

Opieka nad dorosłym z wrodzoną wadą serca

Michael N. Singh, MD

Adres:

Department of Cardiology, Children's Hospital Boston/
Brigham and Women's Hospital, 300 Longwood Avenue,
Boston, MA 02115, Stany Zjednoczone.
e-mail: Michael.Singh@Cardio.CHBoston.org

Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine 2008; 10:505-515

Populacja osób dorosłych z wrodzonymi wadami serca zwiększyła się do tego stopnia, że obecnie jest więcej dorosłych niż dzieci z wrodzonymi wadami serca. W miarę starzenia się tej populacji pacjenci ci będą wymagali optymalnego leczenia zachowawczego, będą zagrożeni rozwojem istotnych klinicznie pozasercowych chorób współistniejących, a także będą wymagać stosowania szczególnych strategii i metod mających na celu poprawę rokowania. Zasadnicze znaczenie w opiece nad tą wyjątkową grupą pacjentów ma identyfikacja pozasercowych czynników ryzyka, a także wielodyscyplinarne podejście do leczenia.

Wprowadzenie

Częstość występowania wrodzonych wad serca (congenital heart disease, CHD) wynosi w przybliżeniu 8-10 na 1000 dzieci oraz 4 na 1000 osób dorosłych. Ocenia się, że obecnie liczba dorosłych z ciężkimi CHD przekracza liczbę takich pacjentów wśród dzieci [1•]. Możliwość wykonywania złożonych zabiegów chirurgicznych, mała chorobowość i śmiertelność, a także lepsze rozumienie problemów medycznych u pacjentów poddanych operacjom korekcyjnym i paliatywnym doprowadziły do zwiększenia liczby dzieci z CHD, które osiągną wiek dorosły. Grupa Badawcza amerykańskiego National Heart, Lung, and Blood Institute Research Group uznała tę złożoną grupę pacjentów za populację wymagającą systematycznych badań w celu zmniejszenia chorobowości i umieralności w następstwie skutecznego leczenia [2•]. Ostatnio w czasopiśmie *British Medical Bulletin* opublikowano doskonały przegląd częstych postaci CHD, w którym omówiono typowe zmiany anatomiczne, obraz kliniczny, leczenie oraz powikłania tych wad [3••].

W miarę jak populacja osób dorosłych z CHD starzeje się, opieka nad tymi pacjentami staje się coraz bardziej złożona ze względu na częstsze występowanie nieprawidłowości w innych układach i narządach poza sercem, takich jak wątroba, nerki, układ krwiotwórczy, płuca i układ nerwowy. Dodatkowe utrudnienie stwarzają nabyte choroby współistniejące właściwe dla wieku dorosłego, a także typowe odległe powikłania występujące w tej populacji, takie jak zaburzenia rytmu, zastoinowa niewydolność serca, choroba naczyń płucnych oraz nagłe zgonu sercowe.

Aby zmniejszyć chorobowość i umieralność wśród dorosłych z CHD, trzeba zrozumieć rolę dysfunkcji innych układów i narządów poza sercem. W niniejszym przeglądzie podkreślono wspólną rolę, jaką pełnią kardiologzy i specjaliści chorób wewnętrznych opiekujący się dorosłymi pacjentami z CHD w wykrywaniu pozasercowych chorób współistniejących w odróżnieniu od typowej chorobowości z przyczyn sercowych. Dokładna ocena dorosłych pacjentów z CHD, którzy mają złożone potrzeby i stanowią grupę zwiększonego ryzyka, połączona z wprowadzeniem strategii ograniczających niepomyślne rokowanie, spowoduje znaczny postęp w leczeniu tych chorych.

Dorośli z wrodzonymi wadami serca: populacja o złożonych potrzebach

Przerwa w opiece medycznej

- W jednej z przychodni dla dorosłych pacjentów z CHD oceniono problem przerw w opiece medycznej u chorych z CHD o umiarkowanym lub znacznym nasileniu. Przerwę w opiece medycznej zdefiniowano jako brak specjalistycznej kontroli kardiologicznej w ciągu 2 lat od zakończenia opieki w dziecięcym ośrodku kardiologicznym. Spośród 158 pacjentów, którzy spełnili kryteria włączenia, tak zdefiniowana przerwa w opiece medycznej dotyczyła 63% pacjentów, a mediana czasu jej trwania wyniosła 10 lat (zakres 2-50 lat). Najczęstszymi powodami przerwy w opiece medycznej były: poinformowanie pacjenta o braku potrzeby dalszej kontroli (32%) oraz brak konkretnego ośrodka, w którym możliwa byłaby dalsza opieka (23%). Najczęstszymi przyczynami zgłoszenia się do lekarza były objawy ze strony serca (28%), rutynowa kontrola (22%), bezpośrednie przeniesienie z innego ośrodka (22%), ciąża (12%), potrzeba uzyskania opinii zezwalającej na operację niekardiologiczną (8%), zaburzenia rytmu serca (6%) oraz nieprawidłowe funkcjonowanie stymulatora (3%). Nowe rozpoznanie hemodynamicznie istotnej nieprawidłowości postawiono podczas wstępnej wizyty w przychodni dla dorosłych z CHD u 60% pacjentów. Do tych rozpoznań należały: istotna niedomykalność zastawki, zmiana zawężająca, dysfunkcja komory, nowa nieprawidłowość anatomiczna, nadciśnienie płucne oraz zwężenia tętnic wieńcowych. U pacjentów, u których nastąpiła przerwa w opiece medycznej, stwierdzono większą potrzebę pilnych interwencji kardiologicznych. W tym badaniu skala problemu przerwy w opiece medycznej mogła zostać zaniżona, ponieważ oceniano w nim pacjentów leczonych w wyspecjalizowanym ośrodku dla dorosłych z CHD [4].

Pozasercowe choroby współistniejące

- W badaniu obejmującym 9952 pacjentów z CHD w średnim wieku 28,1 lat stwierdzono istotnie większą częstość występowania przewlekłej choroby nerek (0,8%), cukrzycy (2,6%) i padaczki (2,4%) niż w dobranej grupie kontrolnej [5]. U pacjentów z sinicznymi CHD rozwijają się takie powikłania, jak dna moczanowa, dysfunkcja nerek oraz erytrocytoza z niedoborem żelaza.
- Z powodu pozasercowych chorób współistniejących coraz liczniejsza populacja dorosłych z CHF będzie wywierała istotny wpływ na system opieki zdrowotnej. Plan leczenia prowadzonego przez lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, który byłby swoiście ukierunkowany na tych pacjentów, spowodowałby najprawdopodobniej ograniczenie czynników ryzyka, ale konieczne są dalsze badania w celu opracowania wytycznych z uwzględnieniem swoistych parametrów, aby dało się określić, jakie korzyści można osiągnąć. Duże znaczenie ma edukacja pacjentów z CHD oraz niekardiologicznego personelu medycznego dotycząca następstw różnych pozasercowych chorób współistniejących u tych osób.

Hospitalizacje w trybie nagłym

- Złożoność i częstość występowania stanów nagłych u dorosłych z CHD zwiększa się w miarę starzenia się tej populacji. Przeprowadzono prospektywne wieloośrodkowe badanie, którego celem było określenie potrzeb optymalnego leczenia w tym zakresie. Przeanalizowano dane na temat hospitalizacji dorosłych pacjentów z CHD w trybie nagłym, pochodzące z pięciu ośrodków specjalizujących się w leczeniu takich chorych. W ciągu roku do szpitala przyjęto 1033 dorosłych z CHD, a 201 spośród tych hospitalizacji (u 160 pacjentów) było niezaplanowane i spowodowane 241 różnymi stanami nagłymi. Średni wiek osób hospitalizowanych w trybie nagłym wyniósł 31,8 roku. Pięćdziesiąt osiem procent wszystkich hospitalizacji w trybie nagłym dotyczyło pacjentów z pojedynczą komorą, tetralogią Fallota lub przełożeniem wielkich pni tętniczych. U siedemdziesięciu procent pacjentów przeprowadzono uprzednio co najmniej jedną operację kardiologiczną z powodu CHD. Najczęstszym powodem

hospitalizacji były powikłania sercowo-naczyniowe. Najczęstszymi kardiologicznymi przyczynami hospitalizacji w trybie nagłym były zaburzenia rytmu (37%) i ostra niewydolność serca (26%). Większość pacjentów (70%) była w I lub II klasie czynnościowej według NYHA. W przypadku 63% spośród 201 stanów nagłych konieczna była konsultacja co najmniej jednego specjalisty. Leczenie wymagało najczęściej udziału kardiochirurgów i internistów, a rzadziej specjalistów neurologów, okulistów, otorynolaryngologów, ginekologów, psychiatrów, radiologów, dermatologów i ortopedów. Niekardiologiczne stany nagłe odpowiadały za 25% hospitalizacji. Wykonywane niekardiologiczne procedury diagnostyczne obejmowały scyntyografię perfuzyjną płuc, ultrasonografię jamy brzusznej, badania czynności płuc oraz bronchoskopię. Można oczekiwać, że częstość występowania stanów nagłych związanych z niewydolnością serca będzie wzrastać wraz ze starzeniem się dorosłych pacjentów z czynnościowo pojedynczą komorą oraz prawą komorą pełniącą rolę komory systemowej (skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych oraz stan po korekcji fizjologicznej przełożenia wielkich pni tętniczych) [6].

