

Проблеми на Възрастни с Вродени сърдечни малформации

Доц. Маргарита Цонзарова

Национална кардиологична болница

Напредъкът на сърдечната хирургия доведе до нарастване на броя на успешно оперираните с вродени сърдечни малформации (ВСМ) в детството, достигнали зряла възраст. Днес това са 85% от оперираните в кърмаческа или ранна детска възраст¹⁻⁵. Точният брой на възрастните с ВСМ не се знае, тъй като голяма част от тези пациенти не се проследяват редовно, но се знае, че днес техният брой е по-голям от новооткритите новородени с ВСМ.

Немалка част от тези пациенти, особено със сложни, комплексни ВСМ, се нуждаят от проследяване през целия им живот, тъй като те имат редица медицински проблеми. Проблемите при оперираните пациенти зависят от възрастта при операция, степента на намаляване на натоварването на камерния миокард, миокардната протекция по време на операцията, електрофизиологичните последици, трайността на протезните материали, остатъчните явления и усложненията след операцията³⁻⁸.

Основните проблеми на възрастните с вродени сърдечни малформации са медицински, хирургически и психосоциални.

Медицински проблеми

Медицинските проблеми са свързани с камерната функция, възможността от възникване на ранни и късни аритмии; хипоксемия/цианоза; остатъчни, резидуални хемодинамични нарушения; сърдечна недостатъчност, рецидив на заболяването; БСОБ; риск от ИЕ през целия живот, независимо дали са неоперирани или успешно оперирани^{4, 5, 7, 9, 10, 12}. Много важен е въпросът с планиране на бремен-

ност и раждане при жени с ВСМ (оперирани и неоперирани), както и свързаните с това контрацептивни медикаменти. Не трябва да се пренебрегва коморбидността и съчетанието със синдроми.

Камерна дисфункция

Точната оценка на камерната функция преди операцията, по време на операцията и в непосредствения следоперативен период е важна част от успеха на оперативната интервенция. Проблемите при ВСМ са още по-сложни поради променената камерна геометрия при голяма част от ВСМ преди операцията, ефект от предхождащи оперативни намеси, хронична хипоксемия и т.н., което затруднява анализа и оценката на камерната функция. Адекватната оценка на камерната функция и камерно-съдовата връзка са най-важните параметри в дългосрочното проследяване^{11, 12}. Оценката на камерната функция се извършва чрез ехокардиография (трансезофагеална), ЯМР и КТ скан^{4, 13}.

Аритмии

Те са основна причина за хоспитализация на възрастни с ВСМ и са най-честата причина за заболяемост и смъртност^{1, 7, 10, 12}. Факторите, които преграждат към аритмии, са: анатомичните особености на сърдечната малформация (ТГА, аномалия на Ебщайн, тетралогия на Фало, операция на Фонтан); хемодинамика, свързана с хипертрофия на камерите, развитие на фиброза в миокарда; хирургически интервенции и цикатрикси и остатъчни, резидуални следоперативни хемодинамични нарушения^{4, 10, 12}. Аритмиите са надкамерни и камерни. Надкамерните аритмии са по-чести от камерни-

Вродени сърдечни малформации

те. Нерядко аритмията е свързана с характеристиката на сърдечната аномалия, напр. дисфункция на синусовия възел се среща най-често след операция в областта на предсърдията (напр. операция на Mustard и Senning при транспозиция на големите артерии, операцията на Fontan при егнотипен тип корекция, късно затваряне на МПД).

Суправентрикуларна тахикардия (риентри тахикардия или предсърдно трептене) са най-честите в хода на проследяването. Предсърдното трептене е чест проблем след операция на тетралогия на Фало.

Камерната аритмия е най-честа след операция на клапната аортна стеноза и след корекция на тетралогия на Фало^{1, 12}.

