

Συγγενείς Καρδιοπάθειες στους Ενήλικες. Ένα Πρόβλημα με Πολλές Όψεις Μέρος 2^ο: Ταξινόμηση και Σημαντικές Επιπλοκές

ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΓΙΑΝΝΑΚΟΥΛΑΣ
ΣΟΦΙΑ-ΑΝΑΣΤΑΣΙΑ ΜΟΥΡΑΤΟΓΛΟΥ,
ΧΑΡΑΛΑΜΠΟΣ ΚΑΡΒΟΥΝΗΣ

A' Καρδιολογική Κλινική, Γενικό Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο ΑΧΕΠΑ Θεσσαλονίκης, Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης

Λέξεις Ευρετηρίου:

Συγγενείς Καρδιοπάθειες,
Ταξινόμηση, Επιπλοκές



Γεώργιος Γιαννακούλας
Λέκτορας Καρδιολογίας

Διεύθυνση Επικοινωνίας:

A' Καρδιολογική Κλινική, Γενικό Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο ΑΧΕΠΑ Θεσσαλονίκης
Στ. Κυριακίδη 1, ΤΚ 54636
Τηλ.: +30 2313 303562
Email: giannak@med.auth.gr

Η χειρουργική διόρθωση των συγγενών καρδιοπαθειών (ΣΚ) είναι πλέον εφικτή και αφορά σχεδόν όλες τις μορφές ΣΚ, ακόμη και τις πλέον σύνθετες, με αποτέλεσμα αφενός μεν την επιβίωση των ασθενών μέχρι και την ενήλικη ζωή, και αφετέρου τη μετατόπιση της καμπύλης θνητότητας προς μεγαλύτερες ηλικιακά ομάδες. Η εξέλιξη αυτή αναμένεται να οδηγήσει στη δημιουργία ενός πληθυσμού ασθενών με αυξημένο κίνδυνο θνητότητας και νοσηρότητας, η διαχείριση και αντιμετώπιση των οποίων αποτελεί στοίχημα για τις κοινωνικές δομές και τα εξειδικευμένα τεταρτοβάθμια κέντρα αντιμετώπισης ασθενών με ΣΚ. Στο δεύτερο μέρος της συστηματικής αυτής ανασκόπησης γίνεται μια σύντομη παρουσίαση των πιθανών επιπλοκών και των ιδιαίτερων αναγκών των ενηλίκων ασθενών με ΣΚ αναφορικά στην παρεχόμενη φροντίδα υγείας.

Ταξινόμηση των συγγενών καρδιοπαθειών

Ο όρος συγγενής καρδιοπάθεια δεν αποτελεί διάγνωση, αλλά αντιθέτως χρησιμοποιείται για να περιγράψει εν συντομία μια ετερογενή ομάδα ανατομικών βλαβών του καρδιακού μυός και των μεγάλων αγγείων, η κατάσταση των οποίων αποτελεί ένα σχετικά δύσκολο εγχείρημα, καθώς ο μεγάλος αριθμός των πιθανών συνδυασμών των ανατομικών βλαβών και της βαρύτητας της βλάβης οδηγεί σε εκτεταμένη ποικιλομορφία διαφορετικών φαινοτύπων. Σήμερα, η ταξινόμησή τους γίνεται με βάση είτε το είδος, είτε τη βαρύτητα της ανατομικής βλάβης και τη συνύπαρξη ή όχι κυάνωσης (Πίνακας 1), με κύριο στόχο τον καλύτερο σχεδιασμό της συστηματικής παρακολούθησης των ασθενών, την κατανόηση των πιθανών επιπλοκών που μπορεί να ανακύψουν κατά την διάρκεια ζωής τους ασθενούς τους και τη βελτίωση της παρεχόμενης φροντίδας.¹

Επιπλοκές και αντιμετώπισή τους

Πλην ελαχίστων εξαιρέσεων, όπως για παράδειγμα σε ασθενείς με έγκαιρη διόρθωση ανοικτού αρτηριακού πόρου ή μικρής μεσοκοιλιακής επικοινωνίας, στις οποίες μπορεί να θεωρηθεί ότι επετεύχθη ίαση της νόσου, οι ασθενείς με ΣΚ, ανεξαρτήτως της σοβαρότητας της υποκείμενης βλάβης, θεωρούνται πάσχοντες και χρήζουν τακτικής ιατρικής παρακολούθησης, η συχνότητα της οποίας εξαρτάται και καθορίζεται κυρίως από τις ανάγκες του κάθε ασθενούς.¹

Πνευμονική Αρτηριακή Υπέρταση και Σύνδρομο Eisenmenger

Η ανάπτυξη πνευμονικής αρτηριακής υπέρτασης (ΠΑΥ) αποτελεί μια από τις σημαντικότερες και σοβαρότερες επιπλοκές των συγγενών καρδιοπαθειών και αφορά συνήθως ασθενείς

με καρδιακά ελλείμματα όπως η μεσοκοιλιακή και σπανιότερα η μεσοκολπική επικοινωνία, ο ανοικτός αρτηριακός πόρος και το κολποκοιλιακό έλλειμμα ή κάποιες κυανωτικές ΣΚ. Η εμφάνιση ΠΑΥ στα πλαίσια της συγγενούς καρδιοπάθειας μπορεί να σχετίζεται είτε με επικοινωνία από τη συστηματική προς την πνευμονική κυκλοφορία (αριστεροδεξιά διαφυγή), είτε με την ανάπτυξη συνδρόμου Eisenmenger,² είτε τέλος να εμφανίζεται μετά την καθυστερημένη

