

ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΠΑΤΡΩΝ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ & ΠΡΟΝΟΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ ΜΕ ΘΕΜΑ:

**ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΕΣ ΚΑΡΔΙΑΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ
ΑΠΟ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΑΠΟΨΕΩΣ
- ΜΕΛΕΤΗ ΠΡΟΔΙΑΘΕΣΙΚΩΝ ΠΑΡΑΓΟΝΤΩΝ -**



ΕΙΣΗΓΗΤΗΣ
Κ^{ος} ΚΟΥΝΗΣ ΝΙΚΟΛΑΟΣ

ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΕΣ
ΟΤΑΤΖΙΟΓΛΟΥ ΑΙΚΑΤΕΡΙΝΗ
ΠΑΠΑΝΔΡΕΟΥ ΧΡΥΣΟΥΛΑ

ΠΑΤΡΑ 1999



ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Με την πνυχιακή μας εργασία ολοκληρώσαμε τον κύκλο σπονδών μας στο τμήμα της Νοσηλευτικής.

Αρχικά θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε όλους τους καθηγητές μας, που όλα αυτά τα χρόνια μας μετέδωσαν τις γνώσεις τους πάνω στην επιστήμη την οποία διαλέξαμε, την οποία πραγματικά αγαπήσαμε.

Πιστεύουμε πως η Νοσηλευτική είναι λεπτούργημα. Με την πνευματική ανθρωπιστική της διάσταση κατορθώνει να υλοποιήσει την βαθιά επιστημονική της γνώση μέσω της καλλιτεχνικής και τεχνικής εφαρμογής.

Επίσης θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε το νοσηλευτικό προσωπικό του νοσοκομείου Παιδων Αγίας Σοφίας που μας επέτρεψαν να πραγματοποιήσουμε την εργασία μας στους καρδιοχειρουργημένους ασθενείς.

Τέλος, ευγνώμονες ευχαριστίες οφείλουμε στον προϊστάμενό μας κο Κούτη Νικόλαο για την σημαντική βοήθειά του στην συγγραφή αυτής της εργασίας και στους αγαπημένους μας γονείς, οι οποίοι μας στηρίζουν παρτοτικά.

ΟΤΑΤΖΙΟΓΛΟΥ ΑΙΚΑΤΕΡΙΝΗ
ΠΑΠΑΝΔΡΕΟΥ ΧΡΥΣΟΥΛΑ

ΠΑΤΡΑ 1999

ΑΡΧΙΒΙΟΝ
ΕΠΙΣΤΗΜΗΣ

2859

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΡΟΛΟΓΟΣ	3
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	5
ΜΕΡΟΣ Α' ΓΕΝΙΚΟ	9
1^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ	10
ΕΠΙΚΤΗΤΕΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ	10
1.1 ΟΞΥΣ ΡΕΥΜΑΤΙΚΟΣ ΠΥΡΕΤΟΣ	10
1.2 ΝΟΣΟΣ ΚΑΥΑΣΑΚΙ	13
1.3 ΛΟΙΜΩΔΗΣ ΕΝΔΟΚΑΡΔΙΤΙΔΑ	15
1.4 ΜΥΟΚΑΡΔΙΤΙΔΑ	23
1.5 ΟΞΕΙΑ ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΤΙΔΑ	25
1.5 α Χαρακτηριστικά άλλων Περικαρδίτιδων.....	29
1.6 ΣΥΜΠΙΕΣΤΙΚΗ ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΤΙΔΑ	32
1.7 ΚΑΡΔΙΑΚΟΣ ΕΠΙΠΩΜΑΤΙΣΜΟΣ	35
1.8 ΔΥΣΡΥΘΜΙΕΣ	37
1.9 ΦΛΕΒΟΚΟΜΒΙΚΕΣ ΔΥΣΡΥΘΜΙΕΣ	38
1.9 α Φλεβοκομβική Αρρυθμία.....	38
1.9 β Φλεβοκομβική Βραδυκαρδία.....	38
1.9 γ Φλεβοκομβική Ταχυκαρδία.....	39
1.10 ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΑΓΩΓΗΣ	40
1.10 α Καρδιακός Αποκλεισμός 1 ^{οο} Βαθμού.....	40
1.10 β Καρδιακός Αποκλεισμός 2 ^{οο} Βαθμού.....	40
1.10 γ Καρδιακός Αποκλεισμός 3 ^{οο} Βαθμού ή Πλήρης Κολποκοιλιακός Αποκλεισμός.....	41
1.11 ΕΚΤΑΚΤΕΣ ΣΥΣΤΟΛΕΣ	42
1.11 α Εκτακτες Κολπικές Σύστολες	42
1.11 β Εκτακτες Κομβικές Σύστολες	42
1.11 γ Εκτακτες Κοιλιακές Σύστολες	43
1.12 ΤΑΧΥΔΥΣΡΥΘΜΙΕΣ	44
1.12 α Κολπικός Πτερυγισμός	44
1.12 β Κολπική Μαρμαρυγή	44
1.12 γ Κοιλιακή Ταχυκαρδία	45
2^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ	46
2.1 ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ	46
2.1 α Ορισμός Συγγενών Καρδιοπαθειών	46
2.1 β Αιτιολογία Συγγενών Καρδιοπαθειών	46
2.1 γ Ταξινόμηση Συγγενών Καρδιοπαθειών	48
2.2 ΑΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ	50
2.2 α Μεσοκολπική Επικοινωνία	50
2.2 β Μεσοκοιλιακή Επικοινωνία	59
2.2 γ Ανοικτός Αρτηριακός ή Βοτάλειος Πόρος	69
2.2 δ Στένωση Ισθμού της Αορτής	78
2.2 ε Στένωση της Αορτής	84
2.2 στ Βαλβιδική Στένωση Αορτής	84

2.2 ζ Υποβαλβιδική Στένωση της Αορτής	90
2.2 η Υπερβαλβιδική Στένωση της Αορτής	92
2.2 θ Στένωση της Πνευμονικής Βαλβίδας	95
2.3 ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ.....	102
2.3 α Τετραλογία του Fallot	102
2.3 β Ανωμαλία Ebstein	111
2.4 ΣΠΑΝΙΕΣ ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ	117
2.4 α Αντιμετάθεση Μεγάλων Αγγείων	117
2.4 β Αρτηριακός Κορμός	118
2.4 γ Ατρησία της Τριγλώχινης Βαλβίδας	119
2.4 δ Ολική Ανώμαλη Εκβολή των Πνευμονικών Φλεβών	120
2.4 ε Σύνδρομο Eisenmenger	121
3^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ	128
Η ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΣΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ &	
ΤΗΝ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΚΑΡΔΙΑΓΓΕΙΑΚΩΝ	
ΔΙΑΤΑΡΑΧΩΝ ΣΕ ΝΕΟΓΝΑ & ΠΑΙΔΙΑ	128
3.1 Η ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ	
ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ	128
3.2 Η ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ	
ΕΠΙΚΤΗΤΕΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ	144
3.3 ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ	156
3.4 ΠΡΟΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ	157
3.4 α Ψυχολογική Προεγχειρητική Παρέμβαση	158
3.4 β Φυσική Ετοιμασία	163
3.5 ΜΕΤΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ	167
3.6 ΜΕΤΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΕΣ ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ - ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ	
ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ	182
3.7 ΣΧΕΔΙΑΣΜΟΣ ΕΞΟΔΟΥ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ & ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ ΤΟΥ	
ΣΤΟ ΣΠΙΤΙ	190
ΜΕΡΟΣ Β' ΕΙΔΙΚΟ	192
4^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ	193
ΣΥΓΚΡΙΤΙΚΗ ΜΕΛΕΤΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΩΝ	193
4.1 ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΩΝ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΝ	193
1 ^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ	193
2 ^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ	198
3 ^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ	202
4 ^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ	206
5 ^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ	211
4.2 ΣΥΣΧΕΤΙΣΗ ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΚΩΝ ΠΑΡΑΓΟΝΤΩΝ ΠΟΥ	
ΠΡΟΚΑΛΟΥΝ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ	216
ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ - ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ	224
ΕΠΙΛΟΓΟΣ	226
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	227

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Οι πρόσφατες εξελίξεις όχι μόνο στην διάγνωση, αλλά κυρίως στην χειρουργική θεραπεία έχουν σαν αποτέλεσμα να χειρουργούνται καρδιοπάθειες που μέχρι τώρα ήταν πολύ δύσκολο να χειρουργηθούν.

Είναι αξιοθαύμαστο το γεγονός ότι με τη συνεχή πρόοδο της χειρουργικής, υπάρχει πάντα πιθανότητα, παθήσεις που δεν χειρουργούνται σήμερα, να χειρουργούνται με επιτυχία στο μέλλον.

Ζωντανά παραδείγματα είναι η επινόηση των τεχνητών καρδιακών βαλβίδων και διαφόρων τεχνητών μεθόδων, που προστατεύουν την καρδιά κατά την διάρκεια της εγχείρησης, που επιτρέπουν στον χειρουργό να αντικαταστήσει μία ή δύο ή και τρεις χαλασμένες βαλβίδες, ή να διορθώσει μια εκ της γενετής καρδιακή ανωμαλία.

Γενικά μπορούμε να πούμε, ότι κατά τα τελευταία 5 χρόνια τα αποτελέσματα από εγχειρήσεις ανοικτής καρδιάς έχουν βελτιωθεί πάρα πολύ.

Ειδικά για τις συγγενείς και επίκτητες καρδιοπάθειες (με τις οποίες θα ασχοληθούμε στη συνέχεια) όπως στένωση της πνευμονικής, τετραλογία FALLOT κλπ., ο κίνδυνος της εγχείρησης είναι μηδαμινός και τα αποτελέσματα άριστα.

Σκοπός αυτής της πτυχιακής εργασίας είναι να δώσει στον αναγνώστη τις βασικές πληροφορίες που αφορούν τις συγγενείς και επίκτητες καρδιοπάθειες ώστε να ενημερωθεί ο αναγνώστης σε θέματα όπως διάφορες διαγνωστικές εξετάσεις, για την κατάλληλη θεραπεία κλπ.

Είναι απαραίτητο να αποκτηθεί μια πείρα από όλους μας που θα βοηθήσει κατά τη διάρκεια της προεγχειρητικής και μετεγχειρητικής περιόδου του ασθενή και θα αποτελέσει μια εγκυκλοπαιδική γνώση για όλους εμάς που έχουμε σχέση με τον ασθενή.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η αντίληψη ότι η καρδιά αποτελεί το κέντρο της πνευματικής όσο και της υλικής υπόστασής μας ήταν τόσο βαθιά ριζωμένη, ώστε οι άνθρωποι θεωρούσαν την καρδιά σαν κάτι ιερό σε σχέση με τα άλλα όργανα του σώματος : αυτό το παρθένο όργανο δεν έπρεπε με κανέναν τρόπο να βεβηλωθεί από κάποιο χειρουργό.

Πράγματι, οι μεγάλοι γιατροί της αρχαιότητας πίστευαν ότι η καρδιά είναι ένας ευαίσθητος μηχανισμός του σώματος που παθαίνει ανεπανόρθωτη βλάβη αν τον πειράζει κανείς. Πριν από δύο χιλιάδες χρόνια, ο Ιπποκράτης έγραψε ότι τα τραύματα στη καρδιά είναι οπωσδήποτε θανατηφόρα, ενώ ο Αριστοτέλης θεωρούσε ότι « Μόνο η καρδιά από όλα τα σπλάχνα δεν μπορεί να θεραπευτεί από σοβαρούς τραυματισμούς ».

Μερικούς αιώνες αργότερα ο Γαληνός υποστήριζε ότι το χτύπημα με δόρυ ή ξίφος στην καρδιά προκαλούσε πάντα το θάνατο αν έφτανε στις κοιλίες. Στις αρχές του 17^{ου} αιώνα, αναφέρεται η ύπαρξη παλαιότερων τραυμάτων στην καρδιά χωρίς ο θάνατος των ασθενών να θεωρείται αποτέλεσμά τους. Η ανακάλυψη αυτή επιβεβαιώθηκε με μια έκθεση νεκροψίας, όπου βρέθηκε ουλή στην

καρδιά ενός ανθρώπου που τον είχαν τρυπήσει με ξίφος πριν από τέσσερα χρόνια. Φάνηκε, έτσι, ότι η καρδιά μπορούσε να αγγιχτεί χωρίς να προκληθεί θάνατος.

Μόλις πριν μερικές δεκαετίες οι χειρουργοί άρχισαν να λαμβάνουν υπόψη τους αυτές τις παλιές παρατηρήσεις και να σχεδιάζουν να χειρουργήσουν άτομα με καρδιοπάθειες ή τραύματα στην καρδιά. Ο περίφημος χειρουργός του Ναπολέοντα, βαρόνος Ντομινίκ - Ζαν Λαρί το 1829 κατάφερε να διασωληνώσει με επιτυχία έναν στρατιώτη που είχε τρυπηθεί από λόγχη, όμως συνάδερφοί του, εκείνη την εποχή, δεν του έδωσαν σημασία. Στα τέλη της δεκαετίας του 1860 η ιατρική επιστήμη άρχισε να θεωρεί τη χειρουργική ως σοβαρή εναλλακτική λύση για τη θεραπεία των καρδιοπαθειών, αλλά και τότε πολύ διστακτικά. Το 1896 ο Στεφέν Πέιτζετ βεβαίωσε ότι « καμιά μέθοδος, καμιά ανακάλυψη δεν μπορεί να εξουδετερώσει τις σωματικές ατέλειες που προκαλεί μια πληγή στην καρδιά ». Την ίδια εποχή ο Βιεννέζος χειρουργός Κριστιάν Αλμπερτ Τέοντορ Μπίλροτ προειδοποιούσε « Κανείς από όσους θέλουν να παραμείνουν σεβαστοί ανάμεσα στους συναδέλφους δεν τολμά να χειρουργήσει ανθρώπινη καρδιά ».

Η πιο σημαντική μέρα στην ιστορία της πρώιμης καρδιοχειρουργικής είναι η 9^η Σεπτεμβρίου 1896 όπου ο χειρουργός Λούντβιχ Ρεν έραψε με επιτυχία μια πληγή στην καρδιά ενός νέου 22

ετών, αποδεικνύοντας έτσι πέρα από κάθε αμφιβολία ότι μπορεί να γίνει επέμβαση στην καρδιά ενός ανθρώπου - και ο ασθενής να επιζήσει και να διηγηθεί μετά την περιπέτειά του στα εγγόνια του.

Η επιτυχία αυτή του Ρεν προκάλεσε κύμα αισιοδοξίας στους χειρουργούς, αφού οι περισσότερες χειρουργικές επεμβάσεις είχαν καθαρά πειραματικό χαρακτήρα. Μια ανθρώπινη καρδιά είχε γίνει πλέον το κέντρο δράσης και τα πράγματα ήταν διαφορετικά αφού μερικές δεκαετίες αργότερα εφαρμόστηκε η πρώτη μεταμόσχευση καρδιάς.

Μετά τον Ρεν υπήρξαν και άλλες επιτυχίες όπως επιτυχημένες μαλάξεις σε καρδιακή αναστολή από τον δρ. Τάφιερ το 1897. Την ίδια χρονολογία ένας από τους πρωτοπόρους της χειρουργικής έγραψε στην ιατρική επιθεώρηση *The Lancet* (Το Νυστέρι) ότι ήταν δυνατόν να διευρυνθεί η στένωση μιας βαλβίδας με χειρουργική επέμβαση και επεσήμανε ότι είχε φτάσει στο συμπέρασμα αυτό μετά από εργαστηριακά πειράματα με γάτες.

Την επόμενη δεκαετία, ο ενθουσιασμός για την καρδιοχειρουργική, ιδιαίτερα σε σχέση με την απόφραξη των βαλβίδων, συνέχισε να αυξάνεται σημαντικά έως το ξέσπασμα του Α' Παγκοσμίου Πολέμου. Ο ενθουσιασμός αυτός, όμως, διοχετευόταν

κυρίως σε πειράματα με ζώα. Στην πράξη τα πράγματα δεν προχώρησαν τόσο γρήγορα όσο θα περίμενε κανείς, αφού υπήρξε κάποια καθυστέρηση με την έλευση του Α' Παγκοσμίου Πολέμου. Στην μεταπολεμική φάση το πρώτο σημαντικό βήμα έγινε τον Μάιο του 1923 όταν οι Κάτλερ, Λιβάιν και Μπεκ εγχείρησαν ένα εντεκάχρονο κοριτσάκι που η ζωή του κινδύνευε από μια ελαττωματική βαλβίδα. Δύο χρόνια μετά, το 1925, ο Χένρι Σόουταρ, ένας χειρουργός που η εφεύρεσή του, η « βελόνα χωρίς μάτι », βρίσκεται ακόμα σε χρήση στα χειρουργεία όλου του κόσμου, εκτέλεσε με επιτυχία την πρώτη εγχείρηση μιτροειδικής στένωσης (αποκλεισμός της μιτροειδούς βαλβίδας).

Στο διάβα του 20^{ου} αιώνα, η καρδιά εξακολουθεί να θεωρείται απλησίαστη από τους περισσότερους γιατρούς, αλλά ευτυχώς όχι από όλους. Άρχισε ήδη να παίρνει μορφή ένας από τους πιο γοητευτικούς θρύλους ολόκληρης της ιστορίας της ιατρικής. Σιγά σιγά, η «απαγορευμένη περιοχή» άρχισε να γίνεται γνωστή χάρη στους θαρραλέους και διορατικούς γιατρούς, που η επιδεξιότητά και η ευφυΐα τους μπόρεσαν να συνδυαστούν μόνο χάρη στην ακαταμάχητη αποφασιστικότητά τους.

ΜΕΡΟΣ Α΄
ΓΕΝΙΚΟ

1^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ

ΕΠΙΚΤΗΤΕΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

Οι επίκτητες καρδιοπάθειες είναι νοσήματα που προκαλούν λοιμώδη, ανοσολογική και μεταβολική προσβολή του ενδοκαρδίου, του μυοκαρδίου ή του περικαρδίου.

Τα νοσήματα αυτά εκδηλώνονται σε όλες τις ηλικιακές ομάδες και είναι ιδιαίτερα απειλητικά για τη ζωή των παιδιών.

1.1 ΟΞΥΣ ΡΕΥΜΑΤΙΚΟΣ ΠΥΡΕΤΟΣ

A.

Ο οξύς ρευματικός πυρετός εκδηλώνεται σε επίνουσα άτομα μετά από λοίμωξη του ανωτέρου αναπνευστικού συστήματος με β-αιμολυτικό στρεπτόκοκκο ομάδας A. Επιδημιολογικά παρατηρείται συχνά σε άτομα ηλικίας 5-15 χρόνων, στις γυναίκες και στα άτομα μαύρης φυλής.

B. Συμπτώματα και σημεία :

Υπάρχει ποικιλία στα ευρήματα της φυσικής εξέτασης, αναλόγως με τα κριτήρια τα οποία υπάρχουν.

Τα μείζονα κριτήρια περιλαμβάνουν :

1. **Καρδίτιδα :** Η εμφάνιση νέου φυσήματος ανεπάρκειας της μιτροειδούς ή της αορτής, η περικαρδίτιδα ή σημεία συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας.
2. **Πολυαρθρίτιδα :** Φλεγμονή δύο ή περισσότερων αρθρώσεων, κυρίως μεγάλων. Η φλεγμονή είναι συχνά μεταναστευτική.
3. **Υποδόρια οζία :** Ανώδυνα, κινητά οζίδια που εντοπίζονται ακριβώς κάτω από το δέρμα.
4. **Δακτυλιοειδές ερύθημα :** Κηλιδώδεις, ερυθματώδεις, εξάνθημα με εντόπιση στον κορμό και στα άκρα, ενώ γενικώς δεν εμφανίζεται στο πρόσωπο.
5. **Χορεία Sydenham :** Ψυχολογική αστάθεια και ακούσια, συνήθως μονόπλευρη, διαταραχή της κινητικότητας.

Τα ελάσσονα κριτήρια περιλαμβάνουν πυρετό, πολυαρθαλγία, παράταση του διαστήματος PR, αύξηση πρωτεϊνών οξείας φάσης, της ταχύτητας καθίζησης των ερυθρών ή των λευκοκυττάρων του αίματος και ιστορικό προηγούμενου οξέος ρευματικού πυρετού.

Γ. Εργαστηριακά ευρήματα :

Υπάρχουν θετικά στοιχεία στρεπτοκοκκικής λοίμωξης, είτε αύξηση του τίτλου αντιστρεπτολυσίνης (ASTO) ή θετικές

καλλιέργειες φαρυγγικού επιχρίσματος. Στην ακτινογραφία θώρακος απεικονίζεται καρδιομεγαλία. Στο Η.Κ.Γ παρατηρείται πρώτου βαθμού καρδιακό αποκλεισμό ή μη ειδικές αλλαγές του κύματος ST-T. Στο ηχοκαρδιογράφημα εμφανίζεται η ύπαρξη περικαρδικού υγρού, ανεπάρκεια των βαλβίδων και ελαττωμένη συσταλτικότητα.

Δ. Θεραπεία :

Η πενικιλίνη είναι το φάρμακο εκλογής κατά τη διάρκεια της οξείας φάσης για την εκρίζωση της στρεπτοκοκκικής λοίμωξης. Κορτικοστεροειδή χορηγούνται σε βαριές περιπτώσεις ενώ η ασπιρίνη χορηγείται για 2-6 εβδομάδες. Ο ασθενής θα πρέπει να περιορίσει την δραστηριότητά του ανάλογα με την βαρύτητα της νόσου. Σε μακρόχρονη θεραπεία πρέπει να γίνεται χημειοπροφύλαξη με πενικιλίνη, φαρμακευτική, αγωγή για την αντιμετώπιση καρδιακής ανεπάρκειας, όταν ενδείκνυται αντικατάσταση βαλβίδας, εάν είναι απαραίτητη.

1.2 ΝΟΣΟΣ KAWASAKI

A.

Η νόσος Kawasaki ή βλεννογοδερματικό λεμφανεδικό σύνδρομο, είναι μια φλεγμονώδης νόσος άγνωστης αιτιολογίας. Υπάρχει πολυσυστηματική προσβολή κυρίως της καρδιάς. Παρατηρείται σε παιδιά ηλικίας μικρότερης των 4 χρόνων στο 80% των περιπτώσεων.

B. Συμπτώματα και σημεία

1. **Πυρετός** : Η διάρκειά του πρέπει να είναι μεγαλύτερη από 5 ημέρες και να μην ανταποκρίνεται στην θεραπευτική αγωγή με αντιβιοτικά.
2. **Προσβολή βλεννογόνων** : Ραγάδες χειλέων και «μοροειδής» γλώσσα.
3. **Επιπεφυκίτιδα** : Μη πυώδης.
4. **Πολύμορφο ερύθημα** : Εντοπίζεται στον κορμό και στα άκρα.
5. **Λεμφαδενοπάθεια**
6. **Οίδημα και απολέπιση δακτύλων**

Γ. Εργαστηριακά ευρήματα.

Παρουσιάζεται αύξηση του αριθμού των λευκοκυττάρων, της ταχύτητας καθίζησης των ερυθρών και της c-αντιδρώσας

πρωτεΐνης καθώς και του αριθμού των αιμοπεταλίων. Μπορεί να συνυπάρχει ορθόχρωμη αναιμία, καθώς επίσης άσηπτη πυουρία. Στο ΗΚΓ συχνά υπάρχει η εμφάνιση παράτασης του διαστήματος PR, αλλαγές του κύματος ST-T και χαμηλά δυναμικά. Στην ακτινογραφία θώρακος απεικονίζεται καρδιομεγαλία. Σημαντική διαγνωστική εξέταση στη νόσο του Kawasaki είναι το ηχοκαρδιογράφημα διότι 20% των ασθενών θα αναπτύξουν ανεύρυσμα ή διάταση των στεφανιαίων αρτηριών. Μπορεί να υπάρχει και περικαρδιακή συλλογή.

Δ. Θεραπεία :

Η θεραπευτική αγωγή περιλαμβάνει τη χορήγηση ασπιρίνης και ενδοφλέβιας γ-σφαιρίνη. Απαραίτητη είναι η παρακολούθηση με ηλεκτροκαρδιογραφήματα και ηχοκαρδιογραφήματα γιατί η νόσος Kawasaki παρουσιάζει οξείες και χρόνιες φάσεις και μερικά ευρήματα, κυρίως η προσβολή των στεφανιαίων, μπορεί να μην είναι φανερά κατά την αρχική εξέταση.

1.3 ΛΟΙΜΩΔΗΣ ΕΝΔΟΚΑΡΔΙΤΙΔΑ

Ορισμός

Η προσβολή καρδιακής προσθετικής ή μη βαλβίδας ή τμήματος από λοιμογόνο παράγοντα. Υπάρχουν δύο τύποι ενδοκαρδίτιδας η οξεία και η υποξεία αναλόγως της λοιμογόνου δυνάμεως του προσβάλλοντος παράγοντα. Φλεγμονώδης προσβολή (μη λοιμογόνος) μπορεί να συμβεί και κατά την πορεία του ρευματικού πυρετού ή συστηματικού ερυθματώδους λύκου.

Οξεία λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα

Συμβαίνει κατά την διάρκεια σηψαιμίας και προσβάλλει φυσιολογικές βαλβίδες. Λοιμογόνοι οργανισμοί : *Staphylococcus aureus*, *gonococcus*, *streptococcus pyogenes*.

Υποξεία λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα

Η συχνότητα εμφάνισης είναι 0.3 - 3 περιπτώσεις ανά 1000 εισαγωγές. Στην Μεγάλη Βρετανία διαγιγνώσκονται 1000 περίπου περιπτώσεις το χρόνο.

Αιτιολογία:

Χαμηλής λοιμογόνου δράσεως οργανισμοί προσβάλλουν βαλβίδα ή περιοχή ενδοκαρδίου που έχει προσβληθεί από επίκτητο

νόσο π.χ. ρευματικό πυρετό, ή περιοχή που υπάρχει στροβιλώδης ροή αίματος λόγω συγγενούς παθήσεως. Συγγενείς παθήσεις στις οποίες το αίμα ρέει κάτω από μεγάλη πίεση (μικρή μεσοκοιλιακή επικοινωνία) αποτελούν εύκολο υπέδαφος για να αναπτυχθεί η νόσος.

Λοιμογόνοι παράγοντες είναι :

1. Streptococcus viridans (60%)
2. Streptococcus Faecalis (10%)
3. Staphylococcus aureus
4. Staphylococcus albus
5. Anaerobic non hae molytic streptococcus
6. Pneumoniococcus
7. E. Coli
8. Pseudomonus aeruginosa
9. Salmonella
10. Brucella
11. Candida Albicans
12. O Fever
13. Heamophilus
14. Proteus
15. Neisseria gonorrhoeae
16. Viruses and mycoplasmas

Οι παθήσεις στις οποίες αναπτύσσεται ενδοκαρδίτιδα είναι :(κατά σειρά)

1. Ανεπάρκεια μιτροειδούς (ιδίως η ήπια) και στένωση
2. Ανεπάρκεια αορτής και στένωση
3. Μικρή μεσοκοιλιακή επικοινωνία
4. Ανοικτός αρτηριακός πόρος
5. Διχλώχιν αορτική βαλβίδα
6. Στένωση πνευμονικής
7. Στένωση ισθμού αορτής
8. Προσθετικές βαλβίδες και καρδιακή χειρουργική
9. Υπερτροφική αποφρακτική καρδιομυοπάθεια
10. Ανοσολογική ανεπάρκεια

Οι τρόποι εισόδου μικροβίων στο αίμα είναι οι εξής :

- A. Ο streptococcus viridans εισβάλλει στο αίμα με θεραπείες και εξαγωγή δοντιού, απόστημα δοντιών (στις 50% των περιπτώσεων)
- B. Ο streptococcus Faecalis με εισαγωγή διαγνωστικών οργάνων στο ουροποιητικό σύστημα (δηλαδή κυστεοσκόπηση, ενδοσκόπηση, ενδομήτριες αντισυλληπτικές συσκευές «IUCD»)

Γ. Τα άλλα μικρόβια με επιλόχειο σήψη, οστεομυελίτιδα, εγχειρήσεις παχέος εντέρου, ενδοφλέβιες κάνουλες, Shunt αιμοδιάλυσης, ενδοφλέβια κατάχρηση ναρκωτικών ουσιών.

Παθολογική ανατομία

Υπήρχαν δημιουργίες μεγάλων και εύθραυστων εκβλαστήσεων στην βαλβίδα ή στο ενδοκάρδιο από μικρόβια, αιμοπετάλια και ινική.

Κλινική εικόνα

Συμπτώματα της λοιμώδους ενδοκαρδίτιδας είναι :

1. Τοξιναιμίας : γενική κακουχία, ανορεξία, ιδρώτες νυκτερινό ρίγος, απώλεια βάρους.
2. Εμβολικά : κοιλιακοί πόνοι (μεσεντέριος, νεφρική ή σπληνική εμβολή), προκάρδιος πόνος και αιμόπτυση (πνευμονικό έμφρακτο), εγκεφαλικά επεισόδια και απώλεια οράσεως από το ένα μάτι (εγκεφαλική εμβολή).
3. Καρδιακής ανεπάρκειας (δύσπνοια λόγω καταστροφής βαλβίδων).

Τα σημεία της λοιμώδους ενδοκαρδίτιδας είναι τα παρακάτω :

1. Λοίμωξης: Πυρετός, σπληνομεγαλία, λευκοκυττάρωση, αυξημένη Τ.Κ.Ε., αναιμία, αύξηση ανοσοσφαιρίνων.
2. Εμβολής : Σε 40% των περιπτώσεων και αντιστοιχούν στα ως άνω συμπτώματα.
3. Από ανοσοσυμπλέγματα :
 - α. Πληκτοροδακτυλία μετά την 6η εβδομάδα της νόσου.
 - β. Καφεοειδές χρώμα δέρματος (cafe au lait).
 - γ. Σχιστές αιμορραγίες ονύχων (splinter haemorrhages).
 - δ. Οζίδια του Osler (Osler's nodes) : μικρά επώδυνα ερυθρωπά οζίδια στη βάση και πλάγια των δακτύλων θέναρος και οπισθέναρος.
 - ε. Μεγαλύτεροι επώδυνοι όζοι σαν πορτοκάλι στα άκρα.
 - στ. Αιμορραγίες στον αμφιβληστροειδή (Roth's spots) και επιπεφυκότας.
 - ζ. Σπειραματονεφρίτιδες με αιματοουρία.
 - η. Βλάβη Janeway (Janway lesion) : οζίδιο, ποτέ επώδυνο, ερυθματώδες ή αιμορραγικό, όχι συνήθως υπεργεर्मμένο στο δέρμα των παλαμών ή πελμάτων.

4. Από καρδιακή νόσο :

φυσήματα των οποίων η ένταση αλλάζει από μέρα σε μέρα, καρδιακή ανεπάρκεια που δεν μπορεί να εξηγηθεί, ή καρδιακός αποκλεισμός σε περίπτωση προσβολής του μεσοκοιλιακού διαφράγματος.

Διάγνωση :

Η διάγνωση τίθεται κλινικώς, με εργαστηριακές αιμοκαλλιέργειες (τουλάχιστο 6 σε 12-18 ώρες). Επίσης ηχοκαρδιογραφικά όπου ανακαλύπτονται εκβλαστήσεις στις προσβληθείσες βαλβίδες με «κηλιδωμένη» (smudged) απεικόνιση αυτών.

Επιπλοκές :

Οι επιπλοκές που εμφανίζονται είναι :

1. Ανεπάρκεια βαλβίδων και καρδιακή ανεπάρκεια
2. Εμβολικά επεισόδια
3. Μυκοτικά ανευρύσματα
4. Αρρυθμίες
5. Εγκεφαλοπάθεια (υπαραχνοειδής αιμορραγία ή εγκεφαλικό απόστημα από τοξικά έμβολα)

Η πρόγνωση είναι θνησιμότητας μέχρι 30%

Θεραπεία :

Η θεραπεία είναι συνυφασμένη με το αντιβιοτικό στο οποίο είναι ευαίσθητος ο μικροοργανισμός. Μέχρι να γίνουν γνωστά τα αποτελέσματα ή επί αρνητικής αιμοκαλλιέργειας χορηγείται Benzylpenicillin τουλάχιστον 2.000.000 μονάδες ανά 6ωρα. IV + αμινογλυκοσίδη (γενταμυσίνη) 80 mg ανά 8ωρο IV εφ' όσον η νεφρική λειτουργία είναι φυσιολογική. Επί υπερευαισθησίας στην πενικιλίνη χορηγείται κεφαλοσπορίνη ή βανκομυσίνη. Η διάρκεια της θεραπείας κυμαίνεται από 4 έως 6 εβδομάδες.

Πρόληψη :

Η πρόληψη γίνεται με :

1. Εξακρίβωση ατόμων με κίνδυνο προσβολής (π.χ. με καρδιακές παθήσεις)
2. Υγιεινή δοντιών στα άτομα αυτά.
3. Αντιβιοτική κάλυψη προ επεμβάσεων ή και επί πυωδών προσβολών στα ως άνω άτομα ως εξής :
 - α. Εξαγωγή δοντιών : Amoxycillin 3 gr. p.o. 60 λεπτά προ της επεμβάσεως και συνέχιση με 500 mg ανά 6ωρο για 24 ώρες. Επί αλλεργίας δίνεται erythrocín. Επί γενικής αναισθησίας δίνεται Benzylpenicillin 2.000.000 IV 30 λεπτά προ της επέμβασης. Ενώ σε αλλεργία αυτού χορηγείται Βανκομυσίνη 1gr. IV 30 λεπτά προ της επέμβασης.

β. Επέμβαση σε ουρογεννητικό : Γενταμυσίνη 80 mg + 1 gr ampicillin IV 30 λεπτά προ και συνέχιση αυτού του σχήματος ανά 8ωρο για 24 ώρες.

γ. Καρδιακή χειρουργική : Γενταμυσίνη 80 mg + cloxacillin 2 gr IV 30 λεπτά πριν και συνέχιση μετά ανά 6ωρο για 48 ώρες.

1.4 ΜΥΟΚΑΡΔΙΤΙΔΑ

A.

Στον μεγαλύτερο αριθμό των περιπτώσεων μυοκαρδίτιδας, η αιτία είναι άγνωστη. Συχνά είναι τα ιογενή αίτια τα οποία περιλαμβάνουν τους ιούς Coxsackie A και B, ερυθράς, κυτταρομεγαλοϊό, ιό παρωτίτιδας, αδενοϊό και ιό του απλού έρπητα.

B. Συμπτώματα και σημεία :

Κατά τη νεογνική περίοδο παρατηρείται ταχεία εκδήλωση με σημεία συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας και αγγειακό collapsus. Μπορεί να συνυπάρχει ανεπάρκεια μιτροειδούς και τριγλώχινης βαλβίδας. Στο μεγαλύτερο παιδί, οι εκδηλώσεις είναι περισσότερο ύπουλη.

Γ. Εργαστηριακά ευρήματα :

Ο αριθμός λευκοκυττάρων ποικίλλει και οι καλλιέργειες για μικρόβια και ιούς είναι συνήθως αρνητικές. Στην ακτινογραφία θώρακος φαίνεται η καρδιομεγαλία, με μέτρια έως σημαντική φλεβική συμφόρηση και πιθανώς πνευμονία. Στο ΗΚΓ μπορεί να παρουσιάζονται χαμηλού ύψους δυναμικά αλλαγές του κύματος ST-T και δυσρυθμίες. Στο ηχοκαρδιογράφημα εμφανίζεται ελαττωμένη συσταλτικότητα του μυοκαρδίου και καρδιακή διάταση.

Δ. Θεραπεία :

Η θεραπεία της συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας περιλαμβάνει την χορήγηση διγοξίνης, διουρητικών και ελάττωση του όγκου αίματος. Ο δακτυλισμός όμως πρέπει να γίνεται με προσοχή και να χορηγούνται τα δύο τρίτα της ολικής δόσης δακτυλισμού, λόγω του αυξημένου κινδύνου τοξικότητας.

1.5 ΟΞΕΙΑ ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΤΙΔΑ

Ορισμός :

Είναι η οξεία φλεγμονή του περικαρδίου που συνήθως συνοδεύεται από μικρή ποσότητα υγρού των δύο πετάλων αυτού.

Αίτια :

1. **Λοιμώδη :**
 - α. Ιογενής περικαρδίτις (οξεία καλοήθης περικαρδίτις) που οφείλεται στον ιό Coxsackie και στον ιό της γρίπης.
 - β. Φυματιώδης περικαρδίτις
 - γ. Πυογενής περικαρδίτις που οφείλεται σε στρεπτοκοκκική σταφυλοκοκκική σηψαιμία ή πνευμονία.
 - δ. Παρασιτική
2. **Τραύμα :** Χειρουργική καρδιάς ή τραυματισμός του θώρακα
3. **Κολλαγονώσεις :** ρευματικός πυρετός, συστηματικός ερυθματώδης λύκος, ελονοσία, οζώδης πολυαρτηρίτις, σύνδρομο Reiter.
4. **Νεοπλάσματα :** βρογχογενές καρκίνωμα
5. **Μεταβολικές παθήσεις :** ουραιμία, μυξοίδημα

6. **Έμφραγμα μυοκαρδίου** : Τοπική περικαρδίτις αναπτύσσεται σε ένα 60% των αρρώστων με έμφραγμα.

Γενικευμένη περικαρδίτις εμφανίζεται σε ένα ποσοστό 20% (υπάρχει και ακουστικός ήχος τριβής).

7. **Ακτινοθεραπεία**

Συμπτώματα :

Αρχίζει με συμπτώματα φλεγμονής του αναπνευστικού συστήματος όπως : γενική κακουχία, πυρετό, ξηρό βήχα, ελαφρά εφίδρωση. Χαρακτηριστικός είναι ο περικαρδικός πόνος που επιδεινώνεται με τον βήχα, αναπνοή και κατάποση και είναι δύσκολο να διακριθεί από τον πόνο της ισχαιμίας του μυοκαρδίου. Ο πόνος μπορεί να διαρκέσει επί εβδομάδες και να παρουσιάζει υποτροπές. Ο περικαρδικός πόνος είναι προκάρδιος ή επιγαστρικός και αντανακλά στους ώμους, αυχένα, στον αριστερό υπερκλείδιο βόθρο.

Κλινικά σημεία :

Επισκόπηση : Η σφαγιδιτική φλεβική πίεση είναι αυξημένη όταν έχουμε δημιουργία περικαρδιακού υγρού.

Ακρόαση : Παρατηρείται περικαρδιακός ήχος τριβής.

Ηλεκτροκαρδιογράφημα: Παρατηρείται ανύψωση του διαστήματος S - T σχεδόν σε όλες τις απαγωγές και με το κοίλο της ανύψωσης προς τα άνω. Στην απαγωγή όμως AVR δεν υπάρχει ανύψωση του S - T αλλά πάντοτε πτώση. Στο στάδιο της αποδρομής της περικαρδίτις το T μπορεί να είναι ανεστραμμένο. Μετά την αποδρομή της νόσου το ΗΚΓ γίνεται φυσιολογικό. Σε ύπαρξη υγρού παρατηρούνται οι ηλεκτρικές εναλλαγές δηλ. εναλλαγές στο ύψος των διαφόρων ηλεκτρολογικών κυμάτων ή σύμπλεγμα π.χ. του QRS και χαμηλά δυναμικά.

Ακτινογραφία θώρακος : Όταν υπάρχει υγρό η εγκάρσια διάμετρος της καρδιάς είναι αυξημένη. Σε αυτές τις περιπτώσεις όταν τοποθετηθεί ένας καθετήρας στο τοίχωμα του δεξιού κόλπου, η κορυφή του φαίνεται να βρίσκεται προς το κέντρο της καρδιακής σκιάς όχι προς την άκρη. Μικρές συλλογές περικαρδιακού υγρού αμφοτερόπλευρα συνοδεύουν την ύπαρξη περικαρδιακού υγρού στο 65% των περιπτώσεων.

Ηχοκαρδιογράφημα : Έχουμε μια περιοχή ελεύθερη σκιάσεως μεταξύ οπίσθιου κοιλιακού τοιχώματος περικαρδίου ή και μεταξύ θωρακικού τοιχώματος και δεξιού κοιλιακού τοιχώματος.

Εργαστηριακές εξετάσεις : Παρουσιάζεται

πολυμορφοπύρηνη λευκοκυττάρωση στο περιφερικό αίμα. Αύξηση της γλουταμινικής οξαλοξεικής τρανσαμινάσης του ορού (SGOT) στο 15% των περιπτώσεων και σπάνια αύξηση της κρεατινικής φωσφοροκινάσης (CPK). Ο ιός δυνατόν να απομονωθεί από τα ούρα, κόπρανα, αίμα όπως δυνατόν να επιβεβαιωθεί διάγνωση δια της αύξησης του τίτλου των αντισωμάτων στο περιφερικό αίμα.

Επιπλοκές : Είναι σπάνιες και περιλαμβάνουν : καρδιακές αρρυθμίες, καρδιακό επιπωματισμό, συμπίεστική περικαρδίτις.

