

Οδηγίες της Ευρωπαϊκής Καρδιολογικής Εταιρείας για τη Διαχείριση των Συγγενών Καρδιοπαθειών Ενηλίκων 2020

Κάββουρας Χ., Καρούλη Π., Γουδέβενος Ι., Τζίφα Α.

Σε σχέση με την προηγούμενη έκδοση των οδηγιών για τη διαχείριση των ενηλίκων ασθενών με συγγενή καρδιοπάθεια που δημοσιεύθηκαν το 2010, νέα δεδομένα έχουν προκύψει, ιδιαίτερα για τις διαδερμικές επεμβατικές τεχνικές και τη διαστρωμάτωση κινδύνου των ασθενών με Συγγενή Καρδιοπάθεια όσον αφορά στο σωστό χρονοδιάγραμμα για τον προγραμματισμό χειρουργικής επέμβασης και καθετηριασμούκαρδιάς. Επίσης, εμφανίστηκαν εναλλακτικές θεραπείες και τρόποι αντιμετώπισης για συγκεκριμένες ενδείξεις. Όλα τα ανωτέρω είχαν ως αποτέλεσμα την αναθεώρηση τωνκατευθυντήριων οδηγιών του 2010.

Καθώς ο αριθμός των ασθενών με συγγενή καρδιοπάθεια εμφανίζεται αυξανόμενος τα τελευταία χρόνιασε προχωρημένες ηλικίες, ακόμα και σε υπερήλικες, ο όρος «Grownup Congenital Heart Disease» δεν είναι πλέον κατάλληλος και ως εκ τούτου -σύμφωνα και με τη διεθνή βιβλιογραφία - αντικαταστάθηκε από τον όρο «AdultCongenitalHeartDisease». Οι νέες κατευθυντήριες οδηγίες επικεντρώνονται στη σωστή λήψη αποφάσεων για ασθενείς με Συγγενείς Καρδιοπάθειες, που περιλαμβάνει την ακριβή διάγνωση, το σωστό χρονοδιάγραμμα παρέμβασης, την αξιολόγηση κινδύνου και την επιλογή της κατάλληλης θεραπευτικής παρέμβασης. Επιπλέον, εξετάζονται συγκεκριμένες πτυχές της φαρμακευτικής θεραπείας για την καρδιακή ανεπάρκεια, την πνευμονική υπέρταση και την αντιπηκτική αγωγή.

Σε σύγκριση με τις οδηγίες του 2010, οι νέες κατευθυντήριες οδηγίες περιλαμβάνουν διευρυμένη ταξινόμηση, προς καλύτερη αντιστοίχιση με την πολυπλοκότητα των παθήσεων και κάνουν αναφορά για την απαιτούμενη εξειδίκευση του προσωπικού των κέντρων Συγγενών Καρδιοπαθειών, τον νέο ρόλο των βιοδεικτών στην παρακολούθηση των ασθενών με Συγγενή Καρδιοπάθεια, νέες αναθεωρημένες συστάσεις για την διαχείριση των καρδιακών αρρυθμιών, εξειδικευμένες συστάσεις για τη θεραπεία της πνευμονικής αρτηριακής υπέρτασης (ΠΑΥ), νέες συστάσεις για την χρήση αντιπηκτικών, ειδική μέριμνα για τους ασθενείς μεγάλης ηλικίας, ειδική κατηγορία για την εγκυμοσύνη υψηλού κινδύνου, συμπερίληψη του σύνδρομου Marfan στις κληρονομικές παθήσεις αορτής, του συνδρόμου Turner και της δίπτυχης αορτικής νόσου και τον αναδυόμενο ρόλο των διαδερμικών επεμβατικών τεχνικών στις συγγενείς Καρδιοπάθειες Ενηλίκων. Επιπλέον, υπάρχει τώρα μια νέα ενότητα για τις συγγενείς παθήσεις των στεφανιαίων αγγείων.

