

## Σύγχρονη αντιμετώπιση συγγενών καρδιοπαθειών

**Μαρία Δρακοπούλου**

Καρδιολόγος, Α' Πανεπιστημιακή Καρδιολογική Κλινική, "Ιπποκράτειο" Γ.Ν.Α.

**Γεώργιος Παπουλάκος**

Ιατρός

**Κωνσταντίνος Τούτουζας**

Καθηγητής Καρδιολογίας, Α' Πανεπιστημιακή Καρδιολογική Κλινική, "Ιπποκράτειο" Γ.Ν.Α.

Ως συγγενείς καρδιοπάθειες (Congenital Heart Disease – CHD) ορίζονται οι ανωμαλίες της καρδιάς που δεν παρουσιάζονται στην πορεία της ζωής ενός ανθρώπου, αλλά υπάρχουν ήδη από τη γέννησή του. Οδηγούν, δηλαδή, στη διάπλαση μίας καρδιάς με ανατομία που αποκλίνει από το "φυσιολογικό". Αποτελεί τη συχνότερη συγγενή ανωμαλία στον άνθρωπο, με 9 στα 1.000 βρέφη, παγκοσμίως, να γεννιούνται με συγγενή καρδιοπάθεια, ενώ στην Ελλάδα ο αριθμός των ασθενών αυτών ανέρχεται περίπου στις 50.000. Μπορεί να αφορά σε οποιαδήποτε δομή της καρδιάς ή των μεγάλων αγγείων.

Τα τελευταία χρόνια η πρόοδος στις διαγνωστικές τεχνικές, και ιδιαίτερα αυτής του υπερηχοκαρδιογραφήματος, οδήγησε στην έγκαιρη διάγνωση των συγγενών καρδιοπαθειών, καθιστώντας δυνατή την εντόπισή τους, ήδη από την κύηση, με το εμβρυϊκό υπερηχοκαρδιογράφημα. Ωστόσο, ελάσσονες καρδιοπάθειες μπορεί να διαγνωσθούν οποιαδήποτε στιγμή της ζωής ενός ανθρώπου, χωρίς να επηρεάζουν τη λειτουργικότητα και την καθημερινότητά του. Αντιλαμβάνεται, έτσι, κανείς το ευρύ φάσμα των συγγενών καρδιοπαθειών, από πολύ ελαφράς μορφής, που δεν προκαλούν συμπτώματα και επιβάρυνση στον ασθενή και δεν χρήζουν παρέμβασης, έως και απειλητικές για τη ζωή του ασθενούς, σύμπλοκες μορφές, που απαιτούν άμεση αντιμετώπιση και, αν είναι δυνατόν, θεραπεία.

Παρά την ανάπτυξη των διαγνωστικών και θεραπευτικών τεχνικών, δυστυχώς, λίγα είναι γνωστά για την ακριβή αιτιολογία των συγγενών καρδιοπαθειών. Η καρδιά είναι το πρώτο όργανο που λειτουργεί κατά την ανάπτυξη ενός εμβρύου, ξεκινώντας να χτυπά ήδη από την 22η με 23η ημέρα της κύησης. Είναι φανερό, λοιπόν, πόσο σημαντικό είναι το διάστημα του πρώτου τριμήνου για τη σωστή ανάπτυξη τόσο της καρδιάς όσο και των υπόλοιπων οργάνων του εμβρύου. Μερικοί παράγοντες, που έχει φανεί πως επηρεάζουν την διάπλαση του καρδιαγγειακού συστήματος, είναι το κάπνισμα, η κατανάλωση αλκοόλ, ο σακχαρώδης διαβήτης, συγγενείς λοιμώξεις, και ιδιαίτερα η ερυθρά, μερικά φάρμακα, όπως ουσίες για την αντιμετώπιση της ακμής και αντι-επιληπτικά, καθώς και η γενετική προδιάθεση. Είναι γνωστό, πως παιδιά γονέων με συγγενή καρδιοπάθεια έχουν



αυξημένη πιθανότητα να αναπτύξουν και αυτά με τη σειρά τους κάποια ανωμαλία στην καρδιά τους.

