

2^η Ημερίδα «Νεώτερες Εξελίξεις στις Νευρομυϊκές Παθήσεις»



Παρακολούθηση της καρδιακής λειτουργίας των παιδιών με
νευρομυϊκές παθήσεις

Γιαννόπουλος Ανδρέας
Αν. Καθηγητής Α.Π.Θ.
Παιδοκαρδιολόγος Β' Παιδιατρική Κλινική ΑΧΕΠΑ

Θεσσαλονίκη, 11/06/2016
ΚΕ.Δ.Ε.Α Α Α.Π.Θ.



ΓΕΝΙΚΑ

Η καρδιακή συμμετοχή σε παιδιά με νευρομυϊκά νοσήματα εκδηλώνεται με τη μορφή

- διατατικής καρδιομυοπάθειας
- υπερτροφικής καρδιομυοπάθειας
- και/ή αρρυθμίας

Η καρδιακή νόσος τελικού σταδίου χαρακτηρίζεται από έναν καρδιακό μυ όπου εναλλάσσονται περιοχές με υπερτροφία των μυοκυττάρων, με ατροφία και ίνωση.

ΓΕΝΙΚΑ



Ο ακριβής χρόνος που αρχίζει η προσβολή του καρδιαγγειακού δεν έχει ακόμη πλήρως διευκρινιστεί. Ωστόσο, είναι πλέον αποδεκτό, ότι η διαδικασία ξεκινάει πολλά χρόνια πριν την εμφάνιση των πρώτων συμπτωμάτων (π.χ. v. Danon)

ΓΕΝΙΚΑ



Σε κάθε περίπτωση, η εμφάνιση διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας προηγείται για αρκετά χρόνια της εμφάνισης συμπτωμάτων καρδιακής ανεπάρκειας. Για το λόγο αυτό καθίσταται επιτακτική η ανάγκη της έγκαιρης διάγνωσης

ΓΕΝΙΚΑ

Ο παιδίατρος θα πρέπει πάντοτε να έχει υπόψιν ότι τα τυπικά σημεία και συμπτώματα της καρδιακής δυσλειτουργίας μπορεί να μην είναι εμφανή λόγω του περιορισμού της κινητικότητας των ασθενών

1. απώλεια βάρους
2. βήχας
3. ναυτία και έμετος
4. ορθόπνοια
5. αύξηση αισθήματος κόπωσης



αν οφείλονται σε
καρδιακή δυσλειτουργία
ήδη έχουμε μπει σε Κ.Α.

ΕΙΔΙΚΕΣ ΣΥΣΤΑΣΕΙΣ ΓΙΑ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ N. DUCHENNE

Οι ασθενείς θα πρέπει από την παιδική ηλικία να υποβάλλονται σε
πλήρη παιδοκαρδιολογική εξέταση σε τακτική βάση
(τουλάχιστον 2 φορές το χρόνο)

ΕΙΔΙΚΕΣ ΣΥΣΤΑΣΕΙΣ ΓΙΑ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ N. BECKER

Πλήρης παιδοκαρδιολογική εξέταση θα πρέπει να ξεκινάει σε ηλικία περίπου 10 χρόνων ή με την εμφάνιση σημείων και συμπτωμάτων καρδιακής αιτιολογίας. Ο επανέλεγχος θα πρέπει να γίνεται **τουλάχιστον 2 φορές το χρόνο**

Οργανωμένα Κέντρα

- παιδοπνευμονολόγοι
- παιδοκαρδιολόγοι
- παιδονευρολόγοι
- παιδοψυχολόγοι
- παιδοαιματολόγοι
- παιδοορθοπαιδικοί
- φυσικοθεραπευτές
- εξετάσεις αίματος-ακτινογραφίες



- ☐ Βελτίωση ποιότητας ζωής
- ☐ Παράταση χρόνου ζωής

2^η Ειδική Μονάδα Νευρομυϊκών Παθήσεων, ΜΔΑ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ Π.Γ.Ν.Θ. ΑΧΕΠΑ