αποκατάσταση της ανατομικής βλάβης. Επιπλέον περίπου το 5-10% των ασθενών αυξημένου κινδύνου, μειώνοντας σαφώς το προσδόκιμο επιβίωσής τους.³ Οι ασθενείς με ΣΚ και ΠΑΥ εμφανίζονται συνήθως με δύσπνοια, κεντρική κυάνωση, εύκολη κόπωση και σε πιο προχωρημένα στάδια της νόσου με σημεία δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας. Η αντιμετώπισή τους πρέπει να γίνεται σε εξειδικευμένα κέντρα και περιλαμβάνει πέραν της συμπτωματικής

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ ΗΠΙΑΣ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ	ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ ΜΕΤΡΙΑΣ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ	ΣΥΜΠΛΟΚΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ
<u>ΜΗ ΔΙΟΡΘΩΜΕΝΗ ΝΟΣΟΣ:</u>		
	Συρίγγιο μεταξύ της αορτής και της αριστερής κοιλίας	Ύψαρη βαλβιδοπύλη ή μη μοσεύματος (conduit)
Μεμονωμένη συγγενής βαλβιδοπάθεια της αορτικής βαλβίδας	Ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών (μερική ή πλήρης)	Κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες (όλες οι μορφές)
Μεμονωμένη συγγενής βαλβιδοπάθεια της μιτροειδούς βαλβίδας	Έλλειμμα του κολποκοιλιακού διαφράγματος (μερικό ή πλήρες)	Διπλοέξοδος κοιλία
Μικρή μεσοκολπική επικοινωνία	Στένωση ισθμού της αορτής	Σύνδρομο Eisenmenger
Μεμονωμένη μικρή μεσοκοιλιακή επικοινωνία (χωρίς συνοδές ανατομικές καρδιακές βλάβες)	Ανωμαλία Ebstein της τριγλώχινας βαλβίδας	Κυκλοφορία Fontan
Ύψια στένωση της πνευμονικής βαλβίδας	Σημαντική απόφραξη του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας	Ατρησία της μιτροειδούς βαλβίδας
Μικρός ανοικτός αρτηριακός πόρος	Πρωτογενής μεσοκολπική επικοινωνία	Μονήρης κοιλία
	Ανοικτός αρτηριακός πόρος (χωρίς προηγούμενη σύγκλιση)	Ατρησία της πνευμονικής βαλβίδας (όλες οι μορφές)
<u>ΔΙΟΡΘΩΜΕΝΗ ΝΟΣΟΣ:</u>		
	Ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας (μετρίου προς σοβαρού βαθμού)	Πνευμονική αγγειακή νόσος
Σύγκλιση ανοικτού αρτηριακού πόρου	Στένωση της πνευμονικής βαλβίδας (μετρίου προς σοβαρού βαθμού)	Μετάθεση μεγάλων αγγείων
Διορθωμένη μεσοκολπική επικοινωνία (δευτερογενής ή τύπου φλεβώδους κόλπου) χωρίς υπολειπόμενη διαφυγή	Ανεύρυσμα/συρίγγιο των κόλπων του Valsalva	Ατρησία της τριγλώχινας βαλβίδας
Διορθωμένη μεσοκοιλιακή επικοινωνία χωρίς υπολειπόμενη διαφυγή	Υπερ/υποβαλβιδική αορτική στένωση (εκτός της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας)	Κοινός αρτηριακός κορμός
	Μεσοκοιλιακή επικοινωνία τύπου φλεβώδους κόλπου	Ανωμαλίες της κολποκοιλιακής ή κοιλιοαρτηριακής σύνδεσης που δεν συμπεριλαμβάνονται παραπάνω (π.χ. καρδιά crisscross, ισομερισμός, σύνδρομο ετεροσαξίας, κοιλιακή αναστροφή, κτλ)
	Τετραλογία Fallot	
	Μεσοκοιλιακή επικοινωνία με: Απουσία βαλβίδας/βαλβίδων Ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας Στένωση ισθμού της αορτής Βαλβιδοπάθεια της μιτροειδούς Απόφραξη του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας Straddling της τριγλώχινας/μιτροειδούς βαλβίδας Υποαορτική στένωση	

Τροποποίηση από Warnes et al.³

ΠΙΝΑΚΑΣ 1. Ταξινόμηση συγγενών καρδιοπαθειών με βάση τη βαρύτητα της ανατομικής βλάβης

θεραπείας και της ειδικής αγωγής για ΠΑΥ, την πρόληψη, έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση των πιθανών επιπλοκών.⁴⁻⁷

Η δευτεροπαθής ερυθροκυττάρωση αποτελεί συχνό εύρημα σε ασθενείς με κυανωτικές ΣΚ, επιπλεγμένες ή όχι από πνευμονική υπέρταση και αποτελεί αντιδραστική μεταβολή στην υποξία κατά την ηρεμία ή/και την άσκηση. Η αφαίμαξη ή η ερυθραφαίρεση δεν έχουν πια θέση στην αντιμετώπιση της ερυθροκυττάρωσης στους ασθενείς με κυανωτική ΣΚ ή σύνδρομο Eisenmenger, παρά μόνο σε περιπτώσεις συνύπαρξης συμπτωμάτων συνδρόμου υπεργλοιότητας επί απουσίας αφυδάτωσης.⁸ Αντίθετα, στους ασθενείς αυτούς πιθανόν να συνυπάρχει σιδηροπενία, η οποία θα πρέπει σε κάθε περίπτωση να αναζητείται και να θεραπεύεται, καθώς σχετίζεται με χειρότερη πρόγνωση.⁹ Τέλος περίπου

Πλην ελαχίστων εξαιρέσεων, όπως για παράδειγμα σε ασθενείς με έγκαιρη διόρθωση ανοικτού αρτηριακού πόρου ή μικρής μεσοκοιλιακής επικοινωνίας, στις οποίες μπορεί να θεωρηθεί ότι επετεύχθη ίαση της νόσου, οι ασθενείς με ΣΚ, ανεξαρτήτως της σοβαρότητας της υποκείμενης βλάβης, θεωρούνται πάσχοντες και χρήζουν τακτικής ιατρικής παρακολούθησης η συχνότητα της οποίας εξατομικεύεται και καθορίζεται κυρίως από τις ανάγκες του κάθε ασθενούς.

