

Rejestr dorosłych z wrodzoną wadą serca — dlaczego jest niezbędny i jak robią to inni?

Tomasz Lusawa, Piotr Szymański, Hanna Siudalska i Piotr Hoffman

Klinika Wad Wrodzonych Serca Instytutu Kardiologii w Warszawie

Wstęp

Dorośli z wrodzoną wadą serca (GUCH, *grown-up congenital hearts*) stanowią nową, złożoną populację pacjentów współczesnej kardiologii. Problemy GUCH są nadal niedoceniane w wielu krajach, również w Polsce. Pierwszą próbę standaryzacji postępowania w tej grupie chorych w naszym kraju podjęło Polskie Towarzystwo Kardiologiczne w 2000 roku [1]. Z danych opracowanych przez Somerville wynika, że częstość przyjęć GUCH do szpitala mieści się w granicach 5–8% całej populacji pacjentów z problemami kardiologicznymi [2]. W tej grupie znajdują się osoby nieoperowane, po zabiegach paliatywnych i pełnych korekcjach. Szczególnej kontroli należy poddać pacjentów nieoperowanych w dzieciństwie [3], oczekujących na zabieg w momencie najbardziej dla nich właściwym. Zaliczają się do nich również pacjenci po wielu zabiegach paliatywnych i korekcjach, na przykład po operacji Fontany. Ten paliatywny zabieg łączący żyły systemowe z tętnicą płucną likwiduje jedynie centralną sinicę, ale nie przywraca prawidłowej anatomii serca. Późniejszy wzrost ciśnienia w żyłach systemowych jest przyczyną wielu odległych powikłań, takich jak: trzepotanie i migotanie przedsionków, powikłania zatorowo-zakrzepowe, enteropatia z utratą białka i inne [1]. Dlatego konieczna jest ocena stanu klinicznego pacjenta z okresową kontrolą echokardiograficzną funkcji zespoleń. Zwężenie światła konduitu z wtórnym gradientem ciśnień, nawet rzędu 2–3 mm Hg, może istotnie upośledzić krążenie tego typu. Równie istotną grupą, wymagającą długotrwałej opieki, są pacjenci ze skorygowanym ope-

racyjnie przełożeniem wielkich pni tętniczych, po operacji metodą Mustarda lub Senninga, wykonywanej głównie w latach 60–80, a obecnie borykającymi się z następstwami zwężenia tuneli wewnątrzprzedsionkowych, nadkomorowymi zaburzeniami rytmu serca lub niewydolnością komory systemowej.

Główną przyczyną hospitalizacji GUCH są zaburzenia rytmu serca [4], przede wszystkim trzepotanie i migotanie przedsionków występujące najczęściej po zabiegach na sercu jednokomorowym, zamknięciu ubytku przegrody międzyprzedsionkowej, korekcji przełożenia wielkich pni tętniczych i tetralogii Fallota [3, 4].

Do ośrodka specjalistycznego przyjmuje się 55–60% pacjentów ze złożonymi problemami będącymi najczęściej późnymi następstwami lub powikłaniami skomplikowanych operacji kardiologicznych przeprowadzonych w dzieciństwie [2]. Z tego powodu w większości przypadków terapia jest co najmniej 2-krotnie droższa niż leczenie pozostałych chorych z problemami kardiologicznymi [2]. Ponadto, pacjenci ci wymagają przeważnie kompleksowej i specjalistycznej opieki kardiologicznej, kardiologicznej, a także pomocy ze strony lekarzy innych specjalności oraz psychologów. Scentralizowane leczenie, zgodne z koncepcją ROCKS (*recognize, organise, centralise, knowledge, skills*) [1], pozwala zmniejszyć nakłady finansowe, ograniczyć biurokrację, wprowadzić optymalną opiekę medyczną i zaplanować niezbędną edukację pacjentów.

