

Κατευθυντήριες οδηγίες της ESC 2020 για τις Συγγενείς Καρδιοπάθειες Ενηλίκων (ΣΚΕ)

ΕΥΓΕΝΙΑ ΤΣΑΓΚΑΛΙΔΟΥ¹, ΘΕΟΔΩΡΑ ΜΠΑΜΠΑΛΗ², ΓΙΑΝΝΗΣ ΓΟΥΔΕΒΕΝΟΣ³, ΑΦΡΟΔΙΤΗ ΤΖΗΦΑ⁴

¹Καρδιολογική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης Παπανικολάου, ²Καρδιοχειρουργική Κλινική, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Ιωαννίνων, ³Ιατρική Σχολή Ιωαννίνων, ⁴Παίδων Μητέρα

Λέξεις Ευρετηρίου: συγγενείς καρδιοπάθειες, ευρωπαϊκές κατευθυντήριες οδηγίες

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες ενηλίκων (ΣΚΕ) αποτελούν μια χρόνια νόσο και η κατάλληλη παρακολούθηση στα χέρια ειδικών αποτελεί το κλειδί για την επίτευξη ενός καλού μακροχρόνιου αποτελέσματος αναγνωρίζοντας τις ειδικές και υψηλής ποικιλομορφίας επιπλοκές έγκαιρα. Όλοι οι ενήλικες με συγγενείς καρδιοπάθειες πρέπει τουλάχιστον μια φορά στη ζωή τους να εξεταστούν σε εξειδικευμένο κέντρο, επιτρέποντας στους ειδικούς γιατρούς των ΣΚΕ να καθορίσουν το κατάλληλο επίπεδο φροντίδας- ειδική φροντίδα σε εξειδικευμένο κέντρο, μοιρασμένη φροντίδα μεταξύ ενός εξειδικευμένου κέντρου και ενός γενικού καρδιολογικού κέντρου, ή φροντίδα σε μη εξειδικευμένες καρδιολογικές κλινικές με άμεση πρόσβαση σε εξειδικευμένη φροντίδα, όταν αυτό απαιτείται- καθώς και ικανά μεσοδιαστήματα παρακολούθησης για κάθε ασθενή ξεχωριστά.

Η υπερηχοκαρδιογραφία αποτελεί πρώτης γραμμής τεχνική απεικόνισης, αλλά η μαγνητική (και η αξονική) καρδιάς συχνά απαιτούνται κατά τη διάρκεια του διαγνωστικού workflow ειδικά για την ποσοτικοποίηση των όγκων της δεξιάς κοιλίας, της μονήρους κοιλίας, την εκτίμηση του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας, την ποσοτικοποίηση της πνευμονικής ανεπάρκειας, την εκτίμηση των πνευμονικών αρτηριών και

φλεβών, της αορτής, των παράπλευρων, των αρτηριοφλεβικών δυσμορφιών, των ενδο- και εξω-καρδιακών μαζών, της μυοκαρδιακής αιμάτωσης και ουλής και την ποσοτικοποίηση των ροών.

Η καρδιοαναπνευστική δοκιμασία κόπωσης και η μέτρηση των νευροορμονικών επιπέδων παίζουν ένα σημαντικό ρόλο στη μακροχρόνια παρακολούθηση και στη χρονική στιγμή της επέμβασης και της επανεπέμβασης.

Ο καρδιακός καθετηριασμός είναι επιβεβλημένος σε ασθενείς με σημεία αυξημένης πνευμονικής αρτηριακής υπέρτασης για να εκτιμηθούν οι αγγειακές αντιστάσεις, αλλά κατά τα άλλα πρέπει να περιορίζεται κυρίως για την επίλυση ειδικών ερωτημάτων ανατομίας και φυσιολογίας. Ο ουδός καθετηριασμού πρέπει να είναι χαμηλός σε ασθενείς με Fontan όταν θα αναπτύξουν συγκεκριμένα προβλήματα. Υπάρχει ένας αναδυόμενος ρόλος στον **θεραπευτικό επεμβατικό καθετηριασμό**: η σύγκλιση με συσκευή όταν είναι ανατομικά εφικτό είναι η πρώτη επιλογή για τη σύγκλιση μεσοκολπικών ελλειμμάτων και ανοιχτού βοτάλλειου πόρου. Για τα μεσοκοιλιακά ελλείμματα, η διακαθετηριακή σύγκλιση αποτελεί μια εναλλακτική του χειρουργείου ειδικά σε υπολειμματική νόσο, ελλείμματα δύσκολα προσβάσιμα με χειρουργείο

και μυϊκά ελλείμματα με κεντρική εντόπιση στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Η βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι είναι η πρώτη επιλογή σε πνευμονική βαλβιδική στένωση και η αγγειοπλαστική με stent για τη στένωση ισθμού αορτής και για τις στενώσεις άλλων αγγείων. Διακαθετηριακή εμφύτευση πνευμονικής βαλβίδας είναι η προτεινόμενη μέθοδος όταν απαιτείται επανεγχείρηση σε ασθενείς χωρίς γηγενή πνευμονική βαλβίδα (ομοιομοσχεύματα, χοίρια σφαγιτιδικά φλεβικά μοσχεύματα και βιοπροσθετικά conduits).