Η ταξινόμηση των συγγενών καρδιοπαθειών γίνεται κλινικά, με βάση την ύπαρξη ή όχι κύανωσης, σε κυανωτικές και ακυανωτικές, αντίστοιχα. Και στις δύο κατηγορίες η καρδιά δεν διοχετεύει σωστά το αίμα στα υπόλοιπα μέρη του σώματος. Ωστόσο, στις ακυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες ο κορεσμός του οξυγόνου στο αρτηριακό αίμα είναι φυσιολογικός, σε αντίθεση με τις κυανωτικές, οι οποίες, εξαιτίας της ανάμειξης αρτηριακού και φλεβικού αίματος, χαρακτηρίζονται από ποσόστημα οξυγόνου στο αρτηριακό αίμα χαμηλότερη του φυσιολογικού, με αποτέλεσμα το δέρμα να λαμβάνει κυανωτικό χρώμα. Συνοπτικά θα αναφέρουμε τις συχνότερες συγγενείς καρδιοπάθειες, που, όσον αφορά στις κυανωτικές, είναι η Τετραλογία Fallot, η Μετάθεση των μεγάλων αγγείων, η Ατρησία της τριγλώχινας βαλβίδας, ο Μονήρης αρτηριακός κορμός και η Ανωμαλία Ebstein, ενώ στις ακυανωτικές περιλαμβάνονται η Μεσοκοιλιακή επικοινωνία, η Μεσοκοιλιακή επικοινωνία, η Παραμονή ανοικτού

βοταλείου πόρου, η Στένωση της αορτικής βαλβίδας, η Στένωση της πνευμονικής βαλβίδας και η Στένωση του ισθμού της αορτής.

Η συμπτωματολογία των ασθενών με συγγενή καρδιοπάθεια εξαρτάται άμεσα από τον τύπο και τη σοβαρότητα της ανωμαλίας. Έτσι, σε μερικές περιπτώσεις, μπορεί να υπάρχουν λίγα ή και κανένα σύμπτωμα, ενώ σε άλλες μπορεί να επηρεάζεται άμεσα η λειτουργικότητα του ασθενούς. Μερικά από τα σημεία και τα συμπτώματα των συγγενών καρδιοπαθειών είναι η δύσπνοια, που μπορεί να εμφανίζεται από την έντονη άσκηση μέχρι και την ηρεμία, η αδυναμία, η συγκοπή, η κυάνωση, η ηλεκτροδοακτυλία, που χαρακτηρίζεται από βολβώδη διόγκωση των τελικών φαλάγγων των δακτύλων των χεριών, διαταραχές της ανάπτυξης, συχνές λοιμώξεις, αίσθημα παλμών, το οποίο οφείλεται σε κάποια διαταραχή του ρυθμού της καρδιάς, που συχνά συνοδεύει τις συγγενείς καρδιοπάθειες, και φύσημα, το οποίο αναγνωρίζεται από τον ιατρό κατά την ακρόαση της καρδιάς του ασθενούς.

Η παρουσία αρρυθμιών είναι κάτι που απασχολεί μεγάλη μερίδα των καρδιολογικών ασθενών. Οι ασθενείς με συγγενή καρδιοπάθεια είναι ιδιαίτερα επιρρεπείς στην εμφάνιση αρρυθμιών, με αυξημένη επίπτωση συγκριτικά με τον υπόλοιπο πληθυσμό, εξαιτίας της διαταραχής της ανατομίας της καρδιάς, προηγούμενων επεμβάσεων στις οποίες μπορεί να έχουν υποβληθεί και των υπολειπόμενων αιμοδυναμικά σημαντικών βλαβών. Ιδιαίτερα τα τελευταία χρόνια, λόγω των επιτευγμάτων της παιδιατρικής καρδιολογίας και της καρδιοχειρουργικής, η επιβίωση των ασθενών αυτών έχει αυξηθεί σημαντικά, γεγονός που δημιουργεί συνεχώς καινούριες προκλήσεις στην περίθαλψη τους. Η εμφάνιση αρρυθμιών είναι από τις κυριότερες αιτίες θνητότητας στον πληθυσμό αυτό, ωστόσο τα δεδομένα για την αντιμετώπιση τους είναι ακόμα περιορισμένα. Οι αρρυθμίες αυτές είναι, συνήθως, η υπερκοιλιακή ταχυκαρδία, ο κολπικός περυσισμός, η κολπική μαρμαρυγή, η νόσος φλεβοκόμβου, η κολπική ταχυκαρδία και οι αποκλεισμοί στο ερεθισματογώγ σύστημα της καρδιάς.