- Ιστορικό
- Φυσική εξέταση
- Η.Κ.Γ.
- Υπερηχογράφημα καρδιάς

Σε περίπτωση που δεν υπάρχουν ικανοποιητικά «παράθυρα» για τη λήψη του υπερηχογραφήματος, στη διαγνωστική φαρέτρα μας διαθέτουμε επιπλέον

- MUGA (multigated acquisition study – απεικόνιση με Tc99 για την εκτίμηση της λειτουργικότητας των 2 κοιλιών)
- MRI καρδιάς

2^η Ειδική Μονάδα Νευρομυϊκών Παθήσεων, ΜΔΑ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ
Π.Γ.Ν.Θ. ΑΧΕΠΑ

6μηνιαίος έλεγχος

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ



ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ ΓΙΑ ΠΡΟΣΤΑΣΙΑ ΚΑΡΔΙΑΓΓΕΙΑΚΟΥ

Επιλέγουμε:

1. διουρητικά
2. αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου (α -ΜΕΑ)
3. β -αποκλειστές

α-ΜΕΑ (captopril, enalapril, lisinopril, ramipril, **perindopril**)
Ελαττώνουν την αρτηριακή πίεση και κατά συνέπεια ελαττώνουν το έργο της καρδιάς

Β-αποκλειστές (**carvedilol**, bisoprolol, metoprolol) Ελαττώνουν την ένταση της καρδιακής συστολής και επιβραδύνουν τον καρδιακό ρυθμό που συχνά είναι υψηλός στους ασθενείς Duchenne / Becker

Τα στεροειδή φαίνεται, επίσης, να έχουν θετική δράση στην «καρδιά της Duchenne»

Τα καλιοπροστατευτικά διουρητικά (π.χ. σπειρονολακτόνη) προφυλάσσουν από την ίνωση του καρδιακού μυ που είναι και η κατάληξη της εξελικτικής διαδικασίας

Τα αντιοξειδωτικά φάρμακα μπορεί, επίσης, να έχουν θετική επίδραση στην καρδιά σε ορισμένα νευρομυϊκά νοσήματα

Οι θεραπευτικές παρεμβάσεις σήμερα στηρίζονται σε μεμονωμένη εμπειρία. Δυστυχώς, υπάρχει ελάχιστη βιβλιογραφία τεκμηριωμένης ιατρικής πράξης (evidence-based medicine) όσον αφορά στη χρήση των αναστολέων του μετατρεπτικού ενζύμου και των β-αποκλειστών στη νοσηρότητα και θνητότητα σε αυτή την πληθυσμιακή ομάδα. Είναι ανάγκη να υπάρξουν προοπτικές κλινικές μελέτες για να αξιολογηθεί η αποτελεσματικότητα στους ασθενείς με Duchenne και Becker

Το 2005 ο Duboc περιγράφει ότι η χρήση περινδοπρίλης μπορεί να καθυστερήσει την έναρξη και την εξέλιξη της δυσλειτουργίας της αριστερής κοιλίας, δηλ. της καρδιακής ανεπάρκειας
JACC 2005; 45: 855-857

Στο αμέσως επόμενο τεύχος, η Stöllberger το αμφισβητεί
JACC 2005; 46:1781

Στο **Great Ormond Street Hospital** καθώς και δημοσιεύσεις από τις ΗΠΑ προτείνουν τη χρήση των α-MEA σε οποιαδήποτε φάση της καρδιακής νόσου. Προτιμάται η περινδοπρίλη γιατί είναι καλά ανεκτή και χορηγείται άπαξ ημερησίως.

Στο **Newcastle**, για τους ίδιους λόγους (ανοχή-συμμόρφωση), χρησιμοποιούν τη bisoprolol (ένα β-αποκλειστή). Στη διάρκεια των τελευταίων 7 χρόνων η πολιτική των ιατρών του νοσοκομείου άλλαξε σημαντικά.

