

Sprawozdanie z 18th International Symposium of Adult Congenital Heart Disease

4–7 czerwca 2008 r., Toronto, Kanada

dr n. med. Olga Trojnarśka

I Klinika Kardiologii, Katedra Kardiologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego, Poznań

W dniach 4–7 czerwca 2008 r. w Toronto odbyło się 18th International Symposium of Adult Congenital Heart Disease. Głównym organizatorem był dr Erwin Oechslin, kierujący Toronto Congenital Cardiac Centre for Adults. Wśród wykładowców znaleźli się najznakomitsi znawcy tematu, tacy jak: J. Perloff, C. Warnes, A. Redington, B. Mudler, G. Webb, J. Therrien, T. David, J. Ross-Hesselink. W formie prezentacji plakatu przedstawiono prace oryginalne powstałe we wszystkich wiodących ośrodkach na świecie. Trzy prace spośród 54 pochodziły z ośrodka poznańskiego. Pierwszym mówcą nie był tym razem lekarz, ale pierwszy operowany w Kanadzie chory z tetralogią Fallota. Mężczyzna, dziś ponad 60-letni, ojciec dwojga dzieci i dziadek trojga wnuków, poddany został paliatywnemu zabiegowi połączenia tętnicy podobojczykowej z tętnicą płucną w wieku 9 lat. W sposób niebywale przejmujący (ale też rzeczowy) opowiadał o swoich doświadczeniach „błkitnego dziecka”, ryzyku pionierskiej operacji i szczęśliwym dorosłym życiu. Mężczyzna ów jest dzisiaj prezesem Kanadyjskiego Stowarzyszenia Pacjentów z Wadami Wrodzonymi Serca. Podkreślono znaczenie zrzeszania się chorych i ich rodzin dla poprawy jakości ich życia oraz wywierania nacisku na organizacje rządowe zarządzające finansami w celu uzyskania środków umożliwiających tworzenie wyspecjalizowanych ośrodków zapewniających wieloletnią opiekę nad chorymi.

Warto nadmienić, iż w symposium aktywnie uczestniczyły również pielęgniarki, specjalnie szkolone w tej dziedzinie. A. Mareli z Montrealu, która dysponowała unikatowymi, dokładnymi danymi dotyczącymi chorych z wadami wrodzonymi serca (WWS) w prowincji Quebec, wykazała, iż współcześnie liczba chorych dorosłych przewyższa nieznacznie liczbę dzieci obciążonych wrodzonymi anomaliaми serca, co wskazuje na ogromną skuteczność w ich leczeniu, a jednocześnie na rosnący problem stojący przed organizatorami opieki medycznej. Dorośli z WWS, pomimo sukcesów terapeutycznych, powinni być traktowani jako przewlekłe chore. Dane dotyczące nawet najbardziej rozwiniętych krajów świata są jednak mało optymistyczne – mniej niż połowa chorych wychodzących spod opieki pediatrów dociera do specjalistycznych ośrodków stworzonych z myślą o dorosłych z WWS, rośnie zaś liczba hospi-

talizacji ze wskazań nagłych u chorych zazwyczaj nieobjętych racjonalną opieką. Najczęstszą ich przyczyną są zaburzenia rytmu serca, których leczenie metodą ablacji oraz implantacji kardiowertera-defibrylatora daje znacznie gorsze długoterminowe rezultaty w porównaniu z populacją chorych nieobciążonych WWS (V. Chauhan – Toronto). Ze względu na to, że ok. 25% zgonów omawianych chorych to nagła śmierć sercowa, konieczne jest poszukiwanie, dotychczas nieskuteczne, jej czynników ryzyka (L. Harris – Toronto). Często obserwowane zaburzenia przewodzenia wymagają implantacji stałej stymulacji elektrycznej. Przy istotnie zmienionej anatomii serca istnieje konieczność stosowania elektrod nasierdżiowych, których częstość uszkodzenia, jak ostatnio wykazano, nie jest większa niż przy stymulacji przezżylną. Stosowanie tej ostatniej jest obciążone ryzykiem zatorowości wynikającej z zazwyczaj nieadekwatnego leczenia przeciwkrzepliwego (P. Kairy – Montreal).

Podczas panelu poświęconego leczeniu nieinwazyjnego ponownie podkreślono zasadność zamykania ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej (ang. *atrial septal defect*, ASD) u chorych po 60. roku życia (G. Veldtman – Southampton) oraz omówiono dotychczas niejednoznaczne rezultaty stosowania stentów powlekanych przy poszerzaniu koarktacji aorty (F. Berger – Berlin). Przedstawiono bardzo interesujące badania dotyczące leczenia zespołu Marfana (A. Yetman – Salt Lake City), które podważyły zasadność stosowania beta-blokerów. A. Yetman stwierdziła, iż wskazanie to nie jest udokumentowane wystarczającymi badaniami, oraz podkreśliła, iż leki z tej grupy zmniejszają podatność ścian aorty. Jako alternatywę zaproponowała blokery enzymu konwertującego oraz receptora angiotensyny II, zwiększające ową podatność. Obecnie prowadzone jest badanie z randomizacją porównujące skuteczność działania losartanu vs atenololu. Z wielkim zaciekawieniem przyjęty został wykład T. Davida (Toronto) przedstawiający wspaniałe rezultaty opracowanej przez niego przed 20 laty metody operacji aorty wstępującej z zachowaniem własnej zastawki (95% przeżycia 10-letniego). Szczególne znaczenie kliniczne miała sesja poświęcona ciąży i porodowi. Podkreślono konieczność zapewnienia wyspecjalistycznej opieki położniczej, kardiologicznej i anestezjologicznej kobietom ze

złożonymi WWS, by uniknąć powikłań wynikających ze stanu hiperdynamicznego w czasie ciąży, stresu hiperkatecholaminowego w czasie porodu i obciążenia objętościowego w okresie połogu. Zalecano poród siłami natury z zastosowaniem znieczulenia epiduralnego, lecz podkreślono też, iż najistotniejszym czynnikiem w wyborze drogi rozwiązania powinna być ocena możliwości optymalnego „panowania” nad stanem hemodynamicznym w czasie porodu. W niektórych sytuacjach klinicznych, przy prawidłowo prowadzonej anestezji, wykonanie cięcia cesarskiego bywa rozwiązaniem bezpieczniejszym (S. Siu – Londyn).