- Istotna częstość hospitalizacji w trybie nagłym podkreśla potrzebę edukacji lekarzy pracujących na oddziałach pomocy doraźnej, która dotyczyłaby częstych stanów nagłych obserwowanych u dorosłych pacjentów z CHD. Takie stany nagłe, jak udar mózgu, hemodynamicznie istotne krwioplucie, ostry brzuch czy krwawienie z przewodu pokarmowego, wymagają współpracy wielu różnych specjalistów, aby możliwe było optymalne leczenie tych trudnych pacjentów. Zasadnicze znaczenie dla optymalizacji wyników leczenia ma sprawna komunikacja między wszystkimi stronami zaangażowanymi w opiekę nad takimi chorymi.

Dorośli z wrodzonymi wadami serca: zagrożona populacja

Dysfunkcja nerek

- Wiadomo, że dysfunkcja nerek wiąże się z większą chorobowością i umieralnością wśród pacjentów z nabytymi chorobami serca, w tym chorobą niedokrwinną serca i niewydolnością serca. W retrospektywnym badaniu Dimopoulos i wsp. [7••] oznaczyli stężenie kreatyniny u 1102 dorosłych pacjentów z CHD i obliczyli oszacowaną filtrację kłębuszkową (GFR), posługując się wzorem z badania Modification of Diet in Renal Disease (MDRD). Pacjentów podzielono na tych z prawidłową, nieco zmniejszoną, umiarkowanie zmniejszoną i znacznie zmniejszoną GFR. Częstość występowania umiarkowanie lub znacznie zmniejszonej GFR wyniosła 16% wśród osób z sinicą i 7,9% wśród osób bez sinicy. W całej badanej grupie umiarkowana lub ciężka dysfunkcja nerek występowała u 9% pacjentów. Mediana czasu obserwacji wyniosła 4,1 roku, a w ciągu tego okresu zmarło 103 pacjentów. Średni wiek w chwili zgonu wyniósł 41 lat. Większość zgonów dotyczyła pacjentów z zespołem Eisenmenger, ze złożonymi wadami, po operacji Fontana lub z wadą zastawkową. Wśród pacjentów z niewielkim zmniejszeniem GFR stwierdzono dwukrotnie wzrost umieralności 6-letniej w porównaniu z grupą z prawidłową GFR. Wśród pacjentów z umiarkowanie lub znacznie zmniejszoną GFR umieralność 6-letnia była, po uwzględnieniu innych parametrów klinicznych, trzykrotnie większa niż w grupie z prawidłową GFR. W porównaniu z populacją ogólną stwierdzono 18-krotnie większą częstość występowania istotnej dysfunkcji nerek u dorosłych z CHD bez sinicy oraz 35-krotnie większą częstość występowania istotnej dysfunkcji nerek u dorosłych z sinicą CHD [7••].
- Do mechanizmów dysfunkcji nerek u dorosłych pacjentów z CHD należą: mała pojemność minutowa będąca przyczyną zmniejszenia perfuzji nerek, aktywacja układu renina-angiotensyna-aldosteron, skurcz naczyń nerkowych oraz przewlekła hipoksja prowadząca do wtórnej erytrocytozy i zwiększenia lepkości krwi. U wszystkich dorosłych z CHD należy okresowo przesiewowo oceniać czynność nerek w celu identyfikacji grupy ryzyka oraz uzyskania informacji prognostycznych. Konieczne są dalsze prospektywne badania w celu

ustalenia, czy dysfunkcja nerek u dorosłych z CHD wiąże się z innymi czynnikami ryzyka obserwowanymi typowo w przypadku nabytej choroby serca, takimi jak nadciśnienie tętnicze, stan prozakrzepowy, stres oksydacyjny, zapalenie oraz homocysteinemia, które prowadzą do rozwoju miażdżycy, dysfunkcji śródbłonna lub obu tych następstw.

Przekrwienie wątroby

- U wielu dorosłych pacjentów z CHD obserwuje się zaburzenia czynności lub chorobę wątroby z powodu zastojów krwi w tym narządzie w przebiegu prawokomorowej niewydolności serca. Najważniejszym przykładem takiej nieprawidłowości jest krążenie typu Fontana, ponieważ u takich pacjentów mogą występować zaburzenia hemodynamiczne prowadzące do uszkodzenia wątroby z powodu przewlekłej hipoksji w okresie przed operacją Fontana, a po operacji z powodu przewlekłego nadciśnienia w żyłach centralnych.
- Zmiany budowy i czynności wątroby, oceniane za pomocą tomografii komputerowej i biopsji wątroby, stwierdzono u 12 pacjentów z krążeniem typu Fontana (średni wiek 24,6 roku). Pacjentów tych oceniano początkowo z powodu pogorszenia tolerancji wysiłku, a ocena kliniczna i hemodynamiczna wykazała u nich niewydolność krążenia typu Fontana. U ponad połowy (58%) stwierdzono nieprawidłowe wyniki badań czynności wątroby, w tym zwiększoną aktywność aminotransferazy alaninowej i fosfatazy alkalicznej oraz zwiększone stężenie bilirubiny całkowitej. U wszystkich pacjentów wyniki badań serologicznych w kierunku wirusowego zapalenia wątroby były ujemne i nie stwierdzono cech przeładowania żelazem. U jednego pacjenta występowała co najmniej umiarkowana niedomykalność zastawki przedsionkowo-komorowej, a u dwóch pacjentów umiarkowana lub ciężka dysfunkcja komory systemowej. Istotne nieprawidłowości stwierdzone w wątrobie w badaniu obrazowym i histopatologicznym najprawdopodobniej wiązały się ze zwiększonym ciśnieniem w obrębie prawej połowy serca, które jest odzwierciedlane przez ciśnienie panujące w żyłach systemowych i wiąże się z czasem trwania krążenia typu Fontana. Sekwencja zdarzeń prowadzących do sercowej marskości wątroby obejmuje poszerzenie naczyń zatokowych oraz zanik mięszu wątroby, ulegające progresji do stadium odkładania się kolagenu wokół naczyń zatokowych. W dalszych fazach choroby włóknienie wokół naczyń zatokowych rozszerza się poza strefy środkowe zrazików i dochodzi do odwrócenia rysunku zrazikowego oraz powstawania włóknistych przegród tworzących mostki łączące strefy środkowe zrazików (zawierające żyły środkowe) z przestrzeniami bramnożółciowymi (zawierającymi odgałęzienia żyły wrotnej). Włóknienie jest odpowiedzialną za hipoksję hepatocytów, która jest spowodowana zmniejszeniem pojemności minutowej serca i zastojem krwi w wątrobie [8].
- W prospektywnym badaniu 27 pacjentów z krążeniem typu Fontana (średni wiek 22,8 roku) przypisywano losowo do podania pojedynczej doustnej dawki sildenafilu, wybiórczego inhibitora fosfodiesterazy typu 5, na godzinę przed próbą wysiłkową (w pozycji pionowej na cykloergometrze rowerowym) wykonywaną w celu oceny wydolności fizycznej i odpowiedzi hemodynamicznej na wysiłek. U pacjentów, którzy otrzymali sildenafil, zaobserwowano zwiększenie maksymalnego zużycia tlenu (VO_2) i zmniejszenie stosunku wentylacji minutowej do objętości wydalanego dwutlenku węgla (VE/VCO_2), jak również zwiększenie wskaźnika przepływu płucnego w porównaniu z grupą kontrolną. Obserwowane zmiany mogły częściowo wynikać z poprawy czynności śródbłonna naczyń płucnych pod wpływem sildenafilu [9].
- Konieczne są dalsze badania w celu ustalenia, czy modulacja oporu naczyń płucnych za pomocą takich leków, jak sildenafil lub bosentan, który jest nieselektywnym antagonistą endoteliny, poprawiłaby ciśnienie perfuzji przezwątrobowej lub zmniejszyła opór naczyń wątrobowych, prowadząc do zmniejszenia nasilenia włóknienia wątroby, zwłaszcza u pacjentów bez cech niewydolności krążenia wytworzonego w następstwie operacji Fontana. Biorąc pod uwagę wpływ krążenia typu Fontana na żyły systemowe, ważną będzie ocena pacjen-

tów pod kątem występowania żylaków przełyku, marskości wątroby i bogato unaczynionych guzków w wątrobie w celu identyfikacji potencjalnych niekorzystnych następstw długotrwałego krążenia typu Fontana.