Пациентите, при които е налице комбинация от камерна тахикардия и нарушена хемодинамика, са с най-висок риск за синкоп и внезапна смърт. Поведението към следоперативните аритмии в дългосрочното проследяване е насочено към корекция на остатъчни хемодинамични нарушения. Медикаментозното лечение обикновено е с несигурен ефект. От медикаментите най-подходящ е амиодарон, но поради страничните му ефекти приложението му при възрастни е ограничено. Все по-широко се прилага радиочувствителна аблация (РФА). При суправентрикуларни тахикардии с успех се прилагат антитахикардни пейсмейкъри (ПМ), а имплантиране на ICD може да се приложи при злокачествени аритмии и опасност от внезапна смърт¹².

Тъй като се отнася за болни със сложни и специфични проблеми, свързани с ВСМ и оперативно лечение, е необходима точна оценка на риска, добро познаване на анатомията и функцията на сърцето, правилен избор на лечение – медикаментозно, интервенционално или оперативно. Необходимо е тясно сътрудничество между интердисциплинарни специалисти: кардиолог за възрастни, електрофизиолог, анестезиолог и хирург.

Хипоксемия/цианоза

Хипоксемията е неотменен симптом при пациенти с ВСМ с дясно-ляв шънт и има сериозни хематологични последици, които засягат много органи и системи. Хематологичните проблеми са свързани с повишения брой еритроцити и повишения вискозитет на кръвта, което от своя страна крие риск от мозъчен инсулт^{3, 4}.

Нарушения в хемостазата, свързани с намален брой тромбоцити и дефицит на фактори на кръ-

восьсирване, водят до повишена склонност към кървене при цианотични пациенти (венци, менорагия, белодробно хемоптоие).

Хипоксемията влияе и върху бъбречната функция, като намалява гломерулната филтрация, води до повишение на креатинина и нерядко до протеинурия.

При цианотичните пациенти често има и ортопедични усложнения, като хипертрофична остеоартропатия, сколиоза и гр.

Цианотичната кожа често има акне, което е потенциален риск от инфекция, сепсис и инфекциозен ендокардит (ИЕ).

Белодробна съдова обструктивна болест

Белодробната съдова обструктивна болест (БСОБ) е усложнение в естествената еволюция на ВСМ с ляво-десен шънт; прогресивно заболяване с лоша прогноза^{1, 3, 4, 14}.

БСОБ е рядко усложнение, тъй като децата с ВСМ с ляво-десен шънт днес се оперират успешно в кърамаческа възраст. Когато операцията не се извърши своевременно и се развие БСОБ, настъпват промени в белодробните съдове, които могат да доведат до редица белодробни усложнения, като белодробен инфаркт или руптура на кръвоносен съд, и церебрални усложнения, като инсулт или абсцес.

Въпреки че промените в белодробните съдове са необратими и прогресират през последните 15 години, има голям напредък в медикаментозното лечение на БСОБ, с което се подобрява качеството на живот.

Инфекциозен ендокардит

По-голямата част от възрастните с ВСМ, оперирани и успешно оперирани, са застрашени от ИЕ през целия живот. Това предопределя необходимостта от проследяване на тези пациенти и профилактика през целия им живот. Необходимо е пациентите да бъдат запознати със същността и симптомите на болестта, както и начините за проникване на инфекцията: стоматологични и хирургически процедури; иглотерапия; татуировки; интервентна процедура^{1, 4, 7}.

Бременност и раждане

По-голямата част от пациентките с ВСМ могат да изнесат една бременност и раждане със съответни грижи. Бременността трябва да се пла-

нира, за да се сведе до минимум рискът за майката и плода. Поради това е необходимо да се обсъдят с пациентката възможностите за контрацепция, като е важно да се съобразят всички ползи и рискове от различните начини за контрацепция^{7, 15–17}.

Високорискови пациентки са тези в III/IV ФК по време на бременността; със значима клапна аортна стеноза; значима коарктация на аортата; значима митрална стеноза; механична клапна протеза; БСОБ; синдром на Марфан; цианотична ВСМ.

От особено важно значение е правилното провеждане на антикоагулантното лечение на жените с механична клапна протеза, като се изисква контрол през цялата бременност. Дискутират се няколко подхода по отношение на антикоагулантното лечение.