στο 20% των ασθενών με σύνδρομο Eisenmenger ανευρίσκεται in-situ θρόμβωση της πνευμονικής αρτηρίας και οι ασθενείς αυτοί θα πρέπει να λάβουν αντιπηκτική αγωγή.¹⁰

Η θνητότητα, αν και καλύτερη συγκριτικά με τους ασθενείς με ιδιοπαθή ΠΑΥ, παραμένει σχετικά υψηλή και το προσδόκιμο επιβίωσης περιορίζεται στην τρίτη με τέταρτη δεκαετία της ζωής.¹¹ Μία πρόσφατη αναδρομική μελέτη από το Royal Brompton Hospital έδειξε ότι τα νεότερα ειδικά φάρμακα για την πνευμονική αρτηριακή υπέρταση πέρα από τη βελτίωση των αιμοδυναμικών παραμέτρων, της ικα-

νόνητας προς άσκηση και της ποιότητας ζωής φαίνεται να βελτιώνουν και την επιβίωση.⁴

Λοιμώδης Ενδοκαρδίτιδα

Οι ασθενείς με ΣΚ βρίσκονται σε αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης λοιμώδους ενδοκαρδίτιδας, συγκριτικά με τον γενικό πληθυσμό και η έγκαιρη διάγνωση της επιπλοκής και η απομόνωση του αιτιογόνου παράγοντα είναι εξαιρετικής σημασίας για την εξέλιξη της νόσου στον ευάλωτο αυτό πληθυσμό. Η διάγνωση μπορεί σε ορισμένες περιπτώσεις να αποδειχθεί εξαιρετικά δύσκολη, καθώς η απεικόνιση εκβλαστήσεων (ειδικά εφόσον αυτές εντοπίζονται στη δεξιά καρδιά ή σε κάποιο conduit) από τον μη εξειδικευμένο καρδιολόγο μπορεί να είναι δυσχερής, ενώ σε κάποιες περιπτώσεις η έναρξη αντιβιοτικής αγωγής μπορεί να προηγείται της διάγνωσης και να δυσχεραίνει την απομόνωση του αιτιογόνου παράγοντα.

Η πρόληψη της ενδοκαρδίτιδας αποτελεί σημαντικό κομμάτι στη διαχείριση των ασθενών με ΣΚ και πέραν των βασικών μέτρων που πρέπει σε κάθε περίπτωση να εφαρμόζονται για την πρόληψή της (εξασφάλιση αντισηψίας κατά τη τοποθέτηση φλεβοκαθετήρων / διενέργεια επεμβατικών πράξεων), οι ασθενείς με ΣΚ θα πρέπει να διατηρούν καλή στοματική υγιεινή. Η χορήγηση χημειοπροφύλαξης κατά τη διενέργεια οδοντιατρικών πράξεων συστήνεται σε συγκεκριμένες ομάδες ασθενών με σύμπλοκη ΣΚ (ασθενείς με κυανωτική νόσο που δεν έχουν υποβληθεί σε διορθωτική επέμβαση ή εμφανίζουν υπολειπόμενη βλάβη, ασθενείς που φέρουν shunts ή προσθετικές βαλβίδες). Σε κάθε περίπτωση πάντως, η απόφαση για τη λήψη χημειοπροφύλαξης θα πρέπει να λαμβάνεται μετά από συζήτηση με τον ασθενή και πλήρη ανάλυση των πιθανών κινδύνων που μπορεί να προκύψουν τόσο από τη λήψη όσο και από τη μη λήψη της.⁸

Αρρυθμίες

Οι αρρυθμίες (υπερκοιλιακές και κοιλιακές) αποτελούν σχετικά συχνή επιπλοκή σε ασθενείς με ΣΚ, ιδιαίτερα σε αυτούς με σύμπλοκη νόσο και μπορεί να είναι σχετικά αθώες ή απειλητικές για τη ζωή.¹² Το αιτιολογικό τους υπόστρωμα είναι ευρύ και ποικίλο και μπορεί να εστιάζεται στην ίδια τη φύση της υποκείμενης ΣΚ, σε αιμοδυναμική επιβάρυνση αλλά και στην ανάπτυξη ινώδους/ουλώδους ιστού ως συνέπεια των χειρουργικών επεμβάσεων.¹³ Έτσι, σε ασθενείς με ΣΚ θα πρέπει πάντα να αναζητείται από το ιστορικό η ύπαρξη αισθήματος παλμών, ταχυκαρδίας, ζάλης και συγκοπής, συμπτωμάτων δηλαδή που μπορούν να εγείρουν την υποψία ύπαρξης κάποιας μορφής αρρυθμίας, ενώ τόσο το απλό ηλεκτροκαρδιογράφημα όσο και η 24ωρη ηλεκτρο-

καρδιογραφική καταγραφή θα πρέπει να αποτελούν εξετάσεις ρουτίνας σε ασθενείς με σύμπλοκη ΣΚ, καθώς από αυτά μπορούμε να αντλήσουμε πληροφορίες αναφορικά στη διαστρωμάτωση κινδύνου για ανάπτυξη κακοήθων αρρυθμιών (π.χ. παράταση του διαστήματος QRS>180ms έχει σχετιστεί με αυξημένο κίνδυνο κοιλιακής ταχυκαρδίας σε ασθενείς με τετραλογία Fallot).¹⁴