Wirusowe zapalenie wątroby typu C

- Przed epoką rutynowych badań przesiewowych dorośli pacjenci z CHD mogli być narażeni na wirusowe zapalenie wątroby typu C i inne zakażenia przenoszone drogą krwiopochodną. Ustalenie, czy u tych osób występuje przewlekłe zakażenie przenoszone przez krew, jest ważne, ponieważ może to zmieniać możliwości leczenia w przyszłości.
- Częstość występowania zakażenia wirusem zapalenia wątroby typu C (HCV) określono w kohorcie dorosłych z CHD, u których przeprowadzono operację kardiologiczną przed wprowadzeniem rutynowej przesiewowej oceny produktów krwiopochodnych w 1992 roku. Wrodzona wada serca o umiarkowanym lub dużym stopniu złożoności występowała u 94,4% pacjentów. Obecność przeciwciał przeciwko HCV stwierdzono u 8,6% spośród 198 pacjentów, którzy spełnili kryteria włączenia, a obecność RNA HCV, wskazującą na przewlekłe zakażenie, stwierdzono u 4% pacjentów. Jak wynika z danych uzyskanych w badaniu NHANES (National Health and Nutrition Examination Survey), częstość występowania przeciwciał przeciwko HCV w populacji ogólnej wynosi 1,6%, a częstość występowania przewlekłego zakażenia wykrywanego na podstawie obecności RNA HCV wynosi 1,3%. W badanej kohorcie stwierdzono więc mniej więcej pięciokrotnie częstsze występowanie przeciwciał przeciwko HCV oraz mniej więcej czterokrotnie częstsze występowanie przewlekłego zakażenia HCV w porównaniu z populacją ogólną. Stwierdzono wprost proporcjonalną zależność między liczbą zabiegów kardiologicznych a ryzykiem zakażenia HCV [10].
- Przesiewowe wykrywanie zakażeń przenoszonych drogą krwiopochodną, takich jak wirusowe zapalenie wątroby typu C, u dorosłych pacjentów z CHD poddanych operacji kardiologicznej lub otrzymujących produkty krwiopochodne powinno stać się standardową praktyką ze względu na dużą częstość występowania zakażenia HCV w tej populacji. Przewlekłe zapalenie wątroby może pogarszać rokowanie u pacjentów, którzy są podatni na rozwój marskości sercowej z powodu zwiększonego ciśnienia w żyłach systemowych w przebiegu prawokomorowej niewydolności serca. Możliwości leczenia zakażenia HCV obejmują podawanie interferonu i rybawiryny, a obecnie trwają badania nad nowszymi metodami leczenia, takimi jak stosowanie różnych interleukin. Dodatkowe informacje, które uzyskuje się dzięki wyjaśnieniu, czy chory jest zakażony HCV, mają znaczenie w postępowaniu klinicznym u dorosłych pacjentów z CHD.

Obturacyjny bezdech podczas snu

- Występowanie obturacyjnego bezdechu podczas snu, a także jego nasilenie są czynnikami narażającymi osoby z tym zaburzeniem na zwiększone ryzyko rozwoju nadciśnienia w krążeniu systemowym, niedokrwiennej choroby układu sercowo-naczyniowego, nadciśnienia płucnego i dysfunkcji komory [11]. Do proponowanych mechanizmów należą hipoksemia, hiperkapnia, zwiększona aktywność układu współczulnego, ostre nadciśnienie w krążeniu systemowym, które może prowadzić do niedokrwienia mięśnia sercowego, przerost komory, zaburzenia rytmu serca oraz zastoinowa niewydolność serca [11]. Może również dochodzić do aktywacji i agregacji płytek, prowadzących do stanu nadkrzepliwości [11], który może być szkodliwy w przypadku wystąpienia powikłań zakrzepowo-zatorowych, zwłaszcza u pacjentów z krążeniem typu Fontana i nadciśnieniem płucnym. Leczenie obturacyjnego bezdechu podczas snu za pomocą urządzeń pozwalających na utrzymanie ciągłego dodatniego ciśnienia w drogach oddechowych, prowadzone u pacjentów ze strukturalnie prawidłowo-

wym sercem, wiąże się ze zmniejszeniem umieralności [11]. Konsekwencją obturacyjnego bezdechu podczas snu u dorosłych z CHD może być większa chorobowość i umieralność niż w populacji ogólnej, jeżeli wziąć pod uwagę zmniejszoną rezerwę czynnościową u pacjentów z CHD o umiarkowanym lub znacznym nasileniu. Mimo iż dotychczas nie przeprowadzono szeroko zakrojonych badań dotyczących obturacyjnego bezdechu podczas snu u dorosłych z CHD, uzasadnione wydaje się przesiewowe wykonywanie badań snu u pacjentów z uznanymi czynnikami ryzyka (zwiększona masa ciała, duży obwód szyi, nadciśnienie w krążeniu systemowym, zwężenie dróg oddechowych, cukrzyca) lub objawami klinicznymi (nadmierna sennaść w ciągu dnia, chrapanie, poranne bóle głowy oraz epizody bezdechu podczas snu) wskazującymi na obturacyjny bezdech podczas snu. Konieczne są dalsze badania w celu określenia następstw obturacyjnego bezdechu podczas snu u dorosłych pacjentów z różnymi postaciami CHD, w tym u pacjentów z pojedynczą komorą po operacji Fontana.

Boczne skrzywienie kręgosłupa

- W badaniu, w którym oceniano rozwój deformacji kręgosłupa po sternotomii u pacjentów z CHD, stwierdzono, że skolioza i/lub kifoza występowała u 34% osób, a więc z częstością dziesięciokrotnie większą od częstości występowania idiopatycznej skoliozy. Wyrażono pogląd, że rozwój skoliozy ma wieloczynnikowe podłoże i zależy bardziej od wady serca, niż od zastosowanego chirurgicznego leczenia CHD [12].
- Spiroergometryczna próba wysiłkowa wykonywana w grupie dorosłych z różnymi CHD wykazała istotne zmniejszenie natężonej pojemności życiowej (FVC) w porównaniu z wartościami przewidywanymi. W porównaniu ze średnimi wartościami przewidywanymi mniejszą FVC wyrażoną jako odsetek wartości przewidywanej stwierdzono u pacjentów po operacji Fontana, z anomalią Ebsteina, a także u starszych pacjentów z przełożeniem wielkich pni tętniczych po operacji Mustarda (korekcji fizjologicznej) [13].
- U pacjentów z istotnym zniekształceniem kręgosłupa może rozwijać się restrykcyjna choroba płuc, która w połączeniu z chorobą serca może być przyczyną nietolerancji wysiłków fizycznych i zwiększać podatność na zakażenia dróg oddechowych. Badania czynnościowe płuc mogą być przydatne u pacjentów z istotną skoliozą, kifozą, podejrzeniem porażenia przepony po operacji, a także z osłabieniem mięśni oddechowych, pozwalając na określenie, czy występuje istotna restrykcyjna choroba płuc, która wpływa na postępowanie terapeutyczne.

Depresja i lęk

- Przewlekłym chorobom często towarzyszą depresja i lęk. Te, a także inne zaburzenia psychiatryczne mogą stawać się przeszkodami utrudniającymi odpowiednie leczenie choroby podstawowej, powodując pogorszenie rokowania i sprawności czynnościowej w takich chorobach, jak cukrzyca i choroba wieńcowa [14]. Prawdopodobnie wywierają one również podobny wpływ w przypadku złożonych stanów, takich jak CHD. Wykazano, że depresja jest niezależnym czynnikiem ryzyka skumulowanej umieralności po zawale mięśnia sercowego [15]. Niektórzy pacjenci mogą wymagać większego wykorzystania zasobów w związku z leczeniem choroby podstawowej, natomiast inni mogą nie stosować się do ważnych zaleceń dotyczących leczenia zachowawczego lub chirurgicznego. Rozpoznanie i leczenie depresji oraz niepokoju może poprawić stan czynnościowy i samopoczucie.
- Biorąc pod uwagę powyższe dane, ważne jest określenie potrzeb psychospołecznych dorosłych z CHD. Przeprowadzono prospektywne wstępne badanie w celu oceny występowania depresji i lęku, a także związku tych stanów z nasileniem choroby podstawowej u dorosłych z CHD [16]. Standaryzowana, częściowo usystematyzowana ocena psychiatryczna obejmowała elementy składowe klasyfikacji DSM-IV w celu rozpoznania depresji i lęku, a także kwestionariusz Brief Symptom Inventory oraz skalę Cardiologist's Perception of

Medical Severity [22]. W kohorcie 22 pacjentów, których na podstawie parametrów uwzględnionych podczas przesiewowej oceny uznano za „dobrze dostosowanych”, u 36,4% chorych stwierdzono znaczny lęk oraz objawy depresji [16]. Mimo iż w celu oceny tych zagadnień potrzebne są dalsze badania, lekarze powinni zwracać uwagę na objawy lęku i depresji u pozostających pod ich opieką dorosłych pacjentów z CHD.

