

**ΑΤΕΙ ΠΑΤΡΩΝ**

**ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ & ΠΡΟΝΟΙΑΣ**

**ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ**

**ΘΕΜΑ ΠΤΥΧΙΑΚΗΣ ΕΡΓΑΣΙΑΣ:**

**ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ - Ο ΡΟΛΟΣ ΤΗΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΕΠΙΣΤΗΜΗΣ**

**ΕΙΣΗΓΗΤΗΣ**

**ΝΙΚΟΛΑΟΣ ΚΟΥΝΗΣ**

**ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΕΣ:**

**ΣΚΟΡΔΑΚΗ ΕΙΡΗΝΗ**

**ΣΑΒΒΟΥ ΕΛΙΟΝΑ**

## ΠΡΟΛΟΓΟΣ – ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Πριν την παρουσίαση της εργασίας μας θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε αυτούς που μας βοήθησαν να συλλέξουμε στοιχεία, ώστε να γίνει δυνατή η συγγραφή της πτυχιακής μας εργασίας.

Ευχαριστούμε τον καθηγητή μας, κύριο Νικόλαο Κούνη ο οποίος μας καθοδήγησε κ' μας βοήθησε καθ' όλη τη διάρκεια της συγγραφής της εργασίας αυτής.

Επίσης ευχαριστούμε το ιατρικό κ' νοσηλευτικό προσωπικό στην Καρδιολογική Κλινική Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου του Ρίου οι οποίοι μας βοήθησαν να πάρουμε σημαντικά στοιχεία, απαραίτητα για την εργασία.

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Στην πτυχιακή αυτή εργασία αναφερόμαστε στις μυοκαρδιοπάθειες οι οποίες αποτελούν ένα σημαντικό ιατρικό πρόβλημα, και κατά συνέπεια αποτελεί και νοσηλευτικό πρόβλημα.

Σκοπός της προσπάθειας μας αυτής είναι να δείξουμε πως εκτός του ότι αποτελεί σοβαρό ιατρικό πρόβλημα, η Νοσηλευτική επιστήμη κ' ο ρόλος της είναι σημαντικός κ' πολύτιμος στην αποκατάσταση και προαγωγής της υγείας του ατόμου που πάσχει από μυοκαρδιοπάθεια.

Στην αρχή παρουσιάζουμε στοιχεία που αφορούν γενικά της μυοκαρδιοπάθειες, όπως τους ορισμούς που δίνονται από διάφορους επιστήμονες, αιτιολογία τους, παθοφυσιολογία τους και τα είδη τους – ταξινόμησής τους.

Έπειτα παρουσιάζουμε το ιατρικό μέρος της εργασίας, όπου περιγράφονται τα σύγχρονα ιατρικά δεδομένα που πήραμε από διάφορες βιβλιογραφίες. Αναλύονται ξεχωριστά τα είδη των μυοκαρδιοπαθειών, όπως τα κλινικά σημεία τους, διάγνωση, παθοφυσιολογία τους, διάφορες διαγνωστικές και εργαστηριακές εξετάσεις, διαφορική διάγνωση, πρόγνωση και θεραπεία τους.

Στις επόμενες σελίδες παρουσιάζουμε το νοσηλευτικό μέρος, το ρόλο του νοσηλευτή και νοσηλευτικές πράξεις και σκοπούς στην αντιμετώπιση των προβλημάτων των ασθενών με μυοκαρδιοπάθειες.

Παραθέτουμε επίσης δυο περιπτώσεις ασθενών με μυοκαρδιοπάθεια, όπου περιγράφεται το ιατρικό κ' νοσηλευτικό ιστορικό, καθώς και η νοσηλευτική διεργασία στην κάθε περίπτωση.

Στο τέλος γίνεται συζήτηση για τα περιστατικά που αναφέρουμε σε σχέση με το αποτέλεσμα της νοσηλευτικής και ιατρικής φροντίδας, καθώς και τη θεραπεία κ' την ανταπόκριση του ασθενή στα παραπάνω.

## ΟΙ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

Οι μυοκαρδιοπάθειες συνιστούν μια ομάδα νόσων στις οποίες το κύριο χαρακτηριστικό είναι η προσβολή του ίδιου του καρδιακού μυός. Διακρίνονται κατά το ότι δεν είναι το αποτέλεσμα περικαρδιακής, υπερτασικής, συγγενούς, βαλβιδικής ή ισχαιμικής καρδιακής νόσου. Ο όρος ισχαιμική μυοκαρδιοπάθεια αφορά στην κατάσταση κατά την οποία η νόσος των στεφανιαίων αρτηριών προκαλεί πολλαπλά εμφράγματα ή διάχυτη ίνωση και οδηγεί σε διάταση της αριστερής κοιλίας με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια· μπορεί να συνδέεται ή όχι με την ύπαρξη στηθάγχης. Αν και η διάγνωση της μυοκαρδιοπάθειας είναι συχνά επαρκώς διακεκριμένα- τόσο κλινικώς όσο και αιμοδυναμικώς- ώστε επιτρέπουν να γίνει μια θετική διάγνωση. Με την αύξουσα επίγνωση των παθήσεων αυτών, μαζί με τη βελτίωση των διαγνωστικών τεχνικών, οι μυοκαρδιοπάθειες αναγνωρίζονται ως σημαντική αιτία νοσηρότητας και θνησιμότητας. Είτε πάντως ως αποτέλεσμα βελτιωμένης αναγνώρισης είτε εξαιτίας άλλων παραγόντων, η συχνότητα και ο επιπολασμός (prevalence) των μυοκαρδιοπαθειών φαίνεται να αυξάνει.<sup>1</sup>

### ***Τρεις βασικοί τύποι λειτουργικής διαταραχής έχουν περιγραφεί:***

1. διατατική (που στο παρελθόν απεκαλείτο συμφορητική), η συχνότερη μορφή, που χαρακτηρίζεται από διάταση των κοιλιών, συσταλτική δυσλειτουργία και συχνά συμπτώματα συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας.
2. υπερτροφική, αναγνωριζόμενη από την υπέρμετρη υπερτροφία της αριστερής κοιλίας, συχνά με ασύμμετρη προσβολή του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, συνήθως με διατηρούμενη ή και αυξημένη συσταλτική λειτουργία.
3. περιοριστική, η λιγότερη συνηθισμένη μορφή σε δυτικές χώρες, σε μερικές περιπτώσεις με ενδοκαρδιακή ίνωση της κοιλίας. Πλείστες μορφές δευτεροπαθούς μυοκαρδιοπάθειας χαρακτηρίζονται από την εικόνα της διατατικής μυοκαρδιοπάθειας. Η διάκριση μεταξύ των τριών αυτών λειτουργικών κατηγοριών δεν είναι απόλυτη και συχνά υπάρχει αλληλεπίπτωση· ειδικότερα, ασθενείς με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια έχουν επίσης αυξημένη τοιχωματική δυσκαμψία (stiffness) (ως συνέπεια της μυοκαρδιακής υπερτροφίας) και έτσι εμφανίζουν μερικούς από τους χαρακτήρες περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας. Μερικές παθολογικές καταστάσεις (όπως η αρρυθμογόνος δυσπλασία της δεξιάς κοιλίας, η αρχόμενη ή λανθάνουσα μυοκαρδιοπάθεια και η

οντότητα της ήπιας διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας) είναι δύσκολο να προσαρμοσθούν με σαφήνεια στο παραδοσιακό σχήμα λειτουργικής ταξινόμησης.<sup>1</sup>

## ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΗ ΚΑΤΑΤΑΞΗ ΤΩΝ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ

	ΔΙΑΤΑΤΙΚΗ	ΠΕΡΙΟΡΙΣΤΙΚΗ	ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΚΗ
Συμπτώματα	Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, ιδίως αριστερή Αίσθημα κόπωσης και αδυναμίας Περιφερικές ή πνευμονικές εμβολές	Δύσπνοια, αίσθημα κόπωσης Δεξιά συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια Σημεία και συμπτώματα συνυπάρχουσας γενικής νόσου: αμυλοείδωσης, αιματοχρωμάτωσης κ.λ.π.	Αίσθημα κόπωσης, συγκοπτικές κρίσεις, αίσθημα παλμών
Φυσική κατάσταση	Μέτρια προς σοβαρή μεγαλοκαρδία 3 <sup>ος</sup> και 4 <sup>ος</sup> καρδιακός τόνος Ανεπάρκεια κολποκοιλιακών βαλβίδων ιδίως της μιτροειδούς	Ελαφρά προς μέτρια μεγαλοκαρδία 3 <sup>ος</sup> και 4 <sup>ος</sup> καρδιακός τόνος Ανεπάρκεια κολποκοιλιακών βαλβίδων, Εισπνευστική αύξηση της φλεβικής πίεσεως (σημείο του Kussmaul)	Ελαφρά μεγαλοκαρδία Συστολικός ροίζος και άνωση κορυφής Απότομη άνοδος του καρωτιδικού σφυγμού Συχνός 4 <sup>ος</sup> καρδιακός τόνος Συστολικό φύσημα που αυξάνει με το χειρισμό Valsalva
Ακτινογραφία θώρακα	Μέτρια προς σοβαρή διόγκωση της καρδιάς, ιδίως της αριστερής κοιλίας. Φλεβική πνευμονική υπέρταση	Ελαφρά διόγκωση της καρδιάς Φλεβική πνευμονική υπέρταση	Ελαφρά προς μέτρια διόγκωση της καρδιάς Διόγκωση αριστερού κόλπου
Ηλεκτροκαρδιογράφημα	Φλεβοκομβική ταχυκαρδία Κολπικές και κοιλιακές αρρυθμίες	Χαμηλά δυναμικά Διαταραχές της ενδοκοιλιακής αγωγής	Υπερτροφία της αριστερής κοιλίας Αλλοιώσεις του τμήματος ST και του κύματος Τα Παθολογικά κύματα

			Q Κολπικές και κοιλιακές αρρυθμίες
Ηχοκαρδιογράφημα	Διάταση και δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας Ανώμαλη διαστολική κίνηση της μιτροειδούς απότοκος παθολογικής ενδοτικότητας και πιέσεων πληρώσεως	Αύξηση του πάχους και της μάζας του τοιχώματος της αριστερής κοιλίας Μικρή ή φυσιολογική μεγέθους κοιλότητα της αριστερής κοιλίας Φυσιολογική συστολική λειτουργία Περικάρδιο υγρό	Ασύμμετρη υπερτροφία διαφράγματος(ΑΥΔ) Στένωση χώρου εξωθήσεως της αριστερής κοιλίας Συστολική πρόσθια κίνηση (SAM) της μιτροειδούς βαλβίδας Μικρή ή φυσιολογικού μεγέθους αριστερή κοιλία
Ραδιοϊσοτοπικές μελέτες	Διάταση και δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας (ΡΙΚ)	Διήθηση του μυοκαρδίου ( <sup>201</sup> Tl) Μικρή ή φυσιολογικού μεγέθους αριστερή κοιλία (ΡΙΚ) Φυσιολογική συστολική λειτουργία (ΡΙΚ)	Μικρή ή φυσιολογικού μεγέθους αριστερή κοιλία(ΡΙΚ) Ισχυρή συστολική λειτουργία (ΡΙΚ) Ασύμμετρη υπερτροφία του μεσοκοιλιακού διαφράγματος(ΡΙΚ ή <sup>201</sup> Tl)
Καρδιακός καθετηριασμός	Διάταση και δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας Μιτροειδική και / ή τριγλωχινική ανεπάρκεια Αυξημένες πιέσεις πληρώσεως των αριστερών και συχνά και των δεξιών κοιλοτήτων Μειωμένη καρδιακή παροχή	Μειωμένη ενδοτικότητα της αριστερής κοιλίας Σημείον «τετραγωνικής ρίζας» στις καμπύλες των κοιλιακών πιέσεων Διατήρηση της συστολικής λειτουργίας Αυξημένες αριστερές και δεξιές πιέσεις πληρώσεως	Μειωμένη ενδοτικότητα της αριστερής κοιλίας Μιτροειδική ανεπάρκεια Ισχυρή συστολική λειτουργία Δυναμική κλίση πιέσεως του χώρου εξωθήσεως της αριστερής κοιλίας

ΡΙΚ= Ραδιοϊσοτοπική κοιλιογραφία, <sup>201</sup> Tl = θάλλιο- 201

## ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΓΙΑ ΕΝΔΟΜΥΟΚΑΡΔΙΑΚΗ ΒΙΟΨΙΑ

<b>ΟΡΙΣΤΙΚΕΣ</b>
Παρακολούθηση για απόρριψη καρδιακού αλλομοσχεύματος Παρακολούθηση για τοξικότητα από ανθρακυκλίνη
<b>ΠΙΘΑΝΕΣ</b>
Ανίχνευση και παρακολούθηση μυοκαρδίτιδας Διάγνωση δευτεροπαθών μυοκαρδιοπαθειών Διάκριση μεταξύ περιοριστικής και συμπιεστικής καρδιοπάθειας
<b>ΑΒΕΒΑΙΕΣ</b>
Ανεξήγητες, απειλητικές για τη ζωή κοιλιακές ταχυαρρυθμίες AIDS Εκτίμηση της πρόγνωσης στην ιδιοπαθή διατακτική μυοκαρδιοπάθεια

Από το Mason, J.W., and O'Connell, J. B. : Clinical merit of endomyocardial biopsy. Circulation 79:971, 1989. Copyright American Heart Association.

## ΕΝΔΟΜΥΟΚΑΡΔΙΑΚΗ ΒΙΟΨΙΑ

Η διαγνωστική εκτίμηση μερικών ασθενών με ύποπτη μυοκαρδιοπάθεια έχει διευκολυνθεί από τη χρήση της ενδομυοκαρδιακής βιοψίας. Με τη χρήση ενός εύκαμπτου βιοπτόμου, ο κλινικός με ευχέρεια και ασφάλεια μπορεί να λάβει δείγματα ιστού από τη δεξιά (και ενίοτε την αριστερή) κοιλία δια μέσου μιας διαφλέβιας (ή διαρτηριακής) προσέγγισης. Η διάθεση αναλωσίμων διαμηριαίων βιοπτόμων έχει περαιτέρω διευκολύνει την ενδομυοκαρδιακή βιοψία. Η δισιάστατη ηχοκαρδιογραφία βοηθά στην καθοδήγηση της τοποθέτησης του βιοπτόμου και μπορεί να μειώσει ή να εξαλείψει την έκθεση σε ακτινοβολία.

Η ενδομυοκαρδιακή βιοψία αποδίδει ένα μικρό δείγμα ιστού (μέσου μεγέθους 1 έως 2 mm), απαιτούνται δε πολλαπλά δείγματα (συνήθως τέσσερα ή περισσότερα) διότι μπορεί να υπάρχουν εκσεσημασμένες τοπογραφικές παραλλαγές εντός του μυοκαρδίου. Το ποιοι ασθενείς θα πρέπει να υποβάλλονται σε βιοψία παραμένει αμφιλεγόμενο, αλλά υπάρχει γενική ομοφωνία ότι η βιοψία παρέχει οφέλη σε ορισμένες ειδικές καταστάσεις. Ελάχιστες αντιρρήσεις υπάρχουν ως προς την κλινική χρησιμότητά της στην ανίχνευση διηθητικών νόσων του μυοκαρδίου, στην παρακολούθηση για καρδιοτοξικότητα από ανθρακυκλίνη και στην έγκαιρη διάγνωση της απόρριψης καρδιακού μοσχεύματος.

Αν και ενίοτε η ενδομυοκαρδιακή βιοψία μπορεί να προσδιορίσει τον ειδικό αιτιολογικό παράγοντα σε ένα συγκεκριμένο άρρωστο με καρδιακή νόσο αβεβαίας αιτιολογίας, η κλινική χρησιμότητα της βιοψίας ρουτίνας στη μυοκαρδιοπάθεια είναι περιορισμένη (ιδιαίτερα διότι δεν έχει βρεθεί μία οριστική εικόνα στη διατακτική μυοκαρδιοπάθεια). Έχει υπολογιστεί ότι η αιτιολογική διάγνωση επιτυγχάνεται με τη βιοψία σε λιγότερο από 10% των ασθενών με μυοκαρδιοπάθεια και ιάσιμη νόσος αποκαλύπτεται σε ποσοστό μόλις 2% περίπου.

**Τα κριτήρια του Dallas.** Η ερμηνεία των δειγμάτων βιοψίας ταλανιζόταν από τις μεγάλες διαφορές μεταξύ εξεταστών. Η υιοθέτηση μιας γενικά αποδεκτής ομάδας ιστολογικών ορών, των κριτηρίων του Dallas, φαίνεται ότι έχει βελτιώσει ουσιαστικά τη συμφωνία των εξεταστών. Ελπίζεται ότι οι νεότερες τεχνικές της ανοσοϊστοχημείας και της μοριακής βιολογίας (όπως η αλυσιδωτή αντίδραση πολυμεράσης και η *in situ* υβριδιοποίηση για την ανίχνευση ιογενούς λοιμώξεως της καρδιάς) θα διευρύνουν περαιτέρω τη διαγνωστική χρησιμότητα της ενδομυοκαρδιακής βιοψίας.<sup>1</sup>



## ΔΙΑΤΑΤΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ

### Ορισμός

Ιδιοπαθής διατατική μυοκαρδιοπάθεια είναι ένα κλινικό σύνδρομο που χαρακτηρίζεται από καρδιακή διάταση και παθολογική συστολική λειτουργία της μίας και των δύο κοιλιών με απουσία καθορισμένης αιτιολογίας. Είναι έτσι μια διάγνωση που γίνεται κύρια με τον αποκλεισμό άλλων εξεργασιών ή αιτιολογικών παραγόντων, που είναι γνωστό ότι προκαλούν καρδιακή ανεπάρκεια με σημεία διατάσεως των κοιλοτήτων.<sup>3</sup>

## ΕΠΙΠΟΛΑΣΜΟΣ ΣΤΟΝ ΠΛΗΘΥΣΜΟ

Ο επιπολασμός της διατατικής μυοκαρδιοπάθειας ποικίλει ανάλογα με τον μελετούμενο πληθυσμό. Στις Η.Π.Α. η διατατική μυοκαρδιοπάθεια καταγράφεται ως αιτία θανάτου στο 2%- 5% των περιπτώσεων. Στην Αγγλία, η επίπτωση είναι περίπου 8 ασθενείς ανά 100.000 κατοίκους το χρόνο. Αυτό συγκρίνεται με τους 10 ασθενείς ανά 100.000 το χρόνο, στη Σουηδία. Προφανώς, η προσοχή με την οποία τίθεται η διάγνωση και η αυστηρότητα των χρησιμοποιούμενων κριτηρίων επηρεάζει την αναφερόμενη επίπτωση της νόσου.

Σε όλες τις αναφερθείσες σειρές, η διατατική μυοκαρδιοπάθεια προσβάλλει κυρίως άρρενες ηλικίας 20- 50 ετών, λιγότερο από 10% μεγαλύτεροι των 65 ετών. Οικογενής εμφάνιση έχει επίσης αναφερθεί (Videinfra). Υπάρχει μια αύξηση στη συχνότητα του HLA-DR4 (40% συγκρινόμενο με το 20-24% στις ομάδες ελέγχου) δείχνοντας ότι ανοσολογικοί παράγοντες παίζουν ρόλο στην παθογένεση της νόσου.

## ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΑ

**Παθολογοανατομικός ορισμός.** Επειδή η αιτιολογία δεν έχει πλήρως καθορισθεί ο ορισμός είναι αναγκαία περιγραφικός και μερικώς υποθετικός.

Επιπλέον, είναι πιθανόν ότι η αιτιολογία δεν είναι η ίδια για όλες τις περιπτώσεις που χαρακτηρίζονται σαν διατατικές μυοκαρδιοπάθειες. Υπό τον ορισμό αυτό κατατάσσονται περιπτώσεις που χαρακτηρίζονται από αμφικολιακή υπερτροφία και διάταση, που ίσως προκαλούνται από

βλάβη του μυοκαρδιακού κυττάρου αγνώστου παθογένειας και αιτιολογίας. Αυτός ο ορισμός είναι περιγραφικός των παθολογοανατομικών αλλοιώσεων του τελικού σταδίου της καρδιάς, που δεν είναι καθ' εαυτές παθογνωμικές και επομένως, η διάγνωση γίνεται δι' αποκλεισμού όλων των άλλων καρδιακών νόσων που καταλήγουν στο ίδιο στάδιο.<sup>3</sup>

## ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Όπως είναι προφανές από τον ορισμό, ο παθολογοανατόμος κάνει τη διάγνωση της πρωτοπαθούς διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας, αποκλείοντας όλες τις γνωστές κλινικοπαθολογικές οντότητες που έχουν σαν αποτέλεσμα αμφικοιλιακή διάταση, σε συνάρτηση με αυξημένο βάρος της καρδιάς. Για να βάλει τη διάγνωση μετά θάνατο, ο παθολογοανατόμος πρέπει να εξετάσει λεπτομερώς όλα τα όργανα για την παρουσία ορισμένων αλλοιώσεων βάσει των οποίων θα μπορέσει να αποκλείσει ή να βεβαιώσει κάποια γνωστή αιτιολογία ή παθογενετικό μηχανισμό. Παραδείγματος χάριν, όταν δει ότι υπάρχει σημαντική στένωση των στεφανιαίων αγγείων, τότε είναι πιθανό ότι ο κύριος παθογενετικός παράγοντας είναι ισχαιμία του μυοκαρδίου και όχι ιδιοπαθής μυοκαρδιοπάθεια, έστω και αν δεν υπάρχει ιστορικό κλινικών συμπτωμάτων ανεπάρκειας των στεφανιαίων.<sup>3</sup>

## ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Είναι πιθανόν ότι η ιδιοπαθής ΔΜΚ παριστά μια κοινή έκφραση μυοκαρδιακής βλάβης που παρήχθη από ποικιλία μη διευκρινισμένων ακόμα βλαπτικών επιδράσεων επί του μυοκαρδίου. Αν και η αιτία (-ες) παραμένει ασαφής, το ενδιαφέρον έχει επικεντρωθεί σε τρεις βασικούς δυνατούς μηχανισμούς βλάβης: οικογενείς και γενετικούς παράγοντες, ιογενή μυοκαρδίτιδα και άλλες κυτταροτοξικές επιδράσεις και ανοσολογικές ανωμαλίες.

