

Проследяване на Възрастни с Вродени сърдечни малформации

Доц. Маргарита Цонзарова

Национална кардиологична болница

Напредъкът на сърдечната хирургия на вродените сърдечни малформации (ВСМ), значителното подобряване на периоперативните грижи и загълбоченото познаване на хемодинамиката на ВСМ през последните 40 години доведе до увеличаване на броя на успешно оперираните с ВСМ в детска възраст, достигнали зряла възраст¹⁻⁶. Преди този напредък до зряла възраст достигаха едва 20% от оперираните, сега този процент е около 85%^{2, 6-9}.

Трудно е да се каже какъв е броят на достигналите зряла възраст пациенти, тъй като значителна част от тях не се проследяват редовно от специалист. В САЩ се съобщава за 1 млн. възрастни с ВСМ^{2, 6, 9, 10}, в Англия ежегодно има 1600 нови случаи на пациенти с ВСМ над 16 години⁶. У нас има над 13 000 възрастни с ВСМ, но системно в НКБ се проследяват около 2500.

Значителна част от пациентите (оперирани и неоперирани) имат нелеки медицински проблеми и се нуждаят от проследяване през целия им живот^{2, 11}. Във връзка с това възникват няколко въпроса, свързани с това кой, кога и как ще проследява тези пациенти. Проблемът е в това, че детският кардиолог познава хемодинамиката, клиничната изява и методите на лечение на ВСМ, но не е подготвен да се справи с придобитите несърдечни заболявания при възрастните. От друга страна, кардиологът за възрастни не е достатъчно подготвен по отношение на голямото разнообразие и сложност на ВСМ^{2, 9, 12, 13}.

В повечето страни няма изградена система за грижи към възрастните с ВСМ¹⁴. Това е повод за създаване работна група за възрастни с ВСМ към Европейското кардиологично дружество (1994). Целта на тази група е да подготви препоръки за поведение към възрастни с ВСМ (Management of Grown

Up Congenital Heart Disease, European Heart Journal (2003); 24, 1035–1084, последна версия – 2010)¹³.

Ръководството съдържа препоръки как да стане преходът от педиатри към кардиолози за възрастни; необходимост от сформирани специализирани центрове за тези пациенти; модели за обучение на медицински и немедицински кадри, както и организация на проследяване на тези пациенти в мрежата^{1, 13}.

При решаването на тези проблеми се изхожда единствено от това какво е най-добро за пациента, като основната цел е да се осигури квалифицирана помощ за решаване на многостранните проблеми на възрастните с ВСМ. Подготовката на кадри е изключително важна част от грижите за тези пациенти^{13, 14}.

Преходът от детския кардиолог към кардиолога за възрастни понякога е много труден, тъй като детският кардиолог създава тесни връзки с детето и неговото семейство в продължение на години. Затова е добре детето и семейството да се подготвят за този преход, така че той да е плавен^{1, 5, 10, 15}. Едно проучване в Канада показва, че само около 45% от пациентите се предават успешно от детския кардиолог към кардиолога за възрастни^{4, 14, 16}.

Подготовката на кадри е изключително важна част от грижите за тези пациенти. Приемането на ясна програма за обучение, осигуряването на специализирана болнична помощ са ключ към създаване на адекватни грижи за възрастни с ВСМ^{6, 8, 13, 14}. Броят на възрастните с ВСМ зависи от честотата на ВСМ при раждането; ранната и късната смъртност. Пациентите с ВСМ се нуждаят от проследяване на естествената и постоперативната еволюция с цел⁶:

- Етапна оценка на състоянието и физическата годност

- Своевременно откриване на рецидиви, остатъчни дефекти, очаквани усложнения

- Адекватни съвети за начина на живот

Необходимост от проследяване имат пациентите, които не са оперирани; тези, които са оперирани и не се нуждаят от допълнителни оперативни интервенции, както и пациенти с предходни палативни операции и неоперабилните пациенти. Тъй като ранната оперативна смъртност е много ниска, интерес представлява отдалечената еволюция на оперираните с ВСМ³.