Metody poprawy rokowania

Planowanie postępowania w okresie okołoperacyjnym w związku z operacjami niekardiochirurgicznymi

- Zanim u dorosłego z CHD przeprowadzi się operację niekardiochirurgiczną, chirurg, anestezjolog i kardiolog opiekujący się chorym muszą opracować plan postępowania w celu uniknięcia nieprzewidywanej chorobowości i umieralności, zwłaszcza jeżeli wada występująca u pacjenta ma umiarkowane lub znaczne nasilenie. Mimo iż American College of Cardiology i American Heart Association opublikowały wytyczne dotyczące okołoperacyjnej oceny układu krążenia przed operacją niekardiochirurgiczną [17], te zalecenia odnoszą się do nabytych chorób serca, a nie CHD. W badaniu obejmującym 276 pacjentów z CHD, u których wykonano 480 zabiegów niekardiochirurgicznych, Warner i wsp. [18] stwierdzili największą częstość występowania powikłań u pacjentów poddawanych zabiegom w obrębie układu oddechowego (15%) lub układu nerwowego (60%), a także u pacjentów z nadciśnieniem płucnym. Obecnie nie ma skal ryzyka, które odnosiłyby się swoiście do operacji niekardiochirurgicznych u dorosłych pacjentów z CHD.
- Aby można było jak najbezpieczniej przeprowadzić pacjenta przez okres okołoperacyjny, trzeba najpierw ustalić, jaka wada serca występuje u chorego, na czym polegały wcześniejsze chirurgiczne lub przezcewnikowe zabiegi naprawcze bądź paliatywne, a także jaki jest zakres nieprawidłowości pozostałych po tym leczeniu, w tym nieprawidłowych przecieków [3••]. Ten pierwszy krok pozwoli na określenie ryzyka chirurgicznego, potrzeby monitorowania oraz możliwych powikłań hemodynamicznych i arytmicznych w okresie pooperacyjnym. Uważa się, że do grupy większego ryzyka w okresie okołoperacyjnym należą pacjenci z sinicą, nadciśnieniem płucnym, ciężką dysfunkcją komory, zastoinową niewydolnością serca, prawą komorą pełniącą rolę komory systemowej, a także z pojedynczą komorą.
- Następnym krokiem jest określenie ryzyka chirurgicznego związanego z zabiegiem, a także możliwego obciążenia hemodynamicznego w danych warunkach anatomicznych i fizjologicznych. Należy ocenić choroby współistniejące, a także sercowe i pozasercowe czynniki ryzyka, które są unikatowe dla CHD u osoby dorosłej. W zależności od pilności operacji konieczne może być wykonanie dalszych badań w celu optymalizacji przygotowania pacjenta do zabiegu. Należy szczegółowo omówić warunki anatomiczne i fizjologiczne występujące u pacjenta z operującym chirurgiem oraz anestezjologiem, posługując się odpowiednimi diagramami. W pewnych sytuacjach konieczny może być udział kardioanestezjologa mającego doświadczenie w wrodzonymi nieprawidłowościami w sercu, zwłaszcza w przypadku zabiegów wykonywanych u pacjentów ze złożonymi wadami wrodzonymi.
- Należy przedyskutować oczekiwane następstwa hemodynamiczne niektórych stanów, takie jak hipo- lub hiperwolemlia, hipoksja, zwiększony bądź zmniejszony systemowy i/lub płucny opór naczyniowy, hipotermia, kwasica/zasadowica oraz niedokrwistość [3••]. Należy ocenić ryzyko potencjalnej zatorowości paradoksalnej w miejscach przecieków. W celu zmniejszenia tego ryzyka konieczne może być zastosowanie filtrów wszczepianych do żył. W trakcie ustalania planu postępowania należy określić wymagany zakres monitorowania hemodynamicznego i telemetrycznego w okresie okołoperacyjnym. Zasadnicze znaczenie dla zmniejszenia ryzyka okołoperacyjnego u pacjentów ze złożoną anatomią serca ma uzgodnienie planu postępowania ze wszystkimi głównymi stronami uczestniczącymi w leczeniu.

Zaprzestanie palenia tytoniu

- W populacji ogólnej palenie tytoniu jest istotnym niezależnym czynnikiem ryzyka incydentów sercowo-naczyniowych i mózgowo-naczyniowych, a także umieralności ogólnej i umieralności z przyczyn sercowo-naczyniowych. W starzejącej się populacji dorosłych z CHD palenie tytoniu może wiązać się ze znacznym ryzykiem rozwoju miażdżycy, która może dodatkowo przyczyniać się do chorobowości i umieralności u pacjentów z już występującymi nieprawidłowościami w układzie sercowo-naczyniowym.
- W europejskim retrospektywnym badaniu kohortowym obejmującym 3375 dorosłych z CHD oceniono częstość palenia tytoniu oraz jego związek z umieralnością z przyczyn sercowo-naczyniowych u takich chorych. Mediana wieku pacjentów wyniosła 28 lat, a mediana czasu obserwacji w badaniu 5,1 roku. W czasie trwania badania paliło 314 (9,3%) osób, a w przeszłości dalsze 142 (4,2%) osoby, a więc łączna częstość palenia tytoniu w wywiadach wyniosła 13,5%. Wśród pacjentów z tetralogią Fallota, przełożeniem wielkich pni tętniczych lub po operacji Fontana oszacowana umieralność z przyczyn sercowo-naczyniowych była większa w grupie z wywiadem nikotynizmu niż wśród osób, które nigdy nie paliły. Mimo iż w tej kohorcie odsetek palaczy był mniejszy niż w populacji ogólnej, uzyskane wyniki pozwalają sądzić, że palenie tytoniu w wywiadzie wpłynęło na umieralność z przyczyn sercowo-naczyniowych [19].
- W przeprowadzonych badaniach wykazano, że prawa komora ma mniejsze zdolności adaptacji do hipoksemii, ze zmniejszoną zdolnością do poprawy oksigenacji [20] i mniejszym stężeniem przeciwutleniaczy w tkankach w warunkach hipoksemii [21]. Te zaburzenia mogą powodować zwiększoną podatność na stres biochemiczny powodowany przez palenie tytoniu w przypadku prawej komory pełniącej rolę komory systemowej oraz innych wad dotyczących prawej połowy serca [20,21]. Palenie może wywierać niekorzystny wpływ u dorosłych pacjentów z CHD ze względu na swoiste nieprawidłowości w mięśniu sercowym, które są bardziej istotne niż zmiany miażdżycowe obserwowane w populacji ogólnej. Z powodu zmian odstępu QT i jego dyspersji mogą występować zaburzenia rytmu prowadzące do nagłego zgonu sercowego. Palenie tytoniu wywiera istotne działanie prozakrzepowe związane z hamowaniem tkankowego aktywatora plazminogenu, zwiększeniem stężenia fibrynogenu oraz aktywacją płytek [22–24]. Wpływ ten może być szczególnie nasilony u pacjentów z krążeniem typu Fontana. Wykazano, że palenie tytoniu przez ciężarne z CHD jest niezależnym czynnikiem ryzyka obrzęku płuc i objawowych zaburzeń rytmu serca [25••]. Kiedy dokonuje się uzasadnionej innymi względami klinicznej oceny dorosłych z CHD, wskazane jest otwarte przedyskutowanie kwestii stosowania produktów tytoniowych i innych używek, zwłaszcza u nastolatków i młodych dorosłych. Potrzebne są prospektywne badania w celu wykazania innych szkodliwych następstw palenia tytoniu u dorosłych z CHD.

Kontrola masy ciała

- Otyłość może być przyczyną zwiększonego obciążenia serca i dysfunkcji rozkurczowej, a ponadto jest niezależnym czynnikiem ryzyka choroby wieńcowej i przedwczesnych zgonów u osób dorosłych. Ograniczenia wysiłków fizycznych wprowadzane u dzieci i dorosłych z niektórymi typami CHD mogą usposabiać tych pacjentów do otyłości. Pinto i wsp. [26] określili częstość występowania otyłości i nadwagi w grupie 2921 dzieci z CHD. Pacjentów podzielono na następujące kategorie: z niewielką wadą serca, z zaburzeniami rytmu serca, po operacji naprawczej obejmującej obie komory, po operacji Fontana lub po transplantacji serca. Otyłość zdefiniowano jako wskaźnik masy ciała (BMI) ≥ 95 centyla, a nadwagę jako BMI między 85 a 95 centylem. Mediana wieku pacjentów uczestniczących w tym badaniu wyniosła 13 lat. Częstość występowania otyłości lub nadwagi wynosiła 23,9% wśród pacjentów po operacji naprawczej obejmującej obie komory oraz 15,9% wśród pacjentów po operacji

Fontana. Jak wynika z danych Centers for Disease Control and Prevention oraz z badania NHANES, częstość występowania otyłości i nadwagi wśród dzieci w tej samej grupie wiekowej w populacji ogólnej wynosi 31% [26].

- W przedstawionym w postaci streszczenia przekrojowym badaniu obejmującym dużą grupę dorosłych pacjentów z CHD, którzy byli leczeni w ciągu 15 miesięcy w pojedynczym ośrodku w północno-wschodniej części Stanów Zjednoczonych, nadwagę (BMI 25-30 kg/m²) lub otyłość (BMI >30 kg/m²) stwierdzono u 54% spośród 644 chorych. Nadwagę lub otyłość stwierdzono u 42% pacjentów po operacji Fontana (nadwaga u 37%, otyłość u 5%) [27].
- Mimo iż u pacjentów z CHD zalecane może być ograniczenie pewnych rodzajów aktywności fizycznej, osoby te należy zachęcać do zdrowego stylu życia w celu zapobiegania siedzącemu trybowi życia. Ważne byłoby ustalenie, czy takie nieprawidłowości, jak dysfunkcja śródbrzońka i nadciśnienie tętnicze, a także inne czynniki, które można swoiście przypisywać otyłości, mają podobne następstwa u dorosłych pacjentów z CHD jak u osób z nabytymi chorobami serca.