Αρχικά → θεραπεία με την έναρξη των συμπτωμάτων (δηλ. σε τελικό στάδιο της καρδιακής ανεπάρκειας)

Αργότερα → θεραπεία με τον καρδιακό μυ λειτουργικά στο 50%

Σήμερα → θεραπεία μόλις υπάρξουν σημεία μείωσης της λειτουργικότητας της καρδιάς

2^η Ειδική Μονάδα Νευρομυϊκών Παθήσεων, ΜΔΑ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ Π.Γ.Ν.Θ. ΑΧΕΠΑ

Ανεξαρτήτως ηλικίας παιδιού, ακόμη και μικρή μείωση
της λειτουργικότητας της καρδιάς (πρώτο
προειδοποιητικό εύρημα)



Επανελέγχος σε 3 και 6 μήνες
(ίδια ευρήματα ή επιδείνωση)



Έναρξη α-MEA ή β-αποκλειστές

- Αντίδραση γονιών θετική

2^η Ειδική Μονάδα Νευρομυϊκών Παθήσεων, ΜΔΑ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ Π.Γ.Ν.Θ. ΑΧΕΠΑ

ΠΡΟΟΠΤΙΚΕΣ

Συνεχής ενημέρωση → Συνεργασία με κέντρα του εξωτερικού

Θεραπευτικά πρωτόκολλα → Συνεργασία με Αθήνα

Καταγραφή και δημοσίευση των αποτελεσμάτων σε έγκυρα περιοδικά

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ

- Perindopril (Coversyl 5mg)

S: $\frac{1}{2}$ tb x 1



- Carvedilol (Carvepen 6,25 mg)

S: $\frac{1}{4}$ ή $\frac{1}{2}$ tb x 3



Πιθανές διαταραχές του καρδιακού ρυθμού πρέπει να διερευνώνται και να θεραπεύονται. Σε ασθενείς με γνωστή καρδιακή δυσλειτουργία πρέπει να τοποθετείται Holter 24ωρης καταγραφής του καρδιακού ρυθμού.



Ασθενείς που βρίσκονται υπό αγωγή με κορτικοστεροειδή χρήζουν αυξημένης καρδιολογικής εκτίμησης και τακτικής καταγραφής τόσο του σωματικού βάρους (για αποφυγή παχυσαρκίας) όσο και της αρτηριακής τους πίεσης (για αποφυγή αρτηριακής υπέρτασης).

ΕΙΔΙΚΕΣ ΣΥΣΤΑΣΕΙΣ ΓΙΑ ΦΟΡΕΙΣ ΤΗΣ Ν. DUCHENNE ΚΑΙ ΤΗΣ Ν. BECKER -1-

1. Θα πρέπει να ενημερώνονται για τον κίνδυνο να εμφανίσουν μυοκαρδιοπάθεια και θα πρέπει να εκπαιδεύονται στην αναγνώριση συμπτωμάτων καρδιακής ανεπάρκειας
2. Θα πρέπει να απευθυνθούν σε καρδιολόγο με εμπειρία στην αντιμετώπιση της καρδιακής ανεπάρκειας και/ή στην αντιμετώπιση νευρομυϊκών νοσημάτων. Η πρώτη ενδελεχής καρδιολογική εξέταση θα πρέπει να γίνει στο τέλος της εφηβείας ή στην αρχή της ενηλικίωσης ή με την εμφάνιση σημείων και συμπτωμάτων καρδιακής ανεπάρκειας –αν αυτά εμφανιστούν νωρίτερα-

ΕΙΔΙΚΕΣ ΣΥΣΤΑΣΕΙΣ ΓΙΑ ΦΟΡΕΙΣ ΤΗΣ Ν. DUCHENNE ΚΑΙ ΤΗΣ Ν. BECKER -2-

3. Θα πρέπει να υποβάλλονται σε πλήρη καρδιολογικό επανέλεγχο τουλάχιστον κάθε 5 χρόνια με απαρχή την ηλικία των 25-30 χρόνων
4. Σε περίπτωση που χρειαστεί θεραπευτική αγωγή, αυτή δεν διαφέρει από τη χορηγούμενη σε ασθενείς με ν. Duchenne και ν. Becker

ΣΤΟΧΟΣ

Η καλύτερη δυνατή συντήρηση και προστασία
του καρδιαγγειακού → παράδοση στους
καρδιολόγους ενηλίκων



Ευχαριστώ