Трябва да се изтъкне, че дори и при „най-успешно“ оперираните пациенти могат да настъпят усложнения години след операцията, като при някои от тях дори да се наложи нова оперативна намеса². Така че митът за „напълно излекуван“ след сърдечна операция трябва да бъде развенчан и използването на изрази като „излекуван, напълно коригиран, тотална корекция“ би трябвало да се избягват^{2, 16}. Възрастните с оперирана ВСМ в детска възраст считат, че са излекувани и рядко търсят кардиолози. Около 40% от пациентите не са посещавали кардиолог в продължение на 10 години². Затова е необходимо пациентите да се насърчават да се образуват по отношение на заболяването си, да могат да контролират живота и здравето си, да планират бъдещето си, да се явяват редовно на контролните прегледи за следене на физическите си възможности.

В отдалеченото проследяване на оперираните пациенти сърдечната аритмия и камерната дисфункция са най-честите животозастрашаващи усложнения^{3, 11}. Открива се взаимовръзка между остатъчните хемодинамични нарушения след операция и честотата на тези усложнения. Късната аритмия води до влошаване на хемодинамиката, а двете водят до влошаване на камерната функция³.

Адекватната оценка на камерната функция е важен елемент в дългосрочното проследяване на възрастните с ВСМ². Критичният анализ на тези късни проблеми при пациенти с ВСМ е съществен в разработването на медицинските стратегии за години напред. Вече се натрупаха данни, които сочат, че възрастта при оперативното лечение, както и методът на операцията са от решаващо значение за възникването на късни усложнения.

Според 32-рата Конференция в Бетезда пациентите с ВСМ се категоризират в три групи: леки, умерени и сложни^{14, 17}.

I група. Включват се пациенти с „леки“ ВСМ и със следните малформации с ляво-десен шънт: междупредсърден дефект (МПД), междукамерен дефект

(МКД), персистиращ артериален канал (ПАК) и атрио-вентрикуларен септален дефект (АВСД).

Индикациите за затваряне на дефекта в тази група са сърдечна недостатъчност, обратима дебитна белодробна хипертония, значим ляво-десен шънт ($Q_p/Q_s \geq 1.5:1$), клинични прояви, всички усложнени форми на МКД [субинфундибулна стеноза, пролапс на аортно платно с аортна инсуфициенция (АИ), субаортна стеноза].

При високостепенна белодробна хипертония (БХ) е задължително извършването на интракардиално изследване с проба с кислород и/или вазодилатативни медикаменти с оглед преценка на възможностите за затваряне на дефекта. При МПД, МКД и ПАК комуникацията може да бъде затворена по оперативен път или чрез интервенционален (транскатетърен) начин със специални устройства при селектирани пациенти. Лечението на АВСД е само оперативно. Контраиндикация за затваряне на дефектите в тази група е необратима БХ и тези пациенти подлежат на амбулаторно проследяване.

Трябва да се има предвид, че критериите за индикации и поведение при децата не бива да се прилагат автоматично към възрастните, тъй като при възрастните освен ВСМ има и други заболявания, като заболявания на коронарните артерии, хипертония, аритмии, придобити сърдечни заболявания, диабет, хронично обструктивно белодробно заболяване, бъбречна и чернодробна дисфункция, нарушена коагулация и т.н., които повишават риска от оперативното лечение². Ето защо при възрастни пациенти се предпочита транскатетърно затваряне на дефекта при строго селектирани пациенти, тъй като е свързано с по-малък риск.

Неусложнените форми на ВСМ от тази група – затворен МПД, рестриктивен или затворен МКД, „тих“ или затворен ПАК, се проследяват през интервал 1–2 години.

Усложнените форми – опериран или неопериран МКД, АВСД, ПАК, ВСМ с БХ, се проследяват в специализиран център чрез клиничен преглед и образни изследвания. Проследяването се препоръчва с оглед възможността за възникване на късни усложнения като остатъчен шънт, хипертрофия и дисфункция на камерите, напредване на БХ и ритъмно-проводни нарушения (РПН).

II група. В тази група се включват обструкция на изходния път на лявата или дясната камера, аномалия на Ebstein, синдром на Marfan.

Обструкция в изхода на лявата камера (ЛК) – клапна аортна стеноза, подклапна и надклапна стеноза. Индикации за оперативно лечение са симпто-

матични пациенти и градиент над 50 mmHg [ехоКГ и/или интракардиално изследване (ИКИ)].

При клапна аортна стеноза индикации за отстраняването ѝ са симптоми (диспнея, ангина, пресинкоп или синкоп), сигнификантен среден ехоКГ градиент >40 mmHg, площ на аортната клапа <1.0 cm² или <0.6 cm²/m², като градиентът може да е по-нисък, но е налице сигнификантна ЛК дисфункция.