Ważnym aspektem opieki nad GUCH jest przejęcie i kontynuacja kontroli medycznej nad dorastającymi pacjentami pediatrycznymi z wrodzoną wadą serca. Niezakłócony przepływ danych na temat dorastających osób z wrodzoną wadą serca z pediatrycznych oddziałów kardiologicznych do oddziałów dla dorosłych [5] zapewniłby ciągłość opieki nad chorymi, których los nie pozostawałby nieznany. Należy również pamiętać, że populacja GUCH jest

Adres do korespondencji: Dr med. Tomasz Lusawa
 Klinika Wad Wrodzonych Serca IK
 ul. Alpejska 42, 04–628 Warszawa
 Nadesłano: 29.11.2001 r. Przyjęto do druku: 30.11.2001 r.

coraz starsza [5–7], 30% przyjęć na Oddział Wad Wrodzonych stanowią pacjenci powyżej 40. roku życia [2]. Fakt ten świadczy, że leczenie chorych po korekcji wrodzonej wady serca powoli staje się domeną kardiologów opiekujących się pacjentami dorosłymi.

Istnieje zatem potrzeba kompleksowego zbioru danych polskiej populacji GUCH. Jedynie organizacja ogólnodostępnego dla lekarzy rejestru zapewnia profesjonalną opiekę nad tą grupą pacjentów.

Jak to robią inni?

Konieczność istnienia rejestrów i baz danych GUCH dostrzegali lekarze wielu renomowanych ośrodków opiekujących się dorosłymi z wrodzoną wadą serca. Jednym z nich jest *GUCH Unit* z siedzibą w *Royal Brompton Hospital* w Londynie [8], w którym od 1980 roku zbiera się dane o GUCH. W bazie są rejestrowane dokładne informacje o każdej hospitalizacji. Praca Dore i wsp. objęła dane z 4 lat działalności. Analizie statystycznej poddano protokoły 304 kolejnych operacji wrodzonych wad serca. Głównym celem było określenie częstości stosowania różnych procedur chirurgicznych, częstość reoperacji, wczesnej śmiertelności i czynników sprzyjających wystąpieniu powikłań pooperacyjnych.

Podobną bazę, znaną pod nazwą *National Congenital Heart Surgery Database* (NCHSD), stworzyło *The Society of Thoracic Surgeons* (STS) [9]. Na przełomie lat 1994–1997 do rejestru z 24 ośrodków włączono 18 894 pacjentów poddanych operacji naprawczej wady serca. W dalszej analizie uwzględniono 8149 rekordów (danych pacjentów). W bazie znalazło się ponad 1500 pacjentów z ubytkiem przegrody międzyprzedsionkowej, 1200 z ubytkiem przegrody międzykomorowej, 590 z kanałem przedsionkowo-komorowym, 591 z koarktacją aorty i 773 z tetralogią Fallota. W cytowanej publikacji oceniano całkowitą liczbę pacjentów w poszczególnych jednostkach chorobowych, typy przeprowadzonych operacji. Wyniki końcowe objęły wskaźnik umieralności, powikłania i czas hospitalizacji. Autorzy podkreślają fakt, że powyższa baza danych pozwala prowadzić ocenę czynników ryzyka i jest wstępem do kolejnych nowych rejestrów.

Jak to robią Polacy?

W tym samym czasie, niezależnie powołano do życia *European Congenital Heart Defects Database* (ECHDD), która pod kierownictwem Martina J. Eliotta do końca 1995 roku zgromadziła dane o po-

nad 10 000 pacjentów [9]. Jednakże ze względu na problemy techniczne nie stworzono odpowiedniego oprogramowania komputerowego i w powyższych ramach funkcjonowała aż do 1998 roku, kiedy to przewodniczącym projektu został dr hab. med. Bogdan Maruszewski, a główną siedzibę przeniesiono do Instytutu „Pomnika – Centrum Zdrowia Dziecka”. *European Congenital Heart Defects Database* jest częścią projektu *Pediatric European Cardiac Surgical Registry* (ECSUR). Baza jest w pełni cyfrowa, a informacje zbiera się za pomocą Internetu. Dotychczas w badaniu wzięło udział 90 ośrodków z 35 krajów.