Οι αρρυθμίες συμπεριλαμβανομένου του αιφνιδίου καρδιακού θανάτου είναι από τις πιο συχνές επιπλοκές του συνολικού φάσματος των συγγενών καρδιοπαθειών ενηλίκων, που απαιτούν μια πολυσυστηματική προσέγγιση για την ιδανική θεραπεία, περιλαμβανομένης του ablation, της εμφύτευσης απινιδωτή ή βηματοδότη, όποτε αυτό είναι επιβεβλημένο. **Η καρδιακή ανεπάρκεια** είναι από τις κύριες αιτίες θανάτου σε αυτόν τον πληθυσμό. Οποιαδήποτε αιμοδυναμική ανωμαλία ευθύνεται για καρδιακή ανεπάρκεια και μπορεί να αντιμετωπιστεί είτε με διακαθετηριακή παρέμβαση είτε με χειρουργείο πρέπει να αναγνωρίζεται έγκαιρα και, αν είναι δυνατόν, να αντιμετωπίζεται πριν την έναρξη χορήγησης συμβατικής θεραπείας για καρδιακή ανεπάρκεια.

Η πνευμονική αρτηριακή υπέρταση (ΠΑΥ) αποτελεί ένα σημαντικό προγνωστικό παράγοντα σε ασθενείς με συγγενή καρδιοπάθεια, που απαιτεί ιδιαίτερη προσοχή στην εγκυμοσύνη ή πριν από καρδιακή επέμβαση (διακαθετηριακή ή χειρουργική) ή πριν από μείζον χειρουργείο. Αυτό περιλαμβάνει την απόφαση του εάν πρέπει

να γίνει σύγκλιση των ελλειμμάτων και τότε πρέπει να γίνει έναρξη της στοχευμένης θεραπείας. Αυτό απαιτεί λεπτομερή αιμοδυναμική εκτίμηση και διαχωρισμό μεταξύ προ-τριχοειδικής πνευμονικής υπέρτασης (μέση πνευμονική αρτηριακή πίεση >20mmHg, πίεση ενσφήνωσης <15mmHg, και πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις >3WU), μεμονωμένης μετα-τριχοειδικής ΠΑΥ (μέση πνευμονική αρτηριακή πίεση >20mmHg, πίεση ενσφήνωσης >15mmHg, και πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις <3WU) ή μεικτού τύπου.

Σε ότι αφορά στη φαρμακευτική θεραπεία της ΠΑΥ, συστάσεις για τους ασθενείς με απλές χειρουργηθείσες βλάβες έχουν υιοθετηθεί στις θεραπευτικές συστάσεις των κατευθυντήριων οδηγιών της πνευμονικής υπέρτασης της ESC. Στους ασθενείς με φυσιολογία Eisenmenger και μειωμένη ανοχή στην άσκηση (6-min δοκιμασία βάρδισης <450m), αρχική θεραπευτική προσέγγιση με ανταγωνιστές υποδοχέων ενδοθηλίνης ως μονοθεραπεία πρέπει να ακολουθηθεί από συνδυαστική θεραπεία εάν δεν υπάρχει βελτίωση του ασθενούς.

Η συμβουλευτική πριν την εγκυμοσύνη, η οποία περιλαμβάνει γονιδιακή συμβουλευτική αποτελεί κλειδί για τις γυναίκες με συγγενείς καρδιοπάθειες. Παρά το γεγονός ότι η πλειοψηφία των ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες ανέχονται καλά την εγκυμοσύνη, πρέπει να ανιχνευθούν αυτές που βρίσκονται σε αυξημένο κίνδυνο. Η εγκυμοσύνη σίγουρα πρέπει να αποτρέπεται σε ΠΑΥ, σοβαρή κοιλιακή δυσλειτουργία (EF <30%), NYHA III-IV, συστηματική δεξιά κοιλία με μετρίου έως σοβαρού βαθμού συστολική δυσλειτουργία, ασθενείς με Fontan και