Η οικογενής σχέση της ΔΜΚ είναι περισσότερο συχνή απ' ό,τι συνήθως αναγνωρίζεται. Σε 20% των ασθενών, ένας πρώτου βαθμού συγγενής εμφανίζει επίσης ΔΜΚ, γεγονός που υποδεικνύει ότι η οικογενής μεταβίβαση είναι σχετικά συχνή. Πλείστες οικογενείς περιπτώσεις μεταβιβάζονται κατά τον αυτοσωματικό επικρατούντα τύπο, αλλά η νόσος είναι γενετικά πολύ ανομοιογενής και ενίοτε μεταβιβάζεται κατά τον αυτοσωματικό υπολειπόμενο καθώς και το φυλοσύνδετο τύπο. Μια μορφή οικογενούς φυλοσύνδετης διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας

οφείλεται σε απάλειψη της προαγωγικής (promotor) περιοχής και του πρώτου εξονίου του γονιδίου που κωδικοποιεί την πρωτεΐνη δυστροφίνη, συστατικό του κυτταρικού σκελετού των μυοκυττάρων. Αυτό οδήγησε στη θεωρία ότι η προκύπτουσα έλλειψη καρδιακής δυστροφίνης είναι η αιτία της διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας. Έχουν επίσης αναφερθεί μεταλλάξεις που αφορούν το DNA των μιτοχονδρίων. Κατά πόσον κάποιοι από τους ασθενείς χωρίς εμφανή οικογενή σύνδεση έχουν γενετική προδιάθεση για ΔΜΚ παραμένει άγνωστο. Υπάρχει μεγάλο ενδιαφέρον στη χρησιμοποίηση μοριακών γενετικών τεχνικών για τον καθορισμό αναγνωριστικών σημείων (markets) προδιάθεσης για τη νόσο σε ασυμπτωματικούς φορείς που «υπόκεινται στον κίνδυνο» ν' αναπτύξουν τελικά κλινικώς έκδηλη ΔΜΚ. Παράδειγμα ενός τέτοιου αναγνωριστικού σημείου μπορεί να είναι ο γονότυπος DD του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτασίνης, που ανευρίσκεται με αύξουσα συχνότητα σε ασθενείς με ΔΜΚ. Μια οικογενής μεταβολική ανεπάρκεια που προβληματίζει είναι αυτή της καρνιτίνης και της βελτιώσεως που επέρχεται στη σχετική μυοπάθεια με την αναπλήρωση της καρνιτίνης.

Έχει υπάρξει ευρεία θεωρητική εξέταση της πιθανότητας ότι ένα επεισόδιο υποκλινικής ιογενούς μυοκαρδίτιδας κινητοποιεί ανοσολογική αντίδραση που κορυφώνεται στην ανάπτυξη έκδηλης ΔΜΚ. Αν και η υπόθεση αυτή είναι ελκυστική, παραμένει εν πολλοίς χωρίς επαρκή υποστήριξη. Έχει υπολογιστεί ότι μόνο το 15% των ασθενών με μυοκαρδίτιδα προχωρούν σε ΔΜΚ. Σε μερικούς ασθενείς που εμφανίζουν τα κλινικά χαρακτηριστικά της ΔΜΚ, η ενδομυοκαρδιακή βιοψία αποκαλύπτει ενδείξεις φλεγμονώδους μυοκαρδίτιδας. Η αναφερθείσα συχνότητα ανεύρεσης ενδείξεων φλεγμονώδους διήθησης επί ΔΜΚ ποικίλει ευρέως και αναμφίβολα εξαρτάται εν πολλοίς από την επιλογή των ασθενών και τα κριτήρια που χρησιμοποιούνται για τη διάγνωση. Χρησιμοποιώντας αυστηρά κριτήρια, μόνο περίπου 10% (ή και λιγότερο) των ασθενών με ΔΜΚ έχουν ενδείξεις μυοκαρδίτιδας στα δείγματα της βιοψίας. Άλλες ενδείξεις, ευνοούσες την άποψη ότι η ΔΜΚ αποτελεί μεταίωσική διαταραχή, περιλαμβάνουν την παρουσία υψηλών τίτλων αντιικών αντισωμάτων, ειδικών προς ιούς ακολουθιών (sequencias) RNA και εμφανών τμηματιδίων ιών, σε ασθενείς με «ιδιοπαθή» διατακτική καρδιοπάθεια, παρότι τα δεδομένα είναι αντιφατικά.

Διαταραχές τόσο της χυμικής (humoral) όσο και της κυτταρικής ανοσίας έχουν ανευρεθεί σε ασθενείς με ΔΜΚ, αν και τα ευρήματα δεν υπήρξαν εντελώς αναπαραγωγίμα. Υπάρχει η άποψη ότι τα αντισώματα είναι αποτέλεσμα μάλλον, παρά η αιτία της μυοκαρδιακής βλάβης. Φαίνεται να υπάρχει σχέση με ειδικά αντιγόνα κατηγορίας II HLA (όπως τα DR4 και DQW4), γεγονός που υποδεικνύει ότι οι ανωμαλίες της ανοσορρύθμισης μπορούν να παίζουν ρόλο στη ΔΜΚ. Έχουν διαπιστωθεί κυκλοφορούντα αντιμυοκαρδιακά αντισώματα εναντίον ποικίλως αντιγόνων (που περιλαμβάνουν τις βαριές αλυσούς της

μουσίνης, τους βαδρενεργικούς υποδοχείς, το μουσκαρινικό υποδοχέα, τη λαμινίνη και τα μιτοχόνδρια). Ανωμαλίες διαφόρων κυττάρων T, περιλαμβανομένων των κυτταροτοξικών κυττάρων T, των κατασταλτικών λεμφοκυττάρων T και των φυσικών κυττάρων- φονέων, έχουν ανευρεθεί σε μερικές μελέτες. Έχει υποστηριχθεί ότι αυτές οι υποτιθέμενες ανοσολογικές ανωμαλίες μπορεί να είναι συνέπεια προηγηθείσας ιογενούς μυοκαρδίτιδας. Θεωρείται ότι συστατικά των ιών μπορεί να έχουν ενσωματωθεί στο σαρκείλημα των μυοκαρδιακών κυττάρων και δρουν ως αντιγονική πηγή που κατευθύνει την ανοσολογική ανταπόκριση να προσβάλλει το μυοκάρδιο. Παρά ταύτα, ο ακριβής ρόλος της χυμικής ή της κυτταρικής ανοσοπροσαρμογής (immunomodulation) στην παθογένεια της ΔΜΚ παραμένει ανεξακρίβωτος.

Μια ποικιλία άλλων δυνατών αιτίων έχουν προταθεί, αν και κανένα δεν είναι αποδεκτό ως η αποκλειστική αιτία της διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας. Έτσι, ενδοκρινολογικές ανωμαλίες, καθώς και οι επιδράσεις χημικών ουσιών ή τοξινών έχουν υποδειχθεί ως δυνατοί αιτιολογικοί παράγοντες. Έχει υποδειχθεί ότι μικροαγγειακή υπερντιδραστικότητα σπασμός) μπορεί να οδηγήσει σε νέκρωση των μυοκυττάρων και ουλοποίηση, με επακόλουθη καρδιακή ανεπάρκεια, αν και αυτό παραμένει θεωρητικό. Από κλινική άποψη, οι πλέον σημαντικές αιτίες δευτεροπαθούς ΔΜΚ περιλαμβάνουν την κατάχρηση οινόπνευματος και κοκαΐνης, τον ιό της ανοσοανεπάρκειας του ανθρώπου, μεταβολικές ανωμαλίες και την καρδιοτοξικότητα των αντικαρκινικών φαρμάκων (ιδίως της δοξορουβικίνης).<sup>1</sup>

## ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Τα συμπτώματα σε ασθενείς με διατακτική μυοκαρδιοπάθεια είναι κυρίως επακόλουθα της συστολικής δυσλειτουργίας. Λόγω της ποικίλης πορείας μετά την έναρξη της νόσου, μερικοί ασθενείς (5%) μπορεί να είναι ουσιαστικά ασυμπτωματικοί, όταν τεθεί η διάγνωση βάσει του ευρήματος καρδιακής διατάσεως με ακτινογραφία ή υπερηχογράφημα. Ένα μικρό ποσοστό μπορεί να εμφανίζεται με συμπτώματα που σχετίζονται με κοιλιακές αρρυθμίες (αιφνίδιος θάνατος μπορεί να είναι η πρώτη εκδήλωση της νόσου) ή θρομβοεμβολικά φαινόμενα. Στην πλειονότητα των ασθενών, ωστόσο, η κλινική εικόνα κυριαρχείται από συμπτώματα που προξενούνται από την καταστολή της καρδιακής συσταλτικότητας. Η δύσπνοια υπάρχει στο 75-95% των ασθενών με διατακτική μυοκαρδιοπάθεια και είναι κυρίως προσπάρθειας· παροξυσμική

νυχτερινή δύσπνοια και ορθόπνοια είναι καθυστερημένα συμπτώματα. Πρέπει να τονιστεί ότι η βαρύτητα των συμπτωμάτων έχει γενική μόνο σχέση με την έκταση της μυοκαρδιακής βλάβης που αποκαλύπτουν αιμοδυναμικές μετρήσεις της λειτουργικότητας αριστερής κοιλίας σε ηρεμία.

Κόπωση και ορθοστατικά συμπτώματα σχετίζονται με μειωμένο όγκο παλμού. Περιφερικό οίδημα συμβαίνει κατά το στάδιο αμφικοιλιακής ανεπάρκειας. Θωρακικό άλγος έχει περιγραφεί στο 20% των ασθενών με διατατική μυοκαρδιοπάθεια και μπορεί να σχετίζεται με την ανεπαρκή αγγειοδιασταλτική παρακαταθήκη της στεφανιαίας κυκλοφορίας καθ' όσον συμβαίνει κατά την απουσία φανεράς αθηροσκληρυντικής νόσου. Αρρυθμίες, κυρίως κοιλιακές, είναι συχνές, κυρίως σε ασθενείς στο στάδιο III-IV και οδηγούν ομού σε λειτουργική ανικανότητα και μεγάλη θνησιμότητα. Περιφερικά θρομβοεμβολικά συμβαίνουν στο 3,5% το χρόνο και η πιθανότητα μπορεί να είναι μεγαλύτερη σε ασθενείς με κολπική μαρμαρυγή και σημαντική διάταση κοιλοτήτων.

Τα σημεία από την κλινική εξέταση είναι ποικίλα και αντανακλούν το συνδυασμό μειωμένου όγκου παλμού, σταδίου συμφορήσεως και δευτερογενείς νευροχημικές προσαρμογές. Οι περιφερικές σφύξεις είναι ασθενείς (χαμηλός όγκος παλμού), η πίεση παλμού στενή και εναλλασσόμενος σφυγμός μπορεί να υπάρξει. Η ταχυκαρδία είναι συνήθως δευτερογενής, από ενεργοποίηση του συμπαθητικού νευρικού συστήματος· μπορεί να υπάρχει κολπική μαρμαρυγή. Ρόγχοι στις βάσεις, μειωμένος πρώτος καρδιακός τόνος, παράδοξος διχασμός του δεύτερου τόνου, κολπικός και κοιλιακός (50%-70%) κολπασμός είναι συχνά ευρήματα. Σε εμφάνιση δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας προστίθενται περιφερικό οίδημα, αυξημένη πίεση σφαγιτίδων και διόγκωση ήπατος. Εν γένει, λίγα κλινικά ευρήματα καρδιακής ανεπάρκειας των ασθενών με διατατική μυοκαρδιοπάθεια τους διαφοροποιούν από αυτούς με καρδιακή ανεπάρκεια διαφορετικής αιτιολογίας.<sup>3</sup>

## ΗΛΕΚΤΡΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΗΜΑ

Μόνον 5% των ασθενών έχουν φυσιολογικό ηλεκτροκαρδιογράφημα. Από την άλλη μεριά, οι ποικίλες ηλεκτροκαρδιογραφικές ανωμαλίες στην διατατική μυοκαρδιοπάθεια είναι μη ειδικές. Φλεβοκομβική ταχυκαρδία, κολπικές και κοιλιακές αρρυθμίες και ανωμαλίες αγωγής είναι συχνές. Ο αποκλεισμός αριστερού σκέλους είναι πιο συχνός από τον αποκλεισμό δεξιού σκέλους και μπορεί να είναι σημαντικά συχνότερος σε ασθενείς που είναι σοβαρότερα, συμπτωματολογικά, λειτουργικά και προγνωστικά. Παρ' όλο που η μάζα της αριστερής κοιλίας είναι αυξημένη, τα ηλεκτροκαρδιογραφικά σημεία

υπερτροφίας αριστερής κοιλίας είναι παρόντα μόνο στο 20%' σε μερικούς καλύπτονται από τον συνυπάρχοντα αποκλεισμό αριστερού σκέλους. Πάντως το ΗΚΓ βοηθά λίγο στο να καθοριστεί το μέγεθος της αριστερής κοιλίας. Ομοίως, οι ανωμαλίες του P κύματος, ενδεικτικές για διάταση αριστερού κόλπου, είναι συχνές (20-25%), όμως δεν είναι αξιόπιστοι δείκτες του μεγέθους του αριστερού κόλπου. Τελικά, μια μειονότητα (8%), ασθενών με διατακτική μυοκαρδιοπάθεια έχουν ηλεκτροκαρδιογραφικά σημεία μυοκαρδιακού εμφράγματος, σε απουσία αποφρακτικής νόσου των στεφανιαίων.<sup>3</sup>

## ΗΧΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΙΑ

Οι μέθοδοι της διδιάστατης και της Doppler ηχοκαρδιογραφίας είναι χρήσιμες στην εκτίμηση του βαθμού ελάττωσης της λειτουργικότητας της αριστερής κοιλίας και για τον αποκλεισμό της συνύπαρξης της βαλβιδικής ή περικαρδιακής νόσου. Εκτός από την εξέταση και των τεσσάρων καρδιακών βαλβίδων για ενδείξεις μορφολογικών ή λειτουργικών αλλοιώσεων, η ηχοκαρδιογραφία επιτρέπει την εκτίμηση του μεγέθους της κοιλότητας και του πάχους του τοιχώματος των κοιλιών. Σε μερικές περιπτώσεις αποκαλύπτεται η ύπαρξη περικαρδιακού υγρού. Η εξέταση με Doppler είναι χρήσιμη για τον καθορισμό της σοβαρότητας της μιτροειδικής (και τριγλωχινικής) ανεπάρκειας. Ασθενείς που στην εξέταση με Doppler εμφανίζουν εικόνα πληρώσεως της αριστερής κοιλίας όμοια εκείνη της περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας φαίνεται ότι έχουν περισσότερο προχωρημένη νόσο.

Ο συνδυασμός της ηχοκαρδιογραφίας με έγχυση δοβουταμίνης μπορεί να αναγνωρίσει τους ασθενείς με δεισλειτουργία της αριστερής κοιλίας που οφείλεται σε νόσο των στεφανιαίων αρτηριών καταδεικνύοντας προκλητές περιοχικές μεταβολές της κινητικότητας και έτσι να τους ξεχωρίσει από τους ασθενείς από ιδιοπαθή διατακτική μυοκαρδιοπάθεια. Έχει υποστηριχθεί ότι το σπινθηρογράφημα μα θάλλιο – 210 μπορεί να βοηθήσει στη διάκριση της διάτασης της αριστερής κοιλίας λόγω ΔΜΚ από εκείνη που προκαλείται από νόσο των στεφανιαίων αρτηριών, αν και δεν υπάρχει πλήρης συμφωνία επί του σημείου αυτού. Το σπινθηρογράφημα με γάλλιο ή με αντιμυοσινικά αντισώματα μπορεί να βοηθήσει στην αναγνώριση ασθενών που είναι πιο πιθανό να έχουν ενδείξεις μυοκαρδίτιδας στη βιοψία, αν και δεν έχει ακόμη αποδειχθεί κατά πόσον το εύρημα αυτό είναι χρήσιμο στην κλινική πράξη.<sup>1</sup>

## ΔΟΚΙΜΑΣΙΑ ΚΟΠΩΣΕΩΣ

Ο σκοπός της δοκιμασίας κοπώσεως είναι να υπολογίσει κανείς τη λειτουργική εφεδρεία του ασθενούς και να εκτιμήσει την αποτελεσματικότητα της θεραπείας. Λόγω της μειωμένης απαντήσεως της καρδιακής παροχής στην άσκηση, η ροή στους σκελετικούς μύς επηρεάζεται με επακόλουθο τη μείωση της ικανότητας προς άσκηση και της μέγιστης κατανάλωσης οξυγόνου. Ο χρόνος ασκήσεως βραχύνεται και η έναρξη του αναερόβιου οδού (με παραγωγή γαλακτικού οξέος) μειώνεται νωρίτερα (στο 60% έως 70% της μέγιστης κατανάλωσης οξυγόνου). Βελτίωση στο χρόνο ασκήσεως ή στη μέγιστη κατανάλωση οξυγόνου είναι ένας χρήσιμος δείκτης καλής απαντήσεως στη θεραπεία και είναι πιο αξιόπιστο από τη βελτίωση των συμπτωμάτων. Τυπικώς, αυτή η βελτίωση καθυστερεί μετά από τη βελτίωση των αιμοδυναμικών ευρημάτων ηρεμίας ή κοπώσεως για 2- 4 μήνες, πιθανώς λόγω καθυστέρησης των περιφερικών μεταβολικών προσαρμογών.<sup>3</sup>

## ΑΛΛΑ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Ενεργοποίηση των νευροχημικών απαντήσεων που συμβάλλουν στην πρόοδο της νόσου αντανακλάται σε αυξημένα επίπεδα νορεπινεφρίνης, ρενίνης και αγγειοτασίνης πλάσματος. Τιμές νορεπινεφρίνης πλάσματος έχει δείχθει ότι σχετίζονται με την επιβίωση, με 80% θνησιμότητα σε ένα χρόνο για τιμές υψηλότερες από 800 pg/ml, συγκρινόμενες με 40% για τιμές μικρότερες από 400 pg/ml. Δεν είναι γνωστό, ωστόσο, κατά πόσον τα επίπεδα νορεπινεφρίνης πλάσματος είναι ανεξάρτητοι παράγοντες κινδύνου ή απλοί δείκτες της εντάσεως της ενεργοποίησης του συμπαθητικού νευρικού συστήματος σε βαριά καρδιακή ανεπάρκεια. Ενεργοποίηση του συστήματος ρενίνης-αγγειοτασίνης συνεργεί στην υπονατριαιμία, που συχνά βλέπουμε στην καρδιακή ανεπάρκεια. Η υπονατριαιμία είναι δείκτης κακής προγνώσεως και επίσης αιτία για υποτασική απάντηση στους αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου. Επίπεδα κρεατινίνης και ουρίας οδού αντανακλούν την ελάττωση του ρυθμού σπειραματικής διήθησης και αυξάνονται όσο ελαττώνεται η νεφρική ροή.<sup>3</sup>

## ΚΑΘΕΤΗΡΙΑΣΜΟΣ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ ΚΑΙ ΑΓΓΕΙΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΙΑ

Καθετηριασμός της καρδιάς απαιτείται μόνο σε επιλεγμένους ασθενείς με ΔΜΚ (ιδίως σε αυτούς με θωρακικό άλγος και υποψία ισχαιμικής καρδιοπάθειας ή σε εκείνους με πιθανότητα θεραπεύσιμης συστηματικής νόσου, όπως σαρκοείδωσης ή αιμοχρωμάτωσης). Στον καθετηριασμό, η τελοδιαστολική πίεση της αριστερής κοιλίας και οι πιέσεις του αριστερού κόλπου και ενσφηνώσεως των πνευμονικών τριχοειδών ανευρίσκονται συνήθως αυξημένες. Μέτριοι βαθμοί πνευμονικής αρτηριακής υπέρτασης είναι συνήθεις. Οι προχωρημένες περιπτώσεις παρουσιάζουν επίσης διάταση και ανεπάρκεια της δεξιάς κοιλίας, με επακόλουθη αύξηση της τελοδιαστολικής πίεσεως της δεξιάς κοιλίας, της πίεσεως του δεξιού κόλπου και της κεντρικής φλεβικής πίεσεως. Η αριστερή κοιλιογραφία δεικνύει διεύρυνση της κοιλότητας αυτής, με τυπικά διάχυτη ελάττωση της κινητικότητας του τοιχώματος. Τμηματικές τοιχωματικές διαταραχές της κινητικότητας δεν είναι ασυνήθεις και μπορεί να μιμούνται τα αγγειογραφικά ευρήματα της ισχαιμικής καρδιοπάθειας. Εντούτοις, έκδηλες τοπικές διαταραχές της κινητικότητας είναι περισσότερο χαρακτηριστικές της ισχαιμικής καρδιοπάθειας, ενώ η διάχυτη καθολική δυσλειτουργία είναι περισσότερο τυπική της ΔΜΚ. Το κλάσμα εξωθήσεως είναι ελαττωμένο και ο τελοσυστολικός όγκος αυξημένος, ως αποτέλεσμα διαταραχής της συσπαστικότητας της αριστερής κοιλίας. Μερικές φορές θρόμβοι μέσα στην αριστερή κοιλία γίνονται ορατοί ως ενδοκοιλοτικά ελλείμματα πληρώσεως. Συχνά υπάρχει ελαφρά μιτροειδική ανεπάρκεια. Επίσης είναι δύσκολο να διακριθεί η διάταση της αριστερής κοιλίας από σοβαρή μιτροειδική ανεπάρκεια οφειλόμενη σε οργανική μιτροειδική βαλβιδοπάθεια, από τη ΔΜΚ με δευτεροπαθή μιτροειδική ανεπάρκεια.

Η στεφανιογραφία συνήθως αποκαλύπτει φυσιολογικά αγγεία αν και η στεφανιαία αγγειοδιασταλτική ικανότητα δυνατόν να είναι περιορισμένη. Σε μερικές περιπτώσεις αυτό μπορεί να σχετίζεται με την εκσεσημασμένη αύξηση των πιέσεων πληρώσεως της αριστερής κοιλίας. Η εξέταση αυτή έχει ιδιαίτερη αξία για τον αποκλεισμό νόσου των στεφανιαίων αρτηριών σε ασθενείς με παθολογικά Q κύματα στο ηλεκτροκαρδιογράφημα ή με τμηματικές διαταραχές της κινητικότητας του τοιχώματος της αριστερής κοιλίας σε ατραυματικές εξετάσεις. Έτσι, η στεφανιαία αρτηριογραφία βοηθά στη διάκριση μεταξύ εμφράγματος του μυοκαρδίου προκαλούμενου από αποφρακτική νόσο των στεφανιαίων αρτηριών και μεγάλης εντοπισμένης μυοκαρδιακής ινώσεως αποτόκου σοβαρής ΔΜΚ σε απουσία αποφρακτικής νόσου των στεφανιαίων αρτηριών.<sup>1</sup>



## ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Οι κυριότερες παθολογικές οντότητες που πρέπει να διαφοροδιαγνωσθούν από την ιδιοπαθή διατακτική μυοκαρδιοπάθεια στον ενήλικο ασθενή εκτίθενται στον Πίνακα 1. Το πιο συχνό διαγνωστικό δίλημμα είναι η διαφοροποίηση από την ισχαιμική μυοκαρδιοπάθεια. Αν και ιστορικό τυπικής στηθάγχης και ενός ή περισσοτέρων εμφραγμάτων μπορεί συνήθως να ευρεθεί σε ασθενείς με ισχαιμική καρδιοπάθεια, δεν είναι πάντοτε έτσι. Αντίθετα μερικές φορές υπάρχει θωρακικό άλγος που μιμείται στηθάγχη. Γι' αυτούς τους λόγους, μια οριστική διάγνωση διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας δεν μπορεί να υποστηριχθεί χωρίς την αγγειογραφική απόδειξη φυσιολογικών στεφανιαίων αρτηριών. Είναι κατανοητό ότι αυτό μπορεί να είναι πολύ περιοριστικός παράγων, διότι δεν υπάρχει *a priori* λόγος να υποθέσουμε ότι η διατακτική μυοκαρδιοπάθεια προστατεύει από την στεφανιαία αθηροσκλήρυνση. Συχνά, ως εκ τούτου, πρέπει να ληφθεί μια απόφαση, κατά πόσον η έκταση της στεφανιαίας νόσου είναι αρκετή για να εξηγήσει το βαθμό της συστολικής καρδιακής δυσλειτουργίας στον συγκεκριμένο ασθενή. Κατάχρηση οινόπνευματων για παρατεταμένο χρονικό διάστημα μπορεί να οδηγήσει σε συστολική δυσλειτουργία με διάταση των κοιλιών, και επομένως, το ιστορικό χρήσης αλκοόλης πρέπει να ληφθεί με προσοχή. Η μυοκαρδιοπάθεια της λοχείας είναι μια ξεχωριστή ενότητα και η διαφορική της διάγνωση δεν θα πρέπει να παρδουσιάζει πρόβλημα.