Poradnictwo dotyczące aktywności seksualnej i kwestii związanych z rozrodem

- Kiedy dzieci z CHD o umiarkowanym lub znacznym nasileniu wchodzi w okres młodzieńczy, a następnie wiek dorosły, pojawiają się problemy dotyczące kwestii rozrodo i planowania rodziny. Ryzykowne zachowania seksualne, które są podejmowane przez zdrowe młode osoby dorosłe w populacji ogólnej, mogą również dotyczyć młodych dorosłych z CHD i stwarzać u nich dodatkowe zagrożenia.
- W badaniu, które przeprowadzili Reid i wsp. [28], oceniano praktyki seksualne i obawy dotyczące kwestii związanych z rozrodem u nastolatków i młodych dorosłych z CHD. Spośród uczestników badania 192 osoby zaliczono do kohorty młodych dorosłych (wiek 19–20 lat), a 129 osób do kohorty nastolatków (wiek 16–18 lat). Obie grupy porównano z publicznie dostępnymi bazami danych oraz innymi badaniami przekrojowymi, w których oceniano podobne kwestie. W obu kohortach odsetek osób aktywnych seksualnie był mniejszy niż przeciętnie wśród ich rówieśników w Stanach Zjednoczonych i Kanadzie. Większe prawdopodobieństwo aktywności seksualnej dotyczyło starszych pacjentów, a także tych pacjentów, którzy nie mieszkali z rodzicami. Wśród pacjentów, którzy byli uprzednio leczeni chirurgicznie, rzadziej obserwowano ryzykowne zachowania seksualne (tj. posiadanie wielu partnerów seksualnych). Kobiety wykazywały większe zainteresowanie kwestiami rozrodości oraz ryzyka CHD u dzieci niż mężczyźni. Ryzykowne zachowania seksualne były związane z jedynie dostatecznym lub słabym funkcjonowaniem rodziny, które oceniano za pomocą wystandaryzowanego kwestionariusza [28].
- Mimo iż ryzyko genetycznego przeniesienia CHD wynosi typowo od 3% do 12%, może ono sięgać nawet 50%. Ważne jest więc przedyskutowanie tego ryzyka z pacjentami z CHD, którzy osiągnęli wiek rozrodczy [29]. Dyskusja na temat ryzyka związanego z rozrodem i zdolności donoszenia ciąży powinna być podejmowana zwłaszcza u kobiet z ciężkimi CHD. We wcześniejszych badaniach wykazano dużą częstość występowania powikłań u ciężarnych z CHD, w tym incydenty sercowe u matek wnikające 19,4% ciąży oraz niepomyślne wyniki uzyskiwane u noworodków w 27,8% ciąży [25••]. Incydenty sercowe u matek obejmowały obrzęk płuc (16,7%), utrwaloną arytmie (2,8%), potrzebę pilnej interwencji inwazyjnej (5,6%) oraz nieutrwaloną objawową arytmie wymagającą leczenia (8,3%) [25••]. Niepomyślne wyniki u noworodków obejmowały poród przedwczesny (20,8%), małą masę ciała w stosunku do wieku ciążowego (8,3%), zespół niewydolności oddechowej (8,3%), krwawienie do komór mózgu (1,4%), śmierć płodu w okresie wewnątrzmacicznym (2,8%) oraz zgon noworodka (1,4%) [25••]. Wzrost objętości krwi, częstości rytmu serca, pojemności minutowej i ryzyka powikłań zakrzepowo-zatorowych, a także zmniejszenie systemowego oporu naczyniowego, które występują w czasie prawidłowej ciąży u pacjentek bez CHD, mogą prowadzić do incydentów sercowych u pacjentek z CHD będących w ciąży.

- Wskazówki dotyczące dziedziczenia i ryzyka ciąży należy uwzględnić z odpowiednim wyprzedzeniem podczas planowania leczenia i wizyt kontrolnych. Omówienie potencjalnych powikłań sercowych i pozasercowych związanych z ciążą i stosowaniem środków antykoncepcyjnych powinno być dostosowane do podstawowej choroby serca występującej u pacjentki.

Formalny program przekazywania pacjentów spod opieki pediatrów do ośrodków zajmujących się leczeniem osób dorosłych

- Wprowadzenie formalnego programu przekazywania pacjentów spod opieki pediatrów do ośrodków zajmujących się leczeniem osób dorosłych może być jednym ze sposobów ograniczenia problemów przerw w opiece medycznej, niestosowania się do zaleceń terapeutycznych oraz zachowań związanych z dużym ryzykiem. Pacjentów i ich rodziny należy zapoznawać z tą potrzebą i koncepcją jeszcze przed osiągnięciem wieku nastoletniego przez chorego, a jednoznacznie sformułowane cele takich działań powinny obejmować wybór lokalnego ośrodka, w którym prowadzone będzie dalsze leczenie, lepsze zrozumienie przez pacjenta jego własnych problemów medycznych i związanych z nimi czynników ryzyka, odpowiednie planowanie rodziny, a także podjęcie osobistej odpowiedzialności za kwestie zdrowia i ubezpieczenia zdrowotnego, kiedy pacjent stanie się bardziej niezależny.
- Aby dorośli pacjenci z CHD mogli być bardziej świadomymi partnerami w leczeniu, należy zachęcać ich do noszenia ze sobą „paszportu zdrowia” zawierającego istotne informacje medyczne, w tym podsumowanie anatomii serca, przebytych zabiegów chirurgicznych, stosowanych leków, uczuleń, a także informacje umożliwiające kontakt z kardiologiem opiekującym się chorym. Taki paszport może być również źródłem ważnych informacji medycznych dla innych lekarzy w stanach nagłych.

Kierunki na przyszłość

- Optymalne leczenie dorosłych pacjentów z CHD wymaga wielodyscyplinarnego podejścia w odpowiednio wyspecjalizowanym ośrodku. Liczba specjalistów z dziedzin niezabiegowych i zabiegowych, którzy mają doświadczenie w leczeniu dorosłych z CHD, jest ograniczona, natomiast liczebność populacji tych złożonych pacjentów zwiększa się. W szpitalach National Health Service w Anglii zaobserwowano tendencję do wzrostu częstości hospitalizacji pacjentów z CHD, zwłaszcza w starszych grupach wiekowych [30]. Odnotowano jednak również zwiększenie liczby operacji, zmniejszenie śmiertelności wewnątrzszpitalnej oraz zmniejszenie umieralności dorosłych pacjentów z CHD [30]. Te dane wskazują na poprawę jakości leczenia i przeżywalności z CHD.
- Biorąc pod uwagę to, że w przyszłości zapotrzebowanie na świadczenia zdrowotne u dorosłych z CHD będzie się nadal zwiększać, potrzebne jest lepiej zorganizowane i usystematyzowane podejście do opieki nad tymi chorymi. Po pierwsze i najważniejsze, należy zadbać o to, aby wszyscy dorośli pacjenci z CHD mieli dostęp do odpowiedniego leczenia i można było u nich uniknąć dalszych przerw w leczeniu. U niektórych pacjentów konieczne jest przezwyciężenie przeszkód utrudniających leczenie. Dotyczy to między innymi osób, które uważają się za „wyleczone” w dzieciństwie, nie mają dostępu do opieki medycznej lub zaniedbały dalszą opiekę z powodu wyparcia lub niewiedzy. Należy ponadto stworzyć ogólnokrajową bazę danych, która umożliwi śledzenie losów tych pacjentów.
- Aby przygotować się na wzrost liczby dorosłych z CHD, którzy będą potrzebować opieki medycznej, trzeba zwiększyć liczbę odpowiednio wykształconego personelu mogącego opiekować się tą szczególną populacją. Należy stworzyć dodatkowe regionalne ośrodki dla dorosłych pacjentów z CHD, oferujące doświadczenie i umiejętności na poziomie subspecjalności w różnych dziedzinach medycyny i badań naukowych. Ośrodki dla dorosłych z CHD muszą mieć odpowiednią strukturę, tworząc wysoce zorganizowaną sieć ze ścisłymi powią-

zianiami między pacjentami a świadczeniodawcami, a także między różnymi świadczeniodawcami. Wczesna identyfikacja dorosłych pacjentów z CHD, którzy mają złożone potrzeby i stanowią grupę zwiększonego ryzyka, połączona ze sprawnym funkcjonowaniem sieci ośrodków referencyjnych, ograniczy wypicie tych pacjentów z dalszej obserwacji, przyczyniając się w ten sposób do poprawy przeżywalności i jakości życia w tej szczególnej, złożonej grupie chorych.

©Copyright 2008, 2009 Current Medicine Group LLC, a division of Springer Science & Business Media LLC i Medical Tribune Polska Sp. z o.o. Wszystkie prawa zastrzeżone w języku polskim i angielskim. Żadna część niniejszej publikacji nie może być gdziekolwiek ani w jakikolwiek sposób wykorzystywana bez pisemnej zgody Current Medicine Group LLC i Medical Tribune Polska Sp. z o.o. All rights reserved. No part of this publication may be reproduced, stored in any information retrieval system, or transmitted in an electronic or other form without prior written permission of Current Medicine Group LLC and Medical Tribune Polska Sp. z o.o.