Θεραπεία : Η θεραπεία περιλαμβάνει ανάπαυση για 2 - 3 εβδομάδες, αναλγητικά για τον πόνο (ασπιρίνη, παρακεταμόλη), πνεδνιζόνη (10mg t.i.d στις πολύ βαριές περιπτώσεις και σπανίως ενδείκνυται περικαρδιοκέντηση ιδίως επί περιπτώσεων που υπάρχει περικαρδικό υγρό και απειλεί να δημιουργήσει επιπωματισμό).

Διαφορική διάγνωση οξείας καλοήθους περικαρδίτις από
έμφραγμα

Επί περικαρδίτις :

1. Υπάρχει προηγούμενο ιστορικό αναπνευστικής λοίμωξης

2. Δεν υπάρχει προηγούμενο ιστορικό στηθάγχης
3. Ο πόνος επιδεινώνεται με τον βήχα, αναπνοή, κατάποση
4. Η περικαρδιακή τριβή είναι διαρκείας
5. Στο ηλεκτροκαρδιογράφημα : η ανύψωση του S - T διαστήματος είναι σχεδόν σε όλες τις απαγωγές, υπάρχει μια μεταβολή της ανύψωσης αυτής στην βαθιά εισπνοή (ουδέποτε συμβαίνει στο έμφραγμα) και ουδέποτε υπάρχει βαθύ κύμα q.

1.5α ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΑΛΛΩΝ ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΤΙΔΩΝ

Φυματιώδης : Το περικαρδιακό υγρό συνήθως είναι με αίμα και χωρίς θεραπεία μπορεί να οδηγήσει σε συμπιεστική περικαρδίτιδα με ασβεστοποίηση του περικαρδίου (θωρακισμένη καρδιά).

Πυογενής : Εμφανίζεται με εξαιρετικά τοξικά συμπτώματα φλεγμονής.

Τραυματική : Εμφανίζεται μετά από τραύματα του θώρακα ή μετά από 2 - 4 εβδομάδες από χειρουργική επέμβαση στη

καρδιά (10%) και αποτελεί συμπτώματα του «μετά καρδιοτομή συνδρόμου». Άλλα συμπτώματα στο σύνδρομο αυτό είναι ο πυρετός, γενική κακουχία, πλευρική τριβή ή υγρό. Αποτελεί αυτοάνοσο αντίδραση λόγω υπέρξεως ινώδους και αίματος μέσα στον περικαρδιακό σάκο.

Κολλαγονώσεις Ρευματικός : Η παρουσιαζόμενη περικαρδίτις σημαίνει ότι η καρδιά έχει προσβληθεί και οι βαλβιδοπάθειες είναι συχνές.

Συστηματικός ερυθματώδης λύκος : Η περικαρδίτις μπορεί να είναι το πρώτο σημείο της αρρώστιας.

Έμφραγμα μυοκαρδίου : Επί γενικευμένης περικαρδίτιδος τα αντιπηκτικά αντενδείκνυται λόγω κινδύνου αιμορραγίας μέσα στο περικάρδιο και επακόλουθο καρδιακού επιπωματισμού.

Μεταφραγματικό σύνδρομο ή σύνδρομο του Dressler.

Δημιουργείται, όχι συχνά, 2 - 6 εβδομάδες μετά από οξύ έμφραγμα και χαρακτηρίζεται από πυρετό, γενική κακουχία, δύσπνοια, παρουσία περικαρδιακού ή πλευριτικού υγρού με

τριβή ή όχι και αποτελεί και αυτό όπως και το «μετά καρδιοτομή σύνδρομο» αυτοάνοσο αντίδραση. Η πρόγνωση του είναι καλή και η θεραπεία του γίνεται με κορτικοειδή (πρεδνιζολόνη 30 - 60 mg ημερησίως τις 3 πρώτες ημέρες και εν συνεχεία δόση συντήρησης 2.5 mg t.i.d). Παράταση όμως του πυρετού μπορεί να σημαίνει : επιμολύνουσα πνευμονική εμβολή, βρογχοπνευμονία, ουρολοίμωξη και γι' αυτό χρειάζεται μεγάλη προσοχή στην διάγνωση του Dressler's syndrome.

1.6 ΣΥΜΠΙΕΣΤΙΚΗ ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΤΙΔΑ

Είναι η μεγάλη ινώδης διήθηση του περικαρδίου, η οποία ακολουθεί τους διάφορους τύπους περικαρδίων και η οποία εμποδίζει την διαστολή των κοιλιών.

Αίτια :

1. Φυματίωση (10%)

Προ επελεύσεως της αντιφυματικής αγωγής η φυματίωση αποτελούσε το ποιο συχνό αίτιο της συμπίεστικής περικαρδίτις

2. Πυώδης και αιμορραγική περικαρδίτις

3. Ρευματοειδής περικαρδίτις (η ρευματική περικαρδίτις δεν καταλήγει ποτέ σε συμπίεστική)

4. Νεοπλάσματα

5. «Άτυπη» συμπίεστική περικαρδίτις. Αυτή δυνατόν να επισυμβεί μέσα σε λίγους μήνες μετά από ιογενή περικαρδίτιδα.

6. Αιμοδυναμική. Επειδή το περικάρδιο της καρδιάς είναι σκληρό αυτό εμποδίζει την διαστολική πλήρωση των κοιλιών και ως εκ τούτου προκαλεί την ελάττωση του όγκου παλμού και των δύο κοιλιών. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα την όχι μεγάλη αύξηση της πνευμονικής φλεβικής πίεσεως διότι η αριστερή κοιλία δέχεται μειωμένη ποσότητα αίματος (που εξωθεί η δεξιά κοιλία) και αυτή

την μειωμένη ποσότητα την εξωθεί εύκολα. Αυτός είναι ο λόγος που στην συμπιεστική περικαρδίτις η δύσπνοια δεν είναι το κύριο σύμπτωμα.

Συμπτώματα :

Ελαφρά δύσπνοια (μικρή αύξηση της πνευμονικής φλεβικής πίεσης), κόπωση (ελάττωση της καρδιακής παροχής), οίδημα και άσκησης.

Σημεία

Επισκόπηση :

Η φλεβική σφαγιδιτική πίεση είναι αυξημένη και αυξάνει ακόμα περισσότερο κατά την εισπνοή (σημείο Kussmaul). Υπάρχει το κλασικό σημείο της νόσου δηλ. απότομη αύξηση του βάθους του κοιλώματος «y» (σημείο του Friedreich) και σπανιότερα αύξηση του βάθους του κοιλώματος «x».

Αρτηριακός σφυγμός και πίεση : Ο αρτηριακός σφυγμός είναι μικρός ενώ η αρτηριακή πίεση χαμηλή.

Ψηλάφηση : Η καρδιακή ώση είναι αψηλάφητη και υπάρχει συστολική εισολκή των μεσοπλευρίων διαστημάτων (σημείο του Broadbent)

Ακρόαση : Δεξιός κοιλιακός τρίτος ήχος

Εξέταση ήπατος : Υπάρχει ηπατομεγαλία και ασκίτης.

Ηλεκτροκαρδιογράφημα : Υπάρχει διάχυτη αναστροφή του κύματος T (χρόνια περικαρδίτις) και κολπική μαρμαρυγή στα 1/3 των αρρώστων.

Ακτινογραφία θώρακος : Η καρδιά ένα φυσιολογική ή ελαφρώς διογκωμένη. Υπάρχει συνήθως ασβεστοποίηση του περικαρδίου.

Θεραπεία : Χειρουργική αφαίρεση του περικαρδίου επί οιδήματος και ασκίτου.

**Κλινικά χαρακτηριστικά της «άτυπου» συμπίεστικής
περικαρδίτιδος**

1. Επισυμβαίνει σχετικά γρήγορα μετά από την ιογενή περικαρδίτις (λίγους μήνες)
2. Δεν υπάρχει ο τρίτος καρδιακός ήχος
3. Δεν υπάρχει ασβεστοποίηση του περικαρδίου
4. Κυριαρχεί η αύξηση του βάθους του κοιλώματος «x» στην φλεβική σφαγιδιτική πίεση.

1.7 ΚΑΡΔΙΑΚΟΣ ΕΠΙΠΩΜΑΤΙΣΜΟΣ

Ορισμός :

Είναι η συμπίεση της καρδιάς από πολύ υγρό που υπάρχει στον περικαρδιακό σάκο και το οποίο μπορεί να είναι αίμα (τραύμα, ραγέν ανεύρυσμα) ή φλεγμονώδες εξίδρωμα (από κάθε είδος περικαρδίτιδος)

Αιμοδυναμική :

Η παρουσία υγρού στον περικαρδιακό σάκο εμποδίζει την διαστολική πλήρωση των κοιλιών και ελαττώνει την καρδιακή παροχή. Θάνατος μπορεί να επέλθει ταχύτατα όταν η πίεση μέσα στο περικαρδιακό σάκκο φθάσει στα 17 εκατοστά στήλης ύδατος.

Συμπτώματα και κλινικά σημεία :

Υπάρχουν συμπτώματα και σημεία της νόσου που προκαλούν τον επιπωματισμό (τραυματική περικαρδίτιδα). Γενικώς τα σημεία του καρδιακού επιπωματισμού είναι :

1. Αύξηση της φλεβικής σφαγιδιτικής πίεσης και του βάθους του κοιλώματος «x».
2. Ταχυκαρδία
3. Παράδοξος σφυγμός
4. Ελάττωση της εντάσεως των καρδιακών ήχων

5. **Ηλεκτροκαρδιογράφημα** : Μπορεί να δείξει καρδιακές αρρυθμίες (κολπική μαρμαρυγή, εκτακτοσυστολές ή κοιλιακή μαρμαρυγή), αλλά διαγνωστική είναι η κλασική τριάδα : χαμηλά δυναμικά, ανύψωση του διαστήματος S - T, ηλεκτρικές εναλλαγές.

1.8 ΔΥΣΡΥΘΜΙΕΣ

Ραγδαία είναι η αύξηση της αναγνώρισης και της αντιμετώπισης των δυσρυθμιών κατά την παιδική ηλικία. Στο γεγονός αυτό συντελεί κατά ένα μέρος η αυξημένη επαγρύπνηση, λόγω της διάθεσης και βελτίωσης της τεχνολογίας των μηχανημάτων της καρδιακής παρακολούθησης, π.χ. συνεχής παρακολούθηση της καρδιακής συχνότητας σε μονάδες εντατικής θεραπείας και το monitor Holter για 24ωρη παρακολούθηση. Παρατηρείται επίσης αύξηση στην συχνότητα και γενίκευση των δυσρυθμιών. Η αύξηση οφείλεται στο ότι περισσότεροι ασθενείς επιβιώνουν μετά από ανοικτές χειρουργικές επεμβάσεις της καρδιάς και οι δυσρυθμίες συχνά παρατηρούνται στους επιζώντες αυτούς.

1.9 ΦΛΕΒΟΚΟΜΒΙΚΕΣ ΔΥΣΡΥΘΜΙΕΣ

1.9α Φλεβοκομβική Αρρυθμία

Παρατηρείται φλεβοκομβικός ρυθμός, ενώ η καρδιακή συχνότητα ποικίλλει. Αποτελεί φυσιολογική παραλλαγή, με αύξηση της συχνότητας κατά την εισπνοή και ελάττωση κατά την εκπνοή. Δεν απαιτείται θεραπεία.

1.9β Φλεβοκομβική Βραδυκαρδία

Σ' αυτήν την δυσρυθμία παρατηρείται φλεβοκομβική συχνότητα κάτω από τα κατώτερα φυσιολογικά για την ηλικία (60 παλμοί κατά την νεογνική ηλικία, 40 παλμοί σε μεγαλύτερα παιδιά). Το σύνδρομο νοσούντος φλεβοκόμβου, υπέρταση και ανωμαλίες του κεντρικού νευρικού συστήματος είναι αιτίες που οδηγούν σε φλεβοκομβική βραδυκαρδία. Η θεραπευτική αγωγή σκοπό έχει τη διόρθωση της υποκείμενης αιτίας ενώ οι ασυμπτωματικοί ασθενείς χρειάζονται μόνο παρακολούθηση.

1.9γ Φλεβοκομβική Ταχυκαρδία

Η δυσρυθμία αυτή παρουσιάζει φλεβοκομβική καρδιακή συχνότητα μεγαλύτερη από τα ανώτερα φυσιολογικά όρια για την ηλικία (220 παλμοί για τη νεογνική ηλικία, 90 παλμοί σε μεγαλύτερα παιδιά). Μπορεί να παρατηρηθεί σε κατάσταση πυρετού, αναιμίας, υποογκαιμίας και συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας. Και εδώ η θεραπεία στοχεύει στην διόρθωση της υποκείμενης αιτίας.

1.10 ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΑΓΩΓΗΣ

1.10α Καρδιακός Αποκλεισμός πρώτου βαθμού

Καρδιακός αποκλεισμός πρώτου βαθμού θεωρείται η παράταση του διαστήματος PR, με διάρκεια μεγαλύτερη από τα ανώτερα φυσιολογικά επίπεδα για την ηλικία. Θεραπευτική αγωγή δεν απαιτείται.

1.10β Καρδιακός Αποκλεισμός δεύτερου βαθμού

Καρδιακός αποκλεισμός Mobitz τύπου I (Wenckebach) ορίζεται ως η προοδευτική επιμήκυνση του διαστήματος PR, έως ότου δεν εμφανίζεται ένα κύμα P. Στον αποκλεισμό Mobitz τύπου II υπάρχει σταθερό διάστημα PR, με εξαφάνιση του κύματος P. Ο τύπος I παρατηρείται σε φυσιολογικά άτομα, ενώ ο τύπος II σε άτομα με σοβαρή βλάβη του συστήματος αγωγής. Ο τύπος I απαιτεί θεραπευτική αγωγή, ενώ ο τύπος II απαιτεί παροδική ή μόνιμη τοποθέτηση βηματοδότη.

1.10γ Καρδιακός Αποκλεισμός τρίτου βαθμού ή **Πλήρης κολποκοιλιακός Αποκλεισμός**

Μπορεί να είναι συγγενής ή επίκτητος, μετά από καρδιακή χειρουργική επέμβαση, μυοκαρδίτιδα ή λήψη φαρμάκου.

Ο πλήρης κολποκοιλιακός αποκλεισμός αντιμετωπίζεται με την χορήγηση ισοπροτερενόλης ή την τοποθέτηση παροδικού βηματοδότη. Σε μακρόχρονη θεραπεία η τοποθέτηση μόνιμου βηματοδότη, αν ο ασθενής είναι συμπτωματικός, δεν ανέχεται την κόπωση ή έχει καρδιακή συχνότητα κάτω από 40 παλμούς το λεπτό, κατά τη διάρκεια του ύπνου.

1.11 ΕΚΤΑΚΤΕΣ ΣΥΣΤΟΛΕΣ

1.11α Έκτακτες Κολπικές Συστολές

Οι έκτακτες κολπικές συστολές - κύματα P - είναι δυνατόν να μεταβιβάζονται μέσω του κολποκοιλιακού κόμβου ή αντιθέτως να αποκλείονται. Συνήθως είναι ιδιοπαθείς (φυσιολογική παραλλαγή), αλλά μπορεί να είναι δευτεροπαθείς, λόγω υποκαλιαιμίας, υποξαιμίας, υπογλυκαιμίας, διόγκωση των κόλπων ή τοξικότητας της δακτυλίτιδας. Η θεραπευτική αγωγή δεν είναι απαραίτητη εκτός και αν υπάρχει υπερκοιλιακή ταχυκαρδία.

1.11β Έκτακτες Κομβικές Συστολές

Αποτελούνται από κύματα QRS με φυσιολογική μορφολογία, στα οποία δεν προηγείται κύμα P. Οι συστολές προέρχονται από την περιοχή του κολποκοιλιακού κόμβου και έχουν την ίδια σημασία, όπως οι έκτακτες κολπικές συστολές.

1.11γ Έκτακτες Κοιλιακές Συστολές

Αποτελούνται από σύμπλεγμα QRS με μεγάλη διάρκεια και διαφορετική μορφολογία απ' ότι η μορφολογία του συμπλέγματος QRS που προηγείται. Δεν προηγείται κύμα P. Οι έκτακτες κοιλιακές συστολές είναι δυνατόν να διαπιστωθούν σε άτομα με φυσιολογική καρδιακή λειτουργία ή να είναι δευτεροπαθείς, λόγω υποκαλιαιμίας, υποασβιαστιαμίας, μυοκαρδιοπάθειας ή μυοκαρδίτιδας. Σε ασυμπτωματικούς ασθενείς χωρίς υποκείμενη καρδιακή νόσο δεν απαιτείται θεραπευτική αγωγή. Η χορήγηση της θεραπευτικής αγωγής έχει στόχο τη διόρθωση της υποκείμενης αιτίας. Η καταστολή με αντιαρρυθμικά φάρμακα πρέπει να αρχίζει στο νοσοκομείο.

1.12 ΤΑΧΥΔΥΣΡΥΘΜΙΕΣ

1.12α Κολπικός Πτερυγισμός

Η κολπική συχνότητα κυμαίνεται από 300 έως 600 παλμούς ανά λεπτό, με διαμόρφωση των κολπικών κυμάτων σαν δόντια πριονιού. Η αγωγιμότητα του κολποκοιλιακού κόμβου μπορεί να είναι ποικίλη. Ο ρυθμός αυτός παρουσιάζεται σε υπερτροφία του αριστερού ή του δεξιού κόλπου στο σύνδρομο του νοσούντος φλεβόκομβου, σε υποκαλιαιμία, υποξαιμία, υπογλυκαιμία, σε ανεύρυσμα του μεσοκολπικού διαφράγματος και μετά από χειρουργική επέμβαση στην καρδιά. Για άμεση αντιμετώπιση απαιτείται αναστροφή της καρδιακής λειτουργίας με συνεχές ρεύμα τοποθέτηση κολπικού βηματοδότη και χορήγηση ενδοφλεβίως δακτυλίτιδας ή προκαϊναμίδης.

1.12β Κολπική Μαρμαρυγή

Παρατηρείται ταχεία ακανόνιστη κολπική συχνότητα, με παθολογικό ρυθμό συμπλεγμάτων QRS. Αν και είναι σπάνια κατά την παιδική ηλικία, μπορεί όμως να συμβεί σε περιπτώσεις διόγκωσης αριστερού και δεξιού κόλπου, υποκαλιαιμίας, υποξαιμίας, υπογλυκαιμίας, υπερθυρεοειδισμό και μετά από

χειρουργική επέμβαση στον κόλπο. Η άμεση θεραπευτική αντιμετώπιση περιλαμβάνει αναστροφή της καρδιακής λειτουργίας με συνεχές ρεύμα και ενδοφλέβια χορήγηση δακτυλίτιδας.

1.12γ Κοιλιακή Ταχυκαρδία

Ονομάζεται η ύπαρξη τριών ή περισσότερων έκτακτων συστολών, με συχνότητα μεγαλύτερη από 120 παλμούς ανά λεπτό. Οι κοιλιακές συστολές μπορεί να είναι μονοεστιακές ή πολυεστιακές. Η κοιλιακή ταχυκαρδία παρατηρείται σε μυοκαρδίτιδα, μυοκαρδιοπάθεια, τοξικότητα, δακτυλισμός, σύνδρομο μακρού διαστήματος QT, υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, όγκου του μυοκαρδίου και μετά από χειρουργική επέμβαση στην καρδιά. Η θεραπεία στοχεύει στην αναστροφή της καρδιακής λειτουργίας με συνεχές ρεύμα, όταν ο ασθενής είναι σε αιμοδυναμική αστάθεια. Αντιαρρυθμιστικοί παράγοντες χρησιμοποιούνται για να κατασταλούν επαναλαμβανόμενα επεισόδια και πρέπει να χορηγούνται όταν ο ασθενής βρίσκεται στο νοσοκομείο.

2^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ

2.1 ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

2.1α Ορισμός Συγγενών Καρδιοπαθειών

Ο όρος συγγενής καρδιοπάθεια αναφέρεται σε λειτουργικές ή ανατομικές ανωμαλίες του καρδιαγγειακού συστήματος που διαπιστώνονται κατά τη γέννηση.

Η συχνότητα των συγγενών καρδιοπαθειών υπολογίζεται σε 0,8% περίπου των γεννήσεων.

Σημαντικοί αριθμοί νηπίων φτάνουν στην ενήλικη ζωή, εξαιτίας της επιτυχούς φαρμακευτικής και κυρίως της χειρουργικής θεραπείας σώζονται πολλά παιδιά που πάσχουν από σοβαρή συγγενή καρδιοπάθεια.

2.1β Αιτιολογία Συγγενών Καρδιοπαθειών

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες δεν οφείλονται σε κάποιο ειδικό και μεμονωμένο αίτιο. Η επικρατούσα άποψη δέχεται την συνδυασμένη επίδραση γενετικών και περιβαλλοντολογικών παραγόντων.

Ο ρόλος των γενετικών παραγόντων στην πρόκληση των συγγενών καρδιοπαθειών συμπεραίνεται από τα ακόλουθα :

α) Η εμφάνιση των συγγενών καρδιακών ανωμαλιών είναι μεγαλύτερη, περίπου 2%, σε παιδιά που γεννιούνται από γονείς με οικογενειακό ιστορικό συγγενούς καρδιοπάθειας.

β) Ο τύπος της συγγενούς καρδιοπάθειας επηρεάζεται από το φύλο. Έτσι, ο ανοικτός αρτηριακός πόρος και η μεσοκοιλιακή επικοινωνία εμφανίζονται στα κορίτσια ενώ στα αγόρια συχνότερα είναι η στένωση της αορτικής βαλβίδας, η στένωση του ισθμού της αορτής, και η μετάθεση των μεγάλων αρτηριών.

γ) Ανατομική ανωμαλία της καρδιάς εμφανίζουν συχνότερα άτομα που πάσχουν από συγγενείς διαμαρτίες από ότι τα φυσιολογικά άτομα.

Διάφοροι παράγοντες από το περιβάλλον θεωρούνται επίσης, σαν αίτια πρόκλησης συγγενών καρδιοπαθειών. Η προσβολή της μητέρας από ερυθρά κατά τους 3 πρώτους μήνες της εγκυμοσύνης μπορεί να προκαλέσει συγγενή καρδιοπάθεια. Επίσης αναφέρεται εποχιακή κατανομή ορισμένων συγγενών καρδιοπαθειών : ο ανοικτός αρτηριακός πόρος εμφανίζεται συχνότερα σε παιδιά που γεννιούνται τον Οκτώβριο έως τον Ιανουάριο, και η στένωση του ισθμού της αορτής στις περιόδους Ιανουαρίου - Μαρτίου και Σεπτεμβρίου - Νοεμβρίου.

2.1γ Ταξινόμηση Συγγενών Καρδιοπαθειών

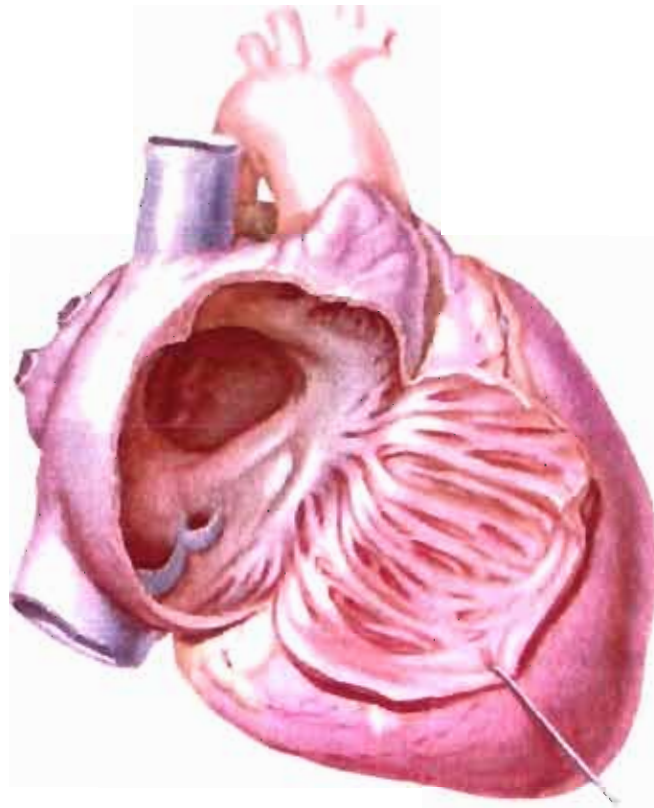
Ανάλογα με την ύπαρξη ή όχι ανάμειξης αρτηριακού και φλεβικού αίματος και την εμφάνιση κυάνωσης, οι συγγενείς καρδιοπάθειες διακρίνονται σε 3 ομάδες :

Στην **πρώτη ομάδα** ανήκουν οι περιπτώσεις στις οποίες δεν υπάρχει ανάμειξη αρτηριακού και φλεβικού, ούτε κυάνωση. Εδώ περιλαμβάνονται η ισθμική στένωση της αορτής.

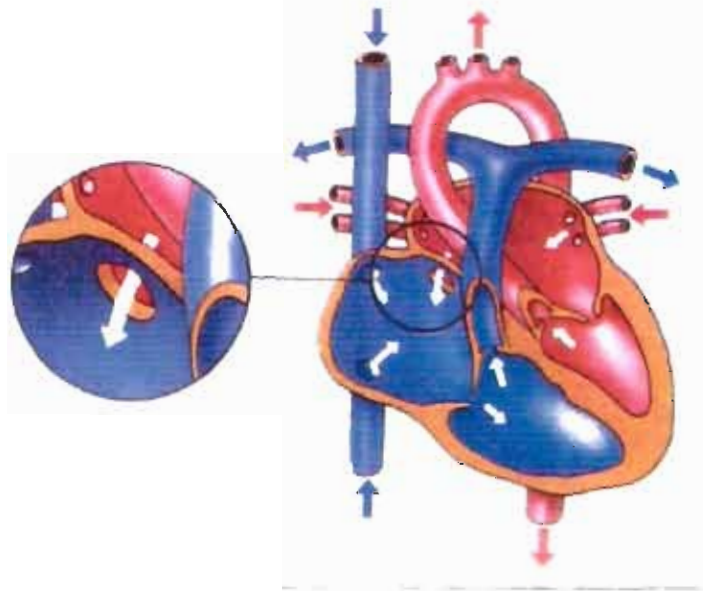
Στην **δεύτερη ομάδα** υπάρχει παθολογική ανάμειξη του αρτηριακού και του φλεβικού αίματος, δεν υπάρχει όμως κυάνωση. Εδώ υπάγονται η μεσοκοιλιακή επικοινωνία, η μεσοκοιλιακή επικοινωνία, ο ανοικτός αρτηριακός (βοτάλειος) πόρος. Η μοναδική περίπτωση που μπορεί να εμφανιστεί κυάνωση είναι το σύνδρομο Eisenmenger.

Στην **τρίτη ομάδα** η κυάνωση αποτελεί χαρακτηριστικό σύμπτωμα της νόσου (κυανωτικές καρδιοπάθειες). Τούτο συμβαίνει διότι υπάρχουν περισσότερες από μια ανωμαλίες, ώστε να προκαλείται ροή αίματος από δεξιά προς τα αριστερά. Οι συνηθέστερες κυανωτικές καρδιοπάθειες είναι η τετραλογία του Fallot, η μετάθεση των μεγάλων αγγείων.

ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ



μεσοκοιλιακό τρήμα



2.2 ΑΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ

ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

2.2α Μεσοκολπική Επικοινωνία

Ορισμός :

Η μεσοκολπική επικοινωνία είναι ένα έλλειμμα στο μεσοκολπικο διάφραγμα, που επιτρέπει τη διαφυγή αίματος μεταξύ αριστερού και δεξιού κόλπου.

Αιτιολογία :

Η μεσοκολπική επικοινωνία μπορεί να εμφανιστεί, είτε από διάταση ενός από τους δύο κόλπους, είτε από δίοδο διαμέσου του ωοειδούς τρήματος μεγάλων καθετήρων στη διάρκεια διαδερμικής βαλβιδοπλαστικής της μιτροειδούς βαλβίδας.

Παθοφυσιολογία :

Υπάρχουν τρεις κύριοι τύποι μεσοκολπικής επικοινωνίας :

α) **Το δευτερογενές μεσοκολπικό τρήμα.** Είναι ο συνηθέστερος τύπος και οφείλεται σε αποτυχία του δευτερογενούς διαφράγματος να καλύψει το ωοειδές τρήμα.

β) **Το πρωτογενές μεσοκολπικό τρήμα.** Οφείλεται σε αποτυχία του πρωτογενούς διαφράγματος, να ενωθεί με τα ενδοκαρδιακά μαξιλάρια. Συχνά συνδυάζεται με ανωμαλία μιας ή και των δύο κολποκοιλιακών βαλβίδων.

γ) **Το τρήμα του φλεβώδους κόλπου.** Εντοπίζεται στην περιοχή του μεσοκολπικού διαφράγματος, που βρίσκεται πάνω από το ωοειδές τρήμα και συνδυάζεται συχνά με ανώμαλη εκβολή των πνευματικών φλεβών.

Σε ποσοστό 35% το ωοειδές τρήμα είναι ανοικτό και επιτρέπει τη δίοδο του καθετήρα από το δεξιό στον αριστερό κόλπο. Λειτουργικά όμως θεωρείται κλειστό, δεδομένου ότι κάτω από φυσιολογικές ανατομικές και αιμοδυναμικές συνθήκες δεν επιτρέπεται η επικοινωνία μεταξύ των δύο κόλπων. Έτσι στους περισσότερους ασθενείς η πίεση μεταξύ αριστερού και δεξιού κόλπου εξισώνεται. Όμως ο βαθμός διαφυγής αίματος από αριστερά προς τα δεξιά δεν εξαρτάται από τη διαφορά πίεσης

μεταξύ των δύο κόλπων, αλλά από το μέγεθος του ωοειδούς τρήματος, από την ενδοτικότητα της δεξιάς κοιλίας και από τη σχέση των πνευμονικών αντιστάσεων προς τις συστηματικές αντιστάσεις..

Κλινικές εκδηλώσεις

Ιστορικό :

Η μεσοκοιλιακή επικοινωνία συνήθως δεν έχει συμπτώματα. Οι ασθενείς μπορεί να παρουσιάσουν εύκολη κόπωση, δύσπνοια στην προσπάθεια, αίσθημα παλμών, μικρή καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης και υποτροπιάζουσες αναπνευστικές λοιμώξεις. Όταν αναπτυχθεί πνευμονική υπέρταση (περίπου 5 - 10% μετά την ηλικία των 20 ετών), η δύσπνοια, η εύκολη κόπωση επιδεινώνονται και προστίθεται κυάνωση λόγω αναστροφής της επικοινωνίας προς τα αριστερά.

Σπάνια μπορεί να εμφανιστεί αιμόπτυση, παράδοξη εμβολή ή απόστημα εγκεφάλου. Υπάρχουν περιπτώσεις όπου ασθενείς με πρωτογενές τρήμα εμφανίζουν συχνά συμπτώματα από την πρώιμη παιδική ηλικία εξαιτίας της βαριάς ανεπάρκειας της μιτροειδούς βαλβίδας. Αν αναπτύξουν πνευμονική υπέρταση και σύνδρομο Eisenmenger, αυτά εμφανίζονται σε μικρότερη ηλικία.

Κλινική εξέταση

Η νόσος είναι συχνότερα εμφανιζόμενη στα κορίτσια. Οι ασθενείς είναι αδύνατοι και δεν εμφανίζουν κυάνωση. Η δεξιά κοιλία είναι ψηλαφητή στο αριστερό χείλος του στέρνου, καθώς και η πνευμονική αρτηρία στο δεύτερο μεσοπλεύριο διάστημα αριστερά του στέρνου. Κατά την ακρόαση υπάρχει διχασμός 1^{ου} τόνου με έντονο το στοιχείο της τριγλώχινος βαλβίδας. Χαρακτηριστικό ακροαστικό εύρημα θεωρείται ο **ευρύς και σταθερός διχασμός του 2^{ου} τόνου** σε ύπτια και ορθία θέση. Ακούγεται επίσης μεσοσυστολικό φύσημα, μέτριας έντασης, στο 2^ο και 3^ο μεσοπλεύριο διάστημα, αριστερά του στέρνου, το οποίο οφείλεται σε αυξημένη ροή αίματος διαμέσου της πνευμονικής βαλβίδας. Επίσης όταν έχουμε σημαντική επικοινωνία μπορεί να ακούγεται και διαστολικό φύσημα από την τριγλώχινη βαλβίδα. Σε ασθενείς όμως με πρωτογενές τρήμα ακούγεται συνήθως φύσημα από ανεπάρκεια μιτροειδούς και σπάνια της τριγλώχινος. Ενώ όταν έχουμε σοβαρή πνευμονική υπέρταση θα έχουμε διαπιστωθεί και φύσημα ανεπάρκειας της πνευμονικής ή της τριγλώχινος βαλβίδας.

Συνήθεις διαγνωστικές εξετάσεις

Ακτινογραφία θώρακος

Κατά αυτήν παρατηρείται μέτρια αύξηση της καρδιάς που οφείλεται σε διάταση της δεξιάς κοιλίας, του δεξιού κόλπου και της πνευμονικής αρτηρίας. Υπάρχει πνευμονική πληθώρα ανάλογα με το μέγεθος της διαφυγής, ενώ όταν αναπτυχθεί πνευμονική υπέρταση η αγγείωση στην περιφέρεια των πνευμονικών πεδίων ελαττώνεται σημαντικά. Σε ασθενείς με πρωτογενές τρήμα και σημαντική ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας μπορεί να υπάρχει διόγκωση της αριστερής κοιλίας. Το αορτικό τόξο φαίνεται μικρό.

Η.Κ.Γ.

Συνήθως υπάρχει φλεβοκομβικός ρυθμός. Μπορεί να εμφανιστούν κολπικές αρρυθμίες. Το διάστημα PR είναι παρατεταμένο στο 20% των περιπτώσεων. Το δευτερογενές τρήμα χαρακτηρίζεται από διαταραχές της ενδοκοιλιακής αγωγής της δεξιάς κοιλίας. Ενώ χαρακτηριστικό εύρημα για το πρωτογενές τρήμα είναι ο συνδυασμός **αποκλεισμού του δεξιού σκέλους με αριστερή στροφή του ηλεκτρικού άξονα** της καρδιάς. Ενώ στο

τρήμα του φλεβώδους κόλπου μπορεί ο άξονας του P να έχει οριζόντια θέση ή στροφή προς τα επάνω.

Ειδικές διαγνωστικές εξετάσεις

1. Ηχοκαρδιογράφημα. Με **M - mode** ηχοκαρδιογράφημα διαπιστώνεται διάταση της δεξιάς κοιλίας και του δεξιού κόλπου. Με ηχοκαρδιογράφημα **2 - Διαστάσεων** είναι δυνατή η απεικόνιση του μεσοκοιλιακού ελλείμματος, ιδιαίτερα σε υποξοφοειδική λήψη. Με **υπερήχους Doppler** μπορεί να υπολογιστεί η ροή στην πνευμονική αρτηρία, ο λόγος μεταξύ πνευμονικής - συστηματικής ροής και η συστολική πίεση της πνευμονικής αρτηρίας.

2. Ραδιοϊσοτοπική αγγειογραφία. Χρησιμοποιείται για την εκτίμηση του κλάσματος εξώθησης της δεξιάς κοιλίας και της κινητικότητας των τοιχωμάτων της, καθώς και για την εκτίμηση του λόγου της πνευμονικής προς την συστηματική ροή.

3. Καρδιακός καθετηριάσμος. Δεν είναι απαραίτητος σε πολλές περιπτώσεις μεσοκοιλιακής επικοινωνίας με τυπικά κλινικά και εργαστηριακά ευρήματα. Πρέπει να καθετηριάζονται ασθενείς με ύποπτη μεσοκοιλιακή επικοινωνία, που έχουν άτυπα

κλινικά ευρήματα. Τα χαρακτηριστικά ευρήματα του καθετηριασμού είναι η ανεύρεση υψηλού κορεσμού O₂ στο δεξιό κόλπο και η αγγειογραφική απεικόνιση του ελλείμματος. Στο πρωτογενές τμήμα η αριστερή κοιλία αγγειογραφικά έχει τη μορφή λαιμού κύκνου.

Διαφορική διάγνωση :

Η μεσοκολπική επικοινωνία θα πρέπει να διακρίνεται από :

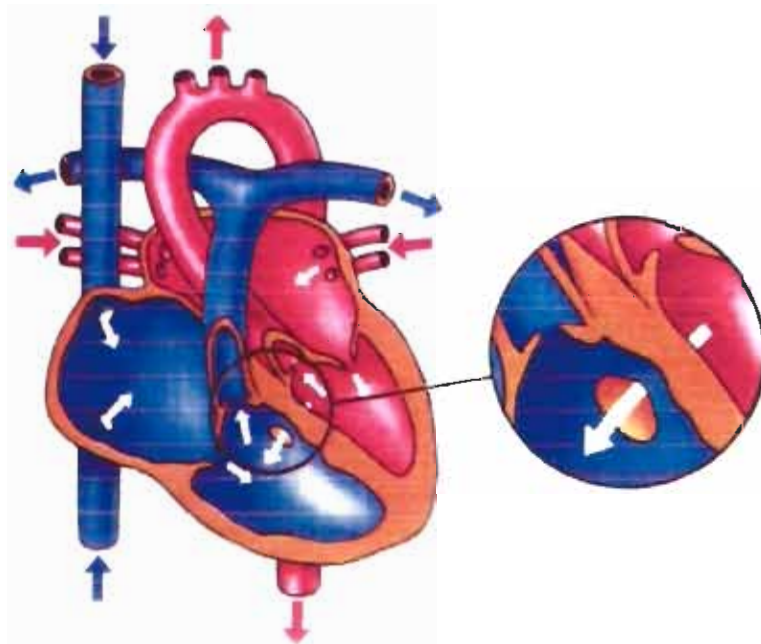
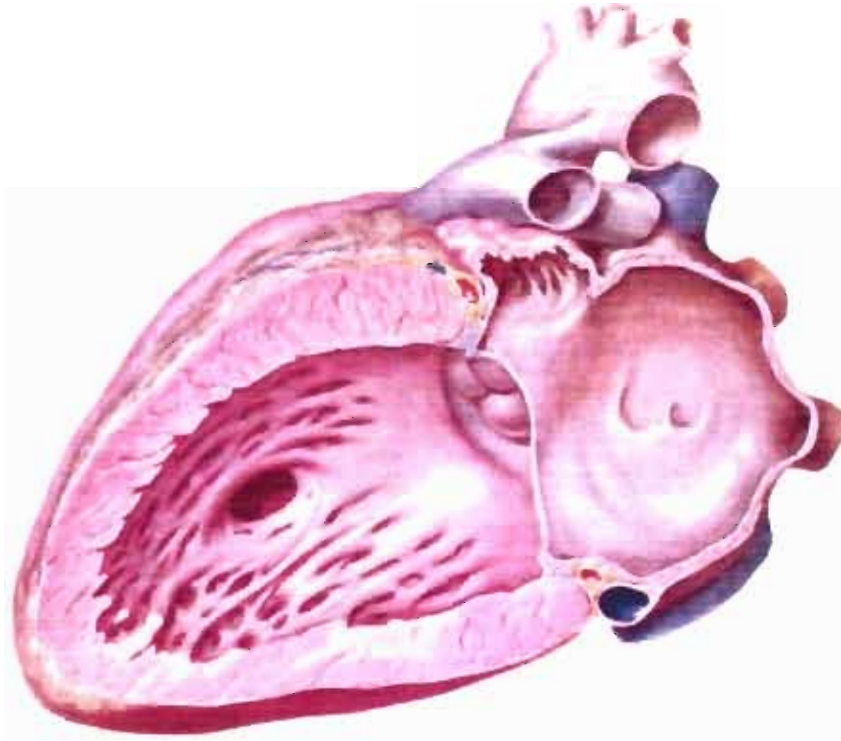
1. το αθώο συστολικό φύσημα
2. την μικρού βαθμού στένωση της πνευμονικής
3. τη στένωση της μιτροειδούς
4. την ιδιοπαθή διάταση της πνευμονικής αρτηρίας . Η ορθή διάγνωση τίθεται εύκολα από τα άλλα κλινικά και εργαστηριακά ευρήματα.

Θεραπεία :

Η θεραπεία εξαρτάται από το μέγεθος της επικοινωνίας. Ασθενείς με μικρή διαφυγή αίματος (ροή αίματος πνευμονικής / συστηματική ροή αίματος < 1,5) παρακολουθούνται σε αραιά χρονικά διαστήματα, χωρίς περιορισμούς στις δραστηριότητές τους.

Βρέφη ή παιδιά με μεγάλη επικοινωνία πρέπει να χειρουργούνται μετά την τεκμηρίωση της διάγνωσης. Ασθενείς με μέτρια επικοινωνία χειρουργούνται κατά προτίμηση στην παιδική ηλικία. Οι αυξημένες πνευμονικές αντιστάσεις σε συνύπαρξη με την πνευμονική υπέρταση αποτελούν ισχυρές ενδείξεις για άμεση επέμβαση. Στην περίπτωση όμως που οι πνευμονικές αντιστάσεις ξεπεράσουν τις $800 \text{ dyn}\cdot\text{sec}/\text{cm}^5$, αντενδείκνυται η επέμβαση διότι ο ασθενής δεν έχει κανένα όφελος. Ασθενείς με πρωτογενές τρήμα έχουν βαρύτερη πρόγνωση και πρέπει να χειρουργούνται σε μικρότερη ηλικία. Στα άτομα αυτά εκτός από τη σύγκλειση του μεσοκοιλιακού τρήματος, γίνεται και βαλβιδοπλαστική της μιτροειδούς και της τριγλώχινης βαλβίδας, όταν πάσχουν.

ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ



Μεσοκοιλιακό έρπητα

2.2 β Μεσοκοιλιακή Επικοινωνία

Ορισμός :

Είναι συγγενής καρδιοπάθεια, που χαρακτηρίζεται από επικοινωνία αριστερής και δεξιάς κοιλίας διαμέσου τρήματος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος.

Το τρήμα είναι αποτέλεσμα ατελούς σύγκλεισης του μεσοκοιλιακού διαφράγματος στην εμβρυϊκή περίοδο. Υπάρχουν 4 τύποι μεσοκοιλιακής επικοινωνίας. Ο συχνότερος (75%) είναι ο **μεμβρανώδης τύπος**, που εντοπίζεται στην μεμβρανώδη μοίρα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Ακολουθεί σε συχνότητα ο **μυώδης τύπος** (10%) με μονήρη ή πολλαπλή εντόπιση στη μυώδη μοίρα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Με την ίδια συχνότητα (περίπου 10%) **εμφανίζεται ο τρίτος τύπος** ο οποίος εντοπίζεται κάτω από την διαφραγματική γλωχίνα της τριγλώχινης βαλβίδας γνωστός ως **κολποκοιλιακό κανάλι**. Ο **τέταρτος τύπος** (5%) είναι συνήθως μικρό τρήμα που εντοπίζεται υψηλότερα ή πάνω στην υπερκοιλιακή ακρολοφία.

Παθοφυσιολογία

Υπάρχει διαφυγή αίματος από την αριστερή κοιλία προς τα δεξιά, η οποία εξαρτάται από το μέγεθος του ελλείμματος και το ύψος των πνευμονικών αντιστάσεων. Όταν η επιφάνεια του ελλείμματος είναι μικρή τότε η διαφυγή του αίματος είναι μικρή, η πρόγνωση άριστη και ο μόνος κίνδυνος που διατρέχουν οι ασθενείς είναι η προσβολή από λοιμώδη ενδοκαρδίτιδα. Κατά τα πρώτα 3 έτη της ζωής επέρχεται αυτόματη σύγκλειση της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας σε ποσοστό μέχρι 40%. Επίσης λειτουργική σύγκλειση του μεσοκοιλιακού ελλείμματος μπορεί να συμβαίνει κατά το μέσο και τέλος της συστολής, οπότε ακούγεται μόνο ένα πρωτοσυστολικό φύσημα.

Πολλοί ασθενείς έχουν χαμηλές πνευμονικές αντιστάσεις και παρουσιάζουν μεγάλη διαφυγή από τα αριστερά προς τα δεξιά, με αύξηση της πνευμονικής παροχής στο τριπλάσιο ή και πενταπλάσιο του φυσιολογικού. Τότε μπορεί να εμφανιστεί η «λειτουργική» πνευμονική υπέρταση η οποία οφείλεται στην μετάδοση των πιέσεων της αριστερής κοιλίας στην πνευμονική αρτηρία. Πραγματική πνευμονική υπέρταση από αύξηση των πνευμονικών

αγγειακών αντιστάσεων μπορεί να παρατηρηθεί κατά την πρώτη ιατρική εξέταση στη βρεφική ηλικία ή να αναπτυχθεί αργότερα δευτεροπαθώς, με ερεθίσματα τη μεγάλη πνευμονική παροχή και τη λειτουργική πνευμονική υπέρταση. Στην περίπτωση αυτή έχουμε το σύνδρομο Eisenmenger με διαφυγή αίματος από τα δεξιά προς τα αριστερά.

Ενώ σε μέτριου ή μεγάλου βαθμού μεσοκοιλιακή επικοινωνία με την πάροδο των ετών αναπτύσσεται στένωση του χώρου εξωθήσεως της δεξιάς κοιλίας, που προκαλείται από μυϊκή υπερτροφία του πνευμονικού κώνου.

Κλινικές εκδηλώσεις

Ιστορικό

Όταν το μεσοκοιλιακό τρήμα είναι μικρό, δεν υπάρχουν συμπτώματα. Σε ασθενείς με μέτριο ή μεγάλο μεσοκοιλιακό τρήμα εμφανίζεται δύσπνοια και εύκολη κόπωση κατά την προσπάθεια. Η διάγνωση γίνεται σε τυχαία εξέταση ή μετά την εμφάνιση επιπλοκών, όπως καρδιακή ανεπάρκεια ή στένωση του χώρου

εκροής της δεξιάς κοιλίας στην παιδική ηλικία, ανεπάρκεια αορτής, ενδοκαρδίτιδα ή σύνδρομο Eisenmenger σε μεγαλύτερες ηλικίες.

Κλινική εξέταση

Η ψηλάφηση μπορεί να αποκαλύψει :

- α) συστολικό ροίζο, υπερδυναμική και ενίοτε παρατεταμένη ώση της αριστερής κοιλίας, η οποία μπορεί να είναι έκτοπη προς τα έξω και κάτω από την κορυφή και
- β) σε πνευμονική υπέρταση, παθολογική ώση της δεξιάς κοιλίας παραστερνικώς αριστερά.

Κατά την ακρόαση διαπιστώνονται τα εξής :

- 1) **Ολοσυστολικό φύσημα** κατά το 3^ο και 4^ο μεσοπλεύριο διάστημα αριστερά του στέρνου, το οποίο συνήθως επεκτείνεται σε μεγάλη έκταση της προκάρδιας χώρας.
- 2) **Στενός διχασμός του 2^{ου} τόνου.** Σε πνευμονική υπέρταση ο 2^{ος} τόνος γίνεται μονήρης και ενίοτε μπορεί να

ακολουθείται από διαστολικό φύσημα λειτουργικής ανεπάρκειας της μιτροειδούς.

3) Ο 3^{ος} τόνος και διαστολικό κύλισμα στην κορυφή από αυξημένη ροή αίματος δια του μιτροειδικού στομίου. Σε πνευμονική υπέρταση μπορεί να υπάρχει συστολικό **click** εξωθήσεως.

Συνήθεις διαγνωστικές εξετάσεις

Ακτινογραφία θώρακος

Σε μικρή επικοινωνία δεν υπάρχουν παθολογικά ακτινολογικά ευρήματα. Σε μέτρια επικοινωνία μπορεί να υπάρχει αύξηση των ορίων της αριστερής κοιλίας και του αριστερού κόλπου, διάταση της πνευμονικής αρτηρίας και πνευμονική πληθώρα. Ενώ σε πνευμονική υπέρταση υπάρχει διάταση των πνευμονικών αρτηριών και ερήμωση της αγγείωσης στην περιφέρεια.

Η.Κ.Γ.

Είναι φυσιολογικό σε ασθενείς με μικρή επικοινωνία. Σε μέτρια ή μεγάλη επικοινωνία παρουσιάζεται υπερτροφία του αριστερού κόλπου και της αριστερής κοιλίας.

Ειδικές διαγνωστικές εξετάσεις

Ηχοκαρδιογραφία

Η **M-mode** τεχνική δεν είναι διαγνωστική αλλά βοηθάει στην εκτίμηση του μεγέθους του αριστερού κόλπου και της αριστερής κοιλίας. Η ηχοκαρδιογραφία **2 - Διαστάσεων**, εκτός από την εκτίμηση του μεγέθους όλων των καρδιακών κοιλοτήτων και της κινητικότητας του μυοκαρδίου, μπορεί να εντοπίσει τη θέση του τρήματος. Η **τεχνική Doppler** βοηθάει στην εντόπιση του τρήματος και στον υπολογισμό της πίεσης της δεξιάς κοιλίας και της πνευμονικής αρτηρίας καθώς και στον υπολογισμό του μεγέθους της διαφυγής του αίματος. Η **αξονική σινε-τομογραφία αντίθεσης και ο μαγνητικός συντονισμός** είναι μέθοδοι χρήσιμες για τη διάγνωσή της θέσης και του μεγέθους του τρήματος.

Καρδιακός καθετηριασμός

Βοηθάει στην μέτρηση της πνευμονικής και συστηματικής ροής του αίματος καθώς και των αντίστοιχων αντιστάσεων.

Φυσική εξέλιξη και πρόγνωση

Μικρή μεσοκοιλιακή επικοινωνία (πνευμονική ροή αίματος / συστηματική ροή αίματος < 1,5) δε δημιουργεί προβλήματα και το μόνο που χρειάζεται είναι προφύλαξη από μικροβιακή ενδοκαρδίτιδα.

Μεγάλη μεσοκοιλιακή επικοινωνία προκαλεί συνήθως καρδιακή ανεπάρκεια στη βρεφική ηλικία, ενώ όταν εξαρτάται από το μέγεθος του μεσοκοιλιακού τρήματος και το βαθμό της αορτικής ανεπάρκειας.

Η κύρια επιπλοκή της μέτριας και μεγάλης μεσοκοιλιακής επικοινωνίας είναι η **αποφρακτική νόσος των πνευμονικών αρτηριών**, που καταλήγει σε νόσος του Eisenmenger, και χαρακτηρίζεται από κυάνωση, πληκτροδακτυλία και πνευμονική υπέρταση η οποία ευθύνεται για την αναστροφή της διαφυγής.

Η πρόγνωση αυτών των ασθενών είναι πολύ βαριά.

Αιμοπτύσεις, σθηθαγχικός πόνος, παράδοξη εμβολή, εγκεφαλικά αποστήματα και αιφνίδιος θάνατος αποτελούν επιπλοκές πνευμονικής υπέρτασης και της αναστροφής της επικοινωνίας. Ενώ σπανιότερα επιπλοκή σε μέτρια ή μεγάλη μεσοκοιλιακή επικοινωνία αποτελεί η απόφραξη του χώρου εκροής της δεξιάς κοιλίας.

Η ενδοκαρδίτιδα, τέλος, μπορεί να επιπλέξει την μεσοκοιλιακή επικοινωνία ανεξάρτητα από το μέγεθος του τρήματος.

Διαφορική διάγνωση

Η μεσοκοιλιακή επικοινωνία πρέπει να διαφοροδιαγνωστεί από την μεσοκολπική επικοινωνία, τον ανοικτό αρτηριακό πόρο στένωση πνευμονικής και την υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια αποφρακτικού τύπου.

Θεραπεία

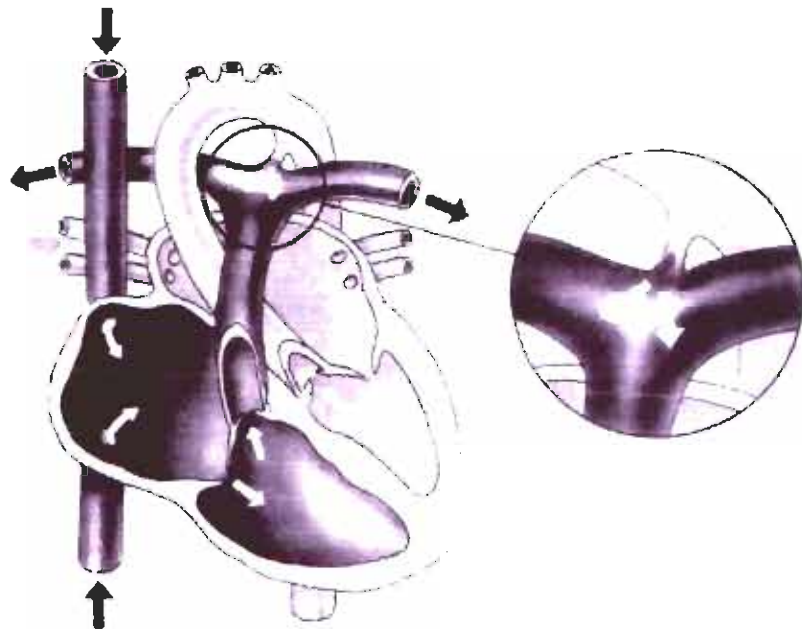
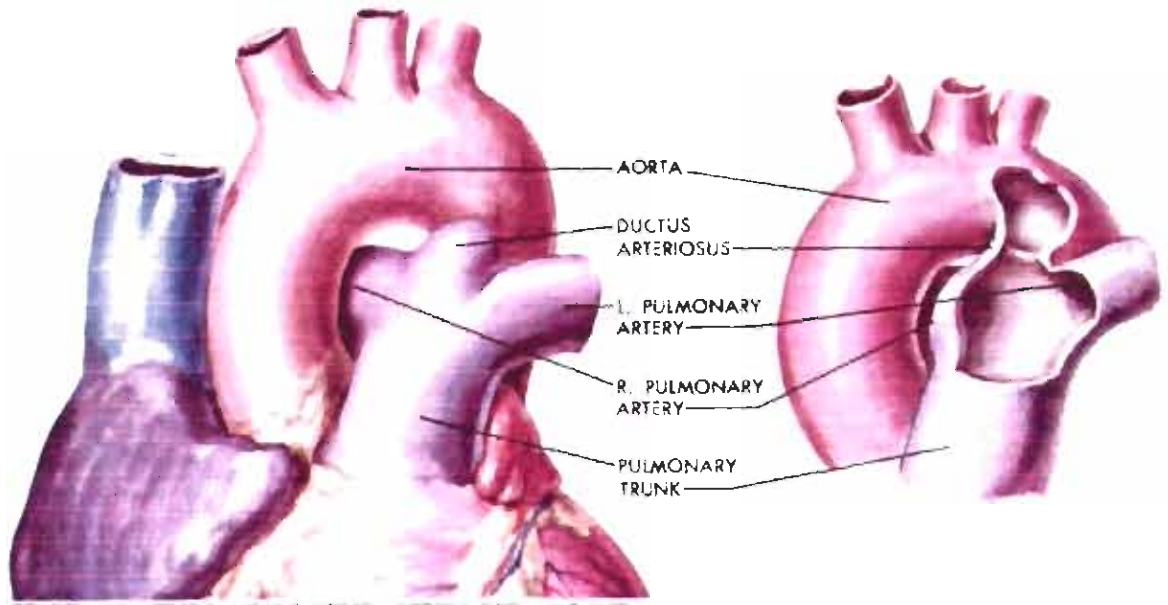
Συντηρητική

Προφύλαξη από ενδοκαρδίτιδα χρειάζονται όλοι οι ασθενείς με μεσοκοιλιακή επικοινωνία. Ασθενείς με μικρό τρήμα δεν χρειάζονται άλλου είδους θεραπεία.

Χειρουργική

Η χειρουργική θεραπεία αποσκοπεί στην σύγκλειση του μεσοκοιλιακού τρήματος στην παιδική ηλικία και ενδείκνυται για κάθε σημαντική επικοινωνία. Το ίδιο ισχύει όταν η διάγνωση γιατί σε μεγάλη ηλικία. Αντενδείκνυται η χειρουργική επέμβαση σε παρουσία βαριάς πνευμονικής υπέρτασης.

ΑΝΟΙΚΤΟΣ ΑΡΤΗΡΙΑΚΟΣ ή ΒΟΤΑΛΕΙΟΣ ΠΟΡΟΣ



2.2γ Ανοικτός Αρτηριακός ή Βοτάλειος Πόρος

Ορισμός

Ανοικτός αρτηριακός πόρος είναι η συγγενής καρδιοπάθεια, που προκύπτει από την ανώμαλη παραμονή της φυσιολογικής εμβρυϊκής επικοινωνίας μεταξύ αορτής και πνευμονικής αρτηρίας διαμέσου του αρτηριακού πόρου.

Αιτιολογία

Στα τελειόμηνα νεογνά και λίγο αργότερα στα πρόωρα, σε διάστημα 2 - 3 εβδομάδων ο αρτηριακός πόρος κλείνει τελείως. Ερέθισμα της σύγκλεισης του αρτηριακού πόρου είναι η υψηλή pO_2 . Η αιτία που σε ορισμένα άτομα αποτυγχάνει αυτή η διαδικασία και ο αρτηριακός πόρος παραμένει ανοικτός, δεν έχει διευκρινιστεί ακόμη.

Παθοφυσιολογία

Ο ανοικτός αρτηριακός πόρος συνδέει τον ισθμό της αορτής με την αριστερή πνευμονική αρτηρία αμέσως μετά τον διχασμό του στελέχους. Έτσι το μήκος, η μορφή και η εγκάρσια διατομή του αρτηριακού πόρου ποικίλει. Οι αιμοδυναμικές επιπτώσεις

εξαρτώνται από το εύρος του αυλού του αρτηριακού πόρου και από τη σχέση ανάμεσα στις πνευμονικές και περιφερικές αντιστάσεις. Όταν ο αρτηριακός πόρος είναι μεγάλος, η διαφυγή αίματος από την αορτή στην πνευμονική αρτηρία είναι μεγάλη και συνεχής σε όλη τη διάρκεια του καρδιακού κύκλου, αφού υπάρχει συνεχώς διαφορά πίεσης μεταξύ των δύο αγγείων. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα την διάταση του αριστερού κόλπου, της αριστερής κοιλίας, της αορτής και της πνευμονικής αρτηρίας. Τα άτομα αυτά παρουσιάζουν καρδιακή ανεπάρκεια και με την εμφάνιση πνευμονικής υπέρτασης η διαφυγή αίματος γίνεται αμφίδρομη ή αναστρέφεται. Στην τελευταία αυτή περίπτωση αναπτύσσεται **διαφορική κυάνωση**, δηλ. το δεξί χέρι έχει φυσιολογικό χρώμα, ενώ το υπόλοιπο σώμα είναι κυανωτικό. Αυτό αποτελεί χαρακτηριστικό στοιχείο σε ασθενείς με ανοικτό αρτηριακό πόρο, που καταλήγουν σε σύνδρομο Eisenmenger. Όταν όμως η αποφρακτική πνευμονική αγγειοπάθεια είναι βαριά, η κυάνωση είναι πλέον γενικευμένη.

Κλινικές εκδηλώσεις

Ιστορικό

Η νόσος είναι συχνότερη στα γυναικείο φύλο. Προσβάλλονται περισσότερο τα πρόωρα βρέφη, αυτά που

γεννιούνται σε μεγάλο υψόμετρο, καθώς και εκείνα των οποίων οι μητέρες προσβλήθηκαν από ερυθρά στο πρώτο τρίμηνο της κύησης.

Όταν η διαφυγή είναι μεγάλη και καταλήξει σε καρδιακή ανεπάρκεια, η δύσπνοια είναι το κύριο σύμπτωμα. Καθώς όμως εμφανίζεται η πνευμονική υπέρταση τα συμπτώματα της καρδιακής ανεπάρκειας ελαττώνονται, οπότε προέχει η εύκολη κόπωση και η δύσπνοια κατά την προσπάθεια. Όταν όμως εγκατασταθεί το σύνδρομο Eisenmenger προστίθενται οι εκδηλώσεις που έχουν προαναφερθεί δηλ. διαφορική κυάνωση.

Κλινική εξέταση

Κατά την ψηλάφηση έχουμε αρτηριακό σφυγμό με ταχεία άνοδο και κάθοδο, ανάλογο προς την ανεπάρκεια της αορτής. Η ώση της αριστερής κοιλίας είναι υπερδυναμική και παρατεταμένη. Παθολογική ώση της δεξιάς κοιλίας, παραστερνικώς αριστερά, ψηλαφάται σε πνευμονική υπέρταση. Πολύ συχνά διαπιστώνεται ροίζος (συστολικός ή συνεχής) στην αριστερή υποκλείδια χώρα.

Κατά την ακρόαση έχουμε χαρακτηριστικό συνεχές φύσημα με το οποίο συνήθως τίθεται και η διάγνωση. Αρχίζει με τον 1^ο τόνο, λαμβάνει τη μέγιστη ένταση κατά το τέλος της συστολής,

καλύπτει τον 2^ο τόνο και τελειώνει αργά προς το τέλος της διαστολής. Σε ανάπτυξη της πνευμονικής υπέρτασης παρατηρείται ελάττωση της έντασης του φυσήματος, το οποίο προοδευτικά γίνεται μόνο συστολικό με εξαφάνιση του διαστολικού στοιχείου. Επίσης κατά την ακρόαση μπορεί να παρατηρηθούν ευρήματα από την αυξημένη ροή αίματος δια του μιτροειδικού στομίου, όπως ο 3^{ος} τόνος και το λειτουργικό διαστολικό κύλισμα. Όταν υπάρχει πνευμονική υπέρταση ακούγονται έντονο το πνευμονικό στοιχείο του 2^{ου} τόνου, συχνά συστολικό click εξώθησης και μερικές φορές διαστολικό φύσημα από διάταση του πνευμονικού στομίου.

Συνήθεις διαγνωστικές εξετάσεις

Ακτινογραφία θώρακος

Η ακτινογραφία μπορεί να είναι τελείως φυσιολογική όταν η διαφυγή υπάρχει διάταση του αριστερού κόλπου, της αριστερής κοιλίας, της αορτής και της πνευμονικής αρτηρίας. Όταν εγκατασταθεί και το σύνδρομο Eisenmenger, η αγγείωση των περιφερικών πνευμονικών πεδίων ερημώνεται ενώ τα κεντρικά πεδία των πνευμονικών αρτηριών είναι διατεταμένα.

Η.Κ.Γ.

Ο ρυθμός είναι φλεβοκομβικός και ο άξονας κανονικός. Σε μικρό ποσοστό υπάρχει παράταση του PR. Οι ασθενείς με μεγάλη διαφυγή εμφανίζουν ενδείξεις υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας, διαστολικού τύπου, ενώ σε πνευμονική υπέρταση έχουμε υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας.

Ειδικές διαγνωστικές εξετάσεις

Ηχοκαρδιογραφία

Η **M - mode** τεχνική είναι μη ειδική αλλά μπορεί να απεικονίσει το αυξημένο μέγεθος του αριστερού κόλπου και της αριστερής κοιλίας. Με την **ηχοκαρδιογραφία 2 - Διαστάσεων** εκτός από την εκτίμηση του μεγέθους των καρδιακών κοιλοτήτων, σε περιπτώσεις με ευμεγέθη αρτηριακό πόρο, είναι δυνατή η απεικόνισή του. Με την τεχνική **Doppler** μπορεί να εκτιμηθεί το μέγεθος της διαφυγής, της πίεσης της πνευμονικής αρτηρίας καθώς και της ροής μέσα στην πνευμονική αρτηρία.

Καρδιακός καθητηριασμός

Διαπιστώνεται αυξημένος κορεσμός O₂ στην πνευμονική αρτηρία, υπολογίζεται το μέγεθος της διαφυγής καθώς και οι πνευμονικές αντιστάσεις. Γίνεται απεικόνιση του αρτηριακού πόρου μέσω της αγγειογραφίας και εκτίμηση της λειτουργικότητας της αριστερής κοιλίας.

Διαφορική διάγνωση

Στην διαφορική διάγνωση περιλαμβάνονται ο φυσιολογικός φλεβικός βόμβος, ο συνδυασμός μεσοκοιλιακής επικοινωνίας με ανεπάρκεια αορτής, το αορτοπνευμονικό παράθυρο, η στεφανιαία αρτηριοφλεβική επικοινωνία, η περιφερική στένωση της πνευμονικής αρτηρίας και η ανώμαλη έκφυση της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας από την πνευμονική αρτηρία.

Φυσική εξέλιξη και πρόγνωση

Η αυτόματη σύγκλειση αποκλείεται μετά το 2^ο έτος. Στο 90% των περιπτώσεων παραμένει η επικοινωνία από τα αριστερά προς τα δεξιά και σε ποσοστό μικρότερο από 10% επέρχεται

αναστροφή της διαφυγής και αναπτύσσεται το σύνδρομο Eisenmenger. Αν δεν διορθωθεί χειρουργικά ο αρτηριακός πόρος, η επιβίωση μετά το 17^ο έτος της ηλικίας ελαττώνεται κατά το μισό της αναμενόμενης φυσιολογικό. Ο κίνδυνος μικροβιακής ενδοκαρδίτιδας κατά την πρώτη 10ετία αυξάνεται σημαντικά. Οι κυριότερες αιτίες θανάτου σε ασθενείς με ανοικτό αρτηριακό πόρο είναι η καρδιακή ανεπάρκεια, η μικροβιακή ενδοκαρδίτιδα, το σύνδρομο Eisenmenger και σπάνια ο διαχωρισμός του πόρου.

Θεραπεία

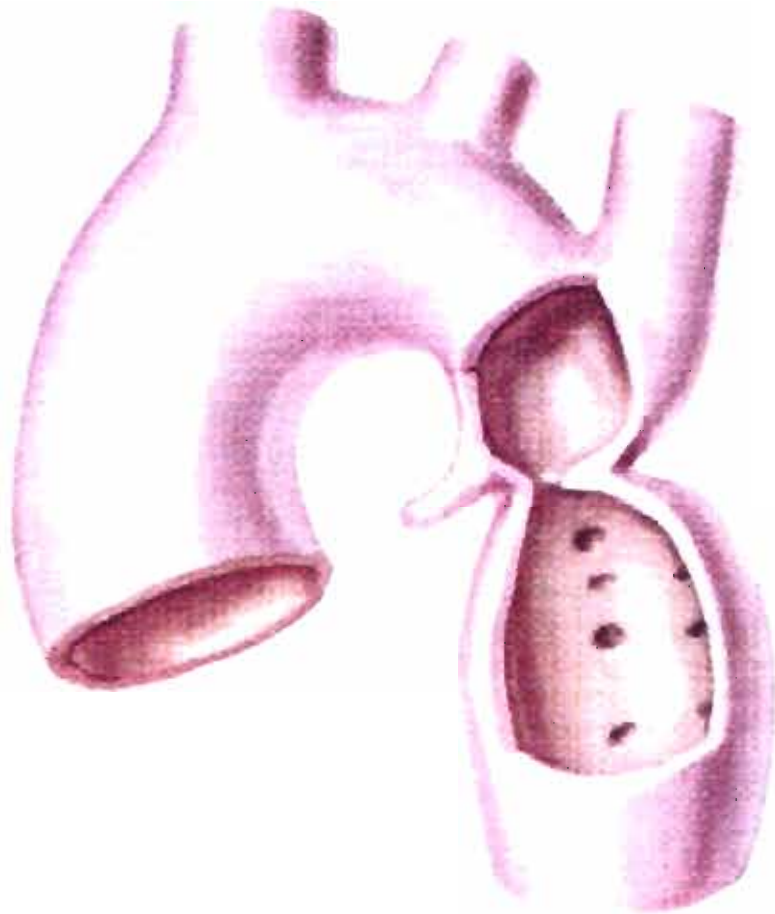
Επιβάλλεται η προφύλαξη από μικροβιακή ενδοκαρδίτιδα. Στα νεογέννητα η χορήγηση ινδομεθακίνης μπορεί να αποδειχθεί αποτελεσματική για τη σύγκλιση του αρτηριακού πόρου. Για την αντιμετώπιση της καρδιακής ανεπάρκειας χορηγούνται διουρητικά και δακτυλίτιδα.

Σε βρέφη που εμφανίζουν καρδιακή ανεπάρκεια επιβάλλεται χειρουργική αντιμετώπιση.

Η εκλεκτική χειρουργική επέμβαση συνιστάται σε ασυμπτωματικά άτομα μεταξύ 5^{ου} και 6^{ου} έτους ή σε λογικό χρονικό διάστημα μετά τη διάγνωση, όταν αυτή γίνεται σε μεγαλύτερη ηλικία. Δεν ενδείκνυται χειρουργική επέμβαση όταν αναπτυχθεί

σύνδρομο Eisenmenger, διότι συνοδεύεται από αυξημένο κίνδυνο και φτωχά μακροπρόθεσμα αποτελέσματα.

ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΤΗΣ ΑΟΡΤΗΣ



2.2δ Στένωση του Ισθμού της Αορτής

Ορισμός - Αιτιολογία

Η στένωση του ισθμού της αορτής είναι συγγενής, τοπική στένωση του τελικού τμήματος του αορτικού τόξου, που οφείλεται σε ανωμαλία του μέσου χιτώνα.

Παθοφυσιολογία

Στα βρέφη η βλάβη εντοπίζεται απέναντι ή κεντρικότερα από τον αρτηριακό πόρο, ενώ στους ενήλικες εντοπίζεται περιφερικότερα. Στην στενωμένη περιοχή της αορτής έχουμε απόφραξη της ροής αίματος έχει ως αποτέλεσμα την εμφάνιση υπέρτασης κεντρικότερα από τη στένωση καθώς και υπερτροφία της αριστερής κοιλίας, ενώ περιφερικότερα υπάρχει υπόταση και καθυστέρηση σφυγμού. Ταυτόχρονα, δημιουργείται μεγάλη παράπλευρη κυκλοφορία, με την οποία βελτιώνεται η αιμάτωση των οργάνων που αρδεύονται από το μικροστενωτικό τμήμα της αορτής. Η στένωση του ισθμού της αορτής συνδυάζεται με άλλες συγγενείς ανωμαλίες όπως : δίπτυχη αορτική βαλβίδα, υποπλαστικό αορτικό τόξο, ινοελάστωση του ενδοκαρδίου, μεσοκοιλιακή επικοινωνία, στένωση της αορτικής βαλβίδας. Επίσης αποτελεί μια από τις αιτίες της δευτεροπαθούς υπέρτασης, που διορθώνεται χειρουργικά.

Κλινικές εκδηλώσεις

Ιστορικό

Ενώ οι ενήλικες είναι ασυμπτωματικοί, τα νεογνά με στένωση ισθμού της αορτής έχουν εκδηλώσεις καρδιακής ανεπάρκειας. Η διάγνωση στους ενήλικες γίνεται είτε στα πλαίσια της διερεύνησης της υπέρτασης ή κάποιας επιπλοκής της, είτε με την ανεύρεση άλλης βλάβης που συνδυάζεται με την στένωση του ισθμού της αορτής. Ορισμένα άτομα μπορεί να εμφανίζουν εύκολη κόπωση, δύσπνοια στην προσπάθεια ή διαλείπουσα χωλότητα.

Κλινική εξέταση

Η πάθηση αυτή συνοδεύεται σχεδόν πάντοτε από ήπια έως μέτρια υπέρταση στα άνω άκρα, στα οποία είναι έντονος και ο σφυγμός. Ο σφυγμός μοιάζει αλλόμενος επειδή η συστολική πίεση είναι δυσανάλογα αυξημένη σε σχέση με τη διαστολική. Στις περισσότερες περιπτώσεις η συστολική πίεση στο ένα χέρι δεν διαφέρει περισσότερο από 10 mmHg από το άλλο χέρι, ενώ είναι ιδιαίτερα υψηλότερη από την πίεση στα κάτω άκρα. Η διάγνωση τίθεται με την ψηλάφηση του σφυγμού στην κερκιδική και στην μηριαία αρτηρία. Ο σφυγμός της μηριαίας είναι μικρότερος και

καθυστερεί χρονικά. Όταν όμως η συστολική πίεση στο χέρι δεν διαφέρει σημαντικά από εκείνη του ποδιού, τότε τίθεται εφαρμογή δυναμικής άσκησης, η οποία μεγαλώνει τη διαφορά και καθιστά εμφανή τα σημειολογικά ευρήματα. Ακόμα με την ψηλάφηση μπορεί να διαπιστωθεί ροίζος και έντονη καρδιακή ώση. Ακροαστικώς διαπιστώνεται ήπιο συστολικό φύσημα εξώθησης που ακούγεται καλύτερα στη μεσοπλάτια περιοχή. Η δίπτυχη αορτική βαλβίδα συνοδεύεται από πρώιμο κλικ εξώθησης καθώς και φύσημα ή/και ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας. Στην πλάτη ακούγονται συνεχή φυσήματα, που παράγονται από παράπλευρα αγγεία.

Συνήθης διαγνωστικές εξετάσεις

Ακτινογραφία θώρακος

Τα ευρήματα από τον ακτινολογικό έλεγχο είναι η αύξηση των καρδιακών ορίων. Στο πάνω μέρος της αορτής σχηματίζεται ο αριθμός « 3 », που αντιστοιχεί στη μικρή διάταση της αορτής πριν από τη στένωση, στην οδόντωση, στο σημείο στένωσης του ισθμού και στην μεταστενωτική διάταση της κατιούσας αορτής. Με κατάποση βαρίου η παραπάνω εικόνα και οι οδοντώσεις, που

δημιουργούνται, σχηματίζουν το γράμμα « E ». Μετά το πέρας της πρώτης παιδικής ηλικίας εμφανίζονται και οι οδοντώσεις στο κάτω χείλος των πλευρών, που προκαλούνται από τις διατεταμένες παράπλευρες μεσοπλεύριες αρτηρίες.

H.K.G.

Το ηλεκτροκαρδιογράφημα είναι φυσιολογικό όταν η υπέρταση είναι ήπια και η δίπτυχη αορτική βαλβίδα δεν εμφανίζει σημαντική στένωση. Με την πάροδο του χρόνου εμφανίζεται υπερτροφία της αριστερής κοιλίας.

Ειδικές διαγνωστικές εξετάσεις

Ηχοκαρδιογραφία

Με την **M - mode** και την **2 - Διαστάσεων ηχοκαρδιογραφία** εκτιμάται η υπερτροφία της αριστερής κοιλίας και ανακαλύπτονται βλάβες που έχουν σχέση με την στένωση του ισθμού της αορτής. Η τεχνική **Doppler** βοηθά στην ανεύρεση του σημείου στένωσης του ισθμού, και στον υπολογισμό της κλίσης πίεσης στην στενωμένη περιοχή. Για την μελέτη της ανατομίας της

στένωσης του ισθμού χρησιμοποιούνται άλλες μέθοδοι όπως η αφαιρετική αγγειογραφία, η αξονική τομογραφία και ο μαγνητικός συντονισμός.

Διαφορική Διάγνωση

Αυτή πρέπει να περιλαμβάνει και τις άλλες αιτίες που προκαλούν υπέρταση καθώς και παθήσεις που συνοδεύονται από υπερτροφία της αριστερής κοιλίας.

Φυσική εξέλιξη και πρόγνωση

Η μέση επιβίωση των ασθενών, που ξεπερνούν την παιδική ηλικία χωρίς επέμβαση είναι περίπου 34 χρόνια με αναμενόμενη επιβίωση στα 71 χρόνια. Οι κύριες επιπλοκές στην στένωση του ισθμού της αορτής είναι η καρδιακή ανεπάρκεια, ο διαχωρισμός της αορτής, η ενδοκαρδίτιδα, η εγκεφαλική αιμορραγία. Επίσης παρατηρείται και αθηροσκλήρωση, που περιλαμβάνει και τις στεφανιαίες αρτηρίες, με τις γνωστές συνέπειες. Ενώ τέλος οι ασθενείς που εμφανίζουν ινοελάστωση του ενδοκαρδίου, καταλήγουν από καρδιακή ανεπάρκεια στην ηλικία 30 - 40 ετών.

Θεραπεία

Η **συντηρητική θεραπεία** συνιστάται στην αποφυγή κόπωσης και βαριάς ισομετρικής άσκησης, στην αποφυγή εγκυμοσύνης, στην χορήγηση αντιυπερτασικής αγωγής και προφύλαξη από ενδοκαρδίτιδα.

Η **χειρουργική θεραπεία** επιβάλλεται σε βρέφη που πάσχουν και από άλλες βλάβες ή όταν έχει αποτύχει η συντηρητική αγωγή. Σε ηλικία 4 - 6 ετών γίνεται εκλεκτική χειρουργική θεραπεία. Αυτό γίνεται γιατί έχουμε μείωση πιθανότητας επαναστένωσης, που συμβαίνει συχνά, όταν η επέμβαση γίνει σε ηλικία μικρότερη του ενός έτους, καθώς και σε υποτροπή της υπέρτασης όταν η επέμβαση γίνει σε ηλικία μεγαλύτερη των έξι ετών. Σε όλους τους ασθενείς με στένωση η επέμβαση θεωρείται απαραίτητη μολονότι, δεν είναι βέβαιο ότι θα επαναφέρει την αρτηριακή πίεση σε φυσιολογικά επίπεδα, ενώ υπάρχει κίνδυνος επαναστένωσης. Σε επαναστένωση με κλίση πίεσης μεγαλύτερη των 30 mmHg χρειάζεται και δεύτερη επέμβαση. Η διαδερμική αγγειοπλαστική που χρησιμοποιείται σε αυτές τις περιπτώσεις θεωρείται ακόμα πειραματική. Η προφύλαξη ενδοκαρδίτιδας ή ενδοαρτηρίτιδας, συνεχίζεται και μετά την χειρουργική επέμβαση διότι ο κίνδυνος δεν μειώνεται.

2.2ε Στένωση της Αορτής

Ορισμός

Στένωση της αορτής είναι η ποικίλου βαθμού στένωση στο χώρο εκροής της αριστερής κοιλίας. Η απόφραξη μπορεί να εντοπίζεται στην αορτική βαλβίδα, να είναι υποβαλβιδική ή υπερβαλβιδική.

2.2στ Βαλβιδική Στένωση Αορτής

Παθοφυσιολογία

Οι παθοφυσιολογικές επιπτώσεις εξαρτώνται από τον βαθμό στένωσης και το μέγεθος της αριστερής κοιλίας. Βρέφη με βαριά στένωση, μικρή αριστερή κοιλία και υπερτροφικό μυοκάρδιο πεθαίνουν από καρδιακή ανεπάρκεια. Η επιβίωση είναι δυνατή όταν η αριστερή κοιλία έχει κανονικό μέγεθος. Η υπερτροφία παρουσιάζεται εξαιτίας της υψηλής πίεσης που δημιουργείται στην κοιλία για την εξώθηση του αίματος. Αυτή η υπερτροφία δημιουργεί ελαττωμένη ευενδοτότητα του μυοκαρδίου με αποτέλεσμα αύξηση της τελοδιαστολικής στην αριστερή κοιλία και αύξηση της μέσης πίεσης του αριστερού κόλπου, που οδηγεί σε πνευμονική συμφόρηση. Η υπερτροφία του μυοκαρδίου μαζί με την υψηλή

πίεση της αριστερής κοιλίας μπορεί να προκαλέσει ισχαιμία του μυοκαρδίου της. Ενώ η απόφραξη του χώρου εκροής της αριστερής κοιλίας σε συνδυασμό με την ελαττωμένη ευενδοτότητα εμποδίζουν την αύξηση του ΚΛΟΑ με αποτέλεσμα την εκδήλωση συμπτωμάτων πλημμελούς αιμάτωσης διαφόρων οργάνων.

Κλινικές εκδηλώσεις

Ιστορικό

Η ανάπτυξη των ασθενών είναι συνήθως καλή. Σε μικρή στένωση δεν υπάρχουν συμπτώματα. Σε βαριά στένωση εκτός από τις αιμοδυναμικές και μορφολογικές μεταβολές υπάρχουν τρία χαρακτηριστικά συμπτώματα : η στηθάγχη, λιποθυμική ή προλιποθυμική προσβολή και συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια.

Αιφνίδιος θάνατος μπορεί να συμβεί σε ασθενείς με βαριά στένωση κατά τη διάρκεια άσκησης, αλλά σπάνια αποτελεί την πρώτη εκδήλωση της νόσου.

Κλινική εξέταση

Ασθενείς με βαριά στένωση εμφανίζουν χαρακτηριστικό σφυγμό στις καρωτίδες, που διακρίνεται για την βραδεία άνοδο του

σφυγμικού κύματος και την καθυστερημένη κορυφή του. Επίσης στις καρωτίδες και στις υποκλείδιες αρτηρίες μπορεί να ψηλαφηθεί συστολικός ροίζος. Η καρδιακή ώση είναι έντονη και παρατεταμένη. Στην κορυφή ψηλαφάται και 4^{ος} τόνος. Το κύριο εύρημα στην κλινική εξέταση είναι το τραχύ συστολικό φύσημα εξώθησης, που έχει μέγιστη ένταση στο άνω τμήμα του δεξιού χείλους του στέρνου και επεκτείνεται προς τις καρωτίδες και την κορυφή της καρδιάς. Όσο πιο βαριά η στένωση τόσο το φύσημα γίνεται εντονότερο. Στην περιοχή της μέγιστης έντασης ψηλαφάται **συστολικός ροίζος**. Σε ασθενείς με ήπια ή μέτρια στένωση πριν το φύσημα ακούγεται **κλικ εξώθησης**. Ο 2^{ος} τόνος μπορεί να εμφανίζει **παράδοξο διχασμό**, υπάρχει σχεδόν πάντοτε και 4^{ος} τόνος, όταν η στένωση είναι σημαντική, ενώ ο 3^{ος} τόνος δηλώνει δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας.

Συνήθεις διαγνωστικές εξετάσεις

Ακτινογραφία θώρακος

Έχουμε αποστρογγυλωμένη την κορυφή της καρδιάς και μπορεί να προέχει το κάτω αριστερό τόξο της καρδιάς. Μεγάλη αύξηση καρδιακών ορίων δεν παρατηρείται. Σε μεταστενωτική διάταση της ανιούσας αορτής, στους ενήλικες μπορεί να φανεί η επασβέστωση της αορτικής βαλβίδας.

Η.Κ.Γ.