Dyskusja

Od wielu lat są prowadzone starania w sprawie rejestrowania danych o GUCH [8–11]. Someville podkreśla, że jedynie fakty i liczby są metodą prowadzącą do ustalenia najodpowiedniejszej opieki medycznej [2]. Rzetelne i rozległe informacje statystyczne pozwalają kreować medycynę opartą na dowodach naukowych (*evidence based medicine*) oraz budować standardy postępowania. Na początku lat 50. ubiegłego stulecia umieralność niemowląt z powodu wrodzonych wad serca wynosiła 60–70% [12]. Sukces kardiochirurgii i anestezjologii spowodował, że obecnie około 75% pacjentów dożywa wieku dorosłego, co stanowi o ciągłym wzroście populacji dorosłych z wrodzoną wadą serca. Od 50% do 60% GUCH jest ponownie hospitalizowana, a 5–7% będzie wymagała hospitalizacji co rok [3]. Choć przyjęcia GUCH do szpitala stanowią około 6% całej populacji [2, 3], pochłaniają 14% budżetu.

Stworzenie bazy danych w *Royal Brompton Hospital* pozwoliło opracować retrospektywne prace badawcze [8, 13–15]. Dzięki niej Dore i wsp. wykazali, że 42% pacjentów była przyjęta do *GUCH Unit* w celu pierwszej operacji, a 58% wymagała reoperacji. Śmiertelność pacjentów z sinicą centralną była znamienne wyższa w stosunku do osób z prawidłową saturacją krwi. Czas pobytu w szpitalu był również znamienne dłuższy w populacji sinicznej chorych. Ważnym aspektem pracy jest fakt, że śmiertelność w populacji GUCH rośnie proporcjonalnie do liczby wcześniejszych operacji i w grupie chorych, których poddano więcej niż trzem operacjom, sięgała 13%.

Kolejnym pomysłem, o którym można przeczytać w piśmiennictwie, jest *National Congenital Heart Surgery Database* stworzona przez *The Society of Thoracic Surgeons* (STS) [9]. W badaniu tym zgromadzono potężną liczbę informacji. Niestety w części ośrod-

ków nie wypełniono wszystkich pól ankiety — rekordu poszczególnego pacjenta. Z tego powodu nie można było przeprowadzić pełnej analizy statystycznej, a tylko zasugerować pojedyncze tendencje. *National Congenital Heart Surgery Database*, mimo swoich wad, zaowocowała utworzeniem jednolitego rekordu GUCH, który można wykorzystać między innymi w celu oceny wielorakich czynników ryzyka oraz wielu parametrów klinicznych i czynnościowych. Są to na przykład: śmiertelność operacyjna, powikłania pooperacyjne i czas pobytu w szpitalu. Powyższa baza pozwoliła też na standaryzację postępowania przedoperacyjnego. Na przykład, w grupie pacjentów z koarktacją aorty wykazano, że aż u 71% chorych wykonano przed operacją tylko badanie echokardiograficzne, bez diagnostyki inwazyjnej.

Analiza danych ujawniła zarówno siłę, jak i słabości bazy. Należy pamiętać, że stworzona baza danych opierała się na czterostronicowym formularzu, który z jednej strony był w pełni przejrzysty i zarazem zwięzły, jednakże z drugiej strony zebrane w nim pytania w znacznej mierze ograniczyły ocenę wielorakich czynników ryzyka. *The Society of Thoracic Surgeons*, na podstawie doświadczeń przy tworzeniu NCHSD, uważa, że istnieje odpowiedni moment powołania do życia bazy danych na miarę XXI wieku, która będzie cyfrowym rejestrem danych rozproszonych, z wykorzystaniem „światowej pajęczyny”.

