

Jakość życia dorosłych pacjentów z zespołem Fallota i problemy z nią związane

Stanisława Małecka-Dymnicka, Janusz Jagoda i Alicja Baczyńska

Poradnia Wad Wrodzonych Serca SPSK Nr 1 w Gdańsku

Quality of life in adults with tetralogy of Fallot

Introduction: *Over 85% of the infants born with congenital cardiac defects will reach adulthood, and this group is still growing. It is important to review their complex and unique problems for better understanding as to how to manage these patients that “fall through the cracks” of our medical system.*

Material and methods: *The study group consisted of 37 adults with tetralogy of Fallot (TOF). The patients (pts.) were divided into two groups: group I (27 pts) who underwent total repair and group II (10 pts) who were not operated or only paliative surgery was performed. Clinical and social data were reviewed. On the basis of laboratory tests, ECG, RTG, echo and Holter monitoring of ECG the hemodynamics of circulatory system were evaluated.*

Results: *Quality of life in adults with tetralogy of Fallot is satisfactory.*

Conclusions: *We conclude that patients with TOF should be cared systematically and by high qualified medical specialists.* (Folia Cardiol. 2001; 8: 563–567)

tetralogy of Fallot, adults, medical and social problems

Wstęp

Dzięki olbrzymiemu rozwojowi kardiologii około 85% dzieci z wrodzonymi wadami serca dożywa wieku dorosłego; jest to nowe wyzwanie dla medycyny [1–4].

Niezbędne staje się zatem stworzenie długotrwałej, wyskospesjalistycznej opieki kardiologicznej nad tymi pacjentami do końca ich życia. Dotyczy to również pacjentów z zespołem Fallota (TOF, *tetralogy of Fallot*) po zabiegach kardiologicznych, zarówno radykalnych jak i paliatywnych. Opieką tą obejmuje się także tych chorych z TOF, którzy z różnych względów nie mogli być poddani korekcji tej wady.

Celem pracy jest obserwacja dalszych losów tych pacjentów i ocena jakości ich życia nie tylko z punktu widzenia aspektów medycznych. U doro-

ślących osób z wadą wrodzoną serca pojawia się bowiem wiele problemów natury psychologicznej, socjologicznej i innych, związanych z dojrzałym życiem.

Materiał i metody

Badaniem objęto 37 dorosłych pacjentów z TOF. Podzielono ich na dwie grupy (tab. 1).

Pierwsza grupa objęła 27 osób po radykalnej korekcji tej wady. Wielu z nich poddano w dzieciństwie zabiegom paliatywnym typu Blalocka-Taus-

Tabela 1. Ogólne zestawienie pacjentów z podziałem na płeć i liczbę zgonów

Table 1. Sex prevalence and number of deaths in the study group

	Płeć męska	Płeć żeńska	Zgony
Grupa I (n = 27)	8	19	1
Grupa II (n = 10)	2	8	3

Adres do korespondencji:

Prof. dr hab. med. Stanisława Dymnicka
 al. Grunwaldzka 126 A/5, 80–244 Gdańsk

Nadesłano: 24.04.2001 r. Przyjęto do druku: 28.05.2001 r.

sig i Waterstona. W drugiej grupie znajdowało się 10 chorych, których z różnych powodów nie operowano, lub też przeżyli oni zabiegi paliatywne.

Program badania

W pierwszej grupie brano pod uwagę:

- wiek aktualny;
- wiek w chwili operacji;
- czas trwania okresu pooperacyjnego;
- stan somatyczny:
 - a) pozostałości pooperacyjne,
 - b) powikłania;
- stan cywilny i potomstwo;
- wykształcenie i zawód;
- samopoczucie i sprawność fizyczną;
- choroby dodatkowe;
- relacje społeczne.

W drugiej grupie zwracano ponadto uwagę na przyczyny, które nie pozwoliły na dokonanie korekcji całkowitej. Kwestie dotyczące tej grupy stanowią duży problem medyczny i socjologiczny. Obserwacje wszystkich pacjentów przeprowadzono w Poradni Wad Wrodzonych Serca przy SPSK Nr 1 w Gdańsku w ciągu 5 lat. Należy podkreślić, że w większości przypadków była to kontynuacja obserwacji od bardzo wczesnego wieku, dzięki ścisłej współpracy z Kliniką Kardiologii Dziecięcej Akademii Medycznej w Gdańsku.

