkologii i Hematologii, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie

Główne wyniki i wnioski uzyskane z przeprowadzonych badań oraz ich potencjalne zastosowanie.

Ad A. Retrospektywna ocena częstości występowania i rodzaju powikłań u dorosłych chorych po operacji Fontana w odległym okresie obserwacji.

Wnioski

U dorosłych chorych po operacji Fontana z czasem obserwuje się upośledzenie funkcji skurczowej pojedynczej komory, zwiększenie stopnia niedomykalności systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej oraz obniżenie tolerancji wysiłku. Nasila się sinica oraz zwiększa się poziom hematokrytu. Chorzy ci wymagają systematycznej oceny w specjalistycznych centrach zajmujących się leczeniem dorosłych z wrodzonymi wadami serca w celu wczesnego rozpoznania i odpowiedniego leczenia powikłań.

Omówienie

W analizowanej grupie najczęstszym powikłaniem odległym u dorosłych chorych po operacji Fontana była sinica, która występowała u 25% chorych. Saturacja krwi tętniczej w chorych wynosiła średnio 89%. Wraz z wzrostem czasu po operacji obserwowano istotne obniżenie się wartości SatO_2 oraz istotne pogarszanie się funkcji skurczowej pojedynczej komory, zwiększanie się stopnia niedomykalności systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej oraz wzrost liczby krwinek czerwonych i hematokrytu.

Sinica jest następstwem występowania nieprawidłowych połączeń tętniczo-żylnych w łożysku płucnym, poliglobulii, wewnątrzwartobowych połączeń żylnych oraz przecieków wewnątrzsercowych np. fenestracji. Upośledzona funkcja skurczowa pojedynczej komory, niedomykalność systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej prowadzą do wzrostu ciśnienia późnorozkurczowego pojedynczej komory i nasilają zastój w płucach. Dochodzi do tworzenia się nieprawidłowych połączeń w obrębie płuc i wątroby, co prowadzi do obniżenia saturacji krwi tętniczej.

Powikłania zakrzepowo-zatorowe występowały u 21% chorych po operacji Fontana.

W przedstawianej grupie u 5 (12%) chorych występowały tachyarytmie nadkomorowe, złożone komorowe zaburzenia rytmu w postaci nieutrwalonych częstoskurczów komorowych zarejestrowano u 2 (4%) chorych. Niewiele jest danych dotyczących częstości występowania zaburzeń rytmu u dorosłych chorych po operacji Fontana. Występowanie blizn po nacięciu przedsionka, miejsca wszycia sztucznych tworzyw, przebudowa przedsionków sprzyjają występowaniu przedsionkowych częstoskurczów o typie nawrotnym (IART-intaatrial reentral tachykardia) oraz migotania/trzepotania przedsionków. Szybkie rytmy nadkomorowe mogą pogarszać hemodynamikę krążenia Fontana i w krótkim czasie doprowadzić do ciężkiej niewydolności krążenia.

Objawy enteropatii wysiękowej pod postacią obrzęków kończyn dolnych i wodobrzusza występowały u 2 (4%) chorych.

U chorych po operacji Fontana stwierdzono obniżoną wydolność fizyczną ze zużyciem tlenu na szczycie wysiłku $19,7 \pm 8$ ml/kg/min. Wydolność fizyczna chorych obniżała się wraz ze wzrostem okresu pooperacyjnego. Wysiłkowe testy spiroergometryczne odgrywają istotną rolę w długoterminowej obserwacji chorych z sercem jednokomorowym. Dzięki obiektywnej ocenie wydolności fizycznej, pozwalają na określenie zakresu zalecanej aktywności fizycznej jak również są przydatne w kwalifikacji do leczenia inwazyjnego.

Potencjalne zastosowanie wyników:

Wyodrębnienie rodzaju powikłań w odległym okresie po operacji metodą Fontana i określenie ich częstości występowania może być przydane w opracowaniu modelu opieki nad tą grupą chorych. W pracy podkreślono znaczenie wczesnego rozpoznania powikłań i odpowiedniego ich leczenia.

Szczegółowy opis grupy badanej, metodyki i wyników przedstawiono publikacji **Tomkiewicz-Pajak L, Hoffman P, Trojnarska O, Bednarek J, Płazak W, Pajak J, Olszowska M, Komar K, Podolec P: Long term follow-up in adult patients after Fontan operations. Polish J Cardiothorac Surg 2013, 10:357–363.**

Ad B. Ocena zmian hematologicznych i zaburzeń gospodarki żelazem oraz ich wpływu na wydolność fizyczną u dorosłych chorych po operacji Fontana.