Η διαπίστωση ταχυαρρυθμιών σε ασθενείς με ΣΚ θα πρέπει να ακολουθείται από άμεση λήψη μέτρων για την αντιμετώπισή τους και η κατάλυση, εφόσον αυτή είναι δυνατή, θα πρέπει να συστήνεται σαν θεραπευτικό μέτρο, ακόμη και υπό το πρίσμα της γνώσης ότι τα αποτελέσματά της είναι σε γενικές γραμμές φτωχότερα σε ασθενείς με ΣΚ συγκριτικά με τον γενικό πληθυσμό.¹⁵ Επιπρόσθετα, σε μεγάλο μέρος ασθενών, η χορήγηση αντιαρρυθμικής θεραπείας γίνεται δύσκολα ανεκτή λόγω της αρνητικής ινóτροπης δράσης των φαρμάκων και των συνοδών ανεπιθύμητων ενεργειών τους.

Ο κίνδυνος ανάπτυξης κακοήθων αρρυθμιών και αιφνιδίου θανάτου είναι αυξημένος στους ασθενείς με ΣΚ συγκριτικά με τον γενικό πληθυσμό, και κυρίως σε αυτούς με σύμπλοκη νόσο όπως η τετραλογία Fallot, η συγγενής μετάθεση των μεγάλων αγγείων, η συγγενώς διορθωμένη μετάθεση των μεγάλων αγγείων, η αορτική στένωση και η μονήρης κοιλία.^{8,16} Παρά το γεγονός ότι η ανάγκη για εμφύτευση απινιδωτή σε ασθενείς με ΣΚ παραμένει σχετικά αυξημένη, οι ενδείξεις για την τοποθέτησή τους δεν διαφέρουν σημαντικά από αυτές που αφορούν στον γενικό πληθυσμό.^{8,13,15} Οι ιδιαιτερότητες όμως της ανατομίας της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων σε ασθενείς με σύμπλοκες ΣΚ καθιστούν κάποιες φορές δυσχερή την τοποθέτηση βηματοδότη/απινιδωτή, η οποία συστήνεται να γίνεται σε εξειδικευμένα κέντρα προς ελαχιστοποίηση των πιθανών επιπλοκών.

Καρδιακή ανεπάρκεια

Οι ενήλικες ασθενείς με ΣΚ υπόκεινται σε αυξημένες πιθανότητες ανάπτυξης καρδιακής ανεπάρκειας, συγκριτικά με τον γενικό πληθυσμό.¹⁷ Ασθενείς με συγγενείς βαλβιδοπάθειες της αριστερής καρδιάς, χειρουργηθείσα ή συγγενώς διορθωμένη μετάθεση των μεγάλων αγγείων, χειρουργηθείσα τετραλογία Fallot με σοβαρή ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας ή υπολειπόμενη μεσοκοιλιακή επικοινωνία, ασθενείς με κυκλοφορία Fontan, μονήρη κοιλία και μη διορθωμένη κολποκοιλιακή ή μεσοκοιλιακή επικοινωνία φαίνεται ότι βρίσκονται σε αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης καρδιακής ανεπάρκειας.⁸ Ο βασικός παθοφυσιολογικός μηχανισμός φαίνεται ότι ίσως συνίσταται στη χρόνια έκθεση του

καρδιακού μυός σε συνθήκες αυξημένης φόρτισης πίεσης ή όγκου, ενώ σημαντικό ρόλο παίζουν και οι προηγούμενες χειρουργικές επεμβάσεις σε εποχές μειωμένης διεγχειρητικής μυοκαρδιακής προστασίας.¹⁷ Φαίνεται ότι η εύκολη κόπωση και ο περιορισμός της άσκησης που βιώνουν οι ασθενείς με ΣΚ μπορεί να αποτελεί απόρροια περισσότερο της ίδιας της νόσου και για παράδειγμα ασθενείς με κυανωτική ΣΚ μπορεί να εμφανίζουν δύσπνοια στην κόπωση λόγω της κυάνωσης χωρίς όμως να συνυπάρχει καρδιακή ανεπάρκεια με δυσλειτουργία της συστηματικής κοιλίας.¹⁷ Είναι χαρακτηριστικό ότι οι ασθενείς με ΣΚ συχνά υποεκτιμούν τα συμπτώματά τους και η ταξινόμηση της λειτουργικής τους ικανότητας με βάση την κλάση κατά New York Heart Association συχνά δεν συμφωνεί με πιο αντικειμενικά ευρήματα, όπως για παράδειγμα η μέγιστη κατανάλωση οξυγόνου στην καρδιοαναπνευστική δοκιμασία άσκησης. Όμως, προϋίουσας της ηλικίας, οι ασθενείς με ΣΚ, όπως και οι ασθενείς με επίκτητη καρδιακή ανεπάρκεια υπόκεινται πέραν της εγγενούς τους νόσου, σε μια σειρά άλλων παραγόντων κινδύνου που σχετίζονται με την ανάπτυξη καρδιακής ανεπάρκειας, όπως η στεφανιαία νόσος,¹⁸ η αρτηριακή υπέρταση, ο σακχαρώδης διαβήτης, η χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια, κτλ.¹⁹ Για τη διαστρωμάτωση του κινδύνου στον πληθυσμό αυτό σημαντικό ρόλο διαδραματίζουν παράγοντες που έχουν μελετηθεί ευρέως στην επίκτητη καρδιακή ανεπάρκεια, όπως τα νατριουρητικά πεπτιδία,²⁰ η αναιμία,⁹ η υπονατρίαμία²¹ και η νεφρική δυσλειτουργία.²² Στη βάση αυτή, η εφαρμογή της συνήθους θεραπευτικής αγωγής για την αντιμετώπιση της ΚΑ και στους πάσχοντες πληθυσμούς ασθενών με ΣΚ θα μπορούσε να βρει πρόσφορο έδαφος, γεγονός που υποστηρίζεται και από μικρές μελέτες.¹⁷ Εντούτοις, δεν υπάρχουν σαφείς οδηγίες για την αντιμετώπιση της καρδιακής ανεπάρκειας σε ασθενείς με ΣΚ.^{1,23}