Възможностите за лечение са валвулотомия чрез оперативна или балонна дилатация, които са палиативни процедури. Втората възможност е поставянето на пулмонален автографт (операция на Ross). Клапното протезиране е дефинитивно лечение, което се отлага максимално в детската възраст във връзка с израстването, но е предпочитан метод при възрастни пациенти.

Реоперация е индицирана след валвулотомия или тежка АИ; комбинация от рестеноза с умерена или високостепенна АоИ, особено ако е симптоматична или има прогресираща ЛК дилатация. При неоперирани пациенти е необходимо регулярно проследяване поради възможността стенозата с израстването на детето да напредне и да доведе до симптоматика.

Подклапна аортна стеноза (ПАС) – индикации за отстраняването ѝ са симптоми и пиков ехографски градиент >50 mmHg, среден ехографски градиент >30 mmHg или комбинация с прогресираща АИ. Проследяване е необходимо поради възможността за късна рестеноза след операцията, дори и при най-добре извършената операция и РПН.

Суправалвуларна аортна стеноза – индикации за оперативно лечение са симптоматичните пациенти и/или пиков градиент >70 mmHg (среден градиент >50 mmHg). Редовно проследяване се препоръчва при неоперирани за прогресия на обструкцията, оценка на левокамерната функция и поява на симптоми. Оперираните пациенти се проследяват за развитие на рецидив на стенозата, дори и при най-добре извършена операция.

Коарктация на аортата. Всички пациенти със сигнификантна КоА (нативна или ре-КоА след операция) са кандидати за лечение.

Методът на лечение – оперативен или чрез интервенционална процедура, зависи от анатомичната характеристика на коарктацията и опита на екипа. При нативна КоА с подходяща анатомия имплантиране на стент е първи метод на избор при възрастни пациенти.

При рекоарктация след оперативното ѝ отстраняване също се предпочитат транскатетърният метод чрез имплантиране на стент. Късните усложнения^{9, 11, 18} след преодоляване на коарктацията са:

1. Артериалната хипертония (АХ), дори и след успешно лечение, е рисков фактор за камерна дисфункция, руптура на аортата или мозъчна аневризма;

2. Рекоарктацията или остатъчната коарктация на аортата, може да е причина за АХ или да утежни съществуваща АХ, както и последиците от нея;

3. Аневризмата на асцендентната аорта или на мястото на интервенция представлява риск от руптура и смърт.

Всички пациенти с коарктация на аортата подлежат на регулярно проследяване един път годишно с извършване на ЯМР за откриване и изобразяване на постоперативна/постинтервенционална анатомия и усложнения като рестеноза или аневризмална формация.

Обструкции в изхода на дясната камера (ДК). Тук се включват клапна пулмонална стеноза, подклапна и надклапна пулмонална стеноза, както и стеноза на клоновете на белодробната артерия. При клапна пулмонална стеноза индикации за интервенция са симптоматични или асимптомни пациенти при градиент през клапата >50 mmHg. Метод на избор за лечение е балонната дилатация¹⁹. Оперативно лечение се предприема при пациенти с диспластична пулмонална клапа, субвалвуларна или суправалвуларна пулмонална стеноза, съчетана с хипоплазия на клоновете на БА, или тежка пулмонална инсуфициенция (ПИ).

Реинтервенция при обструкция в изходния път на дясната камера се предприема при рецидив на обструкцията след операция или валвулотомия; при тежка ПИ, съчетана с намален физически капацитет поради нарушена ДК функция; при значима трикуспидална регургитация или предсърдно трептене/мъждене или камерна тахикардия.

Пациенти с обструкция в изходния път на ДК подлежат на дългосрочно проследяване.

Тетралогия на Фало е най-честата цианотична ВСМ в детската възраст и се проявява с прогресираща цианоза и изисква оперативно лечение. Възможни са два подхода към заболяването – палиативна корекция, която се извършва при неблагоприятна анатомична констелация, като хипоплазия на клоновете на белодробната артерия (БА). На втори етап се извършва тотална корекция. Вторият подход е тоталната корекция без предхождаща палиативна интервенция, при която едновременно се коригират всички дефекти. Усложнения след тотална корекция обикновено настъпват около 10 година след операцията. В ЕКГ най-честа е картината на пълен ДББ, като продължителност на QRS-комплекса >180 ms е лош прогностичен белег с риск от камерна тахикар-

гия и внезапна смърт²⁰⁻²². Честотата на късната смъртност е 6%³.