Ομοίως, τοξική μυοκαρδιοπάθεια, δευτερογενής από ανθρακυκλίνες, είναι έντονα φανερή από την κλινική σημειολογία. Ιστορικό καταχρήσεως ουσιών θα πρέπει να μας οδηγήσει στην πιθανότητα διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας από χρήση κοκκαΐνης ή χρόνια λήψη αμφεταμίνης.

Διαιτητικές αιτίες διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας είναι σπάνιες στις Δυτικές χώρες, παρ' όλο που έλλειψη θειαμίνης έχει αναφερθεί με την συνήθεια λήψεως κακής ποιότητας τροφών, και έλλειψη σεληνίου μπορεί να συμβεί σε παρατεταμένη παρεντερική διατροφή. Η διάγνωση αιμοχρωμάτωσης θα πρέπει να τίθεται σε κάθε ασθενή με ιστορικό πολλαπλών μεταγγίσεων, διόγκωσης ήπατος, δυσχρωμάτωση του δέρματος ή σακχαρώδους διαβήτη. Η διάγνωση επιβεβαιώνεται με εξέταση του σιδήρου ορού και δεσμεύσεως σιδήρου, καθώς και ενδομυοκαρδιακή ή ηπατική βιοψία. Η ενδομυοκαρδιακή βιοψία μπορεί επίσης να βοηθήσει όταν υπάρχει υποψία σαρκοειδώσεως, αν και αρνητικά αποτελέσματα μπορεί να είναι λιγότερο συμπερασματικά. Τα εξωκαρδιακά ευρήματα (π.χ. αμφοτερόπλευρη πυλαία λεμφαδενοπάθεια, αλλοιώσεις οφθαλμών ή δέρματος) μπορεί να βοηθήσουν. Σε ασθενείς με βραχύ ιστορικό κλινικών συμπτωμάτων, η πιθανότητα μυοκαρδίτιδας

συχνά είναι αποδεκτή, αν και, όπως συζητήθηκε πιο πάνω, είναι δύσκολο να ευρεθούν αντικειμενικά ευρήματα. Πρέπει να σημειωθεί ότι η μυοκαρδίτις είναι μορφολογική διάγνωση και με την απουσία δείγματος ιστού που να δείχνει αλλαγές σύμφωνα με τα κριτήρια του Dallas, είναι μόνον υποθετική. Τελικά δύο ενδοκρινολογικές διαταραχές οι οποίες μερικές φορές διαφεύγουν, εκτός αν ερευνηθούν ειδικώς, είναι ο υπερθυρεοειδισμός και το φαιοχρωμοκύττωμα. Αν και τα κλινικά συμπτώματα και ευρήματα του υπερθυρεοειδισμού είναι συνήθως αρκετά ευκρινή για να τεθεί η διάγνωση, ηλικιωμένοι ασθενείς που παρουσιάζονται με καρδιακή ανεπάρκεια είναι πολύ πιθανόν να μην διαγνωσθούν ορθά.

Το φαιοχρωμοκύττωμα, αντιπροσωπεύει μια μυοκαρδιοπάθεια που οφείλεται σε «περίσσεια κατεχολαμινών» και θα πρέπει να έχουμε υπ' όψη μας ότι τυπικές παροξυσμικές αυξήσεις στην πίεση αίματος μπορεί να μην κυριαρχούν στην κλινική εικόνα.<sup>3</sup>

## ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Η φυσική ιστορία της διατατικής μυοκαρδιοπάθειας είναι προοδευτική επιδείνωση με μόνο 25% επιβίωση σε 5 χρόνια από την έναρξη των συμπτωμάτων· στις περισσότερες σειρές, η διетής θνητότης πλησιάζει το 50%. Παράγοντες που σχετίζονται με υψηλή θνησιμότητα περιλαμβάνουν ηλικία άνω των 55 ετών, σημαντική αύξηση της τελοδιαστολικής πίεσεως δεξιάς ή αριστερής κοιλίας, διαταραχές αγωγής στην αριστερή κοιλία και καρδιακός δείκτης μικρότερος από 2,6 l/min.

Απουσία υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας και μυοϊνικός όγκος 60% έχουν προταθεί σαν σημεία δυσμενούς πρόγνωσης. Θα πρέπει να τονιστεί, ωστόσο, ότι παροδική βελτίωση συμβαίνει ως το 25% των περιπτώσεων, ακόμη και όταν μυοκαρδίτις αποκλεισθεί (η υποχώρηση της οποίας μπορεί να δικαιολογήσει τη βελτίωση). Επιπλέον, σε μεμονωμένους ασθενείς η ύπαρξη ενός δυσμενούς προγνωστικού σημείου δεν εμποδίζει παροδική βελτίωση. Η εμφάνιση παροδικών υποχωρήσεων στη διατατική μυοκαρδιοπάθεια θα πρέπει να είναι υπόψη μας όταν αξιολογούμε την αποτελεσματικότητα της θεραπείας.<sup>1</sup>

## ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ

Ισχύουν σε γενικές γραμμές τα εφαρμοζόμενα στη θεραπευτική προσέγγιση της καρδιακής ανεπάρκειας. Φαρμακολογικές παρεμβάσεις που βελτιώνουν την κλινική και αιμοδυναμική κατάσταση των ασθενών με διατατική μυοκαρδιοπάθεια δεν δείχνουν να μειώνουν τη συχνότητα κοιλιακών αρρυθμιών και τον αιφνίδιο θάνατο.

### Ειδικότερα:

1. Ο συνδυασμός υδραλαζίνης και δινιτρικού ισοσορβίτη ελαττώνει την πίεση πλήρωσης των κοιλιών, αυξάνει την καρδιακή παροχή και ελαττώνει τη θνησιμότητα, αλλά δεν μειώνει την εμφάνιση κοιλιακών αρρυθμιών.

2. Η απόδοση της αριστερής κοιλίας βελτιώνεται με τη χρήση ινοτρόπων (κατεχολαμινών-αναστολέων φωσφοδιαστεράσης) αλλά η μακρόχρονη αγωγή δεν ελαττώνει την επίπτωση του αιφνίδιου θανάτου και δυνατόν να αυξήσει τη συχνότητα κοιλιακών αρρυθμιών και να προκαλέσει αύξηση των αιφνίδιων θανάτων. Τα φάρμακα αυτά έχουν πρόσφατα εγκαταλειφθεί.

3. Οι αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου και ειδικότερα η καπτοπρίλη, έχουν βρεθεί να ελαττώνουν τη συχνότητα και βαρύτητα των κοιλιακών αρρυθμιών. Η ασκούμενη αυτή παρέμβαση που έχει αποδοθεί στη μείωση των κατεχολαμινών αφ' ενός και στη διατήρηση του K αφ' ετέρου δεν φαίνεται να επηρεάζει τη συχνότητα επέλευσης αιφνίδιου θανάτου. Πράγματι στη μελέτη CONSENSUS, η εναλαπρίλη μείωσε μεν την ολική θνητότητα κατά 40% μετά 6 και 31% μετά 12 μήνες θεραπείας, αλλά η επίπτωση αιφνίδιου θανάτου δεν μεταβλήθηκε. Η μείωση στην ολική θνητότητα πραγματοποιήθηκε λόγω της μείωσης του ποσοστού θανάτων απότοκων ανεπάρκειας αντλίας.

Με εξαίρεση την τιμή του κλάσματος εξώθησης που όταν μειώνεται σε λιγότερο από 35% συνδέεται με αυξημένη πιθανότητα αιφνίδιου θανάτου, δεν υφίστανται περαιτέρω παράμετροι προκειμένου να ταυτοποιηθούν οι ασθενείς με διατατική μυοκαρδιοπάθεια που απαρτίζουν την ομάδα υψηλού κινδύνου για αιφνίδιο θάνατο. Η ηλεκτροφυσιολογική μελέτη με προγραμματισμένη διέγερση δεξιάς κοιλίας σε ασθενείς με διατατική μυοκαρδιοπάθεια έχει χαμηλή ευαισθησία στην πρόκληση κοιλιακής ταχυκαρδίας και δεν αποτελεί, σε αντίθεση

με τη στεφανιαία νόσο, αξιόπιστη μέθοδο εκτίμησης της ετοιμότητας ανάπτυξης κριτικών αρρυθμιών. Η αδυναμία διάκρισης των ασθενών με αυξημένη πιθανότητα αιφνίδιου θανάτου δημιουργεί έντονο προβληματισμό για την αναγκαιότητα αλλά και δυνατότητα παρέμβασης.

Η πλειονότητα των αντιαρρυθμικών φαρμάκων έχει αποδειχθεί ότι αυξάνει την επίπτωση θνητότητας (μελέτη CAST). Στη συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια παραμένει υπό διερεύνηση η χορήγηση χαμηλών δόσεων αμιοδαρόνης και νεότερων β-αναστολέων. Προσπάθειες τοποθέτησης εμφυτευομένων καρδιακών απινιδωτών προκειμένου να αντιμετωπισθεί το ενδεχόμενο αιφνίδιου θανάτου, βρίσκονται σε πειραματικό επίπεδο. Οι ασθενείς με διατακτική μυοκαρδιοπάθεια αποτελούν περίπου το 50% των ασθενών που υπόκεινται σε μεταμόσχευση καρδιάς. Είναι ιδιαίτερα σημαντική η επιλογή του κατάλληλου χρόνου για τον προγραμματισμό της μεταμόσχευσης. Συνήθως κλάσμα εξώθησης μικρότερο από 20% και κλινική κατηγορία IV σύμφωνα με την ταξινόμηση της Καρδιολογικής Εταιρείας Νέας Υόρκης (NYHA) είναι οι παράμετροι που λαμβάνονται υπ' όψη, αλλά κριτικής σημασίας είναι η εκτίμηση του ασθενούς μετά βελτιστοποίηση της χορηγούμενης φαρμακευτικής αγωγής.

Βελτιστοποίηση της φαρμακευτικής αγωγής πραγματοποιείται μετά εκτίμηση των βασικών αιμοδυναμικών παραμέτρων και στη συνέχεια υπό συνεχή αιμοδυναμικό έλεγχο με ενδοφλέβια χορήγηση διουρητικών και νιτροπρωσσικού νατρίου με στόχο να επιτευχθούν οι ακόλουθες θεωρούμενες βέλτιστες αιμοδυναμικά τιμές: Πίεση ενσφήνωσης πνευμονικών τριχοειδών <15mmHg ~ περιφερικές αντιστάσεις <1200 dynes.sec.cm<sup>-5</sup>, πίεση δεξιού κόλπου <8 mmHg, συστολική αρτηριακή πίεση >80 mmHg.

Στη συνέχεια προοδευτικά διακόπτονται τα διουρητικά και το νιτροπρωσσικό και χορηγούνται με στόχο διατήρηση αντιστοιχών τιμών αιμοδυναμικών παραμέτρων αναστολείς μετατρεπτικού ενζύμου, υδραλαζίνη και νιτρώδη σε αυξημένες δόσεις. Μετά την κινητοποίηση του ασθενούς ευνοείται η καθημερινή ελεγχόμενη ήπια δραστηριότητα με στενή παρακολούθηση. Με τον τρόπο αυτό σημαντικό ποσοστό (έως 30%) των ασθενών που αρχικά προγραμματίζονται για μεταμόσχευση είναι σε θέση να αντιμετωπισθούν μόνο με φαρμακευτική αγωγή.<sup>2</sup>

# ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ

## Ορισμός:

Ο όρος υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια αφορά πρωτοπαθή υπερτροφία των τοιχωμάτων της αριστερής συνήθως κοιλίας η οποία έχει συχνά κληρονομική προδιάθεση. Παράμετροι όπως ασύμμετρη κατανομή της υπερτροφίας, η παρουσία δυναμικής (ενδοκοιλοτικής) απόφραξης δεν είναι υποχρεωτικά χαρακτηριστικά για την ταυτοποίηση της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας.

Σημαντική καρδιακή υπερτροφία με συνοδό στένωση του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1907. Οικογενής επίπτωση συνοδευόμενη από αιφνίδιο θάνατο περιγράφηκε το 1949, ενώ το 1958 διαπιστώθηκε παρουσία ανεξήγητης σημαντικής υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας σε νέα άτομα που υπέστησαν αιφνίδιο θάνατο. Κατά τη διάρκεια της ΙΟετίας του 1960 επεκράτησε η άποψη ότι προϋπόθεση για τη διάγνωση της νόσου έπρεπε να ήταν τόσο η παρουσία δυναμικής απόφραξης της αριστερής κοιλίας όσο και ασύμμετρης υπερτροφίας της με ταυτόχρονη χρήση των όρων "ιδιοπαθής υπερτροφική υπαορτική στένωση" και "μυϊκή υπαορτική στένωση". Την ίδια περίοδο διαπιστώθηκε η παρουσία σημαντικής διαστολικής δυσλειτουργίας της αριστερής κοιλίας.

Η διδιάστατη ηχοκαρδιογραφία διεδραμάτισε σημαντικό ρόλο στη διευκρίνιση τόσο της κατανομής της υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας αλλά και της συμμετοχής και της δεξιάς κοιλίας στη νόσο όσο και στη διερεύνηση της συχνότητας παρουσίας και κλινικής σημασίας της δυναμικής ενδοκοιλοτικής απόφραξης.

Νεότερα δεδομένα για το εύρος της νοσολογικής οντότητας της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας προέκυψαν με ταχύ ρυθμό τα τελευταία έτη. Την τελευταία δετία διαπιστώθηκε ύπαρξη μικροσκοπικών αλλοιώσεων στο μυοκάρδιο σε νέα άτομα που πέθαναν αιφνίδια, με παράλληλη ύπαρξη ΗΚΓφικών αλλοιώσεων (διαταραχές της επαναπόλωσης-τμήματα ST-T) χωρίς να διαπιστώνονται ηχοκαρδιογραφικές ενδείξεις τοιχωματικής υπερτροφίας.

Κατά συνέπεια είναι πιθανό να υφίστανται μορφές της νόσου με οικογενή επίπτωση, που είτε δεν έχουν πλήρως εκφρασθεί είτε είναι εκτρωτικές. Μέχρι την πλήρη ενηλικίωση υφίσταται η πιθανότητα ολοκλήρωσης της εκδήλωσης διαγνωστικής τοιχωματικής υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας σε νεαρά άτομα με κληρονομική επιβάρυνση.

ΗΚΓφικές αλλοιώσεις έχουν διαπιστωθεί σε ποσοστό έως 30% των συγγενών 1ου βαθμού ασθενών με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια χωρίς να υφίσταται ουδεμία ηχογραφική ένδειξη υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας. Επίσης σε συγγενείς ασθενών παρά την έλλειψη υπερτροφίας αλλά και ΗΚΓφικών αλλοιώσεων είναι δυνατό να ανευρίσκονται παθολογικά όψιμα δυναμικά.<sup>2</sup>

## ΠΑΘΟΑΝΑΤΟΜΙΑ

### ΜΑΚΡΟΣΚΟΠΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Αυτή αποκαλύπτει τοπικά έκδηλη αύξηση της μυοκαρδιακής μάζας, ενώ οι κοιλιακές κοιλότητες είναι μικρές. Η αριστερή κοιλία συνήθως προσβάλλεται περισσότερο από τη διεργασία της υπερτροφίας απ' ό,τι η δεξιά. Οι κόλποι είναι διατεταμένοι και συχνά υπερτροφικοί, αντανακλώντας την υψηλή αντίσταση στην πλήρωση των κοιλιών, που προκαλείται από τη διαστολική δυσλειτουργία και την επίδραση της ανεπάρκειας των κολποκοιλιακών βαλβίδων. Η εικόνα και η έκταση της υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας στην ΥΜΚ ποικίλει ευρέως από ασθενή σε ασθενή και ένα χαρακτηριστικό σημείο είναι η ανομοιογένεια στην ένταση της υπερτροφίας στις διάφορες περιοχές της αριστερής κοιλίας. Ένα τυπικό χαρακτηριστικό που ανευρίσκεται σε πλείστους ασθενείς με ΥΜΚ είναι η δυσανάλογη προσβολή του μεσοκοιλιακού διαφράγματος και του προσθιοπλάγιου τοιχώματος, σε σύγκριση με το οπίσθιο τμήμα του ελεύθερου τοιχώματος της αριστερής κοιλίας. Όταν η υπερτροφία εντοπίζεται κατά μεγάλο μέρος στο διάφραγμα, η νόσος έχει αποκληθεί ασύμμετρη υπερτροφία του διαφράγματος ( *asymmetrical septal hypertrophy*). Ενίοτε, παρατηρούνται άλλοι τύποι υπερτροφίας, περιλαμβανομένης της συγκεντρικής υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας, όπου παχύνονται εξίσου μεσοκοιλιακό διάφραγμα και ελεύθερο τοίχωμα.

Η παραλλαγή αυτή παρατηρείται ενίοτε σε ασθενείς με τη γενετικώς μεταβιβαζόμενη καθώς και με τη σποραδική μορφή της ΥΜΚ. Η διαφοροποίηση της «φυσιολογικής» υπερτροφίας που επέρχεται σε μερικούς έντονα ασκημένους άρρενες αθλητές από εκείνη της ΥΜΚ ενίοτε είναι δύσκολη. Οι αθλητές είναι δυνατόν να εμφανίζουν πάχος του τοιχώματος της αριστερής κοιλίας μέχρι 16 mm απουσία ΥΜΚ (φυσιολογικό < 12 mm). Μερικοί ασθενείς με ΥΜΚ έχουν ουσιώδη υπερτροφία σε ασυνήθεις θέσεις, όπως το οπίσθιο τμήμα του διαφράγματος, το οπισθιοβασικό τμήμα του ελεύθερου τοιχώματος και στη μεσότητα της κοιλίας. Μια ασυνήθης παραλλαγή εμφανίζει εκσεσημασμένη υπερτροφία του οπίσθιου τοιχώματος και πρακτικά

ουδεμία υπερτροφία του διαφράγματος. Οι ασθενείς με αυτή τη μορφή ΥΜΚ συνήθως είναι νέοι και σοβαρά συμπτωματικοί.

Υπάρχει αντίστροφη σχέση μεταξύ της εκτάσεως της υπερτροφίας και της ηλικίας. Κατά πόσον αυτό οφείλεται σε πρόωμο θάνατο των νεότερων ασθενών με μεγαλύτερη υπερτροφία ή σε προοδευτική μείωση της έκτασης της υπερτροφίας είναι άγνωστο.<sup>1</sup>

## ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Η αιτία της υπερτροφίας του μυοκαρδίου στην ΥΜΚ παραμένει άγνωστη. Ενδεικτικά δεδομένα συνδέουν την παθολογική κινητική του ασβεστίου και ειδικά χαρακτηριστικά της ΥΜΚ, ιδίως τις διαταραχές της διαστολικής λειτουργίας. Φαίνεται ότι συμβαίνουν παθολογικά ρεύματα ασβεστίου, με αποτέλεσμα την αύξηση της ενδοκυττάριας συγκέντρωσης ασβεστίου. Αυτό με τη σειρά του δυνατόν να προκαλεί (με έως τώρα μη καθορισθείσα διεργασία) υπερτροφία και ανώμαλη διάταξη των κυττάρων.

Άλλες υποδειχθείσες αιτίες της ΥΜΚ περιλαμβάνουν:

1. Ανώμαλη συμπαθητική διέγερση εξαιτίας αυξανόμενης ανταπόκρισης της καρδιάς στις κανονικές ή υπέρμετρα παραγόμενες κυκλοφορούσες κατεχολαμίνες ή μειωμένης πρόσληψης της καρδιακής νοραδρεναλίνης από τους νευρώνες.
2. Ανώμαλη πάχυνση των ενδοτοιχωματικών στεφανιαίων αρτηριών οι οποίες δε διαστέλλονται φυσιολογικά και οδηγούν σε ισχαιμία του μυοκαρδίου, με συνακόλουθη ίνωση και παθολογική ανισταθμιστική υπερτροφία.
3. Υπενδοκαρδιακή ισχαιμία, πιθανώς σχετιζόμενη προς ανωμαλίες της μικροκυκλοφορίας, η οποία εξαντλεί τα αποθέματα ενέργειας που είναι ουσιώδη για τον αποχωρισμό του ασβεστίου κατά τη διαστολή, με αποτέλεσμα την παρατεταμένη αλληλεπίδραση των συσταλών στοιχείων στη διαστολή και συνακόλουθη αύξηση της διαστολικής δυσκαμψίας.
4. Δομικές ανωμαλίες, περιλαμβάνουσες μια αλυσοειδή αμφίπλευρα κυρτωμένη (catenoid) μορφολογία του διαφράγματος, που οδηγεί σε υπερτροφία και ανώμαλη διάταξη των καρδιακών κυττάρων.<sup>1</sup>

## ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Παράλληλα με την ύπαρξη ανώμαλης αρχιτεκτονικής των μυοϊνιδίων/μυοκαρδιακών κυττάρων υφίσταται σημαντικού βαθμού διαστολική δυσλειτουργία, ο βαθμός της οποίας μάλιστα είναι ανεξάρτητος του πάχους των τοιχωμάτων. Η διαστολική δυσλειτουργία αφορά τόσο την πρώιμη (ενεργητική φάση) της κοιλιακής πλήρωσης όσο και την όψιμη (παθητική) πλήρωση. Η μέγιστη κατανάλωση O<sub>2</sub> έχει συσχετισθεί μέτρια μόνο με το βαθμό επηρεασμού της διαστολικής δυσλειτουργίας όπως αυτή εκτιμάται με την ηχοκαρδιογραφία Doppler

Έχει αναφερθεί ότι το μέγεθος των επικαρδίων αγγείων είναι δυσανάλογο προς το πάχος των τοιχωμάτων, ενώ διαπιστώνεται συχνά (έως 60% των ασθενών) έλλειμμα κατανομής T1201 (ένδειξη τοπικής ισχαιμίας) που είναι ανεξάρτητο των υπάρχουσών αθηρωματικών βλαβών ενώ συσχετίζεται με την τοπικά αυξημένη διατοίχωματική τάση.

