

# ΜΕΡΟΣ ΠΡΩΤΟ

## Γενικές αρχές

- 1 Ενήλικες με συγγενείς καρδιοπάθειες: ένας αυξανόμενος πληθυσμός
- 2 Καρδιακή μορφολογία και ορολογία
- 3 Ενήλικες με συγγενείς καρδιοπάθειες: Από την προοπτική της γενετικής
- 4 Κλινική αξιολόγηση
- 5 Ηχοκαρδιογραφία
- 6 Μαγνητική τομογραφία καρδιάς και αγγείων
- 7 Επεμβατικοί καθετηριασμοί σε ενήλικους ασθενείς με συγγενή καρδιακά νοσήματα
- 8 Όψιμη επιδιόρθωση και επανεγχείρηση σε ενήλικους με συγγενείς καρδιοπάθειες
- 9 Φλεβικά shunts και κυκλοφορία Fontan σε ενήλικους με συγγενείς καρδιοπάθειες
- 10 Επέμβαση Fontan και όψιμες επιπλοκές
- 11 Μεταμόσχευση καρδιάς και πνευμόνων σε ενήλικους με συγγενείς καρδιοπάθειες
- 12 Εξωκαρδιακές επεμβάσεις σε ενήλικες με συγγενείς καρδιοπάθειες
- 13 Αρρυθμίες στους ενήλικες με συγγενείς καρδιοπάθειες
- 14 Επεμβατική ηλεκτροφυσιολογία και βηματοδότηση
- 15 Ενδοκαρδίτιδα
- 16 Καρδιοπάθειες και κύηση
- 17 Άσκηση και προπόνηση
- 18 Ασφάλιση ενηλίκων με συγγενείς καρδιοπάθειες

# Ενήλικες με συγγενείς καρδιοπάθειες: ένας αυξανόμενος πληθυσμός

Michael A. Gatzoulis and Gary D. Webb

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες (ΣΚ) αποτελούν μια από τις πιο συχνές συγγενείς ανωμαλίες των ζώντων νεογνών, που απαντώνται περίπου στο 0,8% των νεογνών. Ενήλικες με ΣΚ ωφελούνται από τις επιτυχείς καρδιοχειρουργικές επεμβάσεις στην παιδική ηλικία και τα προγράμματα Παιδιατρικής Καρδιολογίας στον αναπτυσσόμενο κόσμο. Από αυτούς ένα 50% ή περισσότεροι θα είχαν πεθάνει πριν φτάσουν στην ενήλικη ζωή, εάν δεν είχαν υποβληθεί σε χειρουργική αντιμετώπιση στην βρεφική ή παιδική ηλικία. Αυτή η δραματικά επιτυχής ιστορία έχει δημιουργήσει ένα μεγάλο και συνεχώς αυξανόμενο πληθυσμό νέων ενηλίκων, οι οποίοι χρειάζονται για όλη τους τη ζωή Καρδιολογική φροντίδα αλλά και γενικότερη Ιατρική φροντίδα<sup>1</sup>.

