

(上接 B1 版)

ESC 发布成人先心病指南

先心病要终生管理



当前,90%以上先心病婴儿能够生存到成年,这也意味着先心病成人患者比儿童要多。

为了让这部分患者与健康同龄人一样拥有正常生活,ESC发布了最新版成年先心病患者管理指南。

指南强调先心病患者要终生管理,针对指南内容更强调“成人”,将既往“grown-up CHD”改为了“adult CHD”。

“先心病患者需要长期的随访和治疗,疾病还影响社交生活、就业选择以及投保。在这些过程中指导和支持患者也是临床管理的一部分。”指南主要

撰写专家之一,德国明斯特大学医院成人先天性和瓣膜性心脏病负责人 Helmut Baumgartner 教授说。

指南建议,所有患有先心病成人都应该至少在专科医疗中心就诊一次,以确定随访周期。考虑到焦虑和抑郁多会困扰患者,这些中心的团队应该包括专业护士、心理学家和社会工作者。

对于先心病患者,某些情况下如存在肺动脉高压,不能怀孕。此外先心病患者无论男女均应在备孕前进行咨询,以预防子代先天性缺陷以及做好胎儿筛查工作。

此外,基于疾病情况和承受能力,应鼓励所有先天性心脏病患者适当运动。为了更好管理成人先心病,这份新指南分为了轻度、中度和重度3类。

此外,指南还就何时如何诊断并发症提供了详细的建议,其中包括主动监测心律失常,行心脏成像和血液检测了解心脏功能,强调了心律失常的诊断和及时转诊到专科医疗中心的重要性。

这份指南还对某些类型先心病的导管治疗给予了推荐,Baumgartner 教授再次强调了导管治疗的多学科团队的重要性。

或室性心动过速(VT)长期药物治疗的替代方法;

(4)在修复的法洛四联症合并持续性VT患者中,无论是介入还是外科干预右心室流出道(RVOT),先要定位VT相关的解剖峡部;(5)认识到心动过缓和房内折返性心动过速之间的关联,以及心脏起搏器置入的潜在益处等。

大改善了心律失常患者的预后。

新指南强调:(1)了解心律失常的机制以及潜在先心病解剖结构的重要性,房缺患者合并房颤等心律失常时可在介入封堵或外科手术同步行射频消融或冷冻消融;(2)强调多学科诊疗方法;(3)早期导管消融作为症状性室上性心动过速(SVT)

西安交通大学第一附属医院张玉顺教授强调,新指南首次提出ACHD合并心律失常的综合管理建议。在2010年版ESC指南中,没有关于先心病合并心律失常的正式建议。随着心律失常治疗技术的不断突破,导管射频消融、冷冻球囊消融、埋藏式心脏复律除颤器(ICD)以及起搏器的广泛应用,大

研究摘要

EXPLORER-HCM 研究 肥厚型心肌病新药初放异彩

EXPLORER-HCM 研究结果揭晓证实,肥厚型心肌病新药 Mavacamten 初放异彩,可降低肥厚梗阻性心肌病患者左室流出道压力梯度,减轻患者临床症状,改善心脏收缩功能,提高生活质量。

该研究目的是评估一级心肌球蛋白抑制剂 Mavacamten 治疗症状性肥厚梗阻性心肌病的有效性和安全性。研究纳入13个国家68个临床心血管中心进行了安慰剂对照试验,纳

入有症状(NYHA II级或III级)的肥厚梗阻性心肌病患者。

研究显示,与安慰剂组相比,服用 Mavacamten 的患者在运动后 LVOT 梯度降低更多(-36 mmHg, 95%CI -43.2~-28.1; $P<0.0001$), pVO_2 增加更大(1.4 ml/kg/min, 0.6~2.1; $P=0.0006$), 症状评分改善(KCCQ-CSS 9.1, 5.5~12.7; HCMSQ-SoB -1.8, -2.4~-1.2; $P<0.0001$)。