Ιδιαίτερες ανάγκες

Επανεπεμβάσεις

Η χειρουργική θεραπεία αποτελεί τη βασική θεραπευτική επιλογή στη πλειοψηφία των ασθενών με ΣΚ, χωρίς όμως να είναι πάντα εφικτή η πλήρης αποκατάσταση της ανατομικής βλάβης και να οδηγούμαστε σε παρηγορικές επεμβάσεις (όπως για παράδειγμα σε ασθενείς με μονήρη κοιλία). Παρά το γεγονός λοιπόν ότι η πλειοψηφία των ασθενών με ΣΚ και ίδια αυτοί με σύμπλοκη νόσο έχουν υποβληθεί σε χειρουργικές επεμβάσεις ήδη από την νεογνική και την παιδική ηλικία, ένας σημαντικός αριθμός

Νοσήματα, τα οποία στο γενικό πληθυσμό αντιμετωπίζονται με χειρουργικές επεμβάσεις ρουτίνας με χαμηλό κίνδυνο, σε ασθενείς με σύμπλοκες ΣΚ πρέπει να γίνονται σε κέντρα που διαθέτουν έμπειρες ιατρικές ομάδες με εξειδικευμένο ιατρικό και παραϊατρικό προσωπικό, ικανό να προβλέψει και να αντιμετωπίσει μια σειρά καταστάσεων όπως για παράδειγμα η πρόληψη της ενδοκαρδίτιδας, η χορήγηση αντιπηκτικών, η πρόληψη φλεβοθρόμβωσης, η παρακολούθηση της νεφρικής λειτουργίας κ.τ.λ., προς ελαχιστοποίηση του διεγχειρητικού και μετεγχειρητικού κινδύνου.

αυτών, πιθανόν σε κάποια στιγμή της ζωής του να χρειαστεί να υποβληθεί σε νέα επέμβαση (π.χ. σε ασθενείς με διορθωμένη τετραλογία Fallot, η ανάγκη για αντικατάσταση της ανεπαρκούς πνευμονικής βαλβίδας μπορεί να ενσκήψει δεκαετίες μετά την αρχική διορθωτική επέμβαση).²⁴ Άλλωστε, σύμφωνα με δεδομένα από τη Ολλανδική μελέτη καταγραφής ασθενών με ΣΚ (CONCOR), περίπου 20% του συνόλου των ασθενών χρειάστηκαν χειρουργική αντιμετώπιση κατά τη διάρκεια της παρακολούθησής τους, εξ αυτών, το 40% έρχονταν επανεπέμβασης, με τους άντρες να εμφανίζουν μεγαλύτερες πιθανότητες για χειρουργική παρέμβαση κατά την ενήλικη ζωή, με δυσμενέστερη όμως πρόγνωση συγκριτικά με τις γυναίκες ασθενείς.²⁴ Η έγκαιρη παραπομπή του ασθενούς προς χειρουργική/επεμβατική αντιμετώπιση αποτελεί όχι μόνο προτεραιότητα αλλά σε κάποιες περιπτώσεις πρόκληση, εξαιτίας της σύμπλοκης ανατομίας.²⁵ Στις περιπτώσεις δε εκείνες που η χειρουργική/επεμβατική παρέμβαση αποσκοπεί σε πρόληψη περαιτέρω επιδείνωσης του ασθενούς (π.χ. πρόληψη πρόκλησης μόνιμης βλάβης του μυοκαρδίου ή ανάπτυξης μη αναστρέψιμης πνευμονικής αγγειακής νόσου), ο ασθενής θα πρέπει να οδηγείται στο χειρουργικό τραπέζι πριν την εμφάνιση κλινικής συμπτωματολογίας.²⁶

Παράλληλα, ένας αριθμός ασθενών, συνήθως αυτών με ήπια μορφή ΣΚ (π.χ. με μεσοκοιλιακή επικοινωνία, ανοικτό αρτηριακό πόρο, ήπια ανωμαλία Ebstein, κ.τ.λ.) διαγιγνώσκεται κατά την ενήλικη ζωή, ενώ υπάρχουν ασθενείς με σύμπλοκες ΣΚ οι οποίοι φτάνουν στην ενήλικη ζωή έχοντας υποβληθεί μόνο σε παρηγορικές και όχι σε διορθωτικές επεμβάσεις (π.χ. με μονήρη κοιλία και επέμβαση Fontan). Στους ασθενείς αυτούς, ιδιαίτερα επί συνύπαρξης κλινικής συμπτωματολογίας, θα πρέπει να εξετάζονται όλες οι θεραπευτικές εναλλακτικές λύσεις και εφόσον υπάρχει ένδειξη να συστήνεται η χειρουργική αντιμετώπιση.²⁷

Εντούτοις, παρά το γεγονός ότι η χειρουργική θεραπεία αποτελεί σε πολλές περιπτώσεις τη μόνη ενδεδειγμένη θεραπευτική επιλογή και συνιστά μονόδρομο για την επιβίωση του ασθενούς, είναι πιθανόν να οδηγήσει σε εμφάνιση ιατρογενών επιπλοκών, ακόμη και έτη μετά την εφαρμογή της, όπως για παράδειγμα στην εμφάνιση πνευμονικής υπέρτασης σε ασθενείς με καθυστερημένη διόρθωση της ανατομικής βλάβης,^{3,28} αλλάζοντας δραματικά τη φυσική πορεία και εξέλιξη της νόσου, γεγονός που κάνει ακόμη περισσότερο επιτακτική την ανάγκη αντιμετώπισης ακόμη και της ήπιας νόσου από εξειδικευμένους γιατρούς με εμπειρία στη διαχείριση ασθενών με ΣΚ.