Για τη διάγνωση των αρρυθμιών υπάρχουν αρκετά μέσα. Συνήθως, πρώτη, και ιδιαίτερα χρήσιμη εξέταση, αποτελεί το ηλεκτροκαρδιογράφημα, που μπορεί να ληφθεί σε ηρεμία ή σε άσκηση, όπου με την τοποθέτηση ηλεκτροδίων στο δέρμα του ασθενούς αποτυπώνει την ηλεκτρική δραστηριότητα της καρδιάς σε ένα συγκεκριμένο και, συνή-

θως, σύντομο χρονικό διάστημα. Στη συνέχεια, μπορεί να χρησιμοποιηθεί ένα holter ρυθμού, που είναι μία, επίσης, μη επεμβατική μέθοδος καταγραφής της καρδιακής λειτουργίας, σαν το ηλεκτροκαρδιογράφημα, που γίνεται επί 24 ή 48 ώρες και αποτυπώνει τη λειτουργία της καρδιάς κατά τη διάρκεια των καθημερινών δραστηριοτήτων του ασθενούς. Επί ευρημάτων, μπορεί να διενεργηθεί ηλεκτροφυσιολογική μελέτη, η οποία αποτελεί επεμβατική μέθοδο και με την εισαγωγή καθεθέρων εντός της καρδιάς, υπό γενική αναισθησία, εξετάζει την ηλεκτρική δραστηριότητα της καρδιάς. Με την ηλεκτρο-φυσιολογική μελέτη αφενός μπορεί να γίνει ακριβής διάγνωση του τύπου της αρρυθμίας και του σημείου της καρδιάς στο οποίο εντοπίζεται η διαταραχή και, αφετέρου, σε συγκεκριμένες περιπτώσεις, να αποτελέσει και θεραπευτική μέθοδο για την αντιμετώπιση της αρρυθμίας.

Αναφορικά με την αντιμετώπιση των αρρυθμιών, έχει σημειωθεί σημαντική πρόοδος τα τελευταία χρόνια, με αποτέλεσμα, με τη χρήση αντιαρρυθμικών φαρμάκων, με την κατάλυση της αρρυθμιολόγνου εστίας στο ηλεκτροφυσιολογικό εργαστήριο ή την τοποθέτηση ενός βηματοδότη ή ενός απινιδωτή, να έχει μειωθεί σημαντικά τόσο η νοσηρότητα, όσο και η θνητότητα των ασθενών αυτών.

Για την αντιμετώπιση των συγγενών καρδιοπαθειών υπάρχουν αρκετά όπλα στη φαρέτρα των ειδικών. Σημαντικό, ωστόσο, είναι να αναφέρουμε πως, συχνά, το πλάνο της αντιμετώπισης των ασθενών είναι τόσο εξατομικευμένο για κάθε ασθενή, που απαιτείται μία ολόκληρη ομάδα ειδικών για καθορισμό του θεραπευτικού πλάνου. Ελάχιστονες συγγενείς καρδιοπάθειες, όπως μία μεσοκολπική επικοινωνία, μπορεί να θεραπευτεί χειρουργικά, ενώ, με την πρόοδο της επεμβατικής καρδιολογίας, δυνατή είναι αντιμετώπιση τέτοιων ελλειμμάτων με την τοποθέτηση μίας συσκευής σύγκλισης μέσω ενός αγγείου. Από την άλλη μεριά, σε σύμπλοκες καρδιοπάθειες, η λήψη αποφάσεων δεν είναι τόσο ξεκάθαρη, καθώς δεν είναι λίγοι οι ασθενείς που παρουσιάζουν περισσότερες από μία ανωμαλίες. Σε τέτοιες περιπτώσεις απαιτείται σειρά εξετάσεων και συμβούλια εξειδικευμένων ομάδων, για να καθορισθεί το καλύτερο πλάνο για τους ασθενείς αυτούς, ενώ συχνά απαιτείται σειρά χειρουργικών επεμβάσεων για τη διόρθωση της καρδιάς ή των αγγείων.

Σημαντικό είναι, ότι οι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες έχουν αυξήσει την επιβίωσή τους και ως εκ τούτου θα πρέπει να εκτιμώνται και για τους παράγοντες καρδιαγγειακού κινδύνου που αφορούν στο γενικό πληθυσμό. ●