Wyniki

Grupa pierwsza

Aktualny wiek pacjentów wynosił 18–56 lat (śr. 32 ± 8 lat). Najwięcej chorych było w wieku 30–40 lat.

W chwili operacji najmłodszy pacjent liczył 3 lata; najstarsza pacjentka — 53 lata. Operacji poddano 14 chorych między 3 a 10 rż., 11 chorych między 11 a 20 rż. i 2 chorych po 20 rż. (w Instytucie Kardiologii w Warszawie). W ostatnim 5-leciu, w czasie istnienia Poradni Wad Wrodzonych Serca, zoperowano 2 pacjentów. Jeden z nich miał 33 lata, drugą zoperowaną osobą była wyżej wspomniana, najstarsza pacjentka. Czas trwania okresu pooperacyjnego wynosił 3–25 lat. Największą liczbę pacjentów (15 osób) obserwowano przez okres dłuższy niż 20 lat. W większości przypadków okres pooperacyjny pokrywał się z okresem obserwacji, gdyż pacjentów obserwowano od wczesnego dzieciństwa.

Pozostałości po radykalnej korekcji i jej powikłania:

- niewielka rekanalizacja ubytków w przegrodzie międzykomorowej (u 3 osób), niewymagająca reoperacji;

- niewielkiego stopnia pooperacyjna niedomykalność zastawki tętnicy płucnej (obserwowana u niemal wszystkich chorych), niestwarzająca znaczących problemów;
- zwężenie gałęzi obwodowych tętnicy płucnej wymagające balonoplastyki i wszczępienia stentów w miejscu zwężenia.

Program badania i leczenia takich pacjentów realizuje grupa asystentów Kliniki Kardiologii Dziecięcej. Jak dotąd, jedynie 1 osoba wymagała takiego leczenia. U 2 pacjentów kilka lat po operacji wystąpił częstoskurcz napadowy, 1 z nich wymagał kardiowersji elektrycznej i obecnie leczy się go β -blokerem, a arytmia nawraca u niego sporadycznie. Również drugi chory pozytywnie odpowiedział na leczenie antyarytmiczne. U 15 pacjentów wykonano 24-godzinne badanie elektrokardiograficzne metodą Holtera. Pojedyncze skurcze dodatkowe stwierdzono u 8 osób, okresową bigeminię u 4 chorych. U wszystkich osób w badaniu elektrokardiograficznym stwierdzono blok prawej odnogi pęczka Hisa lub blok dwupęczkowy. Nie obserwuje się u nich pogłębiania istniejących już zaburzeń przewodzenia.

Czternastu pacjentów (12 kobiet i 2 mężczyzn) wstąpiło w związek małżeński. Kobiety zostały szczęśliwymi matkami i ogółem urodziły 18 zdrowych dzieci. Siedem kobiet rodziło siłami natury, natomiast 5 pozostałych ciąż rozwiązano przez cięcie cesarskie.

Większość osób ma wykształcenie średnie lub zawodowe, 2 osoby — wykształcenie niepełne wyższe. Wśród nich jest 1 nauczycielka. Tylko 2 chorych ma wyższe wykształcenie: 1 pacjentka jest lekarzem, a 1 pacjent ukończył Wydział Farmaceutyczny i pracuje w firmie farmaceutycznej.

Komfort życia po korekcji znacznie się poprawił. Prawie wszystkie osoby cieszą się dobrym samopoczuciem fizycznym i psychicznym oraz nie odczuwają znaczących dolegliwości ze strony serca. Starają się prowadzić normalne życie i nie czują się inwalidami. Uważają się za sprawnych fizycznie. Próby wysiłkowe wykonywano tylko u kilku pacjentów w ramach programu dokładnych badań ich stanu po korekcji w Klinice Kardiologii Dziecięcej AMG. Wyniki tych badań będą przedstawione w osobnym doniesieniu.