在 Mavacamten 组

中,34%的患者至少改善了一个 NYHA 等级(95%CI 22.2~45.4; $P<0.0001$)。安全性和耐受性与安慰剂相似。治疗引起的不良事件一般比较轻微。安慰剂组有一名患者猝死。

专家表示, Mavacamten 治疗可改善肥厚梗阻性心肌病患者的运动能力、LVOT 梗阻、NYHA 功能分级和健康状况。这项关键性试验的结果突出了针对疾病特异性治疗的好处。

EMPEROR-Reduced 研究 心衰治疗有新选择

EMPEROR-Reduced 研究采用双盲安慰剂对照设计,共纳入3730例 NYHA 心功能 II~IV 级、左心室射血分数 $\leq 40\%$ 的慢性心衰患者,其中49.8%合并糖尿病。所有受试者均接受指南推荐的标准药物治疗。将其随机分为两组,分别予以恩格列净(10 mg, QD)和安慰剂治疗。

结果显示,恩格列净治疗组(1863例)与安慰剂治疗组(1867例)患者主要终点事件发生率分别为19.4%与24.7%(HR: 0.75; 95%CI 0.65~0.86; $P<0.001$)。

无论是否合并糖尿病,恩格列净治疗组获益幅度均相同。

进一步分析显示,与安慰剂组相比,恩格列净治疗组因心衰住院减少30%($P<0.001$),心血管死亡虽有下降趋势,但未达到统计学显著性差异。恩格列净组肾小球滤过率下降速度与严重不良肾脏事件风险均低于安慰剂组。

河北省人民医院老年科郭艺芳教授表示,该研究得到上述结论是预料之中的。早在5年前结束的 EMPA-REG 研究就发现恩格列净治疗可能有助于减少糖尿

病患者心衰终点事件,在随后结束的数项关于 SGLT-2 抑制剂治疗2型糖尿病的临床试验中也有同样发现。

该研究中国主要研究者、中国医学科学院阜外医院张健教授表示,中国心衰患者人数已逾千万。该研究结果表明,无论是否合并糖尿病,慢性射血分数减低的心衰(HFrEF)患者在标准治疗基础上应用恩格列净治疗均能显著降低心血管和肾脏事件的风险。期待未来这一突破性的药物能给中国的心衰患者带来更多治疗选择。

EAST - AFNET 4 研究
房颤患者早期心律控制治疗的疗效观察

EAST-AFNET 4 试验的结果显示,新确诊的房颤患者可从早期节律控制中获益。

研究纳入2789例早期房颤患者(确诊中位时间36 d),平均随访5.1年后,在第三次中期分析时停止了试验。在接受早期节律控制的249例患者(3.9/100人年)和316名接受常规护理的患者(5.0/100人年)中出现了第1次主要结果事件(危险比0.79; 96%CI 0.66~0.94; $P=0.005$)。

两组间平均住院天数($\pm$ SD)无显著差异(分别每年5.8 $\pm$ 21.9 d和

5.1 $\pm$ 15.5 d; $P=0.23$)。发生主要安全事件的患者百分比在两组之间没有显著差异;与心律控制治疗相关的严重不良事件发生在4.9%的早期心律控制组患者和1.4%接受常规护理组患者中。两组患者2年时症状和左心室功能无明显差异。

在早期房颤和心血管病患者中,早期节律控制治疗与常规治疗相比心血管预后风险更低。

“房颤患者发生严重心血管并发症和死亡的风险在确诊后的第一年是最高的,这表明早

期治疗可能取得最大获益。”研究主要作者、德国 UKE 汉堡大学和英国伯明翰大学心脏和血管中心的 Paulus Kirchhof 教授说。此外,房颤会在疾病发作的几周内造成心房损害。早期的节律控制治疗可以减少或防止这种损伤。

Kirchhof 教授指出,房颤诊断后立即开始节律控制治疗可减少心血管并发症,而不会增加住院时间,也不会带来安全隐患。这些结果有可能彻底改变房颤诊断后早期节律控制治疗的临床实践。