Οι κατευθυντήριες οδηγίες τονίζουν ότι οι συγγενείς καρδιοπάθειες είναι χρόνιο νόσημα και είναι απαραίτητο οι ασθενείς να έχουν τακτική ιατρική παρακολούθηση από εξειδικευμένους καρδιολόγους ώστε να επιτυγχάνονται καλύτερα μακροπρόθεσμααποτελέσματα, ούτως ώστε να αναγνωρίζονται και να αντιμετωπίζονται τυχόν επιπλοκές εγκαίρως. Συστάσεις για την καλύτερη φροντίδα των ασθενών με συγγενή καρδιόπαθεια και για την εκπαίδευση ιατρών

στις Συγγενείς Καρδιοπάθειες έχουν ήδη δημοσιευτεί και ενισχύονται στις παρούσες οδηγίες. Συνιστάται σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με συγγενή Καρδιοπάθεια να ελεγχθούν σε εξειδικευμένο κέντροτουλάχιστον μία φορά, επιτρέποντας στην εξειδικευμένη ομάδα Καρδιολόγων Συγγενών Καρδιοπαθειών να καθορίσει το καταλληλότερο επίπεδο φροντίδας. Αυτό συνιστάται είτε σε ανάγκη τακτικής παρακολούθησης σε εξειδικευμένα κέντρα, είτε σε συνεργασία και επικοινωνία μεταξύ του εξειδικευμένου κέντρου και ενός μη ειδικού καρδιολογικού κέντρου ή ακόμα και παρακολούθηση μόνο σε μη ειδικά κέντρα με πρόσβαση στο τριτοβάθμιο κέντρο, όταν αυτό απαιτείται.

Ο υπερηχογραφικός έλεγχος παραμένει στην πρώτη γραμμή τηςδιάγνωσης και απεικόνισης αλλά η απεικόνιση με μαγνητική τομογραφία καρδιάς και η αξονική τομογραφία έχει αποκτήσει μεγάλη σημασία ιδιαίτερα στον ποσοτικό προσδιορισμό των όγκων της δεξιάς και της μονήρους κοιλίας, την αξιολόγηση του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας, τον ποσοτικό προσδιορισμό της πνευμονικής ανεπάρκειας, την αξιολόγηση των πνευμονικών αρτηριών, των πνευμονικών φλεβών, της αορτής, των στεφανιαίων, των αρτηριοφλεβικών δυσπλασιών, των ενδο- και εξω-καρδιακών μαζών, καθώς και την αιμάτωση του μυοκαρδίου και της μυοκαρδιακής ουλής. Η καρδιοπνευμονική άσκηση παίζει σημαντικό ρόλο στο προγραμματισμό της ιατρικής παρέμβασης.

Ο καρδιακός καθετηριασμός πραγματοποιείται κυρίως για την επίλυση συγκεκριμένων ερωτημάτων σχετικά με την ανατομία και τη φυσιολογία της καρδιάς. Είναι υποχρεωτικός σε ασθενείς με υποψία αυξημένων πνευμονικών πιέσεων για την εκτίμηση των πνευμονικών αγγειακών αντιστάσεων (PVR). Ο καθετηριασμός πρέπει να προγραμματίζεται άμεσα σε ασθενείς με κυκλοφορία Fontan όταν αυτοί εμφανίσουν καρδιολογικές επιπλοκές.

Ο ρόλος της διαδερμικής παρέμβασης έχει γίνει πολύ σημαντικός τα τελευταία χρόνια. Η διαδερμική σύγκλιση με συσκευή, όταν η ανατομία είναι κατάλληλη, έχει γίνει η πρώτη επιλογή για τη θεραπεία της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας ή του ανοικτού βοτάλλειου πόρου. Η διαδερμική σύγκλιση των μεσοκοιλιακών ελλειμμάτων - και αυτό είναι νέο στις οδηγίες – αποτελεί μια εναλλακτική λύση σε σχέση με τη χειρουργική επέμβαση σε επιλεγμένους ασθενείς, ιδιαίτερα για υπολειπόμενα ελλείματα,ελλείματα που δεν είναι κατάλληλα για χειρουργική επέμβαση, καθώς και για μεσοκοιλιακές επικοινωνίες μυϊκού τύπου.

Η βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι αποτελεί πρώτη επιλογή για τη βαλβιδική στένωση της πνευμονικής όπως και η τοποθέτηση stentστη στένωση ισθμού αορτής ή στενώσεις άλλων μεγάλων αγγείων.

Οι νέες οδηγίες προτείνουν την διακαθετηριακή εμφύτευση πνευμονικής βαλβίδας ως την προτιμώμενη μέθοδο αλλαγής πνευμονικής βαλβίδας σε ασθενείς που φέρουν ομοιομοσχεύματα, βόεια μοσχεύματα σφαγίτιδας, βιοπροσθετικές βαλβίδες / conduit.