Η παρουσία ενδοκοιλοτικής απόφραξης είναι ασταθής, ενώ είναι δυνατό να προσλάβει σημαντικό μέγεθος (έως και 200 mmHg). Έχει ευρεθεί σε ποσοστό έως 25% των ασθενών αλλά παραμένει υπό αμφισβήτηση η ακριβής προγνωστική σημασία της. Είναι εύκολη η φαρμακολογική πρόκληση της ενδοκοιλοτικής απόφραξης μετά ινóτροπη διέγερση (ντομπουταμίνη ή ισοπροτερενόλη) ή μετά μείωση του όγκου της αριστερής κοιλίας (νιτρώδη).<sup>2</sup>

## ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

### ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

Η πλειονότητα των ασθενών με ΥΜΚ είναι ασυμπτωματικοί ή ελαφρώς συμπτωματικοί και συχνά αναγνωρίζονται κατά τη διερεύνηση των συγγενών ασθενούς με ΥΜΚ. Δυστυχώς η πρώτη κλινική εκδήλωση της νόσου σε τέτοια άτομα μπορεί να είναι ο αιφνίδιος θάνατος. Η νόσος αναγνωρίζεται συνηθέστατα σε ενηλίκους στα 30 ή τα 40 τους. Συμβαίνει συχνότερα απ' ό,τι συνήθως της υποψιαζόμαστε σε ασθενείς μεγάλης ηλικίας. Η παθολογική αυτή οντότητα έχει παρατηρηθεί σε νεκροψίες εμβρύων που γεννήθηκαν νεκρά, καθώς και κλινικά και παθολογοανατομικά σε ογδοντάρηδες. Η σημασία της αναγνώρισης της ανωμαλίας αυτής σε παιδιά όσο το δυνατόν νωρίτερα επισημαίνεται από



τη μεγαλύτερη θνησιμότητα στους νεότερους ασθενείς. Ο θάνατος συχνά είναι αιφνίδιος και απροσδόκητος. Η ΥΜΚ που διαγνώσκεται για πρώτη φορά στους πιο ηλικιωμένους ασθενείς έχει αρκετά χαρακτηριστικά που παρουσιάζουν ιδιαιτερότητες και βρίσκονται σε αντίθεση προς τα ευρήματα επί νεότερων ασθενών: ελαφρότερη γενικά υπερτροφία της αριστερής κοιλίας· συχνή εμφάνιση κλίσης πίεσεως στο χώρο εξωθήσεως· και εμφάνιση έκδηλων συμπτωμάτων μόνον μετά την ηλικία των 55. Για την κλινική διάγνωση της ΥΜΚ στους ηλικιωμένους, ο ιατρός πρέπει να διατηρεί ιδιαίτερα υψηλό δείκτη υποψίας αυτής της οντότητας διότι τα συμπτώματά της μπορούν εύκολα να συγχυθούν με εκείνα της στεφανιαίας καρδιοπάθειας ή της αορτικής βαλβιδοπάθειας. Επειδή σε ασθενείς με ΥΜΚ, οι συγκοπικές κρίσεις και ο αιφνίδιος θάνατος έχουν συνδεθεί με συναγωνιστικά αθλήματα και έντονη σωματική άσκηση είναι σημαντικό να διαγνωσθεί αυτή η νόσος ώστε να απαγορευθούν οι δραστηριότητες αυτές. Η νόσος είναι ελαφρώς συχνότερη στους άνδρες, αν και οι γυναίκες είναι πιθανότερο να έχουν σοβαρή αναπηρία και μπορούν να πρωτοεμφανίσουν τη νόσο σε νεαρότερη ηλικία από τους άνδρες.

Η κλινική εικόνα ποικίλει σημαντικά, κυμαινόμενη από τον ασυμπτωματικό συγγενή ασθενούς με διαγνωσμένη ΥΜΚ, που έχει ελαφρά παθολογικό ηχοκαρδιογράφημα αλλά καμιά άλλη εκδήλωση της νόσου, μέχρι τον ασθενή με συμπτώματα που προκαλούν πλήρη ανικανότητα. Υφίσταται γενική συσχέτιση μεταξύ της εκτάσεως της υπερτροφίας και της σοβαρότητας των συμπτωμάτων αλλά η συσχέτιση δεν είναι απόλυτη και μερικοί ασθενείς έχουν σοβαρά συμπτώματα με μόνο ήπια, και κατά τα φαινόμενα, εντοπισμένη υπερτροφία, και αντιστρόφως. Μια περίπλοκη αλληλεπίδραση συμβαίνει μεταξύ της υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας, της διαστολικής δυσλειτουργίας και της μυοκαρδιακής ισχαιμίας, η οποία ερμηνεύει τη μεγάλη διαφορά των συμπτωμάτων από ασθενή σε ασθενή.

Το συνηθέστερο σύμπτωμα είναι η δύσπνοια, η οποία συμβαίνει σε ποσοστό μέχρι 90% των συμπτωματικών ασθενών και εν πολλοίς είναι συνέπεια της υψηλής διαστολικής πίεσης της αριστερής κοιλίας(και συνεπώς του αριστερού κόλπου και των πνευμονικών φλεβών) προκαλούμενη κυρίως από τη διαταραχή της κοιλιακής πλήρωσης, λόγω της διαστολικής δυσλειτουργίας. Συνήθη είναι επίσης η στηθάγχη (που παρατηρείται στα τρία τέταρτα περίπου των συμπτωματικών ασθενών), το αίσθημα καμάτου και οι προσυγκοπικές ή συγκοπικές κρίσεις. Παλμοί, παροξυσμική νυχτερινή δύσπνοια , έκδηλη συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και ζάλη ανευρίσκονται λιγότερο συχνά, αν και μπορεί να παρατηρηθεί σοβαρή συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, κορυφούμενη σε θάνατο.

Η άσκηση επιδεινώνει πολλά από τα συμπτώματα. Ποικίλοι μηχανισμοί συμβάλουν στην πρόκληση της στηθάγχης. Είναι,

τουλάχιστον εν μέρει, το αποτέλεσμα της ανισορροπίας μεταξύ προσφοράς και ζήτησεως οξυγόνου, λόγω της μεγάλης αύξησης της μυοκαρδιακής μάζας. Διατοιχωματικό έμφραγμα μπορεί να συμβεί απουσία στενώσεως εξωτοιχωματικών στεφανιαίων αρτηριών. Ανωμαλίες των μικρών στεφανιαίων αρτηριών δυνατόν να συμβάλουν στη μυοκαρδιακή ισχαιμία, ιδίως κατά την άσκηση και ποσοστό ίσως 20% των μεγαλύτερης ηλικίας ασθενών με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια έχουν συμπαρομαρτούσα αποθηρωματική αποφρακτική νόσο των στεφανιαίων αρτηριών. Η διαταραχή της διαστολικής χάλασης προκαλεί υπενδοκαρδιακή ισχαιμία ως αποτέλεσμα παρατεταμένης διατήρησης της τοιχωματικής τάσης με ταυτόχρονη βραδύτερη του φυσιολογικού μείωση της εμπέδησης της στεφανιαίας κυκλοφορίας. Συγκοπική κρίση μπορεί να προκληθεί από ανεπαρκή καρδιακή παροχή κατά την άσκηση ή από καρδιακές αρρυθμίες. Συμβαίνει συνηθέστατα σε νέους ασθενείς με μικρό μέγεθος της κοιλότητας της αριστερής κοιλίας και ενδείξεις ταχυκαρδίας στη συνεχή καταγραφή του ΗΚ- Γ. Συνήθεις είναι οι προσυγκοπικές κρίσεις («σβήσιμο») που επέρχονται στην ορθία θέση και ανατάσσονται με την άμεση κατάκλιση σε ύπτια θέση. Εντούτοις, σε αντίθεση προς τη βαλβιδική στένωση της αορτής, η συγκοπική ή προσυγκοπική κρίση δεν είναι δυσοίωνες εκδηλώσεις σε ενήλικους ασθενείς με ΥΜΚ. Μερικοί ασθενείς έχουν ιστορικό τέτοιων επεισοδίων που χρονολογούνται από πολλών ετών χωρίς επιδείνωση. Εντούτοις, σε παιδιά και εφήβους, οι προσυγκοπικές και συγκοπικές κρίσεις χαρακτηρίζουν ασθενείς με αυξημένο κίνδυνο αιφνίδιου θανάτου.<sup>1</sup>

## **ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ**

### **ΗΛΕΚΤΡΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΗΜΑ**

Αυτό είναι συνήθως παθολογικό στην ΥΜΚ και σταθερά παθολογικό σε συμπτωματικούς ασθενείς με κλίση πίεσεως στο χώρο εξωθήσεως της αριστερής κοιλίας. Εντελώς φυσιολογικό ηλεκτροκαρδιογράφημα παρατηρείται μόνο σε ποσοστό 15% περίπου των ασθενών και συνήθως αυτό συμβαίνει σε περιπτώσεις με εντοπισμένη υπερτροφία της αριστερής κοιλίας. Οι συνηθέστερες ανωμαλίες είναι οι αλλοιώσεις του τμήματος ST και του κύματος T ακολουθούμενες από τα σημεία της υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας, με συμπλέγματα QRS που είναι υψηλότερα στις μεσαίες προκάρδιες απαγωγές. Προοδευτικές ηλεκτροκαρδιογραφικές ενδείξεις υπερτροφίας μπορούν να αναπτυχθούν με την πάροδο του χρόνου. Γιγάντια κύματα T

στις μεσαίες προκάρδιες απαγωγές είναι χαρακτηριστικές σε Ιάπωνες ασθενείς με κορυφαία ΥΜΚ, αλλά τέτοια εικόνα στη Δύση μπορεί να παρατηρηθεί σε ΥΜΚ με προσβολή περιοχών άλλων από την κορυφή. Η παρουσία έκδηλων κυμάτων Q είναι σχετικά συνήθης, παρατηρούμενη σε ποσοστό 20% με 50% των ασθενών. Οι ανωμαλίες του κύματος Q συχνά αφορούν τις κατώτερες (II, I-II, a VF) και /ή τις προκάρδιες (V<sub>2</sub>-V<sub>6</sub>) απαγωγές. Η αιτία των κυμάτων Q παραμένει αβέβαιη. Αν και δε σχετίζονται απλά με το βαθμό της υπερτροφίας του διαφράγματος, δυνατόν να σχετίζονται προς την ισορροπία των ηλεκτρικών δυνάμεων που εκπορεύονται από την αριστερή έναντι εκείνων από τη δεξιά κοιλία. Άλλες ηλεκτροκαρδιογραφικές ανωμαλίες που μπορεί να παρατηρηθούν είναι οι ανωμαλίες του ηλεκτρικού άξονα (συνήθως αριστερή απόκλιση) και οι αλλοιώσεις του κύματος P (που αντιστοιχούν συνήθως σε αλλοιώσεις του αριστερού κόλπου). Πρόσθετα κολποκοιλιακά δεμάτια έχουν ανευρεθεί επί ΥΜΚ, αν και είναι ασυνήθη. Κλινικώς σημαντικές ανωμαλίες της κολποκοιλιακής αγωγής δεν είναι συχνές, αλλά δυνατόν να γίνουν πρόξενοι συγκοπτικών κρίσεων.

Αν και αιμοδυναμικοί ή ισχαιμικοί μηχανισμοί δυνατόν να παίζουν ρόλο στο θάνατο ασθενών με ΥΜΚ (ιδίως των νέων), πολλοί θάνατοι, ιδίως εκείνοι που είναι γνωστό ότι υπήρξαν αιφνίδιοι, πιθανώς οφείλονται σε αρρυθμία. Εξαιτίας των συστολικών και διαστολικών διαταραχών στην πάθηση αυτή, οι διαταραχές του ρυθμού είναι λιγότερο καλά ανεκτές.

Κοιλιακές αρρυθμίες είναι συνήθεις σε ασθενείς με ΥΜΚ, παρατηρούμενες σε περισσότερο από τρία τέταρτα των ασθενών που υποβάλλονται σε συνεχή περιπατητική καταγραφή του ΗΚΓ. Ριπές μη εμμένουσας κοιλιακής ταχυκαρδίας ανευρίσκονται στο ένα τέταρτο περίπου των ασθενών με ΥΜΚ, ενώ η εμμένουσα (sustained) μονόμορφη ταχυκαρδία είναι ασυνήθης. Σε μερικούς ασθενείς η μη εμμένουσα κοιλιακή ταχυκαρδία είναι προάγγελος προσεχούς αιφνίδιου θανάτου. Εντούτοις, η συνολική προβλεπτική της αξία στην αναγνώριση των ασθενών σε υψηλό κίνδυνο αιφνίδιου θανάτου είναι περιορισμένη. Η δοκιμασία κόπωσης σε κυλιόμενο τάπητα μπορεί να εκλύσει αρρυθμίες που δεν υπάρχουν σε ηρεμία, αν και συνεχής περιπατητική καταγραφή του ΗΚΓ είναι ανώτερη στην ανίχνευση υποτροπιαζουσών κοιλιακών ταχυαρρυθμιών.

Υπερκοιλιακές ταχυκαρδίες παρατηρούνται στο ένα τέταρτο με ένα δεύτερο των ασθενών. Κολπική μαρμαρυγή συμβαίνει σε ποσοστό περίπου 10% των αρρώστων (συχνά σε εκείνους με ελαφρά υπερτροφία και χωρίς κλίση πίεσεως), η επακόλουθη δε απώλεια της κολπικής συμβολής στην πλήρωση της υπερτροφικής, δύσκαμπτης κοιλίας δυνατόν να προκαλέσει κλινική επιδείνωση.<sup>2</sup>

## ΗΛΕΚΤΡΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Ο ρόλος των ηλεκτροφυσιολογικών μελετών στην αναγνώριση ασθενών με ΥΜΚ που έχουν αυξημένο κίνδυνο αιφνίδιου θανάτου είναι αμφιλεγόμενος. Οι μελέτες αυτές αποκαλύπτουν ποικιλία διαταραχών στους ασθενείς με ΥΜΚ, αλλά σημαντικότερη είναι η ικανότητά τους να προκαλούν (induce) κοιλιακή ταχυκαρδία (συχνά πολύμορφη) στα δύο τρίτα των ασθενών με συγκοπική κρίση ή αναταχθείσα καρδιακή ανακοπή (εκτρωτικό αιφνίδιο θάνατο), σε σύγκριση προς 10% σε άλλους ασθενείς με ΥΜΚ. Εντούτοις σε αντίθεση προς τη χρησιμότητά τους στην ισχαιμική καρδιοπάθεια, η προβλεπτική αξία των προκλήσιμων (inducible) εμμενουσών (sustained) κοιλιακών αρρυθμιών κατά τον ηλεκτροκαρδιογραφικό έλεγχο επί ΥΜΚ είναι χαμηλή. Επιθετικά πρωτόκολλα προγραμματισμένου ερεθισμού (stimulation) απαιτούνται για την πρόκληση εμμένουσας αρρυθμίας σε υψηλού κινδύνου ασθενείς με ΥΜΚ, τα οποία συχνά προκαλούν αρρυθμίες και σε ασθενείς χαμηλού κινδύνου. Η δοκιμασία ανακλίσεως (tilt- table testing) δεν υπήρξε ιδιαίτερα χρήσιμη στην αναγνώριση της αιτίας συγκοπικών κρίσεων επί ΥΜΚ. Οι νευρογενείς συγκοπικές κρίσεις είναι ασυνήθεις επί ΥΜΚ και οι αληθώς θετικές δοκιμασίες ανακλίσεως δεν είναι συχνές, ενώ οι ψευδώς θετικές δοκιμασίες είναι συχνές και περιορίζουν τη χρησιμότητα αυτών.<sup>2</sup>

## ΑΚΤΙΝΟΓΡΑΦΙΑ ΘΩΡΑΚΟΣ

Τα ευρήματα της ακτινολογικής εξετάσεως είναι ποικίλα· η καρδιακή σκιά κυμαίνεται από φυσιολογική μέχρι έκδηλα αυξημένη. Στην πλειονότητα των περιπτώσεων εμφανούς «μεγαλοκαρδίας», η αύξηση της καρδιακής σκιάς είναι αποτέλεσμα αριστερής κοιλιακής υπερτροφίας και/ ή διόγκωσης του αριστερού κόλπου. Διόγκωση του αριστερού κόλπου παρατηρείται συχνά, ιδίως όταν υπάρχει σημαντική μιτροειδική ανεπάρκεια. Διάταση της αορτικής ρίζας και ασβέστωση των βαλβίδων δεν παρατηρούνται, εκτός αν υπάρχουν συμπαρομαρτούσες νόσοι, αν και η ασβέστωση του μιτροειδικού δακτυλίου είναι συνήθη επί ΥΜΚ.<sup>2</sup>

## ΗΧΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Χαρακτηριστική είναι η διαπίστωση τοιχωματικής υπερτροφίας οιασδήποτε κατανομής. Παράλληλα υφίσταται υπερσυσταλτικότητα της αριστερής κοιλίας με συστολική εξαφάνιση τμήματος, συνήθως περί την κορυφή, είτε και ολόκληρης της κοιλιακής κοιλότητας.

Όταν υφίσταται δυναμική απόφραξη είναι εύκολη η μέτρηση της ενδοκοιλοτικής κλίσης πίεσης με συνεχές Doppler. Με τη χρήση του M-Mode είναι δυνατή η καταγραφή της συστολικής πρόσθιας κίνησης της πρόσθιας γλωχίνας της μιτροειδούς που δυνατό να συμπλησιάζει κατά τη συστολή σε άλλοτε άλλη έκταση με το μεσοκοιλιακό διάφραγμα (ανώμαλη συστολική πρόσθια κίνηση της πρόσθιας μιτροειδικής γλωχίνας —systolic anterior movement: SAM).

Ανεξάρτητα από την μέτρηση αυξημένων πιέσεων στην κοιλότητα της αριστερής κοιλίας με τη χρήση του παλμικού Doppler είναι εύκολη η διαπίστωση αυξημένων ταχυτήτων σε όλη την έκταση της αριστερής κοιλίας λόγω της χαρακτηριστικά αυξημένης συνολικής συσταλτικότητας. Οι αυξημένες ταχύτητες κατά τα σημεία μέγιστης στενότητας της κοιλίας δημιουργούν συνθήκες στροβιλώδους ροής που έχει χαρακτηριστική εμφάνιση εν είδει μωσαϊκού στο έγχρωμο Doppler .

Η διαμιτροειδική ροή κατά κανόνα παρουσιάζει επικράτηση της κοιλιακής συνιστώσας αν και, όχι σπάνια, είναι δυνατό με την εξέλιξη της νόσου να μεταπέσει σε επικράτηση της πρώιμης διαστολικής συνιστώσας. Κατά κανόνα η ισοογκωτική χάλαση είναι παρατεταμένη.

Εν κατακλείδι, για την ηχοκαρδιογραφική διάγνωση της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας απαιτούνται:

- 1. Διαπίστωση πρωτοπαθούς τοιχωματικής υπερτροφίας (αποκλεισμός στένωσης αορτικής βαλβίδας, υπέρτασης, ισθμικής στένωσης αορτής).*
- 2. Παρουσία αυξημένης συσταλτικότητας της αριστερής κοιλίας.*
- 3. Διαπίστωση αυξημένων ταχυτήτων σε όλη την έκταση της κοιλότητας της αριστερής κοιλίας και ιδιαίτερα από το επίπεδο της κορυφής όπου είναι δυνατό να υφίσταται στροβιλώδης ροή στην έγχρωμη απεικόνιση.<sup>1</sup>*

## ΚΑΘΗΤΗΡΙΑΣΜΟΣ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ

Η εξέταση αυτή αποκαλύπτει μειωμένη διαστολική ενδοτικότητα της αριστερής κοιλίας και σε μερικούς αρρώστους συστολική κλίση πίεσεως στο σώμα της αριστερής κοιλίας, το οποίο χωρίζεται από μια υποαορτική κοιλότητα με το παχυμένο διάφραγμα και την πρόσθια γλωχίνα της μιτροειδικής βαλβίδας, που εφάπτεται στο διάφραγμα. Η κλίση πίεσεως δυνατόν να είναι εντελώς ασταθής και μπορεί να κυμαίνεται, υπό διαφορετικές συνθήκες, μεταξύ 0 και 175 mmHg στον ίδιο ασθενή. Η καμπύλη της αρτηριακής πίεσεως συχνά εμφανίζει μορφολογία «αιχμής και θόλου» (spike and dome) όμοια προς την καμπύλη καρωτιδικού σφυγμού. Ως αποτέλεσμα της ελαττωμένης ενδοτικότητας της αριστερής κοιλίας, η μέση πίεση και ιδίως το α κύμα στην καμπύλη πίεσεως του αριστερού κόλπου καθώς και η τελοδιαστολική πίεση της αριστερής κοιλίας είναι συνήθως αυξημένες. Ψευδείς (artifactual) κλίσεις πίεσεως στο χώρο εξωθήσεως είναι δυνατόν να συμβούν αν ο καθετήρας της αριστερής κοιλίας παγιδευτεί στις δοκίδες της έκδηλα υπερτροφικής αριστερής κοιλίας. Κατάλληλη τεχνική και επιλογή καθετήρων με πλάγιες οπές μπορούν να διευκρινίσουν το μηχανισμό τέτοιων κλίσεων πίεσεως. Η καρδιακή παροχή μπορεί να είναι μειωμένη σε αρρώστους με μακροχρόνια σοβαρή κλίση πίεσεως. Στην πλειονότητα των ασθενών είναι φυσιολογική.

Οι αιμοδυναμικές διαταραχές επί ΥΜΚ δεν περιορίζονται στην αριστερή καρδιά. Περίπου το ένα τέταρτο των ασθενών εμφανίζει πνευμονική υπέρταση, η οποία είναι συνήθως ήπια, αλλά σε ερικές περιπτώσεις μπορεί να είναι μέτρια προς σοβαρή. Αυτή οφείλεται (τουλάχιστον εν μέρει) σε αύξηση της μέσης πίεσης του αριστερού κόλπου, ως συνέπεια της μειωμένης ενδοτικότητας της αριστερής κοιλίας. Κλίση πίεσεως στο χώρο εξωθήσεως της δεξιάς κοιλίας συμβαίνει σε ποσοστό περίπου 15% των ασθενών με στένωση του χώρου εξωθήσεως της αριστερής κοιλίας, και φαίνεται να προκαλείται από τον έκδηλα υπερτροφικό μυοκαρδιακό ιστό της δεξιάς κοιλίας. Η τελοδιαστολική πίεση του δεξιού κόλπου και της δεξιάς κοιλίας ενδέχεται να είναι ελαφρώς αυξημένες.<sup>2</sup>

## ΘΕΡΑΠΕΙΑ - ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ ΣΤΗ ΦΥΣΙΚΗ ΙΣΤΟΡΙΑ ΤΗΣ ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΚΗΣ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑΣ

Στόχοι της φαρμακευτικής παρέμβασης είναι αφ' ενός η μείωση της αυξημένης συσταλτικότητας της αριστερής κοιλίας, αφ' ετέρου η βελτίωση της πλήρωσης της αριστερής κοιλίας (μείωση της καρδιακής συχνότητας και αύξηση του τελοδιαστολικού όγκου). Παράλληλα επιδιώκεται μείωση της αρρυθμιογένεσης.