Σε μικρή στένωση δεν υπάρχουν παθολογικά ευρήματα. Σε σημαντική στένωση, υπάρχει υπερτροφία αριστερής κοιλίας καθώς και υπερτροφία και διάταση του αριστερού κόλπου.

Ειδικές διαγνωστικές εξετάσεις

Ηχοκαρδιογραφία

Με την **M - mode** και **2 - Διαστάσεων ηχοκαρδιογραφία** απεικονίζεται ο αριθμός των πτυχών της βαλβίδας, η κινητικότητά τους και η επασβέστωση. Επίσης εκτιμάται το μέγεθος, η υπερτροφία και η λειτουργικότητα της αριστερής κοιλίας. Με τους υπέρηχους **Doppler** γίνεται ο υπολογισμός της κλίσης πίεσης διαμέσου της στενωμένης βαλβίδας και της επιφάνειας του ανοίγματός της.

Καρδιακός καθετηριασμός

Όπως και με τις παραπάνω εξετάσεις έτσι και αυτή η εξέταση επιτρέπει άμεση μέτρηση της κλίσης πίεσης διαμέσου της βαλβίδας, και του ΚΛΟΑ καθώς επίσης εκτιμάται η λειτουργικότητα της αριστερής κοιλίας και σημαντικές αλλοιώσεις των στεφανιαίων αρτηριών.

Διαφορική διάγνωση

Εδώ περιλαμβάνονται το αθώο συστολικό φύσημα, η υπέρ- και η υπο - βαλβιδική στένωση, η υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια και η στένωση της πνευμονικής βαλβίδας.

Φυσική εξέλιξη και πρόγνωση

Ασθενείς με μικρού βαθμού στένωση είναι ασυμπτωματικοί εφ' όρου ζωής. Η στένωση επιδεινώνεται λόγω ίνωσης και επασβέστωση της βαλβίδας. Σε πολύ λίγους ασθενείς εμφανίζεται βαριά ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας.

Η **μικροβιακή ενδοκαρδίτιδα** είναι επικίνδυνη σε αυτούς τους πάσχοντες διότι μπορεί να καταστρέψει τη βαλβίδα και να χρειαστεί χειρουργική αντικατάστασή της. Η επιβίωση μετά την εμφάνιση ενός από τα τρία χαρακτηριστικά συμπτώματα είναι 2 - 5 χρόνια. Σπάνια εμφανίζεται διαχωρισμός της αορτής. Στα νεογνά με βαριά στένωση της αορτής εμφανίζεται καρδιακή ανεπάρκεια η οποία εάν δεν αντιμετωπιστεί χειρουργικά έχει βαριά πρόγνωση.

Θεραπεία

Σημαντικό στους ασθενείς είναι η προφύλαξη από μικροβιακή ενδοκαρδίτιδα. Σε σημαντική στένωση απαγορεύονται τα ανταγωνιστικά αθλήματα. Η καρδιακή ανεπάρκεια αντιμετωπίζεται με φαρμακευτική αγωγή μέχρι την χειρουργική αντιμετώπιση. Όταν έχουμε εμφάνιση ενός από τα τρία χαρακτηριστικά συμπτώματα ή ο υπολογισμός της επιφάνειας του στενωμένου στομίου είναι $0,75\text{cm}^2$ ή λιγότερο γίνεται αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας. Η διαδερμική βαλβιδοπλαστική εφαρμόζεται σε ασθενείς, που δεν είναι σε θέση να χειρουργηθούν, με σχετικά καλά αποτελέσματα.

2.2ζ Υποβαλβιδική Στένωση της Αορτής

Υπάρχουν τρεις τύποι υποβαλβιδικής στένωσης της αορτής :

- α) **Ο μεμβρανώδης τύπος** στον οποίο έχουμε παρεμβολή ενός ινώδους δάκτυλου στο χώρο εκροής της αριστερής κοιλίας.
- β) **Ο σωληνώδης τύπος** που χαρακτηρίζεται από την παρουσία ινώδους σωλήνα στην ίδια περιοχή με τον μεμβρανώδη
- γ) **Ο μυώδης τύπος** που είναι γνωστός ως υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια.

Ο μεμβρανώδης και σωληνώδης τύπος της υποβαλβιδικής στένωσης της αορτής αποτελούν το 9% όλων των αιτιών απόφραξης του χώρου εκροής της αριστερής κοιλίας και προσβάλλουν συχνότερα τα αγόρια.

Τα συμπτώματα είναι ίδια με εκείνα της βαλβιδικής στένωσης της αορτής και στην διάγνωση οδηγεί η ακρόαση του συστολικού φυσήματος.

Τα κλινικά ευρήματα είναι τα ίδια με τη βαλβιδική με δύο εξαιρέσεις :

- α) Δεν ακούγεται το κλικ εξώθησης στην κορυφή και
- β) συχνά υπάρχει ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας.

Η ηχοκαρδιογραφία είναι χρήσιμη για την διάγνωση. Με την **M - mode** τεχνική διαπιστώνεται η στένωση στο χώρο εκροής της αριστερής κοιλίας και ο συστολικός πτερυγισμός.

Στο ηχοκαρδιογράφημα **2 - Διαστάσεων** απεικονίζεται η μεμβρανώδης πτυχή ή ο ινομυώδης σωλήνας. Με τους υπέρηχους **Doppler** διαπιστώνεται η διαφορά πίεσης πριν και μετά την απόφραξη.

Ο καρδιακός καθετηριασμός απαραίτητος για την ακριβή εντόπιση και κλίση πίεσης, την αγγειογραφική απεικόνιση της ανατομίας της βλάβης, την ανεπάρκεια αορτής και τον αποκλεισμό άλλων ανωμαλιών.

Η φυσική εξέλιξη και πρόγνωση των ασθενών εξαρτάται από τον τύπο της βλάβης, τη βαρύτητα της στένωσής και τις συνυπάρχουσες συγγενείς ανωμαλίες.

Η θεραπεία είναι χειρουργική και καλύτερα αποτελέσματα έχουν οι ασθενείς με μεμβρανώδη τύπο. Οι ενδείξεις τόσο για συντηρητική όσο και για χειρουργική θεραπεία είναι ίδιες με εκείνες της βαλβιδικής στένωσης.

2.2η Υπερβαλβιδική Στένωση της Αορτής

Υπάρχουν και εδώ τρεις τύποι στένωσης :

- α) Ο τύπος κλεψύδρας
- β) Ο υποπλαστικός και
- γ) Ο μεμβρανώδης

Η υπερβαλβιδική στένωση της αορτής συνδυάζεται συχνά με στενώσεις πνευμονικών αρτηριών, άλλων κλάδων του αορτικού τόξου, των στεφανιαίων αρτηριών και βαλβίδων, ενώ μπορεί να υπάρχει ανωμαλία της κάτω γνάθου και πνευμονική καθυστέρηση.

Η υπερβαλβιδική στένωση μπορεί να είναι οικογενής, κληρονομούμενη κατά τον επικρατούντα τύπο ή σποραδική.

Η **οικογενής μορφή** δεν συνοδεύεται από πνευματική καθυστέρηση ούτε χαρακτηριστικό προσωπίο.

Η **σποραδική μορφή**, γνωστή ως **σύνδρομο Williams**, οι ασθενείς εμφανίζουν χαρακτηριστικό προσωπίο με ευρύ και προέχων μέτωπο, επικάνθιες πτυχές, στραβισμό, ατελή ανάπτυξη της άκανθας της μύτης και της κάτω γνάθου, ευρύ κρεμόμενο και διαταραχές στην ανάπτυξη των δοντιών. Υπάρχει και πνευματική καθυστέρηση ενώ σταθερό εύρημα είναι η περιφερική στένωση της πνευμονικής αρτηρίας. Συνδέεται με την ιδιοπαθή υπερασβεστιαμία των βρεφών, αλλά όταν η διάγνωση γίνεται μετά την βρεφική ηλικία δεν υπάρχει υπερασβεστιαμία.

Τα κλινικά ευρήματα είναι σχεδόν ίδια με εκείνα της βαλβιδικής στένωσης με λίγες όμως εξαιρέσεις. Οι κυριότερες από αυτές είναι το έντονο αορτικό στοιχείο του 2^{ου} τόνου και η έντονη μετάδοση του συστολικού φυσήματος και ροίζου προς τη σφαγιδιτική εντομή και κατά μήκος των καρωτίδων.

Επίσης κλικ εξώθησης παρατηρείται σπάνια. Η περιφερική στένωση της πνευμονικής αρτηρίας ευθύνεται για την δημιουργία τελοσυστολικού ή συνεχούς φυσήματος. Υπάρχει σημαντική διαφορά αρτηριακής πίεσης στα άνω άκρα. Η συστολική πίεση είναι υψηλότερη στο δεξί χέρι και μπορεί να υπερβαίνει ακόμη και την πίεση της μηριαίας αρτηρίας.

Στο Η.Κ.Γ. υπάρχει υπερτροφία της αριστερής κοιλίας, όταν η στένωση είναι σημαντική, και μπορεί να συνοδεύεται από υπερτροφία δεξιάς κοιλίας αν η περιφερική στένωση της πνευμονικής αρτηρίας είναι μεγάλη.

Στην ακτινογραφία θώρακος εκτός από την απουσία μεταστενωτικής διάτασης, δεν υπάρχουν διαφορές από τη βαλβιδική και την υποβαλβιδική στένωση.

Η ηχοκαρδιογραφία είναι σημαντική για την εντόπιση της βλάβης. Η τεχνική Doppler και ο καθετηριασμός της καρδιάς προσδιορίζουν την αιμοδυναμική βαρύτητα της νόσου.

Η **θεραπεία** είναι συντηρητική και χειρουργική

Η **συντηρητική** θεραπεία είναι καθαρά συμπτωματική.

Η **χειρουργική** θεραπεία είναι αποτελεσματική, όταν η βλάβη είναι περιορισμένη σε έκταση και δεν υπάρχουν άλλες σοβαρές ανωμαλίες. Όταν όλη η αορτή είναι υποπλαστική, επιχειρείται διόρθωσή της με μοσχεύματα, αλλά τα αποτελέσματα δεν είναι ικανοποιητικά και η θνησιμότητα πολύ μεγάλη.

2.20 Στένωση της Πνευμονικής Βαλβίδας

Ορισμός

Συγγενής ανωμαλία της πνευμονικής βαλβίδας, η οποία έχει θολωτό ή κωνικό σχήμα με στενό στόμιο στην κορυφή του κώνου.

Παθοφυσιολογία

Οι πτυχές της πνευμονικής βαλβίδας είναι δυσδιάκριτες, υπάρχει μεταστενωτική διάταση και δευτεροπαθής υπερτροφία του κώνου της πνευμονικής αρτηρίας, δηλαδή του χώρου εκροής της δεξιάς κοιλίας. Η στένωση της βαλβίδας προκαλεί διαφορά πίεσης στη δεξιά κοιλία και στην πνευμονική αρτηρία, που είναι ανάλογη με τον βαθμό απόφραξης. Με φυσιολογικό ΚΛΟΑ και διαφορά πίεσης μικρότερη από 50 mmHg σε ηρεμία είναι ένδειξη μικρής στένωσης, από 50 - 10 mmHg μέτριας στένωσης και μεγαλύτερη από 100 mmHg βαριάς στένωσης. Η αυξημένη συστολική πίεση της δεξιάς κοιλίας είναι ερέθισμα για υπερτροφία του μυοκαρδίου της που τελικά οδηγεί σε ανεπάρκεια της δεξιάς κοιλίας. Η τελοδιαστολική πίεση της δεξιάς κοιλίας και η μέση πίεση του δεξιού κόλπου αυξάνουν σημαντικά, οπότε μπορεί να ανοίξει το ωοειδές τρήμα και να γίνει διαφυγή αίματος από το δεξιό προς τον αριστερό κόλπο. Επίσης έχουμε ελάττωση του κορεσμού O₂ του

αρτηριακού αίματος και κυάνωση. Ο ΚΛΟΑ σε ασθενείς με σημαντική στένωση είναι φυσιολογικός σε ηρεμία αλλά δεν αυξάνεται κατά την άσκηση. Για να διπλασιαστεί η ροή αίματος στην στενωμένη βαλβίδα θα πρέπει να τετραπλασιαστεί η πίεση, έτσι είναι αυτονόητη η αδυναμία αύξησης του ΚΛΟΑ σε βαριά στένωση της πνευμονικής βαλβίδας, αφού η μέγιστη πίεση που μπορούν να αναπτύξουν η δεξιά και η αριστερή κοιλία δεν ξεπερνάει τα 320 mmHg.

Κλινικές εκδηλώσεις

Ιστορικό

Προσβάλλονται εξίσου και τα δύο φύλα. Στην βρεφική - παιδική ηλικία υπάρχει ιστορικό συστολικού φύσηματος. Οι ασθενείς με ήπια ή μέτρια στένωση είναι ασυμπτωματικοί. Σε βαριά στένωση έχουμε εύκολη κόπωση, δύσπνοια και θωρακικό πόνο λόγω αύξησης του ΚΛΟΑ και συνεπώς κακή αιμάτωση διαφόρων οργάνων.

Κλινική εξέταση

Ο σφυγμός είναι φυσιολογικός. Στις σφαγιτίδες υπάρχει έντονο κύμα α και στο κάτω τμήμα του αριστερού χείλους του στέρνου ψηλαφάται η ώση της υπερτροφικής δεξιάς κοιλίας.

Ακροαστικώς βρίσκουμε έντονο συστολικό φύσημα που συνοδεύεται από συστολικό ροίζο. Το κλικ εξώθησης ακούγεται συχνά πριν από το φύσημα, και μειώνεται σε ένταση με την εισπνοή και αυξάνεται με την εκπνοή. Ο 2^{ος} τόνος έχει ελαττωμένη ένταση και καθυστερεί οπότε έχουμε ευρύ διχασμό ή, όταν η στένωση είναι πολύ βαριά, απουσιάζει εντελώς.

Συνήθεις διαγνωστικές εξετάσεις

Ακτινογραφία θώρακος

Ανευρίσκεται υπερτροφία δεξιάς κοιλίας, διάταση του στέλεχους και του αριστερού κλάδου της πνευμονικής αρτηρίας και φυσιολογική ή ελαττωμένη αιμάτωση πνευμόνων.

Η.Κ.Γ.

Ο ρυθμός φλεβοκομβικός και υπάρχουν ενδείξεις υπερτροφίας της δεξιάς κοιλίας και του δεξιού κόλπου, όταν η στένωση είναι σημαντική.

Ειδικές διαγνωστικές εξετάσεις

Ηχοκαρδιογραφία

Εκτιμάται η ανατομία και η αιμοδυναμική βαρύτητα της στένωσης. Με την **M - mode** διαπιστώνεται προέχων « κύμα α » σε μέτρια ή βαριά στένωση

Με την ηχοκαρδιογραφία 2 - Διαστάσεων μπορεί να φανεί η θολωτή στενωμένη βαλβίδα και η πάχυνση των πτυχών της.

Ενώ με τους υπερήχους **Doppler** υπολογίζεται η κλίση πίεσης διαμέσου της στενωμένης βαλβίδας.

Καρδιακός καθετηριασμός

Είναι περισσότερο χρήσιμος σε συμπτωματικούς ασθενείς παρά σε ασυμπτωματικούς με ήπια ή μέτρια στένωση. Χρησιμοποιείται για την ακριβή μέτρηση της κλίσης πίεσης, την εκτίμηση δυσλειτουργίας της δεξιάς κοιλίας, την ακριβή εντόπιση του επιπέδου απόφραξης και την εντόπιση τυχόν ανωμαλιών.

Διαφορική Διάγνωση

Πρέπει να γίνει από την υποβαλβιδική και περιφερική στένωση της πνευμονικής αρτηρίας, τη στένωση της αορτής, την υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια, τη μεσοκολπική και μεσοκοιλιακή επικοινωνία.

Φυσική εξέλιξη και πρόγνωση

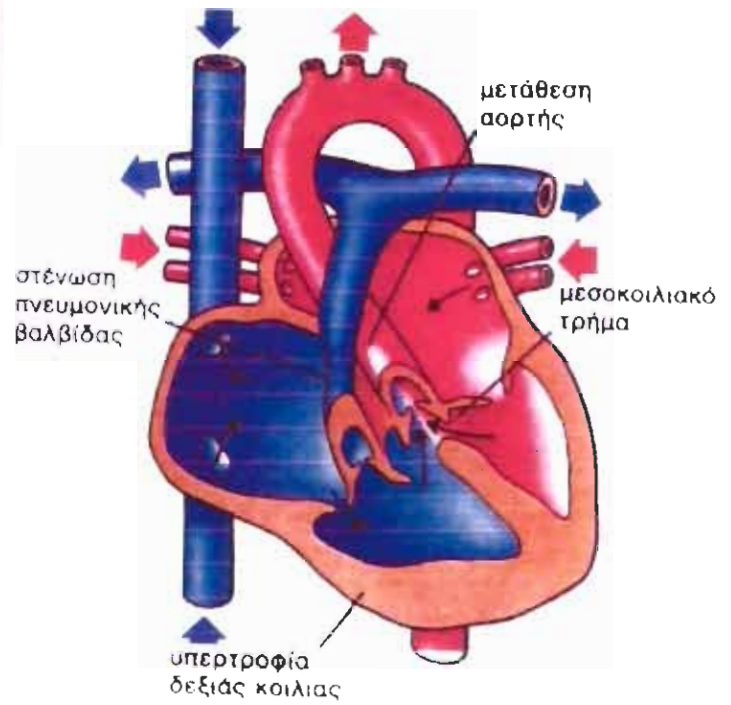
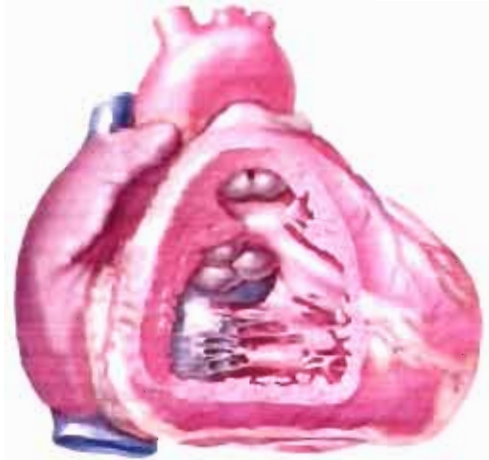
Οι ασθενείς στην πλειοψηφία τους φτάνουν στην ενηλικίωση. Η στένωση της βαλβίδας δεν επιδεινώνεται μετά το 30^ο έτος, όταν η κλίση πίεσης είναι ήπια έως μέτρια. Σε μερικούς ασθενείς μπορεί να εμφανιστεί υποβαλβιδική στένωση, διαφυγή αίματος από δεξιά προς τα αριστερά διαμέσου του ωοειδούς τρήματος, ανεπάρκεια της τριγλώχινης βαλβίδας και ενδοκαρδίτιδα.

Θεραπεία

Προφύλαξη από την ενδοκαρδίτιδα ανεξάρτητα από την βαρύτητα της στένωσης. Έλεγχος με αναίμακτες τεχνικές σε ασυμπτωματικούς ασθενείς κάθε δύο χρόνια, ενώ σε συμπτωματικούς κάθε έξι μήνες ή και νωρίτερα. Ενδειξη για

χειρουργική θεραπεία έχουν οι ασθενείς με κυάνωση, καρδιακή ανεπάρκεια, λιποθυμικά ή προλιποθυμικά επεισόδια. Επίσης τα παιδιά που δεν έχουν κανονική ανάπτυξη χειρουργούνται. Χειρουργική θεραπεία ενδείκνυται όταν η κλίση πίεσης διαμέσου της στενωμένης βαλβίδας είναι μεγαλύτερη από 100 mmHg, ενώ όταν είναι 60 - 100 mmHg δεν είναι σαφής αλλά ενισχύεται, αν η κλίση πίεσης αυξηθεί σημαντικά με την άσκηση. Στην χειρουργική θεραπεία περιλαμβάνεται και η διαδερμική βαλβιδοπλαστική που εφαρμόζεται με επιτυχία σε ασθενείς μέχρι 60 ετών.

ΤΕΤΡΑΛΟΓΙΑ ΤΟΥ FALLOT



ΚΥΑΝΩΣΗ ΚΑΙ ΠΑΡΗΚΤΡΟΛΑΚΤΥΛΙΑ

2.3 ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

2.3α Τετραλογία του Fallot

Ορισμός - Παθολογική ανατομία

Η τετραλογία του Fallot είναι ένα σύμπλεγμα βλαβών, αποτελούμενο από :

- 1) Μεγάλο μεσοκοιλιακό τρήμα
- 2) Υποβαλβιδική ή/και βαλβιδική στένωση της πνευμονικής αρτηρίας
- 3) Εφίπλευση της αορτής στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα
- 4) Υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας. Ενοχοποιείται η συγγενής μετατόπιση του κωνικού διαφράγματος.

Η τετραλογία του Fallot μπορεί να συνδυάζεται με δεξιό αορτικό τόξο, μεσοκολπικό τρήμα και ανωμαλίες στην διάπλαση των στεφανιαίων αρτηριών.

Παθοφυσιολογία

Οι αιμοδυναμικές επιπτώσεις εξαρτώνται από τις αντιστάσεις, που αντιμετωπίζει η ροή αίματος προς την αορτή, σε σύγκριση με εκείνες που αντιμετωπίζει διαμέσου του μεσοκοιλιακού

διαφράγματος και του χώρου εκροής της δεξιάς κοιλίας. Αν η απόφραξη στο χώρο εκροής της δεξιάς κοιλίας είναι μεγάλη, η διαφυγή αίματος από τα δεξιά προς τα αριστερά είναι επίσης μεγάλη και η κυάνωση έντονη. Αν η αντίσταση στη ροή αίματος είναι μικρή τότε και η διαφυγή αίματος είναι μικρή και η τετραλογία του Fallot χαρακτηρίζεται ως ακυανωτική. Η υποβαλβιδική στένωση αυξάνει όταν αυξάνεται η συσταλτικότητα του μυοκαρδίου. Η άσκηση μπορεί να προκαλέσει λιποθυμική προσβολή και αυξάνει την απόφραξη του χώρου εκροής της δεξιάς κοιλίας, με αποτέλεσμα σημαντική ποσότητα αίματος να διαφεύγει από τα δεξιά προς τα αριστερά. Αντίθετα η θέση οκλαδόν, την οποία ανακαλύπτουν μόνοι τους οι ασθενείς με τετραλογία του Fallot, αυξάνει τις περιφερικές αντιστάσεις και μειώνει την διαφυγή αίματος. Στις θέσεις αυτές οι ασθενείς ανακουφίζονται από τις ανοξαιμικές κρίσεις.

Κλινικές εκδηλώσεις

Ιστορικό - Κλινική εικόνα

Σε ηλικία άνω των 2 ετών οι 3 στους 4 κυανωτικούς ασθενείς πάσχουν από τετραλογία του Fallot. **Κυανωτικές ή ανοξαιμικές κρίσεις** συμβαίνουν αυτόματα ή προκαλούνται από λοιμώξεις,

υψηλή θερμοκρασία ή κόπωση. Λιποθυμική προσβολή μπορεί να είναι κατάληξη μιας ανοξαιμικής κρίσης ή να οφείλεται σε κοιλιακή αρρυθμία. Η κυάνωση γίνεται πιο έντονη κατά το κλάμα και την σημαντική άσκηση, γιατί τότε αυξάνεται η φλεβική επιστροφή (περισσότερο αίμα φέρεται από την δεξιά κοιλία στην αορτή). Άλλα συμπτώματα είναι η δύσπνοια στην προσπάθεια, εύκολη κόπωση, προκάρδιοι παλμοί. Τα βρέφη μέχρι της ηλικίας των 2 ετών εμφανίζουν συχνά υποξαιμικές κρίσεις, οι οποίες αρχίζουν με ανησυχία, κλάμα, ταχυκαρδία, ταχύπνοια με βαθιές εισπνοές και προοδευτικά αυξάνεται η κυάνωση, και μπορεί να καταλήξουν σε λιποθυμία, σπασμούς ή και θάνατο. Συνήθως η υποξαιμική κρίση διαρκεί 5 - 10 λεπτά. Άλλο χαρακτηριστικό της τετραλογίας του Fallot είναι η συχνή θέση οκλαδόν που παίρνουν οι ασθενείς για να ανακουφιστούν από τη δύσπνοια. Το αποτέλεσμα της θέσης αυτής πιθανολογείται από αύξηση των περιφερικών αντιστάσεων, αύξηση της πίεσης της αορτής, αύξηση της ροής αίματος προς τους πνεύμονες και οξυγόνωση μεγαλύτερης ποσότητας φλεβικού αίματος. Την κυάνωση από κακή οξυγόνωση του αρτηριακού αίματος συνοδεύουν δευτεροπαθής ερυθροκυττάρωση και αύξηση του ολικού όγκου αίματος. Από αυτές τις μεταβολές μπορεί να συμβούν αιμορραγίες από διάφορα όργανα ή και θρομβώσεις αρτηριών.

Κλινική εξέταση

Υπάρχουν δύο μορφές : η κυανωτική και η ακυανωτική όπου λείπει η κυάνωση και τα κλινικά ευρήματα είναι ίδια με εκείνα της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας. Κατά την εξέταση του ασθενούς από την ψηλάφηση σημειώνεται παραστερνικώς αριστερά συστολική ανάπλαση από υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας. Σε ποσοστό 50% υπάρχει συστολικός ροίζος. Ακροαστικώς αποκαλύπτονται τα εξής :

- 1) Συστολικό φύσημα εξώθησης που οφείλεται σε στένωση της πνευμονικής. Το φύσημα αυτό γίνεται ασθενέστερο και βραχύτερης διάρκειας όταν αυξηθεί ο βαθμός της στένωσης.
- 2) Έντονο και μονήρη 2^ο τόνο που οφείλεται στην σύγκλιση της βαλβίδας της αορτής. Το πνευμονικό στοιχείο του 2^{ου} τόνου δεν είναι ακουστό, εκτός εάν πρόκειται για ακυανωτική τετραλογία του Fallot, όπου εμφανίζεται με καθυστέρηση.
- 3) Ενίοτε συστολικό click εξώθησης από την διατεταμένη αορτή
- 4) Σε πολύ μεγάλου βαθμού στένωση της πνευμονικής ήπια συνεχή φυσήματα από μεγάλη παράπλευρη κυκλοφορία δια των βρογχικών αρτηριών ή εντονότερο συνεχές φύσημα

στην αριστερή υποκλείδια περιοχή από παραμονή ανοικτού αρτηριακού πόρου.

Συνήθεις διαγνωστικές εξετάσεις

Ακτινογραφία θώρακος

Δείχνει την υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας, την φτωχή αιμάτωση των πνευμόνων και παρουσία δεξιού αορτικού τόξου. Επίσης μπορεί να υπάρχει κοίλανση στη θέση του τόξου και ανύψωση της κορυφής της καρδιάς, οπότε η καρδιακή σιλουέτα παίρνει το σχήμα μπότας. Αυτό είναι συνήθως εύρημα στα παιδιά.

Η.Κ.Γ.

Δείχνει την υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας, στροφή του άξονα προς τα δεξιά και στους ενήλικες μπορεί να υπάρχουν διαταραχές της ενδοκοιλιακής αγωγής της δεξιάς κοιλίας και κολπικές αρρυθμίες.

Άλλες εξετάσεις

Πρέπει να ελέγχεται ο αιματοκρίτης και η αιμοσφαιρίνη για την εκτίμηση της πολυκυθαιμίας και τη διαπίστωση σχετικής αναιμίας. Τα αιμοπετάλια και ο πηκτικός μηχανισμός ελέγχονται, όταν αυτοί οι ασθενείς πρόκειται να χειρουργηθούν, γιατί η πολυκυθαιμία μπορεί να συνδυάζεται με αιμορραγική διάθεση.

Ειδικές διαγνωστικές εξετάσεις

Ηχοκαρδιογραφία

Με την **M - mode** τεχνική μπορεί να απεικονισθεί η εφίπλευση της αορτής στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα ενώ με την **ηχοκαρδιογραφία 2 - Διαστάσεων** απεικονίζεται το μεσοκοιλιακό τμήμα, η έκταση και ο βαθμός της υποβαλβιδικής και βαλβιδικής στένωσης της πνευμονικής, καθώς και η μορφολογία και το μέγεθος των καρδιακών κοιλοτήτων. Με τους υπερήχους **Doppler** εκτιμάται ποσοτικά η ροή διαμέσου του μεσοκοιλιακού τμήματος και της πνευμονικής αρτηρίας και υπολογίζεται η κλίση πίεσης διαμέσου της στένωσης της πνευμονικής.

Καρδιακός καθετηριασμός

Χρησιμοποιείται για την εκτίμηση του μεγέθους του ινώδους δακτυλίου και των κλάδων της πνευμονικής αρτηρίας, της βαρύτητας της απόφραξης του χώρου εκροής της δεξιάς κοιλίας και της ακριβούς εντόπισης και του μεγέθους του μεσοκοιλιακού τρήματος. Διαπιστώνεται η εφίπλευση της αορτής και αποκλείοντας ανωμαλίες των στεφανιαίων αρτηριών.

Διαφορική διάγνωση

Η τετραλογία του Fallot πρέπει να διαφοροδιαγνωστεί από άλλες κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες και ειδικότερα από το σύνδρομο Eisenmenger. Στην παιδική ηλικία η ακυανωτική τετραλογία του Fallot πρέπει να διαφοροδιαγνωστεί από την στένωση της πνευμονικής αρτηρίας. Στα νεογέννητα, συγγενείς καρδιοπάθειες που συνοδεύονται από κυάνωση και πρέπει να διαφοροδιαγνωστούν από την τετραλογία του Fallot είναι η ατρησία της τριγλώχινης βαλβίδας, η αντιμετάθεση των μεγάλων αγγείων, η βαριά στένωση της πνευμονικής ή ατρησία της πνευμονικής με ακέραιο μεσοκοιλιακό διάφραγμα και ο αρτηριακός κορμός.

Φυσική εξέλιξη και πρόγνωση

Η πρόγνωση των ασθενών με τετραλογία του Fallot, που δεν υποβλήθηκαν σε χειρουργική επέμβαση, είναι φτωχή, αφού η επιβίωσή τους σπάνια ξεπερνά τα 30 χρόνια. Στις επιπλοκές περιλαμβάνονται : αιφνίδιος θάνατος, εγκεφαλικό επεισόδιο ή/και απόστημα, πολυκυθαιμία (που μπορεί να συνοδεύεται από θρόμβωση, αιμορραγία, ουρική αρθρίτιδα) και ενδοκαρδίτιδα

Θεραπεία

Η **συντηρητική θεραπεία** περιλαμβάνει προφύλαξη από ενδοκαρδίτιδα, την αντιμετώπιση της πολυκυθαιμίας με αφαιμάξεις (όταν ο αιματοκρίτης είναι πάνω από 70%) και την προστασία από σιδηροπενική αναιμία και αφυδάτωση. Οι ανοξαιμικές κρίσεις αντιμετωπίζονται με τοποθέτηση των ασθενών σε θέση οκλαδόν και χορήγηση O₂, μορφίνης και προπλανολόλης.

Η **χειρουργική θεραπεία** γίνεται στην παιδική ηλικία, γιατί στους ενήλικες αυξάνεται ο κίνδυνος. Στα βρέφη, όταν οι πνευμονικές αρτηρίες είναι μικρές, μπορεί να προηγηθεί ανακουφιστική επέμβαση και σε μεγαλύτερη ηλικία να γίνει η ολική

διόρθωση. Η πιο συνήθης από τις ανακουφιστικές επεμβάσεις ήταν η Blalock - Taussing (αναστόμωση τελικό - πλάγια - της υποκλείδιας με την πνευμονική αρτηρίας). Σήμερα ανακουφιστικές επεμβάσεις γίνονται σπάνια γιατί μειώθηκε ο κίνδυνος που συνόδευε την ολική διόρθωση. Η ολική διόρθωση συνίσταται στην σύγκλειση του μεσοκολπικού τρήματος και τη διερεύνηση του χώρου εκροής της δεξιάς κοιλίας. Τα αποτελέσματα θεωρούνται πολύ καλά και η πρόγνωση άριστη αφού η επιβίωση 25 χρόνια μετά την επέμβαση φτάνει στο 95%. Στις μακροπρόθεσμες μετεγχειρητικές επιπλοκές περιλαμβάνονται η επαναπόφραξη του χώρου εκροής της δεξιάς κοιλίας, η ανεπάρκεια της πνευμονικής αρτηρίας, η υπολειμματική μεσοκοιλιακή επικοινωνία και διαταραχές της αγωγής, που μπορεί να καταλήξουν και σε πλήρη κολποκοιλιακό αποκλεισμό.

2.3β Ανωμαλία Ebstein

Ορισμός - Αιτιολογία

Η ανωμαλία Ebstein είναι συγγενής καρδιοπάθεια που χαρακτηρίζεται από ανωμαλία της τριγλώχινης βαλβίδας. Η μόνη γνωστή αιτία είναι η λήψη λιθίου από τη μητέρα κατά τους αρκετούς μήνες της εγκυμοσύνης.

Παθοφυσιολογία

Η κύρια διαταραχή είναι η προς τα κάτω μετατόπιση της τριγλώχινης βαλβίδας σε μια υποπλαστική δεξιά κοιλία με μειωμένη την ικανότητα να εξωθεί αίμα. Η μετατόπιση προς τα κάτω της διαφραγματικής και οπίσθιας γλωχίνιας της τριγλώχινης βαλβίδας έχει ως αποτέλεσμα την υπαγωγή ενός τμήματος της δεξιάς κοιλίας στο δεξιό κόλπο (κολποποίηση της δεξιάς κοιλίας). Η δυσπλαστική τριγλώχινη βαλβίδα είναι συχνά ανεπαρκής και μερικές φορές στενωμένη. Συχνά υπάρχει ανοικτό ωοειδές ή μεσοκολπικό τρήμα. Συνδυάζεται επίσης και με άλλες συγγενείς καρδιοπάθειες όπως στένωση του ισθμού της αορτής, μεσοκολπικό τρήμα και στένωση ή ατρησία της πνευμονικής αρτηρίας.

Οι αιμοδυναμικές επιπτώσεις εξαρτώνται από τον βαθμό της δυσπλασίας της τριγλώχινης βαλβίδας, από την έκταση της κολποποίησης της δεξιάς κοιλίας και την παρουσία συγγενών ανωμαλιών. Η κολποποιημένη δεξιά κοιλία είναι υποκινητική και συμβάλλει ελάχιστα στην εξώθηση του αίματος, ενώ η ανεπάρκεια της τριγλώχινης βαλβίδας επιδεινώνει την κατάσταση. Η συχνή ύπαρξη επικοινωνίας στο επίπεδο των κόλπων επιτρέπει διαφυγή αίματος από δεξιά προς τα αριστερά. Στο 30 - 70% των ενηλίκων υπάρχει κυάνωση, η οποία εμφανίζεται ή επιδεινώνεται με το ψύχος και την κόπωση.

Κλινικές εκδηλώσεις

Ιστορικό

Μερικοί ασθενείς εμφανίζουν παροδική κυάνωση στην βρεφική ηλικία, ενώ η πλειονότητα των ενηλίκων εμφανίζει μόνιμη ή διαλείπουσα κυάνωση. Τα κύρια συμπτώματα είναι δύσπνοια, εύκολη κόπωση, αίσθημα παλμών και λιποθυμικά επεισόδια : Άτυπος θωρακικός πόνος, άγνωστης αιτιολογίας, παρατηρείται σε ορισμένους ασθενείς. Μπορεί να συμβεί παράδοξη εμβολή και εγκεφαλικό απόστημα, αλλά η μικροβιακή ενδοκαρδίτιδα είναι ασυνήθης.

Κλινική εξέταση

Η ανάπτυξη είναι συνήθως κανονική, παρά την ύπαρξη κυάνωση. Υπάρχει πληκροδακτυλία μαζί με κυάνωση, η οποία εκδηλώνεται μετά από κόπωση ή αρρυθμία και ψύχος. Ο 1^{ος} τόνος εμφανίζει ευρύ διχασμό το ίδιο και ο 2^{ος}, όταν ακούγεται το πνευμονικό στοιχείο. Συχνά ακούγεται 3^{ος} και 4^{ος} τόνος και υπάρχουν συστολικά κλικ, οφειλόμενα στις δονήσεις της πρόσθιας γλωχίνας που εμφανίζει επιμήκυνση. Χαρακτηριστικό είναι το φύσημα ανεπάρκειας της τριγλώχινης βαλβίδας το οποίο είναι τραχύ, έντασης 3/6 - 4/6 και ακούγεται καλύτερα στην περιοχή μεταξύ κορυφής και του αριστερού χείλους του στέρνου. Σπάνια ακούγεται διαστολικό φύσημα από στένωση της

Συνήθεις διαγνωστικές εξετάσεις

Ακτινογραφία θώρακα

Η καρδιακή σιλουέτα μπορεί να είναι φυσιολογική ή τεράστια, εξαιτίας του μεγάλου δεξιού κόλπου και να υποδύεται την εικόνα περικαρδιακής συλλογής. Η διάταση του δεξιού κόλπου μαζί με τη διάταση του κώνου της πνευμονικής αρτηρίας μπορούν να δώσουν στην καρδιακή σιλουέτα χαρακτηριστικό σχήμα που μοιάζει

με κουτί (boxilike). Το στέλεχος της πνευμονικής και η ρίζα της αορτής έχουν φυσιολογικό ή μειωμένο μέγεθος. Η αιμάτωση των πνευμόνων είναι φυσιολογική ή ελαττωμένη.

Ειδικές διαγνωστικές εξετάσεις

Ηχοκαρδιογραφία

Η **M - mode** τεχνική απεικονίζει την μεγάλη πρόσθια γλωχίνα της τριγλώχινης βαλβίδας με ευκολία και όλα τα σημεία της προκάρδιας χώρας, χαρακτηριστικό για τη νόσο. Χαρακτηριστική είναι η καθυστέρηση στο κλείσιμο της τριγλώχινης βαλβίδα, κατά

30 - 70 msec, σε σύγκριση με τη μιτροειδή.

Η ηχοκαρδιογραφία 2 - Διαστάσεων επιτρέπει :

- α) την αναγνώριση τους μεγέθους της πραγματικής και της « κολποποιημένης » δεξιάς κοιλιάς.
- β) την διαπίστωση της περεκτόπισης ή της απουσίας της διαφραγματικής γλωχίνας.
- γ) την απεικόνιση της τεράστιας πρόσθιας γλωχίνας, που μοιάζει με μαστίγιο.
- δ) την ανευρυσματική διάταση του κώνου της πνευμονικής

Με τους υπέρηχους **Doppler** μπορεί να εκτιμηθούν οι αιμοδυναμικές επιπτώσεις της νόσου.

Διαφορική διάγνωση

Αποκλείονται η περικαρδιακή συλλογή, η ατρησία της πνευμονικής αρτηρίας, μεσοκολπική επικοινωνία, συγγενής ανεπάρκεια της τριγλώχινης βαλβίδας και ανωμαλία του Uhl.

Φυσική εξέλιξη και πρόγνωση

Οι ασθενείς δεν επιβιώνουν πέρα από το 25^ο έτος. Στις επιπλοκές που εμφανίζονται περιλαμβάνονται η καρδιακή ανεπάρκεια, η παράδοξη εμβολή ή/και το εγκεφαλικό απόστημα και οι αρρυθμίες, οι οποίες μπορούν να οδηγήσουν σε αιφνίδιο θάνατο.

Θεραπεία

Κατά κανόνα είναι **συντηρητική** και αποβλέπει στην αντιμετώπιση της καρδιακής ανεπάρκειας, στον έλεγχο των κολπικών και κοιλιακών αρρυθμιών και στην προφύλαξη από ενδοκαρδίτιδα. Η **χειρουργική θεραπεία** είναι εφικτή, αλλά αποδεικνύεται αποτελεσματική σε ασθενείς με σχετικά μεγάλη δεξιά κοιλία. Περιλαμβάνει πλαστική ινώδους δακτυλίου ή/και αντικατάσταση της τριγλώχινης βαλβίδας, σμίκρυνση του δεξιού

κόλπου, σύγκλειση μεσοκοιλιακού τρήματος, και διατομή του παρακαμπτηρίου δεματίου, όταν υπάρχει σύνδρομο WPW. Συχνά οι αρρυθμίες επιμείνουν μετεγχειρητικά και μπορεί να προκαλέσουν αιφνίδιο θάνατο.