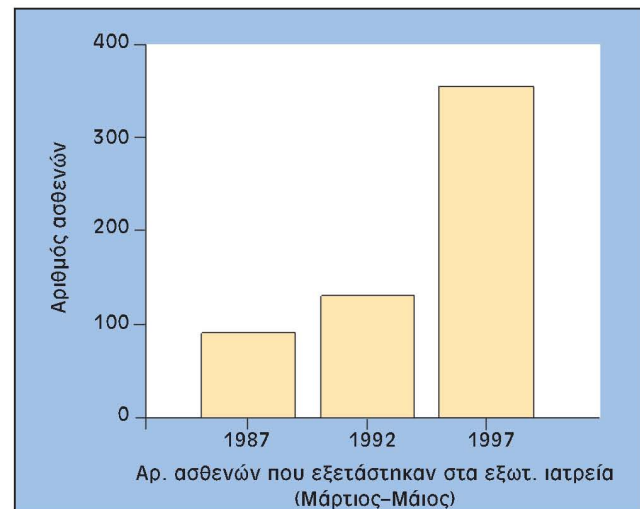
Είναι πλέον αποδεκτό ότι οι περισσότεροι ασθενείς με ΣΚ των οποίων η ζωή μεταμορφώθηκε από χειρουργικές παρεμβάσεις υπεβλήθησαν σε επανορθωτική και όχι διορθωτική επέμβαση. Αρκετοί από αυτούς θα χρειαστεί να υποβληθούν σε περισσότερες επεμβάσεις, θα έχουν αρρυθμίες, επιπλοκές και, εάν δεν αντιμετωπιστούν κατάλληλα, βρίσκονται σε αυξημένο κίνδυνο για καρδιακή ανεπάρκεια και πρόωμο θάνατο. Υπάρχουν περίπου 800 χιλιάδες ενήλικες με ΣΚ στις ΗΠΑ<sup>2</sup>. Αυτός ο αριθμός θα συνεχίσει να αυξάνεται καθώς όλο και περισσότερα παιδιά γίνονται ενήλικες. Με τις πρόσφατες προόδους στην Καρδιοχειρουργική, στην περιεγχειρητική φροντίδα, αλλά και την καλύτερη κατανόηση των ΣΚ περισσότερα από 85% των βρεφών αναμένεται να φτάσουν στην ενήλικη ζωή. Πρόσφατα στον Καναδά ανακοινώθηκε μια αύξηση της τάξης του 400% στο έργο των εξωτερικών Ιατρείων (Εικ. 1.1)<sup>3</sup>. Στο Ηνωμένο Βασίλειο, η ανάγκη για παρακολούθηση των ασθενών με ΣΚ μετά την ηλικία των 16 ετών με μετρίου ή σοβαρού βαθμού πολυπλοκότητα των ΣΚ, έχει πρόσφατα εκτιμηθεί σε 1600 νέους ασθενείς κάθε χρόνο<sup>4</sup>. Επιπλέον, υπάρχουν ασθενείς με δομικές και/ή βαλβιδικές ΣΚ, οι οποίοι παρουσιάζονται αργότερα κατά την διάρκεια της ενήλικης ζωής<sup>5</sup>. Περισσότεροι από αυτούς τους ασθενείς θα χρειαστούν επίσης και θα ωφεληθούν από την φροντίδα των ειδικών. Γενικά η παρακολούθηση σε τοπικό επίπεδο χρειάζεται για λόγους:

- Την αρχική εκτίμηση της πιθανής ή γνωστής ΣΚ.
- Παρακολούθηση και συνεχής φροντίδα σε ασθενείς με μέτριες και πολύπλοκες βλάβες.
- Περαιτέρω χειρουργική και μη χειρουργική παρέμβαση

- Εκτίμηση των κινδύνων και υποστήριξη για εξω-καρδιακές επεμβάσεις και εγκυμοσύνη.

Ωστόσο η πλειονότητα των ενηλίκων με ΣΚ θα χρειαστούν ακόμη τοπική παρακολούθηση για γεωγραφικούς, κοινωνικούς και/ή για λόγους οικονομίας της υγείας. Γιατροί της πρωτοβάθμιας φροντίδας και γενικοί Καρδιολόγοι ενηλίκων πρέπει, επιπλέον, να έχουν ικανοποιητική γνώση των αναγκών υγείας και των ειδικών προβλημάτων στην γενική αντιμετώπιση αυτού του σχετικά νέου πληθυσμού ενηλίκων ασθενών. Είναι σημαντικό, οι νοσοκομειακοί Γιατροί καθώς και οι Γιατροί της κοινότητας να αναγνωρίζουν ικανοποιητικά πότε θα παραπέμψουν αυτούς τους ασθενείς σε ένα ειδικό κέντρο. Δημοσιευμένες κατευθυντήριες οδηγίες<sup>6-8</sup> μπορεί να βοηθήσουν σε αυτή τη διαδικασία.

Μία νέα σειρά από συστάσεις έχουν εκδοθεί, μετά την συνάντηση της Bethesda<sup>9</sup> το 2001, οι οποίες αφορούν σε θέματα προσφοράς φροντίδας, βελτίωσης της πρόσβασης στα ειδικά συστήματα υγείας, το προσωπικό και θέματα που αφορούν στον προγραμματισμό και την εκπαίδευσή τους.