Φάρμακα εκλογής είναι οι β αδρενεργικοί αναστολείς (συνήθως σε μεγάλες δόσεις) και οι αναστολείς των διαύλων ασβεστίου, κυρίως βεραπαμίλη και διλτιαζέμη.

Σε περιπτώσεις ασθενών με σημαντική ενδοκοιλιακή κλίση πίεσης η χορήγηση δισοπυραμίδης με ή χωρίς β-αναστολέα είναι δυνατό να τη μειώσει σημαντικά. Μείωση της ενδοκοιλιακής κλίσης πίεσης είναι δυνατό να επιτευχθεί με την εφαρμογή κοιλιακής βηματοδότησης η οποία τροποποιεί (καθιστά ασύγχρονη) την αλληλουχία της συστολικής διέγερσης της αριστερής κοιλίας. Πρέπει όμως για τη διατήρηση της συνεισφοράς της κολπικής συστολής να χρησιμοποιείται διαδοχική (κολποκοιλιακή) βηματοδότηση.

Σε περιπτώσεις με εκσεσημασμένη υπερτροφία του μεσοκοιλιακού διαφράγματος έχει προταθεί για τον περιορισμό της ενδοκοιλιακής κλίσης πίεσης η εκτεταμένη μυ έκτο μη. Μειονέκτημα της χειρουργικής αντιμετώπισης είναι η χειρουργική θνητότητα (περίπου 5%) ενώ σε 10% των ασθενών δεν σημειώνεται βελτίωση των συμπτωμάτων. Παρά τη συμπτωματική βελτίωση που επιτυγχάνεται σε ποσοστό 70% των ασθενών στην επόμενη 5ετία εν τούτοις λίγο μόνο μεταβάλλεται η φυσική ιστορία (παραμονή ετήσιας θνητότητας περί το 2,5%). Πιστεύεται ότι για να προσδοκάται ωφέλεια πρέπει το κέντρο που πραγματοποιεί την μυεκτομή να έχει χειρουργική θνητότητα μικρότερη από 4%, δεδομένο που είναι σήμερα εφικτό σε αρκετά κέντρα. Παρόμοια αποτελέσματα σημειώνονται εάν συνδυασθεί με τη μυεκτομή τοποθέτηση προσθετικής βαλβίδας της μιτροειδούς.

Προκειμένου να μειωθεί η επίπτωση αιφνίδιου θανάτου έχει συσταθεί η μακροχρόνια χορήγηση μικρών δόσεων αμιοδαρόνης ή εναλλακτικά σοταλόλης (ή και συνδυασμού των). Έχει διαπιστωθεί σε παιδιά, έφηβους και νέους ενήλικες σημαντική μείωση της συχνότητας αιφνίδιου θανάτου μετά χορήγηση αμιοδαρόνης.

Με δεδομένη την αυξημένη επίπτωση ενδοκαρδίτιδας (αναφερόμενη επίπτωση έως και 9% των ασθενών), συνιστάται συστηματική χημειοπροφύλαξη.

Σε ασυμπτωματικά άτομα με εμφανή υπερτροφία των τοιχωμάτων της αριστερής κοιλίας συνιστάται αποχή από σωματική κόπωση δεδομένης της συσχέτισης της εμφάνισης αιφνίδιου θανάτου. Πράγματι οι περισσότεροι αιφνίδιοι θάνατοι εμφανίζονται κατά τη διάρκεια ή αμέσως μετά την κόπωση.

Δεν έχει καθορισθεί με βεβαιότητα η ανάγκη συνεχούς χορήγησης β-αναστολέων ή αμιοδαρόνης σε νεαρής ηλικίας άτομα, κατά κανόνα σε συγγενείς γνωστών ασθενών, με μόνη την παρουσία ΗΚΓφικών αλλοιώσεων στα οποία έχει πιστοποιηθεί γενετικά η παρουσία της νόσου. Παραμένει ανοικτό το ενδεχόμενο διαφοροποίησης της αντιμετώπισης ανάλογα με τον τύπο των γενετικών βλαβών. Υπάρχουν πρώιμα δεδομένα μελετών που επισημαίνουν σημαντικά αυξημένη πιθανότητα αιφνίδιου θανάτου σε ορισμένους τύπους γενετικών μεταβολών, που όταν διαπιστωθούν υφίσταται ανοικτό το ενδεχόμενο πρώιμης χορήγησης μικρών δόσεων αμιοδαρόνης και β-αναστολέων τουλάχιστον στα νεαρής ηλικίας άτομα που παρουσιάζουν εξάλλου και την πλέον αυξημένη επίπτωση αιφνίδιου θανάτου, ιδίως αν έχουν βεβαρυμένο οικογενειακό ιστορικό.

Σε περιπτώσεις διάγνωσης υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας είναι αναγκαία η διερεύνηση της οικογένειας προκειμένου να διαπιστωθεί η ύπαρξη της νόσου στα υπόλοιπα μέλη και ειδικότερα στα νεότερα από αυτά. Ενδείκνυται η διενέργεια τόσο ΗΚΓφικής όσο και ηχοκαρδιογραφικής μελέτης σε όλα τα μέλη οικογενειών πασχόντων. Είναι πολύ πιθανό τα επόμενα λίγα χρόνια να υφίσταται δυνατότητα εκτεταμένου γενετικού ελέγχου με συχνότερη και πλέον έγκαιρη διαπίστωση της νόσου, με πρώιμη ταυτοποίηση μορφών με δυσμενέστερη πρόγνωση και συνεπακόλουθη δυνατότητα εγκαίρως παρεμβάσεων.<sup>2</sup>

## **ΑΙΦΝΙΔΙΟΣ ΘΑΝΑΤΟΣ**

Ο θάνατος στην ΥΜΚ είναι συχνότατα αιφνίδιος και μπορεί να επέλθει σε προηγουμένως ασυμπτωματικούς ασθενείς, σε άτομα που δε γνώριζαν ότι έπασχαν από τη νόσο και σε ασθενείς με κατά άλλα σταθερή πορεία. Είναι πολύ δύσκολο να καθορισθούν οι ασθενείς που βρίσκονται σε ιδιαίτερο κίνδυνο αιφνίδιου θανάτου. Παρά ταύτα, τα χαρακτηριστικά που αναγνωρίζουν περισσότερο αξιόπιστα τους ασθενείς υψηλού κινδύνου περιλαμβάνουν τη νεαρή ηλικία (<30 ετών) κατά τη



διάγνωση, το οικογενειακό ιστορικό ΥΜΚ με αιφνίδιο θάνατο (το αποκαλούμενο «κακόηθες οικογενειακό ιστορικό») και γενετικές ανωμαλίες συνδεδεμένες με αυξημένη επίπτωση αιφνίδιου θανάτου. Η παρουσία ή η σοβαρότητα κλίσης πύεσεως στο χώρο εξωθήσεως, ο βαθμός του λειτουργικού περιορισμού και γενικά τα συμπτώματα δε σχετίζονται με τον κίνδυνο θανάτου. Το ιστορικό συγκοπτικής κρίσης είναι πολύ δυσοίωνα στα παιδιά και λιγότερο στους ενήλικους. Στους τελευταίους, η μη εμμένουσα (nonsustained) κοιλιακή ταχυκαρδία (ΜΕΚΤ) στη 48ωρη καταγραφή του ΗΚΓ έχει κάποια προβλεπτική αξία για μελλοντικό αιφνίδιο θάνατο, αν και οι περισσότεροι ασθενείς (άνω των 75%) με ΜΕΚΤ δεν πεθαίνουν αιφνιδίως. Η απουσία ΜΕΚΤ είναι ισχυρότερος προβλεπτικός δείκτης καλής πρόγνωσης από ό,τι είναι η παρουσία ΜΕΚΤ για κακή πρόγνωση. Ο συνδυασμός ΜΕΚΤ και προκλησίμων αρρυθμιών κατά τον ηλεκτροφυσιολογικό έλεγχο φαίνεται να έχει αρκετή θετική και αρνητική προβλεπτική αξία. Θεωρείται, χωρίς να έχει επιβεβαιωθεί, ότι ο αιφνίδιος θάνατος οφείλεται σε κοιλιακή αρρυθμία, αν και οι κοιλιακές αρρυθμίες μπορούν να παίζουν ρόλο, ευαισθητοποιώντας την καρδιά ώστε να εμφανισθούν ακολούθως οι κοιλιακές αρρυθμίες.

Σε παιδιά, ο μηχανισμός του θανάτου δυνατόν να διαφέρει, γιατί οι αυτόματες κοιλιακές αρρυθμίες και η προκλησιμότητά τους στην ηλεκτροφυσιολογική μελέτη είναι κατά πολύ λιγότερο συνήθεις. Νομίζεται ότι η ισχαιμία μπορεί να παίζει προέχοντα ρόλο στους αρρώστους αυτούς. Επίσης δυνατόν να συμμετέχουν αιμοδυναμικοί μηχανισμοί, καθώς οι νεότεροι ασθενείς εμφανίζουν συχνότερα παθολογικές μεταβολές των περιφερικών αγγειακών αντιστάσεων, ως απάντηση στην άσκηση. Ο αιφνίδιος θάνατος συχνά επέρχεται κατά την άσκηση, αλλά εμφανίζει και κερκάρδια κατανομή, με συγκέντρωση των θανάτων το πρωί και νωρίς το απόγευμα. Έχουν συνταχθεί κατευθυντήριες γραμμές ως προς τη συμμετοχή σε συναγωνιστικά αθλήματα. Η εντατική άσκηση πιθανώς πρέπει να απαγορεύεται σε όλους τους αρρώστους με ΥΜΚ, ασχέτως του αν υπάρχουν ή όχι σοβαρά συμπτώματα, ιδίως αν υπάρχουν κλινικά χαρακτηριστικά, ενδεικτικά υψηλού κινδύνου. Η μη αναγνωρισθείσα εν ζωή ΥΜΚ είναι η συνηθέστερη ανωμαλία στη νεκροψία νεαρών αθλητών συναγωνιστικών αθλημάτων που πεθαίνουν αιφνιδίως. Το γιατί μερικοί αθλητές με ΥΜΚ πεθαίνουν αιφνιδίως ενώ άλλοι συνεχίζουν να αγωνίζονται χωρίς περιορισμό ή θάνατο δεν είναι γνωστό. Έχει θεωρηθεί ότι η έκταση και η βαρύτητα της ανώμαλης διάταξης των μυοκαρδιακών κυττάρων παίζει σημαντικό ρόλο στον καθορισμό της πρόγνωσης. Αν και οι ασθενείς με εκσεσημασμένη υπερτροφία ευρίσκονται σε αυξημένο κίνδυνο, ο βαθμός της υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας δεν φαίνεται να έχει καλή συσχέτιση με την πρόγνωση. Πολλοί ασθενείς με μαζική υπερτροφία είναι ελάχιστα συμπτωματικοί και δε φαίνεται να έχουν πιο κακοήθη πορεία από αυτήν

των ασθενών με μέτρια υπερτροφία. Όμως, ο αιφνίδιος θάνατος είναι απίθανος σε ασυμπτωματικούς ή ελαφρώς συμπτωματικούς ασθενείς με ήπια υπερτροφία. Οι βραδυαρρυθμίες και οι βλάβες του ερεθισματογωγού συστήματος δυνατόν να παίζουν επίσης κάποιο ρόλο στην επέλευση αιφνίδιου θανάτου.<sup>1</sup>

## ΠΕΡΙΟΡΙΣΤΙΚΕΣ ΚΑΙ ΔΙΗΘΗΤΙΚΕΣ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

Από τις τρεις μείζονες λειτουργικές κατηγορίες των μυοκαρδιοπαθειών (διατατική, υπερτροφική και περιοριστική), "η περιοριστική είναι η λιγότερο συχνή σε Δυτικές χώρες, αν και οι δευτεροπαθείς μορφές περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας) όπως οι ενδομυοκαρδιακές νόσοι είναι συχνές σε ορισμένες γεωγραφικές περιοχές. Το βασικό χαρακτηριστικό των περιοριστικών μυοκαρδιοπαθειών είναι η ανώμαλη διαστολική λειτουργία· τα κοιλιακά τοιχώματα είναι υπερβολικά δύσκαμπτα και παρεμποδίζουν τη πλήρωση κοιλιών. Η συσταλτική λειτουργία, εξάλλου, είναι συχνά αμείωτη, ακόμα και σε πολλές περιπτώσεις εκτεταμένης διήθησης του μυοκαρδίου.

Έτσι, η περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια έχει κάποιες ομοιότητες προς τη συμπίεστική περικαρδίτιδα, η οποία χαρακτηρίζεται επίσης από φυσιολογική ή σχεδόν φυσιολογική συστολική λειτουργία, αλλά παθολογική κοιλιακή πλήρωση. Ο διαχωρισμός των δύο αυτών καταστάσεων είναι επιτακτικός εξαιτίας της δυνατότητας επιτυχούς χειρουργικής θεραπείας της συμπίεσης. Διάφορες ειδικές παθολογικές εξεργασίες μπορεί να καταλήξουν σε περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια, αν και η αιτία συχνά παραμένει άγνωστη. Μυοκαρδιακή ίνωση, διήθηση, ή ενδομυοκαρδιακή ουλοποίηση είναι συνήθως υπεύθυνες για την παθολογική διαστολική συμπεριφορά· συχνά υπάρχουν ιστολογικές ενδείξεις μυοκυτταρικής υπερτροφίας. Η διήθηση του μυοκαρδίου με αμυλοειδές είναι συνήθης αιτία δευτεροπαθούς περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας, αν και « αυτή μπορεί να προκληθεί από ποικίλες άλλες καταστάσεις.

Ορισμένοι άρρωστοι εμφανίζουν τα κλινικά χαρακτηριστικά περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας και όμως παρουσιάζουν τα παθοανατομικά ευρήματα της υπερτροφίας και ίνωσης της αριστερής κοιλίας· βεβαίως η κοιλιακή υπερτροφία, ιδίως η ΥΜΚ, μπορεί να προκαλέσει ελάττωση της κοιλιακής ενδοτικότητας, αλλά όχι καθαυτό περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια. Ενίοτε, η περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια κληρονομείται στις περιπτώσεις αυτές η νόσος δυνατόν να συνδυάζεται με μυοπάθεια των σκελετικών μυών.<sup>1</sup>

## ΑΙΜΟΔΥΝΑΜΙΚΗ

Τα κλινικά και αιμοδυναμικά χαρακτηριστικά της περιοριστικής καρδιοπάθειας μιμούνται εκείνα της χρόνιας συμπίεστικής περικαρδίτιδας· η ενδομυοκαρδιακή μαγνητική τομογραφία και η Ραδιοϊσοτοπική κοιλιογραφία είναι ιδιαιτέρως χρήσιμες μέθοδοι στη διαφορική διάγνωση των δύο αυτών νόσων, καταδεικνύοντας την ύπαρξη μυοκαρδιακών ουλών ή διήθησης (βιοψία) ή πάχυνσης του περικαρδίου (αξονική και μαγνητική τομογραφία). Με τη χρήση των μεθόδων αυτών, η ερευνητική θωρακοτομή σπάνια καθίσταται απαραίτητη παρά ταύτα εάν ο διαχωρισμός μεταξύ συμπίεσης και περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας δεν μπορεί να εδραιωθεί με βεβαιότητα, ενδείκνυται ερευνητική χειρουργική επέμβαση.

Το χαρακτηριστικό αιμοδυναμικό γνώρισμα και στις δύο περιπτώσεις είναι μια βαθιά και ταχεία πρώιμη πτώση της κοιλιακής πίεσης στην έναρξη της διαστολής, με ταχεία αύξηση σε σταθερό επίπεδο (plateau) στην αρχή της διαστολής (αν και το εύρημα αυτό λείπει σε μερικούς αρρώστους με περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια). Αυτή η βύθιση και επιπέδωση (dip and plateau) έχει ονομασθεί το σημείο της "τετραγωνικής ρίζας" (square root sign) και εκδηλώνεται στην καμπύλη της κολπικής πίεσεως ως έκδηλη κάθοδος γ, ακολουθούμενη από ταχεία άνοδο και επιπέδωση. Η κάθοδος χ μπορεί επίσης να είναι ταχεία και ο συνδυασμός δημιουργεί τη χαρακτηριστική μορφολογία M ή W της καμπύλης κολπικής πίεσεως.

Το κύμα α είναι έκδηλο και συχνά είναι του ίδιου μεγέθους με το κύμα V. Οι φλεβικές πιέσεις τόσο της περιφερικής όσο και της πνευμονικής κυκλοφορίας, είναι αυξημένες, παρότι σε ασθενείς με περιοριστική καρδιοπάθεια η πίεση πληρώσεως της αριστερής κοιλίας υπερβαίνει χαρακτηριστικά την πίεση πληρώσεως της δεξιάς κοιλίας κατά άνω των 5mm Hg η διαφορά αυτή επιτείνεται με την άσκηση, τη φόρτιση με υγρά και το χειρισμό Valsalva (αν και το εύρημα αυτό δεν εμφανίζεται σε όλους τους ασθενείς). Από την άποψη αυτή, οι ασθενείς με περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια διαφέρουν από τους ασθενείς με συμπίεστική περικαρδίτιδα, στους οποίους οι διαστολικές πιέσεις είναι όμοιες και στις δύο κοιλίες, συνήθως μη διαφέρουσες περισσότερο των 5mmHg. Η συστολική πίεση της πνευμονικής αρτηρίας συχνά είναι μεγαλύτερη από 50mmHg σε ασθενείς με περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια αλλά είναι χαμηλότερη στη συμπίεστική περικαρδίτιδα.

Επιπλέον, στους ασθενείς με συμπιεστική περικαρδίτιδα, το ύψος της επιπέδωσης (plateau) της διαστολικής πίεσεως της δεξιάς κοιλίας είναι συνήθως τουλάχιστον το ένα τρίτο της μέγιστης συστολικής πίεσεως της δεξιάς κοιλίας, ενώ είναι συχνά μικρότερο στην περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια. Οι ασθενείς που εμφανίζουν και τα τρία τυπικά αιμοδυναμικά χαρακτηριστικά (διαφορά της διαστολικής πίεσης των δύο κοιλιών, συστολική πίεση της πνευμονικής αρτηρίας, λόγος της διαστολικής προς τη συστολική πίεση της δεξιάς κοιλίας) μπορούν να καταταγούν ορθώς, αν και στο ένα τέταρτο των ασθενών ο διαχωρισμός μεταξύ συμπίεσης και περιορισμού δεν είναι δυνατό να γίνει σε αιμοδυναμική βάση.<sup>1</sup>

## ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Η μειωμένη αντοχή στην άσκηση είναι συχνή εξαιτίας της αδυναμίας των ασθενών με περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια να αυξάνουν την καρδιακή τους παροχή με ταχυκαρδία, χωρίς να ελαττώσουν περαιτέρω την πλήρωση των κοιλιών. Το αίσθημα αδυναμίας και η δύσπνοια συχνά προεξάρχουν. Σε μερικούς ασθενείς υπάρχει θωρακικό άλγος στην κόπωση, αλλά συνήθως απουσιάζει. Ιδιαίτερα στις προχωρημένες περιπτώσεις, η κεντρική φλεβική πίεση είναι αυξημένη, με συνακόλουθο περιφερικό οίδημα, διόγκωση ήπατος, ασκίτη και οίδημα ανασάρκα. Η φυσική εξέταση αποκαλύπτει διάταση των σφαγιτίδων και 3ο ή 4ο καρδιακό τόνο ή και αμφότερους. Είναι δυνατόν να παρατηρηθεί αναπνευστική αύξηση της φλεβικής πίεσης. Εντούτοις, σε αντίθεση προς τη συμπιεστική περικαρδίτιδα, στην περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια η καρδιακή ώση της κορυφής είναι συνήθως ψηλαφητή.

Διάφορα δευτερεύοντα εργαστηριακά ευρήματα, επιπλέον της ενδομυοκαρδιακής βιοψίας, της αξονικής και μαγνητικής τομογραφίας, είναι χρήσιμα στο διαχωρισμό μεταξύ συμπιεστικής και περιοριστικής νόσου. Ενώ η ασβέστωση του περικαρδίου ούτε απολύτως ευαίσθητη ούτε ειδική είναι της συμπιεστικής περικαρδίτιδας η παρουσία της σε έναν ασθενή, στον οποίο η διαφορική διάγνωση πρέπει να γίνει μεταξύ περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας και συμπιεστικής περικαρδίτιδας, προσδίδει ισχυρή υποστήριξη στην τελευταία.

Το ηχοκαρδιογράφημα σε ασθενείς με διηθητική νόσο που προκαλεί περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια μπορεί να εμφανίζει πάχυνση του αριστερού κοιλιακού τοιχώματος και αύξηση της μάζας της αριστερής κοιλίας. Η εικόνα της πλήρωσης της αριστερής κοιλίας διαφέρει στις δύο αυτές καταστάσεις, όπως μπορεί να καταδειχθεί με ψηφιοποιημένα (digitized) ηχοκαρδιογραφήματα, με τη διαθωρακική και τη διοισοφάγεια υπερηχογραφία Doppler και με τη ραδιοϊσοτοπική

κοιλιογραφία. Σε ασθενείς με συμπιεστική περικαρδίτιδα, παρατηρούνται έκδηλες αναπνευστικές διακυμάνσεις του χρόνου ισοογκικής χάλασης της αριστερής κοιλίας και της μέγιστης ταχύτητας ροής δια της μιτροειδούς βαλβίδας, ενώ το εύρημα αυτό δεν υπάρχει σε ασθενείς με περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια (ούτε στα φυσιολογικά άτομα).