W trakcie obserwacji stwierdzono obecność jedynie nielicznych chorób dodatkowych, które nie wpływają istotnie na układ sercowo-naczyniowy. Należą do nich: niewielkie skrzywienie kręgosłupa i wynikające z tego dolegliwości, choroby tarczycy bez wyraźnych zmian w stężeniu hormonów tarczycowych, kamica dróg moczowych i żółciowych. Tylko jedna chora z rozpoznaniem pełnoobjawowym

zespołem AIDS od dłuższego czasu nie utrzymuje kontaktu z kliniką i nie odpowiada na wezwania (być może zmarła). Wszystkich pacjentów objęto profilaktyką bakteryjnego zapalenia wsierdza.

Największe problemy chorych wynikają z trudności w zdobyciu odpowiedniego zawodu i pracy.

Słabe wykształcenie tej grupy pacjentów jest przyczyną trudności w zdobyciu odpowiedniego zawodu i pracy. Kilku pacjentów ma rentę II grupy, zasiłek socjalny lub są bezrobotni. Zakłady pracy bardzo często odmawiają zatrudnienia osób po przebytych zabiegach kardiochirurgicznych.

Grupa druga

Wiek pacjentów z tej grupy waha się w granicach 24–44 lat (śr. $31,2 \pm 5,2$ lat). Sześciu z nich przechodziło w dzieciństwie operacje paliatywne o typie Blalocka-Tausig i Waterstona. Przyczyny uniemożliwiające wykonanie korekcji całkowitej były różne:

- pacjent B.J., lat 44 — znacznego stopnia zniekształcenie kręgosłupa w postaci garbu, z zaburzeniami wentylacji;
- pacjent M.L., lat 31 — zespół Downa, po operacji Blalocka-Tausig;
- pacjentka A.Ch., lat 28 — zespół Downa, po operacji Waterstona, ciężka niewydolność serca, zmarła w wieku 28 lat;
- pacjent A.P., lat 28 — utrwalone nadciśnienie płucne po operacji Waterstona;
- pacjentka S.D., lat 24 — niedorozwój umysłowy, brak zgody rodziców;
- pacjenci H.R., lat 30; E.G., lat 36; A.Z., lat 32 — skrajne zwężenie tętnicy płucnej z krążeniem obocznym w płucach;
- pacjent B.K. — z rozpoznaniem jak wyżej, zmarła w wieku 32 lat;
- pacjent T.P. — po zabiegu Blalocka-Tausig w dzieciństwie, nie zgodził się na operację radykalną, zmarł w wieku 30 lat.

Największym problemem w powyższej grupie pacjentów jest znacznego stopnia poliglobulia z wysokim hematokrytem i sinicą. Stwarza to wiele problemów hematologicznych, metabolicznych z podwyższonym stężeniem kwasu moczowego włącznie oraz zaburzeń homeostazy w wielu narządach. U dwóch chorych obserwowano skłonność do krwawień (z dziąseł, krwioplucie), u jednej pod koniec życia — zmiany zakrzepowe w centralnym układzie nerwowym, a u następnych dwojga objawy skazy moczanowej (zapalenie stawów kolanowych i palucha). Pacjenci z wysokim hematokrytem (> 65%) skarżyli się na bóle głowy i bóle w klatce piersiowej. Zbyt częste upusty krwi stwarzały potrzebę

uzupełniania żelaza. Tlenoterapia dawała krótkotrwały efekt i wpływała dobroczynnie przede wszystkim na psychikę pacjenta.

Dyskusja

Wady wrodzone serca u dorosłych są od niedawna nową specjalnością w kardiologii. Jeden z pierwszych oddziałów dla dorosłych z tymi wadami powstał w *Royal Brompton Hospital* w Londynie, a zorganizowała go Jane Sommerville. Pierwszy podręcznik o tej tematyce ukazał się w 1998 roku pod redakcją Josepha K. Perloffa i Johna S. Childe'a z Uniwersytetu w Los Angeles w Kalifornii. Wielu autorów podkreśla konieczność kontynuacji opieki nad dorosłymi, zwłaszcza po zabiegach kardiochirurgicznych, po których w wielu przypadkach stwierdza się pozostałości pooperacyjne. Temat ten jest przedmiotem wielu doniesień [3, 5–8].