**Εικόνα 1.1** Αυξημένος φόρτος εργασίας των εξωτερικών Ιατρείων για ασθενείς ενήλικες με συγγενείς καρδιοπάθειες. Ασθενείς που παρακολούθησαν στο Κέντρο συγγενών καρδιοπαθειών του Toronto για ενήλικες κατά την ίδια τριών μηνών περίοδο το 1987, 1992 και 1997. Παρατηρείται 44% και 269% αύξηση ανάμεσα στο 1987 και 1992 και 1997, αντίστοιχα. (Από Gatzoulis και συν., κατόπιν αδείας 1999 Καρδιά.)

## ΟΡΓΑΝΩΣΗ ΤΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ

Η φροντίδα των ενηλίκων με ΣΚ πρέπει να συντονίζεται από τα τοπικά ή εθνικά κέντρα ΣΚ, πληρώνοντας τους ακόλουθους στόχους:

- Την βελτισποίηση της φροντίδας των ενηλίκων ασθενών με ΣΚ και την ελάττωση των λαθών στη φροντίδα τους.
- Παγίωση των ειδικών πόρων που χρειάζονται για την φροντίδα των ενηλίκων ασθενών με ΣΚ.
- Εξασφάλιση ικανοποιητικού αριθμού ασθενών έτσι ώστε να διευκολύνεται η Ιατρική εκπαίδευση, σε Ιατρικό και μη Ιατρικό προσωπικό, και να διατηρείται η επιστημονική επάρκεια και η ειδική εξειδίκευση του προσωπικού στην αντιμετώπιση των ενηλίκων ασθενών με ΣΚ.
- Να διευκολύνει την έρευνα σε αυτό τον ειδικό πληθυσμό, να εργαστεί προς την κατεύθυνση αυτή σύμφωνα με τη ιατρική τη βασισμένη σε αποδείξεις, και να ενισχύσει την ολοκληρωμένη κατανόηση της παθοφυσιολογίας καθώς και τους καθοριστικούς παραγόντες της έκβασης των ασθενών αυτών.
- Να προσφέρει ευκαιρίες εκπαίδευσης και συνεχή υποστήριξη στο προσωπικό που προσφέρει την πρωτοβάθμια φροντίδα, στους Καρδιολόγους και Χειρουργούς, έτσι ώστε να μπορούν να συμβάλλουν ιδανικά στην αντιμετώπιση αυτών των ασθενών.
- Να εξασφαλίσει εύκολη πρόσβαση στις πληροφορίες και στην άποψη των ειδικών για ασθενείς και Γιατρούς.
- Να βοηθήσει στην οργάνωση των ομάδων υποστήριξης αυτής της ομάδας ασθενών.
- Να εξασφαλίσει πληροφορίες για την κυβέρνηση και να ενεργήσει ως εκπρόσωπος αυτής της ειδικότητας.

Ένα ειδικό κέντρο αναφοράς πρέπει να δημιουργηθεί, προκειμένου να εξυπηρετεί περίπου πληθυσμό 5-10 εκατομμυρίων ανθρώπων:

- Ασθενείς με μέτριες και πολύπλοκες ΣΚ (Πλαίσιο 1.1) θα χρειαστούν περιοδική εκτίμηση από ένα ειδικό κέντρο αναφοράς ΣΚ ενηλίκων, και επίσης θα ωφεληθούν από την διατήρηση σωστής επικοινωνίας με τους γιατρούς της πρωτοβάθμιας φροντίδας.
- Υπάρχοντα προγράμματα Παιδιατρικής Καρδιολογίας πρέπει να αναγνωρίσουν ή να βοηθήσουν την ανάπτυξη ενός κέντρου ενηλίκων με ΣΚ, στο οποίο θα μεταφερθεί η φροντίδα των ασθενών, όταν οι ασθενείς γίνουν ενήλικες.
- Παρομοίως τα κέντρα Καρδιολογίας ενηλίκων και Καρδιοχειρουργικής και οι Καρδιολόγοι θα πρέπει να έχουν μία σχέση για την αναφορά ασθενών στα ειδικά κέντρα φροντίδας ενηλίκων με ΣΚ.
- Όλες οι μονάδες επείγουσας φροντίδας πρέπει να έχουν επικοινωνία με τα ειδικά κέντρα αναφοράς ΣΚ των ενηλίκων.
- Γιατροί χωρίς ειδική εκπαίδευση και εξειδίκευση σε ενήλικες με ΣΚ πρέπει να αντιμετωπίζουν ασθενείς ενήλικες με μέτριες και πολύπλοκες ΣΚ μόνο σε συνεργασία με συναδέλφους, οι οποίοι έχουν εκπαιδευτεί ειδικά και έχουν εξειδικευτεί στην φροντίδα των ασθενών, συνήθως στη βάση αυτών των ειδικών κέντρων ΣΚ ενηλίκων.
- Ασθενείς με μέτριες ή πολύπλοκες ΣΚ μπορούν να χρειαστούν εισαγωγή ή μεταφορά σε ένα ειδικό κέν-

