

ВРОДЕНИ СЪРДЕЧНИ МАЛФОРМАЦИИ У ВЪЗРАСТНИ

Доц. Маргарита Цонзарова

Клиника по детски болести и детска кардиология,
Национална кардиологична болница

Възрастните с вродени сърдечни малформации (ВСМ) се оформиха като обособена група в кардиологията в резултат на успехите на детската кардиология и сърдечната хирургия през последните 3 десетилетия. Това позволи на голяма част от децата със сложни вродени аномалии да достигнат до зряла възраст (над 80%).

Броят на възрастните с ВСМ в една страна е трудно да бъде установен, тъй като те посещават различни лекари и здравни заведения, но по изчисления, направени на база данни от други европейски страни, у нас би трябвало да има около 20 000 души с ВСМ.

Групата на възрастните пациенти с ВСМ включва:

- пациенти, които не са оперирани;
- пациенти, които са оперирани и не се нуждаят от допълнителни оперативни интервенции;
- пациенти с предходни палиативни операции
- пациенти, които не могат да бъдат оперирани, т.е. „неоперабилни“ пациенти.

Възрастните с ВСМ се представят с два модела: неоперирани, т.е. естествено доживели до зряла възраст, и оперирани и доживели зряла възраст.

Продължителността на живота при неоперираните пациенти в последните години се удължава поради прецизното медикаментозно въздействие върху хематологичните нарушения, нарушенията на бъбречната функция, уратния метаболизъм, белодробната физиология, инфекциозния ендокардит, електрофизиологичните нарушения и бременност, както и успешните интервенционални процедури.

Дълготрайната преживяемост след операция зависи от следните фактори: възраст при операцията; степен на намаляване на натоварването на камерния миокард; миокардната протекция по време на операцията; електрофизиологични последици; трайност на протезните материали; остатъчни явления и усложнения след операцията.

Основните проблеми при възрастни с ВСМ могат да се обособят в следните три групи: медицински, хирургични и психо-социални проблеми.

МЕДИЦИНСКИ ПРОБЛЕМИ

Те се отнасят до: 1. камерната функция; 2. аритмии; 3. хипоксемия (цианоза) с последващи проблеми от страна на много органи и системи: хематологични, хемостатични, бъбречна функция, жлъчни камъни, ортопедични усложнения, кожни прояви; 4. белодробна съдова обструктивна болест; 5. **инфекциозен ендокардит**; 6. **бременност и раждане**; 7. **риск от рецидив**; 8. **счетани заболявания и синдроми**.

1. **Камерна функция.** Точната оценка на камерната функция е важна част от

предоперативното изследване, периоперативната грижа и следоперативното проследяване на всички пациенти със сърдечно заболяване. Проблемът за анализ на левокамерната функция при ВСМ е много сложен поради променената камерна геометрия, ефекта от предшестващи хирургически интервенции, състояние на хронична хипоксия. Адекватната оценка на камерната функция и камерно-съдовата връзка са много важни елементи в дългосрочното проследяване на възрастните пациенти с ВСМ.

2. Аритмии. Аритмията е главна причина за хоспитализацията на възрастни пациенти с ВСМ и е най-честата причина за заболяемост и смъртност. Факторите, които предразполагат към аритмии, са: подлежаща кардиопатия (болест на Ебщайн, транспозиционни синдроми и др.), промени в хемодинамиката като част от естествена еволюция, хирургична намеса, остатъчни следоперативни хирургични нарушения.

Най-честите ритъмно-проводни нарушения (РПН) са:

Надкамерни аритмии – суправентрикуларна тахикардия, предсърдно трептене/мъждене, дисфункция на синусовия възел (след интервенции в областта на предсърдията - операции за ТГА - Сининг и Мастърс; Фонтан и затваряне на АВ-дефекти), по-рядко **камерни аритмии** (след операция на аортна стеноза и тетралогия на Фало).

Пациентите с комбинация от самоподдържаща се камерна тахикардия и нарушение на хемодинамика са с най-висок риск от синкоп и внезапна смърт.

Корекцията на остатъчните следоперативни хемодинамични нарушения е най-добрият начин за повлияване на аритмията.

3. Цианоза (хипоксемия), която придружава цианотичните ВСМ с ясно-ляв шънт, се изявява с хипоксемия, която води до значими хематологични последици, засягащи много органи и системи.