Wnioski

U dorosłych chorych po operacji Fontana pomimo wzrostu liczby czerwonych krwinek, hemoglobiny i hematokrytu stwierdzono niedobór żelaza. Zwiększony RDW (red cell distribution width) jest wskaźnikiem niedoboru żelaza i koreluje z obniżoną wydolnością fizyczną. Podwyższony poziom ferrytyny jest związany z upośledzoną funkcją wątroby u dorosłych chorych po operacji Fontana.

Omówienie

U dorosłych chorych po operacji Fontana w wyniku między innymi występowania nieprawidłowych połączeń tętniczo-żylnych w łożysku płucnym, wewnątrzwątrobowych połączeń żylnych oraz przecieków wewnątrzsercowych np. fenestracji dochodzi do stopniowego zmniejszenia saturacji krwi tętniczej. Wzrost liczby erytrocytów jest mechanizmem adaptacyjnym powstającym w odpowiedzi na przewlekłe niedotlenienie szpiku kostnego. Wcześniejsze badania wskazują na dużą częstość występowania anemii z niedoboru żelaza u chorych z sinicznymi wrodzonymi wadami serca.

W badanej grupie chorych w oparciu o poziom hemoglobiny nie stwierdzono anemii. Wykazano obniżoną saturację transferyny, wysoki poziom całkowitej i utajonej zdolności wiązania żelaza, które wskazują na niedobór żelaza u dorosłych chorych po operacji Fontana. Współczynnik zmienności rozkładu objętości erytrocytów (RDW) jest wskaźnikiem wczesnej fazy anemii. U chorych po operacji Fontana RDW wykazał wyższe wartości w porównaniu z grupą kontrolną i korelował ze stężeniem żelaza w surowicy. Saturacja krwi tętniczej jest niezależnym czynnikiem wpływającym na poziom RDW. Ponadto RDW jest istotnym

parametrem determinującym tolerancję wysiłku, ocenianą na podstawie zużycia tlenu na szczycie wysiłku.

W badanej grupie chorych nie wykazano różnic w poziomie ferrytyny w porównaniu z grupą kontrolną. Ferrytyna nie tylko jest odpowiedzialna za wiązanie żelaza, jest również białkiem ostrej fazy. Wcześniejsze prace wykazały, że jest wskaźnikiem uszkodzenia wątroby. Również nasze badania wykazały związek stężenia ferrytyny z markerami uszkodzenia wątroby (ALT) u dorosłych chorych po operacji Fontana.

Potencjalne zastosowanie wyników:

RDW jest tanim i powszechnie dostępnym parametrem, który może być wykorzystywany diagnostyce niedoboru żelaza u chorych po operacji Fontana. Konieczne są badania wielośrodkowe oceniające niedobór żelaza w tej populacji. Stosowanie suplementacji żelaza może mieć istotny wpływ na rokowanie i stan klinicznych chorych.

Szczegółowy opis grupy badanej, metodyki i wyników przedstawiono publikacji **Tomkiewicz-Pajak L, Plazak W, Kolcz J, Pajak J, Kopec G, Dłuzniewska N, Olszowska M, Moryl-Bujakowska A, Podolec P. Iron deficiency and hematological changes in adult patients after Fontan operation. J Cardiol. 2014 Mar 31doi: 10.1016/j.jjcc.2014.02.021**

Ad C. Ocena patomechanizmu zaburzeń krzepnięcia i fibrynolizy oraz wyodrębnienie czynników ryzyka powikłań zakrzepowo-zatorowych u dorosłych chorych po operacji Fontana.

Wnioski

U dorosłych chorych po operacji Fontana stwierdzono złożony patomechanizm zaburzeń krzepnięcia. Obniżenie stężenia osoczowych czynników krzepnięcia współlistnieje ze zwiększeniem generacji trombiny w wyniku zwiększonej aktywności płytek krwi, dysfunkcji śródbłonna i zmniejszenia stężenia białka S. Upośledzona fibrynoliza jest związana ze zwiększoną aktywnością TAFI (thrombin activatable fibrinolysis inhibitor). Desaturacja krwi tętniczej, niskie stężenie czynnika V, VIII, białka S oraz wzmożona aktywność płytek krwi i dysfunkcja śródbłonna są niezależnymi czynnikami ryzyka wystąpienia powikłań zakrzepowo-zatorowych u dorosłych chorych po operacji Fontana.