2.4 ΣΠΑΝΙΕΣ ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ

ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

Εδώ ανήκουν συγγενείς καρδιοπάθειες, που χαρακτηρίζονται από κυάνωση από την νεογνική ηλικία και για την επιβίωση του ασθενούς θεωρείται υποχρεωτική η παρουσία επικοινωνίας από δεξιά προς τα αριστερά. Οι κυριότερες από αυτές είναι η αντιμετάθεση των μεγάλων αγγείων, ο αρτηριακός κορμός, η ατρησία της τριγλώχινης βαλβίδας και η ολική εκβολή των πνευμονικών φλεβών

2.4α Αντιμετάθεση Μεγάλων Αγγείων

Όταν αυτή είναι πλήρης, η αορτή και ο στεφανιαίες αρτηρίες παίρνουν αίμα από τη δεξιά κοιλία, ενώ οι πνευμονική αρτηρία από την αριστερή κοιλία. Ο αριστερός κόλπος επικοινωνεί κανονικά με την αριστερή κοιλία και ο δεξιός με την δεξιά κοιλία. Επειδή με τον τρόπο αυτό η σύνδεση της πνευμονικής με την συστηματική κυκλοφορία είναι παράλληλη, για την επιβίωση του ασθενούς θεωρείται απαραίτητη κάποια επικοινωνία μεταξύ των δύο κυκλοφοριών. Αυτό γίνεται με την παρουσία μεσοκοιλιακής ή επικοινωνίας διαμέσου του αρτηριακού πόρου. Όταν δεν υπάρχει τέτοια επικοινωνία, η επιβίωση εξασφαλίζεται επεμβατικά με την πρόκληση μεσοκοιλιακού τρήματος με μπαλόνη ή χειρουργική επέμβαση (**σεπτοστομία**).

Η αντιμετάθεση των μεγάλων αγγείων χαρακτηρίζεται από κυάνωση και αυξημένη πνευμονική ροή αίματος. Η επικοινωνία μεταξύ των δύο κυκλοφοριών είναι αμφίδρομη και η πιθανότητα επιβίωσης των ασθενών αυξάνει, όταν η ανάμειξη του αίματος των δύο κυκλοφοριών είναι μεγάλη.

Η διάγνωση τεκμηριώνεται με την **ηχοκαρδιογραφία 2 - Διαστάσεων**, και η θεραπεία είναι **χειρουργική**. Η χειρουργική διόρθωση συνιστάται είτε στην εκτροπή του εισερχόμενου αίματος στους κόλπους προς την αντίθετη κατεύθυνση, πράγμα που επιτυγχάνεται με την ειδική τοποθέτηση περικαρδιακού κρήμνα στους κόλπους (εγχείρηση Mustard) είτε με αντιμετάθεση της αορτής και της πνευμονικής αρτηρίας.

2.4β Αρτηριακός Κορμός

Σε αυτήν την συγγενή καρδιοπάθεια υπάρχει μόνο ένα μεγάλο αγγείο, το οποίο φέρει μια μηννοειδή βαλβίδα, παίρνει αίμα από τις δύο κοιλίες και από αυτό εκπορεύονται οι στεφανιαίες αρτηρίες και η πνευμονική αρτηρία. Υπάρχει κυάνωση από την νεογνική ηλικία και αυξημένη πνευμονική ροή αίματος.

Συνήθως οι ασθενείς δεν ξεπερνούν την παιδική ηλικία.

Η θεραπεία είναι χειρουργική και συνιστάται στη σύγκλειση του μεσοκοιλιακού τρήματος, οπότε ο αρτηριακός κορμός επικοινωνεί μόνο με την αριστερή κοιλία. Οι πνευμονικές αρτηρίες αποχωρίζονται από τον αρτηριακό κορμό και συνδέονται με την δεξιά κοιλία διαμέσου πλαστικού μοσχεύματος.

2.4γ Ατρησία της Τριγλώχινης Βαλβίδας

Εδώ δεν υπάρχει τριγλώχινη βαλβίδα και επομένως ούτε επικοινωνία μεταξύ δεξιού κόλπου και δεξιάς κοιλίας.

Η παρουσία μεσοκολπικού τρήματος επιτρέπει τη ροή αίματος προς τις αριστερές κοιλότητες και μικρό μεσοκοιλιακό τρήμα αφήνει την διέλευση μικρής ποσότητας αίματος προς την υποτυπώδη δεξιά κοιλία και από εκεί στους πνεύμονες.

Ο ασθενής είναι συνήθως κυανωτικός με φτωχή πνευμονική ροή αίματος και μεγάλη αριστερή κοιλία. Συχνά η ανωμαλία αυτή συνδυάζεται με αντιμετάθεση των μεγάλων αγγείων. Με την χειρουργική θεραπεία επιχειρείται δημιουργία επικοινωνίας μεταξύ συστηματικών και πνευμονικών αρτηριών και μεγέθυνση του μεσοκολπικού τρήματος με σεπτοστομία. Η επέμβαση αυτή θεωρείται ανακουφιστική. Η εγχείρηση Fontan είναι πιο ριζική και συνιστάται στην τοποθέτηση προσθετικού μοσχεύματος μεταξύ δεξιού κόλπου και πνευμονικής αρτηρίας με σύγχρονη σύγκλειση του μεσοκολπικού τρήματος.

2.4δ Ολική Ανώμαλη Εκβολή των Πνευμονικών Φλεβών

Στην ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών το οξυγονωμένο αίμα από τους πνεύμονες αντί να επιστρέφει στον αριστερό κόλπο, επιστρέφει στο δεξιό κόλπο μετά από προηγούμενη συμβολή των πνευμονικών φλεβών σε κοινό αγγείο, το οποίο εκβάλλει στην άνω ή κάτω κοίλη φλέβα, στο στεφανιαίο κόλπο ή απευθείας στο δεξιό κόλπο.

Για την επιβίωση του ασθενούς θεωρείται υποχρεωτική η παρουσία μεσοκολπικού τρήματος διαμέσου του οποίου το αίμα διαφεύγει στον αριστερό κόλπο και στη συνέχεια στην αριστερή κοιλία. Λόγω των χαμηλών πνευμονικών αντιστάσεων το περισσότερο αίμα διοχετεύεται προς την πνευμονική κυκλοφορία και για το λόγο αυτό η ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών ανήκει στις κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες με αυξημένη αιμάτωση των πνευμόνων.

Τα συμπτώματα και τα κλινικά ευρήματα είναι παρόμοια με εκείνα της μεσοκολπικής επικοινωνίας, εκτός από την κυάνωση και την αυξημένη συχνότητα πνευμονικής υπέρτασης. Με την ηχοκαρδιογραφία **M - mode** διαπιστώνονται τα ευρήματα της μεσοκολπικής επικοινωνίας, ενώ με την τεχνική **2 - Διαστάσεων** μπορεί να απεικονισθεί το μεσοκολπικό τρήμα καθώς και το κοινό αγγείο στο οποίο συμβάλλουν οι πνευμονικές φλέβες.

Η χειρουργική διόρθωση περιλαμβάνει την εμφύτευση των πνευμονικών φλεβών στον αριστερό κόλπο και την σύγκλειση του μεσοκοιλιακού τρήματος.

2.4ε Σύνδρομο Eisenmenger

Ορισμός

Ο όρος « σύμπλεγμα Eisenmenger » χρησιμοποιείται ειδικά για τον χαρακτηρισμό του συνδυασμού μεσοκοιλιακής επικοινωνίας, αποφρακτικής πνευμονικής αγγειακής νόσου και διαφυγή αίματος από δεξιά προς τα αριστερά.

Παθοφυσιολογία

Ο όρος σύνδρομο Eisenmenger είναι γενικότερος και αναφέρεται σε κάθε επικοινωνία μεταξύ της συστηματικής και της πνευμονικής κυκλοφορίας, που καταλήγει στην ανάπτυξη αποφρακτικής αγγειακής νόσου τέτοιας βαρύτητας, ώστε να δημιουργείται αμφίδρομη ή καθυπεροχήν δεξιά προς αριστερά διαφυγή αίματος. Η αποφρακτική πνευμονική αγγειακή νόσος προσβάλλει τις μικρές πνευμονικές αρτηρίες και τα αρτηρίδια, των οποίων ο έσω χιτώνας παθαίνει ίνωση.

Ακολουθεί αύξηση των πνευμονικών αντιστάσεων, οπότε για να διατηρηθεί η πνευμονική ροή, αυξάνει η πίεση της δεξιάς κοιλίας και ως αποτέλεσμα υπερτρέφεται το μυοκάρδιο της.

Κλινικές εκδηλώσεις

Ιστορικό

Οι ασθενείς με σύνδρομο Eisenmenger εμφανίζουν προϊούσα κυάνωση, που αρχίζει από την εφηβική ηλικία. Στην προσπάθεια παρατηρείται εύκολη κόπωση και δύσπνοια, που αποδίδονται στην υποξεία του αρτηριακού αίματος.

Άλλα συμπτώματα είναι η λιποθυμία, η λιποθυμική τάση, ο θωρακικός πόνος (όλα αυτά λόγω αδυναμίας αύξηση του ΚΛΟΑ, στην υποξία και σε αρρυθμίες) και οι αιμοπτύσεις από ρήξη πνευμονικών τριχοειδών ή φλεβιδίων.

Κλινική εξέταση

Κυάνωση και πληκτροδακτυλία είναι συνήθη ευρήματα και είναι αποτέλεσμα του χαμηλού κορεσμού σε O_2 του αρτηριακού αίματος. Στην υπόλοιπη κλινική εικόνα προεξάρχουν τα ευρήματα της πνευμονικής υπέρτασης. Δηλαδή, υπάρχει προέχον κύμα α

στις σφαγιτίδες, έντονη ώση της δεξιάς κοιλίας, έντονο πνευμονικό στοιχείο του 2^{ου} τόνου και φύσημα ανεπάρκειας της πνευμονικής ή/και της τριγλώχινης βαλβίδας. Όταν το σύνδρομο Eisenmenger εγκατασταθεί πλήρως, είναι δύσκολο να διαγνωσθεί, με την κλινική εξέταση, η πρωτοπαθής νόσος που το προκάλεσε.

Συνήθεις διαγνωστικές εξετάσεις

Ακτινογραφία θώρακος

Εδώ χαρακτηριστική είναι η υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας σε συνδυασμό με διάταση των κεντρικών κλάδων της πνευμονικής αρτηρίας και ερήμωση των αγγείων στην περιφέρεια, λόγω σύσπασης μικρών αρτηριών και αρτηριολίων.

Η.Κ.Γ.

Δείχνει την υπερτροφία του δεξιού κόλπου, κυρίως όμως αποκαλύπτει την υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας.

Άλλες εξετάσεις

Είναι ο προσδιορισμός του αιματοκρίτη και του ουρικού οξέως για την εκτίμηση πολυκυθαιμίας, καθώς και της υπερουριχαιμίας που μπορεί να τη συνοδεύει.

Ειδικές διαγνωστικές εξετάσεις

Ηχοκαρδιογραφία

Αποτελεί ανεκτίμητη τεχνική για την αξιολόγηση ασθενών με σύνδρομο Eisenmenger. Εκτιμάται η πνευμονική υπέρταση, η υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας, το μέγεθος όλων των καρδιακών κοιλοτήτων καθώς και η λειτουργικότητα των κοιλιών. Επίσης είναι χρήσιμη για την εντόπιση της πρωτοπαθούς νόσου, όταν πρόκειται για μεσοκοιλιακό ή μεσοκοιλιακό τρήμα.

Καρδιακός καθετηριασμός

Επιβεβαιώνει την πνευμονική υπέρταση, που κυμαίνεται στα επίπεδα της συστηματικής αρτηριακής πίεσης και επιτρέπει τον υπολογισμό των πνευμονικών αντιστάσεων, που βρίσκονται σημαντικά αυξημένες. Αν οι πνευμονικές αντιστάσεις μειωθούν

σημαντικά με την χορήγηση 100% O₂, αυτό υποδηλώνει ότι σε κάποιο βαθμό είναι αναστρέψιμες. Με τον καθετηριασμό τεκμηριώνεται και η διάγνωση της πρωτοπαθούς νόσου που προκάλεσε το σύνδρομο Eisenmenger.

Διαφορική διάγνωση

Το σύνδρομο Eisenmenger πρέπει να διαφοροδιαγνώσκεται από όλες τις παθήσεις, που συνοδεύονται από κυάνωση και πληκτροδακτυλία. Από τις συγγενείς κυανωτικές καρδιοπάθειες στους ενήλικες πρέπει να αποκλειστεί η τετραλογία του Fallot.

Επίσης η πρωτοπαθής πνευμονική υπέρταση εμφανίζεται με παρόμοια εικόνα και πρέπει να περιλαμβάνεται πάντοτε στην διαφορική διάγνωση.

Φυσική εξέλιξη και πρόγνωση

Η μακροπρόθεσμη πρόγνωση των ασθενών με σύνδρομο Eisenmenger είναι αβέβαιη. Στις επιπλοκές περιλαμβάνονται ο αιφνίδιος θάνατος, η καρδιακή ανεπάρκεια, η παράδοξη εμβολή και τα εγκεφαλικά επεισόδια. Η πολυκυθαιμία μπορεί να εμπλακεί με ουρική αρθρίτιδα και αιμορραγικές ή θρομβωτικές εκδηλώσεις. Η εγκυμοσύνη αντενδείκνυται σε ασθενείς με βαριά πνευμονική υπέρταση.

Αν δεν είναι δυνατή η έγκαιρη διακοπή της εγκυμοσύνης, χρειάζεται στενή παρακολούθηση τόσο η μητέρα όσο και το έμβρυο. Οι κίνδυνοι για τη μητέρα και το έμβρυο μεγιστοποιούνται κατά την περίοδο του τοκετού. Για την μητέρα ο κίνδυνος συνεχίζει να υπάρχει για μερικούς μήνες μετά τον τοκετό.

Θεραπεία

Η **συντηρητική θεραπεία** είναι καθαρά συμπτωματική. Η καρδιακή ανεπάρκεια αντιμετωπίζεται με δακτυλίτιδα και διουρητικά, αλλά η χρήση των τελευταίων πρέπει να είναι προσεκτική, γιατί μπορεί να επιδεινωθεί η πολυκυθαιμία. Αν ο αιματοκρίτης ξεπερνά το 65 - 70% πρέπει να γίνεται αφαίμαξη. Αν από τις αφαιμάξεις προκύψει σιδηροπενία πρέπει να αντιμετωπιστεί με χορήγηση σιδήρου. Η χορήγηση O₂ μπορεί να αποβεί χρήσιμη στον έλεγχο των συμπτωμάτων, όταν ένα μέρος της πνευμονικής υπέρτασης είναι αναστρέψιμο. Επίσης πρέπει να γίνεται προφύλαξη από μικροβιακή ενδοκαρδίτιδα.

Η **χειρουργική διόρθωση** της πρωτοπαθούς βλάβης δεν ενδείκνυται, γιατί η πνευμονική υπέρταση επιμένει ή χειροτερεύει μετά την επέμβαση. Εξαιρέση όμως αποτελούν οι ασθενείς, στους οποίους η πνευμονική υπέρταση είναι αναστρέψιμη με χορήγηση 100% O₂ στην διάρκεια του καθετηριασμού. Επέμβαση μπορεί να επιχειρηθεί, όταν οι πνευμονικές αντιστάσεις στους ενήλικες είναι

μικρότερες από $800 \text{ dyn}\cdot\text{sec}/\text{cm}^2$. Η μόνη αποτελεσματική θεραπεία σήμερα είναι η συνδιασμένη μεταμόσχευση καρδιάς και πνευμόνων. Αυτή μπορεί να γίνει μόνο σε περιορισμένο αριθμό καρδιοχειρουργικών κέντρων, προϋποθέτει την προσφορά μοσχευμάτων, έχει υψηλό κόστος και τα μακροπρόθεσμα αποτελέσματα δεν έχουν εκτιμηθεί ακόμη.

3^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ

Η Νοσηλευτική Παρέμβαση στη διάγνωση και την θεραπεία των καρδιαγγειακών διαταραχών σε νεογνά και παιδιά

3.1 Η Νοσηλευτική Παρέμβαση σε ασθενείς με Συγγενείς Καρδιοπάθειες

Η σωστή Νοσηλευτική Παρέμβαση έγκειται πρώτα απ' όλα στη λήψη του νοσηλευτικού ιστορικού. Η λήψη καλού νοσηλευτικού ιστορικού βοηθά τον νοσηλευτή να γνωρίσει το παιδί και την οικογένειά του έτσι ώστε να αναγνωρίζει φυσιολογικές και παθολογικές καταστάσεις που παρουσιάζει το παιδί (χρώμα, αναπνοές, φυσήματα, διατροφή, αντοχή στην άσκηση κλπ.)

Μέλημα του νοσηλευτή θα πρέπει να γίνει η συνεχής εκτίμηση της φυσικής κατάστασης του παιδιού γιατί είναι ο βασικός οδηγός για σύγκριση. Ο νοσηλευτής θα πρέπει σε προγραμματισμένη βάση να παρατηρεί και να καταγράφει πληροφορίες που έχουν σχέση με την αύξηση και την ανάπτυξη του παιδιού, όπως συντονισμός στις κινήσεις, σωματική ανάπτυξη, συναισθηματική ωριμότητα. Βασικό είναι να γίνεται παρατήρηση και καταγραφή της αντοχής του παιδιού κατά την άσκηση. Σημεία τα οποία είναι σημαντικά για την εκτίμηση της κατάστασης του παιδιού και θα πρέπει να καταγράφονται είναι π.χ. αν διακόπτει το παιχνίδι του για να ξεκουραστεί. Πως παίζει, συγκρινόμενο με τους

συνομήλικούς του ; Κάθεται οκλαδόν κατά τη διάρκεια του παιχνιδιού ; (Το οκλαδόν είναι η χαρακτηριστική θέση που παίρνει το κυανωτικό παιδί, όταν ξεκουράζεται μετά την άσκηση). Τα βρέφη επίσης, παρατηρούνται κατά την ώρα της σίτισης. Π.χ. διακόπτει το φαγητό του για να ξεκουραστεί ή αποκοιμείται κατά την διάρκεια της σίτισης.

Η επισκόπηση του δέρματος του παιδιού και των βλεννογόνων για αλλαγές στο χρώμα είναι άλλη μια ενέργεια που θα πρέπει ο νοσηλευτής να εφαρμόζει.. Αυτό γιατί τα λοβία των αυτιών, τα χείλη, η γλώσσα και τα νύχια είναι κατάλληλα σημεία ένδειξης του βαθμού οξυγόνωσης. Οι βλεννογόνοι είναι τα κατάλληλα σημεία για τον έλεγχο της κυάνωσης. Ο νοσηλευτής καταγράφει τα σημεία, στα οποία παρατηρήθηκε κυάνωση (εντοπισμένη ή γενικευμένη), τότε παρατηρήθηκε και ποια ήταν η διάρκειά της. Ήταν συνεχής ή διαλείπουσα και κατά πόσον είναι ευμετάβλητη μετά την άσκηση.

Το κύριο προτέρημα που θα πρέπει να διαθέτει ένας νοσηλευτής για ν' αναγνωρίσει, να εκτιμήσει και στη συνέχεια να αντιμετωπίσει μια τέτοια κατάσταση, όπως η ελλειπής οξυγόνωση είναι η εμπειρία. Γιατί σε ορισμένες καταστάσεις όπως τα βρέφη με σκούρο χρώμα δέρματος μπορούν να θεωρηθούν κυανωτικά από

μη έμπειρο μάτι, γι' αυτό πρέπει να ελέγχονται οι βλεννογόνοι. Είναι επίσης σημαντικό να διαφοροδιαγνωστεί η καρδιακή κυάνωση από την αναπνευστική. Τα βρέφη με καρδιακή διαταραχή γίνονται μπλε, όταν κλαίνει, ενώ εκείνα με αναπνευστική δυσχέρεια γίνονται ροδαλά, διότι το κλάμα αυξάνει τον αερισμό. Οι γνώσεις και η εμπειρία είναι τα κύρια όπλα του νοσηλευτή για να αντιμετωπίσει τέτοιες καταστάσεις.

Ο νοσηλευτής παρατηρεί το τύπο των αναπνοών. Απομακρύνει τα ρούχα ή οτιδήποτε εμποδίζει την άμεση επισκόπηση του θώρακα. Μετρά στη συνέχεια τις αναπνοές για 30 δευτερόλεπτα και ενόσω το παιδί είναι ήρεμο. Εάν το παιδί δεν ηρεμήσει, πρέπει να σημειώσει ότι έκλαιγε, ήταν ευερέθιστο κλπ. Κατά τη λήψη των αναπνοών παρατηρεί εάν υπάρχει αύξηση της αναπνευστικής συχνότητας, εισολκές, αναπέταση των πτερυγίων της μύτης, διαταραχές του ρυθμού της αναπνοής. Στην συνέχεια καταγράφει όλα τα σημεία της αναπνευστικής δυσχέρειας, πότε συνέβησαν και ποια η διάρκειά τους.

Σημαντικό σημείο εκτίμησης της κατάστασης του παιδιού είναι ο σφυγμός. Η ψηλάφηση του σφυγμού όταν γίνεται σωστά μας δίνει σημαντικές πληροφορίες. Ο κερκιδικός ή ραχιαίος ποδικός σφυγμός δύσκολα ψηλαφάται στα νεογέννητα. Ο μηριαίος

σφυγμός ψηλαφάται ευκολότερα στην μηροβουβωνική περιοχή και μπορεί να συγκριθεί με τον βραχιόνιο σφυγμό. Σε δύσκολη εντόπιση του σφυγμού, σημειώνεται η θέση του, για να διευκολυνθεί η επόμενη εντόπιση. Σημειώνεται και η ένταση του σφυγμού.

Ο νοσηλευτής πρέπει να εξοικειωθεί με το φύσημα του παιδιού έτσι ώστε να είναι σε θέση να ακροάζεται την καρδιά και να εντοπίζει την παρουσία νέων φυσημάτων. Έτσι θα μπορεί να μετρά τον κορυφαίο παλμό και να καθορίζει την καρδιακή συχνότητα και τις μεταβολές στον καρδιακό ρυθμό.

Καθήκον του νοσηλευτή είναι εξασφάλιση επαρκούς θρέψης και πρόσληψης υγρών για να συνεχιστεί η αύξηση και η ανάπτυξη του παιδιού. Αυτό επιτυγχάνεται με το να χορηγούνται τα γεύματα με βραδύ ρυθμό σε καθιστική θέση. Τα βρέφη βοηθούνται να βγάλουν τον αέρα μετά την χορήγηση 30ml τροφής. Χρησιμοποιούνται μαλακές θηλές με μεγάλες οπές, που διευκολύνουν το βρέφος να θηλάζει. Η σίτιση θα πρέπει να περατώνεται μέσα σε 45 λεπτά ή γρηγορότερα, εάν τα βρέφη κουράζονται.

Θα πρέπει να χορηγούνται μικρά και συχνά γεύματα. Για να εξασφαλιστεί ικανοποιητική θρέψη στα βρέφη, ίσως χρειάζεται να ταΐζονται με μικρές ποσότητες της φόρμουλας κάθε 2 - 3 ώρες. Οι

τροφές πρέπει να έχουν μεγάλη θρεπτική αξία και η διαίτα να είναι ισοζυγισμένη.

Ο νοσηλευτής λαμβάνει υπόψη του τις προτιμήσεις και τις απέχθειες των παιδιών στα φαγητά. Κατά τον σχεδιασμό του διαιτολογίου, σε συνεργασία με τον διαιτολόγο, παίρνονται πάντα υπόψη οι προτιμήσεις του.

Ο νοσηλευτής παρακολουθεί στενά το παιδί κατά την χορήγηση των γευμάτων, για να διαπιστώσει εάν τυχόν ανορεξία οφείλεται σε έλλειψη ενδιαφέροντος για το φαγητό ή είναι αποτέλεσμα κόπωσης εξαιτίας της διαδικασίας.

Σε περίπτωση εμέτου ή διάρροιας ο νοσηλευτής καθορίζει την ποσότητα και τον τύπο αυτών, καθώς και της σχέσης του εμέτου με το φαγητό ή τα φάρμακα. Ενώ φροντίζει για την ενυδάτωση του παιδιού, ιδιαίτερα εάν αυτό είναι κυανωτικό, να είναι επαρκής.

Η νοσηλευτική παρέμβαση έγκειται και στην πρόληψη λοιμώξεων. Έτσι ο νοσηλευτής προσέχει ώστε το παιδί να μην είναι εκτεθειμένο σε λοιμώδη νοσήματα, καθώς και σε λοιμώξεις του ανωτέρου αναπνευστικού συστήματος, διάρροια, μολυσμένα τραύματα. Εξασφαλίζει στο παιδί της κατάλληλες συνθήκες για

επαρκή ανάπαυση. Ελέγχει εάν το παιδί έχει κάνει τα εμβόλιά του. Κάνει προσεκτικό πλύσιμο των χεριών πριν από οποιαδήποτε παρέμβαση στο παιδί και εκπαιδεύει ανάλογα το παιδί για εφαρμογή της ίδιας πρακτικής. Αναφέρει έγκαιρα τυχόν ανύψωση της θερμοκρασίας, διάρροιας, εμέτου και συμπτωμάτων του ανωτέρου αναπνευστικού συστήματος, για άμεση αντιμετώπιση.

Ένα από τα δυσκολότερα σημεία της νοσηλευτικής παρέμβασης είναι η ετοιμασία του παιδιού για διαγνωστικές και θεραπευτικές διαδικασίες. Ο νοσηλευτής ενθαρρύνει το παιδί να εκφράσει τους φόβους και τις φαντασίες του λεκτικά ή μέσω του παιχνιδιού. Έτσι το παιδί ανταποκρίνεται με καλύτερο τρόπο βοηθώντας το ιατρικό ή νοσηλευτικό προσωπικό αλλά πολύ περισσότερο τον ίδιο του τον εαυτό.

Ο νοσηλευτής βρίσκεται στο πλευρό του παιδιού καθ' όλη την παραμονή του στον νοσοκομειακό χώρο. Του παραστέκεται και το βοηθά σε οποιαδήποτε φάση της ασθένειάς του. Το βοηθά στην ανακούφιση από την αναπνευστική δυσχέρεια που προκαλείται από την αυξημένη ροή αίματος στο πνευμονικό δίκτυο ή της στέρησης οξυγόνου. Αρχικά καθορίζεται ο βαθμός της αναπνευστικής

δυσχέρειας. Αναπνοές πάνω από 60 και 40 ανά λεπτό στα βρέφη και τα μικρά παιδιά αντίστοιχα, είναι ενδεικτικό σημείο αναπνευστικής δυσχέρειας. Παρατηρούνται επίσης εισολκές του στέρνου και των μεσοπλεύριων διαστημάτων που μπορεί να είναι μόλις ορατές, ήπιες ή έντονες.

Έπειτα ο νοσηλευτής τοποθετεί το παιδί σε γωνία 45° γιατί έτσι προκαλείται μείωση της πίεσης του διαφράγματος από τα σπλάχνα και αύξηση της χωρητικότητας του πνεύμονος. Τα βρέφη τοποθετούνται στο βρεφικό καρεκλάκι, ενώ στα μεγαλύτερα παιδιά ανυψώνεται το επάνω μέρος του κρεβατιού και υποστηρίζονται τα άνω άκρα με μαξιλάρια. Επίσης στα βρέφη οι πάνες στερεώνονται χαλαρά ενώ τα μεγαλύτερα παιδιά φορούν ευρύχωρες πιζάμες. Όταν υπάρχει αναπνευστική δυσχέρεια η σίτιση γίνεται με βραδύ ρυθμό και με συχνές ενδιάμεσες περιόδους ανάπαυσης. Ενώ παράλληλα ο νοσηλευτής παρατηρεί το παιδί για ταχύπνοια και συχνό βήχα, καταστάσεις που προδιαθέτουν σε εισρόφηση. Σε τέτοια περίπτωση ίσως χρειαστεί τεχνητή σίτιση. Κατά τη διάρκεια της σίτισης, ο νοσηλευτής παρατηρεί επίσης για κοιλιακή διάταση, η οποία μπορεί να επιδεινώσει την αναπνευστική δυσχέρεια. Σε τακτά χρονικά διαστήματα όταν το παιδί αδυνατεί να βήξει ικανοποιητικά, ο νοσηλευτής κάνει αναρρόφηση των εκκρίσεων από την ρινοφαρυγγική κοιλότητα. Χορήγηση οξυγόνου γίνεται αν ενδείκνυται.

Τα μικρά βρέφη τοποθετούνται στην θερμοκοιτίδα, ενώ τα μεγαλύτερα σε τέντα υγρασίας. Μετά την τοποθέτηση του βρέφους σε περιβάλλον πλούσιο σε οξυγόνο, ο νοσηλευτής πρέπει να παρατηρεί το χρώμα του. Εάν το χρώμα του γίνεται ροζ, ενδέχεται το αίτιο της κυάνωσης να είναι αναπνευστικό. Τα βρέφη με κυανωτική καρδιοπάθεια θα παραμείνουν κυανωτικά, παρά τις υψηλές συγκεντρώσεις οξυγόνου που χορηγούνται σε αυτά μέσω της μάσκας ή άλλης τεχνικής αναπνευστικής υποστήριξης.

Ο νοσηλευτής είναι υποχρεωμένος να ενημερώνει το φύλλο νοσηλείας σχετικά με :

- α) τον αριθμό αναπνοών ανά λεπτό,
- β) τη ρυθμικότητα των αναπνοών,
- γ) τον τύπο και την βαρύτητα των εισολκών,
- δ) την αναπέταση των πτερυγίων της μύτης,
- ε) απόκριση στην οξυγονοθεραπεία,
- στ) απόκριση στις θέσεις,
- η) μεταβολές στο χρώμα,
- θ) παρατηρούμενη ευερεθιστότητα ή ανησυχία.

Με τον τρόπο αυτό φαίνεται η καθημερινή εξέλιξη της κατάστασης του παιδιού.

Χαρακτηριστικό των παιδιών που πάσχουν από συγγενείς κυανωτικές καρδιοπάθειες, κυρίως στην τετραλογία του Fallot, είναι οι υποξικές κρίσεις. Ο νοσηλευτής με τις ενέργειές του συμβάλλει στην ανακούφιση του παιδιού από τις κρίσεις αυτές. Ο νοσηλευτής θα πρέπει όμως να έχει τις απαραίτητες γνώσεις ώστε να μπορεί να παρατηρεί και να αναγνωρίζει τέτοιου είδους κρίσεις.

Οι υποξικές κυανωτικές κρίσεις χαρακτηρίζονται από αύξηση της συχνότητας και του βάθους των αναπνοών, από αυξημένη κυάνωση, παρατηρούνται φυσήματα που η έντασή τους μειώνεται και μπορεί να εξαφανιστούν, βραδυκαρδία, προοδευτική ατονία και συγκοπή, πιθανότητα σπασμών. Οι προσβολές αυτές συχνά συμβαίνουν τις πρωινές ώρες, μόλις το παιδί ξυπνήσει, κατά τη διάρκεια που κλαίει ή μετά το κλάμα, κατά ή μετά την αποπάτηση, ενόσω ή αμέσως μετά τη λήψη του φαγητού.

Το πρώτο πράγμα που κάνει ο νοσηλευτής μόλις διαπιστωθεί η κρίση είναι η άμεση κλήση βοήθειας. Επειτα τοποθετεί το παιδί σε γονατο-στηθική θέση. Χορηγεί στο παιδί οξυγόνο. Ετοιμάζει τα φάρμακα που παραγγέλθηκαν από τον ιατρό και τα χορηγεί. Συνήθως χορηγούνται η θειική μορφίνη, NaHCO_3 για διόρθωση της οξέωσης προπανόλη (Inderal) σε μικρές δόσεις (1 - 3 mg/kg σε 4 μοιρασμένες δόσεις την ημέρα μπορεί να μειώσει τη βαρύτητα). Παρακολουθεί το παιδί στενά μετά την ανάνηψη από την κρίση και

ενθαρύνει το παιδί να λαμβάνει υγρά. Ο νοσηλευτής έπειτα καταγράφει τις παρατηρήσεις του σχετικά με την κατάσταση και την δραστηριότητα του παιδιού πριν από την κρίση, την απόκριση στη θέση και στα φάρμακα και τέλος καταγράφει τα ζωτικά σημεία κατά και μετά την κρίση.

Στα παιδιά με συγγενείς ή επίκτητες καρδιοπάθειες προέχει να διατηρηθούν οι σωματικές τους λειτουργίες και σ' αυτό συμβάλλει η βελτίωση της οξυγόνωσης. Ο νοσηλευτής εξασφαλίζει ο χώρος που το παιδί βρίσκεται να οξυγονώνεται ικανοποιητικά. Πριν από την χορήγηση οξυγόνου εξηγεί στο παιδί πως το οξυγόνο θα το βοηθήσει και του δίνει την ευκαιρία να εξοικειωθεί με την συσκευή πριν από την χρήση (π.χ. τέντα, μάσκα). Παρατηρεί την απόκριση του παιδιού στην οξυγονοθεραπεία, εάν π.χ. βελτιώνεται το χρώμα του, η αναπνοή του και μειώνεται το άγχος του. Πολύ σημαντική είναι και η παρακολούθηση του παιδιού κατά την διακοπή του από το οξυγόνο. Η μείωση της ροής γίνεται προοδευτικά και παρατηρείται η αντίδραση μετά από κάθε μείωση.

Τα παιδιά με προβλήματα στο καρδιαγγειακό τους σύστημα πρέπει να έχουν επαρκή ανάπαυση και ηρεμία ώστε να μειώνουν το καρδιακό έργο. Οι νοσηλευτές οργανώνουν το πρόγραμμα της

νοσηλευτικής φροντίδας έτσι ώστε να εξασφαλίζονται περίοδοι πλήρους ανάπαυσης. Αποφεύγουν τις μη απαραίτητες δραστηριότητες, όπως συχνό μπάνιο και αλλαγή λευχιμάτων. Πρέπει να προλαμβάνεται το υπερβολικό κλάμα όπως με την χρήση πιπίλας, με κράτημα του βρέφους στην αγκαλιά, με τάισμα όταν πεινάει, με διατήρηση του βρέφους στεγνού και τοποθέτησή του σε αναπαυτική θέση. Εξηγεί ο νοσηλευτής στο παιδί την ανάγκη για ανάπαυση και την εξασφάλιση δραστηριοτήτων που απαιτούν μειωμένη κατανάλωση ενέργειας. Η σίτιση του βρέφους γίνεται με βραδύ ρυθμό για μείωση στην κατανάλωση ενέργειας. Αποφεύγεται η υπερβολική θερμοκρασία του περιβάλλοντος. Το παιδί υποστηρίζεται κατά την διάρκεια διαγνωστικών και θεραπευτικών διαδικασιών.

Το παιδί παρακολουθείται στενά για συμπτώματα τα οποία δηλώνουν κάποια επιπλοκή. Η συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια συχνά παρατηρείται ως επιπλοκή συγγενούς καρδιοπάθειας. Ορισμένα σημεία της τα οποία θα πρέπει ο νοσηλευτής να αναγνωρίζει είναι η αναπνευστική δυσχέρεια, ταχυκαρδία, καλπαστικός καρδιακός ρυθμός, κόπωση, οίδημα, το οποίο παρατηρείται στα μεγαλύτερα παιδιά στα χέρια και στα πόδια, ενώ στα βρέφη παρατηρείται περιοφθαλμικό οίδημα. Αύξηση βάρους, ευερεθιστότητα, ηπατομεγαλία, σπληνομεγαλία.

Η βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα είναι μια ακόμη επικίνδυνη επιπλοκή της συγγενούς καρδιοπάθειας. Ο νοσηλευτής πρέπει να γνωρίζει τα συμπτώματα της βακτηριακής ενδοκαρδίτιδας τα οποία είναι ο σηψαιμικός πυρετός, πετέχειες, ανορεξία, ωχρότητα, κόπωση. Ο νοσηλευτής χορηγεί αντιβιοτικά στο παιδί σύμφωνα με την ιατρική εντολή και παρακολουθεί απόκριση του παιδιού στην θεραπεία. Λαμβάνει μέτρα για την προφύλαξη του παιδιού από επαναμόλυνση, ιδιαίτερα σε επιπλεγμένα παιδιά που υποβάλλονται σε χειρουργική επέμβαση, οδοντιατρικές εργασίες, κλπ.

Στα καθήκοντα του νοσηλευτή περιλαμβάνεται και η εξήγηση του καρδιακού προβλήματος στο παιδί και στους γονείς. Η πληροφόρηση του παιδιού για το τι συμβαίνει στην καρδιά του γίνεται, όταν το παιδί αρχίζει να υποβάλλει ερωτήσεις για τις συχνές επισκέψεις του στον γιατρό και γιατί ο γιατρός ακούει την καρδιά του τόσο προσεκτικά. Οι πληροφορίες που δίνει ο νοσηλευτής στο παιδί πρέπει να είναι ανάλογες με την αναπτυξιακή του ηλικία, διότι τα παιδιά των διαφόρων ηλικιών έχουν διαφορετικές αντιλήψεις για την καρδιά τους. Η χρήση οπτικών μέσων βοηθάει το παιδί να κατανοήσει καλύτερα την ανωμαλία της καρδιάς του.

Η πληροφόρηση των γονέων βασίζεται στο επίπεδο κατανόησής τους. Η στοιχειώδης άγνοια του καρδιαγγειακού συστήματος μπορεί να είναι ο κυριότερος λόγος της αδυναμίας των γονέων να καταλάβουν το καρδιακό πρόβλημα του παιδιού τους. Γι' αυτό, πριν από οποιαδήποτε περιγραφή της ανωμαλίας είναι ωφέλιμο ο νοσηλευτής να κάνει μια ανασκόπηση της βασικής ανατομικής δομής και λειτουργίας της καρδιάς.

Ο νοσηλευτής πρέπει με υπομονή και κατανόηση να σταθεί στο πλευρό των γονέων και να τους βοηθήσει να μειώσουν τον φόβο και την ανησυχία τους. Συζητά με τους γονείς για τους φόβους τους σχετικά με τα συμπτώματα του παιδιού τους, συζητά τον τρόπο με τον οποίο θα χειριστούν το παιδί, για την κατάστασή του, το ενδεχόμενο θανάτου, κλπ.

Ενα άλλο βήμα είναι η προετοιμασία της οικογένειας από τον νοσηλευτή για την φροντίδα του βρέφους ή του παιδιού στο σπίτι. Εξηγεί τα συμπτώματα της νόσου στους γονείς. Πολλά παιδιά παρουσιάζουν λίγα συμπτώματα, άλλα μπορεί να αναπτύξουν συμφορητική ανεπάρκεια. Γι' αυτό οι γονείς διαδάσκονται τα πρώιμα συμπτώματα επιδείνωσης της φυσικής κατάστασης του

παιδιού τους, όπως εφίδρωση, απότομη αύξηση βάρους, μείωση της αντοχής στην άσκηση και αυξημένη αναπνευστική προσπάθεια. Ο νοσηλευτής πρέπει να είναι ιδιαίτερα προσεκτικός, όταν χορηγεί τέτοιου είδους πληροφορίες στους γονείς, για να μην αυξήσει το ήδη υπάρχον άγχος τους εξαιτίας της καρδιακής διαμαρτυρίας.

Ο νοσηλευτής επίσης διδάσκει στους γονείς την σωστή διαδικασία χορήγησης φαρμάκων και την ασφαλή φύλαξή τους, για αποφυγή τυχαίας λήψης από το παιδί. Διδάσκει στους γονείς την σωστή τεχνική σίτισης, τις παρεμβάσεις για διατήρηση ενέργειας, καθώς και εκείνες που αποβλέπουν στην ανακούφιση των συμπτωμάτων που τρομοκρατούν γονείς και παιδί και τα ενδεικτικά σημεία επιπλοκών. Παράλληλα τους ενημερώνει για το που θα πρέπει να απευθυνθούν για αναζήτηση βοήθειας και κατευθύνσεων.

Ο νοσηλευτής ενθαρύνει τους γονείς να συμπεριλάβουν και άλλους στην φροντίδα του παιδιού τους έτσι ώστε να αποφεύγεται η δική τους εξουθένωση. Συχνά, οι γονείς δεν εμπιστεύονται σε άλλα άτομα την φροντίδα του παιδιού τους, διότι πιστεύουν ότι το παιδί θα αναστατωθεί από μια τέτοια αλλαγή στην φροντίδα του και ότι η baby-sitter δεν θα είναι ικανή να αντιμετωπίσει την κούραση και την δύσπνοια που ενδέχεται να παρουσιάσει το παιδί. Συχνά, αυτό παγιδεύει τους γονείς, ειδικά τις μητέρες, οι οποίες είναι συνεχώς απασχολημένες με τη φροντίδα του παιδιού τους χωρίς ξεκούραση.

Αν και οι φόβοι αυτοί των γονέων είναι δικαιολογημένοι, κυρίως των μητέρων, μπορεί να μειωθούν με την προοδευτική διδασκαλία κάποιου μέλους της οικογένειας στον τρόπο φροντίδας του παιδιού ή με την αναζήτηση baby-sitter από το νοσηλευτικό επάγγελμα π.χ. σπουδαστών ή συνταξιούχων νοσηλευτών. Καλό είναι επίσης οι οικογένειες που έχουν παιδιά με καρδιακό νόσημα να φέρονται σε επαφή, ώστε να μοιράζονται τις ευθύνες ως ομάδα.

Ενθαρύνονται οι γονείς για ανάπτυξη απλών διαπροσωπικών σχέσεων ανάμεσα στα μέλη της οικογένειας. Η επίπτωση ενός παιδιού με σοβαρή καρδιακή διαμαρτυρία στην οικογένεια είναι πολύπλοκη. Κανένα μέλος, ανεξάρτητα από το βαθμό θετικής προσαρμογής, δεν μένει ανεπηρέαστο. Οι μητέρες αισθάνονται ανεπαρκείς στο μητρικό τους ρόλο, διότι γέννησαν ένα παιδί με διαμαρτυρία και είναι ανίκανες να κρατήσουν το παιδί τους καλά π.χ. μπορεί να βλέπουν την αδυναμία του παιδιού να φάει σαν απόδειξη δικής τους ανεπάρκειας και όχι ως άμεση συνέπεια της νόσου. Οι μητέρες συχνά αισθάνονται μόνιμα εξουθενωμένες από τις πιέσεις αυτών των παιδιών και των άλλων μελών της οικογένειας.