Wyniki spostrzeżeń autorów wymagają omówienia. Wiek pacjentów operowanych w pierwszej grupie może budzić zastrzeżenia. Większość z nich operowano bowiem w późniejszym wieku (między 3 a 53 rz.) niż zaleca się w obecnych wskazaniach do korekcji radykalnej. Zabieg korekcji radykalnej w większości przypadków odbywał się we wczesnych latach 80., głównie za granicą, kiedy nasze ośrodki kardiochirurgiczne nie były jeszcze odpowiednio przygotowane do operowania tak dużej liczby chorych. Należy tu wspomnieć o 2 pacjentach, którzy przebyli korekcję TOF w ostatnim 5-leciu, w wieku 33 i 35 lat. Wskazuje to na fakt, że dojrzały wiek pacjentów z wrodzoną wadą serca nie jest przeciwwskazaniem do wykonania zabiegu operacyjnego, tym bardziej, że wynik tego zabiegu u wspomnianych pacjentów był bardzo dobry [5, 9].

Do korzyści wynikających z wcześnie wykonanej korekcji TOF należy przede wszystkim możliwość wykonania jednoetapowego zabiegu oraz mniejsza liczba zmian rezydualnych i powikłań, zwłaszcza w postaci zaburzeń rytmu. Należy podkreślić wielki postęp techniki operacyjnej rodzimej kardiochirurgii i opieki pooperacyjnej, dzięki której większość pacjentów operowanych we wczesnym wieku dziecięcym przeżywa i szybko się rehabilituje. Z tego względu trudno byłoby porównywać wyniki korekcji osób operowanych we wczesnym dzieciństwie z wynikami operacji wykonywanych później. Tym bardziej, że okres pooperacyjny pierwszej grupy jest jeszcze zbyt krótki.

Komfort życia pacjentów badanych przez autorów niniejszej pracy jest zupełnie dobry. Przykładem są kobiety, które zostały szczęśliwymi matkami i z których większość rodziła siłami natury.

Pozostałości pooperacyjne w postaci niewielkich rekanalizacji ubytków w przegrodzie międzykomorowej, niedomykalności pooperacyjnej zastawek tętnicy płucnej i całkowitego bloku prawej odnogi pęczka Hisa lub bloku dwupęczkowego nie mają większego znaczenia i są bezobjawowe. Chorzy są objęci badaniami kontrolnymi przynajmniej raz w roku. U chorych z dużym gradientem w drodze odpływu z prawej komory wykonuje się dokładne badania, aby ustalić, czy nie mają oni zwężeń obwodowych gałęzi tętnicy płucnej. Badania te przeprowadzają asystenci Kliniki Kardiologii Dziecięcej AMG.

Powikłania, głównie w postaci zaburzeń rytmu, są, jak dotąd, nieliczne. Autorzy zajmujący się tym zagadnieniem przestrzegają przed zbyt optymistycznymi prognozami na przyszłość i uważają, że w miarę upływu lat powikłania te mogą zdarzać się częściej i mogą być niebezpieczne [3, 8].

Dużym problemem natury socjalnej jest brak odpowiedniego wykształcenia i bezrobocie. Pacjenci po zabiegach kardiochirurgicznych są dyskryminowani przez pracodawców i wielu z nich jest na rencie chorobowej lub socjalnej. Wynika to z przypadkowego wyboru zawodu, często zależnego od miejsca zamieszkania, większość chorych pochodzi bowiem z małych miejscowości.

Problemy te mnożą się w miarę upływu lat i nie ma sposobu, żeby im sprostać. Drugiej grupy pacjentów dotyczą głównie problemy medyczne. Poliglobulia i związane z nią powikłania są bardzo trudne do leczenia. Kwestionuje się obecnie wspomniane w wynikach upusty krwi i tlenoterapię. W niektórych przypadkach pozostaje jeszcze możliwość transplantacji serca i płuc — w Polsce, jak dotychczas, metoda niestosowana.