επιπλοκές, σοβαρή συμπτωματική στένωση αορτικής βαλβίδας, σοβαρή στένωση μιτροειδούς και σε σοβαρή διάταση αορτής (με τα όρια να εξαρτώνται από το υποκείμενο νόσημα). Οι κατευθυντήριες οδηγίες επίσης επισημαίνουν τη σημασία και δίνουν κατευθύνσεις για κατάλληλη αντισύλληψη και γενετική συμβουλευτική. Η σύγκλιση των ελλειμμάτων σε παρουσία ΠΑΥ παραμένει σημείο συζήτησης. Είναι φανερό ότι μπορεί να υπάρξει όφελος αλλά και ζημία και έτσι λεπτομερής εκτίμηση απαιτείται πριν τη λήψη αποφάσεων. Ως εκ τούτου οι νέες οδηγίες προτείνουν σε ασθενείς με shunts και απεικονιστικά σημεία αύξησης ΠΑΥ, να γίνεται επεμβατική μέτρηση των πνευμονικών αγγειακών αντιστάσεων. Οι συστάσεις Class I για σύγκλιση προϋποθέτουν την απουσία ΠΑΥ, που σημαίνει ότι οι μετρήσιμες πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις είναι <3 WU. Η σύγκλιση δε θα πρέπει να διενεργείται (Class III), σε παρουσία φυσιολογίας Eisenmenger ή όταν ασθενείς με ΠΑΥ και φυσιολογικό αρτηριακό κορεσμό σε ηρεμία, εμφανίζουν αποκορεσμό κατά την άσκηση. Οι συστάσεις για τους ασθενείς με $PVR > 3WU$ που δεν πληρούν τα παραπάνω κριτήρια, διαφέρουν ανάμεσα στις προ- και μετα-τριγωνικές βλάβες.

1) Μεσοκολπικά (ASD) Ελλείμματα

Σύγκλιση των ASD συνιστάται ανεξάρτητα συμπτωμάτων σε εκείνους τους ασθενείς που παρουσιάζουν υπερφόρτωση όγκου της δεξιάς κοιλίας ($Qp: Qs > 1.5$) χωρίς σημεία ΠΑΥ. Επί ήπιας μέτριας αύξησης των πνευμονικών αντιστάσεων <5 Wood units, οι μελέτες αποδεικνύουν κάποιο όφελος, παρά το γεγονός ότι το

αποτέλεσμα είναι δυσμενέστερο σε σύγκριση με τους ασθενείς με $PVR < 3WU$.

Οι ασθενείς με $PVR > 5WU$ πρέπει να λαμβάνουν στοχευμένη θεραπεία για ΠΑΥ και όταν μετά τη θεραπεία η PVR πέφτει <5 WU και το έλλειμμα είναι σημαντικό ($Qp: Qs > 1.5$), σύγκλιση με fenestration μπορεί να προταθεί.

Επίσης σε ασθενείς με υποψία παράδοξης εμβολής (εφόσον έχουν αποκλειστεί άλλες αιτίες), μπορεί να προταθεί η σύγκλιση ASD, ανεξαρτήτως μεγέθους, εφόσον απουσιάζει ΠΑΥ και νόσος αριστεράς κοιλίας.

Δεν συνιστάται σύγκλιση των μεσοκολπικών ή μεσοκοιλιακών επικοινωνιών στους ασθενείς με φυσιολογία Eisenmenger, με ΠΑΥ και $PVR \geq 5WU$ που επιμένει μετά από στοχευμένη θεραπεία ή επί αποκορεσμού στην άσκηση (Class III). Αναγνωρίζοντας ότι ορισμένα ενδοκολπικά shunt μπορεί να είναι χρήσιμα σε ασθενείς με αριστερή κοιλιακή δυσλειτουργία και υψηλές πιέσεις πλήρωσης, η σύγκλιση του shunt να επιδεινώσει την καρδιακή ανεπάρκεια. Οι οδηγίες προτείνουν τη διενέργεια τεστ με μπαλόνη στους ασθενείς με ASD και αριστερή κοιλιακή δυσλειτουργία και την προσεκτική εκτίμηση του οφέλους της εξάλειψης του αριστερο-δεξιού shunt έναντι στην πιθανή αρνητική επίδραση της σύγκλισης του ελλείμματος ως προς την αύξηση των πιέσεων πλήρωσης (λαμβάνοντας δεδομένα για τη σύγκλιση, τη σύγκλιση με fenestration και τη μη σύγκλιση). Για τους ηλικιωμένους ασθενείς που δεν είναι κατάλληλοι για σύγκλιση με συσκευή, θα πρέπει να αξιολογείται ο χειρουργικός κίνδυνος της σύγκλισης του μεσοκολπικού ελλείμματος έναντι στο πιθανό όφελος από τη σύγκλιση.

