

Η Καρδιά στη Μεσογειακή Αναιμία

Δημήτρης Τσιάπρας

Καρδιολόγος – Επιμελητής Α΄

Υπεύθυνος Αναίμακτης Καρδιολογίας Β΄ Καρδιολογικής Κλινικής
Ωνάσειου Καρδιοχειρουργικού Κέντρου

Βασικοί παθοφυσιολογικοί μηχανισμοί στην ομόζυγο β-μεσογειακή αναιμία οι οποίοι επηρεάζουν την καρδιακή λειτουργία είναι α) η αιμόλυση και η χρόνια αναιμία των ασθενών και β) η εναπόθεση του σιδήρου ο οποίος προκύπτει από την καταστροφή των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

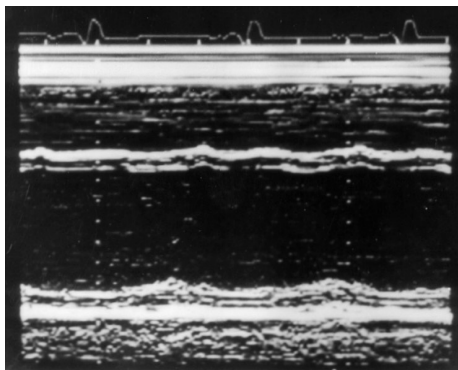
Η χρόνια αναιμία δημιουργεί αύξηση των αναγκών των ιστών σε αιμάτωση, την ανάγκη της υπερκινητικής κυκλοφορίας η οποία προσπαθεί να καλύψει τις αυξημένες αυτές ανάγκες και τις αναγκαίες προσαρμογές της καρδιάς στην κατάσταση αυτή. Οι διαστάσεις της αριστερής κοιλίας αυξάνονται, το κλάσμα εξωθήσεως επίσης είναι αυξημένο σε σχέση με φυσιολογικούς μάρτυρες με αποτέλεσμα ο όγκος παλμού να είναι μεγαλύτερος και το τελικό αποτέλεσμα που προκύπτει να είναι η αυξημένη καρδιακή παροχή. Η προσαρμογή όμως αυτή έχει και τις επιπτώσεις της. Αυτές είναι η βαθμιαία διάταση της αριστερής κοιλίας (η οποία γίνεται αντιληπτή και ως καρδιομεγαλία) καθώς και η μείωση της συσπαστικότητας του μυοκαρδίου (από ένα σημείο και περαιτέρω). Δυσκολία επίσης προκύπτει στην πρώιμη αναγνώριση της έκπτωσης λειτουργικότητας της αριστερής κοιλίας λόγω της υπερκινητικής κυκλοφορίας και των αυξημένων (ως εκ τούτου) τιμών των δεικτών συστολικής λειτουργίας.

Η εναπόθεση σιδήρου από την άλλη πλευρά δημιουργεί την βαθμιαία καταστροφή και δυσλειτουργία των οργάνων στα οποία εναποτίθεται. Η επίδραση της αιμοχρωμάτωσης στον καρδιακό μύ έγκειται στην υπερτροφία των μυικών ινών, την καταστροφή τους και την ανάπτυξη ινώδους ιστού. Η μείωση αυτή των ενεργών μυικών ινών, όχι μόνον στην αριστερή αλλά και στη δεξιά κοιλία όπως και στο τοίχωμα των κόλπων επιφέρει μία βαθμιαία έκπτωση της συσπαστικότητας του μυοκαρδίου, στην αρχή αντιρροπούμενη αλλά τελικά εμφανή (βλέπε εικ 1). Έτσι η καρδιακή δυσλειτουργία, με την κλινική εικόνα της καρδιακής ανεπάρκειας, είναι μια από τις πλέον επικίνδυνες επιπλοκές της νόσου. Η θεραπεία αποσιδήρωσης είναι η μοναδική αποδεδειγμένη μέθοδος πρόληψης της επικίνδυνης αυτής επιπλοκής.