Εξωκαρδιακές χειρουργικές επεμβάσεις

Οι ενήλικες ασθενείς με ΣΚ και ειδικά οι ασθενείς μεγαλύτερης ηλικίας μπορεί να εμφανίζουν συνοσηρότητες για την αντιμετώπιση των οποίων απαιτείται χειρουργική θεραπεία, ενώ συγκεκριμένες ομάδες ασθενών με ΣΚ, όπως π.χ. οι κυανωτικοί ασθενείς εμφανίζουν αυξημένο κίνδυνο επιπλοκών (π.χ. χολολιθίαση, εγκεφαλικά αποστήματα), η αντιμετώπιση των οποίων μπορεί να απαιτεί επείγουσα χειρουργική αντιμετώπιση. Νοσήματα, τα οποία στο γενικό πληθυσμό αντιμετωπίζονται με χειρουργικές επεμβάσεις ρουτίνας με χαμηλό κίνδυνο, σε ασθενείς με σύμπλοκες ΣΚ πρέπει να γίνονται σε κέντρα που διαθέτουν έμπειρες ιατρικές ομάδες με εξειδικευμένο ιατρικό και παραϊατρικό προσωπικό, ικανό να προβλέψει και να αντιμετωπίσει μια σειρά καταστάσεων όπως για παράδειγμα η πρόληψη της ενδοκαρδίτιδας, η χορήγηση αντιπηκτικών, η πρόληψη φλεβοθρόμβωσης, η παρακολούθηση της νεφρικής λειτουργίας κ.τ.λ., προς ελαχιστοποίηση του διεγχειρητικού και μετεγχειρητικού κινδύνου. Σε κάθε περίπτωση, η ανάνηψη του ασθενούς συστήνεται να γίνεται στην μονάδα εντατικής παρακολούθησης

Γηριατρικοί ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες

Οι γηριατρικοί ασθενείς με ΣΚ αποτελούν μια ξεχωριστή ομάδα ασθενών, καθώς η μακροχρόνια και μόνο επιβίωσή τους μπορεί να συνεπάγεται ηπιότερη νόσο ή καλύτερη προσαρμογή στις αιμοδυναμικές μεταβολές που συνεπάγεται η ΣΚ, συγκριτικά με τους νεότερους ασθενείς που δεν καταφέρνουν να επιβιώσουν σε μεγαλύτερες ηλικίες.²⁹ Φαίνεται ότι μόνο ένα πολύ μικρό ποσοστό (<5%) των ασθενών ηλικίας >65 ετών εμφανίζουν σύμπλοκη νόσο.^{19,30} Νοσήματα της μεγαλύτερης ηλικίας, όπως για παράδειγμα η στεφανιαία νόσος, η αρτηριακή υπέρταση, ο σακχαρώδης διαβήτης, η νεφρική και ηπατική ανεπάρκεια, η άνοια και ο καρκίνος φαίνεται ότι εμφανίζονται με παρόμοια συχνότητα στους γηριατρικούς ασθενείς με ΣΚ, συγκριτικά με τον αντίστοιχο γενικό γηριατρικό πληθυσμό, και η συχνότητα εμφάνισής τους είναι ανεξάρτητη από το είδος της ανατομικής καρδιακής βλάβης.^{18,19} Η ΣΚ και η στεφανιαία νόσος φαίνεται ότι αποτελούν τους κυριότερους προγνωστικούς παράγοντες θνητότητας.³⁰ Σε κάθε περίπτωση, οι ασθενείς αυτοί αποτελούν μια ειδική ομάδα, με αυξημένες ανάγκες υγειονομικής περίθαλψης που πρέπει να αντιμετωπίζονται σε εξειδικευμένη κέντρα ΣΚ.

Μεταμόσχευση

Για μεγάλο αριθμό ασθενών με σύμπλοκη ΣΚ, η μεταμόσχευση καρδιάς ή η διπλή μεταμόσχευση καρδιάς-πνευμόνων αποτελεί την μοναδική ολοκληρωμένη θεραπευτική λύση. Εντούτοις, οι πολλαπλές προηγούμενες χειρουργικές παρεμβάσεις, η πολύπλοκη ανατομία των αγγείων και φυσικά η μικρή διαθεσιμότητα μοσχευμάτων δυσχεραίνουν τη διεξέργεια μεταμοσχεύσεων σ' αυτούς τους ασθενείς. Μόλις το 2% του συνολικού αριθμού μεταμοσχεύσεων αφορά ασθενείς με ΣΚ, οι οποίοι φαίνεται ότι έχουν μικρότερες πιθανότητες να λάβουν μόσχευμα, συγκριτικά με ασθενείς με επίκτητες καρδιακές παθήσεις, έχουν μεγαλύτερο χρόνο αναμονής για εύρεση κατάλληλου μοσχεύματος, αντιμετωπίζουν μεγαλύτερο διεγχειρητικό κίνδυνο και υψηλότερη μετεγχειρητική θνητότητα συγκριτικά με τους υπόλοιπους μεταμοσχευθέντες ασθενείς.^{31,32} Η τοποθέτηση συσκευών υποβοήθησης της συστηματικής κοιλίας, εφόσον βέβαια αυτή κρίνεται δυνατή, μπορεί να αποτελέσει προσωρινή λύση για την υποστήριξη της κυκλοφορίας σε ασθενείς με καρδιακή ανεπάρκεια τελικού σταδίου είτε ως γέφυρα προς τη μεταμόσχευση καρδιάς, είτε σαν οριστική θεραπεία σε ασθενείς ακατάλληλους για μεταμόσχευση σε τεταρτοβάθμια κέντρα.