2) Ανοικτός αορτικός πόρος (PDA)

Συνιστάται σύγκλιση με συσκευή (ομπρέλα) στους ασθενείς με υπερφόρτωση όγκου της αριστερής κοιλίας και χωρίς ΠΑΥ (PVR<5WU). Εφόσον, δεν υπάρχει φυσιολογία Eisenmenger ή αποκορεσμός κατά την άσκηση, οι ασθενείς με PVR> 5WU μπορεί να προχωρήσουν σε σύγκλιση σε εξειδικευμένα κέντρα.

3) Απόφραξη του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας

Ο ορισμός της σοβαρής απόφραξης του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας σε οποιαδήποτε επίπεδο υιοθετήθηκε σε μέση κλίση πίεσης> 40mmHg υπό φυσιολογικές συνθήκες ροής σύμφωνα με τη βαλβιδική αορτική στένωση. Οι συστάσεις για παρέμβαση στις αριστερόπλευρες βαλβιδικές βλάβες (αορτική στένωση και ανεπάρκεια, ανεπάρκεια αριστερής κολποκοιλιακής βαλβίδας) υιοθετήθηκαν από τις συστάσεις των ευρωπαϊκών κατευθυντήριων οδηγιών για τις βαλβιδοπάθειες.

Στένωση αορτικής βαλβίδας (AS):

Συνιστάται επέμβαση σε όλους τους συμπτωματικούς ασθενείς με σοβαρή στένωση (μέση κλίση πίεσης >40 mmHg), με μέση κλίση πίεσης <40 mmHg αλλά χαμηλό κλάσμα εξωθήσεως (low flow-low gradient) και συστολική εφεδρεία στο stress echo (και έχοντας αποκλειστεί η ψευδο-σοβαρή στένωση), στους ασυμπτωματικούς ασθενείς με σοβαρή στένωση και μειωμένη συστολική λειτουργικότητα (LVEF<50%), στους ασθενείς με παθολογική δοκιμασία κοπώσεως (πτώση ΑΠ σε επίπεδα κάτω από αυτά της ηρεμίας), καθώς και σε αυτούς με ένα από τα παρακάτω: πολύ σοβαρού βαθμού στένωση ($V_{max}>5,5\text{m/sec}$), σοβαρή επασβέστωση,

με ρυθμό αύξησης της αορτικής στένωσης>0,3m/s/year, υψηλά επίπεδα BNP (>3x των φυσιολογικών τιμών), σοβαρή πνευμονική υπέρταση (PASP>60mmHg). Εγχείρηση επίσης συνιστάται σε αυτούς με σοβαρή AS που υποβάλλονται σε εγχείρηση ανιούσης θωρακικής αορτής ή άλλης βαλβίδας ή CABG.

Υπερβαλβιδική στένωση

Εγχείρηση συνιστάται στους συμπτωματικούς ασθενείς με μέση κλίση πίεσης> 40 mmHg, στους ασυμπτωματικούς με παθολογική δοκιμασία κοπώσεως και μέση κλίση πίεσης> 40mmHg ή με κλίση πίεσης<40 mmHg, όταν υπάρχει ≥ 1 από τα ακόλουθα ευρήματα: συμπτώματα που αποδίδονται στην απόφραξη (δύσπνοια προσπαθείας, στηθάγχη, συγκοπή), συστολική δυσλειτουργία (EF<50%), χειρουργείο για ΣΝ ή άλλη βαλβιδοπάθεια.

Υπαορτική Στένωση

Συνιστάται εγχείρηση στους συμπτωματικούς με μέση κλίση πίεσης ≥ 40 mmHg ή σοβαρή ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας.

Στένωση ισθμού αορτής

Διόρθωση με τοποθέτηση stent ενδείκνυται σε όλους τους υπερτασικούς ασθενείς με αυξημένη αναίμακτη κλίση πίεσης μεταξύ άνω και κάτω άκρων επιβεβαιωμένη και με καθετηριασμό (peak-to-peak gradient ≥ 20 mmHg).

4) Παθήσεις Αορτής

Συνιστάται εγχείρηση σε ασθενείς με σύνδρομο Marfan ή σχετικές κληρονομούμενες νόσους της θωρακικής αορτής με διάταση της αορτικής ρίζας και τρίπτυχες αορτικές βαλβίδες, όταν η διάμετρος της αορτής στο επίπεδο των κόλπων του Valsalva είναι > 50 mm, χρησιμοποιώντας την τεχνική της επανεμφύτευσης ή της αναδια-

μόρφωσης με πλαστική του αορτικού δακτυλίου, που διεξάγεται από έμπειρους χειρουργούς.