Реинтервенция след тотална корекция е необходима при ПИ с деснокамерна хипертрофия (ДК краен диастолен обем >170 cc/m²); деснокамерна дисфункция; трикуспидална регургитация; ритъмно-проводни нарушения; симптоми като намален физически капацитет; остатъчен МКД с ляво-десен шънт >1.5:1²³. При пациенти, които са в повишен риск от внезапна смърт, може да се обмисля имплантиране на ICD за първична превенция²².

Всички пациенти с тетралогия на Фало (оперирани и неоперирани) се нуждаят от регулярно проследяване в специализиран център.

Аномалията на Ebstein е рядка ВСМ, която се характеризира с аномалия във формирането и ниско разположение на трикуспидалната клапа към върха на сърцето, така че дясната половина на сърцето се състои от дясно предсърдие и атриализирана част на дясната камера (ДК) и значително по-малка кухина на ДК. Най-често през тази деформирана и неправилно окачена трикуспидална клапа се реализира инсуфициенция. Заболяването често се комбинира с МПД, пулмонална стеноза, допълнителни проводни пътища и др. Има различни по тежест форми и може дълго време да протича асимптомно. Клиничната изява зависи от степента на трикуспидална регургитация, контрактилитета на ДК и аритмии. При по-тежките форми заболяването се изяснява с картина на тежка сърдечна недостатъчност. Пациенти, които се нуждаят от оперативна интервенция, са тези с ограничен физически капацитет (клас по NYHA, по-голям от II степен); изразена кардиомегалия (кардиоторакален индекс >65%); значима цианоза (кислородна сатурация в покой <90%); тежка трикуспидална инсуфициенция; преходен исхемичен инсулт.

Всички пациенти се нуждаят от редовно проследяване в специализиран център.

Синдром на Marfan е автозомно-доминантно заболяване на съединителната тъкан със засягане на сърдечно-съдовата система, кожата, очни, пулмонални и скелетни аномалии. От страна на сърдечно-съдовата система най-често се засяга аортата. Прогнозата зависи от степента и прогресията на дилатацията на аортата, водеща до дисекация или руптура. Лечението е медикаментозно и оперативно. Приемането на бета-блокери влияе благоприятно

но върху аортната дилатация и увеличава преживяемостта. Оперативната интервенция се състои в подмяна на аортна клапа и корекция на асцендентната аорта и се налага при диаметър на максимален аортен корен/асцендентна аорта >50 mm; прогресираща АоИ; тежка митрална недостатъчност с данни за прогресираща левокамерна дилатация/дисфункция. Пациентите подлежат на регулярно проследяване от кардиолог с образни изследвания ЯМР/КТ скан и ехокардиография за изобразяване на аортния корен, степен на аортната регургитация и оценка на камерната функция^{11, 24}.

III група. Включва пациенти с D-TGA, L-TGA, обща камера/Fontan-циркуляция, синдром на Eisenmenger.

D-TGA е малформация с камерно-предсърдна дискордантност, тоест БА излиза от ЛК, а аортата от ДК, с паралелна циркуляция, която е критична ВСМ в неонаталния период, протича с изявена цианоза, прояви на сърдечна недостатъчност и изисква ранна оперативна корекция²⁵. Предпочитаната оперативна намеса е анатомичната корекция с трансфер на коронарните артерии, която се извършва в ранна възраст. Тази малформация не е проблем на възрастните, тъй като изисква ранно оперативно лечение.

В хода на проследяването могат да настъпят следните усложнения: левокамерна дисфункция; значима регургитация през системна (трикуспидална) AV клапа; обструкция по пътя на ГПВ или ДПВ; обструкция по пътя на белодробните вени; симптоматични брадиаритмии или тахиаритмии; значима пулмонална стеноза (субвалвуларна, на белодробния ствол или клоновете на БА); обструкция на коронарните артерии; тежка дилатация и регургитация на нео-аортната клапа. Всички пациенти от група II и III се нуждаят от редовно проследяване поне един път годишно от кардиолог с всички необходими изследвания: лабораторни, изобразителни, както и оценка на възможни аритмии.

Кардиолозите, които проследяват пациенти с ВСМ (оперирани и неоперирани), трябва подробно да ги информират за заболяването им, за възможните усложнения както в естествената еволюция, така и за възможните късни усложнения след операцията. Голямата част от пациентите с ВСМ се нуждаят от редовно проследяване през целия 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.

Пълната библиографска справка е на разположение в издателството и може да бъде представена при поискване.