Θνητότητα

Η αύξηση του προσδόκιμου επιβίωσης των ασθενών με ΣΚ οδήγησε σε μετατόπιση της θνητότητας προς μεγαλύτερες ηλικίες.³³ Με εξαίρεση ίσως τους γηριατρικούς ασθενείς με ΣΚ, οι οποίοι φαίνεται να παρουσιάζουν θνητότητα παρόμοια με αυτή του γενικού πληθυσμού, η οποία σχετίζεται περισσότερο με τις πιθανές συννοσηρότητες, παρά με τη ΣΚ εν γένει,¹⁹ η θνητότητα των νεαρότερων ασθενών και ίδια αυτών με σύμπλοκη νόσο ή πνευμονική υπέρταση/σύνδρομο Eisenmenger παραμένει αυξημένη, με τους ασθενείς με μονήρη κοιλία και κυκλοφορία Fontan να εμφανίζουν την πλέον αυξημένη θνητότητα.³⁴ Κυριότερη αιτία θανάτου αποτελεί η ανεπάρκεια της συστηματικής κοιλίας, η πνευμονική αγγειακή νόσος και οι κακοήθεις αρρυθμίες, ενώ, συγκριτικά με τον γενικό πληθυσμό, φαίνεται αυξημένος και ο κίνδυνος θανάτου από νοσήματα του αναπνευστικού συστήματος.^{34,35}

Για μεγάλο αριθμό ασθενών με σύμπλοκη ΣΚ, η μεταμόσχευση καρδιάς ή η διπλή μεταμόσχευση καρδιάς-πνευμόνων αποτελεί την μοναδική ολοκληρωμένη θεραπευτική λύση. Μόλις το 2% του συνολικού αριθμού μεταμοσχεύσεων αφορά ασθενείς με ΣΚ, οι οποίοι φαίνεται ότι έχουν μικρότερες πιθανότητες να λάβουν μόσχευμα, συγκριτικά με ασθενείς με επίκτητες καρδιακές παθήσεις, έχουν μεγαλύτερο χρόνο αναμονής για εύρεση κατάλληλου μοσχεύματος, αντιμετωπίζουν μεγαλύτερο διεγχειρητικό κίνδυνο και υψηλότερη μετεγχειρητική θνητότητα συγκριτικά με τους υπόλοιπους μεταμοσχευθέντες ασθενείς.

Μελλοντικές προοπτικές

Η πλειοψηφία των ασθενών επιβιώνει μέχρι την ενήλικη ζωή, οδηγώντας στη δημιουργία ενός εντελώς νέου πληθυσμού ασθενών με ιδιαίτερες ανάγκες για υψηλού επιπέδου υγειονομική περίθαλψη και εγείροντας την ανάγκη για περαιτέρω μελέτη των ιδιαίτερων χαρακτηριστικών των ασθενών αυτών και τη συμμετοχή τους σε μεγάλες πολυκεντρικές μελέτες. Όμως, παρά τον αδιαμφισβήτητο ρόλο των κλινικών μελετών στην εξέλιξη της τεκμηρίωσης των ιατρικών πρακτικών και κανόνων, μέχρι σήμερα ελάχιστες πολυκεντρικές κλινικές μελέτες έχουν διεξα-

Η αύξηση του προσδόκιμου επιβίωσης των ασθενών με ΣΚ οδήγησε σε μετατόπιση της θνητότητας προς μεγαλύτερες ηλικίες έτσι η πλειοψηφία των ασθενών επιβιώνει μέχρι την ενήλικη ζωή, οδηγώντας στη δημιουργία ενός εντελώς νέου πληθυσμού ασθενών με ιδιαίτερες ανάγκες για υψηλού επιπέδου υγειονομική περίθαλψη και εγείροντας την ανάγκη για περαιτέρω μελέτη των ιδιαίτερων χαρακτηριστικών των ασθενών αυτών και τη συμμετοχή τους σε μεγάλες πολυκεντρικές μελέτες.

χθεί σε ενήλικες ασθενείς με ΣΚ, με τη μεγάλη ετερογένεια στις διαγνώσεις των ΣΚ και τη σπανιότητα ίδια των σοβαρότερων μορφών ΣΚ να αποτελούν τα πλέον σημαντικά εμπόδια στο σχεδιασμό και τη διεξαγωγή τους. Ακόμη και σήμερα, σε πολλές περιπτώσεις ασθενών, η λήψη των αποφάσεων για την αντιμετώπιση πιθανών επιπλοκών ή την ανάγκη για περαιτέρω χειρουργική ή/και φαρμακευτική θεραπεία γίνεται με γνώμονα την εμπειρία του θεράποντος ιατρού. Οι σημαντικές όμως και δυναμικές εξελίξεις που οδήγησαν στην μέχρι τώρα βελτίωση της παρεχόμενης φροντίδας, η δημιουργία εξειδικευμένων τεταρτοβάθμιων κέντρων ΣΚ όπου πέραν της παρεχόμενης φροντίδας διεξάγονται μικρές μελέτες, η οργάνωση και τήρηση μητρώων καταγραφής των ασθενών με ΣΚ και η άντληση περαιτέρω πληροφοριών μέσα από αυτά αναμένεται να οδηγήσουν σε περαιτέρω βελτίωση της παρεχόμενης

φροντίδας και μέσα από αυτή σε αύξηση της επιβίωσης και βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών με ΣΚ.³⁶