Σε δίπτυχη αορτική βαλβίδα το χειρουργείο συνίσταται, όταν η διάταση της αορτικής ρίζας είναι στα 55mm, ή όταν είναι στα 50mm και συνυπάρχουν και άλλοι παράγοντες κινδύνου (οικογενειακό ιστορικό διαχωρισμού αορτής σε μικρή διάταση, ατομικό ιστορικό αυτόματου αγγειακού διαχωρισμού, προοδευτική αύξηση ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας, επιθυμία εγκυμοσύνης, αρρυθμιστη αρτηριακή πίεση, και/ή αύξηση του αορτικού μεγέθους >3mm/year).

5) Απόφραξη χώρου εξόδου δεξιάς κοιλίας (RVOTO)

Στην βαλβιδική πνευμονική στένωση (μέγιστη κλίση πίεσης >64 mmHg) συνιστάται βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι ανεξάρτητα συμπτωμάτων.

Αν η βαλβιδοπλαστική δεν ενδείκνυται, η χειρουργική αντικατάσταση με βαλβίδα (π.χ. δυσπλαστικές βαλβίδες) συνιστάται

(1) σε συμπτωματικούς ασθενείς με σοβαρή στένωση και

(2) σε ασυμπτωματικούς με ένα από τα ακόλουθα: μειωμένη ανοχή στην άσκηση, ανεπάρκεια δεξιάς κοιλίας, ανεπάρκεια τριγλώχινας βαλβίδας, συστολική πίεση ΔΚ >80 mmHg και επικοινωνία δεξιά προς αριστερά μέσω ASD ή VSD.

Σε περίπτωση που η μέγιστη κλίση πίεσης <64mmHg, τότε η παρέμβαση μπορεί να συστηθεί σε ένα από τα παρακάτω: συμπτώματα που σχετίζονται με το RVOTO, μειωμένη λειτουργικότητα RV με ή χωρίς ανεπάρκεια τριγλώχινας βαλβίδας, δεξιο-αριστερό shunt μέσω ASD-VSD.

6) Ανωμαλία Ebstein

Χειρουργική διόρθωση (από χειρουργούς έμπειρους σε ΣΚΕ) συνιστάται σε συμπτωματικούς ασθενείς με σοβαρή ανεπάρκεια τριγλώχινας βαλβίδας ή μειωμένη ανοχή στην άσκηση. Αν χρειαστεί χειρουργική διόρθωση, τότε πρέπει να γίνει στον ίδιο χρόνο σύγκλειση τυχόν υπάρχοντως ASD/PFO και κατάλυση του δεματίου WPW αν συνυπάρχει σύνδρομο προδιέγερσης.

7) Διορθωμένη Τετραλογία Fallot

Αντικατάσταση πνευμονικής βαλβίδας συνιστάται σε συμπτωματικούς ασθενείς με σοβαρή ανεπάρκεια πνευμονικής βαλβίδας και/ή τουλάχιστον μέτρια απόφραξη του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας. Στους ασθενείς χωρίς την παρουσία φυσικού χώρου εξόδου δεξιάς κοιλίας (ασθενείς με προηγούμενα χειρουργεία στον RVOT που χρησιμοποιήθηκαν π.χ. ομοιομοσχεύματα, χοίριοιες σφαγίτιδες φλέβες ως μοσχεύματα, conduits) συνιστάται διακαθετηριακή εμφύτευση πνευμονικής βαλβίδας (TPVI). Επίσης αντικατάσταση πνευμονικής βαλβίδας ενδείκνυται σε σταδιακή διάταση δεξιάς κοιλίας (ESVindex > 80ml/m² και/ή EDVindex > 160ml/m²) και/ή σταδιακή επιδείνωση ανεπάρκειας τριγλώχινας τουλάχιστον μέτριας βαρύτητας.

Η σύγκλειση του VSD θα μπορούσε να γίνει σε ασθενείς με υπολειπόμενο VSD και σημαντική υπερφόρτιση αριστερής κοιλίας ή εάν ο ασθενής θα υποβληθεί σε επέμβαση πνευμονικής βαλβίδας.