Πέρα όμως από την καρδιακή δυσλειτουργία άλλες καρδιακές επιπλοκές στην πορεία των ασθενών αποτελούν η περικαρδίτιδα, οι αρρυθμίες και οι διαταραχές κολποκοιλιακής αγωγής.

Η περικαρδίτιδα, συχνότερη παλαιότερα και σπανιότερη σήμερα, ήταν μια ένδειξη φλεγμονώδους διεργασίας, χωρίς να έχει διευκρινιστεί πλήρως ο παθοφυσιολογικός μηχανισμός της

εμφάνισής της. Σπάνια είχε χρειαστεί στο παρελθόν, παροχέτευση για την αντιμετώπισή της.



Εικόνα 1: Ηχοκαρδιογραφική εικόνα ασθενούς με καρδιακή ανεπάρκεια. Είναι χαρακτηριστική η πτωχή κινητικότητα των τοιχωμάτων της αριστερής κοιλίας

Οι αρρυθμίες απεναντίας παραμένουν πρόβλημα και ενόχληση για τους θαλασσαιμικούς ασθενείς. Συνήθως είναι υπερκοιλιακές, δηλαδή καλοήθειες, αλλά συμπτωματικές. Εμφανίζονται με την μορφή εκτάκτων συστολών, παροξυσμικών ρυθμικών ταχυκαρδιών ή και κολπικής μαρμαρυγής. Δεν συνοδεύουν κατ' ανάγκην συστολική καρδιακή δυσλειτουργία και δεν έχουν προγνωστική αξία. Θεραπεία χρειάζεται όταν παρουσιάζεται κολπική μαρμαρυγή ή συμπτωματικές ταχυκαρδίες. Σπανιότερα εμφανίζονται κοιλιακές αρρυθμίες με την μορφή των εκτάκτων συστολών, των ζευγών ή και κοιλιακής ταχυκαρδίας. Η τελευταία είναι πιθανά επικίνδυνη για την ζωή του ασθενούς και για το λόγο αυτό εφαρμόζονται φαρμακευτικές αλλά και πιο πολύπλοκες μηχανιστικές θεραπείες όπως η τοποθέτηση συσκευών ανάταξης της αρρυθμίας (απινιδωτές).

Τα ερωτήματα που απασχολούν τον σύγχρονο καρδιολόγο ο οποίος έχει την ευθύνη παρακολούθησης θαλασσαιμικών ασθενών δεν έχουν απαντηθεί όλα παρα την ερευνητική προσπάθεια η οποία προχωρεί και την βελτίωση των διαγνωστικών μεθόδων τις οποίες έχουμε στην διάθεσή μας. Τα προβλήματα-ερωτήματα αυτά έχουν να κάνουν με την παθοφυσιολογία, την πρόγνωση των ασθενών, τις διαγνωστικές και τις θεραπευτικές μας δυνατότητες.

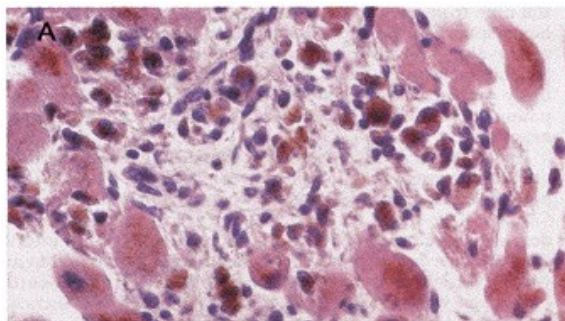
Διαστολική δυσλειτουργία

Είναι ακόμη ανοικτό το ερώτημα της επίπτωσης της διαστολικής δυσλειτουργίας σε ασθενείς με μεσογειακή αναιμία. Είναι ταυτόσημη η ύπαρξή της με τη διάγνωση της νόσου? Παλαιότερα είχαμε δείξει ότι η διαστολική δυσλειτουργία εμφανίζεται σε ασθενείς με προχωρημένη καρδιακή αιμοχρωμάτωση μόνον. Για αυτή την πληροφορία στηριχθήκαμε στην ηχοκαρδιογραφία

Doppler. Διάφορες άλλες τεχνικές έχουν ήδη αναπτυχθεί και θα πρέπει να τις εκμεταλευθούμε για να δώσουμε πληρέστερες απαντήσεις.

