

Γράμμα του Προέδρου της ΕΚΕ

Θεραπεία Καρδιακής Ανεπάρκειας σε Ενήλικες Ασθενείς με Συγγενείς Καρδιοπάθειες: Μαθήματα από την Αριστερή Κοιλία

ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΠΑΡΧΑΡΙΑΣ

Καθηγητής Καρδιολογίας



Η μειωμένη ανοχή στην άσκηση και η καρδιακή ανεπάρκεια παρουσιάζονται συχνά στους ενήλικες με συγγενείς καρδιοπάθειες (ACHD). Η μειωμένη ικανότητα άσκησης, όπως αυτή αξιολογείται αντικειμενικά, είναι παρούσα ακόμη και μεταξύ εκείνων των ατόμων με ACHD που θεωρούνται ασυμπτωματικοί. Θεραπεύοντας έναν ασθενή με ACHD και συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας οι περισσότεροι καρδιολόγοι εφαρμόζουν την εμπειρία τους από την επίκτητη ανεπάρκεια της αριστερής κοιλίας. Είναι όμως αυτή η τακτική τεκμηριωμένη; (evidence based);

Οι ομοιότητες στην παθοφυσιολογία της μειωμένης ανοχής στην άσκηση στην καρδιακή ανεπάρκεια και στις συγγενείς καρδιοπάθειες υποδηλώνουν ότι η καθιερωμένη θεραπεία καρδιακής ανεπάρκειας θα ήταν ευεργετική στους συμπτωματικούς ασθενείς με ACHD και μειωμένη ανοχή στην άσκηση. Για παράδειγμα, η νεφρική δυσλειτουργία, η αναιμία και η υπονατριαιμία που είναι συχνές καταστάσεις σε ACHD, έχουν σημαντική επίδραση στην κλινική έκβαση και, επομένως, πρέπει να ληφθούν υπόψη στη διαστρωμάτωση κινδύνου αυτών των ασθενών.^{1,2} Η νευροορμονική ενεργοποίηση είναι επίσης ένας σημαντικός παθοφυσιολογικός μηχανισμός και τα επίπεδα των νατριουρητικών πεπτιδίων είναι ισχυρός προγνωστικός παράγοντας σε ασθενείς με ACHD.³ Όταν αξιολογούνται συμπτωματικοί ACHD ασθενείς, πρέπει να δοθεί ειδική προσοχή σε κάθε ανατομική και αιμοδυναμική διόρθωση που μπορεί να οδηγήσει σε βελτιωμένη αιμοδυναμική κατάσταση και συμπτωματολογία. Παραδείγματος χάριν, η σοβαρή ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας που προκαλεί υπερφόρτωση όγκου της δεξιάς κοιλίας είναι μια ένδειξη για αντικατάσταση της πνευμονικής

βαλβίδας στους συμπτωματικούς ασθενείς με τετραλογία Fallot, ενώ η αντικατάσταση της τριγλώχινας βαλβίδας δεν πρέπει να καθυστερήσει στη συγγενώς διορθωμένη μετάθεση των μεγάλων αγγείων με σοβαρή ανεπάρκεια τριγλώχινας και πρέπει να γίνει πριν να εγκατασταθεί η μη αναστρέψιμη δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια.

Τα στοιχεία σχετικά με τη φαρμακευτική αντιμετώπιση της δυσλειτουργίας μιας συστηματικής δεξιάς κοιλίας ή μιας μονήρους κοιλίας είναι περιορισμένα και η τρέχουσα πρακτική εφαρμόζει την παραδοσιακή θεραπεία που είναι γνωστό ότι βελτιώνει τη δυσλειτουργία της συστηματικής αριστερής κοιλίας (αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου, β-αναστολείς, διουρητικά). Τα αρχικά συμπεράσματα από τις κλινικές μελέτες ήταν αποθαρρυντικά, εντούτοις, η μελέτη των διαφόρων παθοφυσιολογικών μηχανισμών ανεπάρκειας της συστηματικής δεξιάς ή της μονήρους κοιλίας μπορεί να βοηθήσει στην ανίχνευση θεραπειών εξατομικευμένων για κάθε ασθενή. Από την άλλη πλευρά, ο σχεδιασμός μιας προοπτικής τυχαιοποιημένης κλινικής μελέτης για να αξιολογηθεί το αποτέλεσμα της φαρμακευτικής θεραπείας στους ασθενείς με τις σύνθετες συγγενείς καρδιοπάθειες δεν είναι εύκολος λόγω του περιορισμένου αριθμού τέτοιων ασθενών και της ετερογένειας των υποκείμενων συγγενών καρδιακών παθήσεων. Γενικά, οι τυχαιοποιημένες μελέτες των ACHD παρουσιάζουν δυσκολίες σε όλα τα στάδια, από το σχεδιασμό μέχρι την ολοκλήρωση.⁴

Σήμερα, στα περισσότερα ειδικά κέντρα η δυσλειτουργία της συστηματικής κοιλίας σε συνδυασμό με παράταση του συμπλέγματος QRS θα οδηγούσε σε εφαρμογή πολυεστιακής βηματοδότησης. Ενώ υπάρχουν αυξανόμενα στοιχεία ότι ο κοιλιακός δυσυγχρο-

νισμός είναι παρών σε ACHD, οι τυχαιοποιημένες μελέτες με βηματοδοτική θεραπεία επανασυγχρονισμού σε αυτόν τον πληθυσμό λείπουν. Τέλος, η έλλειψη δοτών, η πολύ αργή κλινική επιδείνωση των ACHD και η συχνά σύνθετη καρδιαγγειακή ανατομία περιορίζουν το ρόλο της μεταμόσχευσης καρδιάς ή/και πνευμόνων, με συνέπεια τον πολύ μικρό αριθμό ασθενών που τελικά οδηγούνται σε μεταμόσχευση.

Οι ACHD αντιπροσωπεύουν έναν ετερογενή πληθυσμό ασθενών, ο οποίος έχει ήδη ξεπεράσει σε αριθμό τον παιδιατρικό πληθυσμό με συγγενείς καρδιοπάθειες. Καθώς αυτοί οι ασθενείς μεγαλώνουν, οι γενικοί καρδιολόγοι πρόκειται να αντιμετωπίσουν με αυξανόμενη συχνότητα τις επιπλοκές της μεγάλης ηλικίας, όπως ο καρκίνος και η στεφανιαία νόσος.⁵ Η μειωμένη ανοχή στην κόπωση και η καρδιακή ανεπάρκεια πρέπει να προληφθούν και να αντιμετωπισθούν

επιθετικά, ενώ υπάρχει επιτακτική ανάγκη εισαγωγής αυτών των ασθενών σε μεγάλες πολυκλινικές μελέτες.

Βιβλιογραφία

1. Dimopoulos K, Diller GP, Petraco R, et al. Hyponatraemia: A strong predictor of mortality in adults with congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2010; 31: 595-601.
2. Dimopoulos K, Diller GP, Giannakoulas, et al. Anemia in adults with congenital heart disease relates to adverse outcome. *J Am Coll Cardiol*. 2009; 54: 2093-100.
3. 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*. 2010; 105: 869-873.
4. Dimopoulos K. Trials and tribulations in adult congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2008; 129: 160-162.
5. 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.