Οι νέες οδηγίες για τη διαχείριση της αρρυθμίας τονίζουν τη σημασία της κατανόησης της αιτίας, του μηχανισμού καθώς και την ανατομία της υποκείμενης συγγενούς βλάβης. Υπογραμμίζουν, επίσης, τη σημασία μιας επιστημονικής προσέγγισης για τη βέλτιστη

αντιμετώπιση της αρρυθμίας. Τονίζουν ότι η πρώτη κατάλυση της αρρυθμίας πρέπει να προτείνεται ως εναλλακτική λύση σε σχέση με την μακροχρόνια ιατρική θεραπεία για την υπερκοιλιακή (SVT) και κοιλιακή ταχυκαρδία (VT) με συμπτώματα, υπό την προϋπόθεση ότι η διαδικασία πραγματοποιείται σε εξειδικευμένα κέντρα. Συνιστάται επίσης να εξετάζεται το ενδεχόμενο ανίχνευσης ανατομικού υποστρώματος που σχετίζεται με κοιλιακή ταχυκαρδία σε ασθενείς με διορθωμένη Τετραλογία Fallot πριν από τη διαδερμική ή χειρουργική επανεπέμβαση στο χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας (RVOT), καθώς αυτές οι διαδικασίες μπορεί να οδηγήσουν σε περιορισμένη πρόσβαση στα σημεία που προκαλούν κοιλιακή ταχυκαρδία.

Η εμφύτευση βηματοδότη σε καταστάσεις όπως η βραδυκαρδία και κολπική ταχυκαρδία αναγνωρίζεται στις παρούσες οδηγίες.

Οι ενδείξεις για την εμφύτευση απινιδωτή για την πρώτη πρόληψη του αιφνίδιου καρδιακού θανάτου σε ασθενείς με Συγγενή Καρδιοπάθεια παραμένουν δύσκολο να καθοριστούν. Περισσότερα δεδομένα είναι διαθέσιμα για την διορθωμένη τετραλογία Fallot όπου η εμφύτευση απινιδωτή πρέπει να συστήνεται σε ασθενείς με πολλαπλούς παράγοντες κινδύνου, συμπεριλαμβανομένης της δυσλειτουργίας της αριστερής κοιλίας, μη εμμένουσα, συμπτωματική κοιλιακή ταχυκαρδία, QRS \geq 180 ms, εκτεταμένη ίνωση δεξιάς κοιλίας στην MRI ή κοιλιακή ταχυκαρδία σε προγραμματισμένη ηλεκτρική διέγερση.

Η πνευμονική υπέρταση είναι ένας σημαντικός προγνωστικός παράγοντας σε ασθενείς με Συγγενή Καρδιοπάθεια, και χρήζει ιδιαίτερης προσοχής ιδιαίτερα κατά την διάρκεια της εγκυμοσύνης ή πριν από κάποια καρδιακή παρέμβαση ή άλλη μείζονα μη καρδιακή χειρουργική επέμβαση. Οι νέες κατευθυντήριες γραμμές τονίζουν τη σημασία της σχολαστικής αιμοδυναμικής αξιολόγησης με διάκριση μεταξύ της προ τριχοειδικής Πνευμονικής Υπέρτασης PAH– η οποία ορίζεται από μέση πνευμονική αρτηριακή πίεση $>$ 20 mmHg, πίεση ενσφήνωσης \leq 15 mmHg και PVR \geq 3 WU, της μετα- τριχοειδικής PH (μέση πίεση πνευμονικής αρτηρίας $>$ 20 mmHg, πίεση ενσφήνωσης $>$ 15 mmHg και PVR $<$ 3 WU) καθώς και το συνδυασμό των δύο. Και τα τρία μπορεί να υπάρχουν σε ενήλικες ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες και να έχουν διαφορετικές επιλογές θεραπευτικής αντιμετώπισης.

Για την θεραπεία ασθενών με Πνευμονική Υπέρταση νεότερες οδηγίες έχουν προστεθεί στις κατευθυντήριες γραμμές θεραπευτικής αντιμετώπισης της Ευρωπαϊκής Καρδιολογικής Εταιρείας. Στους ασθενείς με σύνδρομο Eisenmenger και μειωμένη ικανότητα άσκησης (δοκιμασία 6 λεπτών με βάρδιση $<$ 450 m), θα πρέπει να εξεταστεί μονοθεραπεία, αρχικά με ανταγωνιστή υποδοχέα ενδοθηλίνης και ακολούθως ο συνδυασμός συνδυαστικής θεραπείας, εάν οι ασθενείς δεν βελτιωθούν.