- **хематологични** – повишеният брой еритроцити, който съпровожда цианозата, е компенсаторен механизъм за подобряване на кислородния транспорт. Това обаче води до повишен вискозитет и оттам – до повишен риск от съдов мозъчен инцидент (мозъчен инсулт)

- **хемостаза** – намаленият брой тромбоцити и нарушената тромбоцитна функция заедно с дефицита на фактори на съсирването повишава тенденцията към кръвене при цианотични пациенти. Обичайно е кръвенето от носа, венците, менорагия и белодробна хеморагия, което може да бъде фатално. По тези причини използването на антикоагуланти и антитромбоцитни агенти трябва да бъде внимателно прецизирано и под стриктен контрол на антикоагулацията.

- **бъбречна функция** - при хронична цианоза се засягат бъбречните гломерули, като най-често те са хиперцелуларни и застойни. Това намалява гломерулната филтрационна скорост и повишава нивото на креатинина. Често има и протеинурия.

- **жлъчни камъни** – при хронична цианоза може да се повиши нивото на билирубина от разпадането на хема и често се срещат жлъчни камъни.

- **ортопедични усложнения** - хипертрофична остеоартропатия

- **кожа** - цианозата често се съпровожда с акне по кожата и тялото. Това за съжаление не е само козметичен проблем, а е по-скоро източник за инфекция – сепсис (инфекциозен ендокардит).

4. Белодробната съдова обструктивна болест (БСОБ) е сериозен проблем. През последните 20 години, благодарение на ранната диагностика и оперативен лечение на ВСМ с ляво-десен шънт в ранна детска възраст, броят на юношите и възрастните с БСОБ значително намаля. Въпреки че състоянието е необратимо и прогресира, в днешно време има голям напредък в терапевтичното му повлияване.

Много пациенти със синдрома на Eisenmenger **поддържат добро качество на живот** в ранна зрялост, но впоследствие цианозата напредва и намалява толеранса към натоварване. Най-важните усложнения са: белодробни – кръвоизливи от белодробен

инфаркт или руптура на кръвоносен съд и от спонтанно кървене с нарушения в хемостазата; церебрални усложнения.

Средната възраст на смъртен изход при пациенти с БОСБ е 32.5 год.; 30-50% е честотата на смъртния изход при бременност и раждане.

5. Инфекциозен ендокардит – едно сериозно усложнение, дори и при лекостепенни ВСМ като затварящ се междукамерен дефект (МКД), бикуспидална аортна клапа и др. При голяма част от възрастните с ВСМ има риск от ИЕ през целия им живот.

Инфекцията може да попадне в организма при стоматологични процедури, хирургически процедури, иглотерапия, татуировки по кожата, интервенционална кардиологична процедура, поставяне на интраутеринни спирали.

Лекарят е длъжен да познава това усложнение, да разяснява на пациента риска от него и да го убеждава в необходимостта от профилактика.

6. Бременност и раждане. Голяма част от пациентките с ВСМ могат добре да толерират една бременност и раждане със съответните грижи.

При всяка бременност настъпват хемодинамични промени, които могат да обострят проблемите, свързани с ВСМ. Резултатът зависи от функционалния клас (NYHA), естеството на ВСМ и предшестващите сърдечни операции.

Високорискови пациентки са: III или IV ФК по време на бременността, независимо от състоянието, което го причинява, тъй като това означава, че сърдечно-съдовата система няма никакви резерви; пациентки с обструкция в изхода на лявата камера - значима клапна аортна стеноза, среден градиент над 40 мм, площ на клапата под 0.7 см²; значима коарктация на аортата; значима митрална стеноза; механична клапна протеза; белодробна съдова обструктивна болест; синдром на Марфан; цианотични ВСМ.

Отдавна е известно, че БОСБ носи най-висок риск, независимо дали се отнася за първична БОСБ или в рамките на ВСМ с ляво-десен шънт.

Опасността от летален изход за майката е 30-50%. Това се дължи на покачването на белодробното съдово съпротивление в резултат на белодробна тромбоза или фибриноидна некроза.

Пациентките с механични клапи обикновено понасят добре бременността и раждането. Проблемът е в необходимостта от антикоагулантно лечение. Няма единно мнение относно антикоагулантното лечение по време на бременността. За сега се приема като най-подходящо поведение преминаването на хепарин в първия триместър на бременността и след това продължение с антагонист на вит. К.