Piśmiennictwo

- interesujące
- wyjątkowo interesujące

1. • Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, et al.: Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007, 115: 163–172.

This study demonstrates the increasing prevalence of various types of CHD in the general population.

2. • Williams RG, Pearson GD, Barst RJ, et al.; National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group on Research in Adult Congenital Heart Disease: Report of the National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group on Research in Adult Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 2006, 47: 701–707.

This report discusses the barriers to optimal care of adults with CHD and gives recommendations for overcoming those barriers.

3. •• Bédard E, Shore DF, Gatzoulis MA: Adult congenital heart disease: a 2008 overview. *Br Med Bull* 2008, 85: 151–180.

This excellent review of various congenital heart defects includes lesion-specific anatomic findings, clinical presentation, management, and outcome complications.

4. • Yeung E, Kay J, Roosevelt GE, et al.: Lapse of care as a predictor for morbidity in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2008, 125: 62–65.
5. • Billett J, Cowie MR, Gatzoulis MA, et al.: Comorbidity, health care utilisation and process of care measures in patients with congenital heart disease in the UK: cross-sectional population-based study with case control analysis. *Heart* 2007, 94: 1194–1199.
6. • Kaemmerer H, Bauer U, Pensl U, et al.: Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol* 2008, 101: 521–525.
7. •• Dimopoulos K, Diller GP, Koltzida E, et al.: Prevalence, predictors, and prognostic value of renal dysfunction in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2008, 117: 2320–2328.

This study demonstrates the prevalence and implications of renal dysfunction in adults with CHD.

8. • Kiesewetter CH, Sheron N, Vettukattill JJ, et al.: Hepatic changes in the failing Fontan circulation. *Heart* 2007, 93: 579–584.
9. • Giardini A, Balducci A, Specchia S, et al.: Effect of sildenafil I on haemodynamic response to exercise and exercise capacity in Fontan patients. *Eur Heart J* 2008, 29: 1681–1687.
10. • Wang A, Book WM, McConnell M, et al.: Prevalence of hepatitis C infection in adult patients who underwent congenital heart surgery prior to screening in 1992. *Am J Cardiol* 2007, 100: 1307–1309.
11. • Dorasamy P: Obstructive sleep apnea and cardiovascular risk. *Ther Clin Risk Manag* 2007, 3: 1105–1111.

12. • Herrera-Soto JA, Vander Have KL, Barry-Lane P, Myers JL: Retrospective study on the development of spinal deformities following sternotomy for congenital heart disease. *Spine* 2007, 32: 1998–2004.
13. • Fredriksen PM, Veldtman G, Hechter S, et al.: Aerobic capacity in adults with various congenital heart diseases. *Am J Cardiol* 2001, 87: 310–314.
14. • Spertus JA, McDonell M, Woodman CL, Fihn SD: Association between depression and worse disease-specific functional status in outpatients with coronary artery disease. *Am Heart J* 2000, 140: 105–110.
15. • Frasure-Smith N, Lespérance F, Talajic M: Depression following myocardial infarction. Impact on 6-month survival. *JAMA* 1993, 270: 1819–1825. [Published erratum appears in *JAMA* 1994, 271: 1082.]
16. • Bromberg JI, Beasley PJ, D'Angelo EJ, et al.: Depression and anxiety in adults with congenital heart disease: a pilot study. *Heart Lung* 2003, 32: 105–110.
17. • Fleisher LA, Beckman JA, Brown KA, et al.: ACC/AHA 2007 guidelines on perioperative cardiovascular evaluation and care for noncardiac surgery: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 2002 Guidelines on Perioperative Cardiovascular Evaluation for Noncardiac Surgery) developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Rhythm Society, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society for Vascular Medicine and Biology, and Society for Vascular Surgery. *J Am Coll Cardiol* 2007, 50: 1707–1732.
18. • Warner MA, Lunn RJ, O'Leary PW, Schroeder DR: Outcomes of noncardiac surgical procedures in children and adults with congenital heart disease. *Mayo Perioperative Outcomes Group. Mayo Clin Proc* 1998, 73: 728–734.
19. • Engelfriet PM, Drenthen W, Pieper PG, et al.: Smoking and its effects on mortality in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2008, 127: 93–97.
20. • Reddy S, Osorio JC, Duque AM, et al.: Failure of right ventricular adaptation in children with tetralogy of Fallot. *Circulation* 2006, 114 (1 Suppl): I37–I42.
21. • Li RK, Mickle DA, Weisel RD, et al.: Effect of oxygen tension on the anti-oxidant enzyme activities of tetralogy of Fallot ventricular myocytes. *J Mol Cell Cardiol* 1989, 21: 567–575.
22. • Newby DE, Wright RA, Labinjoh C, et al.: Endothelial dysfunction, impaired endogenous fibrinolysis, and cigarette smoking: a mechanism for arterial thrombosis and myocardial infarction. *Circulation* 1999, 99: 1411–1415.
23. • Kannel WB, D'Agostino RB, Belanger AJ: Fibrinogen, cigarette smoking, and risk of cardiovascular disease: insights from the Framingham Study. *Am Heart J* 1987, 113: 1006–1010.
24. • Fusegawa Y, Goto S, Handa S, et al.: Platelet spontaneous aggregation in platelet-rich plasma is increased in habitual smokers. *Thromb Res* 1999, 93: 271–278.
25. •• Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, et al.: Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation* 2006, 113: 517–524.

This study highlights the maternal cardiac risk in pregnant women with CHD.

26. Pinto NM, Marino BS, Wernovsky G, et al.: Obesity is a common comorbidity in children with congenital and acquired heart disease. *Pediatrics* 2007, 120: e1157-e1164.
27. Pearson D, Rodriquez E, Fernandes S, et al.: Prevalence of obesity in adults with congenital heart disease [abstract]. Presented at the Fifth National Conference of the Adult Congenital Heart Association. Philadelphia, PA; May 1-4, 2008.
28. Reid GJ, Siu SC, McCrindle BW, et al.: Sexual behavior and reproductive concerns among adolescents and young adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2008, 125: 332-338.
29. Uebing A, Steer PJ, Yentis SM, Gatzoulis MA: Pregnancy and congenital heart disease. *BMJ* 2006, 332: 401-406.
30. Billett J, Majeed A, Gatzoulis M, Cowie M: Trends in hospital admissions, in-hospital case fatality and population mortality from congenital heart disease in England, 1994 to 2004. *Heart* 2008, 94: 342-348.



Komentarz

prof. dr hab. n. med. Piotr Hoffman
Klinika Wad Wrodzonych Serca,
Instytut Kardiologii w Warszawie

DOROSŁY Z WRODZONĄ WADĄ SERCA – CHORY DRUGIEJ KATEGORII?

Od około dwudziestu lat dorośli z wrodzoną wadą serca cieszą się coraz większym zainteresowaniem kardiologów, zajmujących się zarówno dziećmi, jak i dorosłymi. Powody wynikają jasno z zamieszczonego w niniejszym numerze *Kardiologii po Dyplomie* artykułu Michaela N. Singha. Dzięki ogromnemu postępowi diagnostyki i leczenia, także w okresie noworodkowym, znacznie wydłużyło się przeżycie chorych z wadą wrodzoną serca – nawet o dziesiątki lat. W Stanach Zjednoczonych około 85% noworodków operowanych z powodu złożonej wady serca dożywa wieku dorosłego. W 2000 roku szacowano tę populację na 800 000. W następnej dekadzie 1 na 150 młodych dorosłych będzie miał jakąś postać wrodzonej wady serca! Pomimo tego spektakularnego sukcesu, którego świadkami jesteśmy także w Polsce, wiadomo, że w zdecydowanej większości pacjenci ci nie są trwale wyleczeni. Leczenie operacyjne (lub przeszskórne) wad o umiarkowanym i ciężkim stopniu złożoności łączy się z koniecznością reinterwencji w przyszłości. Zabiegi, które korygują dominujące zaburzenia czynnościowe, często również anatomiczne, poprawiają wydolność układu krążenia, wydłużają życie i poprawiają jego jakość, ale prowadzą do różnych zaburzeń w przyszłości. Przykładem może być wykonywana przez lata korekcja fizjologiczna przełożenia pni tętniczych sposobem Senninga lub Mustarda, która odwróciła niepomysłne rokowanie w tej wadzie – bez zabiegu umierało około 90% dzieci do roku życia. Większość z nich po zabiegu prowadzi zwykły tryb życia, uczęszcza do szkoły, wykonuje umiarkowane wysiłki fizyczne, pracuje. Jednak ich przeżycie jest krótsze niż populacji ogólnej, a im więcej czasu upływa od zabiegu tym częściej pojawiają się istotne problemy – tachyarytmie przedsionkowe i komorowe, postępująca niewydolność serca wskutek uszkodzenia systemowej prawej komory, niedomykalność zastawki trójdzielnej manifestująca się nawet obrzękiem płuc. Wymiana

zastawki trójdzielnej (systemowej), choć konieczna, jest ryzykowna i w mniejszym stopniu niesie poprawę stanu ogólnego i rokowania niż w korekcji zastawki mitralnej serca o zgodnych połączeniach. Nie ma dowodów na korzyści ze stosowania w tej grupie inhibitorów konwertazy angiotensyny, co jest oczywiste w dysfunkcji lewej komory. Podobnych dylematów dostarczają chorzy po korekcji tetralogii Fallota i innych wad stożka i pnia tętniczego, po operacji metodą Fontana i jej modyfikacjach oraz wielu innych. Częste wykorzystanie sztucznych materiałów ulegających z czasem degeneracji (homogratfy, zastawki) niesie za sobą konieczność ich wymiany chirurgicznej lub korekcji metodami przeszskórnymi. Innym istotnym następstwem leczenia wad wrodzonych serca są zaburzenia rytmu serca wtórne do blizn pooperacyjnych, przebudowy objętościowej lub ciśnieniowej przedsionków, uszkodzenia struktur układu bodźcoprzewodzącego, dysfunkcji komór. W wielu przypadkach, wskutek pooperacyjnych zmian morfologicznych, przeszskórne leczenie elektrofizjologiczne nie jest możliwe, a rutynowe wszczepienie stymulatora zamienia się w obarczony dużym ryzykiem zabieg kardiochirurgiczny.