**Πλαίσιο 1.1** Ασθενείς που πρέπει να παρακολουθούνται σε ειδικό κέντρο ενηλίκων με ΣΚ

Σύνδρομο απουσίας πνευμονικής βαλβίδας  
Αορτοπνευμονικό παράθυρο  
Κολποκοιλιακές επικοινωνίες  
Όγκοι καρδιάς  
Στένωση του ισθμού της αορτής  
Κοινός αρτηριακός κορμός  
Συγγενής διορθωμένη μετάθεση μεγάλων αγγείων  
Τρίχωρος καρδιά  
Ανωμαλίες των στεφανιαίων αρτηριών (εκτός αν είναι τυχαίο ευρήματα)  
Criss-cross (σταυρωτή) καρδιά  
Ασθενείς με κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες (όλες)  
Κοιλία διπλής εξόδου  
Κοιλία διπλής εισόδου  
Ανωμαλία Ebstein  
Σύνδρομο Eisenmenger  
Επέμβαση Fontan  
Διακοπή αορτικού τόξου  
Ισομερισμός (σύνδρομο ετεροταξίας)  
Νόσος Kawasaki  
Στένωση στο χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας (μέτρια με σοβαρή)  
Σύνδρομο Marfan (εκτός εάν ήδη έχει διαγνωσθεί υπό την επίβλεψη ειδικού) Ατρησία μιτροειδούς  
Μονήρης κοιλία (επίσης αποκαλούμενη κοιλία διπλής εισόδου-διπλής εξόδου, κοινή ή αρχέγονη κοιλία)  
Μερική ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών  
Ανοικτός αρτηριακός πόρος (δεν έχει κλείσει)  
Ατρησία πνευμονικής (όλοι οι τύποι)  
Πνευμονική υπέρταση (επιπλέκοντας συγγενείς καρδιοπάθειες)  
Ανεπάρκεια πνευμονικής βαλβίδας (μέτρια με σοβαρή)  
Στένωση πνευμονικής βαλβίδας (μέτρια με σοβαρή)  
Αποφρακτική αγγειακή πνευμονική νόσος  
Φίστουλα ή ανεύρυσμα των κόλπων του Valsalva  
Υπερβαλβιδική ή υπερβαλβιδική στένωση αορτικής  
Τετραλογία Fallot  
Ολική ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών  
Μετάθεση μεγάλων αγγείων  
Ατρησία τριγλώχινας  
Βαλβιδοφύρα μοσχεύματα  
Αγγειακοί δακτύλιοι  
Μεσοκοιλιακές επικοινωνίες με:  
Αορτική ανεπάρκεια  
Στένωση ισθμού αορτής  
Ιστορικό ενδοκαρδίτιδας  
Νόσος μιτροειδούς βαλβίδας  
Απόφραξη του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας  
Διασκελίζουσα τριγλώχινα και/ή μιτροειδής βαλβίδα  
Υποαορτική στένωση

Τροποποιημένο από Therrier et al, με την άδεια της Canadian Journal of Cardiology.

ντρο ΣΚ ενηλίκων για επείγουσα ή οξεία αντιμετώπιση.