Η πρόγνωση στην περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια κυμαίνεται αρκετά· συνήθως χαρακτηρίζεται από αδυσώπητη προοδευτική επιδείνωση των συμπτωμάτων και υψηλή θνητότητα. Δεν υπάρχει διαθέσιμη (άλλη από συμπτωματική θεραπεία (εξαιρουμένης της δευτεροπαθούς περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας που οφείλεται σε υπερφόρτιση σιδήρου, η οποία βελτιώνεται με την αφαίρεση του σιδήρου και υπάρχει η άποψη ότι οι ανταγωνιστές του ασβεστίου μπορεί να έχουν κάποια αξία.<sup>1</sup>

## **ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ**

Η αμυλοείδωση της καρδιάς σπανίως είναι δυνατόν να υπάρχει αμιγής, χωρίς σημεία όμοιας προσβολής άλλων οργάνων. Σε γενικευμένη αμυλοείδωση η προσβολή της καρδιάς αποτελεί τη συχνότερη αιτία θανάτου. Η καρδιακή αμυλοείδωση είναι συχνότερη στους άνδρες παρά στις γυναίκες και είναι πολύ σπάνια πριν από την ηλικία των 30 ετών. Η νόσος προκαλεί περιοριστικό σύνδρομο, που υποδύεται συχνά τη συμπιεστική περικαρδίτιδα. Οι αμυλοειδείς αμυλοειδείς εναποθέσεις στην καρδιά κάνουν το όργανο σκληρό, άκαμπτο και ανελαστικό. Παθολογοανατομικώς η διήθηση του μυοκαρδίου με αμυλοειδές έχει σαν αποτέλεσμα την αύξηση της καρδιακής μάζας με μικρή ή καθόλου διάταση των κοιλιών στα αρχικά στάδια της νόσου. Τα ελεύθερα τοιχώματα της αριστερής και της δεξιάς κοιλίας ξεπερνούν σε πάχος τα 1,5cm και 0,5 cm αντίστοιχα. Συχνά ανευρίσκονται θρόμβοι στα ωτία των κόλπων. Μικροσκοπικώς υπάρχει μία άμορφη, ελαφρώς ηωσινόφιλη ουσία - το αμυλοειδές που εναποτίθεται μεταξύ των ινών του μυοκαρδίου στα τοιχώματα των κοιλιών και στους θηλοειδείς μυς και γύρω από τα μικρά αιμοφόρα αγγεία, τα οποία κατά κάποιο τρόπο στραγγαλίζονται. Συχνά υπάρχει άφθονη εναπόθεση αμυλοειδούς υπό μορφή εστιών, σε βαθμό που να αντικαθιστούν στις περιοχές αυτές τις μυοκαρδιακές ίνες. Η καταστροφή αυτή των μυοκαρδιακών κυττάρων μπορεί να γίνεται είτε γιατί παρεμποδίζεται από το αμυλοειδές η διάχυση οξυγόνου και άλλων θρεπτικών ουσιών προς τις μυϊκές ίνες ή να οφείλεται σε συνυπάρχουσα

χρονιά ισχαιμία του μυοκαρδίου λόγω εναποθέσεως αμυλοειδούς στις στεφανιαίες αρτηρίες.

Η εναπόθεση του αμυλοειδούς αφορά τόσο τους επικάρδιους όσο και τους ενδοτοιχωματικούς κλάδους των στεφανιαίων αρτηριών και φλεβών και εντοπίζεται στο μέσο και τον έξω χιτώνα προκαλώντας στένωση ή απόφραξη με αποτέλεσμα να δημιουργούνται στο μυοκάρδιο περιοχές ισχαιμικής νέκρωσης που μπορεί να οδηγήσουν σε συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Ο φλεβόκομβος, ο κολποκοιλιακός κόμβος του Tawara και τα δεμάτια του His μπορεί να παρουσιάζουν εκτεταμένη διήθηση με αμυλοειδές αν και συχνότερη είναι η ινώδης εκφύλιση τους. Εναπόθεση αμυλοειδούς παρατηρείται στις γλωχίνες των βαλβίδων της καρδιάς, χωρίς όμως να προκαλεί αιμοδυναμικά σημαντική στένωση ή ανεπάρκεια των στομίων.<sup>4</sup> Στο περικάρδιο δυνατόν να παρατηρούνται εστίες εναποθέσεως αμυλοειδούς και η περικαρδιακή συλλογή υγρού δεν είναι σπάνια. Σε περιπτώσεις καρδιακής αμυλοείδωσης κατά κανόνα υπάρχει εναπόθεση αμυλοειδούς και σε άλλα όργανα όπως στους νεφρούς, το ήπαρ, το σπλήνα, το έντερο, το πάγκρεας, τους πνεύμονες, τα νεύρα, τη γλώσσα και στο βλεννογόνο του παχέος εντέρου. Προσβολή πρωτοπαθώς μόνο της καρδιάς είναι εξαιρετικά σπάνια.<sup>1</sup>

## **ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ**

Η καρδιακή αμυλοείδωση μπορεί να εκδηλώνεται είτε σαν συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια που έχει θανατηφόρα εξέλιξη σε 1-2 χρόνια από την έναρξη των συμπτωμάτων, είτε με εικόνα περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας όπου προεξάρχουν η φλεβική στάση, η διόγκωση του ήπατος και τα περιφερικά οιδήματα, ενώ απουσιάζουν η νυκτερινή δύσπνοια και η ορθόπνοια.

Σε ποσοστό 10% περιπαθή καρδιακή αμυλοείδωση εκδηλώνεται σαν ορθοστατική υπόταση που αποδίδεται σε διήθηση με αμυλοειδές του αυτόνομου νευρικού συστήματος, των αγγείων, ή και των επινεφριδίων. Σπανιότερα η νόσος εκδηλώνεται με αρρυθμίες και διαταραχές της αγωγής του ερεθίσματος. Συχνός εδώ είναι ο αιφνίδιος θάνατος, που οφείλεται πιθανώς σε αρρυθμία.

Στη φυσική εξέταση δυνατόν να υπάρχουν φουσκώματα συστολικά από ανεπάρκεια των κολποκοιλιακών βαλβίδων, τρίτος καρδιακός τόνος, διόγκωση ή-λ πάτος και περιφερικά οίδημα, ενώ η αρτηριακή πίεση συνήθως είναι χαμηλή.

Από τις παρακλινικές εξετάσεις η ακτινογραφία θώρακος συχνά αποκαλύπτει μέτρια αύξηση των καρδιακών ορίων που μπορεί να οφείλεται περισσότερο σε εκτεταμένη διήθηση του μυοκαρδίου με αμυλοειδές, ή σε περικαρδιακό υγρό παρά σε διάταση των καρδιακών κοιλοτήτων, ανακατανομή του αίματος των πνευμονικών φλεβών στα ανώτερα πνευμονικά πεδία, καθώς και πλευριτική συλλογή υγρού. Στο ΗΚΓ δυνατόν να υπάρχει χαμηλό δυναμικό του QRS. Ηλεκτροκαρδιογραφική εικόνα κατωτέρου ή προσθίου διατοιχωματικού εμφράγματος του μυοκαρδίου δεν είναι σπάνια.

Το υπερηχοκαρδιογράφημα δείχνει πάχυνση του μεσοκοιλιακού διαφράγματος και του οπισθίου τοιχώματος της αριστερής κοιλίας με φυσιολογική συσταλτικότητα και φυσιολογικές διαστάσεις της αριστερής κοιλίας στα πρώιμα στάδια της νόσου.

Η αύξηση αυτή του πάχους του μεσοκοιλιακού διαφράγματος και του ελευθέρου τοιχώματος της αριστερής κοιλίας, αν και ευαίσθητος δείκτης δεν είναι ειδικός για τη διάγνωση της καρδιακής αμυλοείδωσης, γιατί η υπερτροφία του μυοκαρδίου μπορεί να οφείλεται σε άλλα αίτια. Αντίθετα η συγκεντρική πάχυνση των τοιχωμάτων της αριστερής κοιλίας στο υπερηχοκαρδιογράφημα σε συνδυασμό με τα χαμηλά δυναμικά στο ΗΚΓ μπορεί να εκφρασθεί σαν σχέση ηλεκτρικών δυναμικών προς καρδιακή μάζα, η οποία θεωρείται χαρακτηριστική της καρδιακής αμυλοείδωσης.

Στη διάγνωση της νόσου βοηθούν επίσης η βιοψία του βλεννογόνου του ορθού, των ούλων, του μυελού των οστών και άλλων οργάνων, καθώς και η διαδερμική ενδομυοκαρδιακή βιοψία της δεξιάς ή αριστερής κοιλίας.<sup>1</sup>

## ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η θεραπεία της καρδιακής αμυλοείδωσης είναι συμπτωματική, διότι δεν υπάρχει φάρμακο ή άλλος τρόπος να ανασταλεί ή να σταματήσει η εξέλιξη της νόσου. Απαιτείται μεγάλη προσοχή στη χορήγηση δακτυλίτιδος, διότι οι ασθενείς αυτοί παρουσιάζουν μεγάλη ευαισθησία και οι συνήθεις δόσεις του φαρμάκου μπορεί να προκαλέσουν σοβαρές αρρυθμίες και διαταραχές της αγωγιμότητας.

Σε περιπτώσεις σοβαρών διαταραχών της αγωγής η τοποθέτηση μονίμου βηματοδότη μπορεί να είναι πολύ χρήσιμη και αποτελεσματική.

Η σαρκοείδωση και η αιμοχρωμάτωση<sup>5</sup> καθώς και οι άλλες διηθητικές εξεργασίες μπορεί σπάνια να παρουσιάζουν εικόνα περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας. Πιο συχνά, ιδίως η σαρκοείδωση και η αιμοχρωμάτωση, παραβλάπτουν τη συστολική λειτουργία της καρδιάς και παρουσιάζουν περισσότερο κλινικά χαρακτηριστικά διατατικής (συμφορητικής) μυοκαρδιοπάθειας.

Οι άλλες μορφές είναι σπάνιες και η κλινική εικόνα που προκαλούν είναι όμοια με αυτή που περιγράφηκε.<sup>1</sup>

## "ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΕΣ ΔΙΗΘΗΤΙΚΕΣ ΝΟΣΟΙ ΠΡΟΚΑΛΟΥΣΕΣ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ

Η ενδομυοκαρδιακή συσσώρευση ή διήθηση ενός παθολογικού μεταβολικού προϊόντος προκαλεί τυπικά εικόνα περιορισμού με διαταραχή της διαστολικής κοιλιακής πλήρωσης. Παρατηρείται επίσης συστολική διαταραχή, αλλά όχι σε όλες τις περιπτώσεις. Μια ομάδα διηθητικών νόσων, συχνά κληρονομικών, μπορεί να καταλήξει σ' αυτή την αιμοδυναμική εικόνα, περιλαμβανομένων των γλυκογονώσεων, των βλεννοπολυσακχαριδώσεων, της νόσου του Fabry και της νόσου του Gaucher.<sup>1</sup>

### «ΝΟΣΟΣ ΤΟΥ FABRY

Η νόσος του Fabry είναι μία φυλοσύνδετη (angiokeratoma corporis diffusum universale) είναι μία διαταραχή υπολειπόμενου χαρακτήρα του



γλυκοσφιγγολιπιδιακού μεταβολισμού, οφειλόμενη σε έλλειψη του λυσοσωματικού ενζύμου α-γαλακτοσιδάση Α, ως συνέπεια μιας από τις πλέον των 50 μεταλλάξεων. Μερικές μεταλλάξεις προκαλούν μη ανιχνεύσιμη δραστηριότητα της α-γαλακτοσιδάσης Α και εκτεταμένες εκδηλώσεις σε ολόκληρο το σώμα, ενώ σε άλλες υπάρχει κάποιος βαθμός δραστηριότητας του ενζύμου με συνακόλουθες άτυπες παραλλαγές της νόσου του FABRY, με αλλοιώσεις περιοριζόμενες μόνο στο μυοκάρδιο. Η νόσος χαρακτηρίζεται από ενδοκυττάρια συσσώρευση ενός ουδέτερου γλυκολιποειδούς, με προέχουσα συμμετοχή του δέρματος και των νεφρών, καθώς επίσης και του μυοκαρδίου, στην κλασική μορφή. Η ιστολογική εξέταση συχνά αποκαλύπτει εκτεταμένη προσβολή του μυοκαρδίου, του αγγειακού ενδοθηλίου, του συστήματος αγωγής και των βαλβίδων, ιδίως της μιτροειδούς. Οι μείζονες κλινικές εκδηλώσεις της νόσου προκαλούνται από τη συσσώρευση του γλυκολιποειδικού υποστρώματος (substrate) στα ενδοθηλιακά κύτταρα, με τελική απόφραξη μικρών αρτηριδίων.<sup>1</sup>

## **ΚΑΡΔΙΑΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ.**

Αυτές, χαρακτηριστικά, περιλαμβάνουν στηθάγχη και έμφραγμα του μυοκαρδίου, παρά τις αγγειογραφικά φυσιολογικές στεφανιαίες αρτηρίες, αύξηση του πάχους του αριστερού κοιλιακού τοιχώματος υποδυόμενη ΥΜΚ (οφειλόμενη σε συσσώρευση γλυκολιποειδούς στα μυοκύτταρα), δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας με φαινόμενα ανεπάρκειας, καθώς και μιτροειδική ανεπάρκεια (οφειλόμενη σε εναπόθεση στους ινοβλάστες της βαλβίδας). Συμπτωματική προσβολή του καρδιαγγειακού συστήματος συμβαίνει τελικά στους περισσότερους από τους προσβεβλημένους από τη νόσο άρρενες, ενώ οι θήλειες φορείς συνήθως παραμένουν ασυμπτωματικοί ή γίνονται ελάχιστα μόνο συμπτωματικοί. Η αρτηριακή υπέρταση, η πρόπτωση της μιτροειδούς βαλβίδας και η συμφορητική-καρδιακή ανεπάρκεια είναι συνήθεις κλινικές εκδηλώσεις.<sup>1</sup>

## **ΝΟΣΟΣ ΤΟΥ GAUSHER**

Η νόσος του Gausher είναι ασυνήθης κληρονομική διαταραχή του μεταβολισμού του γλυκοσυλοκηραμιδίου (glycosyl ceramide). Οφείλεται σε έλλειψη του ενζύμου β-γλυκοσιδάση, η οποία καταλήγει σε συνάθροιση εγκεφαλοσιδών (cerebrosides) στο σπλήνα, ήπαρ, μυελό των οστών, λεμφαδένες, εγκέφαλο και μυοκάρδιο. Στο μυοκάρδιο συμβαίνει διάσπαρτη διάμεση διήθηση της αριστερής κοιλίας από κύτταρα έμφορτα εγκεφαλοσιδών, με συνακόλουθη μείωση της ενδοτικότητας της αριστερής κοιλίας και της καρδιακής παροχής. Κλινικές ενδείξεις προσβολής της καρδιάς είναι ασυνήθεις, αλλά, όταν υπάρχουν,

χαρακτηρίζονται από δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας, αιμορραγικό περικαρδιακό υγρό, αυξημένη μάζα του τοιχώματος της αριστερής κοιλίας και πάχυνση των βαλβίδων της αριστερής καρδιάς. Η μεταμόσχευση του ήπατος μπορεί να προκαλέσει ελάττωση της διήθησης των ιστών από εγκεφαλοσίδες.<sup>1</sup>

## **ΑΙΜΟΧΡΩΜΑΤΩΣΗ**

Η αιμοχρωμάτωση χαρακτηρίζεται από υπέρμετρη εναπόθεση σιδήρου σε ποικίλους παρεγχυματικούς ιστούς (καρδιά, ήπαρ, γονάδες και πάγκρεας). Μπορεί να συμβεί (1) ως οικογενής (κατά τον αυτοσωματικό υπολειπόμενο χαρακτήρα) ή ως ιδιοπαθής διαταραχή, (2) σε συνδυασμό με ελαττωματική σύνθεση της αιμοσφαιρίνης, καταλήγουσα σε αναποτελεσματική ερυθροποίηση, (3) σε χρόνια νοσήματα του ήπατος και (4) σε υπερβολική πρόσληψη, από το στόμα ή παρεντερικώς, σιδήρου (ή μεταγγίσεων αίματος) επί πολλά χρόνια. Αν και οι ασθενείς με εναπόθεση σιδήρου στο μυοκάρδιο σχεδόν πάντοτε έχουν εναποθέσεις και σε άλλα όργανα (π.χ. ήπαρ, σπλήνα, πάγκρεας, μυελό των οστών), η σοβαρότητα της μυοκαρδιακής προσβολής ποικίλλει ευρέως και σε αδρές γραμμές βαίνει παράλληλα προς την προσβολή των άλλων οργάνων. Η προσβολή της καρδιάς οδηγεί σε μια μεικτή διατακτική/περιοριστική μυοκαρδιοπαθική εικόνα, με δυσλειτουργία τόσο συστολική όσο και διαστολική, και συχνά με συνύπαρξη αρρυθμιών. Η μυοκαρδιακή βλάβη θεωρείται ότι οφείλεται σε άμεση τοξικότητα των ιστών από το τμήμα του ελεύθερου σιδήρου μάλλον, παρά απλώς σε ιστική διήθηση. Αν και η κίρρωση και το ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα είναι οι πλέον συνήθεις αιτίες θανάτου, η καρδιακή θνητότητα αποτελεί σημαντική επιπρόσθετη αιτία (ιδίως στην ομάδα των ασθενών - συνήθως ανδρών- που προσέρχονται σε νεαρή ηλικία).<sup>1</sup>

## **ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ**

Αυτές ποικίλλουν ευρέως, ανάλογα με την έκταση της μυοκαρδιακής προσβολής. Μερικοί ασθενείς παραμένουν ασυμπτωματικοί, παρά την ηχοκαρδιογραφική ένδειξη της προσβολής του μυοκαρδίου, η οποία εκφράζεται αρχικά ως αύξηση του πάχους του τοιχώματος της αριστερής κοιλίας και αργότερα ως μεγέθυνση της κοιλότητας και συσταλτική δυσλειτουργία. Σε τέτοιες περιπτώσεις μια σειρά ατραυματικές τεχνικές (αξονική και ιδίως μαγνητική τομογραφία) μπορούν να καταδείξουν αρχόμενη υποκλινική προσβολή του μυοκαρδίου, στην οποία η θεραπεία είναι πολύ αποτελεσματική. Η συμπτωματική προσβολή της καρδιάς συνδέεται συνήθως με ηλεκτροκαρδιογραφικές ανωμαλίες, όπως αλλοιώσεις του τμήματος ST του κύματος T, καθώς και υπερκοιλιακές αρρυθμίες οι

ηλεκτροκαρδιογραφικές αυτές αλλοιώσεις συσχετίζονται με το της εναπόθεσης σιδήρου στην καρδιά.

Η προσβολή του μυοκαρδίου γίνεται συνήθως εμφανής από τα κλινικά και ηχοκαρδιογραφικά χαρακτηριστικά· η ενδομυοκαρδιακή βιοψία είναι χρήσιμη για να επιβεβαιωθεί (αλλά όχι για αποκλεισθεί) η διάγνωση. Η διάγνωση βοηθείται με την ον<sup>β</sup>\*-ί /ρεση αύξησης του σιδήρου στο πλάσμα, φυσιολογική ή χαμηλή ολική δεσμευτική ικανότητα σιδήρου, και εκσεσημασμένη αύξηση των τιμών της φερριτίνης του ορού, του σιδήρου των ούρων, του σιδήρου του ήπατος και ιδίως κορεσμού της τρανσφερίνης. Κλινικά ωφέλιμες είναι οι επανειλημμένες αφαιμάξεις και η χρήση της δεφεροξαμίνης, χηλικού παράγοντα.<sup>1</sup>

## ΓΛΥΚΟΓΟΝΙΑΣΕΙΣ

Οι ενήλικοι ασθενείς είναι δυνατόν να εμφανίζουν προσβολή της καρδιάς στις νόσους αυτές. Στον τύπο III [έλλειψη του ενζύμου διάσπασης των διακλαδώσεων του γλυκογόνου (debranching enzyme)], προσβολή της καρδιάς συμβαίνει μόνο σε ασθενείς με έλλειψη του ενζύμου στο μυϊκό ιστό. Η προσβολή του μυοκαρδίου χαρακτηρίζεται συνηθέστατα από φαινόμενα υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας στο ηλεκτροκαρδιογράφημα και στο ηχοκαρδιογράφημα.<sup>1</sup>

## ΣΑΡΚΟΕΙΔΩΣΗ

Η σαρκοειδωση είναι κοκκιωματώδης νόσος άγνωστης αιτιολογίας, χαρακτηριζόμενη από πολυσυστηματική προσβολή. Η διήθηση των πνευμόνων, του δικτυοενδοθηλιακού συστήματος του δέρματος συνήθως κυριαρχεί στην κλινική εικόνα, αλλά πρακτικά, οποιοσδήποτε ιστός μπορεί να προσβληθεί. Οι σήμακότερες εκδηλώσεις προκαλούνται από την προσβολή των πνευμόνων. Αυτή συχνά οδηγεί σε διάχυτη ίνωση, που μπορεί να καταλήξει σε θανατηφόρο δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια. Η πρωτοπαθής προσβολή της καρδιάς συχνά δεν αναγνωρίζεται κλινικώς αν και στη νεκροψία αποκαλύπτεται σε ποσοστό 20%-30% των περιπτώσεων, από τις οποίες οι περισσότερες εμφανίζουν γενικευμένη σαρκοειδωση.

Οι κλινικές εκδηλώσεις της καρδιοπάθειας της σαρκοειδωσης ως υπάρχουν σε λιγότερο από 5% των ασθενών, αν και η προσβολή του

μυοκαρδίου μπορεί να καταλήξει σε καρδιακό αποκλεισμό συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, κοιλιακές αρρυθμίες και | αιφνίδιο θάνατο. Η σαρκοείδωση του μυοκαρδίου έχει περιοριστικά και συμφορητικά χαρακτηριστικά, επειδή η καρδιακή διήθηση από σαρκοειδικά κοκκιώματα προκαλεί όχι μόνο αυξημένη δυσκαμψία του κοιλιακού τοιχώματος αλλά και ελαττωμένη συστολική λειτουργία. Η σαρκοείδωση του μυοκαρδίου προσβάλλει τυπικά νέα ή μέσης ηλικίας άτομα και των δύο φύλων· συνήθως υπάρχουν ενδείξεις γενικευμένης σαρκοείδωσης.<sup>1</sup>

## ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Ο αιφνίδιος θάνατος είναι η πλέον απειλητική και ατυχώς μια από τις περισσότερο συνήθεις εκδηλώσεις της καρδιακής σαρκοείδωσης. Διαταραχές της αγωγής και συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια είναι συνήθεις εκδηλώσεις της συμπτωματικής καρδιοπάθειας της σαρκοείδωσης σε μη θανατηφόρες περιπτώσεις, αλλά πολλοί ασθενείς παραμένουν ασυμπτωματικοί, παρά την εκτεταμένη προσβολή της καρδιάς. Συχνές είναι οι συγκοπτικές κρίσεις και μπορεί να οφείλονται σε παροξυσμικές αρρυθμίες ή διαταραχές της αγωγής. Συχνά παρατηρούνται κολπικές και κοιλιακές αρρυθμίες, ιδίως κοιλιακή ταχυκαρδία. Αν και η πνευμονική καρδιά, ως συνέπεια πνευμονικής σαρκοείδωσης, είναι υπεύθυνη για μερικά από τα συμπτώματα της καρδιακής ανεπάρκειας, πολλά συμπτώματα προκαλούνται από την άμεση προσβολή του μυοκαρδίου από κοκκιώματα και ουλώδη ιστό, ενώ οι ασθενείς εμφανίζουν τα κλινικά χαρακτηριστικά της περιοριστικής και ή διατατικής μυοκαρδιοπάθειας. Συμπτώματα μυοκαρδιακής σαρκοείδωσης, μπορεί να υπάρχουν για ποικίλα χρονικά διαστήματα εντούτοις, συχνά η νόσος προχωρεί γρήγορα προς το θάνατο και σε ορισμένους ασθενείς το διάστημα από την εγκατάσταση των καρδιακών συμπτωμάτων μέχρι το θάνατο μετράται σε μήνες. Παρά ταύτα, η επιβίωση μπορεί να είναι σημαντικά μακρότερη.

Η καρδιακή δυσλειτουργία είναι συχνά σοβαρή και προοδευτική. Ενίοτε, ασθενείς με εκτεταμένη προσβολή αναπτύσσουν εμφανή ανευρύσματα της αριστερής κοιλίας. Η περίκαρδιακή συλλογή δεν είναι ασυνήθης σε αρρώστους με σαρκοείδωση.