Η προγεννητική συμβουλευτική είναι πολύ σημαντική σε γυναίκες με Συγγενείς Καρδιοπάθειες. Παρόλο που η πλειοψηφία των ασθενών με συγγενή καρδιοπάθεια έχουν μια καλή και υγιή εγκυμοσύνη, πρέπει να εντοπιστούν οι γυναίκες που βρίσκονται σε υψηλότερο επίπεδο κινδύνου. Η εγκυμοσύνη πρέπει σίγουρα να αποφεύγεται σε ασθενείς με Πνευμονική Υπέρταση, σοβαρή δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας [$<$ 30% κλάσμα εξώθησης αριστερής κοιλίας (LVEF), New York Heart Association (NYHA) III – IV], συστηματική δεξιά κοιλία με

μέτρια ή σοβαρά μειωμένη λειτουργία, ασθενείς με κυκλοφορία Fontan και οποιαδήποτε επιπλοκή, σοβαρή συμπτωματική στένωση αορτής, σοβαρή στένωση της μιτροειδούς ή σοβαρή στένωση του ισθμού της αορτής και σοβαρή αορτική διάταση. Οι οδηγίες τονίζουν επίσης τη σημασία για κατάλληλη αντισύλληψη και γενετική συμβουλή.

Οι συστάσεις για τη διαχείριση συγκεκριμένων παθήσεων ενημερώθηκαν βάσει νέων δεδομένων και εμπειριών που συγκεντρώθηκαν από το 2010. Μερικά παραδείγματα:

- Η σύγκλιση ελλειμάτων παρουσία Πνευμονικής Αρτηριακής Υπέρτασης παραμένει θέμα υπό συζήτηση. Είναι πολύ πιθανό να υπάρχει όφελος από τη σύγκλιση, αλλά μπορεί να υπάρχει και επιβάρυνση της κλινικής κατάστασης, οπότε απαιτείται σωστή αξιολόγηση πριν από τη λήψη αποφάσεων. Οι νέες κατευθυντήριες γραμμές τονίζουν ότι στους ασθενείς με καρδιακά ελλείμματα, είναι υποχρεωτική η επεμβατική μέτρηση των πνευμονικών αντιστάσεων. Η σύσταση στην κατηγορία I είναι ότι όλα τα ελλείμματα που μπορούν να υποβληθούν ελεύθερα σε διαδερμική σύγκλιση πρέπει να έχουν $PVR < 3$ WU.
- Για ελλείμματα στα οποία ήδη προϋπάρχει σύνδρομο Eisenmenger ή σε ασθενείς με Πνευμονική Αρτηριακή Υπέρταση που έχουν φυσιολογικό κορεσμό κατά την ηρεμία, αλλά παρουσιάζουν από κορεσμό κατά την άσκηση, η σύγκλιση δεν πρέπει να εκτελείται (σύσταση Κλάσης III). Οι συστάσεις για ασθενείς με $PVR \geq 3$ WU που δεν πληρούν αυτά τα κριτήρια διαφέρουν μεταξύ ασθενών που έχουν shunts πριν από την τριγλώχινα ή μετά την τριγλώχινα.
- Για τα μεσοκολπικά ελλείμματα, η σύγκλιση μπορεί να προτείνεται όταν οι πνευμονικές αντιστάσεις είναι < 5 WU και η αριστερή προς τα δεξιά επικοινωνία είναι σημαντική ($Q_p: Q_s > 1,5$), καθώς οι μελέτες εξακολουθούν να δεικνύουν οφέλη, αν και το αποτέλεσμα φαίνεται να είναι χειρότερο σε σχέση με τους ασθενείς με $PVR < 3$ WU. Οι ασθενείς με $PVR \geq 5$ WU πρέπει αρχικά να λάβουν θεραπεία για την πνευμονική αρτηριακή υπέρταση. Όταν η PVR πέσει κάτω από 5 WU και η επικοινωνία είναι σημαντική, η θυριδωτή (fenestrated) σύγκλιση είναι η προτεινομένη θεραπεία. Ωστόσο, οι ασθενείς που δεν ανταποκρίθηκαν στην θεραπεία δεν πρέπει να υποβάλλονται σε σύγκλιση (Κλάση III).
- Οι ασθενείς με μεσοκοιλιακή επικοινωνία και βοτάλλιο πόρο πρέπει να προβαίνουν σε σύγκλιση όταν οι πνευμονικές αντιστάσεις είναι < 5 WU και η A-Δ επικοινωνία είναι σημαντική. Εάν δεν υπάρχει φυσιολογία Eisenmenger ή από κορεσμό κατά την άσκηση, οι ασθενείς με $PVR \geq 5$ WU δύναται να εκτιμηθούν για πιθανή σύγκλιση σε ειδικά κέντρα.
- Είναι γνωστό ότι μια μικρή διαφυγή στο επίπεδο των κόλπων μπορεί να είναι ωφέλιμη σε ασθενείς με νόσο της αριστερής κοιλίας και υψηλές πιέσεις πλήρωσης και ότι η σύγκλιση μπορεί να επιδεινώσει την καρδιακή ανεπάρκεια, ως εκ τούτου οι οδηγίες προτείνουν να γίνει δοκιμαστική σύγκλιση με μπαλόνι σε ασθενείς με μεσοκοιλιακή επικοινωνία και δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας. Σε ηλικιωμένους ασθενείς που δεν είναι κατάλληλοι για διαδερμική σύγκλιση με συσκευή, πρέπει να λαμβάνεται υπόψη ο κίνδυνος της χειρουργικής διόρθωσης, έναντι της μη σύγκλισης γενικότερα.