Omówienie

Powikłania zakrzepowo-zatorowe opisywane są u 3% - 33% chorych w zależności od czasu obserwacji, protokołu badań oraz zastosowanych metod diagnostycznych. Uznanyimi czynnikami ryzyka wystąpienia powikłań zakrzepowo-zatorowych są zaburzenia rytmu, zwolniony przepływ żylny, sinica, uszkodzenie wątroby oraz enteropatia wysiękowa prowadzące do niedoboru białek biorących udział w procesie krzepnięcia. Liczne przeprowadzone badania układu krzepnięcia po operacji Fontana dotyczą dzieci. W dostępnym piśmiennictwie brak jest dokładnych danych dotyczących zmian w układzie krzepnięcia u dorosłych chorych w odległym okresie obserwacji. Brak również jednoznacznych wytycznych dotyczących sposobu leczenia przeciwkrzepliwego u tych chorych. Dodatkowo badania obserwacyjne wskazują na przypadki braku skuteczności leczenia zarówno aspiryną jak i doustnymi lekami p/krzepliwymi w tej grupie chorych.

W prezentowanej pracy przedstawiono analizę czynników krzepnięcia, inhibitorów krzepnięcia, wskaźników fibrynolizy, aktywności płytek krwi i dysfunkcji śródbłonka u dorosłych chorych po operacji Fontana oraz w grupie kontrolnej. Wykazano, pomimo zmniejszonego stężenia czynników krzepnięcia zwiększenie generacji trombiny. Wzrost stężenia trombiny może być efektem wzmożonej aktywacji płytek krwi, dysfunkcji śródbłonka oraz obniżonego poziomu białka S, inhibitora procesu krzepnięcia. W pracy wykazano również upośledzoną fibrynolizę u dorosłych po operacji Fontana, związaną ze zwiększoną aktywnością TAFI (thrombin activatable fibrinolysis inhibitor).

Potencjalne zastosowanie wyników:

Przedstawiony złożony patomechanizm zaburzeń krzepnięcia u dorosłych chorych po operacji Fontana oraz wyodrębnienie czynników ryzyka powikłań zakrzepowo-zatorowych może być przydatne w ustalaniu rodzaju leczenia przeciwkrzepliwego u tych chorych. Konieczne są dalsze badania oceniające skuteczność i bezpieczeństwo podwójnego leczenia kwasem acetylosalicylowym i doustnymi lekami p/krzepliwymi w grupie chorych najwyższego ryzyka powikłań zakrzepowo-zatorowych.

Szczegółowy opis grupy badanej, metodyki i wyników przedstawiono publikacji:
Tomkiewicz-Pajak L, Hoffman P, Trojnarowska O, Lipczyńska M, Podolec P, Undas A. Abnormalities in blood coagulation, fibrinolysis, and platelet activation in adult patients after the Fontan procedure. J Thorac Cardiovasc Surg. 2014; 147: 1284-90

Ad D. Ocena wydolności układu oddechowego w spoczynku i w czasie wysiłku fizycznego u dorosłych chorych po operacji Fontana.

Wnioski

U dorosłych chorych po operacji Fontan występują zaburzenia wentylacji typu restrykcyjnego, nadmierna wentylacja w czasie wysiłku oraz zwiększona przestrzeń martwa płuc. Zaburzenia wentylacji wpływają na wydolność fizyczną w tej grupie chorych. Ocena wydolności układu oddechowego powinna wchodzić w skład rutynowej diagnostyki chorych po operacji Fontana.

Omówienie

W badanej grupie u 38.5% chorych występowały zaburzenia wentylacji typu restrykcyjnego. Również we wcześniejszych badaniach opisywano zaburzenia wentylacji u chorych po operacjach wrodzonych wad serca. Wykazano zależność pomiędzy stopniem zaburzenia wentylacji a liczbą operacji. Chorzy po operacji Fontana należą do grupy najbardziej złożonych wrodzonych wad serca, a leczenie jest wieloetapowe. Deformacje klatki piersiowej, porażenie nerwu przeponowego, nieprawidłowa praca mięśni oddechowych mogą prowadzić do restrykcji.