Η φυσική εξέταση αποκαλύπτει ευρήματα εξωκαρδιακής σαρκοείδωσης ή είναι εντελώς φυσιολογική. Η παρουσία συστολικού φυσήματος μιτροειδικής ανεπάρκειας είναι συνήθης. Η τελευταία φαίνεται ότι είναι περισσότερο το αποτέλεσμα διάτασης της αριστερής κοιλίας,

παρά άμεσης σαρκοειδικής προσβολής των θηλοειδών μυών.

Το ηλεκτροκαρδιογράφημα συχνά είναι παθολογικό σε ασθενείς με γνωστή σαρκοείδωση και συνηθέστερη ανωμαλία είναι αλλοιώσεις του κύματος T.<sup>1</sup>

## ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Σε πολλές περιπτώσεις η νόσος γίνεται ύποπτη σε ασθενείς με αμφοτερόπλευρη πυλαία λεμφαδενοπάθεια στην ακτινογραφία θώρακος και κλινικές ή ηλεκτροκαρδιογραφικές ενδείξεις μυοκαρδιακής νόσου. Η ενδομυοκαρδιακή βιοψία συχνά είναι χρήσιμη για την επιβεβαίωση της διάγνωσης, αν και η ανομοιογενής προσβολή της καρδιάς από το σαρκοειδές σημαίνει ότι η αρνητική βιοψία δεν αποκλείει τη διάγνωση. Σε ασθενείς με κλινικά εμφανή προσβολή της καρδιάς, το ηχοκαρδιογράφημα αποκαλύπτει διάχυτες και συχνά τμηματικές διαταραχές της κινητικότητας του τοιχώματος της αριστερής κοιλίας. Το σπινθηρογράφημα του μυοκαρδίου με θάλλιο-201 βοηθάει στην κατάδειξη περιοχικών ελλειμμάτων άρδευσης που προκαλούνται από τη σαρκοειδική διήθηση του μυοκαρδίου. Επίσης, μπορεί να δείξει την παρουσία υπερτροφίας της δεξιάς κοιλίας σε ασθενείς με υπερφόρτιση της δεξιάς κοιλίας, οφειλόμενη σε πνευμονική ίνωση και πνευμονική υπέρταση. Η πρόσληψη πυροφωσφορικού τεχνητίου, γαλλίου, και επισημασμένων αντιμυοσινικών αντισωμάτων μπορεί να βοηθήσει στη διάγνωση, όπως και η μαγνητική τομογραφία.<sup>1</sup>

## ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η θεραπεία της καρδιακής σαρκοείδωσης είναι δύσκολη. Οι αρρυθμίες συχνά είναι ανθεκτικές στα αντιαρρυθμικά φάρμακα. Μόνιμη βηματοδότηση μπορεί να χρειαστεί σε ασθενείς με προσβολή του συστήματος αγωγής. Αν και το ζήτημα δεν έχει λυθεί, τα κορτικοστεροειδή μπορεί να έχουν κάποια ευεργετική επίδραση στη θεραπεία των διαταραχών της αγωγής, των αρρυθμιών και της μυοκαρδιακής δυσλειτουργίας της σαρκοείδωσης. Επειδή ο κίνδυνος αιφνίδιου θανάτου φαίνεται να είναι μέγιστος σε ασθενείς με εκτεταμένη μυοκαρδιακή προσβολή, εύλογη είναι η προσπάθεια να ανασταλεί η πρόοδος της νόσου με στεροειδή πριν επέλθει μη αναστρέψιμη ίνωση. Η πιθανότητα τοποθέτησης εμφυτεύσιμου απινιδωτή εξετάζεται σε κατάλληλους ασθενείς υψηλού κινδύνου για αιφνίδιο θάνατο. Μεταμόσχευση καρδιάς ή καρδιάς και πνευμόνων έχει χρησιμοποιηθεί σε επιλεγμένους ασθενείς με μη ανατάξιμη καρδιακή ανεπάρκεια.<sup>1</sup>

## ΕΝΔΟΜΥΟΚΑΡΔΙΑΚΕΣ ΝΟΣΟΙ

### Ορισμός και παθογένεια.

Η ενδομυοκαρδιακή νόσος (EMN) είναι μια συνήθης μορφή δευτεροπαθούς περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας στον Αφρικανικό Ισημερινό και απαντάται με μικρότερη συχνότητα στη Νότιο Αμερική, την Ασία και σε μη τροπικές χώρες, περιλαμβανομένων των ΗΠΑ. Χαρακτηρίζεται από έντονη ενδοκαρδιακή ίνωση πάχυνση της κορυφής και των υπόβαλβιδικών περιοχών μιας ή και των δύο κοιλιών, που προκαλεί παρεμπόδιση της εισροής αίματος στην αντίστοιχη κοιλία, δημιουργώντας έτσι περιοριστική παθοφυσιολογία. Επί πολλά έτη πίστευαν ότι υπάρχουν δύο ποικιλίες της νόσου, μια που εμφανίζεται κυρίως σε τροπικές χώρες (ονομαζόμενη ενδομυοκαρδιακή ίνωση [endomyocardial fibrosis, EMF] ή νόσος του Davies και άλλη σε εύκρατες χώρες (τοιχωματική ινοπλαστική ενδοκαρδίτιδα Löffler [Löffler endocarditis parietalis fibroplastica], ή υπερηωσινόφιλικό σύνδρομο). Η κατάληξη στο συμπέρασμα αυτό οφείλεται εν μέρει στο ότι τα παθοανατομικά ευρήματα, σε προχωρημένες περιπτώσεις, είναι ταυτόσημα. Όμως, παρά τις παθοανατομικές ομοιότητες, στη κλινική παρουσίαση υπάρχουν διαφορές. Εκτός από τις γεωγραφικές διαφορές, η εύκρατη μορφή της νόσου (η ενδοκαρδίτιδα Löffler) συμπεριφέρεται ως περισσότερο επιθετική (aggressive) και ταχέως εξελισσόμενη διαταραχή, προσβάλλουσα κυρίως άρρενες, συνδέεται δε με υπερηωσινοφιλία, θρομβοεμβολικά φαινόμενα και γενικευμένη αρτηρίτιδα. Η ενδομυοκαρδιακή ίνωση, αντίθετα, δεν έχει προτίμηση φύλου, συμβαίνει σε νεότερους ασθενείς και δεν συνοδεύεται από έντονη ηωσινοφιλία.<sup>1</sup>

### Ενδοκαρδίτιδα Löffler : Το υπερηωσινοφιλικό σύνδρομο

Η εκσεσημασμένη ηωσινοφιλία οιασδήποτε αιτίας μπορεί να συνδέεται με ενδομυοκαρδιακή νόσο. Ο τυπικός ασθενής που προσέρχεται με ενδοκαρδίτιδα Löffler είναι άνδρας ηλικίας 30-40 ετών που ζει σε εύκρατο κλίμα και έχει το υπερηωσινοφιλικό σύνδρομο (δηλ. επίμονη ηωσινοφιλία με  $\geq 1500$  ηωσινόφιλα/ $\text{mm}^3$  επί 6 μήνες τουλάχιστον ή έως το θάνατο, με ενδείξεις προσβολής οργάνων). Η συμμετοχή της καρδιάς στο ηωσινοφιλικό σύνδρομο είναι ο κανόνας και συμβαίνει σε περισσότερο\* από τα τρία τέταρτα των ασθενών. Η αιτία της ηωσινοφιλίας στους περισσότερους ασθενείς με ενδοκαρδίτιδα Löffler είναι άγνωστη, αν και σε μερικούς μπορεί να είναι το αποτέλεσμα λευχαιμίας ή δυνατόν να είναι αντιδραστική (δηλ. δευτεροπαθής σε ποικίλες παρασιτικές, αλλεργικές, κοκκιωματώδεις, υπερευαίσθησιακές ή νεοπλασματικές διαταραχές).<sup>1</sup>

## ΠΑΘΟΑΝΑΤΟΜΙΑ.

Στο υπερηωσινοφιλικό σύνδρομο, παράλληλα προς την καρδιά, προσβάλλονται συνήθως διαφορά όργανα, περιλαμβανομένων των πνευμόνων, του μυελού των οστών και του εγκεφάλου. Η προσβολή της καρδιάς είναι συχνά αμφικοιλιακή με πάχυνση του ενδοκαρδίου στο χώρο εισροής και την κορυφή της αριστερής κοιλίας. Τα ιστολογικά ευρήματα περιλαμβάνουν ποικίλου βαθμού (1) οξεία φλεγμονώδη ηωσινοφιλική μυοκαρδίτιδα που προσβάλλει το μυοκάρδιο και το ενδοκάρδιο· (2) θρόμβωση, ινώδη αλλοίωση και φλεγμονώδη αντίδραση που περιλαμβάνει μικρά ενδοτοιχωματικά αγγεία· (3) τοίχωμα θρόμβωση, συχνά περιέχουσα ηωσινόφιλα· και (4) ινώδη πάχυνση αρκετών χιλιοστομέτρων.<sup>1</sup>

## ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Τα κύρια κλινικά χαρακτηριστικά περιλαμβάνουν απώλεια βάρους, πυρετό ερύθημα δέρματος και συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Αν και η πρώιμη φάση της προσβολής της καρδιάς *μπορεί* να είναι ασυμπτωματική, έκδηλη καρδιακή δυσλειτουργία συμβαίνει σε περισσότερους από τους μισούς ασθενείς και αφορά τη δεξιά και/ή την αριστερή καρδιά. Σε πολλές περιπτώσεις υπάρχει μεγαλοκαρδία, συχνά χωρίς έκδηλα συμπτώματα συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας, ενώ η ύπαρξη φυσήματος μιτροειδικής ανεπάρκειας είναι συνήθης. Οι αρτηριακές εμβολές είναι συχνές και μπορεί να προκαλέσουν νευρολογική και νεφρική δυσλειτουργία. Ο θάνατος οφείλεται συνήθως σε συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, συχνά συνοδευόμενη από νεφρική, ηπατική ή αναπνευστική δυσλειτουργία.<sup>1</sup>

## ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

Η ακτινογραφία θώρακος συχνά αποκαλύπτει μεγαλοκαρδία και πνευμονική συμφόρηση ή και, λιγότερο συχνά, πνευμονικές διηθήσεις. Το ηλεκτροκαρδιογράφημα συνηθέστατα εμφανίζει μη ειδικές αλλιώσεις του τμήματος ST και του κύματος T. Συχνά επίσης υπάρχουν αρρυθμίες, ιδίως κολπική μαρμαρυγή, και διαταραχές της αγωγής, ιδίως δεξιός σκελικός αποκλεισμός.

Το ηχοκαρδιογράφημα συνήθως αποκαλύπτει εντοπισμένη πάχυνση του οπισθοπλάγιου τοιχώματος της αριστερής κοιλίας, με κατάργηση ή έντονο περιορισμό της κινητικότητας της οπίσθιας γλωχίνας της μιτροειδούς βαλβίδας. Μπορεί να υπάρχει εξάλειψη της κορυφής της κοιλότητας της αριστερής κοιλίας από θρόμβο. Συχνά παρατηρείται με-

γέθυνση των κόλπων μαζί με ενδείξεις ανεπάρκειας των κολποκοιλιακών βαλβίδων στο υπερηχογράφημα Doppler. Η συστολική λειτουργία συχνά διατηρείται καλά, σε συνδυασμό με την περιοριστική εικόνα που παρατηρείται στην κατάσταση αυτή. Οι αιμοδυναμικές συνέπειες της πυκνής ενδοκαρδιακής ίνωσης που παρατηρείται στην ενδοκαρδίτιδα Loffler είναι εκείνες μιας περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας, με παθολογική διαστολική πλήρωση οφειλόμενη σε αυξημένη κοιλιακή δυσκαμψία και μείωση της κοιλότητας των κοιλιών από οργανωμένους θρόμβους. Συχνά συμβαίνει ανεπάρκεια κολποκοιλιακού στομίου εξαιτίας της προσβολής του υποστηρικτικού μηχανισμού της μιτροειδούς ή της τριγλώχινας βαλβίδας. Ο καθετηριασμός της καρδιάς αποκαλύπτει μεγάλη αύξηση των κοιλιακών πιέσεων πληρώσεως και συχνά ενδείξεις τριγλωχινικής ή μιτροειδικής ανεπάρκειας. Χαρακτηριστικά ευρήματα της αγγειοκαρδιογραφίας είναι η διατήρηση κατά μεγάλο μέρος της συστολικής λειτουργίας και η εξάλειψη της κορυφής των κοιλιών. Η διάγνωση συχνά επιβεβαιώνεται με τη διαδερμική ενδομυοκαρδιακή βιοψία, η οποία όμως δεν είναι πάντοτε θετική.<sup>1</sup>

## **ΘΕΡΑΠΕΙΑ**

Η συντηρητική θεραπεία κατά τις πρώιμες φάσεις της ενδοκαρδίτιδας Loffler και η χειρουργική θεραπεία στις όψιμες φάσεις της ίνωσης μπορεί να έχουν θετικό αποτέλεσμα ως προς τα συμπτώματα και την επιβίωση. Τα κορτικοειδή φαίνεται ότι έχουν ευεργετικό αποτέλεσμα στην οξεία μυοκαρδίτιδα και μαζί με κυτταροστατικά φάρμακα (ιδίως την υδροξουρία), μπορεί να βελτιώσουν ουσιαστικά την επίβιωση. Μικρός αριθμός ασθενών που δεν ανταποκρίνονται στη καθιερωμένη θεραπεία ανταποκρίνονται στη θεραπεία με ιντερφερόνη. Τα φάρμακα της συνήθους καρδιολογικής θεραπείας, η δακτυλίτιδα, τα διουρητικά, η μείωση της μεταφόρτισης και τα αντιπηκτικά, ανάλογα προς τις ενδείξεις, παίζουν συμπληρωματικό ρόλο στην αντιμετώπιση των ασθενών αυτών. Η χειρουργική θεραπεία φαίνεται ότι προσφέρει σημαντική ανακούφιση των συμπτωμάτων, άπαξ και εγκατασταθεί το ινωσικό στάδιο.<sup>1</sup>

## **ΕΝΔΟΜΥΟΚΑΡΔΙΑΚΗ ΙΝΩΣΗ**

Η ενδομυοκαρδιακή ίνωση απαντάται συνήθως στην τροπική και υποτροπική Αφρική, ιδίως στην Ουγκάντα και τη Νιγηρία. Χαρακτηρίζεται από ινώδεις αλλοιώσεις του ενδοκαρδίου του χώρου εισροής της δεξιάς ή αριστερής κοιλίας ή και των δύο και συχνά προσβάλλει τις κολποκοιλιακές βαλβίδες, προκαλώντας ανεπάρκεια. Είναι σχετικά συχνή αιτία καρδιακής ανεπάρκειας και θανάτου στην Αφρική του Ισημερινού, ενοχοποιούμενη για 10% με 20% των θανάτων από καρδιακές νόσους.

Αν και είναι συχνότερη στην Αφρική, απαντάται επίσης σε άλλες



τροπικές και υποτροπικές περιοχές της γης, όπως στις Ινδίες, τη Βραζιλία, την Κολομβία, και τη Σρι Λάνκα. Η ενδομυοκαρδιακή ίνωση είναι συχνότερη σε ειδικές εθνικές ομάδες, ιδιαίτερα στη φυλή Ρουάντα της Ουγκάντα και σε άτομα χαμηλής κοινωνικοοικονομικής κατάστασης. Η νόσος είναι εξίσου συχνή και στα δύο φύλα και, αν και συχνότερη σε παιδιά και νέους ενηλίκους, η ηλικία των πασχόντων στις διάφορες ανακοινώσεις κυμαίνεται από 4 μέχρι 70 έτη. Είναι συχνότερη σε μαύρους, αλλά σποραδικές περιπτώσεις έχουν αναφερθεί σε λευκούς σε εύκρατα κλίματα, σπανίως απουσία προηγούμενης διαμονής σε τροπικές περιοχές.<sup>1</sup>

## ΠΑΘΟΑΝΑΤΟΜΙΑ

Συχνά υπάρχει περικαρδιακή συλλογή, η οποία μπορεί να είναι αρκετά μεγάλη.<sup>4</sup> Η καρδιά είναι φυσιολογική σε μέγεθος ή ελαφρώς μεγεθυσμένη, αλλά σημαντική μεγαλοκαρδία δεν συμβαίνει. Ο δεξιός κόλπος είναι συχνά διατεταμένος και σε αρρώστους με σοβαρή προσβολή της δεξιάς κοιλίας μπορεί να υπάρχει μεγάλου βαθμού διάταση της κοιλότητας αυτής. Μπορεί να υπάρχει εντομή του δεξιού χείλους της καρδιάς, υπεράνω της κορυφής, ως αποτέλεσμα ουλής της κορυφής.

Συνδυασμένη προσβολή της δεξιάς και αριστερής κοιλίας συμβαίνει στις μισές περίπου περιπτώσεις, αμιγώς αριστερή κοιλιακή προσβολή συμβαίνει σε 40% και αμιγώς δεξιά κοιλιακή προσβολή στο υπόλοιπο 10% των περιπτώσεων που υποβάλλονται σε μεταθανάτια εξέταση. Όταν προσβληθεί η δεξιά κοιλία, εμφανίζει εκτεταμένη, έντονη ινώδη πάχυνση του χώρου εισροής και της κορυφής, με συμμετοχή των θηλοειδών μυών και των τενόντιων χορδών. Η προσβολή της δεξιάς κοιλίας μπορεί να οδηγήσει σε εξάλειψη της κορυφής της κοιλότητας λόγω πλήρωσης αυτής με θρόμβο και ινώδη ιστό. Η τριγλώχινα βαλβίδα συχνά έλκεται προς τα κάτω και παραμορφώνεται από την ινωσική διεργασία βαλβίδας, θρόμβοι του δεξιού κόλπου αποτελούν συχνό εύρημα. Η προσβολή της αριστερής κοιλίας είναι όμοια, με ίνωση εκτεινόμενη από την κορυφή προς το χώρο εισροής μέχρι την οπίσθια γλωχίνα της μιτροειδούς. Η πρόσθια γλωχίνα της μιτροειδούς και ο χώρος εξωθήσεως της αριστερής κοιλίας συνήθως δεν προσβάλλονται, θρόμβοι αναπτύσσονται συχνά πάνω στις ενδοκαρδιακές αλλοιώσεις και δυνατόν να υπάρχουν εκτεταμένες ασβεστώσεις του ενδοκαρδίου. Οι στεφανιαίες αρτηρίες παραμένουν απρόσβλητες, όπως και το υπόλοιπο σώμα.<sup>1</sup>

## ΙΣΤΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Μικροσκοπικώς, το προσβεβλημένο μυοκάρδιο εμφανίζει παχύ στρώμα κολλαγόνου ιστού, επικαθήμενο επί ενός στρώματος χαλαρού συνδετικού ιστού.<sup>4</sup> Διαφραγμάτια συντιθέμενα από ινώδη και κοκκιωματώδη ιστό εκτείνονται σε ποικίλο βάθος μέσα στο μυοκάρδιο. Συχνά υπάρχει διάμεσο οίδημα, χωρίς όμως σημαντική κυτταρική διήθηση. Μικρές εστίες ινοελάστωσης μπορεί να υπάρχουν στους χώρους εκροής και των δύο κοιλιών κάτω από τις μηνοειδείς βαλβίδες, αλλά θεωρείται ότι αποτελούν δευτεροπαθές φαινόμενο, που οφείλεται μάλλον σε τοπικό τραύμα και όχι στη βασική παθολογική εξεργασία.<sup>1</sup>

## **ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ**

Όπως έχει ήδη αναφερθεί, η ενδομυοκαρδιακή ίνωση προσβάλλει και τις δύο κοιλίες ή, εκλεκτικά, μόνο τη μία· η προσβολή της αριστερής καρδιάς προκαλεί συμπτώματα πνευμονικής συμφόρησης, ενώ η επικρατούσα προσβολή της δεξιάς καρδιάς μπορεί να εμφανίζει χαρακτηριστικά περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας και συνεπώς να μιμείται συμπτωστική περικαρδίτιδα. Συχνά υπάρχει ανεπάρκεια της μιας ή και των δύο κολποκοιλιακών βαλβίδων. Η έναρξη της νόσου είναι συνήθως ύπουλη, αλλά μερικές φορές εισβάλλει ως οξεία εμπύρετη νόσος. Σπανίως, η νόσος φαίνεται να σταθεροποιείται· αν και έχει παρατηρηθεί επιβίωση μέχρι 12 έτη, η ενδομυοκαρδιακή ίνωση είναι συνήθως αδυσώπητα προοδευτική. Ο θάνατος οφείλεται σε προοδευτική έκπτωση του μυοκαρδίου, συχνά συνδεδεμένη με πνευμονική συμφόρηση, λοίμωξη, έμφραγμα ή αιφνίδια απροσδόκητη καρδιοκυκλοφορική κατέρειψη, προφανώς αρρυθμικής προέλευσης. Η επιβίωση φαίνεται να είναι άσχετη προς την εντόπιση της επικρατούσας προσβολής (δεξιάς ή αριστερής κοιλίας), αν και οι ασθενείς που παρουσιάζονται με προχωρημένη δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια έχουν χειρότερη πρόγνωση από άλλους ασθενείς.<sup>1</sup>

## **ΑΜΦΙΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΝΔΟΜΥΟΚΑΡΔΙΑΚΗ ΙΝΩΣΗ**

Η μορφή αυτή ενδομυοκαρδιακής ίνωσης συμβαίνει συχνότερα από τη μεμονωμένη δεξιά ή αριστερή εντόπιση της νόσου. Επί σημαντικής προσβολής της δεξιάς κοιλίας δεν συμβαίνει σοβαρή πνευμονική υπέρταση και στην κλινική εικόνα κυριαρχούν τα ευρήματα της δεξιάς, καρδιακής εντόπισης. Τυπικοί ασθενείς με αμφικοιλιακή προσβολή εμφανίζουν τα χαρακτηριστικά της ενδομυοκαρδιακής ίνωσης της δεξιάς κοιλίας και μόνο το φύσημα μιτροειδικής ανεπάρκειας υποδηλώνει τη συμμετοχή της αριστερής κοιλίας. Αρτηριακές εμβολές συμβαίνουν σε ποσοστό έως 15% των ασθενών· η λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα είναι ακόμα λιγότερο συχνή, σε ποσοστό κάτω του 2% των ασθενών.<sup>1</sup>

## **ΔΙΑΓΝΩΣΗ**

Η διάγνωση στηρίζεται στην παρουσία των τυπικών κλινικών εργαστηριακών ευρημάτων, ιδίως των αγγειογραφικών, σε άτομο προερχόμενο από γεωγραφική περιοχή όπου ενδημεί η νόσος. Η ηωσινοφιλία συνήθως δεν είναι προέχον εύρημα και, όταν είναι δυνατόν να αντανακλά συμπαραομαρτούσα παρασιτική μόλυνση. Η ενδομυοκαρδιακή βιοψία ενίοτε βοηθάει στην εδραίωση της διάγνωσης. Εντούτοις, η βιοψία ενέχει τον κίνδυνο απόσπασης τοιχωματικού θρόμβου, με πρόκληση εμβολής και ως εκ τούτου η αριστερή