Η εμφύτευση ICD μπορεί να γίνει σε επιλεγμένους ασθενείς με πολλαπλούς παράγοντες κινδύνου για αιφνίδιο καρδιακό θάνατο, όπως δυσλειτουργία αριστεράς κοιλίας, μη εμμένουσα

συμπτωματική VT, διάρκεια QRS>180msec, εκτεταμένη ουλή δεξιάς κοιλίας στη CMR, ή αναπαραγόμενη VT σε ΗΦΕ.

8) Μετάθεση Μεγάλων αγγείων (TGA)

Σύσταση για Επανεγχείρηση: σε συμπτωματικούς ασθενείς μετά από εγχείρηση **atrial switch** και:

- απόφραξη του πνευμονικού φλεβώδους κόλπου-σύσταση για χειρουργείο (η διακαθετηριακή παρέμβαση είναι σπανίως εφικτή)
- απόφραξη του baffle, όταν δεν είναι διακαθετηριακά προσπελάσιμη συστήνεται η χειρουργική αντιμετώπιση
- σε ανεπάρκειες των baffles που δεν είναι δυνατή η διακαθετηριακή τους σύγκλιση, συστήνεται χειρουργική αντιμετώπιση
- σε στένωση του baffle, συστήνεται τοποθέτηση stent, όπου είναι τεχνικά εφικτό
- σε ανεπάρκειες των baffles και κυάνωση σε ηρεμία ή κατά τη διάρκεια της άσκησης, ή με ισχυρή υποψία παράδοξης εμβολής, η τοποθέτηση stent ή η σύγκλιση με συσκευή συστήνεται όταν είναι τεχνικά εφικτό
- σε ανάπτυξη κολπικών αρρυθμιών, άμεση αποκατάσταση φλεβοκομβικού ρυθμού και εκτίμηση της ανάγκης για αντιπηκτική αγωγή

Η περίδεση της πνευμονικής αρτηρίας, όπου η αριστερή κοιλία εκπαιδεύεται για μεταγενέστερη επέμβαση arterial switch, δε συστήνεται σε ενήλικες με αντιμετάθεση των μεγάλων αγγείων μετά από εγχείρηση atrial switch. Σε ασθενείς με αντιμετάθεση των μεγάλων αγγείων μετά από εγχείρηση atrial switch που παρουσιάζουν διαφυγές των baffles και συμπτώματα εξαιτίας αριστερο-δεξιού shunt, η τοποθέτηση stent

(επικαλυμένου) ή η σύγκλιση με συσκευή συστήνεται, όπου είναι τεχνικά εφικτό.

Για τους ασθενείς με επέμβαση **arterial switch** συστήνονται διαδοχικές απεικονιστικές εξετάσεις με TTE και CMR. Επειδή υπάρχει η ανάγκη αλλομετάθεσης των στεφανιαίων αγγείων κατά το χειρουργείο στη νεογνική ηλικία, οι οδηγίες συστήνουν μια αρχική εκτίμηση της βατότητας των επαναμφυτευμένων στεφανιαίων αγγείων, ανεξαρτήτως συμπτωματολογίας, είτε με στεφανιογραφία, είτε με αξονική στεφανιογραφία, είτε με μαγνητική στεφανιογραφία. Παρόλα αυτά, stress-test ρουτίνας σε απουσία συμπτωμάτων δεν απαιτείται. Συνιστάται η αγγειοπλαστική ή το χειρουργείο σε ασθενείς που παρουσιάζουν ισχαιμία εξαιτίας στένωσης στεφανιαίων αρτηριών.

9) Συγγενώς διορθωμένη αντιμετάθεση των μεγάλων αγγείων

Οι ασθενείς αυτοί έχουν σύσταση για αντικατάσταση της συστηματικής τριγλώχινας βαλβίδας:

- i) Επί συμπτωμάτων και σοβαρής ανεπάρκειας της βαλβίδας και διατηρημένης ή ηπιώς μειωμένης συστηματικής(RV) κοιλιακής λειτουργίας (EF>40%) (Class I).
- ii) Επί απουσίας συμπτωμάτων, με σοβαρή ανεπάρκεια της βαλβίδας και είτε προοδευτική διάταση είτε ήπια δυσλειτουργία της συστηματικής κοιλίας (EF>40%).

10) Αρτηριακοί αγωγοί (conduits) από τη δεξιά κοιλία προς την πνευμονική αρτηρία

Συμπτωματικοί ασθενείς με RVSP>60mmHg (μπορεί και χαμηλότερη σε περίπτωση μειωμένης ροής) και/ή σοβαρή ανεπάρκεια πνευμονικής βαλβίδας πρέπει να υποβάλλονται σε

παρέμβαση, διακαθετηριακά (TPVI) πρωτίστως, εάν είναι ανατομικά εφικτό.