W 1998 roku przeniesiono siedzibę ECHDD do Instytutu „Pomnika — Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie. Ze środków Wielkiej Orkiestry Świątecznej Pomocy zbudowano w pełni cyfrowy interfejs przekazu danych, a „środkiem transportu” został Internet. Jednakże baza ta objęła wyłącznie ośrodki kardiologii dziecięcej. Autorzy projektu podkreślają, że pozwala ona ocenić czynniki ryzyka, określić optymalny sposób postępowania kardiologicznego. Ponadto zaletą tego rejestru będzie poprawa wczesnej i późnej śmiertelności pacjentów leczonych kardiologicznie. Analiza wyników pozwoli zapoczątkować stworzenie europejskich standardów postępowania w grupie chorych z wrodzonymi wadami serca.

Na podstawie zebranego materiału można wyciągnąć następujące wnioski: a) istnieje potrzeba rejestracji danych o pacjentach z wrodzoną wadą serca, b) światło dzienne ujrzały głównie chirurgiczne bazy danych, c) jedynym istniejącym rejestrem w Polsce jest ECHDD nadzorowany przez kardiologów pediatricznych Maruszewskiego i Tabota. Do tej pory nie powstał w naszym kraju ogólnopolski rejestr GUCH, a jego utworzenie jest potrzebą chwili.

Piśmiennictwo

1. Standardy Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego: Wady Wrodzone Serca u Dorosłych. *Folia Cardiol.* 2001; 8: B12–B15.
2. Somerville J. Grown-up congenital heart disease — medical demands look back, look forward 2000. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001; 49: 21–26.
3. Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: an increasing problem. *Ann. Rev. Med.* 1997; 48: 283–293.
4. Brembilla-Perrot B. Risk of increasing incidence of atrial flutter, the most frequent arrhythmia, after repaired congenital heart disease. *Int. J. Cardiol.* 2000; 75: 138–139.
5. Care of adults with congenital heart disease — a challenge for the new millenium. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001; 49 (1): 30–34.
6. Hoffman J.I.E. Incidence, mortality and natural history. W: Anderson R.H., Macartney F.J., Shinebourne E.A., Tynan M. red. *Paediatric Cardiology*. Churchill Livingstone Edinburgh 1987; 4–14.
7. Sommerville J. The adult with surgically corrected congenital heart disease: long-term care. *Cardiol. Rev.* 1996; 4: 57–64.
8. Dore A., Luke Glancy D., Stone S., Menashe V.D., Somerville J. Cardiac surgery for grown-up congenital heart patients: survey of 307 consecutive operations from 1991 to 1994. *Am. J. Cardiol.* 1997; 80: 906–913.
9. Mavroudis C., Gevitz M., Ring W.S., McIntosh C., Schwartz M. The Society of Thoracic Surgeons National Congenital Cardiac Surgery Database: report and analysis of the first harvest, 1994–1997. *Ann. Thorac. Surg.* 1999; 68: 601–624.
10. Constantine M., Jacobs J.P. Congenital heart surgery nomenclature and database project: overview and minimum dataset. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 69: S2–17.
11. Strona internetowa: www.pediatric.ecsur.org.
12. MacMahon B., McKeown T., Record R.G. The incidence and life expectation of children with congenital heart disease. *Br. Heart J.* 1953; 15: 121.
13. Redington A., Shore D., Oldershaw P., Suregery. W: Redington A., Shore D., Oldershaw P. red. *Congenital heart disease in adults, a practical guide*. W.B. Saunders Company, Philadelphia 1994: 179–190.
14. Wagsta V.M.H., Rigby M.L., Redington A.N. Increasing workload and changing referral patterns in paediatric cardiology outreach clinics: implications for consultant staffing. *Heart* 1998; 79: 223–224.
15. Dore A., Somerville J. Pregnancy in patients with pulmonary autograft valve replacement. *Eur. Heart J.* 1997; 18 (10): 1659–1662.