Ως σοβαρή απόφραξη του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας σε οποιοδήποτε επίπεδο ορίζεται η μέση κλίση πίεσης ≥ 40 mmHg εν ηρεμία, συμβαδίζοντας με τον ορισμό της σοβαρής αορτικής στένωσης. Οι συστάσεις για παρέμβαση σε βαλβιδικές παθήσεις της αριστερής καρδιάς [στένωση αορτής ή ανεπάρκεια, ανεπάρκεια κολποκοιλιακής βαλβίδας] προσαρμόστηκαν επίσης στις συστάσεις των Κατευθυντήριων Γραμμών από την Ευρωπαϊκή Καρδιολογική Εταιρεία.

- Σε ασθενείς με στένωση ισθμού αορτής ή χειρουργική επαναστένωση, η υπερηχογραφική κλίση πίεσης των 20 mmHg πρέπει να επιβεβαιώνεται με αιμοδυναμική μέτρηση.
- Σε ασυμπτωματικούς ασθενείς με διορθωμένη Τετραλογία Fallot και σημαντική πνευμονική ανεπάρκεια, οι ενδείξεις πιθανής παρέμβασης παραμένουν αμφιλεγόμενες. Η οδηγία είναι ότι πρέπει να προτείνεται η παρέμβαση/διόρθωση σε περίπτωση προοδευτικής διάτασης της δεξιάς κοιλίας μετελοσυστολικό όγκο ≥ 80 mL / m², και/ή τελοδιαστολικό όγκο ≥ 160 mL/m², και/ή μέτρια ανεπάρκεια της τριγλώχινας (TR).
- Σε ασθενείς με κυκλοφορία Fontan και κολπική αρρυθμία με ταχεία κολποκοιλιακή ανταπόκριση η ηλεκτρική ανάταξη θα πρέπει να γίνεται άμεσα καθώς υπάρχει κίνδυνος αιμοδυναμικής αστάθειας. Η αντιπηκτική αγωγή ενδείκνυται σε ασθενείς με θρόμβο στον δεξιό κόλπο ή ιστορικό θρόμβου, κολπικών αρρυθμιών και θρομβοεμβολικών επεισοδίων. Συνιστάται επίσης οι γυναίκες με κυκλοφορία Fontan και τυχόν επιπλοκές να αποφεύγουν την εγκυμοσύνη. Ο καρδιακός καθετηριασμός συνιστάται σε περιπτώσεις ανεξήγητου οιδήματος, επιδείνωσης της ανοχής στην άσκηση, πρωτοεμφανισθείσας αρρυθμίας, κυάνωσης και αιμόπτυσης. Σε ασθενείς με σοβαρές αρρυθμίες θα πρέπει να προτείνεται η ηλεκτροφυσιολογική μελέτη και η κατάλυση αυτών. Ανταγωνιστές υποδοχέων ενδοθηλίνης και αναστολείς της φωσφοδιεστεράσης-5 μπορούν να δοθούν σε επιλεγμένους ασθενείς με αυξημένες πνευμονικές πιέσεις και φυσιολογική τελοδιαστολική πίεση της αριστερής κοιλίας.