11) Μονόχωρες κοιλίες /Univentricular Heart (UVH)

Ασθενείς ανεγχείρητοι, ή που υπεβλήθησαν σε παρηγορητικές επεμβάσεις πρέπει να εκτιμώνται σε επιλεγμένα κέντρα.

12) Μετά απο εγχείρηση Fontan

Σε ασθενείς με κυκλοφορία Fontan, οι επίμονες κολπικές αρρυθμίες με ταχεία κολποκοιλιακή ανταπόκριση αποτελούν επείγουσα κατάσταση και πρέπει να αντιμετωπίζονται έγκαιρα με ηλεκτρική καρδιομετατροπή. Αντιπηκτική αγωγή συνιστάται σε παρουσία ή ιστορικό θρόμβου στον κόλπο, κολπικών αρρυθμιών, ή θρομβοεμβολικών επεισοδίων. Συνιστάται, επιπλέον, οι γυναίκες με κυκλοφορία Fontan και οποιαδήποτε επιπλοκή να αποφεύγουν την εγκυμοσύνη. Ο ουδός για καρδιακό καθετηριασμό πρέπει να είναι χαμηλός σε περιπτώσεις ανεξήγητου οιδήματος, επιδείνωσης της ανοχής στην άσκηση, νέας έναρξης αρρυθμιών, κυάνωσης και αιμόπτυσης. Σε ασθενείς με αρρυθμίες, πρέπει προληπτικά να γίνεται ηλεκτροφυσιολογική εκτίμηση και ablation (όπου αυτό απαιτείται). Οι ανταγωνιστές των υποδοχέων ενδοθηλίνης και οι αναστολείς της 5φωσφοδιεστεράσης μπορούν να δοθούν σε συγκεκριμένους ασθενείς με αυξημένες πνευμονικές πιέσεις/αντιστάσεις και απουσία αυξημένης κοιλιακής τελοδιαστολικής πίεσης.

13) Ανωμαλίες στην έκφυση των στεφανιαίων αρτηριών

Προς επιβεβαίωση/αποκλεισμό μυοκαρδιακής ισχαιμίας σε ασθενείς με ανωμαλίες

στεφανιαίων αρτηριών συνιστάται λειτουργική ΔΚ ή ειδική απεικονιστική εξέταση.

Ανώμαλη έκφυση στεφανιαίων αρτηριών από τη πνευμονική αρτηρία: Εγχείρηση συνιστάται στην ανώμαλη έκφυση της αριστερής στεφανιαίας (ALCAPA) και στην ανώμαλη έκφυση της δεξιάς (ARCAPA) στεφανιαίας αρτηρίας.

Ανώμαλη έκφυση στεφανιαίων αρτηριών από την αορτή (AAOCA) Εγχείρηση χρειάζονται οι ασθενείς με στηθάγχη, που έχουν ισχαιμία στην άσκηση συμβατή με την ανατομία ή ανατομία υψηλού κινδύνου. Επίσης, εγχείρηση συνιστάται, ανεξαρτήτως συμπτωμάτων σε ανώμαλη έκφυση της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας από το δεξιό αορτικό στόμιο. Μια ακόμη ένδειξη αποτελεί η AAOCA που συνοδεύεται από κοιλιακές αρρυθμίες. Δε συνιστάται εγχείρηση σε ανώμαλες εκφύσεις της δεξιάς στεφανιαίας, σε ασυμπτωματικούς ασθενείς χωρίς ισχαιμία και χωρίς υψηλού κινδύνου ανατομία στεφανιαίων.

Στις καινούριες κατευθυντήριες οδηγίες εισήχθη ένα σύστημα ανατομικής και φυσιολογικής κατάταξης των συγγενών καρδιοπαθειών ενηλίκων. Το ανατομικό κομμάτι του συστήματος αυτού ταξινομεί την παθολογία των συγγενών καρδιοπαθειών σε 3 ομάδες: **I) απλές** συγγενείς καρδιοπάθειες, που περιλαμβάνουν μικρά, μη χειρουργηθέντα διαφραγματικά ελλείμματα καθώς και επιδιορθωμένα ελλείμματα οποιαδήποτε μεγέθους, **II) Μέτριας** πολυπλοκότητας συγγενείς καρδιοπάθειες, που περιλαμβάνουν τόσο απλές ανατομικές βλάβες με σημαντικές όμως συνέπειες στη φυσιολογία, όπως η στένωση του ισθμού αορτής και πιο σύμπλοκες

επιδιορθωμένες βλάβες, οι οποίες αναμένεται να έχουν μια καλή μακροχρόνια πρόγνωση όπως η διορθωμένη τετραλογία Fallot, III) **υψηλής** πολυπλοκότητας παθήσεις, που περιλαμβάνουν ασθενείς με περισσότερο σύμπλοκες βλάβες που έχουν υψηλότερη μακροπρόθεσμη θνητότητα και περιλαμβάνουν για παράδειγμα τη φυσιολογία Fontan και την αντιμετάθεση των μεγάλων αγγείων.