Хепарин (нискомолекулярен хепарин), но с възможност за тромбоемболични усложнения; антагонисти на витамин К (Синтром, Варфарин), като се знае, че имат тератогенен ефект (фетална ембриопатия), но рискът за плода е гозозависим, тоест тази възможност е много малка при ниска гоза – пог 5 mg дневно. Днес се предпочита схемата: хепарин 6–12 седмици, а след това – орални антикоагуланти (антагонисти на вит. К – синтром, Варфарин) до 36 седмица^{14–16, 21}.

Независимо от начина на антикоагулация, майчината смъртност от тромбоза на клапата е 1–4%¹⁴.

На жените с БСОБ не се препоръчва бременност поради неприемливо високия риск за смъртност за майката – до 50%, не се препоръчва бременност при пациентки с еднокамерен тип операция (Фонтан) с нарушена камерна функция, високостепенна атриовентрикуларна инсуфициенция, протеин-губеца ентеропатия^{15, 16, 18}.

Рискът от раждане на дете с ВСМ варира в широки граници – 2–50%, като този процент е по-висок, ако майката е с ВСМ⁷. Най-висок е рискът при хромозомни аномалии – синдром на Марфан; синдром на Нунан, синдром на Холт-Орам и др.

По отношение на пациентките с цианотични ВСМ, хипоксемията е рисков фактор преди всичко за плода, поради риск от спонтанен аборт в 50%, преждевременно раждане в 30–50%, риск от ИЕ – 30%, и майчина смъртност – 2%^{4, 19}.

Поведението към рисковите групи е да не се препоръчва бременност, а при непланирана бременност се препоръчва прекъсване.

Препоръките за пациентките, които искат да имат дете, са следните: Планиране на бремен-

ността и раждането; генетична консултация, както и фетална ехокардиография през 18–20 седмица от бременността с оглед изключване на структурно сърдечно заболяване на плода^{6, 7, 20}. Необходимо е да се осигури медицинско обслужване и наблюдение на майката и плода; да се разяснят рисковете и начина на раждане; да се осигурят следродови грижи. Препоръчва се създаване на екип от акушер-гинеколог, кардиолог, анестезиолог, неонатолог и хирург, който ще се грижи за бременната и плода.

Хирургически проблеми

Има няколко групи пациенти с ВСМ, които изискват оперативно лечение: пациенти без предшествващи операции, пациенти след палиативни, помощни операции и пациенти след тотална корекция.

За успешния изход на една операция е много важно планирането на операцията. За да стане това, е необходимо задълбочено познаване на анатомията, хемодинамиката на ВСМ, предходни оперативни корекции, възможните остатъчни или рецидивиращи усложнения. Хирургическият екип участва във вземането на решение и планирането на цялостното лечение на пациентите.

Има и специфични хирургически проблеми, като миокардна протекция, техники на кръвопреливане, повторни стернотомии, аномалии на белодробните съдове, колатерално кръвообращение, анестезия и постоперативни грижи, хирургия извън сърдечната хирургия.

Психосоциални проблеми

Здравните грижи са насочени към разрешаване на медицинските проблеми на пациентите с ВСМ. Но в действителност тези здравни проблеми – ограничен физически капацитет, чести хоспитализации, интервенции и операции, отсъствие от училище, семейство и приятели, оперативните цикатрикси и други фактори, имат важно въздействие върху психоемоционалното състояние на възрастния пациент с ВСМ^{11, 22}. Целта на медицинските грижи е да се подобри качеството на живот на пациента. Ето защо се обръща внимание върху начина на живот, който включва образование, избор на професия, семейно планиране, здравно осигуряване. Други проблеми, които имат младите хора с ВСМ, са: високо ниво на тревожност за сърдечното заболяване и прогноза; трудности със социалното взаимодействие; депресия, както и специфични проблеми, свързани с намиране на работа; застраховане и физическа активност^{4, 7, 22}.

Интелектуалното развитие зависи от генотипа, наличие на синдром, от степента на нарушаване на хемодинамиката и лечението на заболяването. Много от пациентите с ВСМ са безработни, като около 10% се чувстват инвалиди. Повечето са с ниско самочувствие и имат труден социален контакт. Качеството на живот, което включва физическата и психологическата адаптация към зрелия живот, зависи не само от вида на ВСМ, но също така от отношението и поведението на

семејството, приятелите и общността към възрастните с ВСМ.