Ο πατέρας και τα άλλα παιδιά της οικογένειας μπορεί να αισθάνονται παραμελημένοι και δυσαρεστημένοι. Είναι μια αντίδραση που συχνά παρατηρείται, όταν κάποιο μέλος της οικογένειας πάσχει από χρόνια νόσημα. Τα αισθήματα αυτά είναι φυσιολογικά και αναμενόμενη συνέπεια ενός χρόνιου νοσήματος. Ωστόσο, όλα αυτά τα συναισθήματα μπορούν να μειωθούν, ενθαρρύνοντας ο νοσηλευτής, τα μέλη της οικογένειας να συζητούν μεταξύ τους πως νιώθει ο ένας απέναντι στον άλλο, ενθαρρύνοντας τους γονείς να προγραμματίζουν έναν « ελεύθερο χρόνο » από τις ευθύνες του σπιτιού και ενθαρρύνοντας φυσιολογικές προσδοκίες από όλα τα παιδιά της οικογένειας.

Η νοσηλευτική επιστήμη φαίνεται να έχει πολύπλευρη συμβολή στην αντιμετώπιση των συγγενών και επίκτητων καρδιαγγειακών νόσων.

3.2 Η Νοσηλευτική Παρέμβαση σε ασθενείς με Επίκτητες Καρδιοπάθειες

Οι αντικειμενικοί σκοποί της νοσηλευτικής φροντίδας στις επίκτητες Καρδιοπάθειες είναι :

1. Βοήθεια στα μέτρα βελτίωσης της καρδιακής λειτουργίας
2. Μείωση των καρδιακών απαιτήσεων
3. Μείωση της αναπνευστικής δυσχέρειας
4. Διατήρηση της θρεπτικής κατάστασης
5. Βοήθεια στα μέτρα απομάκρυνσης της περισεΐας του νερού
6. Παροχή υποστήριξης στην οικογένεια
 - Η βοήθεια στα μέτρα βελτίωσης της καρδιακής λειτουργίας επιτυγχάνεται με την χορήγηση διγοξίνης σύμφωνα πάντα με την ιατρική εντολή και με όλες τις προφυλάξεις για πρόληψη της τοξικότητας.
 - Η ευθύνη του νοσηλευτή στην χορήγηση της δακτυλίτιδας περιλαμβάνει :
 - α) Τον υπολογισμό και τη χορήγηση της σωστής δόσης. Τοξικός δακτυλισμός μπορεί να συμβεί από τυχαία

χορήγηση υπερβολικής δόσης. Για αποφυγή σύγχυσης μεταξύ διζοξίνης και διγίτοξίνης χρησιμοποιείται ο ορός Lanonix. Ο έλεγχος της ετικέτας του φιαλιδίου είναι απαραίτητος πριν από και μετά την χορήγηση για διαβεβαίωση ότι χρησιμοποιείται το σωστό σκεύασμα. Μεγάλη προσοχή επίσης χρειάζεται στο σωστό υπολογισμό και η μέτρηση της δόσης, διότι τα όρια ανάμεσα στην θεραπευτική και την τοξική δόση είναι πολύ στενά.

Ο υπολογισμός της δόσης πρέπει να καταχωρείται γραπτώς στο διάγραμμα του παιδιού και κατά προτίμηση στο φύλλο οδηγιών και να αναφέρεται όχι μόνο η ποσότητα σε mg ή μg, αλλά και τα mL που θα δοθούν.

β) Έλεγχος της δόσης του φαρμάκου από δεύτερο νοσηλευτή για την αποφυγή λαθών. Μολονότι ο γιατρός καθορίζει και υπολογίζει τη δόση, ο νοσηλευτής πρέπει πάντοτε να επαναλαμβάνει τον υπολογισμό, να διπλοελέγχει τη δόση με άλλο συνάδερφο για να βεβαιωθεί ότι δεν έγινε λάθος στον υπολογισμό της δόσης ή του όγκου του φαρμάκου που πρόκειται να χορηγηθεί στο παιδί.

Κατά την μετατροπή των mg σε μg ή mL, ο νοσηλευτής ελέγχει, προσεκτικά την τοποθέτηση του δεκαδικού σημείου, διότι ένα λάθος προκαλεί αξιόλογη αλλαγή στη δόση, η οποία μπορεί να έχει θανατηφόρα αποτελέσματα. Π.χ. 0,1mg είναι 10πλάσιο της δόσης 0,01mg.

γ) Λήψη κορυφαίου παλμού για ένα ολόκληρο λεπτό πριν από την χορήγηση της δακτυλίτιδας.

Ο κορυφαίος παλμός παίρνεται διότι, ενδέχεται να υπάρχει έλλειμμα σφυγμού με τη μείωση της καρδιακής παροχής.

Ο νοσηλευτής πρέπει να είναι πολύ καλά ενημερωμένος για την καρδιακή συχνότητα, στην οποία δεν επιτρέπεται να χορηγηθεί το φάρμακο. Γενικός κανόνας : το φάρμακο δεν χορηγείται, εάν η συχνότητα πέσει κάτω από 90 - 110 παλμούς / λεπτό στα βρέφη και τα μικρά παιδιά και κάτω από 70 παλμούς / λεπτό στα μεγαλύτερα παιδιά (για τους ενήλικες είναι κάτω από 60). Επειδή η συχνότητα του σφυγμού ποικίλλει στα παιδιά, στις διάφορες ηλικιακές ομάδες, ο γιατρός πρέπει να καθορίζει γραπτώς σε ποια καρδιακή συχνότητα το φάρμακο δεν θα χορηγείται. Ο νοσηλευτής -τρια θα πρέπει επίσης, να χρησιμοποιεί την κρίση του όταν εκτιμά την καρδιακή συχνότητα.

δ) Γνώση των σημείων και συμπτωμάτων του τοξικού δακτυλισμού και παρακολούθηση για εμφάνιση τους κατά την περίοδο του αρχικού δακτυλισμού και την έναρξη της δόσης συντήρησης και άμεση αναφορά στον γιατρό.

Πριν από την έναρξη του δακτυλισμού πρέπει να γίνεται Η.Κ.Γ.. ένα « Η.Κ.Γ. φήμα ρυθμού » (thythm strip) συνήθως γίνεται από την απαγωγή II δύο ώρες περίπου μετά την χορήγηση της διγοξίνης κατά την ώρα της μέγιστης δράσης του φαρμάκου, και

επαναλαμβάνεται πριν από την χορήγηση της επόμενης δόσης. Τα Η.Κ.Γ. φήματα παραγγέλλονται και ερμηνεύονται από τον γιατρό, ο νοσηλευτής όμως πρέπει να γνωρίζει την σπουδαιότητα και να φροντίζει ώστε να γίνονται πριν από την χορήγηση του φαρμάκου. Τα σημεία τοξικότητας στο Η.Κ.Γ. φημα περιλαμβάνουν αξιόλογη παράταση του διαστήματος P - R και αρρυθμίες ειδικά έκτακτες κοιλιακές συστολές.

Τα σημεία των τοξικών εκδηλώσεων της δακτυλίτιδας συμπεριλαμβάνονται στον πίνακα

Σημεία και συμπτώματα τοξικού δακτυλισμού

Καρδιακά σημεία

- Βραδυκαρδία (κάτω από 90-110 παλμούς/λεπτό στα βρέφη, κάτω από 70 παλμούς/λεπτό στα παιδιά)
- Αρρυθμίες
- Υπόταση

Νευρολογικά σημεία

- Κόπωση
- Μυϊκή αδυναμία
- Κεφαλαλγία
- Ζάλη
- Αϋπνία
- Ίλιγγος
- Διανοητική σύγχυση
- Παραλήρημα

Γαστρεντερικά συμπτώματα

- Έμετοι
- Ανορεξία
- Ναυτία
- Διάρροια
- Κοιλιακός πόνος

Οπτικά σημεία

- Κιτρινο-πράσινοι φωτεινοί κύκλοι γύρω από σκοτεινά αντικείμενα
- Αμαυρωμένη όραση
- Φωτεινές λάμψεις

ε) Συχνός προσδιορισμός των επιπέδων του καλίου του αίματος, ειδικά αν χορηγούνται μη καλιοσυντηρητικά διουρητικά. Η υποκαλιαιμία ευαισθητοποιεί τον καρδιακό μυ στα τοξικά αποτελέσματα της δακτυλίτιδας.

- Η μείωση των καρδιακών απαιτήσεων μπορεί να επιτευχθεί με σωστό προγραμματισμό και σωστή εκτέλεση των ενεργειών. Οργάνωση των νοσηλευτικών δραστηριοτήτων έτσι ώστε να εξασφαλίζονται περίοδοι ανάπαυσης και ύπνου. Θα πρέπει να αποφεύγονται οι μη απαραίτητες δραστηριότητες, όπως το πλήρες μπάνιο και η συχνή αλλαγή λευχειμάτων για μείωση της ενόχλησης του βρέφους. Να αποφεύγεται το υπερβολικό κλάμα. Το κλάμα εξαντλεί τα περιορισμένα αποθέματα ενέργειας του βρέφους, γι αυτό ο νοσηλευτής πρέπει να φροντίζει να μην κλαίει, απομακρύνοντας τα αίτια πρόκλησης του κλάματος (π.χ. πείνα, βρεγμένες πάνες, κλπ.), να του δίνει πιπίλα και να το κρατάει στην αγκαλιά του.

Εάν το παιδί είναι σε κάποια ηλικία που αντιλαμβάνονται ό,τι γίνεται γύρω του το ενημερώνουμε πριν από κάθε διαδικασία για μείωση του άγχους του. Ο νοσηλευτής - νοσηλεύτρια προσπαθεί να προστατέψει το παιδί από πολύ θερμό ή ψυχρό περιβάλλον γιατί η καρδιακή καταπόνηση αυξάνεται από την περιβαλλοντική θερμότητα ή ψύχος.

Κύριο μέλημα του νοσηλευτή - νοσηλεύτριας είναι η πρόληψη και η θεραπεία των λοιμώξεων.

Οι αναπνευστικές λοιμώξεις και η λύση της συνέχειας του δέρματος εξαιτίας του οιδήματος μειώνονται ή προλαμβάνονται, αν είναι δυνατόν, θα πρέπει να γίνεται αλλαγή στη θέση του παιδιού κάθε 2 ώρες. Χρήση τεχνητού στρώματος εναλλασσόμενης πίεσης και επισκόπηση του δέρματος για ερυθρότητα στα σημεία πίεσης (στον κόκκυγα).

Ο νοσηλευτής - νοσηλεύτρια θα πρέπει να απαγορεύει την είσοδο στον θάλαμο του παιδιού στους επισκέπτες ή σε άλλα παιδικά με αναπνευστικές λοιμώξεις, διάρροια κλπ. Επίσης ο νοσηλευτής - νοσηλεύτρια θα πρέπει να εφαρμόζει καλή γενική πλυσίματος των χεριών του πριν και μετά την φροντίδα του νοσηλευόμενου παιδιού. Εάν παρατηρηθεί αύξηση της θερμοκρασίας του παιδιού, διάρροια, έμετοι και συμπτώματα λοίμωξης του ανώτερου αναπνευστικού συστήματος τότε θα πρέπει να αναφερθούν αμέσως. Χορηγούνται επίσης αντιβιοτικά για την καταπολέμηση της αναπνευστικής λοίμωξης ή για πρόληψη της μικροβιακής ενδοκαρδίτιδας.

Για την μείωση της ανησυχίας και επομένως των μεταβολικών αναγκών του βρέφους, χορηγούνται ηρεμιστικά (μορφίνη 0,1 mg/Kg) σε πολύ ευερέθιστα βρέφη.

Τέλος ο νοσηλευτής - νοσηλεύτρια εξασφαλίζει στο παιδί ευχάριστες δραστηριότητες, που απαιτούν περιορισμένη κατανάλωση ενέργειας.

- Η μείωση της αναπνευστικής δυσχέρειας είναι ένας ακόμη σκοπός της νοσηλευτικής παρέμβασης στις επίκτητες καρδιοπάθειες. Για το λόγο αυτό τοποθετείται το βρέφος ή το παιδί σε ημι- ή υψηλή θέση Fowler χρησιμοποιώντας το βρεφικό ή καρδιακό καρεκλάκι. Τα βρέφη και τα παιδιά με κυανωτική καρδιακή νόσο συχνά αναπνέουν καλύτερα όταν είναι σε γονατό-στηθική θέση. Τα βρέφη μπορούν να διατηρούνται στη θέση αυτή, αν τοποθετηθούν στο πλάι με τα γόνατα κεκαμμένα προς το στήθος και με ένα μαξιλάρι στη ράχη και στους γλουτούς. Τα ρουχαλάκια και οι πάνες στερεώνονται χαλαρά για διευκόλυνση της έκπτυξης του θώρακα. Τα περιοριστικά μέτρα που λαμβάνονται για την ασφάλεια του βρέφους, όπως όταν τοποθετείται στο βρεφικό καρεκλάκι του, εφαρμόζεται χαλαρά και χαμηλά στην κοιλιά για μεγαλύτερη έκπτυξη του θώρακα.

Η μέτρηση των αναπνοών γίνεται επί ένα λεπτό και όταν το παιδί βρίσκεται σε ανάπαυση ενώ δίνεται αναφορά στο γιατρό για οποιαδήποτε αναπνευστική δυσχέρεια, διότι μπορεί να σημαίνει

επιδείνωση της καρδιακής ανεπάρκειας. Επίσης όταν χορηγείται στο παιδί θειική μορφίνη, παρακολουθείται για αναπνευστική καταστολή εξαιτίας του φαρμάκου.

Το παιδί τοποθετείται σε τέντα οξυγόνου ή σε συσκευή hood, μέσα στην οποία διοχετεύεται ψυχρό υγροποιημένο οξυγόνο, ενώ παρακολουθείται για ανταπόκρισή του στην οξυγονοθεραπεία (αναπνευστική συχνότητα, εύκολη αναπνοή, χρώμα). Γίνεται συχνά προσδιορισμός των αερίων του αίματος, για αντικειμενική εκτίμηση της ωφέλειας από την χορήγηση οξυγόνου.

- Η διατήρηση της θρεπτικής κατάστασης είναι ένα άλλο σημείο στο οποίο σκοπεύει η νοσηλευτική παρέμβαση. Οι παρεμβάσεις που συζητήθηκαν στην ενότητα για τις συγγενείς καρδιοπάθειες εφαρμόζονται και εδώ. Η προσοχή στη θρέψη είναι ουσιώδης και είναι νοσηλευτική πρόκληση εξαιτίας της κόπωσης που συνδέεται με την συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια.

Κατά την παραμονή του παιδιού στο νοσοκομείο, οι γονείς ενθαρρύνονται να ταΐζουν το βρέφος και να χρησιμοποιούν οποιαδήποτε στρατηγική ήταν επιτυχής στο σπίτι. Εάν διαπιστωθεί ότι και τα μέτρα αυτά είναι εξαντλητικά για το παιδί, εφαρμόζεται τεχνητή σίτιση μέσω ρινογαστρικού σωλήνα.

- Μεγάλη προσοχή και υπευθυνότητα χρειάζεται στην βοήθεια που παρέχεται στα μέτρα απομάκρυνσης της περισεΐας

νερού. Χορηγούνται διουρητικά, σύμφωνα με την ιατρική εντολή. Τα διουρητικά πρέπει να χορηγούνται στα παιδιά που πηγαίνουν στην τουαλέτα, τις πρωινές ώρες της ημέρας για να αποφεύγεται η νυκτερινή ούρηση και επομένως η διαταραχή του νυχτερινού ύπνου του παιδιού.

Απαραίτητη είναι η προσεκτική μέτρηση και καταγραφή προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών και του ειδικού βάρους των ούρων, σε χορήγηση διουρητικών. Στα βρέφη οι πάνες πρέπει να ζυγίζονται πριν από την τοποθέτηση και μετά την απομάκρυνσή του από το παιδί, για τον ακριβή προσδιορισμό των αποβαλλόμενων ούρων. Γίνεται καθημερινό ζύγισμα του παιδιού, την ίδια ώρα, με τα ίδια ρούχα και στον ίδιο ζυγό, για αξιολόγηση της απόκρισης στα διουρητικά.

Το παιδί παρακολουθείται για σημεία αφυδάτωσης και ηλεκτρολυτικών διαταραχών (απώλεια καλίου, νατρίου, χλωρίου, διττανθρακικών) εξαιτίας της άφθονης διούρησης. Ο νοσηλευτής - νοσηλεύτρια ενθαρρύνει το παιδί να λαμβάνει τροφές πλούσιες σε κάλιο, όπως μπανάνες, πορτοκάλια, φυλλώδη λαχανικά. Όταν χορηγούνται συμπληρώματα καλίου, το διάλυμα καλίου από το στόμα αραιώνεται με χυμό φρούτου για εξουδετέρωση της πικρής γεύσης και πρόληψης του εντερικού ερεθισμού από ένα συμπυκνωμένο διάλυμα. Το παιδί επίσης παρακολουθείται για σημεία υποκαλιαιμίας (μυϊκή αδυναμία, υπόταση, αρρυθμίες,

ταχυκαρδία ή βραδυκαρδία, ευερεθιστότητα, υπνηλία) ή υπερκαλιαμίας (μυϊκή αδυναμία, μικροί μυϊκοί σπασμοί, βραδυκαρδία, κοιλιακή μαρμαρυγή, ολιγουρία, άπνοια) από υπερδόση.

Περιορισμός των υγρών σπάνια γίνεται στα βρέφη εξαιτίας της σίτισης. Σε περίπτωση όμως που περιορίζονται, ο νοσηλευτής - νοσηλεύτρια σχεδιάζει την πρόσληψη υγρών, εφαρμόζοντας τις ίδιες αρχές που συζητούνται στη μετεγχειρητική φροντίδα του καρδιοχειρουργημένου παιδιού. Στα νήπια και τα παιδιά προσχολικής ηλικίας, για ψυχολογικούς λόγους, χορηγούνται μικρές ποσότητες υγρών σε μικρά φλιτζάνια, για να φαίνεται ότι το φλιτζάνι είναι γεμάτο. Στα μεγαλύτερα παιδιά ζητείται η συνεργασία τους, αφήνοντας τα υπεύθυνα για την καταγραφή των προσλαμβαλομένων υγρών. Σε περιορισμό αλατιού, συζητούνται με τους γονείς οι τροφές που είναι πλούσιες σε αλάτι και αποθαρρύνονται να φέρουν τέτοιες τροφές στο παιδί. Γίνεται έλεγχος του δίσκου την ώρα του φαγητού, για να διαπιστωθεί εάν του χορηγήθηκε η κατάλληλη τροφή. Στα βρέφη χορηγείται γάλα που η περιεκτικότητά του σε νάτριο είναι μικρή.

Αντικειμενικές σκοπός τέλος της νοσηλευτικής παρέμβασης είναι η υποστήριξη της οικογένειας και η διδασκαλία. Κατά την οποία γίνεται:

1. Επεξήγηση και διευκρίνιση της συμπεριφοράς του παιδιού και των παραγγελθεισών θεραπειών
2. Πληροφόρηση της οικογένειας για την κατάσταση του παιδιού και την εξέλιξή της.
3. Διαβεβαίωση της οικογενείας ότι θα γίνει το καλύτερο δυνατό για το παιδί
4. Ενθάρρυνση των γονέων να παραμένουν κοντά στο παιδί για μείωση της ανησυχίας του
5. Η τοποθέτηση του παιδιού σε τέντα οξυγόνου μπορεί να περιορίσει τη φυσική επαφή των γονέων με το παιδί, ενώ στην νεογνική περίοδο παρεμβαίνει στην ανάπτυξη δεσμών. Ο νοσηλευτής - νοσηλεύτρια μειώνει αυτή την απόσταση, ενθαρρύνοντας τους γονείς να συμμετέχουν στην φροντίδα, όπως σίτιση, μπάνιο, κλπ. Η ενεργητική συμμετοχή, επίσης, ικανοποιεί τις φυσικές και ψυχικές ανάγκες του βρέφους με τη μικρότερη προσπάθεια.
6. Διδασκαλία των γονέων για τα φάρμακα που πρόκειται να συνεχιστούν στο σπίτι και για την ανάγκη για πλήρη συμμόρφωση με γραπτές οδηγίες.
7. Διδασκαλία των γονέων για τον ακριβή υπολογισμό της δόσης της διγοξίνης και για την χορήγησή της.
8. Τονισμός της σπουδαιότητας της λήψης του κορυφαίου παλμού πριν από την χορήγηση του φαρμάκου και διδασκαλία

του τρόπου λήψης. Ο γιατρός καθορίζει πότε το φάρμακο δεν

πρέπει να χορηγηθεί και να ειδοποιείται αμέσως σε μη χορήγηση.

9. Ενημέρωση των γονέων για τα συμπτώματα και σημεία που δείχνουν δηλητηρίαση με δακτυλίτιδα και υποκαλαιμία.

10. Εξήγηση των διαιτητικών περιορισμών και δραστηριοτήτων

11. Διδασκαλία για τις τεχνικές σίτισης ανάλογα με τις ατομικές ανάγκες και τις διατροφικές ικανότητες του παιδιού.

12. Διδασκαλία για μέτρα υγιεινής, για πρόληψη λοιμώξεων.

13. Εάν το παιδί βρίσκεται στο τελικό στάδιο, υποστήριξη της οικογένειας στην περίοδο αυτή και εξασφάλιση άνεσης στο παιδί.

3.3 Χειρουργική της Καρδιάς

Τα παιδιά με συγγενή καρδιοπάθεια και μερικά παιδιά με επίκτητα προβλήματα, όπως με στένωση μιτροειδούς, θα χρειαστούν χειρουργική επέμβαση, είτε για ανακουφιστικούς είτε για διορθωτικούς σκοπούς.

Οι κίνδυνοι της χειρουργικής της καρδιάς έχουν μειωθεί σημαντικά τα τελευταία χρόνια όμως, κάποιο μυστήριο εξακολουθεί να περιβάλλει την χειρουργική αυτή. Η ανθρώπινη καρδιά παραμένει ένα όργανο φορτισμένο συναισθηματικά, μυστηριώδες, με μεταφυσικές ιδιότητες που δεν μπορεί κανείς να αντιληφθεί.

Λίγες χειρουργικές διαδικασίες απαιτούν τόσο μεγάλο σχεδιασμό της προεγχειρητικής και μετεγχειρητικής φροντίδας όσο η χειρουργική της καρδιάς.

Υπάρχουν τεχνικές διαφορές ανάμεσα στην χειρουργική της κλειστής ή ανοικτής καρδιάς, αφού η τελευταία περιλαμβάνει τη χρήση συσκευής καρδιοπνευμονικής παράκαμψης (εξωσωματική κυκλοφορία). Συνεπώς, υπάρχουν μερικές πρόσθετες παρεμβάσεις στη σωματική φροντίδα μετεγχειρητικά, στην χειρουργική της ανοικτής καρδιάς. Γενικά, χρησιμοποιείται ο όρος χειρουργική της καρδιάς, ανεξαρτήτως των πραγματικών διαδικασιών, και εφαρμόζονται οι ίδιες νοσηλευτικές παρεμβάσεις.

3.4 Προεγχειρητική Φροντίδα

Η εισαγωγή του παιδιού στο νοσοκομείο γίνεται 1 - 2 ημέρες πριν από την επέμβαση για την διενέργεια διαγνωστικών δοκιμασιών.

Το διάστημα αυτό παρέχει την δυνατότητα να προετοιμαστούν παιδί και γονείς για την χειρουργική επέμβαση, αν και τελευταία το αυξημένο νοσοκομειακό κόστος μειώνει τον χρόνο αυτό.

Δεν έχουν γίνει έρευνες, που να αποδεικνύουν σε ποια έκταση πρέπει να γίνεται η προεγχειρητική προετοιμασία, γι' αυτό ο νοσηλευτής πρέπει να χρησιμοποιεί την κρίση του στον σχεδιασμό της διδασκαλίας. Η προετοιμασία διακρίνεται σε ψυχολογική και σε φυσική.

3.4α Ψυχολογική Προεγχειρητική Παρέμβαση

Η ψυχολογική ετοιμασία περιλαμβάνει καταρχήν την γνωριμία του παιδιού και των γονέων με το περιβάλλον. Μέλημα του νοσηλευτή είναι η εγκαθίδρυση στενών διαπροσωπικών σχέσεων με την οικογένεια. Το ιδεώδες θα ήταν, μόλις το παιδί εισαχθεί στο νοσοκομείο, να ανατίθεται η φροντίδα του σε έναν νοσηλευτή για κάθε βάρδια. Σε μερικά ιδρύματα, ο νοσηλευτής που θα φροντίσει το παιδί μετεγχειρητικώς στην μονάδα εντατικής θεραπείας αναλαμβάνει και τη φροντίδα του παιδιού με την εισαγωγή του στο νοσοκομείο, για να διευκολυνθεί η ανάπτυξη καλών διαπροσωπικών σχέσεων με την οικογένεια και το παιδί. Για να αυξηθεί η οικειότητα ανάμεσά τους, όλοι οι νοσηλευτές πρέπει να προσφωνούν το παιδί και τους γονείς του με τα μικρά τους ονόματα και να συστήνονται και οι ίδιοι με το μικρό τους όνομα.

Ο νοσηλευτής πρέπει να προγραμματίζει την επίσκεψη στο χώρο της ανάνηψης και τη μονάδα εντατικής νοσηλείας. Η επίσκεψη αυτή καλό είναι να γίνεται σε ώρες που η δραστηριότητα στους χώρους αυτούς είναι μειωμένη. Κατά την επίσκεψη στην μονάδα εντατικής νοσηλείας το παιδί και οι γονείς θα βιώσουν εμπειρίες που επηρεάζουν άμεσα τη φροντίδα του παιδιού, όπως οι ήχοι των διάφορων συσκευών, οι τέντες οξυγόνου, η θέση του

κρεβατιού, κλπ. Σημαντικό είναι να προφυλαχτεί το παιδί από την θέα των μηχανημάτων που δημιουργούν φόβο και αναστάτωση και που δεν θα χρειαστεί να τα δει κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο. Οι γονείς και το παιδί υποβάλλονται σε ερωτήσεις, αλλά δεν πρέπει να πιεστούν να αφομοιώσουν περισσότερες πληροφορίες από αυτές που μπορούν να δεχτούν. Για την μείωση του άγχους και του φόβου από τα μηχανήματα που θα χρησιμοποιηθούν κατά την μετεγχειρητική περίοδο, όπως μάσκα οξυγόνου, τέντα οξυγόνου, αναρροφητήρας, σωλήνες παροχέτευσης θώρακος, ενδοτραχειακοί σωλήνες, προωθητικά σπειρόμετρα, ρινογαστρικοί καθετήρες, ενδοφλέβιοι καθετήρες, ο νοσηλευτής καλό θα είναι να ακολουθεί μια επίδειξη σε μια κούκλα ή ακόμα και στο ίδιο το παιδί αν είναι έτοιμο να δεχθεί μια τέτοια εμπειρία.

Ο νοσηλευτής θα πρέπει να πληροφορήσει το παιδί για τις ενδοφλέβιες γραμμές που θα φέρει μετά την επέμβαση. Σε μικρά παιδιά εξηγεί ότι τα χέρια τους θα είναι περιορισμένα, για να αποφευχθεί η μετακίνηση του καθετήρα, ενώ σε μεγαλύτερα μπορεί να εξηγήσει και το λόγο κάθε έγχυσης. Τονίζεται ότι η τοποθέτηση γίνεται κατά τη διάρκεια της επέμβασης, δεν είναι επώδυνη και προκαλείται μόνο κάποια δυσχέρεια εξαιτίας του περιορισμού των κινήσεων.

Σπουδαίο είναι να συζητείται με το παιδί το είδος και το μέγεθος του τραύματος που θα φέρει μετεγχειρητικώς. Συνήθως γίνονται δύο είδη τομών : μέση στερνοτομή ή πλάγια θωρακοτομή. Και στις δύο περιπτώσεις η τομή και η επίδεση είναι εκτεταμένες. Συχνά τα ράμματα δεν είναι ορατά, διότι χρησιμοποιούνται υποδερμικά απορροφητικά ράμματα. Σε αυτή την περίπτωση, πρέπει να εξηγηθεί αυτό στους γονείς και στο παιδί, οι οποίοι νομίζουν ότι η τομή θα ανοίξει. Στα κορίτσια, μερικές φορές, χρησιμοποιείται η τομή πεταλούδας για αισθητικούς λόγους, αντί της κανονικής μέσης στερνοτομής. Επίσης ενημερώνεται το παιδί για τους σωλήνες παροχέτευσης και για το λόγο παροχέτευσης των υγρών γύρω από την καρδιά και τους πνεύμονες. Διαβεβαιώνεται στο παιδί ότι ο πόνος θα ελέγχεται με φάρμακα.

Μπορεί να γίνει διδασκαλία του παιδιού και εξάσκησή του στη χρήση συσκευών και μηχανημάτων, όπως IPPB, στη λήψη βαθιών αναπνοών, στην ρουτίνα του βήχα και στη φυσιοθεραπεία του θώρακα. Τονίζεται η σπουδαιότητα της συνεργασίας του παιδιού και διαβεβαιώνεται η συνεχής παρουσία του νοσηλευτή για να το ανακουφίζει.

Σημαντικό είναι ο νοσηλευτής να ενθαρρύνει το παιδί να εκφράζει τις ανησυχίες είτε λεκτικά είτε μέσω του παιχνιδιού. Το παιδί συνήθως συνδυάζει την χειρουργική επέμβαση με

ακρωτηριασμό του σώματός του. Η λεπτομέρεια, η έκταση και ο χρόνος των εξηγήσεων πρέπει να εξαρτώνται από την ηλικία του παιδιού και το επίπεδο αντίληψής του. Εάν π.χ. το παιδί είναι μικρό και δεν καταλαβαίνει όσα θα του συμβούν, μια πρόωμη ενημέρωση ενδέχεται να του δώσει χρόνο για αύξηση του άγχους. Γι αυτό, η ενημέρωση του γίνεται αμέσως πριν την επέμβαση. Εάν όμως είναι σχολικής ηλικίας ή μεγαλύτερο, πρέπει να του δίνεται χρόνος για κινητοποίηση των μηχανισμών άμυνας πριν από την επέμβαση. Στο τέλος καλό θα είναι να προγραμματισθεί και μια συζήτηση γύρω από το ότι « θα γίνει καλά » και θα πάει σπίτι του.

Τελευταίο μέλημα του νοσηλευτή είναι η υποστήριξη των γονιών. Ο νοσηλευτής-νοσηλεύτρια φροντίζει να εξασφαλίζει ευκαιρίες για ατομικές συζητήσεις με τους γονείς σχετικά με την προγραμματισμένη επέμβαση. Οι γονείς έχουν ανάγκη από τις ίδιες πληροφορίες, όπως τα παιδιά τους. Επίσης, χρειάζονται πληροφόρηση για τα παρακάτω :

- Προγραμματισμένη ώρα επέμβασης
- Εάν ή όχι θα μπορούν να συνοδεύσουν το παιδί τους στο χειρουργείο
- Αίθουσα αναμονής
- Συνηθισμένη διάρκεια επέμβασης
- Κανονισμοί μονάδας εντατικής νοσηλείας

- Τι θα φέρει το παιδί τους μετά την επέμβαση και πως οι ίδιοι μπορούν να το βοηθήσουν.

Ο νοσηλευτής θα πρέπει να συζητήσει με τους γονείς την πιθανότητα εμφάνισης επιθετικής συμπεριφοράς, θυμού και απόρριψής τους από το παιδί. Διαβεβαιώνεται ότι η αντίδραση αυτή είναι φυσιολογική.

Σημαντικό είναι να υποστηριχθούν ψυχολογικά και οι γονείς, ώστε να είναι σε θέση με τη σειρά τους να υποστηρίξουν το παιδί. Ίσως χρειαστούν βοήθεια στην διαπραγμάτευση των αισθημάτων ενοχής για το ότι και αυτοί έπαιξαν κάποιο ρόλο στην πρόκληση της νόσου και για το ότι δεν ζήτησαν έγκαιρα ιατρική βοήθεια, κλπ.

Ο νοσηλευτής μπορεί επίσης να λύσει απορίες και να διευκρινίσει πληροφορίες που τους έδωσε ο γιατρός. Ενώ καλό θα είναι να συζητήσει με τους γονείς σχετικά με την τομή, σωλήνες που θα φέρει το παιδί, μηχανήματα παρακολούθησης, πιθανές επιπλοκές και κρισιμότητα των πρώτων 48 ωρών μετεγχειρητικώς.

3.4β Φυσική Ετοιμασία

Στην φυσική ετοιμασία εκτιμάται προεγχειρητική συμπεριφορά και η φυσική κατάσταση του παιδιού. Υπάρχουν ορισμένες παρατηρήσεις που, αν γίνουν προεγχειρητικώς, διευκολύνουν τον σχεδιασμό της φροντίδας μετεγχειρητικώς.

Αν και δεν είναι πάντα εύκολο να παρέχεται το ίδιο είδος φροντίδας μετά την επέμβαση, όπως πριν από την επέμβαση (π.χ. διατήρηση του συνηθισμένου σχήματος ύπνου του παιδιού), πρέπει να καταβάλλεται κάθε προσπάθεια μείωσης των πρόσθετων πηγών καταπονήσεων κατά την μετεγχειρητική περίοδο.

- **Ζωτικά σημεία**

Τα ζωτικά σημεία παίρνονται τόσο κατά την ανάπαυση όσο και κατά την δραστηριότητα, για να καθοριστεί μια βασική γραμμή αντοχής του παιδιού κατά την άσκηση. Η θερμοκρασία αξιολογείται με μεγάλη προσοχή, εφόσον μια ανύψωση μπορεί να είναι η πρώτη ένδειξη προεγχειρητικής λοίμωξης και αποτελεί αντένδειξη για επέμβαση εξαιτίας του αυξημένου κινδύνου μετεγχειρητικής βακτηριακής ενδοκαρδίτιδας. Οποιαδήποτε απότομη μεταβολή στα ζωτικά σημεία πρέπει να αναφέρεται αμέσως στον γιατρό. Π.χ. αύξηση του σφυγμού και των αναπνοών κατά την περίοδο της ανάπαυσης μπορεί να αποτελεί πρώιμο σημείο συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας.

- **Σχήματα ύπνου / δραστηριότητας**

Τα σχήματα ύπνου και δραστηριότητας καταγράφονται, για να εξασφαλισθεί στο παιδί η καλύτερη δυνατή ανάπαυση κατά τη μετεγχειρητική περίοδο και η μεγαλύτερη αντοχή στο stress. Η ικανότητα του οργανισμού να αντιστέκεται στο stress σχετίζεται με το συνηθισμένο ημερήσιο σχήμα έκκρισης υδροκορτιζόνης. Φυσιολογικά, η έκκριση υδροκορτιζόνης είναι μεγαλύτερη μεταξύ 6 π.μ. και 9 π.μ. και μικρότερη μεταξύ 9 μ.μ. και 12 μ.μ. Διατηρώντας τις συνηθισμένες περιόδους ύπνου / δραστηριότητας, επιτυγχάνεται η διατήρηση των επιπέδων αυτών στο αίμα, ώστε οι πιο καταπονητικές διαδικασίες που γίνονται το πρωί να είναι καλύτερα ανεκτές από τον οργανισμό.

- **Απέκκριση**

Τα σχήματα απέκκρισης παρακολουθούνται για την αποφυγή δυσκοιλιότητας μετεγχειρητικώς. Οι συνήθειες του παιδιού για κένωση και ούρηση σημειώνονται στο σχέδιο νοσηλευτικής φροντίδα. Επίσης, σημειώνεται εάν το παιδί χρησιμοποιεί παιδικό δοχείο. Στο παιδί πρέπει να επιτρέπεται κάθε ευκαιρία συνέχισης νεοαποκτηθείσων δεξιοτήτων και διατήρησης του σωματικού ελέγχου. Τα παιδιά που είναι εκπαιδευμένα στη χρήση τουαλέτας δεν πρέπει να ωθούνται σε παλινδρόμηση, φορώντας πάνες. Είναι εκπληκτικό το πόσο γρήγορα τα παιδιά αναλαμβάνουν από μια εκτεταμένη επέμβαση στην καρδιά και γι αυτό είναι πολύ σημαντικό να διατηρούν την ανεξαρτησία τους.

- **Βάρος και ύψος**

Η λήψη του ακριβούς βάρους είναι επιτακτική διότι είναι η βάση για τον υπολογισμό των δόσεων των φαρμάκων μετεγχειρητικώς και για την αξιολόγηση της υδατικής κατάστασης. Επίσης, με την εισαγωγή του παιδιού, σημειώνεται και το ύψος για ακριβή προσδιορισμό της επιφάνειας του σώματος.

- **Τιμές εργαστηριακών εξετάσεων**

Οι τιμές των προεγχειρητικών εργαστηριακών εξετάσεων είναι επίσης σημαντικό να σημειωθούν για την αναγνώριση προβλημάτων πριν από την επέμβαση, όπως διαταραχές στο ισοζύγιο νερού και ηλεκτρολυτών, χαμηλά επίπεδα αιμοσφαιρίνης / αιματοκρίτη ή αύξηση λευκοκυττάρων σε λοιμώξεις. Για να αξιολογηθεί η αναιμία, πρέπει απαραίτητως να γίνεται σύγκριση των τιμών της αιμοσφαιρίνης και του αιματοκρίτη και με τον ολικό αριθμό ερυθροκυττάρων, διότι επηρεάζονται οι τιμές.

- **Πρόσληψη υγρών**

Τα προσλαμβανόμενα υγρά πρέπει να καταγράφονται προεγχειρητικώς για τον υπολογισμό της συνηθισμένης κατανάλωσης υγρών και για την διαπίστωση των προτιμήσεων του παιδιού σε υγρά. Μετεγχειρητικώς τα υγρά συνήθως περιορίζονται για αποφυγή κυκλοφορικής υπερφόρτωσης. Έχοντας υπόψη το σχήμα πρόσληψης υγρών, ειδικά σε σχέση με τις περιόδους ύπνου / δραστηριότητας, οι περιορισμοί στην πρόληψη μπορούν να προγραμματιστούν, ώστε το παιδί να παίρνει υγρά ανάλογα με την προτίμησή του.

Παρατήρηση για ενδείξεις ματαίωσης της επέμβασης :

Όπως σημεία λοίμωξης ή φλεγμονής (λοίμωξη ανωτέρου αναπνευστικού, βράγχος φωνής, αύξηση της θερμοκρασίας, έμετοι, διάρροια, κλπ.) συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, αναιμία.

3.5 Μετεγχειρητική Νοσηλευτική Παρέμβαση

Η άμεση μετεγχειρητική φροντίδα συνήθως παρέχεται από ειδικευμένους νοσηλευτές στις μονάδες εντατικής νοσηλείας. Πολλές από τις διαδικασίες, όπως η ενδοαρτηριακή καταγραφή της Α.Π., η μέτρηση της Κ.Φ.Π. και άλλες παρατηρήσεις που συνδέονται με τις ζωτικές λειτουργίες, απαιτούν ειδική εκπαίδευση. Ωστόσο, οι νοσηλευτές που αναλαμβάνουν τη φροντίδα του παιδιού πριν από την επέμβαση και κατά τη διάρκεια της ανάρρωσης χρειάζεται να είναι εξοικειωμένοι με τις κυριότερες αρχές φροντίδας.

Γενικότερα, κατά την μετεγχειρητική φροντίδα του ασθενούς, πρωταρχικό μέλημα του νοσηλευτή είναι η παρακολούθηση της καρδιαγγειακής κατάστασης για τον προσδιορισμό της αποτελεσματικότητας της καρδιακής λειτουργίας. Σημαντική η λήψη και η καταγραφή των ζωτικών σημείων. Όταν το παιδί εισαχθεί στην μονάδα εντατικής θεραπείας συνδέεται με καρδιακό monitor. Ο νοσηλευτής θα πρέπει να παρατηρεί προσεκτικά το monitor και οποιαδήποτε μεταβολή στην ηλεκτροκαρδιογραφική εικόνα την αξιολογεί και ενημερώνει τον γιατρό. Τα ζωτικά σημεία καταγράφονται συχνά (κάθε 15 λεπτά), μέχρι να σταθεροποιηθούν. Επίσης μετριοούνται η καρδιακή συχνότητα και οι αναπνοές.

Απαραίτητη είναι η ακρόαση του θώρακα, από τον νοσηλευτή, τουλάχιστον κάθε μια ώρα, για αναπνευστικούς ήχους. Η μείωση ή απουσία αναπνευστικών ήχων πολύ πιθανόν να αποτελεί ατελεκτασία κάποιας περιοχής, που χρειάζεται περαιτέρω ιατρική αξιολόγηση. Η ακρόαση κατευθύνει τον νοσηλευτή σε εκλεκτική χρήση θεσικής παροχέτευσης θώρακα και πλήξεις σε εκείνους τους λοβούς του πνεύμονα που υπάρχει περισσότερη ανάγκη. Επίσης με τον τρόπο αυτό επιτρέπεται πιο αντικειμενική αξιολόγηση του αερισμού του πνεύμονα.