Το κομμάτι της φυσιολογίας αυτού του συστήματος περιλαμβάνει συμπτώματα, υπολειπόμενη καρδιακή παθολογία, ανοχή στην άσκηση και δυσλειτουργία οργάνων-στόχων, προκειμένου να κατατάξει τους ασθενείς σε ένα από τα τέσσερα στάδια φυσιολογίας, από το A (λιγότερο σοβαρό) στο D (περισσότερο σοβαρό). Αυτό το σχήμα κατάταξης χρησιμοποιείται σε όλη τη ροή των κατευθυντήριων οδηγιών προκειμένου να καθοριστούν τα χρονικά σημεία της παρακολούθησης, οι διαγνωστικές εξετάσεις και η γενική διαχείριση του ασθενούς, με κάθε ενότητα να περιλαμβάνει έναν αντίστοιχο πίνακα με αυτές τις πληροφορίες. Περαιτέρω, οι οδηγίες συστήνουν ότι όλοι οι ασθενείς με AP IB-D, IIA-D, IIIA-D θα πρέπει να παρακολουθούνται σε συνεργασία με έναν ειδικό καρδιολόγο ΣΚΕ. Αυτό που ουσιαστικά προτείνεται είναι ότι όλοι οι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες που πάσχουν από οποιαδήποτε βλάβη, εκτός από

απλές, μη χειρουργηθείσες, μεμονωμένες βλάβες ή πλήρως διορθωμένες βλάβες ελλειμμάτων θα πρέπει να παρακολουθούνται σε συνεργασία με εξειδικευμένο Καρδιολόγο Συγγενών Καρδιοπαθειών Ενηλίκων. Για πολλούς ασθενείς, αυτό μπορεί να συμβαίνει μέσω κοινής φροντίδας μεταξύ ενός γενικού καρδιολόγου και ενός εξειδικευμένου πάνω στις ΣΚΕ Καρδιολόγο, παρά το γεγονός ότι οι περισσότεροι σύμπλοκες καρδιοπάθειες πρέπει να παρακολουθούνται μόνο από εξειδικευμένο προσωπικό. Αυτή η σύσταση ενισχύεται από καινούρια δεδομένα τα οποία δείχνουν ότι οι ασθενείς που έλαβαν φροντίδα σε εξειδικευμένα κέντρα εμφάνισαν χαμηλότερα ποσοστά θνητότητας σε σχέση με αυτούς που έλαβαν περίθαλψη σε μη εξειδικευμένα κέντρα. Οι μακροπρόθεσμες επιπλοκές και οι ιδιαιτερότητες των ασθενών αυτών που απαιτούν ειδική προσέγγιση ποικίλλουν, τονίζοντας την αναγκαιότητα για λεπτομερή γνώση και εξειδικευμένη φροντίδα.

Βιβλιογραφία

1. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al, for the ESC Scientific Document Group. 2020 ESC guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2020 Aug 29;ehaa554.

Υπεύθυνος Επικοινωνίας: Ιωάννης Γουδέβενος
Καθηγητής Καρδιολογίας
Ιατρική Σχολή Ιωαννίνων
Email: igoudev@gmail.com

The ESC Clinical Practice Guidelines for the Management of Adult Congenital Heart Disease (ACHD) 2020

E. Tsaggalidou, T. Babali, J. Goudevenos, A. Tzifa

Since adult patients with congenital heart disease now present in increasing numbers at advanced ages, including the elderly, the term 'grown-up congenital heart disease' no longer appeared appropriate and was therefore replaced with adult congenital heart disease. Compared to the 2010 version new concepts in the present guidelines include a disease complexity classification, staffing requirements for expert centres, the emerging role of biomarkers in the follow up detailed and specific recommendations on arrhythmia management, more specific and adjusted recommendations for pulmonary arterial hypertension treatment, recommendations for the use of anticoagulants, consideration of aging and advance care planning. The guidelines emphasize that ACHD is a lifelong disease and that appropriate follow-up in expert hands is key to achieve a good long-term outcome by recognizing and addressing complications timely. New data and experience have accumulated, particularly on percutaneous interventional techniques and on risk stratification with regard to timing of surgery and catheter intervention. Medical treatment options have also emerged for selected indications.