- Οι περισσότεροι καθετηριασμοί καρδιακών κοιλοτήτων και οι ηλεκτροφυσιολογικές μελέτες σε ασθενείς με μέτριες και πολύπλοκες ΣΚ πρέπει να γίνονται στα ειδικά κέντρα αναφοράς ΣΚ ενηλίκων όπου υπάρχουν το κατάλληλο προσωπικό και ο κατάλληλος εξοπλισμός. Αν κάποιες από τις ανωτέρω διαδικασίες έχουν σχεδιαστεί να γίνουν σε τοπικό Καρδιολογικό κέντρο, πρέπει να προηγηθεί ιατρικό συμβούλιο με συνάδελφο, οι οποίοι είναι εξειδικευμένοι σε ΣΚ ενηλίκων

- Καρδιοχειρουργικές επεμβάσεις σε ασθενείς με μέτριες και πολύπλοκες ΣΚ, πρέπει κατά κανόνα να εκτελούνται σε ειδικό κέντρο ΣΚ ενηλίκων, με ιδιαίτερα εξειδικευμένο προσωπικό στην χειρουργική φροντίδα των ασθενών αυτών.
- Κατάλληλη διασύνδεση πρέπει να εξασφαλιστεί και δεν θα πρέπει να υπερτονίζεται η ανάγκη ανάπτυξης μιας ενοποιημένης ομάδας αποτελούμενης από Μαιευτήρες για κυήσεις υψηλού κινδύνου, Αναιθησιολόγους και Καρδιολόγους ασθενών με ΣΚ για την αντιμετώπιση ασθενών υψηλού κινδύνου.
- Κάθε ειδικό κέντρο θα πρέπει να συμμετέχει σε μια βάση Ιατρικών και Χειρουργικών δεδομένων βοηθώντας την βελτίωση της έκβασης των ΣΚ των ενηλίκων. Κατάλληλα κλινικά δεδομένα πρέπει να διατηρούνται στο ειδικό κέντρο ΣΚ ενηλίκων, του κάθε ασθενή και από το πρωτοβάθμιο κέντρο που μεταφέρθηκε.

## ΑΝΘΡΩΠΙΝΟ ΔΥΝΑΜΙΚΟ, ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΚΑΙ ΕΡΕΥΝΑ

Η σημασία των ΣΚ ενηλίκων ως υποειδικότητα της Καρδιολογίας έχει αναγνωριστεί από την συμβουλευτική επιτροπή εκπαίδευσης Calman του Ηνωμένου Βασιλείου και το 2001 από την διάσκεψη Bethesda. Η βασική εκπαίδευση στις ΣΚ ενηλίκων είναι σήμερα υποχρεωτική για τους εκπαιδευόμενους στην καρδιολογία ενηλίκων. Είναι επίσης δεδομένο, ότι ορισμένα άτομα θα χρειαστεί να εκπαιδευτούν ευρύτερα στο αντικείμενο. Το Αμερικάνικο κολέγιο καρδιολογίας καθορίζει ότι απαιτείται ένα ελάχιστο χρονικό διάστημα δυο χρόνων για πλήρη εκπαίδευση στις ΣΚ των ενηλίκων, προκειμένου να είναι κανείς κλινικά επαρκής, να συμμετέχει ακαδημαϊκά και να εκπαιδεύει άλλους αποτελεσματικά. Ο μικρός αριθμός διαθέσιμων κέντρων που μπορεί να προσφέρει ευρεία εκπαίδευση στις ΣΚ των ενηλίκων, προς το παρόν, σε συνδυασμό με την έλλειψη πηγών, παραμένει ένα μεγάλο εμπόδιο για το προβλεπόμενο στόχο. Προγράμματα εκπαίδευσης για το κατάλληλο προσωπικό (π.χ. αδελφές νοσοκόμες, μαιευτήρες, τεχνικούς, ψυχολόγους) στις ομάδες ΣΚ ενηλίκων πρέπει επίσης να καθοριστούν. Η πρώτη ομάδα κατευθυντηρίων οδηγιών για την αντιμετώπιση των ενηλίκων με ΣΚ που συντάχθηκε από την Εταιρεία Καρδιαγγειακών παθήσεων του Καναδά, αναθεωρήθηκε πρόσφατα από μια διεθνή ομάδα ειδικών και είναι τώρα διαθέσιμη στο διαδίκτυο (<http://www.cathnet.org>, <http://www.ared-library.com> και <http://www.rbh.nthames.nhs.uk/cardiology/consensus>). Αυτές οι οδηγίες έχουν τώρα εγκριθεί από τις Εταιρείες της Βορείου Αμερικής, την Ευρωπαϊκή Εταιρεία αλλά και από άλλες εταιρείες. Εθνικά και Διεθνή προγράμματα για ΣΚ ενηλίκων έχουν αναπτυχθεί με σκοπό τη διάδοση των υπαρχουσών πληροφοριών για την αντιμετώπιση των ενηλίκων με ΣΚ και την προώθηση της έρευνας. Απαιτείται μία νέα κατηγορία ειδικών Καρδιολόγων για ΣΚ ενηλίκων, για να διασφαλίσει την προσφορά υψηλής μακροχρόνιας φροντίδας για τους ασθενείς αυτούς, οι οποίοι έχουν ωφεληθεί τόσο πολύ από την Παιδιατρική Καρδιολογία και την Καρδιοχειρουργική.