W prezentowanej pracy u dorosłych chorych po operacji Fontana w porównaniu z grupą kontrolną stwierdzono zmniejszony szczytowy przepływ wydechowy (PEF), który był związany z obniżoną saturacją krwi tętniczej. Wielkość wskaźnika PEF zależy głównie od przepływu gazu w dużych oskrzelach. W pierwszej połowie wydechu wzmożenie przepływu zależy głównie od siły skurczu mięśni oddechowych. Zmniejszenie PEF może wskazywać na zaburzenie funkcji mięśni oddechowych u chorych po operacji Fontana i być przydatnym w kwalifikacji do rehabilitacji oddechowej.

Wysiłkowe testy spiroergometryczne pozwalają na obiektywną ocenę wydolności układu krążenia i oddechowego. U chorych po operacji Fontana, w porównaniu grupą kontrolną stwierdzono: zmniejszenie zużycia tlenu na szczycie wysiłku; niższy poziom wysiłku, przy którym uruchomione zostały przemiany beztlenowe; niższą saturację krwi tętniczej, która w czasie wysiłku ulegała dalszemu zmniejszaniu się. Mechanizmy prowadzące do zmniejszenia wydolności fizycznej u dorosłych po operacji Fontana są złożone. Istotnym czynnikiem jest brak zwiększania się przepływu płucnego i rzutu serca w odpowiedzi na wzrost obciążenia.

W pracy wykazano zależność pomiędzy parametrami spirometrii spoczynkowej a zużyciem tlenu na szczycie wysiłku. U 47% chorych wysiłek przerwano z powodu duszności. Wyższe

wartości wentylacyjnego ekwiwalentu dwutlenku węgla VE/VCO₂, większa przestrzeń martwa płuc, niższa rezerwa oddechowa oraz wyższa rezerwa sercowa wskazują na fakt, że zaburzenia wentylacji odgrywają istotną rolę w ograniczeniu tolerancji wysiłku u dorosłych chorych po operacji Fontana.

Potencjalne zastosowanie wyników:

U dorosłych chorych po operacji Fontana należy okresowo przeprowadzać badania oceniające wydolność układu oddechowego. Konieczne są dalsze badania oceniające skuteczność rehabilitacji oddechowej i ruchowej u chorych po operacji Fontana.

Szczegółowy opis grupy badanej, metodyki i wyników przedstawiono publikacji:

Tomkiewicz-Pajak L, Olszowska M, Komnata K, Plazak W, Pajak J, Kolcz J, Smas-Suska M, Komar M, Podolec P. Lung function and exercise tolerance in adults after Fontan procedure. Exp Clin Cardiol 2014; 20:2606

Ad E. Ocena sztywności tętnic i jej wpływu na stan kliniczny dorosłych chorych po operacji Fontana oraz ich związku ze wskaźnikami aktywacji śródbłonna i uogólnionego odczynu zapalnego.

Wnioski

U dorosłych chorych po operacji Fontana stwierdzono wzrost sztywności naczyń. Desaturacja krwi tętniczej, wiek w czasie operacji, czas obserwacji, liczba leukocytów, poziom TNF α oraz bilirubiny są czynnikami wpływającymi na sztywność naczyń w tej grupie chorych. Ocena parametrów sztywności naczyń może być pomocna w ocenie stanu klinicznego dorosłych chorych po operacji Fontana.

Omówienie

Parametry określające sztywność naczyń są uznanym czynnikiem ryzyka chorób układu krążenia. U zdrowych osób elastyczna aorta łatwo zmienia swoją objętość pod wpływem objętości krwi wyrzucanej w czasie skurczu komory. Zwiększenie sztywności naczynia prowadzi do zmniejszenia zdolności magazynowania przez nią krwi. W czasie skurczu komory, wyrzucana krew powoduje gwałtowny wzrost ciśnienia skurczowego co z kolei prowadzi do zwiększenia obciążenia komory systemowej.

W prezentowanej pracy wykazano wzrost sztywności naczyń u dorosłych chorych po operacji Fontana. Obserwowano zależność sztywności naczyń od czasu obserwacji, dysfunkcji

śródbłonka oraz parametrów zapalnych. Również wiek w czasie operacji wpływał na sztywność naczyń, co z kolei może być związane z przewlekłym niedotlenieniem naczyń oraz obciążeniem objętościowy przed zabiegiem operacyjnym. Istnym czynnikiem determinującym sztywność naczyń w badanej grupie chorych była saturacja krwi tętniczej. Podobną zależność obserwowano u chorych z przewlekłą obturacyjną chorobą płuc i bezdechem sennym.