Niewielka liczba chorych sprawia, że kardiologzy dorosłych nie mają zwykle możliwości do nabrania odpowiedniego doświadczenia w ocenie wad wrodzonych serca, opartego na znajomości anatomii patologicznej, anatomii pooperacyjnej, zmian hemodynamicznych i ich odzwierciedleniu w dolegliwościach, wykonywaniu i interpretacji badań dodatkowych, profilaktyce i leczeniu. Dzieje się tak pomimo ogólnej dostępności zaleceń europejskich, amerykańskich, kanadyjskich i polskich. I nie dotyczy to tylko Polski. A chorzy ci, jak znakomicie zestawia to praca Michaela N. Singha, stanowią bardzo zróżnicowaną grupę. Obok problemów typowo kardiologicznych lekarz musi odnieść się do wielu nieprawidłowości z innych działów chorób wewnętrznych, chirurgii, położnictwa czy ginekologii. Szczególnej troski może wymagać sfera psychiczna, są

to wszak dorośli chorzy od zawsze. Dlatego w rozwiniętych krajach Europy zachodniej oraz Ameryki Północnej organizowane są wielospecjalistyczne centra przeznaczone dla dorosłych z wrodzoną wadą serca, w których znajdują oni opiekę nie tylko lekarską, ale także psychologiczną oraz socjalną. Tylko w ten sposób można zapewnić niezbędną ciągłość opieki między pediatrami a internistami. Jej brak prowadzi do znacznego pogorszenia stanu zdrowia operowanych z bardzo dobrym rezultatem dzieci, niweczy nie tylko wkład pracy kardiologów i kardiochirurgów, ale także środki przeznaczone na leczenie. Jak dowiadujemy się z podsumowania Singha, aż u 60% takich chorych już podczas pierwszej wizyty ujawniona zostaje istotna czynnościowo wada strukturalna!

Nie korzystamy w wystarczającym stopniu z doświadczenia krajów rozwiniętych, w Polsce nie ma żadnego ośrodka przeznaczonego dla dorosłych z wrodzoną wadą serca. Mając na uwadze dane epidemiologiczne, większość środków przeznaczono dla osób z chorobą wieńcową, niewydolnością serca, zaburzeniami rytmu, nadciśnieniem tętniczym. W porównaniu z tymi grupami dorośli z wrodzoną wadą serca stanowią nikły, bliżej nieokreślony odsetek. Ale ich liczba znacznie wzrasta. W latach 1987-2009 w I i II Klinice Kardiochirurgii Instytutu Kardiologii w Aninie zespół prof. Jacka Różańskiego zoperował 2900 (!) chorych z wrodzonymi wadami serca, z czego 2142 powyżej 14 roku życia. Bardzo trudnemu zabiegowi reoperacji poddano 344 chorych, z czego 321 to dorośli. Wykonywane

są zabiegi ablacji podłoża zaburzeń rytmu, wszczepiane są stymulatory. Tylko w latach 2004-2008 wykonano w Polsce 4765 interwencyjnych cewnikowań serca, z czego 917 w roku 2008 u chorych <18 r.ż., a u starszych – 453. Wszyscy chorzy wymagają stałego specjalistycznego nadzoru. Poza Instytutem Kardiologii w Warszawie, w którym Poradnia Wad Wrodzonych Serca (obecnie przy Klinice Wad Wrodzonych Serca) działa od 1998 roku, poradnie o tym profilu działają jedynie przy czterech klinikach uniwersyteckich. Pomimo kompleksowych porad wymagających badania echokardiograficznego (nierazko przezpręłykowego), holterowskiego, spoczynkowego i wysiłkowego EKG, RTG klatki piersiowej w ramach pełnej oceny kardiologicznej – nie ma za nie specjalnej refundacji. Podobnie jak za trudne reoperacje kardiochirurgiczne. Nie dziwi więc, że chorzy ci mają ogromne kłopoty z regularnymi wizytami u specjalistów, których też jest niewiele.

Według zaleceń Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego w Polsce powinno być od 4 do 8 w pełni wyposażonych wyspecjalizowanych ośrodków (nie poradni!) przeznaczonych dla dorosłych z wrodzoną wadą serca. W porównaniu z osobami z chorobą wieńcową, zaburzeniami rytmu czy niewydolnością serca omawiana grupa chorych nie może liczyć na porównywalny poziom opieki kardiologicznej. Dotyczy to zarówno braku odpowiedniej liczby przeszkolonego personelu, jak i zaplecza diagnostycznego i leczniczego. Liczby nie kłamią...



Komentarz

*prof. dr hab. n. med. Maria Krzemińska-Pakuła,
dr n. med. Piotr Lipiec
II Katedra i Klinika Kardiologii
Uniwersytetu Medycznego w Łodzi*

DOROSŁY Z WRODZONĄ WADĄ SERCA – NARESZCIE ZAUWAŻONY PROBLEM

Publikacja w *Kardiologii po Dyplomie* polskiego przekładu artykułu Singha, wydrukowanego w wersji oryginalnej w grudniu ubiegłego roku w *Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine* wzbudziła nasze duże zainteresowanie. Artykuł ten dotyka bowiem działu kardiologii o ogromnym i ciągle rosnącym znaczeniu, który jednak wciąż pozostaje przez dużą część lekarzy niedoceniany. Data publikacji wersji oryginalnej tego artykułu jest o tyle istotna, że zbiegła się w czasie z publikacją przez amerykańskie towarzystwa kardiologiczne

(American College of Cardiology i American Heart Association) wytycznych postępowania u dorosłych z wrodzonymi wadami serca (CHD, congenital heart disease) – dokument ten ukazał się również w grudniu ubiegłego roku [1]. Opracowanie tych zaleceń, podobnie jak starszych i nieco mniej szczegółowych zaleceń europejskich opublikowanych w 2003 roku [2], stanowiło duże wyzwanie zarówno z uwagi na złożoność i wielodyscyplinarność patologii, których dotyczą, jak i konieczność ustalenia zaleceń głównie na podstawie konsensusu ekspertów z uwagi na ograniczoną wielkość populacji poddawanych badaniom. Dokładne przedsta-

wienie zaleceń ACC/AHA, które w pełnej wersji liczą ponad 120 stron, przekracza ramy tego komentarza. Omawiana jest w nich bowiem szczegółowo każda z CHD, od definicji, przez obraz kliniczny oraz dobór i wyniki badań dodatkowych, do strategii terapeutycznych i postępowania w okresie pozabiegowym. Autorzy podkreślają przy tym skalę problemu, oceniając, że w ciągu następnej dekady 1 na 150 młodych dorosłych będzie pacjentem z CHD. Podobnie jak Singh, wskazują na znaczenie i konieczność tworzenia regionalnych, wysokospecjalistycznych ośrodków, które koordynowałyby opiekę nad dorosłymi z CHD, a także byłyby odpowiedzialne za edukację zarówno chorych, jak i szerokiego grona lekarzy.

W zaleceniach ustosunkowano się do wielu ważnych, dotychczas nierozwiązanych problemów, w tym wspomnianego przez Singha problemu oceny pacjentów z CHD przed operacjami niekardiologicznymi. Autorzy zaleceń podkreślają konieczność pełnej klinicznej oceny takich chorych, w tym wykonania EKG, zdjęcia RTG klatki piersiowej, badania echokardiograficznego i odpowiednich badań laboratoryjnych. Pacjenci wysokiego ryzyka, w tym chorzy po operacji Fontana, pacjenci z ciężkim nadciśnieniem płucnym, sinicą CHD, zastoinową niewydolnością serca i złośliwymi arytmiami powinni być poddawani operacjom niekardiologicznym jedynie w ośrodkach o dużym doświadczeniu w opiece nad chorymi z CHD. W nich również powinny się odbywać implantacje sztucznych rozruszników serca u tych chorych.