Αναπτύσσονται προγράμματα εκπαίδευσης που θα

βοηθήσουν τους ενήλικες ασθενείς με ΣΚ. Είναι τώρα διαθέσιμη συμβουλευτική για την απασχόληση, την ασφάλεια, την εγκυμοσύνη, την άσκηση, την προφύλαξη από μικροβιακή ενδοκαρδίτιδα, τις εξωκαρδιακές επεμβάσεις. Εμπόδια στην πρόσβαση σε πολυδύναμες υπηρεσίες υγείας θα πρέπει να υπερνικούνται, έτσι ώστε να είναι διαθέσιμη η απαραίτητη βοήθεια και κάλυψη από τους ειδικούς, για κάθε περίπτωση, σε όλους τους ενήλικες ασθενείς με ΣΚ.

Υπάρχει πιεστική ανάγκη για κλινική έρευνα στους παράγοντες που επηρεάζουν την απώτερη έκβαση αυτού του συνεχώς αυξανόμενου πληθυσμού ασθενών. Επιπλέον, τα αποτελέσματα της φαρμακευτικής, επεμβατικής και Χειρουργικής παρέμβασης πρέπει να αξιολογηθούν κατάλληλα. Για το λόγο αυτό, οι όροι για κλινικό και ερευνητικό έργο πρέπει να αποκτηθούν γι' αυτό τον μεγάλο αριθμό ασθενών.

## ΜΕΤΑΒΑΣΗ ΤΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ

Δομικά σχέδια αναπτύσσονται για την μετάβαση από τη φροντίδα του Παιδιοκαρδιολόγου στον Καρδιολόγο ενηλίκων ΣΚ. Εφαρμόζονται διαφορετικά μοντέλα εξαρτώμενα από τις τοπικές συνθήκες. Η ατομική εκπαίδευση των ασθενών αναφορικά με διάγνωση και την ειδική συμπεριφορά, πρέπει να αποτελεί μέρος αυτής της εξέλιξης. Σαφής και εμπεριστατωμένη πληροφόρηση αναφορικά με την διάγνωση, τις προηγηθείσες χειρουργικές ή επεμβατικές παρεμβάσεις, φαρμακευτικές αγωγές, πληροφορίες από πρόσφατη εκτίμηση σε εξωτερικά ιατρεία και φαρμακευτική αγωγή πρέπει να διατηρούνται για τους ασθενείς και να αποστέλλονται στα κέντρα ΣΚ ενηλίκων. Να ενθαρρύνεται η καθιέρωση ενός ηλεκτρονικού διαβατηρίου (διαβατήριο υγείας) που είναι ιδιαίτερης σημασίας για τους ασθενείς με πολύπλοκη φυσιολογία και προηγούμενες επεμβάσεις.