Фатален изход за майката с механична клапна протеза може да настъпи в 1-4% от случаите, независимо от режима на антикоагулантното лечение, и се дължи на тромбоза на клапната протеза.

Цианозата също е рисков фактор за плода; риск от спонтанен аборт 50%; преждевременно раждане 30-50%. Общата майчина смъртност при цианотични ВСМ е около 2%, има повишен риск от усложнения – инфекциозен ендокардит 30%; аритмии и застойна сърдечна недостатъчност.

Поведение при пациентки с повишен риск: не се препоръчва бременност, а при бременност се препоръчва прекъсване на бременността. Бременността и раждането трябва да се планират, да се осигури подходящо медицинско обслужване и наблюдение на майката и плода. Да се обсъдят рисковете и начина на раждането, както и следродовите грижи. Жените с ВСМ и бременност трябва да се следят от екип: акушер-гинеколог, кардиолог, анестезиолог, неонатолог, хирург.

7. Риск от рецидив/генетична консултация

Наличието на ВСМ у родственици по първа линия е рисков фактор за плода, дори и когато ВСМ не е свързана с определено генетично нарушение. Рискът от ВСМ в поколението е 2-50%, като той е по-висок, ако майката е с ВСМ.

Най-висок риск за унаследяване са хромозомните аномалии, както е при синдромите на Marfan, на Noonan, на Holt Oram. Винаги трябва да се има предвид възможността медикаменти да засегнат плода, като вземането им трябва да се прекрати по време на бременността, напр. ACE-инхибитори и антагонисти на ангиотензин II. На жените с фамилна обремененост се препоръчва генетична консултация в специализирано заведение, както и фетална ехокардиография през 16-18 гестационна седмица. При установяване на тежка, комплексна кардиопатия е редно да се обсъжда възможността за прекъсването на бременността.

8. Съчетани заболявания и синдроми

Вродени и придобити заболявания извън ВСМ са обичайни за възрастните пациенти и те имат важно значение за изхода и лечението. Придружаващи наследствени или хромозомни синдроми се срещат в 15-20% при ВСМ.

Втората голяма група проблеми при възрастни с ВСМ са:

ХИРУРГИЧНИ ПРОБЛЕМИ

Сърдечната операция може да е успешна само когато е проведена от екип с опит в лечението на ВСМ в детска възраст, както и с познания в областта на конвенционалната сърдечна хирургия при възрастни.

В тази връзка е много важно 1) общото планиране на операцията, което изисква познаване на ВСМ, предходни хирургични интервенции, възможни остатъчни или късни усложнения след операцията; 2) трябва да имат предвид и някои специфични хирургични проблеми като протекция на миокарда; техники на кръвопреливане; повторни стернотомии – може да бъде критична стъпка, която да създаде големи технически трудности за хирурга; аномалии на белодробните съдове, които могат да са променени от предишни операции и могат да направят операцията невъзможна или да бъдат важна причина за неуспех след операцията при възрастни с ВСМ; анестезия и постоперативни грижи.

ПСИХО-СОЦИАЛНИ ПРОБЛЕМИ

Тази група проблеми са свързани с интелектуално развитие, трудова заетост, застраховка, физическа активност и спорт, качество на живот.

Освен сложните медицински и хирургични проблеми, възрастните с ВСМ имат и редица психо-социални проблеми, за които се нуждаят от подкрепа. Това са хора, преживели често драматични, травматични терапевтични и диагностични интервенции по време на ключови фази от жизненото си развитие. Интелектуалното им развитие се влияе от генотипа, наличието на синдроми и от нарушената хемодинамика от ВСМ и начина на неговото лечение. Много важен е правилният избор на подходяща, съобразена със състоянието на пациента професия.

По отношение на физическата активност се приема, че редовни физически упражнения имат благоприятен ефект (социален, медицински и психологически) при всички пациенти, независимо от ВСМ, но с различна степен на натоварване. Това важи и за тези със значими сърдечни заболявания и СН. Нашите усилия са насочени към подобряване на качеството на живот на пациентите с ВСМ. Това включва физическо здраве, психологично състояние и социални връзки. Психологическата адаптация към зрелия живот зависи не само от вида и тежестта на ВСМ, но също така и от отношението и победението на семейството, приятелите и общността на израстналите с ВСМ.