Παθοφυσιολογία καρδιακής ανεπάρκειας

Η καρδιακή αιμοχρωμάτωση είναι αδιαμφισβήτητα ο κύριος παράγων πρόκλησης της καρδιακής ανεπάρκειας με την εμφάνιση της μυοκαρδιακής δυσλειτουργίας. Παρόλα όμως τα στοιχεία τα οποία ενισχύουν την εγκυρότητα της υπόθεσης αυτής φαίνεται ότι και άλλοι παράγοντες υπεισέρχονται στην εμφάνιση της μυοκαρδιακής δυσλειτουργίας. Ένας από αυτούς είναι η λοιμώδης προσβολή του μυοκαρδίου (η μυοκαρδίτιδα) η οποία εμφανίζεται στον γενικό πληθυσμό με διάφορες μορφές. Στους θαλασσαιμικούς ασθενείς η επίπτωσή της έχει δειχθεί (βλέπε εικ.2) δεν έχει όμως απαντηθεί το ερώτημα της συχνότητας και μορφής εμφάνισης.



Εικόνα 2: Ιστολογική μελέτη μυοκαρδίου ασθενούς με β-μεσογειακή αναιμία με καρδιακή ανεπάρκεια και εικόνα μυοκαρδίτιδας

Η μυοκαρδιακή αιμάτωση, η οποία θα μπορούσε να είναι μια άλλη πιθανή αιτία μυοκαρδιακής βλάβης, δεν φαίνεται να παραβλάπτεται σε ασθενείς θαλασσαιμικούς πριν την εμφάνιση της συστολικής δυσλειτουργίας.

Η δεξιά κοιλία από την άλλη πλευρά φαίνεται να συμμετέχει στην παθοφυσιολογική εξεργασία σαν πεδίο πρωτοπαθούς βλάβης και όχι σαν δευτερογενές αποτέλεσμα της οποιαδήποτε βλάβης της αριστερής κοιλίας όπως έχουμε συνηθίσει να σκεφτόμαστε.

Πρόγνωση θαλασσαιμικών ασθενών

Η πρόγνωση των ασθενών με μεσογειακή αναιμία έχει σαφώς βελτιωθεί. Πολλές μελέτες το έχουν δείξει για ασθενείς χωρίς πρόβλημα καρδιακής ανεπάρκειας αλλά και για ασθενείς στους οποίους έχει ήδη εμφανιστεί η καρδιακή ανεπάρκεια. Οι βελτιώσεις στις φαρμακευτικές θεραπείες αλλά και των μεθόδων αποσιδήρωσης φαίνεται να υπόσχονται ένα καλύτερο αύριο. Πλην όμως πολλά έχουν να διευκρινιστούν για τις προγνωστικές πληροφορίες τις οποίες μπορούμε να εκμεταλευτούμε σχετικά με τη διαγνωστική μας αλλά και θεραπευτική μας προσέγγιση προς τους θαλασσαιμικούς ασθενείς.

Συμπερασματικά: Η καρδιολογική προσέγγιση του θαλασσαιμικού ασθενούς προϋποθέτει εκτός των γνώσεων παθοφυσιολογίας, διάγνωσης και των θεραπευτικών μέσων της σύγχρονης καρδιολογίας την κατανόηση της ιδιαιτερότητας και πολυπλοκότητας του προβλήματός του.