

doi: 10.3897/bgcardio.27.e79965



Уважаеми колеги,

Тази година първият брой на списание „Българска кардиология“ е посветен на вродените сърдечни малформации (ВСМ) и кардиологичното засягане при деца.

Напредъкът в диагностиката, инвазивното и оперативното лечение, реанимацията и интензивното лечение коренно промениха облика на детската кардиология. Докато преди 4 десетилетия само 20% от родените с ВСМ достигаха зрялост, сега този процент в развитите страни надвишава 90%.

Относително ниската публикационна активност на колегите детски кардиолози лишава кардиологичната общност у нас от съвременни публикации по актуалните проблеми на специалността на български език. Надяваме се представените в първи брой на списание „Българска кардиология“ материали частично да запълнят този пропуск. Постарали сме се, използвайки различните форми, да представим съвременните концепции и достижения в областта на детската кардиология, както

и да споделим резултатите от провежданите научни изследвания.

ВСМ е хронично състояние, което налага проследяване през целия живот. То засяга не само детето, но и цялото семейство. На психологичните предизвикателства, пред които е поставено семейството, е посветен обзорът за жизнения цикъл на семейството на дете с ВСМ. От раждането, през детството и училищната възраст, в зрелостта, при създаване на собствено семейство и като възрастен, пациентът с ВСМ и неговото семейство преминават през 6-те етапа на жизнения цикъл.

Интерес представлява обзорът „Кардиопулмонален тест с натоварване при деца с ВСМ“, методика, която бе въведена за детска възраст у нас преди 2 години. Оценката на физическия капацитет е определящ фактор за качеството на живот на всеки човек. При пациентите с ВСМ тя обективно представя адаптацията на сърдечно-съдовата система към кардиопатията. Оценяването на аеробния капацитет, заедно с виталните показатели, ЕКГ и кислородната сатурация, позволяват да се разграничат причините за ограничен физически капацитет – сърдечно-съдови, белодробни или детренираност. Оценяването на физическия капацитет с кардиопулмоналния стрес-тест дава обективна основа за терапевтични решения, начин на проследяване, препоръки за физическа активност и спорт. Изработването на индивидуални програми при деца води до подобрене в мускулната функция и сърдечно-съдовото здраве, превенция на затлъстяването и подобрене самочувствие.

Две публикации са посветени на най-сложните и комплексни вродени кардиопатии, при които кръвообращението се осъществява чрез анатомично или функционално единствена камера. Напредъкът на детската кардиология и кардиохирургия през последните десетилетия направиха възможно лечението на ВСМ с общокамерна физиология с поэтапни функционални корекции тип „Фонтан“. Преодоляването на артериалната хипоксемия и обременяването на общата камера стават за сметка на повишено системно венозно налягане и дълбоко увредена хемодинамика. В обзора за „Хемодинамика след Фонтан“ детайлно са разгледани движещата сила на пасивния кръвоток във връзката празни вени–белодробна артерия и факторите, които я определят – белодробно съдово съпротивление, камерно преднатоварване, систолна и диастолна функция на общата камера, следнатоварване и функция на атриовентрикуларната клапа. Представена е и концепцията за енергийна ефективност като основа за търсене на хирургични техники за оптимизиране на ламинарния кръвоток и намаляване на загубата на енергия.

Проспективното проучване на ефекта от приложение на селективния белодробен вазодилататор силденафил при деца с повишено кавопулмонално налягане след операция на Фонтан доказва значим спад в кавопулмоналното налягане, в белодробното съдово съпротивление и повишаване на кислородната сатурация и белодробния кръвоток при липса на промяна в системния кръвоток, т.е. благоприятни промени в ключови за ефективната хемодинамика параметри след завършените етапи на функционална корекция. Това подкрепя тезата, че неблагоприятното ремоделиране на белодробното съдово русло се дължи на прогресираща ендотелна дисфункция, вследствие липсата на пулсативен кръвоток и е основа за положителния ефект от приложение на силденафил.

Прецизното класифициране и определянето на правилната хирургична стратегия е от значение за благоприятния изход от оперативното лечение при пациентите с пълен атриовентрикуларен септален дефект. При тази комплексна ВСМ съществуват две основни форми – балансиран, при която се предприема двукамерна корекция, и дебалансиран, при която се следват стъпките на общокамерна корекция тип Фонтан. На базата на

системен протокол с използване на 9 ехокардиографски показателя, са идентифицирани 4 измервания, които приложени в предиктивен модел, позволяват правилно определяне на формата в 97% от случаите. Представеният алгоритъм е лесно осъществим и възпроизводим и е от особена полза най-вече за граничните форми.