Една част от проблемите на възрастните с ВСМ могат да бъдат избегнати, ако се оцени тежестта на ВСМ и подходящата възраст за операция, а при други те не могат да се избегнат, тъй като са свързани с характеристиката на самото заболяване. Почти всички възрастни с ВСМ, оперирани и неоперирани, се нуждаят от проследяване и компетентни грижи през целия си живот.

Книгопис

1. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G et al. Management of Grown Up Congenital Heart Disease. The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2003;24(11):1035-1084.
2. Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? *J Am Coll Cardiol*. 2005; 46:1-8.
3. Gatzoulis M A, Swan L, Therrien J, Pantely G A. Adult Congenital Heart Disease: A Practical Guide. *Blackwell* 2005 (3-60).
4. ESC Guidelines for the Management of Grown-up Congenital Heart Disease. The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*, 2010.
5. Gatzoulis MA, Webb GD, Daubenev PEF. Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease, Elsevier, 2011;1-4.
6. Bernier FP, Spaetgens R: The Geneticist's Role in Adult Congenital Heart Disease. *Cardiol Clin*. 24 2006;557-569.
7. Knauth A, Verstappen A, Gary J R, Webb D. Transition and Transfer from Pediatric to Adult Care of the Young Adult with Complex Congenital Heart Disease. *Cardiol Clin*. 2006;24:619-629.
8. Lane DA, Lip GY, Millane TA. Congenital heart disease: quality of life in adults with congenital heart disease. *Heart* 2002; 88:71-5.
9. Dickstein K, Cohen-Sotol A, Filippatos G, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2008; the Task Force for the Diagnosis and Treatment of acute and chronic heart failure 2008 of the ESC. ESC Committee for Practice Guidelines. *Eur Heart J* 2008;29:1442-2388.
10. Webb CL, Jenkins KJ, Karpawich PP et al. Collaborative Care for Adults with Congenital Heart Disease. *Circulation* 2002;105:2318-2323.
11. Popelova J, Oechslin E, Kaemmerer H, Sutton MG. Congenital heart disease in adults. In: *Coronary UK Ltd*, 2008.
12. Caoelli H. Grown-up congenital heart disease: The problem of late arrhythmia and ventricular dysfunction. *Progress in Pediatric Cardiology* 2006;22:165-173.
13. Kilner Pj, Geva T, Kaemmerer H, Trindade PT, Schwitler J, Webb GD. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2010; 31:794-805.
14. Hung L, Shahbudin H, Rahimtoola SH. Prosthetic Heart Valves. *Circulation* 2003; 108:159.
15. Гочева Н. Бременност и сърдечно-съдови заболявания. Арбулис, 2011; 68-98.
16. Guidelines for management of cardiovascular diseases during pregnancy. 2001 version, www.esccardio.org/guidelines
16. Kafka H, Johnson M R, Gatzoulis M A. The Team Approach to Pregnancy and Congenital Heart Disease. *Cardiol Clin*. 2006; 24:587-605.
17. Thorne S et al. Risks of contraception and pregnancy in heart diseases. *Heart*. 2006;92;1520-1525.
18. Avila WS, Grinberg M, Snitcowsky R, Faccioli R et al. Maternal and fetal outcome in pregnant women with Eisenmenger's Syndrome. *Eur Heart J*. 1995,16(4):460-464.
19. Presbitero P, Somerville J, Stone S et al., Pregnancy in cyanotic congenital disease: outcome of mother and fetus. *Circulation*. 1994;89:2673-2676.
20. Francois BP, Spaetgens R. The Geneticist's Role in Adult Congenital Heart Disease. *Cardiol Clin* 24, 2006; 557-569.
21. Vahanian A, Baumgartner H, Bax J, Butchart E, Dion R, Filippatos G, Flashkamp F et al. Guidelines on the management of valvular heart disease: the Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology. – *Eur Heart J*. 2007;28:230-268.
22. Kovacs AH, Silversides C, Saidi A, Sears SF. The Role of the Psychologist in Adult Congenital Heart Disease. *Cardiol Clin*. 2006;24,607-618.