Στην πρώιμη μετεγχειρητική περίοδο παρατηρούνται μεταβολές της θερμοκρασίας. Αμέσως μετά την επέμβαση αναμένεται υποθερμία λόγω των υποθερμικών διαδικασιών, της αναισθησίας και της απώλειας θερμότητας του σώματος στο ψυχρό περιβάλλον. Κατά την περίοδο αυτή, το παιδί διατηρείται ζεστό για πρόληψη περαιτέρω απώλειας θερμότητας. Τα βρέφη μπορούν να τοποθετηθούν κάτω από θερμαντές ακτινοβολούμενης θερμότητας.

Κατά τις επόμενες 24 - 48 ώρες, παρατηρείται άνοδος θερμοκρασίας του σώματος στους 37,7 °C ή λίγο πιο πάνω, ως μέρος φλεγμονώδους απόκρισης στον ιστικό τραυματισμό, στην καταπόνηση, στο ξένο λεύκωμα, στην μικρή ατελεκτασία ή απορρόφηση του αιματώματος. Μεγαλύτερη άνοδος της θερμοκρασίας πιθανόν να είναι σημείο λοίμωξης και ατελεκτασίας και χρειάζεται άμεση διερεύνηση του πιθανού αιτίου, διότι η

αυξημένη θερμοκρασία αυξάνει τις μεταβολικές και τις σε οξυγόνο ανάγκες. Ενώ αντίθετα η μείωση της θερμοκρασίας επιτυγχάνεται με την χορήγηση ακεταμινοφαίνης, με ψυχρές πλύσεις ή τη χρήση υποθερμικής κουβέρτας. Σε εμφάνιση λοίμωξης χορηγούνται αντιβιοτικά.

Σημαντικό σημείο εκτίμησης της κατάστασης του παιδιού είναι η ενδοαρτηριακή καταγραφή της αρτηριακής πίεσης. Σχεδόν πάντα χρησιμοποιείται μετά από ανοικτή επέμβαση καρδιάς, διότι η παρατηρούμενη αγγειοσύσταση μετά τη χρήση της καρδιοπνευμονικής παράκαμψης, καθιστά τις μετρήσεις της έμμεσης αρτηριακής πίεσης αναξιόπιστες και γιατί η ενδοαρτηριακή καταγραφή επιτρέπει συνεχή μάλλον παρά διακεκομιμένη παρακολούθηση. Οι συνεχείς μετρήσεις της κεντρικής αρτηριακής πίεσης συγκρίνονται με εκείνες της έμμεσης με σφυγμομανόμετρο, αφού μια διαφορά ανάμεσα στις δύο μπορεί να σημαίνει μεταβολή στην περιφερική αγγειακή αντίσταση, κακή λειτουργία της πνευμονικής συσκευής ή ανομέτρου. Ο νοσηλευτής παρακολουθεί για εμφάνιση δυνητικών επιπλοκών της ενδοαρτηριακής καταγραφής, όπως θρόμβωση αρτηρίας, μόλυνση, εμβολή αέρα ή απώλεια αίματος μέσω του καθετήρα. Η ενδοαρτηριακή γραμμή εκπλύνεται συχνά ή διατηρείται ανοικτή με συνεχή έγχυση ηπαρινισμένου φυσιολογικού ορού. Αλλαγή γάζας στο σημείο

τομής γίνεται κάθε 8 ώρες. Η ώρα και η ημέρα αλλαγής γάζας καταγράφονται. Επίσης μπορεί να τοποθετείται στο σημείο της τομής μια αντιμικροβιακή αλοιφή. Εάν η κατάσταση του παιδιού παραμένει σταθερή, ο αρτηριακός καθετήρας αφαιρείται σε 24 - 48 ώρες.

Στην μετεγχειρητική νοσηλευτική φροντίδα σημαντική είναι η μέτρηση της κεντρικής φλεβικής πίεσης (Κ.Φ.Π.). Η Κ.Φ.Π. είναι η πίεση μέσα στο δεξιό κόλπο της καρδιάς ή στις μεγάλες φλέβες του θώρακα και μετρείται συχνά μετά από επέμβαση καρδιάς. Η Κ.Φ.Π. δείχνει την πίεση πλήρωσης του δεξιού κόλπου, τη λειτουργία της δεξιάς κοιλίας, τη σχέση ανάμεσα στον όγκο αίματος (φλεβική επιστροφή) και στην καρδιακή παροχή καθώς και τα πρώιμα σημεία δεξιάς συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας. Η Κ.Φ.Π. όμως συνεχώς μεταβάλλεται ανάλογα με τον όγκο του αίματος, την καρδιακή συχνότητα και την μυοκαρδιακή λειτουργία. Συνεπώς όταν έχουμε μείωση του όγκου αίματος όπως σε shock, η Κ.Φ.Π. πέφτει. Αντίθετα σε μείωση της αποδοτικότητας της αριστερής κοιλίας, η αντίσταση στην κένωση της δεξιάς κοιλίας θα οδηγήσει σε αύξηση της Κ.Φ.Π. και σε μείωση της ενδοαρτηριακής πίεσης. Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και/ή υπερογκαιμία αυξάνουν την Κ.Φ.Π.

Ο νοσηλευτής παρακολουθεί τον άρρωστο για σημεία και συμπτώματα ενδεικτικά επιπλοκών, όπως αιμοθώρακα,

πνευμονοθώρακα ή υδροθώρακα από τυχαία τρώση, καθώς ο καθετήρας εισέρχεται στον θώρακα, κολπικές αρρυθμίες από ερεθισμό του κολπικού τοιχώματος, υπερφόρτωση της κυκλοφορίας με υγρά, εφόσον η ενδοφλέβια γραμμή διατηρείται ανοικτή με συνεχή έγχυση υγρών. Η γραμμή της Κ.Φ.Π. είναι δυνητική πηγή σηψαιμίας. Επίσης μετακίνηση του καθετήρα της Κ.Φ.Π. μέσα στην δεξιά κοιλία μπορεί να προκαλέσει κοιλιακές αρρυθμίες, απειλητικές της ζωής του παιδιού, και ψευδώς αυξημένες τιμές Κ.Φ.Π. Σημεία μετακίνησης του καθετήρα είναι οι έντονες διακυμάνσεις του μανομετρικού υγρού με τον καρδιακό ρυθμό, που είναι ενδεικτικό μετατόπισης στην δεξιά κοιλία ή σταθερά αυξημένες τιμές της Κ.Φ.Π. χωρίς να υπάρχουν ενδείξεις υπερογκαιμίας ή συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας. Ο νοσηλευτής ενημερώνει τον γιατρό για τα σημεία αυτά. Για να βεβαιωθεί μια τέτοια μετακίνηση του καθετήρα, είναι απαραίτητο να γίνει α/α θώρακος ή ηχοκαρδιογράφημα. Η αντιμετώπιση συνίσταται στην έλξη του καθετήρα μέχρι να επανατοποθετηθεί στον δεξιό κόλπο. Ο καθετήρας μπορεί να μαρκάρεται με ταινία κοντά στο σημείο εισόδου για εύκολη διαπίστωση οποιασδήποτε προώθησής του.

Απαραίτητος είναι επίσης ο έλεγχος των περιφερικών σφυγμών (ποδικός, κνημιαίος, κερκιδικός) για πληρέστερο έλεγχο της καρδιακής λειτουργίας. Ενώ επίσης γίνεται έλεγχος των άκρων κατά τις δύο πρώτες μετεγχειρητικές ημέρες για ωχρότητα, κυάνωση ή ψυχρότητα, ενδεικτικά σημεία αρτηριακής θρόμβωσης.

Στα καθήκοντα του νοσηλευτή περιλαμβάνεται και η διατήρηση της αναπνευστικής λειτουργίας. Συνδέει το παιδί με αναπνευστήρα (IPPB) για υποβοήθηση του αερισμού των πνευμόνων αμέσως μετά το χειρουργείο, εάν οι αναπνοές του είναι εξασθενημένες. Διαφορετικά, το παιδί τοποθετείται σε τέντα οξυγόνου ή σε συσκευή hood για οξυγόνωση και ρευστοποίηση των εκκρίσεων. Το παιδί θα πρέπει να διατηρείται θερμό και στεγνό, διότι το υπερβολικό ψύχος από τα υγρά κλινοσκεπάσματα αυξάνει τις μεταβολικές ανάγκες του, κατά συνέπεια και τις καρδιακές απαιτήσεις. Η θερμοκρασία μέσα στην τέντα οξυγόνου πρέπει να διατηρείται στους 18,8 - 21,1 °C, εκτός αν υπάρχει αξιόλογη μεταβολή της θερμοκρασίας του σώματος. Στις περιπτώσεις αυτές, η θερμοκρασία μέσα στην τέντα θα πρέπει να προσαρμόζεται κατά τέτοιο τρόπο, ώστε να καλύπτει τις ανάγκες του παιδιού. Η υγρασία της τέντας πρέπει να ελέγχεται και να προσαρμόζεται, όταν χρειάζεται, για να καταστήσει την αναπνοή ευκολότερη και να προλάβει ξήρανση της βλέννας της αναπνευστικής οδού, πράγμα που μπορεί να οδηγήσει σε αναγκαστική τραχειοστομία. Ο νοσηλευτής θα πρέπει να ενθαρρύνει το παιδί να βήχει, να γυρίζει και να παίρνει βαθιές αναπνοές, τουλάχιστον κάθε μια ώρα για να προληφθεί κατακράτηση εκκρίσεων και θεσικός υποαερισμός. Παρόλο που το κλάμα αυξάνει την καρδιακή συχνότητα, είναι ωφέλιμο, διότι παράγει τις βαθιές αναπνοές. Επίσης η θεσική παροχέτευση του θώρακα, πλήξεις και δονήσεις γίνονται συχνά,

συνήθως κάθε 2 - 4 ώρες, για την αποβολή των εκκρίσεων και την πρόληψη των επιπλοκών. Είναι πολύ βοηθητικό να εργάζονται συγχρόνως δύο νοσηλευτές, από τους οποίους ο ένας διατηρεί το παιδί στην θέση, και ο άλλος να κάνει τις πλήξεις και τις δονήσεις. Επειδή όμως η διαδικασία αυτή προκαλεί κάποια δυσχέρεια στο παιδί, είναι σημαντικό να τονίζεται η αναγκαιότητά της και να διευκρινιστεί ότι οι πλήξεις γίνονται για την χαλάρωση των εκκρίσεων στους πνεύμονες και όχι για τιμωρία του, όπως μπορεί να νομίσει το παιδί. Συνήθως η παρουσία των γονέων είναι καθησυχαστική για το παιδί, γι αυτό, εάν και οι ίδιοι το επιθυμούν μπορούν να φανούν πολύ χρήσιμοι, δίνοντας στο παιδί τις ανάλογες θέσεις.

Ο νοσηλευτής θα πρέπει να είναι ιδιαίτερα προσεκτικός στην αναρρόφηση των τραχειοβρογχικών εκκρίσεων. Βαθιά αναρρόφηση γίνεται με μεγάλη προσοχή για την αποφυγή ερεθισμού του πνευμονογαστρικού (καρδιακές αρρυθμίες) και του λαρυγγόσπασμου, ειδικά στα βρέφη. Η αναρρόφηση είναι διαλείπουσα και δεν διαρκεί πάνω από 5 δευτερόλεπτα κάθε φορά, για να προληφθεί εξάντληση των αποθεμάτων οξυγόνου. Συμπληρωματικά παρέχεται οξυγόνο με Ambu πριν και μετά την διαδικασία. Η καρδιακή συχνότητα καταγράφεται μετά την αναρρόφηση για διαπίστωση μεταβολών στον ρυθμό ή την συχνότητα, ειδικά βραδυκαρδία. Η θέση του παιδιού θα πρέπει να είναι τέτοια, ώστε να βλέπει τον νοσηλευτή, επιτρέποντας έτσι την

εκτίμηση του χρώματος του παιδιού και της αντοχής του στην διαδικασία.

Η νοσηλευτική παρέμβαση έγκειται και στην στενή παρακολούθηση της κλειστής παροχέτευσης θώρακος. Κατά τη διάρκεια της επέμβασης, σωλήνες τοποθετούνται στην υπεζωκοτική κοιλότητα και στο μεσοπνευμόνιο χώρο και συνδέονται με σύστημα παροχέτευσης (Bellow), για απομάκρυνση των εκκρίσεων και του αέρα, ώστε να βοηθηθεί η επανέκπτυξη του πνεύμονος και να αποκατασταθεί η φυσιολογική καρδιοπνευμονική λειτουργία.

Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις, όπως και στους ενήλικες, περιλαμβάνουν :

- α) αποφυγή κατάργησης του κλειστού συστήματος,
- β) έλεγχο βατότητας του σωλήνα και
- γ) διατήρηση αποστείρωσης

Το χρώμα και η ποσότητα του παροχετευμένου υγρού ελέγχονται κάθε μία ώρα. Κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο, το χρώμα του υγρού μπορεί να είναι έντονο κόκκινο, αλλά αργότερα πρέπει να ορώδες. Το αίμα που χάνεται αναπληρώνεται αμέσως, με μετάγγιση αίματος. Η μεγαλύτερη ποσότητα παροχεύεται τις πρώτες 12 - 24 ώρες και είναι ακόμα μεγαλύτερη σε εκτεταμένη επέμβαση καρδιάς. Εάν η ποσότητα των παροχετευόμενων υγρών είναι πάνω

από 3 ml/kg ωριαίως, για περισσότερες από 3 συνεχείς ώρες, θεωρείται υπερβολική και μπορεί να σημαίνει μετεγχειρητική αιμορραγία. Ο γιατρός πρέπει να ειδοποιείται αμέσως, διότι μπορεί να προκληθεί πολύ γρήγορα καρδιακός επιπωματισμός, που απειλεί τη ζωή του παιδιού. Αμέσως μετά την τοποθέτηση των σωλήνων θα πρέπει να παίρνονται ακτινογραφίες θώρακος για έλεγχο της θέσης αυτών και μετά την αφαίρεσή τους για εκτίμηση της έκπτυξης των πνευμόνων. Συνήθως, οι σωλήνες αφαιρούνται τη δεύτερη με τρίτη μετεγχειρητική ημέρα. Η αφαίρεση των σωλήνων παροχέτευσης είναι επώδυνη εμπειρία για το παιδί. Αναλγητικά, όπως θειϊκή μορφίνη, πρέπει να χορηγούνται πριν από την διαδικασία. Επίσης τα παιδιά ενημερώνονται ότι θα νιώσουν οξύ στιγμιαίο πόνο. Ενώ όλη η διαδικασία αφαίρεσης γίνεται με άσηπτη τεχνική.

Η χειρουργική επέμβαση στην καρδιά είναι επώδυνη εμπειρία για τα παιδιά και η εξασφάλιση άνεσης και ανάπαυσης αποτελεί κύρια νοσηλευτική ευθύνη.

Ο νοσηλευτής θα πρέπει να εκτιμά τον βαθμό δυσχέρειας και να αναγνωρίζει τους παράγοντες που την προκαλούν. Για τον καλύτερο έλεγχο του πόνου χορηγούνται αναλγητικά όπως θειϊκή μορφίνη. Προσπάθειες για την μείωση της δυσχέρειας που προκαλούν διάφορες διαδικασίες, όπως τοποθέτηση μαξιλαριού ή αγαπημένου μαλακού παιχνιδιού (αρκουδάκι) πάνω στην θωρακική τομή την ώρα που βήχει, είναι αποτελεσματικό. Επίσης η

εκτέλεση της θεραπείας θα πρέπει να γίνεται μετά την χορήγηση του αναλγητικού, κυρίως την ώρα της μέγιστης δράσης του φαρμάκου. Ο νοσηλευτής θα πρέπει να εξηγεί όλες τις διαδικασίες και να διαβεβαιώνει στο παιδί ότι θα βρίσκεται συνέχεια κοντά του. Μέλημά του είναι να αποφεύγονται οι μη απαραίτητες διακοπές ανάπαυσης του παιδιού από το ιατρικό και άλλο προσωπικό υγείας. Να σχεδιάζεται η επίσκεψη των γονέων σε ώρες που δεν γίνονται ειδικές θεραπείες ή μετά την ανάπαυση του παιδιού. Ενώ θα πρέπει να ενθαρρύνεται από τον νοσηλευτή η στάση των γονέων απέναντι στο παιδί τους, ώστε να εξασφαλίζεται άνεση προς αυτό.

Βασικό μέλημα του νοσηλευτή είναι και η μέτρηση των προσλαμβανομένων και αποβαλλομένων υγρών για τον έλεγχο του ισοζυγίου και την εκτίμηση των αναγκών του παιδιού σε υγρά. Στα προσλαμβανόμενα υγρά συμπεριλαμβάνονται και τα διαλύματα έπλυσης αρτηριακών και φλεβικών γραμμών, καθώς και το υγρό διάλυσης των φαρμάκων. Στα αποβαλλόμενα περιλαμβάνονται τα ούρα, τα υγρά της παροχέτευσης του θώρακα και του στομάχου και το αίμα που παίρνεται για ανάλυση.

Οι νοσηλευτές θα πρέπει να καταγράφουν την ποσότητα των ούρων κάθε μισή ή μία ώρα. Η απέκκριση των ούρων θα πρέπει να είναι φυσιολογική (1 ml/kg ωριαίως) για πρόληψη υπερφόρτωσης και συλλογής των προϊόντων της ιστικής αποσύνθεσης στα

εσπειραμένα σωληνάκια που έχει σχέση με το μηχάνημα της εξωσωματικής κυκλοφορίας. Θα πρέπει να μετρούν και να καταγράφουν το ειδικό βάρος των ούρων για την εκτίμηση πυκνωτικής ικανότητας των εσπειραμένων σωληναρίων και για τον βαθμό ενυδάτωσης του παιδιού. Ενώ για την αξιολόγηση της μεταβολικής εξέτασης απαραίτητως ο προσδιορισμός του pH αίματος και ούρων. Επίσης προσέχει για μείωση της διούρησης (κάτω από 1 ml/kg ωριαίως) και αύξηση της ουρίας και της κρεατινίνης στον ορό του αίματος διότι αποτελούν σημεία νεφρικής ανεπάρκειας.

Κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο, γίνεται περιορισμός των υγρών για πρόληψη υπερογκαιμίας. Προσοχή δίνεται κατά την χρησιμοποίηση του μηχανήματος εξωσωματικής κυκλοφορίας για διαταραχή ισοζυγίου νερού και ηλεκτρολυτών. Ο νοσηλευτής γνωρίζει τον υπολογισμό των αναγκών σε υγρά με βάση το βάρος και την επιφάνεια σώματος του παιδιού. Επίσης αποφεύγεται η χορήγηση υγρών από το στόμα κατά το πρώτο 24ωρο, και προγραμματίζεται, με βάση τις προεγχειρητικές συνήθειες του παιδιού, η πρόσληψη των επιτρεπόμενων υγρών ανά 8ωρο.

Οι νοσηλευτές θα πρέπει να γνωρίζουν ότι η πολύωρη εξωσωματική κυκλοφορία μπορεί να προκαλέσει βλάβη στο Κ.Ν.Σ.

μετά από επέμβαση καρδιάς. Επομένως θα πρέπει να εκτιμάται η νευρολογική κατάσταση του παιδιού όπως επίπεδο συνείδησης, μέγεθος κορών και αντίδραση στο φως, κίνηση άκρων. Οι μικρές μυϊκές συσπάσεις (twitching) ή παράλυση άκρων, ασυνήθιστη ευερεθιστότητα ή ανησυχία, διανοητική σύγχυση, κεφαλαλγία, ζάλη, αμαυρωμένη όραση αποτελούν σημεία εμφάνισης νευρολογικών συμπτωμάτων και θα πρέπει να αναφέρονται στο γιατρό.

Κόπωση και αδυναμία είναι κοινές εκδηλώσεις μετά από επέμβαση στην καρδιά, ως αποτέλεσμα του χειρουργικού τραύματος στη καρδιά και της αδυναμίας του παιδιού για ύπνο κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο. Παρ' όλα αυτά, επιδιώκεται μέτρια δραστηριότητα για πρόληψη πνευμονικών και αγγειακών επιπλοκών. Η πρόληψη αυτών των επιπλοκών επιτυγχάνεται με την αλλαγή θέσης του παιδιού κάθε μια ώρα για προαγωγή κυκλοφορίας και αερισμού των πνευμόνων. Το παιδί υποστηρίζεται με μαξιλάρια, για να διατηρήσει τη θέση του, αλλά και για καλύτερη άνεση. Το επάνω μέρος του κρεβατιού ανυψώνεται μετά το χειρουργείο τα βρέφη τοποθετούνται σε καρδιακό καρεκλάκι σε γωνία 30 - 45°. Ο νοσηλευτής θα πρέπει να παροτρύνει το παιδί για βήχα και βαθιές αναπνοές για την προαγωγή της έκπτυξης των πνευμόνων. Οι παθητικές ασκήσεις άνω και κάτω άκρων για την πρόληψη φλεβικής στάσεως και αγκυλώσεως είναι απαραίτητες. Η εξασφάλιση των κινήσεων μπορεί να επιτευχθεί με παιχνίδια που διασκεδάζαν το

παιδί προεγχειρητικός. Έγερση του παιδιού επιτρέπεται μετά τη δεύτερη μετεγχειρητική ημέρα αφού αφαιρεθούν οι σωλήνες παροχέτευσης θώρακος, ο καθετήρας αρτηριακής γραμμής και αφού αποσυνδεθεί το παιδί από το αναπνευστικό μηχάνημα και το καρδιακό monitor. Επομένως η κινητοποίηση του παιδιού γίνεται προοδευτικά ξεκινώντας από κάθισμα στο χείλος του κρεβατιού και κουνώντας τα πόδια του, στην όρθια θέση και τέλος στο κάθισμα στην πολυθρόνα. Ο νοσηλευτής μετά από κάθε δραστηριότητα εκτιμά την καρδιακή συχνότητα και τις αναπνοές για εκτίμηση του βαθμού των καρδιακών απαιτήσεων. Ταχυκαρδία, δύσπνοια, προοδευτική κόπωση ή αρρυθμίες είναι ενδεικτικά της ανάγκης για περιορισμό περαιτέρω κατανάλωσης ενέργειας. Ακόμα και αν το παιδί μπορεί να περπατήσει ως την πολυθρόνα με μέτρια αύξηση της καρδιακής συχνότητας, ο νοσηλευτής θα πρέπει να έχει υπόψη του και την προσπάθεια που απαιτείται για την επιστροφή στο κρεβάτι. Σημασία έχει να προγραμματίζεται περίοδος ανάπαυσης.

Τελικό μέλημα του νοσηλευτή είναι η ψυχολογική υποστήριξη σε παιδιά με καρδιολογικές επεμβάσεις. Απαραίτητη είναι η γνώση των πιθανών αιτίων μεταβολής της συμπεριφοράς του παιδιού και να διευθετεί κατάλληλα το περιβάλλον για την κάλυψη των αναγκών του. Δεν είναι ασυνήθιστο για τα παιδιά να

παρουσιάζουν κατάθλιψη μετά το χειρουργείο. Τα αίτια αυτής της κατάθλιψης είναι το προεγχειρητικό άγχος, η μετεγχειρητική σωματική και ψυχική καταπόνηση και το περιβάλλον της μονάδας. Συνήθως η διάθεση του παιδιού βελτιώνεται μόλις απομακρυνθεί από τη μονάδα εντατικής νοσηλείας.

Ο νοσηλευτής θα πρέπει να παρέχει στο παιδί ευκαιρίες για έκφραση των συναισθημάτων του, είτε λεκτικά, είτε μέσω του παιχνιδιού. Ενθαρρύνει το παιδί να παίρνει μερικές αποφάσεις, για να έχει τον έλεγχο της κατάστασής του. Διαβεβαιώνει το παιδί ότι οι διαδικασίες, για τις οποίες χρειάζεται η συνεργασία του, όπως βήχας και οι βαθιές αναπνοές, είναι δύσκολο να επιτευχθούν. Δεν θα πρέπει να ξεχνά να επιβραβεύει το παιδί σε κάθε προσπάθεια που καταβάλλει. Δεν είναι ασυνήθιστο τα παιδιά να εκφράζουν αισθήματα μίσους προς τον νοσηλευτή κατά τη διάρκεια μιας θεραπείας. Ο νοσηλευτής, αντί να γίνεται αμυντικός ή απολογητικός, πρέπει να απαντά ότι κατανοεί γιατί το παιδί αισθάνεται έτσι, αλλά η θεραπεία που του γίνεται είναι απαραίτητη για την ανάρρωσή του και δεν γίνεται για την τιμωρία του. Συγχρόνως θα πρέπει να βοηθήσει τους γονείς να αποδεχτούν τον αρνητισμό ή την επιθετικότητα του παιδιού τους, εξηγώντας τους ότι οι εκρήξεις αυτές είναι αντίδραση στην θεραπεία και δεν απευθύνονται στα άτομα. Μεγάλη σημασία έχει και η υποστήριξη του νοσηλευτή προς τους γονείς, παρέχοντας πληροφορίες και

εξηγώντας τους όλες τις διαδικασίες. Επίσης τους ενθαρρύνει να συμμετέχουν στην φροντίδα του παιδιού τους, αν το επιθυμούν, όπως στο μερικό μπάνιο, στο γύρισμα ή στη θεσική παροχέτευση θώρακος. Εάν οι γονείς παραμένουν στο χώρο του νοσοκομείου θα πρέπει ο νοσηλευτής να τους εξασφαλίσει κατάλληλο χώρο παραμονής και ύπνου.

Απαραίτητη είναι η παρουσία των γονέων επειδή το παιδί θα νιώθει ασφάλεια, ακόμα και όταν δεν το φροντίζουν οι ίδιοι.

3.6 Μετεγχειρητικές Επιπλοκές - Νοσηλευτική Παρέμβαση

Εξαιρετικά βασικός τομέας της μετεγχειρητικής νοσηλευτικής φροντίδας του παιδιού - ασθενούς είναι η παρακολούθηση και η έγκαιρη διαπίστωση για την αντιμετώπιση των μετεγχειρητικών επιπλοκών. Πολλές επιπλοκές μπορούν να συμβούν μετά από επέμβαση στην καρδιά. Η πλειονότητα αυτών συνδέεται με την επέμβαση ανοικτής καρδιάς και με την καρδιοπνευμονική παράκαμψη.

- **Αρρυθμίες**

Οι μετεγχειρητικές αρρυθμίες μπορεί να οφείλονται σε ηλεκτρολυτικές διαταραχές, ειδικά σε υποκαλιαιμία, σε χειρουργική παρέμβαση στο διάφραγμα ή το μυοκάρδιο και σε υποξία.

Ο νοσηλευτής θα πρέπει να παρακολουθεί προσεκτικά το monitor της καρδιακής συχνότητας, του καρδιακού ρυθμού και να λαμβάνει τον κορυφαίο παλμό σε ολόκληρο το λεπτό. Γνωρίζει ότι οι δυσρυθμίες που επηρεάζουν την καρδιακή λειτουργία είναι η βραδυκαρδία (καρδιακή συχνότητα κάτω από 80 παλμούς / λεπτό), η ταχυκαρδία (καρδιακή συχνότητα πάνω από 180 παλμούς / λεπτό), εκτακτοσυστολές ή καρδιακός επιπωματισμός. Επίσης προσέχει τα ηλεκτρόδια επικαρδιακής βηματοδότησης που έχουν τοποθετηθεί κατά την επέμβαση, για συνεχή παρακολούθηση και καταγραφή των καρδιακών αρρυθμιών.

- **Καρδιακός επιπωματισμός**

Καρδιακός επιπωματισμός είναι η συμπίεση της καρδιάς από συλλογή αίματος, λόγω αιμορραγίας ή υγρών στο περικαρδιακό σάκο, με αποτέλεσμα να εμποδίζεται η πλήρωσή της.

Ο νοσηλευτής παρακολουθεί κατά την μετεγχειρητική περίοδο για εμφάνιση σημείων και συμπτωμάτων όπως ανύψωση Κ.Φ.Π., διάταση των φλεβών του τραχήλου, υπόταση, στενή πίεση σφυγμού, δύσπνοια, κυάνωση, ανησυχία και εφίδρωση, παράδοξος σφυγμός (χαρακτηριστικό σημείο καρδιακού επιπωματισμού, οπότε οι περιφερικοί σφυγμοί εξαφανίζονται κατά την εκπνοή και η συστολική πίεση ακούγονται 10 15 mmHg χαμηλότερα κατά την εισπνοή από ό,τι κατά την εισπνοή), διερεύνηση μεσοθωρακίου και απομακρυσμένοι καρδιακοί ήχοι. Σημειώνει για τυχόν μείωση του υγρού παροχέτευσης, και αναφέρει αμέσως στον γιατρό οποιαδήποτε ένδειξη της δυνητικώς θανατηφόρου αυτής επιπλοκής.

- **Καρδιακή ανεπάρκεια**

Η επιπλοκή αυτή συμβαίνει όταν έχουμε αύξηση του μηχανικού έργου των κοιλιών που είχαν υπερτραφεί πριν από την επέμβαση. Το παιδί παρακολουθείται για σημεία καρδιακής ανεπάρκειας, συμπεριλαμβανομένης της αυξημένης Κ.Φ.Π.

- **Σύνδρομο μειωμένης καρδιακής παροχής και μειωμένης περιφερικής αιμάτωσης.**

Μπορεί να συμβεί λόγω της υποθερμίας ή της αδυναμίας της αριστερής κοιλίας να διατηρήσει την συστηματική κυκλοφορία. Ο νοσηλευτής παρακολουθεί για σημεία μειωμένης καρδιακής παροχής, τα οποία είναι όμοια με τα σημεία του shock, πτώση της αρτηριακής πίεσης, μείωση της πίεσης του σφυγμού, ψυχρά άκρα, μεταβολική εξέταση και ολιγουρία.

- **Επίμονη αιμορραγία**

Αίτια αυτής είναι :

1. Αιμόλυση των τραυματισθέντων ερυθρών αιμοσφαιρίων από την αντλία.
2. Πηκτικές διαταραχές λόγω της ηπαρίνωσης του αίματος κατά τη διάρκεια της εξωσωματικής κυκλοφορίας.
3. Θρομβοπενία που μπορεί να οφείλεται σε αντλίες που τραυματίζουν τα κύτταρα του αίματος. Με την καταστροφή των κυττάρων αυξάνεται επίσης η δραστικότητα της ινωδολυσίνης και μειώνεται το ινωδογόνο, με αποτέλεσμα την αιμορραγία.

Η νοσηλευτική φροντίδα περιλαμβάνει :

- Εκτίμηση της βαρύτητας της αιμόλυσης και χορήγηση συμπυκνωμένων εναιωρημάτων ερυθρών αιμοσφαιρίων, για την αντιμετώπιση της αναιμίας.
- Στενή παρακολούθηση του παιδιού σε περίπτωση μετάγγισης αίματος, για σημεία αντίδρασης και υπερφόρτωσης της κυκλοφορίας.
- Μέτρηση της ωριαίας αποβολής ούρων, διότι λόγω της αιμόλυσης των ερυθρών αιμοσφαιρίων υπάρχει δυνητικός κίνδυνος νεφρικής σωληναριακής νέκρωσης.
- Παρακολούθηση για σημεία αιμορραγίας, ιδιαίτερα από σωλήνες παροχέτευσης, Κ.Φ.Π. και αρτηριακής πίεσης, εφόσον επηρεάζεται ο πήκτικός μηχανισμός του αίματος.
- Χορήγηση θειικής πρωταμίνης, βιταμίνης Κ και πρόσφατου αίματος ή αιμοπεταλίων.
- Αιμορραγία πολύ πιο συχνά συμβαίνει σε αρρώστους με διόρθωση κυανωτικών διαμαρτυριών, εξαιτίας της φυσιολογικής θρομβοπενίας που συνδέεται με τις διαταραχές αυτές.

- **Εμβολή αέρα**

Είναι πάντοτε μια απειλή για τις ανοικτές χειρουργικές διαδικασίες της καρδιάς. Ο αέρας μπορεί να προέρχεται από την

αντλία ή να παγιδεύεται στην καρδιά μετά το κλείσιμό της. Παρ' όλο που παίρνονται όλα τα μέτρα διαφυγής του αέρα, δυστυχώς μερικοί άρρωστοι υποφέρουν από ποικίλου βαθμού εγκεφαλικής βλάβης, εξαιτίας εμβολής αέρα. Αυτός είναι ο λόγος της νευρολογικής εκτίμησης του αρρώστου αμέσως μετά την ανάνηψή του.

- **Εμβολή από θρόμβους αίματος ή κατεστραμμένους ιστούς**

Φυσιολογικά, το αίμα που βγαίνει από τη αντλία, πριν επιστρέψει στον άρρωστο, φιλτράρεται για την απομάκρυνση φυσαλίδων, προϊόντων αίματος (τεμαχισμένα κύτταρα και θρόμβοι) και κατεστραμμένων ιστών. Ωστόσο, « ακάθαρτο » αίμα ενδέχεται να εισέλθει στην συστηματική κυκλοφορία και να προκαλέσει εμβολές στον πνεύμονα, στις στεφανιαίες αρτηρίες, στις μεσεντέριες αρτηρίες, καθώς και στις αρτηρίες των άκρων, των νεφρών, του σπλήνος και του εγκεφάλου.

Η νοσηλευτική φροντίδα έγκειται :

- Στην παρακολούθηση για σημεία που εξαρτώνται από την εντόπιση του εμβόλου όπως
 - α) μεσοκοιλιακός ή μεσορραχιαίος πόνος
 - β) πόνος, απουσία σφυγμών, ωχρότητα, μούδιασμα, ψυχρά άκρα

γ) θωρακικός πόνος και αναπνευστική δυσχέρεια σε πνευμονική εμβολή και έμφραγμα μυοκαρδίου

δ) μονόπλευρη αδυναμία, μεταβολές στην άκρη

- Στην λήψη προφυλακτικών μέτρων : αντιεμβολικές κάλτσες, αποφυγή πίεσης στην ιγνυακή χώρα

• **Νευρολογικές μεταβολές**

Εγκεφαλικό οίδημα και εγκεφαλική βλάβη μπορεί να συμβούν κατά την διάρκεια ανοικτής επέμβασης στην καρδιά.

Αν και το αίτιο είναι άγνωστο, πιθανολογείται ότι είναι αποτέλεσμα ιστικής ισχαιμίας ή εμβολών

Ο νοσηλευτής κατά την παρέμβασή του :

- Ελέγχει για παράλυση (ελέγχονται αντανακλαστικά και η μυϊκή ισχύς και στα δύο άκρα)

- Εκτιμά το μέγεθος των κορών και την αντίδρασή τους στο φως και στην προσαρμογή.

- Αναφέρει στο γιατρό οποιαδήποτε εγκεφαλική βλάβη διαπιστώσει.

• **Σύνδρομο μετακαρδιοτομής**

Το σύνδρομο αυτό, είναι μια επιπλοκή που χαρακτηρίζεται από πυρετό, λευκοκυττάρωση, περικαρδικό ήχο τριβής ή συλλογή

υγρού στην περικαρδιακή ή υπεξωκοτική κοιλότητα, μπορεί να συμβεί οποιοδήποτε χρόνο μετά το άνοιγμα του περικαρδίου, είτε κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο είτε αργότερα, κυρίως την 7^η με 21^η ημέρα.

Το αίτιο είναι άγνωστο, αν και οι αιτιολογικές θεωρίες περιλαμβάνουν την ιογενή λοίμωξη, την ανοσιακή αντίδραση του μυοκαρδιακού ιστού ή την αντίδραση του περικαρδίου στο αίμα. Το σύνδρομο είναι αυτοπεριοριστικό σε 2 - 3 βδομάδες και θεραπεύεται με ανάπαυση, σαλικυλικά και μερικές φορές με στεροειδή. Σπάνια εμφανίζεται σε παιδιά ηλικίας κάτω των 2 ετών.

3.7 Σχεδιασμός εξόδου του ασθενούς και φροντίδας του στο σπίτι

Το σχέδιο εξόδου και φροντίδας στο σπίτι αρχίζει αμέσως μετά την είσοδο του παιδιού για χειρουργική επέμβαση στην καρδιά και περιλαμβάνει την εκτίμηση της προσαρμογής των γονιών στην αλλαγή της κατάστασης υγείας του παιδιού. Μια από τις κυριότερες αντιδράσεις των γονέων είναι η υπερπροστασία και ο νοσηλευτής πρέπει να είναι ενήμερος των περιπτώσεων, για τις οποίες η οικογένεια μπορεί να χρειαστεί βοήθεια να δεχθεί τη βελτιωμένη υγεία του παιδιού.

Ο νοσηλευτής είναι υπεύθυνος για την παροχή σαφών οδηγιών στους γονείς όσον αφορά τη φροντίδα του παιδιού στο σπίτι, όπως έλεγχος του θωρακικού τοιχώματος για σημεία μόλυνσης, και χορήγηση των παραγγελθέντων φαρμάκων. Σχεδόν όλες οι καρδιακές διαμαρτίες χρειάζονται προφυλακτική αντιβίωση μετά την επέμβαση, για πρόληψη της μικροβιακής ενδοκαρδίτιδας, ενώ σε μερικά παιδιά μπορεί να παρουσιαστούν σημεία συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας που πρέπει να αντιμετωπιστούν συντηρητικά. Σημαντική είναι η ενημέρωση των γονιών σχετικά με τις δραστηριότητες του παιδιού αλλά και η παροχή συμβουλών σ' αυτούς σε περίπτωση καρδιακών επιπλοκών. Επομένως ο νοσηλευτής πρέπει να πληροφορεί τους γονείς σχετικά με το σύνδρομο μυοκαρδιοτομής, μια και αυτό μπορεί να συμβεί

μετά την έξοδο από το νοσοκομείο. Οι γονείς πρέπει να επαγρυπνούν για σημεία, όπως ανεξήγητος πυρετός, θωρακικός πόνος, δυσκολία στην αναπνοή ή απώλεια ενέργειας. Καλό θα είναι να μην δοθεί έμφαση, από τον νοσηλευτή, στο σύνδρομο αυτό για αποφυγή άγχους σε περίπτωση εμφάνισής του. Τέλος, υπογραμμίζεται η συνεχής συμπαράσταση προς τους γονείς ακόμα και μετά την έξοδο του παιδιού τους.

ΜΕΡΟΣ Β΄

ΕΙΔΙΚΟ

4^ο ΚΕΦΑΛΑΙΟ

ΣΥΓΚΡΙΤΙΚΗ ΜΕΛΕΤΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΩΝ

4.1 ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΩΝ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΝ

1^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Η πρώτη περίπτωση είναι ένα κορίτσι βρέφος 33 ημερών. Το βρέφος εισήχθη στην καρδιολογική κλινική του νοσοκομείου Παιδων Αγίας Σοφίας στις 12-01-1999 με διάγνωση « σημαντικού βαθμού στένωση πνευμονικής ».

ΙΑΤΡΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Σύμφωνα με το ιατρικό ιστορικό η ασθενής εισήχθη στο νοσοκομείο με παραπεμπτικό από καρδιολόγο ενηλίκων με σημαντικού βαθμού στένωση πνευμονικής. Στην μηνιαία προγραμματισμένη επίσκεψη στον παιδίατρο ακούστηκε καρδιακό φύσημα και εστάλει για καρδιολογική εξέταση. Με την ανωτέρω διάγνωση του καρδιολόγου διακομίστηκε στην καρδιολογική κλινική του νοσοκομείου Παιδων Αγίας Σοφίας για περαιτέρω έλεγχο και αντιμετώπιση.

ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Στο οικογενειακό ιστορικό δεν αναφέρεται παρόμοιο καρδιολογικό περιστατικό. Η μητέρα κατά τη διάρκεια της κύησης είχε προσβληθεί με λοίμωξη από ερυθρά και η ηλικία της ήταν 42 ετών.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Κοιλία	: Κ.Φ.
Καρδιά	: Δραστήριο περικάρδιο με σχεδόν καλπαστικό ρυθμό
Θώρακας	: Πνεύμονες καθαροί
Ουροποιητικό	: Κ.Φ.
Κυκλοφοριακό	: Σφ.: 120 / min, Α.Π. 80 / 45 mmHg, θερμοκρασία 37° C
Βάρος γέννησης	: 3.200
Βάρος σώματος (1 μηνός)	: 3.800
Λεμφικό	: Κ.Φ.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

U. / S. Καρδιάς

Situs solitus φυσιολογική A - V και V - A σύνδεση S = 7,5 min με
R-D-L-shum. Αορτή - ΚΦ

Αορτικό τόξο : ελεύθερο

Δύο μεσοκοιλιακές επικοινωνίες η μία μπορεί μυϊκού τύπου

S = 7 min και L-R shum.

Διαπλαστική πνευμονική βαλβίδα με PG = 78 mmHg

Μιτροειδής βαλβίδα : Κ.Φ.

ΓΕΝΙΚΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Αιμοσφαιρίνη : 13,9

Αιματοκρίτης : 44,4

Ερυθρά αιμοσφαίρια : 4.380.000

Λευκά αιμοσφαίρια : 12.610

MCV (μέσος όγκος ερυθρών) : 101,4

MCH (μέση περιεκτικότητα αιμοσφαιρίνης ανά ερυθρό) : 31,7

MCHC (μέση πυκνότητα αιμοσφαιρίνης) : 31,3

Τύποι λευκών :

Ουδετερόφυλα : 27,1

Λεμφοκύτταρα : 59,6

Μονοκύτταρα : 5,9

Ηωσινόφιλα : 2,3

Βασεόφιλα : 1,4

ΒΙΟΧΗΜΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

Κάλιο	:	6
Νάτριο	:	140
Χλώριο	:	101
Ασβέστιο	:	9,5

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Η ασθενής εισήχθη στην καρδιολογική κλινική Παίδων Αγίας Σοφίας στις 12.01.1999 μαζί με την οικογένειά του. Ήταν λίγο ανήσυχο.

Τα ζωτικά του σημεία ήταν :

Σφ : 120 min Α.Π. 80 / 45 mmHg

Θερμοκρασία : 37° C

Β.Γ. = 3.200 Β.Σ. 1 μηνός = 3.800

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Σύμφωνα με τον καθετηριασμό της καρδιάς (19.01.1999) δύο μεσοκοιλιακές επικοινωνίες η μία μυϊκού τύπου με $\delta = 5,3$ mm και η άλλη υποαορτική $\delta = 7$ mm και L - R shum. Επίσης παρατηρείται δυσπλαστική πνευμονική βαλβίδα με PG = 78 mmHg ενώ η μιτροειδής βαλβίδα είναι φυσιολογική.

Το βρέφος παρέμεινε στο νοσοκομείο παιδων Αγίας Σοφίας έως τις 25.01.1999 για ιατρική παρακολούθηση, χωρίς θεραπεία. Εγινε σύσταση για χειρουργική διόρθωση εντός του επιτρεπόμενου χρονικού ορίου και συχνή παρακολούθησή του από παιδοκαρδιολόγο.

2^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Η δεύτερη περίπτωση αφορά ένα νεογνό 40 εβδομάδων. Το νεογνό εισήχθη στην καρδιολογική κλινική του νοσοκομείου Παίδων Αγίας Σοφίας στις 05/10/1998 με διάγνωση μετάθεση μεγάλων αγγείων και μεσοκοιλιακή επικοινωνία.

ΙΑΤΡΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Σύμφωνα με το ιατρικό ιστορικό πρόκειται για νεογνό με ηλικία κύησης 40 εβδομάδων Β.Γ. = 3.950 gr. Γεννήθηκε στο μαιευτήριο Αλεξάνδρα με φυσιολογικό τοκετό την 04/10/1998. Στοιχείο από την κύηση δεν υπάρχουν. Apgar Score : 1' - 9'.

Μεταφέρθηκε στην καρδιολογική κλινική Παίδων Αγίας Σοφίας την 5^η ώρα της ζωής του λόγω διαπίστωσης συστολικού φυσήματος 3/6 και U/S καρδιάς κατά το οποίο διαπιστώθηκε μετάθεση μεγάλων αγγείων και μεσοκοιλιακή επικοινωνία.

ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Αναφέρεται ότι το προηγούμενο παιδί της οικογένειας πέθανε σε ηλικία 2 ετών μετά από την 2^η επέμβαση καρδιάς λόγω τετραλογίας Fallot.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Κοιλία	: Κ.Φ.
Καρδιά	: Συστολικό φύσημα 3/6
Αναπνευστικό	: Κ.Φ.
Ουροποιητικό	: Κ.Φ.
Κυκλοφοριακό	: Σφ.: 140 / min, Α.Π. 68 / 41 mmHg, θερμοκρασία 37,5° C
Λεμφικό	: Κ.Φ.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

ECHO καρδιάς

1. Situs solitus
2. Ανοικτό ωοειδές τρήμα
3. Μετάθεση μεγάλων αγγείων και εμπρόσθια θέση
4. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία με ροή $RV > LV$
5. Τριγώνωχη βαλβίδα δυσπλαστική
6. Ανοικτός βοτάλειος πόρος
7. Δεξιό αορτικό τόξο

ΓΕΝΙΚΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Αιμοσφαιρίνη :	14,7 gr/dl
Αιματοκρίτης :	38,5
Λευκά αιμοσφαίρια :	15.300
PLT :	169.000 / min

ΒΙΟΧΗΜΙΚΕΣ ΑΙΜΑΤΟΣ

Γλυκόζη : 49

Κάλιο : : 3,8

Νάτριο : 14
0

Χλώριο : 10
1

Ουρία : 20

Κρεατινίνη : 0,6

CRP < 3,4

Καλλιέργεια αίματος : στείρα

Γενική ούρων : Κ.Φ.

Καλλιέργεια ούρων : στείρα

U/S εγκεφάλου : Κ.Φ.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Το νεογνό εισήλθε στην καρδιολογική κλινική του νοσοκομείου Παίδων Αγίας Σοφίας στις 05/10/1998 συνοδευόμενο από τους γονείς του. Το νεογνό παρουσίαζε καλή γενική κατάσταση.

Τα ζωτικά του σημεία ήταν :

Α.Π. : 68 / 41 mmHg Σ.Φ. : 140 min

Θερμοκρασία : 37,5° C

ΚΑΡΤΑ ΝΟΣΗΛΕΙΑΣ

Dextrose 10%	260 ml σε 24h
Ampicilline	95mg x 3
Garamycin	9,5mg x 2
Prostin	136gr x 2 / 24h
Lasix	3mgr άπαξ
Mycostafin	1 / 2 σταγ. x 4
Legofer	4ml x 1
Aquasol A + D	3 σταγ. x 1

Το νεογνό εξήλθε από το νοσοκομείο παιδων Αγίας Σοφίας στις 15.11.1998 αφού χειρουργήθηκε, με βελτιωμένη την κατάσταση της υγείας του.

3^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Στην τρίτη περίπτωση έχουμε ένα κορίτσι 15 μηνών. Το βρέφος εισήχθη στο νοσοκομείο Παιδων Αγίας Σοφίας στις 11-01-1999 με διάγνωση μεσοκολπικής επικοινωνίας.

ΙΑΤΡΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Σύμφωνα με το ιατρικό ιστορικό στο βρέφος είχε διαγνωστεί μεσοκολπική επικοινωνία από τη γέννησή του. Προ ημερών εμφάνισε βρογχολίτιδα που αντιμετωπίστηκε με βρογχοδιασταλτικά και με αντιβίωση.

Εφόσον το βρέφος ανάρρωσε από την βρογχολίτιδα έγινε διάνοιξη (ΔΕ) κόλπου και εύρεση μεγάλης δεύτερης μεσοκολπικής επικοινωνίας η οποία διορθώθηκε με σύγκλειση με patch και με σύγκλειση Δεξιού κόλπου.

ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Γεννήθηκε στις 24/09/1997 με καισαρική τομή χωρίς να παρουσιαστεί καμιά επιπλοκή. Κληρονομική προδιάθεση δεν υπάρχει. Έχει 2 αδέρφια φυσιολογικά. Η μητέρα όμως έπασχε από σακχαρώδη διαβήτη, ήταν ινσουλινοεξαρτώμενη και ήταν 45 ετών.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Κοιλία : Κ.Φ.
Καρδιά : καρδιακός τόνος εκροής, ταχυκαρδία, ήπιο
 συστολικό φύσημα παραστερνικά
Αναπνευστικό : φυσιολογικό αναπνευστικό ψιθύρισμα
Ουροποιητικό : Κ.Φ.
Κυκλοφορικό : Σ.Φ. : 130 / min, Α.Π. : 100 / 80 mmHg,
 θερμοκρασία : 37,2° C
Λεμφικό : Κ.Φ.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

ΓΕΝΙΚΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Αιμοσφαιρίνη : 10,8
Αιματοκρίτης : 38,8
MCV (μέσος όγκος ερυθροκυττάρων) : 77
MCH (μέση περιεκτικότητα αιμοσφαιρίνης ανά ερυθρό) : 21,4
MCHC (μέση πυκνότητα αιμοσφαιρίνης) : 27,8
Αιμοπετάλια : 570.000 / min
Χρόνος προθρομβίνης : 10''
Χρόνος θρομβίνης : 10,7''
PPT (χρόνος μερικής θρομβοπλαστίνης) : 28''

ΒΙΟΧΗΜΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

Γλυκόζη	:	88
Ουρία	:	40
Κρεατινίνη	:	0,60
Κάλιο	:	5,1
Na ⁺	:	145
Cl	:	107
Χολερυθρίνη ολική	:	0,80
Χολερυθρίνη άμεση	:	0,15
SGPT	:	12
SGOT	:	27
γ-GT (γ-Γλουταμυλτρανσφεράση)	:	14
Αλκαλική φωσφατάση (APL)	:	120

ΑΕΡΙΑ ΑΙΜΑΤΟΣ

PH : 7,4

PCO₂ : 32,6 mmHg

PO₂ : 222,1 mmHg

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Το παιδί εισήχθη στο νοσοκομείο Παίδων Αγίας Σοφίας στις 11.01.1999 με διεγνωσμένη νόσο μεσοκολπικής επικοινωνίας για διόρθωση αυτής. Συνοδευόταν από τους γονείς του.

Τα ζωτικά του σημεία ήταν :

Σ.Φ. : 30 / min, . A.Π. : 100 / 80 mmHg,

θερμοκρασία : 37,2° C

ΚΑΡΤΑ ΝΟΣΗΛΕΙΑΣ

Netromycin 16mg x 3

Voncon 90mg x 4

Solvetan 250 mg x 3

Lasix 8mg x 3

Aerolin 0,2mg x 3ml φυσιολογικό ορό x 6

Morphine 0,4 mg

Το κορίτσι υπεβλήθει σε χειρουργική διόρθωση της μεσοκολπικής επικοινωνίας στις 17/01/1999 με πλήρη επιτυχία αυτής. Εξήλθε από το νοσοκομείο Παιδων Αγίας Σοφίας με βελτιωμένη την κατάσταση της υγείας της.

4^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Η τέταρτη περίπτωση είναι ένα αγόρι ηλικίας 9 μηνών, το οποίο εισήχθη στις 12/01/1999 στο νοσοκομείο Παίδων Αγίας Σοφίας με αναπνευστική δυσχέρεια.

ΙΑΤΡΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Σύμφωνα με το ιατρικό ιστορικό το βρέφος από την γέννησή του παρουσίαζε κρίσεις αναπνευστικής δυσχέρειας και λόγω αυτής παρέμεινε το 1^ο 24ωρο της ζωής του στο τμήμα πρόωρων νεογνών.

Αναφέρεται ανορεξία το τελευταίο εικοσαήμερο και άρνηση για λήψη τροφής. Το βρέφος παρουσιάζει γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση (Γ.Ο.Π.) και βρίσκεται σε θεραπεία με Alimix.

ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Η κύηση ήταν χωρίς προβλήματα, στην μητέρα παρουσιάστηκε σταγονοειδής αιμορραγία κατά τον 3^ο μήνα. Ήταν ο πρώτος της τοκετός - φυσιολογικός διάρκειας 39 εβδομάδων. Το παιδί γεννήθηκε με Β.Σ. = 3.650 gr, Μ.Γ. = 55 cm, ΠΚγ = 35cm.

Η διατροφή του ήταν μητρικός θηλασμός για 2 μήνες με συμπλήρωμα τεχνητής διατροφής.

Εχει κάνει τα εμβόλια Sabin και DTP. Αλλεργίες δεν αναφέρονται ενώ παρουσιάζει αναγωγές από τη γέννησή του.

Τέσσερις μήνες μετά την γέννησή του παρουσίασε κρίσεις αναπνευστικής δυσχέρειας και γι' αυτό από 17/08/1998 - 26/09/1998 νοσηλεύτηκε στο νοσοκομείο Παίδων Πεντέλης. Η μητέρα κατά την διάρκεια της κύησης κατανάλωνε μεγάλες ποσότητες αλκοόλ.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Καλή γενική κατάσταση

Β.Σ. = 7.200, Μ = 71 cm, Π.Κ. = 43,5 cm

Κοιλία : Κ.Φ.

Καρδιαγγειακό : συστολικό φύσημα 2 / 6 - μηριαίες ++

Αναπνευστικό : παράταση εκπνοής, τραχύτητα αναπνευστικού ψιθυρίσματος, ταχύτητα 60 / min

Ωτα : Κ.Φ.

Ουροποιητικό : Κ.Φ.

Κυκλοφορικό : Σ.Φ. : 140 / min, Α.Π. : 100 / 85 mmHg,

θερμοκρασία : 36,5° C,

Αναπνοές : 60 / min

Λεμφαδένες : Κ.Φ.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

U / S καρδιάς :

α) μετρίου βαθμού μεσοκοιλιακή επικοινωνία

β) Situs Solitus

- γ) διάταση δ - καρδιακών κοιλοτήτων και πνευμονικής αρτηρίας
- δ) ανώμαλη σύνδεση των δεξιών πνευμονικών φλεβών με την κάτω κοίλη φλέβα

Σπινθηρογράφημα :

Αριστερός πνεύμονας φυσιολογικός, δεξιός πνεύμονας μειωμένη αιμάτωση

ΓΕΝΙΚΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Αιμοσφαιρίνη :	11,7
Αιματοκρίτης :	36,1
MCV (μέσος όγκος ερυθροκυττάρων) :	80
MCH (μέση περιεκτικότητα αιμοσφαιρίνης ανά ερυθρό) :	26
MCHC (μέση πυκνότητα αιμοσφαιρίνης) :	2,4
PLT :	479 H
T.K.E. :	23
Λευκά :	9.190
Ομάδα Αίματος :	A Ph (+)
Καλλιέργεια ούρων :	στείρα μικροβίων
Καλλιέργεια φάρυγγος :	Φ.Χ.

ΒΙΟΧΗΜΙΚΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

SGOT	:	49
SGOP	:	31
Χοληνεσταράση	:	5.490
Κάλιο	:	4,3
Na	:	133
Cl ⁻	:	98
Ca	:	10
P	:	6,8
γ - GT	:	17

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Το βρέφος εισήχθη στο νοσοκομείο Παιδων Αγίας Σοφίας στις 12.01.1999 με αναπνευστική δυσχέρεια και γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση (Γ.Ο.Π.), συνοδευόμενο από τους γονείς του. Ήταν ιδιαίτερα ανήσυχο και καταπονημένο.

Τα ζωτικά του σημεία ήταν :

Σ.Φ. : 140 / min, Α.Π. : 100 / 85 mmHg, θερμοκρασία : 36,5° C

Αναπνοές : 60 / min

ΚΑΡΤΑ ΝΟΣΗΛΕΙΑΣ

Depon	70mg x 4
Ορός (1 + 4)	500mg / 24ωρο

Aerolin	(0,5mg + 3ml φυσιολογικό ορό) x 6 / 24ωρο
Alimix	1,5 ml x 3
Becotide (εισπνοές)	2 εισπνοές x 2
Solumedrol	7mg εφ' άπαξ
Sir Epadoreu	15mg x 2
Ampicilline	180mg x 4

Το βρέφος παρέμεινε στο νοσοκομείο Παίδων Αγίας Σοφίας έως τις 25/01/1999 και εξήλθε από αυτό, αφού παρουσίασε βελτίωση της γενικής κατάστασή του.

5^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Η πέμπτη περίπτωση είναι ένα νεογνό κορίτσι 2 ημερών. Το νεογνό εισήχθη στην καρδιολογική κλινική του νοσοκομείου Παιδων Αγίας Σοφίας στις 24/07/1998 γιατί μετά την γέννησή του διαπιστώθηκε συστολικό φύσημα.

ΙΑΤΡΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Σύμφωνα με το ιατρικό ιστορικό το νεογνό κορίτσι γεννήθηκε στις 22/07/1998 στο νοσοκομείο Καρδίτσας, μετά από κύηση 38 εβδομάδων με φυσιολογικό τοκετό και βάρος γέννησης 2.400 gr. Το Apgar Score αναφέρεται στο 1' → 7 στο 5' → 7. Αμέσως μετά την γέννηση διαπιστώθηκε συστολικό φύσημα 2 / 6 και σταδιακά παρουσίασε ωχρότητα και περιστοματική κυάνωση. Για τον ανωτέρω λόγο παραπέμφθηκε στην καρδιολογική κλινική του νοσοκομείου Παιδων Αγίας Σοφίας για περαιτέρω έλεγχο.

ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Στην οικογένεια υπάρχει ιστορικό με συγγενή καρδιοπάθεια. Το προηγούμενο παιδί της οικογένειας έπασχε και αυτό από μεσοκολπική επικοινωνία η οποία διορθώθηκε χειρουργικά. Η μητέρα είναι 47 ετών.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Κοιλιά : Μαλακή συμπίεση
Καρδιά : συστολικό φύσημα
Αναπνευστικό : Κ.Φ.
Ουροποιητικό : Κ.Φ.
Κυκλοφορικό : Σ.Φ. : 120 / min, Α.Π. : 72 / 45 mmHg,
θερμοκρασία : 36,7° C
Λεμφικό : Κ.Φ.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

Καρδιολογική εξέταση :

Νωθρό έβρυο, κυανωτικό μηριαίες + / + , συστολικό φύσημα 2-3 /
6 αριστερό στέρνο χείλους
Sat 50%

U / S καρδιάς : Situs Solitus. Πλήρης μετάθεση των μεγάλων
αρτηριών. Μικρή υποπνευμονική μεσοκοιλιακή επικοινωνία
 $\delta = 3$ mm. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία δ περίπου 3,5 mm.
Μηνοειδείς κολποκοιλιακός βαλβίδες χωρίς αλλοιώσεις. Κλειστός
βοτάλειος πόρος.

ΓΕΝΙΚΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Αιμοσφαιρίνη : 14,3 g / dl
Αιματοκρίτης : 43,3
Λευκά : 16.000
Πολυμορφοπύρηνα : 72 %

Λεμφοκύτταρα :	22 %
Μονοκύτταρα :	6 %
Αιμοπετάλια :	22.300

ΒΙΟΧΗΜΙΚΕΣ ΑΙΜΑΤΟΣ

Ca	:	8,8mmg / dl
K	:	4,6 meq / L
Na ⁺	:	139 meq / L
Cl ⁻	:	104 meq / L
Ουρία	:	23 mg / dl
Κρεατινίνη	:	0,60 mg / dl
CRP	<	3,4
Χολερυθρίνη	:	4,8 (0,23)
		mg

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Το νεογνό εισήλθε στην καρδιολογική κλινική του νοσοκομείου Παιδων Αγίας Σοφίας στις 24.07.1998 συνοδευόμενο από τους γονείς του. Ήταν ήρεμο.

Τα ζωτικά του σημεία ήταν :

Σ.Φ. : 120 / min, Α.Π. : 72 / 45 mmHg, θερμοκρασία : 36,7° C

ΚΑΡΤΑ ΝΟΣΗΛΕΙΑΣ

Dopamine 4,3mg x 4

Ampicilline	120mg x 4
Netromycine	6mg x 3
Prostin	172γ x 2 iv (στάγδην το 24ωρο) CO,1 γ/kg
Lasix	2,5mg εφ' άπαξ
Briklin	3,2mg x 2
Claforan	125mg x 3
250ml ορός 10% + 10ml γλυκ. Ca + 5ml Ncl + 5ml 10% Kel	

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Καθετηριασμός καρδιάς (25/07/1998) :

Πλήρης μετάθεση μεγάλων αρτηριών, επιτυχής κατά Rashkind διαφραγματοστομία (δ περίπου 6,5 mm)

Μετά τον καθετηριασμό με FiO₂ 100% διατηρεί SatO₂ 81%.

Το νεογνό διασωληνώθηκε και τέθηκε στον μηχανικό αερισμό στις 25/07/1998 και παρέμεινε διασωληνωμένο για 3 ημέρες και μετά τέθηκε σε Hood για τρία 24ωρα και στην συνέχεια σε διάχυτο O₂.

Δεύτερη καρδιολογική εξέταση που έγινε στις 31/07/1998 :

TGA - διαφραγματοστομία κατά Rashkid Sat περίπου 65 - 70% με διάχυτο O₂ 50% Α.Π. 75 / 40.

Σύσταση :

Χειρουργική διόρθωση τύπου αρτηριακού Switch εντός του επιτρεπόμενου χρονικού ορίου, μέτριος ικανοποιητικός κορεσμός.

Η πορεία του νεογνού ήταν ομαλή και σιτιζόταν χωρίς προβλήματα. Στις 13/08/1998 επανεκτιμήθηκε από τον καρδιολόγο :

A / E καλή γενική κατάσταση, σίτιση από το στόμα SatO₂ 75%, Α.Π. 80 / 45, U / S καρδιάς : καλού μεγέθους μεσοκοιλιακή επικοινωνία (Rashkid). Μικρή μεσοκοιλιακή επικοινωνία. Πτώση της συστολικής πίεσης της αριστερής κοιλίας.

Συμπέρασμα : επανεξέταση σε ένα μήνα. Καρδιοχειρουργική συμβουλή κατά την παραμονή του στο τμήμα λόγω αναιμίας έγιναν 2 μεταγγίσεις ερυθρών αιμοσφαιρίων χωρίς να εμφανιστεί πρόβλημα.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΞΟΔΟΥ

ΓΕΝΙΚΗ ΑΙΜΑΤΟΣ

Hb	:	14,8
Hct	:	42,7 %
Λευκά :		8.400
Π :		30 %
Λ :		66 %
Π :		2%
Η :		2%
Ca :		10 mig %

4.2 ΣΥΣΧΕΤΙΣΗ ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΚΩΝ ΠΑΡΑΓΟΝΤΩΝ ΠΟΥ ΠΡΟΚΑΛΟΥΝ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

Μελετώντας την ελληνική και την διεθνή βιβλιογραφία σε θέματα που αφορούσαν συγγενείς καρδιοπάθειες απομονώσαμε τους παρακάτω αιτιολογικούς παράγοντες σαν τους κυριότερους.

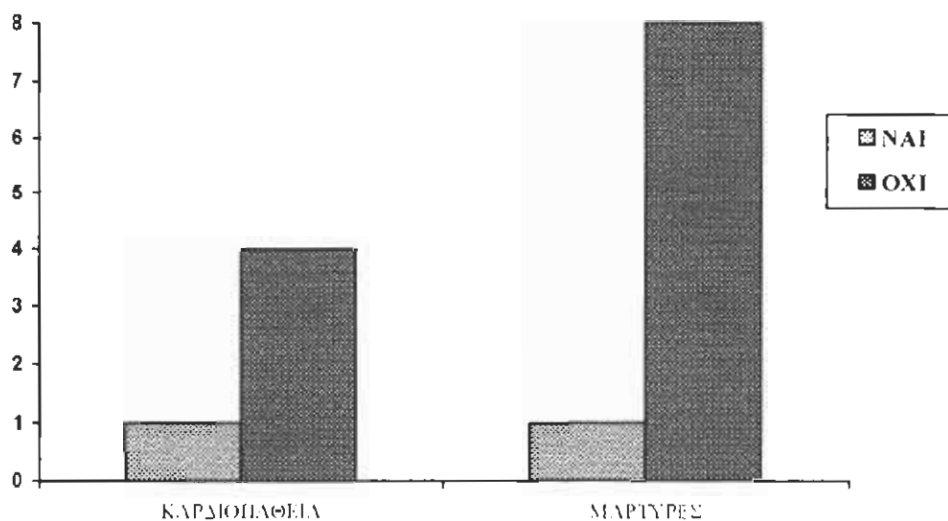
Ακολουθώντας προσπαθήσαμε στα 14 περιστατικά στα οποία αναφερθήκαμε προηγούμενα (5 άτομα που έπασχαν από συγγενή καρδιοπάθεια και 9 μάρτυρες) να συσχετίσουμε την παρουσία ή όχι αυτών των παραγόντων.

		Συγγενής Καρδιοπάθεια	Μάρτυρες	
Λοίμωξη μητέρας	ΝΑΙ	1	1	NS
	ΟΧΙ	4	8	
Αλκοολισμός	ΝΑΙ	1	0	NS
	ΟΧΙ	4	9	
Ηλικία μεγαλύτερη των 40 ετών	ΝΑΙ	3	1	p=0,094
	ΟΧΙ	2	8	
Ινσουλινοεξαρτώμενη	ΝΑΙ	1	0	NS
	ΟΧΙ	4	9	
Γενετικοί παράγοντες	ΝΑΙ	2	0	NS
	ΟΧΙ	3	9	

Οι στατιστικοί έλεγχοι που πραγματοποιήθηκαν ήταν με την μέθοδο του Fisher's exact test για πίνακες 2x2. Τα αποτελέσματα που προέκυψαν όσον αφορά τους αιτιολογικούς παράγοντες αναφέρονται παρακάτω αν και το δείγμα ήταν πολύ μικρό για να προκύψουν αξιόλογες στατιστικά σημαντικές συσχετίσεις :

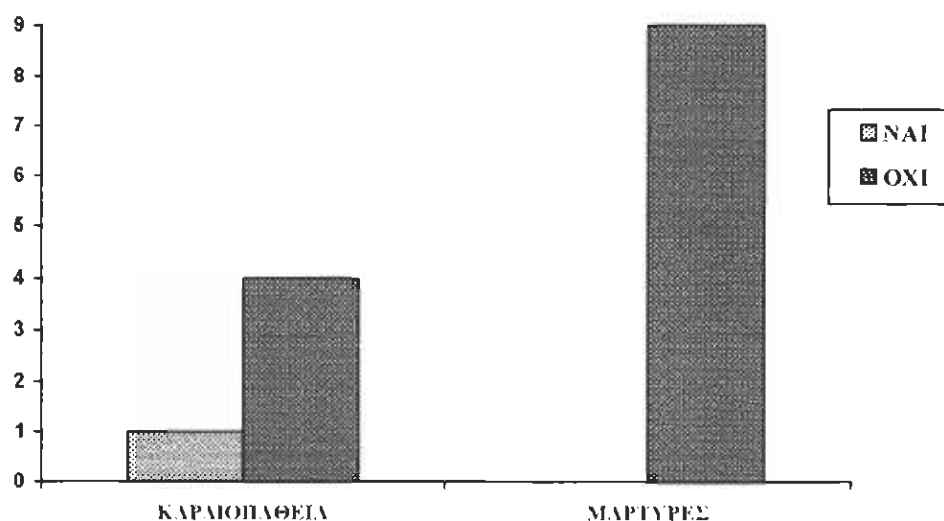
α. Λοίμωξη μητέρας

Σε 1 περιστατικό με συγγενή καρδιοπάθεια (ποσοστό 20%) από τα 5 συνολικά υπήρχε παρουσία λοίμωξης στην μητέρα ενώ στα υπόλοιπα 4 δεν αναφερόταν. Αντίθετα μόνο σε 1 περίπτωση από τις 9 (ποσοστό 11,11%) αναφέρθηκε η παρουσία λοίμωξης στην μητέρα στους μάρτυρες. Αυτό αποτελεί ένδειξη ότι η παρουσία λοίμωξης στην μητέρα σχετίζεται με την εμφάνιση συγγενούς καρδιοπάθειας χωρίς όμως αυτή να είναι στατιστικά σημαντική.



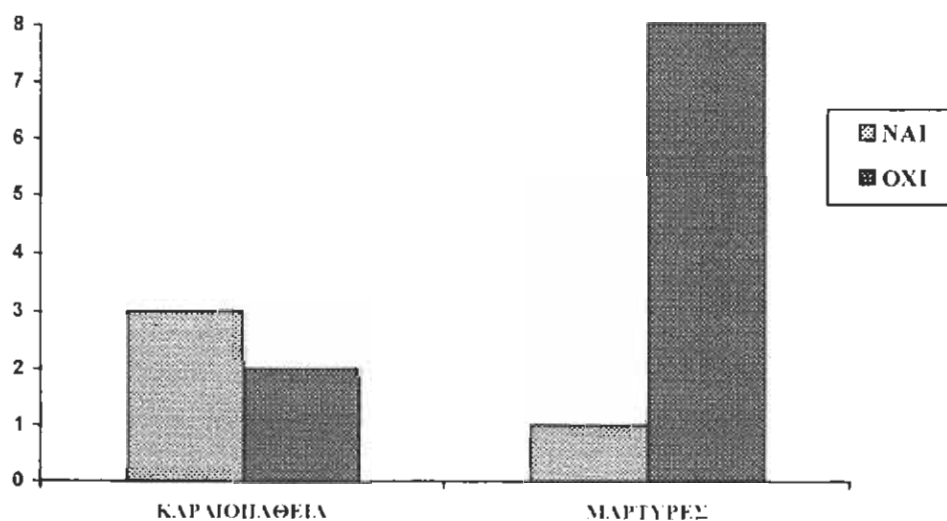
β. Αλκοολισμός

Ομοίως σε 1 περιστατικό με συγγενή καρδιοπάθεια (ποσοστό 20%) από τα 5 συνολικά υπήρχε αλκοολισμός στην μητέρα ενώ στα υπόλοιπα 4 δεν αναφερόταν. Αντίθετα σε καμία περίπτωση από τις 9 (ποσοστό 0%) δεν αναφέρθηκε η παρουσία αλκοολισμού στην μητέρα στους μάρτυρες. Αυτό αποτελεί ένδειξη ότι η παρουσία αλκοολισμού στην μητέρα σχετίζεται με την εμφάνιση συγγενούς καρδιοπάθειας χωρίς όμως αυτή να είναι στατιστικά σημαντική.



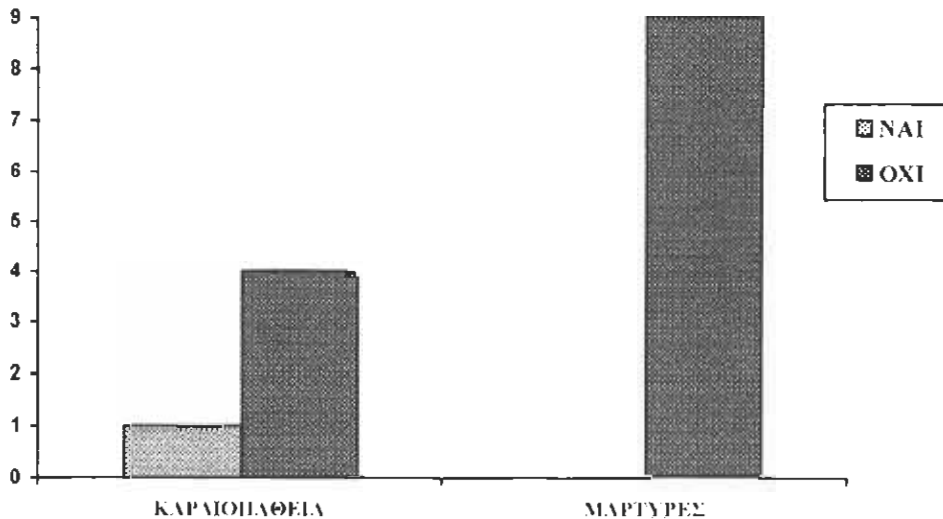
γ. Ηλικία της μητέρας μεγαλύτερη των 40 ετών

Σε 3 από τις 5 περιπτώσεις (ποσοστό 60%) οι πάσχοντες από συγγενή καρδιοπάθεια είχαν μητέρα με ηλικία μεγαλύτερη από 40 ετών ενώ αντίθετα μόνο σε 1 περίπτωση στις 9 (ποσοστό 11,11%) από τους μάρτυρες. Παρατηρούμε ότι υπάρχει συσχέτιση της ηλικίας της μητέρας με την εμφάνιση συγγενούς καρδιοπάθειας στατιστικά οριακά σημαντική ($p=0,094$).



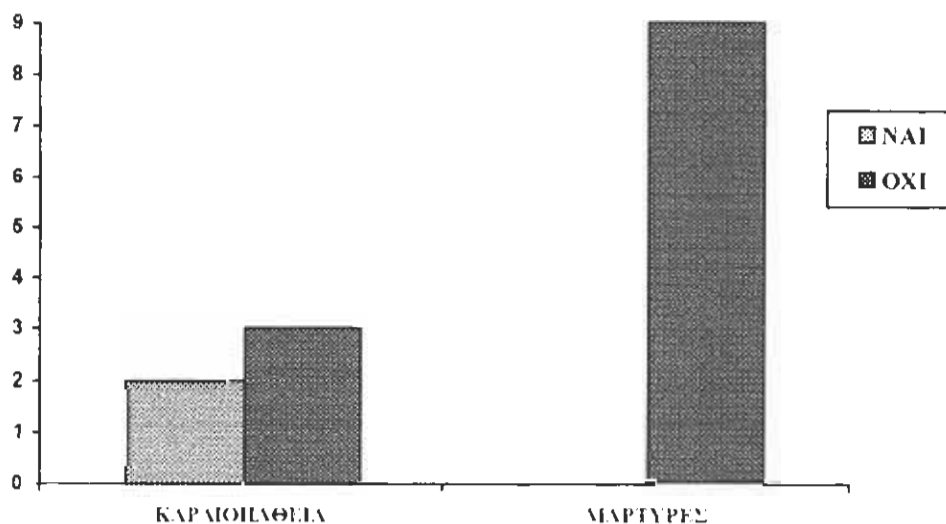
δ. Ινσουλινοεξαρτώμενη μητέρα

Σε 1 περιστατικό με συγγενή καρδιοπάθεια (ποσοστό 20%) από τα 5 συνολικά υπήρχε μητέρα ινσουλινοεξαρτώμενη ενώ στα υπόλοιπα 4 δεν αναφερόταν. Αντίθετα σε καμία περίπτωση από τις 9 (ποσοστό 0%) δεν αναφέρθηκε ινσουλινοεξαρτώμενη μητέρα στους μάρτυρες. Αυτό αποτελεί ένδειξη ότι η ινσουλινοεξαρτώμενη μητέρα σχετίζεται με την εμφάνιση συγγενούς καρδιοπάθειας χωρίς όμως αυτή να είναι στατιστικά σημαντική.



ε. Γενετικοί παράγοντες

Σε 2 περιστατικά με συγγενή καρδιοπάθεια (ποσοστό 40%) από τα 5 συνολικά υπήρχαν διάφοροι σχετιζόμενοι γενετικοί παράγοντες ενώ στα υπόλοιπα 4 δεν αναφερόταν. Αντίθετα σε καμία περίπτωση από τις 9 (ποσοστό 0%) δεν αναφέρθηκε η παρουσία τέτοιων σχετιζόμενων γενετικών παραγόντων στους μάρτυρες. Αυτό αποτελεί ισχυρή ένδειξη ότι η ύπαρξη σχετιζόμενων γενετικών παραγόντων σχετίζεται με την εμφάνιση συγγενούς καρδιοπάθειας χωρίς όμως αυτή να είναι στατιστικά σημαντική.



Συμπερασματικά η παρούσα εργασία μας έδωσε ενδείξεις που σχετίζουν τους σημαντικότερους αιτιολογικούς παράγοντες με την παρουσία ή απουσία της συγγενούς καρδιοπάθειας που συμφωνούν με τα αναγραφόμενα στην ελληνική και διεθνή βιβλιογραφία (ιδιαίτερα για την ηλικία της μητέρας) χωρίς όμως να μπορούμε τα παραπάνω συμπεράσματα να τα υποστηρίξουμε στατιστικά λόγω του πολύ μικρού δείγματος.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ - ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ

Ανακεφαλαιώνοντας θα μπορούσαμε να πούμε ότι οι συγγενείς καρδιοπάθειες οφείλονται σε προγεννητικούς παράγοντες με ποιο σημαντικό την ηλικία της μητέρας. Αν και το δείγμα της μελέτης μας είναι πολύ μικρό για να μπορούμε να γενικεύσουμε τα αποτελέσματά της, αποτελεί όμως μια ένδειξη για το που μπορεί να κυμαίνονται τα πραγματικά ποσοστά.

Μέσα από την μελέτη μας αυτή είδαμε ότι όντως οι προγεννητικοί παράγοντες όπως : α) λοίμωξη της μητέρας με ερυθρά κατά τη διάρκεια της κύησης, β) αλκοολισμός της μητέρας, γ) ηλικία της μητέρας (άνω των 40) και δ) μητέρα με ινσουλινοεξαρτώμενο διαβήτη, μπορούν να επηρεάσουν την υγεία του παιδιού.

Για το λόγο αυτό πρέπει να δοθεί μεγάλη σημασία στον προγεννητικό έλεγχο, όταν συνυπάρχουν οι παράγοντες εκείνοι που αυξάνουν την επικινδυνότητα για δημιουργία συγγενών καρδιοπαθειών.

Θα πρέπει το κράτος με τις υγειονομικές του υπηρεσίες και το υγειονομικό προσωπικό να οργανώσουν προγράμματα για την

ενημέρωση και την καθοδήγηση των εγκύων προκειμένου να φέρουν στον κόσμο υγιή παιδιά.

Οι νοσηλευτές / νοσηλεύτριες της κοινότητας θα πρέπει να βρίσκονται κοντά και να βοηθούν τις μητέρες που αντιμετωπίζουν προβλήματα αλκοολισμού ή κάποια ασθένεια όπως τον διαβήτη.

Θα πρέπει η πολιτεία μας να χρησιμοποιήσει τους νοσηλευτές / νοσηλεύτριες στην προληπτική Υγιεινή παράλληλα με την θεραπεία της νόσου. Διότι η θεραπεία στοιχίζει περισσότερο στην οικονομία του κράτους απ' ότι η Προληπτική Υγιεινή.

ΕΠΙΛΟΓΟΣ

Μέσα από αυτή την εργασία μας και μετά από την επαφή που είχαμε με γονείς που τα παιδιά τους αντιμετώπιζαν καρδιαγγειακές διαταραχές είδαμε πως κάθε διαταραχή που επηρεάζει την καρδιά προκαλεί άγχος στην οικογένεια. Σε πολλές περιπτώσεις, το άγχος αυτό είναι δικαιολογημένο, αλλά σε μερικές είναι μεγαλύτερο από ό,τι απαιτεί η σοβαρότητα της κατάστασης. Για να βοηθηθούν το παιδί και η οικογένεια να προσαρμοστούν στα καρδιολογικά προβλήματα και να προετοιμαστούν για την συντηρητική και η χειρουργική αντιμετώπιση χρειάζονται καθοδήγηση και υποστήριξη από πολλούς επαγγελματίες υγείας, ειδικά από νοσηλευτές.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Barnyard C. - Peter G. « *Η καρδιά και οι καρδιοπάθειες* », μετάφραση Τζανταλιά Κ. Έκδοση Α', Εκδόσεις Π. Κουτσούμπος Α.Ε., Αθήνα 1988, σελ. 12-16.
2. Billet E. , Fitzpatrick J. « *Nursing care of the pediatric patient with congenital heart disease* » In *Nursing Pediatric Patients* Springhouse Intermed Communications Inc., 1982.
3. Engle MA «*Management of the child after cardiac patient*» *Crif Care Q* 1980 3:45 - 52.
4. Goblesfeld JB. «*The family of the child with congenital heart disease* ». *Am J Maternal Child Nurs* 1979, 4:101 - 104.
5. Harrison Wilson, Braunwald, Isselbacher, Petersdorf, Martin, Fauci, Root « *Εσωτερική Παθολογία* », Τόμος 2, Έκδοση 12^η, Εκδόσεις «Γρ. Παρισιανός», Αθήνα 1995, σελ.
6. Hastreiter AR et al. « *Maintenance digoxin dosage and steady-state plasma concentration in infants and children* » *J. Pediatr* 1985, 107:140 - 146

7. Kashami IA, Higgins ss, « *Counseling strategies for families of children with congenital heart disease* ». *Pediatr Nurs* 1986, 12:38 - 40
8. Κούνης Ν. « *Λιλιέξεις Νοσολογίας II* », Τ.Ε.Ι. ΠΑΤΡΑΣ, ΠΑΤΡΑ 1998.
9. Κοντόπουλος Α. « *Επίτομη Καρδιολογία* » Επίτομος, Έκδοση 2^η, Εκδόσεις « University Studio Press », Αθήνα 1991.
10. Kupst M. « *Helping patients cope with the diagnosis of congenital heart defect* » An experimental study *Pediatrics* 1977, 59:Z66
11. Mills IJ et al. « *Cardiothoracic Surgery : preoperative principles* » In : Levin DL, Morris FC, Moore GC (eds). « *A Practical Guide to Pediatric Intensive Care* » 2nded, CV Mosby, St. Louis, 1984
12. Πάνου Μ. « *Παιδιατρική Νοσηλευτική, εννοιολογική προσέγγιση* » Επίτομος, Έκδοση 2^η, Εκδόσεις « Βήτα », Αθήνα 1994 σελ. 245 - 279
13. Park M. « *Use of digoxin in infants and children with specific emphasis on dosage* » *J. Pediatr* 1986, 108:871 - 877

14. Τούτουζας Π. Μπουντούλας Χ. « Καρδιακές παθήσεις »
Τόμος 2^{ος}, Έκδοση 1^η, Εκδόσεις « Γ. Παρισιανός »,
Αθήνα 1992.
15. Τούτουζας Π. « Καρδιολογία » Επίτομος, Έκδοση 1^η,
Εκδόσεις « Γ. Παρισιανός », Αθήνα 1987.