C. Warnes (Rochester) po raz kolejny podkreśliła, iż wybór sposobu leczenia przeciwkrzepliwego w czasie ciąży należy przedyskutować z przyszłą matką, przy czym trzeba wziąć pod uwagę ryzyko zarówno embriopatii, jak i zakrzepu zastawkowego. Zasugerowała jednocześnie, iż chore wysokiego ryzyka (ciężarne z protezą zastawki mitralnej, niewydolnością serca) powinny być leczone pochodnymi kumaryny. Nie ma natomiast zgody co do stosowania leczenia przeciwkrzepliwego u chorych z zespołem Eisenmenger’a, a szczególnie tych z nawracającym krwiopluciem. Ponad 50 lat temu P. Wood przedstawił pierwszą analizę tej grupy chorych i zaproponował wdrożenie leczenia pochodnymi kumaryny. Od tego czasu nie udało się obiektywnie udowodnić zasadności takiego postępowania, jak i jednoznacznie jej podważyć. C. Bromberg (Portland) uważa, iż zastosowanie warfaryny jest wskazane u chorych z zakrzepicą tętnic płucnych, bez przerywania go w czasie nawracającego krwiopłucia. J. Perloff (Toronto), mając w pamięci obserwowane w swej wieloletniej praktyce zgony spowodowane masynym krwotokiem płucnym, jest zdecydowanie przeciwny tej formie leczenia. U chorych z sinicą istotne jest monitorowanie stężenia żelaza w surowicy krwi, którego spadek, związany często z niezasadnymi flebotomiami, powoduje objawy podobne do wynikających ze zwiększonej lepkości krwi. Wbrew wcześniejszym poglądom, obniżony poziom żelaza tej cechy nie nasila (C. Boberg – Londyn).

Poważnym problemem klinicznym omawianej populacji jest niewydolność serca. Istnieją bardzo nieliczne badania, zazwyczaj bez randomizacji, dotyczące farmakoterapii. Badacze z Royal Brompton Hospital, zgodnie z zasadami *Evidence Base Medicine*, przeanalizowali działanie ACEI u chorych z niewydolnością serca na tle niedomykalności płucnej i u chorych po operacji tetralogii Fallota, ale nie uży-

skali, niestety, dowodów ich skuteczności (S. Babu-Narayan – Londyn). Podejmowane są próby terapii resynchronizacyjnej, obecnie aż w 10% przypadków obarczone poważnymi powikłaniami (S. Balaj – Portland). Zaawansowane są badania nad zastosowaniem „sztucznego serca” (Hartmate, Novacor), które umożliwia przeżycie do czasu transplantacji, co szczególnie u chorych po operacji metodą Fontana, w zaawansowanym stadium choroby, wydaje się leczeniem z wyboru (E. Azevedo – Toronto).

Tematem kolejnego panelu była, trudna do obiektywnej oceny, funkcja prawej komory serca. A. Remington, wybitny znawca tematu, przedstawił patofizjologię interakcji prawej i lewej komory i udowodnił zasadność wczesnego zapobiegania dysfunkcji rozkurczowej prawej komory, obserwowanej w przebiegu niedomykalności płucnej, w celu zachowania prawidłowej funkcji skurczowej komory lewej. Na obecnym poziomie wiedzy nie ma jednak ustalonych wskazań do wymiany tej zastawki, co stanowi istotny problem terapeutyczny, zwłaszcza u chorych po operacji tetralogii Fallota (G. Webb – Filadelfia). Grupą najwyższego ryzyka są chorzy z sercem o fizjologii pojedynczej komory po operacji metodą Fontana. Po 20 latach od zabiegu kardiologicznego u ponad 50% z nich obecny jest nawrotny częstoskurcz wewnątrzprzedsionkowy (IART), którego leczenie metodą ablacji, ze względu na złożoność anatomii, jest szczególnie trudne. Po roku nawrót arytmii obserwuje się u około połowy chorych. Podobna jest skuteczność farmakoterapii. Amiodaron, który daje najlepsze długotrwałe efekty antyarytmiczne, u chorych z pojedynczą komorą i z sinicą szczególnie często powoduje efekty niepożądane. Przy rozwijającej się w wyniku arytmii niewydolności serca wykonywany jest zabieg konwersji Fontana do TCPC, jednak nawet w najlepszych ośrodkach obarczony jest on 9% śmiertelnością. Optymalnym rozwiązaniem jest transplantacja serca (M. Shah – Filadelfia). Ten sposób leczenia stanowi też współcześnie jedyną skuteczną terapię dla chorych z pojedynczą komorą, z enteropatią z utratą białka. Powikłanie to, obserwowane u 10–14% osób, powoduje 50% śmiertelność w ciągu 5 lat (T. Spray – Filadelfia).

Cztery dni wspaniałych wykładów i dyskusji z ekspertami stworzyły możliwość zapoznania się z nowościami z tej wąskiej, lecz dynamicznie rozwijającej się dziedziny kardiologii, co w bardzo skrótowny sposób starałam się przedstawić.