Хирургичното лечение е основен терапевтичен метод при децата с ВСМ. През последните десетилетия фокусът за оценка на резултатите е изместен от оперативната смъртност към неусложнено следоперативно възстановяване. Един от показателите за успешна хирургична корекция и неусложнено възстановяване е продължителната инвазивна белодробна вентилация. Въз основа на анализ на резултатите от хирургичната корекция за 2-годишен период е създаден прогностичен модел, базиран на два фактора с висока статистическа значимост – пиков вазоактивен вентилационен бъбречен скор в деня на операцията и кумулативно обемно обременяване в първите 48 часа след нея. Прогностичният модел, обединяващи функцията на сърдечно-съдовата, дихателната и отделителна система и обемното натоварване, е с чувствителност 86% и специфичност 82%.

Визуализирането на точната морфологична диагноза при деца с редки и комплексни ВСМ е от изключително значение за планиране на хирургичната стратегия. В съвременната детска кардиология, в която се използват всички достъпни неинвазивни методи, нараства приложението на контрастната компютърна томография. Създадените пациент-специфични модели позволяват 3D моделиране и принтиране. На това съвременно приложение на технологиите е посветен клиничен случай за разпръснат тип тотално аномално вливане на белодробни вени.

Три от публикациите в списанието са посветени на кардиологично засягане при деца, извън ВСМ.

През 2020 г. в хода на пандемията с COVID-19 се отбеляза значително нарастване на случаите на деца със симптоми на тежко възпаление на много системи, свързани с експозиция с COVID-19. През май 2020 г. бе обособено ново заболяване – мултисистемен възпалителен синдром при деца. В списанието са представени клиничната изява, лабораторните и неинвазивните изследвания, терапевтичният подход и еволюцията при 10 деца с това заболяване, с водещо кардиологично засягане, лекувани в Клиниката по детска кардиология. Подчертава се ефектът от приложението на имуномодулаторна терапия, която води до драматично подобряване в клиничното състояние, лабораторната и ехокардиографската находка, ролята на кардиомагнитно резонансната томография като водещ метод за оценка и проследяване на миокардното засягане, както и неясната дълготрайна прогноза.

Регулярните хемотрансфузии, които се налагат при пациенти с бета-таласемия, предизвикват отлагане на желязо във вътрешните органи и развитие на хемосидероза. На методите за ранно откриване и проследяване на отлагането на желязо в миокарда преди клинична изява е посветен обзорът „Съвременни неинвазивни методи за диагноза на ранна сърдечна дисфункция при млади пациенти с бета таласемия майор“. Разгледани са последователно сърдечните усложнения при бета-таласемия, както и методите за ранното им диагностициране – кардиомагнитно резонансната томография, съвременните ехокардиографски методи за оценка на миокардна деформация, както и микроРНКи като нов потенциален биомаркер за миокардна увреда.

Интерес представлява клиничен случай, разглеждащ сърдечно-съдовите усложнения при анорексия нервоза, които са водеща причина за болестност и смъртност при това психиатрично заболяване, засягащо предимно девойки и млади жени. Представена е еволюцията на сърдечно-съдовите отклонения, както и динамиката в ЕКГ, лабораторните и ехокардиографските показатели. От особен интерес е намерената преходна високостепенна динамична обструкция в левокамерния изходен път, която се съпътства от изразена хипертрофия на лява камера, необичайно отклонение, с неизяснена причина. Доказан е благоприятният ефект на комплексната терапия върху левокамерното ремоделиране, ЕКГ и соматичния статус.

Разширяването на броя на катетеризационните лаборатории у нас, както и нарастването на броя на възрастни с ВСМ налагат вземане на терапевтични решения на база инвазивно диагностично уточняване. С оглед подпомагане на кардиолозите са подготвени два учебни материала – за оценка на хемодинамиката при ВСМ с акцент кардиопатии с ляво-десен шънт и ангиокардиография, които се прилагат при ВСМ. Структурирано са представени стъпките в изследванията, получената информация и интерпретацията на резултатите, както и оптималните ангиографски проекции за изобразяване на сърдечни структури и при отделни ВСМ.

Надяваме се, че чрез представянето на авторските статии и клинични случаи и на английски език, резултатите от провежданите у нас проучвания ще достигнат до по-широка аудитория и извън България.

Приятно четене!

***Проф. д-р Анна Кънева, дм,
Отговорен редактор на броя***