Potencjalne zastosowanie wyników:

Wpływ na przedstawiane czynniki zwiększające sztywność naczyń może przyczynić się do poprawy wydolności krążenia Fontana, głównie poprzez zmniejszenie obciążenia pojedynczej komory.

Szczegółowy opis grupy badanej, metodyki i wyników przedstawiono publikacji: Tomkiewicz-Pajak L, Dziedzic-Oleksy H, Pajak J, Olszowska M, Kolcz J, Komar M, Podolec P. Arterial stiffness in adult patients after Fontan procedure. *Cardiovasc Ultrasound*. 2014 Apr 10;12(1):15. doi: 10.1186/1476-7120-12-15

Podsumowanie

W prezentowanym cyklu prac badaniem objęłam największą w chwili obecnej grupę dorosłych chorych po operacji Fontana w Polsce (48 chorych).

Oceeniłam częstość występowania powikłań odległych w zależności od czasu obserwacji. Stwierdziłam niedobór żelaza u chorych po operacji Fontana i jego wpływ na obniżoną wydolność fizyczną. Po raz pierwszy wykazałam przydatność współczynnika zmienności rozkładu objętości erytrocytów (RDW) w diagnostyce niedoboru żelaza w tej grupie chorych. W kolejnym etapie pracy przedstawiłam złożony patomechanizm zaburzeń krzepnięcia u dorosłych chorych po operacji Fontana oraz wyodrębniłam czynniki ryzyka powikłań zakrzepowo-zatorowych.

Wykazałam zaburzenia wentylacji i ich wpływ na wydolność fizyczną. Prezentowane wyniki podkreślają konieczność przeprowadzania okresowej diagnostyki pulmonologicznej i wdrożenia rehabilitacji oddechowej w badanej grupie chorych.

Oceeniłam sztywność tętnic i wpływ na stan kliniczny dorosłych chorych po operacji Fontana. Należy podkreślić, że wybrane przeze mnie tematy prac oryginalnych nie były przedmiotem polskich publikacji, a doniesienia literatury światowej są nieliczne. Wyniki przedstawionych prac w istotny sposób wzbogaciły dotychczasową wiedzę oraz mogą przyczynić się do

ustalenia modelu opieki dla bardzo trudnej i wyjątkowej grupy dorosłych chorych po operacji Fontana.

5. Omówienie pozostałych osiągnięć naukowo - badawczych (artystycznych).

- 43 prace oryginalne, w tym 28 w czasopismach posiadających impact factor
- 1 list do redakcji w czasopismach posiadających impact faktor
- 2 opisy przypadków
- 3 prace poglądowe
- 23 rozdziały w podręcznikach
- 76 streszczeń ze zjazdów

Wskaźniki cytowań

- Całkowity impact factor: 34,857
- punkty KBN/MNISW: 520
- punkty IC: 268,09
- całkowita liczba cytowań: 73 (Web of Science Core Collection 1945-2014 z dnia 14.04.2014r.)
- Indeks Hirsha: 4 wg bazy Web of Science Core Collection

Projekty badawcze

1. "Znaczenie rokownicze markerów naczyniowych i wskaźników aktywacji układu krzepnięcia w wybranych grupach pacjentów z nadciśnieniem płucnym tętniczym", 2010-2013, grant Ministerstwa Nauki i Szkolnictwa Wyższego nr N N402 387638, kierownik projektu.
2. „Ocena stopnia zaawansowania niewydolności serca”, 1998 - 2000, grant Ministerstwa Nauki i Szkolnictwa Wyższego, grant promotorski, wykonawca.

Tematyka pozostałych prac badawczych:

- znaczenie prognostyczne testów spiroergometrycznych i echokardiografii obciążeniowej
- w niewydolności serca
- powikłania odległe u dorosłych chorych z wrodzonymi wadami serca
- zaburzenia procesu krzepnięcia i fibrynolizy
- patofizjologia wysiłku fizycznego
- zmiany w układzie krążenia u chorych ze sklerodermią

Pozostałe osiągnięcia przedstawiono w załączniku pt. "Wykaz opublikowanych prac naukowych lub twórczych prac zawodowych oraz informacja o osiągnięciach dydaktycznych, współpracy naukowej i popularyzacji nauki".

Kraków 29.05.14
Lidia Dawidowicz-Pajzł