Należy również zwrócić uwagę na inny ważny aspekt postępowania z pacjentami z CHD, pominięty w artykule Singha, a szeroko omówiony w wytycznych ACC/AHA, a mianowicie profilaktykę infekcyjnego zapalenia wsierdzia. Autorzy podkreślają, że choć nie ma pewnych dowodów na korzyści z profilaktyki infekcyjnego zapalenia wsierdzia, rozsądne jest jej wdrożenie u chorych narażonych na największe ryzyko powikłań w przebiegu zapalenia wsierdzia, w tym u pacjentów ze sztucznymi zastawkami, z nieskorygowanymi CHD, skorygowanymi CHD przez 6 miesięcy po zabiegu oraz ze skorygowanymi CHD i obecnością materiałów hamujących epitelializację.

W cytowanych wytycznych znalazło się też kilka szczegółowych punktów godnych podkreślenia. Jednym z nich jest zalecenie zamykania ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej typu 2 w przypadku powiększenia lewego lub prawego przedsionka, niezależnie od objawów choroby. Natomiast zamykanie przetrwałego przewodu tętniczego wskazane jest w przypadku powiększenia lewego przedsionka i/lub lewej komory lub tętniczego nadciśnienia płucnego lub przecieku lewo-prawego lub wcześniej przebytego infekcyjnego zapalenia wsierdzia. Preferowana jest przy tym przezskórna technika zabiegu. Natomiast nie zaleca się zamykania przetrwałego przewodu tętnicze-

go w przypadku obecności tętniczego nadciśnienia płucnego i przecieku prawo-lewego. U pacjentów z ciężkimi CHD i tętnicznym nadciśnieniem płucnym, a zwłaszcza u pacjentów z zespołem Eisenmengera, należy prowadzić intensywne poradnictwo dotyczące znajomości sytuacji mogących doprowadzić do pogorszenia stanu klinicznego, w tym ciąży, odwodnienia, umiarkowanych lub ciężkich wysiłków fizycznych (zwłaszcza izometrycznych), gwałtownej ekspozycji na nadmiernie wysokie temperatury oraz długiego przebywania na znacznych wysokościach. Podobnie jak w komentowanym artykule, w zaleceniach podkreśla się, że edukacja i poradnictwo dotyczące aktywności seksualnej, kwestii związanych z antykoncepcją, ciążą i porodem oraz możliwości dziedziczenia chorób ma ogromne znaczenie w populacji pacjentów z CHD.

W edukacji pacjentów i poradnictwie wiodące znaczenie mają lekarze zapewniający im opiekę. Oczywiście jest jednak, że z uwagi na znaczną liczbę chorych pozostającą pod opieką specjalistyczną, zazwyczaj w trakcie wizyty niemożliwe jest poświęcenie odpowiedniej ilości czasu na edukację. Lukę tę mogą wypełnić tworzone grupy wsparcia dla pacjentów z CHD. Funkcjonują one już w wielu miejscach na świecie – jednym z najlepszych przykładów jest założone w Wielkiej Brytanii przez wybitną specjalistkę w dziedzinie opieki nad dorosłymi z CHD – profesora Jane Somerville z Royal Brompton Hospital w Londynie – stowarzyszenie pacjentów GUCH (Grown-Up Congenital Heart). Stowarzyszenie to zapewnia wszechstronną pomoc chorym z CHD – od wskazywania wyspecjalizowanych ośrodków opieki medycznej spełniających określone standardy, przez porady dotyczące odpowiedniego stylu życia i wielu codziennych problemów, często pomijanych przez lekarzy, do lobbowania na rzecz tej grupy chorych. W ramach stowarzyszenia funkcjonuje m.in. rozbudowana strona internetowa zawierająca wszystkie niezbędne informacje, darmowy telefon zaufania oraz kwartalnik rozsyłany do wszystkich członków stowarzyszenia.

Szczególnym wyzwaniem dla lekarzy zajmujących się CHD u dorosłych jest ciąża u kobiet z CHD. Szacuje się, że populacja ta stanowi obecnie 70-80% ciężarnych z chorobami serca [3]. Z uwagi na możliwe powikłania kobiety z CHD przez zajściem w ciążę należy poddać szczegółowej ocenie stanu klinicznego, obejmującej:

- dokładny wywiad z uwzględnieniem obecności wad wrodzonych w rodzinie oraz leków przyjmowanych przez pacjentki (preparaty niebezpieczne w ciąży powinny być odstawione lub zamienione na leki bezpieczne dla ciężarnej i płodu) i badanie przedmiotowe,
- przezklatkowe badanie echokardiograficzne z oceną funkcji komory systemowej, przy czym nierzadko konieczne może się okazać wykonanie dodatkowych

badania obrazowych w celu szczegółowej oceny morfologii serca,

- badanie wydolności układu krążenia, na podstawie m.in. elektrokardiograficznego testu wysiłkowego,
- konsultację genetyczną w celu ustalenia ryzyka dziedziczenia CHD.

Na podstawie tak zebranych danych można zakwalifikować chorą do grupy niskiego, umiarkowanego lub wysokiego ryzyka. Najwyższa śmiertelność ($\geq 50\%$) dotyczy pacjentek z zespołem Eisenmengera, przy czym do zdarzeń dochodzi często po porodzie [4]. W tej populacji chorych zalecenia ACC/AHA podkreślają konieczność całkowitej rezygnacji z planowania ciąży. Do grupy wysokiego ryzyka należą też pacjentki z:

- ciężką stenozą aortalną (średni gradient > 40 mm Hg, pole otwarcia zastawki $< 0,7$ cm²),
- ciasną koarktacją aorty,
- ciężką stenozą mitralną,
- upośledzoną funkcją komory systemowej,
- sztuczną zastawką mechaniczną,
- nadciśnieniem płucnym, zwłaszcza gdy ciśnienie płucne przekracza 70% ciśnienia systemowego,
- zespołem Marfana,
- objawami niewydolności serca III i IV klasy według NYHA.

Najczęstszymi powikłaniami, jakich można oczekiwać u ciężarnych z CHD należą niewydolność serca (w tym obrzęk płuc) oraz zaburzenia rytmu. Rzadziej dochodzi do udaru mózgu, zatoru tętnicy płucnej i stanu przedrzucawkowego. Natomiast powikłania dotyczące płodu to przede wszystkim wcześniactwo, mała urodzeniowa masa ciała oraz niewydolność oddechowa [5]. Pacjentki z grupy wysokiego ryzyka powikłań powinny być objęte ścisłą, wielodyscyplinarną opieką wysokospecjalistycznych ośrodków mających odpowiednie możliwości techniczne i doświadczenie w opiece nad będącymi w ciąży kobietami z CHD, porodu i płożu. Zaleca się przy tym, aby od końca drugiego trymestru kobieta była hospitalizowana. Leczenie CHD technikami przezskórnymi lub chirurgicznymi w trakcie ciąży powinno być poprzedzone ostrożnym rozważeniem bilansu korzyści i ryzyka. Interwencje przezskórne łączą się z narażeniem płodu na promieniowanie rentgenowskie – jeśli zaistnieje konieczność ich wykonania najlepiej odłożyć je do zakończenia głównej organogenezy (> 12 tygodnia od ostatniej miesiączki). Operacje kardiologiczne najlepiej natomiast przeprowadzać we wczesnym okresie drugiego trymestru.

U pacjentek z CHD zazwyczaj możliwy i zalecany jest poród naturalny. Jednak w przypadku chorych z grupy wysokiego ryzyka oraz u pacjentek leczonych antagonistami witaminy K zaleca się cesarskie cięcie (w drugim przypadku z uwagi na ryzyko krwawienia wewnątrzczaszkowego u dziecka). U ciężarnych leczonych doustnymi lekami przeciwkrzepliwymi przed planowanym rozwiązaniem drogami naturalnymi bądź za pomocą cięcia cesarskiego należy te leki odstawić na czas porodu, a włączyć leczenie heparyną podawaną podskórnie lub dożylnie [6].

Podsumowując należy stwierdzić, że choć opieka nad dorosłym z CHD jest dużym wyzwaniem dla kardiologa, to każdy z nas będzie musiał coraz częściej je podejmować. Omawiany artykuł Singha oraz wspomniane przez nas najnowsze zalecenia stanowią w tym cenną i potrzebną pomoc.

Piśmiennictwo:

1. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al.: 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); American Society of Echocardiography; Heart Rhythm Society; International Society for Adult Congenital Heart Disease; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons. 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). *J Am Coll Cardiol* 2008, 52 (23): e1-121.
2. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, et al.: Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease, European Society of Cardiology; ESC Committee for Practice Guidelines. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003, 24 (11): 1035-84.
3. Iserin L: Management of pregnancy in women with congenital heart disease. *Heart* 2001, 85 (5): 493-4.
4. Avila WS, Grinberg M, Snitcowsky R, et al.: Maternal and fetal outcome in pregnant women with Eisenmenger's syndrome. *Eur Heart J* 1995, 16 (4): 460-4.
5. Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, et al.: Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation* 2006, 113 (4): 517-524.
6. Krzezińska-Pakuła M, Kurpesa M: Cięża u kobiet z wrodzoną wadą serca. [w:] Świątecka G, Kornacewicz-Jach Z. (red.) *Choroby serca u kobiet w ciąży*. Gdańsk, Via Media 2006: 71-90.