Βιβλιογραφία

1. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010): The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2010; 31: 2915-2957
2. Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. The Eisenmenger syndrome in adults. *Ann Intern Med* 1998; 128: 745-755
3. Duffels MGJ, Engelfriet PM, Berger RMF, et al. Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: An epidemiologic perspective from a Dutch registry. *Int J Cardiol* 2007; 120: 198-204
4. Dimopoulos K, Inuzuka R, Goletto S, et al. Improved survival among patients with Eisenmenger syndrome receiving advanced therapy for pulmonary arterial hypertension. *Circulation* 2010; 121: 20-25
5. Galie N, Beghetti M, Gatzoulis MA, et al. Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation* 2006; 114: 48-54
6. D'Alto M, Romeo E, Argiento P, et al. Bosentan - sildenafil association in patients with congenital heart disease-related pulmonary arterial hypertension and Eisenmenger physiology. *Int J Cardiol* 2012; 155: 378-382
7. Tay ELW, Papaphylactou M, Diller GP, et al. Quality of life and functional capacity can be improved in patients with Eisenmenger syndrome with oral sildenafil therapy. *Int J Cardiol* 2011; 149: 372-376
8. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the management of adults with congenital heart disease): developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008; 118: 714-833
9. Dimopoulos K, Diller G-P, Giannakoulas G, et al. Anemia in adults with congenital heart disease relates to adverse outcome. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54: 2093-2100
10. Broberg CS, Ujita M, Prasad S, et al. Pulmonary arterial thrombosis in Eisenmenger syndrome is associated with biventricular dysfunction and decreased pulmonary flow velocity. *J Am Coll*

- Cardiol 2007; 50: 634-642
11. Diller G-P, Dimopoulos K, Broberg CS, et al. Presentation, survival prospects, and predictors of death in Eisenmenger syndrome: a combined retrospective and case - control study. *Eur Heart J* 2006; 27: 1737-1742
 12. Bouchardy J, Therrien J, Pilote L, et al. Atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2009; 120: 1679-1686
 13. Walsh EP, Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Circulation* 2007; 115: 534-545
 14. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356: 975-981
 15. Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivias G, et al. 2013 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: The Task Force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Eur Heart J* 2013; 34: 2281-2329
 16. Alexander ME, Cecchin F, Walsh EP, Triedman JK, Bevilacqua LM, Berul CI. Implications of implantable cardioverter defibrillator therapy in congenital heart disease and pediatrics. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2004; 15: 72-76
 17. Bolger AP, Coats AJS, Gatzoulis MA. Congenital heart disease: the original heart failure syndrome. *Eur Heart J* 2003; 24: 970-976
 18. Giannakoulas G, Dimopoulos K, Engel R, et al. Burden of coronary artery disease in adults with congenital heart disease and its relation to congenital and traditional heart risk factors. *Am J Cardiol* 2009; 103: 1445-1450
 19. Afilalo J, Therrien J, Pilote L, Ionescu-Iltu R, Martucci G, Marelli AJ. Geriatric congenital heart disease: burden of disease and predictors of mortality. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58: 1509-1515
 20. Giannakoulas G, Dimopoulos K, Bolger AP, et al. Usefulness of natriuretic peptide levels to predict mortality in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2009; 105: 869-873
 21. Dimopoulos K, Diller G-P, Petraco R, et al. Hyponatraemia: a strong predictor of mortality in adults with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010; 31: 595-601
 22. Dimopoulos K, Diller G-P, Koltsida E, et al. Prevalence, predictors and prognostic value of renal dysfunction in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2008; 117: 2320-2328
 23. Dimopoulos K, Giannakoulas G, Gatzoulis M. Heart failure in adults with congenital heart disease. In *Heart Failure in Congenital Heart Disease* Springer 2011: 59-85
 24. Zomer AC, Verheugt CL, Vaartjes I, et al. Surgery in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2011; 124: 2195-2201
 25. Kogon B, Grudziak J, Sahu A, et al. Surgery in adults with congenital heart disease: risk factors for morbidity and mortality. *Ann Thorac Surg* 2013; 95: 1377-1382
 26. Vecht JA, Saso S, Rao C, et al. Atrial septal defect closure is associated with a reduced prevalence of atrial tachyarrhythmia in the short to medium term: a systematic review and meta-analysis. *Heart* 2010; 96: 1789-1797
 27. Gatzoulis MA, Redington AN, Somerville J, Shore DF. Should atrial septal defects in adults be closed? *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 657-659
 28. Dimopoulos K, Giannakoulas G, Wort SJ, et al. Pulmonary arterial hypertension in adults with congenital heart disease: distinct differences from other causes of pulmonary arterial hypertension and management implications. *Curr Opin Cardiol* 2008; 23: 545-554
 29. Report of the British Cardiac Society Working Party. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. *Heart* 2002; 88: 1-14
 30. Tutarel O, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, et al. Congenital heart disease beyond the age of 60: emergence of a new population with high resource utilization, high morbidity, and high mortality. *Eur Heart J* 2013; 35: 725-732
 31. Patel ND, Weiss ES, Allen JG, et al. Heart transplantation for adults with congenital heart disease: analysis of the United Network for Organ Sharing Database. *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 814-822
 32. Davies RR, Russo MJ, Yang J, Quaegebeur JM, Mosca RS, Chen JM. Listing and transplanting adults with congenital heart disease. *Circulation* 2011; 123: 759-767
 33. Khairy P, Ionescu-Iltu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2010; 56: 1149-1157
 34. Zomer AC, Vaartjes I, Uiterwaal CSPM, et al. Circumstances of death in adult congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2012; 154: 168-172
 35. Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery: a population-based study. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50: 1263-1271
 36. Parcharidis G. A national adult congenital heart disease registry in Greece: a big challenge. *Hellenic J Cardiol* 2012; 53: 87-88