Υπάρχει διεθνής ομοφωνία ότι οι πολλαπλές ανάγκες γι αυτόν το πληθυσμό, οι οποίες συζητήθηκαν σε αυτό αλλά και σε άλλα κεφάλαια αυτού του βιβλίου, μπορούν καλύτερα να πραγματοποιηθούν μέσα από Ειδικά Δίκτυα με τα ακόλουθα αντικείμενα:

- Καθιέρωση ενός δικτύου ειδικών κέντρων για ενήλικες με ΣΚ.
- Ενθάρρυνση επαγγελματικής ειδικής εκπαίδευσης στις ΣΚ ενηλίκων.
- Συντονισμό εθνικών ή τοπικών βάσεων δεδομένων για ασθενείς ενήλικες με ΣΚ
- Διευκόλυνση της έρευνας σε ενήλικες με ΣΚ

Τέτοια μοντέλα φροντίδας, εκπαίδευσης και έρευνας για ενήλικες με ΣΚ πρέπει να συμβαδίζουν με την διάσκεψη του 2001 της Bethesda και τις πρόσφατες οδηγίες της Εθνικής Υπηρεσίας Υγείας στο Ηνωμένο Βασίλειο και έχουν εφαρμοστεί για κάποιο χρόνο στο Καναδά. Μέσα σε αυτή τη δομή, γενικοί Καρδιολόγοι με ειδικό ενδιαφέρον πρέπει να υποστηρίζονται σε περιφερειακά γενικά Νοσοκομεία και να διευκολύνεται η εργασία τους τόσο με τους γιατρούς πρωτοβάθμιας, όσο και με αυτούς της τριτοβάθμιας φροντίδας. Στην Παιδοκαρδιολογία πρέπει να χρησιμοποιηθεί η εμπειρία, ενώ και προγράμματα μετάβασης της φροντίδας πρέπει να αναπτυχθούν για την αδιάκοχη παροχή φροντίδας για αυτό τον πληθυσμό ασθενών. Οι ασθενείς πρέπει να κατανοήσουν ότι απαιτείται δια

βίου παρακολούθηση για αρκετούς απ' αυτούς και ίσως να χρειαστούν περαιτέρω Ιατρική ή και Χειρουργική παρέμβαση. Κοινές βάσεις δεδομένων ανάμεσα στα παιδιατρικά, των ενηλίκων και στα μη τριτοβάθμια κέντρα και εύκολη πρόσβαση στα ειδικά κέντρα αναφοράς πρέπει να είναι διαθέσιμες, ώστε να ευοδώσουν αυτόν τον πολυεπίπεδο συντονισμό. Ομάδες υποστήριξης ασθενών χρειάζεται να αναπτύσσονται συνεχώς και να συμμετέχουν ενεργά σε αυτή τη δυναμική διαδικασία.

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Οι ενήλικες με ΣΚ δεν είναι πλέον σπάνιοι. Πολύ ή οι περισσότεροι από αυτούς θα χρειαστούν ειδική φροντίδα διά βίου. Είναι πλέον κατάλληλος ο καιρός για την ανάπτυξη εθνικών δικτύων για τους ενήλικους με συγγενείς καρδιοπάθειες, που θα υποστηρίζονται από φορείς υγείας, αντίστοιχες ιατρικές εταιρείες και εταιρείες χρηματοδότησης, για τη διατήρηση της εκπληκτικής αυτής επιτυχημένης ιστορίας στην αντιμετώπιση των ασθενών με ΣΚ.

## Βιβλιογραφία

1. Perloff JK, Warnes C. Congenital heart diseases in adults: a new cardiovascular specialty. *Circulation* 2001; 84:1881-1890.
2. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:1170-1175.
3. Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD, Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart* 1999; 81: 57-61.
4. Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow-up in adult life. *Heart* 2001; 85:438-443.
5. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. *N Engl J Med* 2000; 342:334-342.
6. Therrien J, Dore A, Gersony W et al. CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol* 2001; 17:940-959.
7. Therrien J, Gatzoulis M, Graham T et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part II. *Can J Cardiol* 2001; 17:1029-1050.
8. Therrien J, Warnes C, Daliento L et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part III. *Can J Cardiol* 2001; 17:1135-1158.
9. Webb GD, Williams RG, et al. 32nd Bethesda Conference: Care of the adult with congenital heart disease. *Am Coll Cardiol* 2001; 37:1161-1198.
10. Stark J. Glenn lecture. How to choose a cardiac surgeon. *Circulation* 1996; 94(Suppl): III-4.