Wnioski

1. Komfort życia u większości chorych po całkowitej korekcji TOF jest zadowalający.
2. Zmiany rezydualne w pierwszej grupie są w większości przypadków bezobjawowe, a powikłania nieliczne.
3. Kobiety po korekcji TOF są zdolne do macierzyństwa i mogą rodzić zdrowe dzieci siłami natury.
4. Największym problemem pacjentów z pierwszej grupy jest trudność zdobycia odpowiedniego zawodu i pracy.
5. Starszy wiek pacjenta z TOF nie jest przeciwskazaniem do zabiegu.
6. Drugiej grupy pacjentów, po operacjach paliatywnych lub nieoperowanych, dotyczą duże problemy lecznicze i socjologiczne.

Streszczenie

Dorośli pacjenci z TOF

Wstęp: *Dzięki olbrzymiemu rozwojowi kardiochirurgii około 85% dzieci z wrodzonymi wadami serca dożywa wieku dorosłego — niezbędne staje się zatem stworzenie długotrwałej, wysokospecjalistycznej opieki kardiologicznej nad tymi pacjentami; jest to nowe wyzwanie dla medycyny.*

Materiał i metody: *Badaniami objęto 37 dorosłych pacjentów z zespołem Fallota (TOF), którzy pozostają pod obserwacją w Poradni Wad Wrodzonych Serca przy SPSK Nr 1 w Gdańsku od 5 lat. Wyodrębniono dwie grupy badanych: grupa I (n = 27) — chorzy po korekcji radykalnej i grupa II (n = 10) — pacjenci, których z różnych powodów nie operowano albo poddano jedynie operacji paliatywnej. Wiek pacjentów w grupie I wynosił 18–56 lat (śr. 32 lata), a w grupie II 24–44 lat (śr. 31 lat). Analizie poddano stan cywilny, wykształcenie, wykonywany zawód, samopoczucie, sprawność fizyczną oraz choroby współistniejące. Na podstawie badania przedmiotowego oraz badań dodatkowych, tj. morfologii krwi, EKG, RTG klatki piersiowej, echokardiografii, 24-godzinnego badania elektrokardiograficznego metodą Holtera, oceniono stan hemodynamiczny układu krążenia.*

Wyniki: *Jakość życia dorosłych pacjentów z zespołem Fallota jest zadowalająca.*

Wnioski: *Na podstawie przeprowadzonej analizy autorzy stwierdzili, iż liczne problemy, które pojawiają się u dorosłych z TOF, wymagają stworzenia systematycznej, wysokospecjalistycznej opieki medycznej dla tej populacji chorych. (Folia Cardiol. 2001; 8: 563–567)*

zespół Fallota, dorośli, problemy medyczne i socjologiczne

Piśmiennictwo

1. Somerville J. Grown-up congenital heart disease: who knows? Who cares? *Cardiologia* 1990; 35; 11: 839–898.
2. Sommerville J. Congenital heart disease in the adolescent. *Archives of Disease in Childhood* 1989; 64: 771–773.
3. Sommerville J. The adult with surgically corrected congenital heart disease. *Cardiol. Rev.* 1996; 4; 1: 57–64.
4. Sommerville J. Congenital heart disease in adults: new problems for the cardiologist. *J. Saudi Heart Association* 1995; 7; 3: 203–208.
5. Ternstedt B.M., Wall K., Oddsson H., Riesenfeld T., Groth I., Schollin J. Quality of life 20 and 30 years after surgery in patients operated on for tetralogy of Fallot and for atrial septal defect. *Pediatr. Cardiol.* 2001; 22: 128–132.
6. Shampaine E.L., Nadelman L., Rosenthal A., Behrendt D., Sloan H. Longitudinal psychological assessment in tetralogy of Fallot. *Pediatr. Cardiol.* 1990; 10: 135–140.
7. Hokanson J.S, Moller J.H. Adults with tetralogy of Fallot: long-term follow-up. *Cardiol. Rev.* 1999; 7: 149–155.
8. Nollert G., Fischlein T., Bouterwek S. i wsp. Long term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J. Am. Cardiol.* 1009; 30: 1374–1383.
9. Standardy Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Wady wrodzone serca u dorosłych. *Kardiol. Pol.* 2001; 54: 155.