ενδοκαρδιακή βιοψία δεν συνιστάται. Επιπλέον επειδή η νόσος είναι συχνά εστιακή, το τεμαχίδιο της βιοψίας μπορεί να μη ληφθεί από περιοχή παθολογικής διεργασίας εάν η βιοψία γίνει στη δεξιά κοιλία επί ασθενούς με μεμονωμένη νόσο της αριστερής καρδιάς.<sup>1</sup>

## **ΘΕΡΑΠΕΙΑ**

Η συντηρητική θεραπεία της ενδομυοκαρδιακής ίνωση είναι συχνά δύσκολη και όχι ιδιαίτερα αποτελεσματική. Σε ασθενείς με προχωρημένη νόσο, η πρόγνωση είναι πτωχή, με θνητότητα 35% έως 50% στα δύο χρόνια. Ουσιαστικά μικρότερη θνητότητα παρατηρείται σε λιγότερο συμπτωματικούς ασθενείς με ηπιότερες μορφές της νόσου. Οι γλυκοσίδες της δακτυλίτιδας βοηθούν στον έλεγχο της καρδιακής συχνότητας σε ασθενείς με κολπική μαρμαρυγή, αλλά η ανταπόκριση των συμφορητικών συμπτωμάτων είναι απογοητευτική. Τα διουρητικά δεν είναι ιδιαίτερα ευεργετικά στη θεραπεία του ασκίτη. Άπαξ και η ενδομυοκαρδιακή νόσος έχει φθάσει στο στάδιο της ίνωση, η χειρουργική προσφέρει τη δυνατότητα συμπτωματικής βελτίωσης και γίνεται η θεραπεία εκλογής. Η χειρουργική εκτομή του ινώδους μυοκαρδίου και η αντικατάσταση της μιτροειδούς και/ή της τριγλώχινας βαλβίδας έχουν οδηγήσει σε ουσιώδη συμπτωματικά βελτίωση, ιδίως σε ασθενείς με προέχουσα προσβολή της αριστερής καρδιάς. Σε μερικούς ασθενείς μπορεί να γίνει διόρθωση της μιτροειδούς χωρίς ανάγκη αντικατάστασης της. Ο μετεγχειρητικός καθετηριασμός έχει δώσει αντικειμενικές ενδείξεις αιμοδυναμικής βελτίωσης με μείωση των κοιλιακών πιέσεων πληρώσεως, αύξηση της καρδιακής παροχής και φυσιολογικοποίηση της αγγειογραφικής εικόνας. Η εγχειρητική θνητότητα υπήρξε υψηλή κυμαινόμενη μεταξύ 15% και 25% στις μεγαλύτερες σειρές φαίνεται να είναι μικρότερη εάν αποφευχθεί η αντικατάσταση των βαλβίδων.<sup>1</sup>

## **ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ ΚΑΡΚΙΝΟΕΙΔΟΥΣ**

### **Αιτιολογία και παθοανατομία**

Το σύνδρομο καρκίνοειδούς προκαλείται από μεταστάσεις του όγκου αυτού και χαρακτηρίζεται από ερύθημα του δέρματος, διάρροια, βρογχόσπασμο και ενδοκαρδιακές πλάκες από ένα μοναδικό τύπο ινώδους ιστού. Οι αγγειοκινητικές, βρογχοσπαστικές και καρδιακές εκδηλώσεις σχετίζονται αναμφίβολα με ουσίες του όγκου που εκκρίνονται στην κυκλοφορία. Αν και ποια ακριβώς ουσία ή ποιες ουσίες είναι υπεύθυνες δεν έχει ακόμα διαλευκανθεί. Πρακτικά όλοι οι ασθενείς παρουσιάζουν διάρροια και ερύθημα, ενώ στο ηχοκαρδιογράφημα καρδιακές ανωμαλίες ανευρίσκονται σε περισσότερους από τους μισούς κλινικώς εμφανής και σοβαρή νόσος της δεξιάς καρδιάς παρατηρείται

στο ένα τέταρτο των ασθενών.

Ποσοστό 60-90% των όγκων εκπορεύονται από το λεπτό έντερο και τη σκωληκοειδή απόφυση και οι υπόλοιποι από άλλες περιοχές του γαστρεντερικού συστήματος και των βρόγχων. Τα καρκινοειδή του ειλεού προκαλούν συχνότερα μεταστάσεις με προσβολή των επιχώριων λεμφαδένων και του ήπατος. Συνήθως μόνο τα καρκινοειδή που μεθίστανται στο ήπαρ προκαλούν καρδιοπάθεια καρκινοειδούς. Οι καρδιακές αλλοιώσεις πιθανώς σχετίζονται με τις κυκλοφορούσες μεγάλες ποσότητες σεροτονίνης, βραδυκινίνης ή άλλων ουσιών που παράγονται από τον όγκο, οι οποίες συνήθως αδρανοποιούνται από το ήπαρ, τους πνεύμονες και τον εγκέφαλο. Οι ηπατικές μεταστάσεις, καθώς φαίνεται, επιτρέπουν σε μεγάλες ποσότητες προϊόντων του όγκου να φθάσουν στην καρδιά χωρίς να έχουν αδρανοποιηθεί από το ήπαρ. Η εκλεκτική προσβολή της δεξιάς καρδιάς σχετίζεται προφανώς με την αδρανοποίηση της βλαπτικής ουσίας ή των ουσιών του όγκου από τους πνεύμονες. Σε 5% έως 10% των περιπτώσεων αναπτύσσονται σημαντικές βαλβιδικές βλάβες της αριστερής καρδιάς, σχετιζόμενες κατά το πλείστον με το πέρασμα του αίματος απευθείας από τη δεξιά στην αριστερή καρδιά διαμέσου ανοικτού ωοειδούς τρήματος ή λιγότερο συχνά, με προσβολή των πνευμόνων από τον όγκο.

Τα χαρακτηριστικά παθοανατομικά ευρήματα είναι ινώδεις πλάκες που εντοπίζονται στις επιφάνειες της τριγλώχινας και της πνευμονικής βαλβίδας κατά τον κατάρρου του αίματος, στο ενδοκάρδιο των καρδιακών κοιλοτήτων και στον έσω χιτώνα των κοίλων φλεβών, της πνευμονικής αρτηρίας και του στεφανιαίου κόλπου. Ο ινώδης ιστός των πλακών προκαλεί παραμόρφωση των βαλβίδων, που οδηγεί σε στένωση και σε ανεπάρκεια. Ιστολογικά, οι πλάκες συνίστανται από εναποθέσεις ινώδους ιστού, εντοπιζόμενες επιφανειακά στο ενδοκάρδιο, συχνά με επέκταση στα υποκείμενα στρώματα. Μελέτες της λεπτής υφής και ανοσοϊστοχημικές μελέτες έχουν καταδείξει ότι οι πλάκες συντίθεται από λεία μυϊκά κύτταρα εγκλεισμένα σε στρώμα πλούσιο σε όξινους βλεννοπολυσακχαρίτες και κολλαγόνο. Οι μεταστάσεις στο ίδιο το μυοκάρδιο είναι σπάνιες.<sup>1</sup>

## **ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ**

Η φυσική εξέταση συνήθως αποκαλύπτει συστολικό φύσημα κατά μήκος του αριστερού χείλους του στέρνου, προκαλούμενο από τριγλωχινική ανεπάρκεια· σε μερικές περιπτώσεις συνυπάρχει και φύσημα στένωσης και/ή ανεπάρκειας της πνευμονικής Η ακτινογραφία θώρακος είναι φυσιολογική στους μισούς ασθενείς, αλλά συχνά εμφανίζει διόγκωση της καρδιάς και πλευριτικό υγρό ή οζίδια. Το κύριο στέλεχος της πνευμονικής αρτηρίας είναι τυπικά φυσιολογικού μεγέθους, χωρίς

ενδείξεις μεταστενωτικής διάτασης, όπως συμβαίνει στη συγγενή στένωση της πνευμονικής βαλβίδας. Δεν υπάρχει ειδική ηλεκτροκαρδιογραφική εικόνα διαγνωστική της καρδιοπάθειας καρκινοειδούς. Ενίοτε παρατηρείται διόγκωση του δεξιού κόλπου, αλλά ηλεκτροκαρδιογραφικές ενδείξεις δεξιάς κοιλιακής υπερτροφίας συνήθως λείπουν. Οι μη ειδικές ανωμαλίες του τμήματος ST και του κύματος T και φλεβοκομβική βραδυκαρδία είναι τα συνηθέστερα ευρήματα, αν και οι ασθενείς με βαριά συμπτώματα έχουν συνήθως χαμηλό δυναμικό των συμπλεγμάτων QRS. Το ηχοκαρδιογράφημα αποκαλύπτει πάχυνση της τριγλώχινας και/ή της πνευμονικής βαλβίδας, καθώς και διάταση του δεξιού κόλπου και της δεξιάς κοιλίας· σε μικρό ποσοστό ασθενών υπάρχει μικρή ποσότητα περικαρδιακού υγρού.

Τα συνηθέστερα αιμοδυναμικά ευρήματα είναι εκείνα της τριγλωχινικής ανεπάρκειας και μερικές φορές της στένωσης της πνευμονικής. Σπανίως, οι ασθενείς με σύνδρομο καρκινοειδούς εμφανίζουν υπερκινητική κατάσταση (η οποία μπορεί να οδηγήσει σε καρδιακή ανεπάρκεια υψηλής παροχής), αλλά χωρίς τις τυπικές καρδιακές αλλοιώσεις· σε έναν άρρωστο αυτό προκλήθηκε από έντονη αγγειοδιαστολή από την ουσία P.<sup>1</sup>

## ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Σε ασθενείς με ήπια συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια η θεραπεία συνίσταται σε χορήγηση δακτυλίτιδας και διουρητικών. Βελτίωση των συμπτωμάτων και της επιβίωσης έχει παρατηρηθεί με τη χορήγηση αναλόγων της σωματοστατίνης. Η βαλβιδοπλαστική με μπαλόني των δεξιών καρδιακών βαλβίδων έχει επιφέρει συμπτωματική βελτίωση σε μερικούς ασθενείς με στένωση της τριγλώχινας ή της πνευμονικής βαλβίδας, αν και άλλοι παρουσίασαν υποτροπή των συμπτωμάτων παρά την "επιτυχή" βαλβιδοπλαστική. Η χειρουργική αντικατάσταση της τριγλώχινας και η βολβιδοτομή ή βαλβιδεκτομή της πνευμονικής βαλβίδας μπορεί να επιφέρει συμπτωματική βελτίωση σε σοβαρά συμπτωματικούς ασθενείς με σοβαρή βαλβιδική δυσλειτουργία, παρότι η εγχειρητική θνητότητα είναι υψηλή (35% σε μια σειρά). Η χειρουργική επέμβαση μπορεί να βελτιώσει τη λειτουργική κατάσταση και την επιβίωση των ασθενών με καρδιοπάθεια καρκινοειδούς, αλλά ασθενείς ηλικίας άνω των 60 ετών έχουν πολύ μεγάλη εγχειρητική θνητότητα (άνω των 50%). Η μακροπρόθεσμη θνητότητα παραμένει υψηλή, ανεξάρτητα από τη θεραπευτική μέθοδο, με τους μισούς ασθενείς να πεθαίνουν μέσα σε 1 έως 2 χρόνια.<sup>1</sup>

# Ο ΡΟΛΟΣ ΤΗΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΕΠΙΣΤΗΜΗΣ ΣΤΟΝ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΟ ΑΣΘΕΝΗ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ

## 1.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Τα νοσήματα του κυκλοφορικού συστήματος έχουν την πρώτη θέση στα προβλήματα υγείας της σημερινής κοινωνίας μας. Αποτελούν δε την πιο συνηθισμένη αιτία θανάτου, τόσο στην Ευρώπη όσο και στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής. Επομένως, δικαιολογημένος είναι ο φόβος και η ανησυχία στο άτομο, που υποφέρει από τέτοιο νόσημα.

Ο κόσμος φοβάται τα νοσήματα της καρδιάς επειδή είναι κοινή γνώση ότι ο αιφνίδιος θάνατος οφείλεται συχνά σε καρδιακή νόσο. Η νοσηλεύτρια πρέπει να έχει υπόψη της αυτό το φόβο όταν οι άρρωστοι παραπονούνται για συμπτώματα, που υποπτεύονται ότι είναι ενδεικτικά καρδιακής παθήσεως. Η κατάσταση του αρρώστου χειροτερεύει από τη σκέψη, πως κάθε προσπάθεια που επιβαρύνει την καρδιά μπορεί να αποβεί θανατηφόρα. Ο άρρωστος λοιπόν φοβάται ότι η σωματική ή συγκινησιακή επιβάρυνση είναι επικίνδυνη και οι χαρές της ζωής μπορεί να περιορισθούν απ' αυτές τις ιδέες. Όταν μπαίνει η διάγνωση μιας καρδιοπάθειας, η νοσηλεύτρια θα πρέπει να είναι βεβαία πως ο άρρωστος της έχει ενημερωθεί σωστά για την αρρώστια του και τον νέο τρόπο ζωής, που πιθανόν να χρειάζεται να ακολουθήσει. Περιορίζεται η *άσκοπη αναπηρία του* αρρώστου και το άγχος του, όταν η νοσηλεύτρια έχει σωστή αντίληψη για τη φύση της παθήσεως του, τη σοβαρότητα της, την πρόγνωση και τη θεραπεία και κατορθώσει να εμπνεύσει ότι βρίσκεται σε ικανά χέρια.

Τα συμπτώματα της νόσου ιδιαίτερα προβληματίζουν και απασχολούν τον ασθενή από τέτοια νοσήματα. Τα συμπτώματα αυτά διαφέρουν από ασθενή σε ασθενή, προκαλούνται από τρεις κυρίως διαταραχές, άσχετα από την αιτία ή την παθογένεια, δηλαδή,

- Την έκπτωση της συσταλτικής δυνάμεως του μυοκαρδίου.
- Την υποξία του μυοκαρδίου.
- Τη διαταραχή του καρδιακού ρυθμού.

και είναι: αίσθημα κοπώσεως, δύσπνοια, οιδήματα, προκάρδιο άλγος(πόνος), διαταραχές καρδιακού ρυθμού. Η νοσηλεύτρια φροντίζει να ανακουφίζει τον άρρωστο από τα συμπτώματα αυτά.

Δεν είναι όμως σπάνιο, σοβαρή καρδιακή πάθηση να είναι ασυμπτωματική όπως, σχετικά εκτεταμένη απόφραξη των στεφανιαίων αρτηριών, που ο άρρωστος μπορεί να πεθάνει χωρίς ποτέ να παραπονεθεί για πόνο.

Είναι απαραίτητο ακόμη να γνωρίζει η νοσηλεύτρια εάν ο άρρωστος προστατεύεται από την εμφάνιση συμπτωμάτων στο σημερινό, σύγχρονο περιβάλλον" π.χ. ο άρρωστος με προχωρημένη συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια μπορεί να μην έχει δύσπνοια εφόσον έχει προσαρμοσθεί σε περιορισμένες δραστηριότητες, δηλαδή δεν περπατά, δεν ανεβαίνει σκάλες και περνά τη μέρα του στην πολυθρόνα ή στο κρεβάτι.

Η νοσηλεύτρια για να συμβάλει ικανοποιητικά στην ανακούφιση του αρρώστου από τα συμπτώματα που προκαλεί η καρδιοπάθεια, στην παροχή ασφαλούς νοσηλευτικής φροντίδας και στην πρόληψη εμφάνισης των νοσημάτων αυτών πρέπει να γνωρίζει τις παθολογοανατομικές και παθοφυσιολογικές μεταβολές της καρδιάς ώστε να στηρίζει τις νοσηλευτικές της δραστηριότητες σε επιστημονικές αρχές.<sup>4</sup>



## ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΟΥ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

Όταν ένας ασθενής εισάγεται στο Νοσοκομείο με καρδιολογικό πρόβλημα, συνήθως βρίσκεται σε βαρεία κατάσταση. Οι παρατηρήσεις της Αδελφής, που παραλαμβάνει τον ασθενή, είναι βασικής σημασίας τόσο για τη διάγνωση της νόσου του ασθενούς όσο και για τον προγραμματισμό της θεραπευτικής.

Τονίζουμε ότι κανένα σύμπτωμα δεν είναι άνευ σημασίας. Εκτός ορισμένων εξαιρέσεων, όπως π. χ. στηθάγχη, αρρυθμίες τα συμπτώματα της καρδιακής νόσου έχουν σχέση με τον βαθμό της βαρύτητας αυτής.

Τα συνήθη συμπτώματα για τα οποία προσέρχεται ο καρδιοπαθής στο Νοσοκομείο είναι, τα εξής: Δύσπνοια, προκάρδιον άλγος, κόπωση, λιποθυμία, οιδήματα, κυάνωση, βήχας και απόχρεμψη.

Δια να αξιολογήσει, η Αδελφή τη γενική κατάσταση του ασθενούς ακολουθεί ένα σχέδιο νοσηλευτικού ιστορικού, στο οποίο περιλαμβάνονται τα κάτωθι στοιχεία:

1. Όψη και χροιά του δέρματος	Κυάνωση, ωχρότητα, ερυθρότητα, ικτερικό χρώμα, πετέχειες, επιδρώσεις.
2. Αναπνοή	Συχνότητα και βάθος. Αναπνοή Sheyne- Stokes. Θορυβώδης αναπνοή. Θέση που παίρνει ο ασθενής κατά την αναπνοή. Αφορμές που δημιουργούν δύσπνοια.
3. Άλγος	Χαρακτήρας του άλγους. Θέση, επέκταση, ένταση, διάρκεια.
4. Σφυγμός	Συχνότητα, μέγεθος, ποιότητα, ρυθμός.
5. Αρτηριακή πίεση	Συστολική, διαστολική, λήψη εις αμφότερα τα άνω άκρα.
6. Κόπωση	Αίσθημα κοπώσεως χωρίς

	προσπάθεια ή μετά από μικρή προσπάθεια.
7. Βήχας	Ξηρός, επίμονος, παραγωγικός, σύσταση και χροιά της αποχρέμψεως.
8. Οιδήματα	Θέσεις στις οποίες εμφανίζονται. Σφυρά, κάτω άκρα, οσφυϊκή χώρα.
9. Διόγκωση των σφαγιτίδων φλεβών	Επισκόπηση των αγγείων του τραχήλου.
10. Ψηλάφηση και ακρόαση	Ψηλάφηση της προκαρδίου χώρας δια της παλάμης. Ακρόαση της καρδιάς και των πνευμόνων δια του στηθοσκοπίου.
11. Γενική επισκόπηση του ασθενούς	Αδύνατος, παχύσαρκος, θέση που παίρνει επί της κλίνης. Αναπηρία. Επικοινωνία με το περιβάλλον.
12. Ψυχολογική αντιμετώπιση του ίδιου του ασθενούς για την κατάσταση της υγείας του.	Συνεργάζεται κατά την κλινική εξέταση; Κατανοεί το θεραπευτικό πρόγραμμα;

Η προσεκτική λήψη του ιστορικού από την Αδελφή προσφέρει σημαντική βοήθεια στην εκτίμηση των συμπτωμάτων του ασθενούς και αποτελεί βασική προϋπόθεση για την ετοιμασία του σχεδίου της ολοκληρωμένης νοσηλευτικής φροντίδας.

Μετά από την κλινική εξέταση του ασθενούς ορίζονται οι εργαστηριακές εξετάσεις από τον γιατρό, αλλά ο προγραμματισμός αυτών αποτελεί καθήκον νοσηλευτικό.<sup>4</sup>

## **ΜΕΘΟΔΟΙ ΕΡΕΥΝΑΣ ΤΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑΣ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΑ ΜΕΤΡΑ**

Η λήψη του ιστορικού, η φυσική εξέταση, η ακτινογραφία θώρακα, το ηλεκτροκαρδιογράφημα, ο καθετηριασμός καρδιάς κ.ά. αποτελούν μεθόδους έρευνας για την αξιολόγηση της λειτουργίας του καρδιαγγειακού συστήματος.

### **Ακτινολογική εξέταση της καρδιάς**

Η οπισθοπρόσθια, η πλάγια, η δεξιά πρόσθια λοξή θέση, η αριστερή πρόσθια λοξή θέση ακτινογραφική εξέταση της καρδιάς δίνει πληροφορίες για το μέγεθος της καρδιάς, τα πνευμονικά αγγεία, τα περιαγγειακά στοιχεία των πνευμόνων, τα μεγάλα αγγεία, τις καρδιακές κοιλότητες και τις ενδο -και εξωκαρδιακές αποτιτανώσεις.

Η ακτινοσκόπηση της καρδιάς είναι αναγκαία μόνο για τον έλεγχο των κινήσεων της.

Η νοσηλεύτρια ενημερώνει τον άρρωστο για την εξέταση, το χρόνο εκτελέσεως της και τον τρόπο βοήθειας και συνεργασίας αυτού με το γιατρό και το χειριστή των μηχανημάτων.<sup>4</sup>

### **Αγγειοκαρδιογραφία**

Μετά από έγχυση σκιερής ουσίας μέσα στην καρδιά ή το αγγείο (εφαρμόζεται συνήθως σε συνδυασμό με τον καθετηριασμό της καρδιάς), καθώς η σκιερή ουσία τονίζει τις δομές τους, γίνεται λήψη σειράς ακτινογραφιών. Η μέθοδος αυτή δίνει πολύτιμες πληροφορίες για την καρδιά, το βαθμό ανεπάρκειας βαλβιδικού στομίου, τις κινήσεις των βαλβίδων, τη συστολή των κοιλιών και των κόλπων και την τυχόν ύπαρξη συγγενούς καρδιοπάθειας.

Η εξέταση αυτή γίνεται τότε μόνο όταν δε βοηθήσουν τη διάγνωση τα απλούστερα μέσα. Η προετοιμασία του αρρώστου περιλαμβάνει ενημέρωση για το τι πρόκειται να του γίνει, δεν παίρνει τίποτε από το στόμα για 6-8 ώρες πριν από την εξέταση και χορήγηση ηρεμιστικών φαρμάκων μισή ώρα πριν μεταφερθεί ο άρρωστος στο ακτινολογικό εργαστήριο, εφόσον εκδηλώσει φόβο και αγωνία.

*Επιπλοκές της εξέτασεως είναι:* αλλεργική αντίδραση από τη σκιερή ουσία, θρόμβωση, ερεθισμός του αγγείου και αιμορραγία.

Η νοσηλεύτρια δεν παραλείπει να ενημερώσει τον άρρωστο για τον τρόπο βοήθειας και συνεργασίας με το υγειονομικό προσωπικό

κατά την εξέταση. Τέλος, τον παρακολουθεί καθόλη τη διάρκεια της εξετάσεως και μετά απ' αυτή για εμφάνιση τυχόν επιπλοκών.<sup>4</sup>

## **Αορτογραφία**

Είναι ένα είδος αγγειογραφίας. Γίνεται για σκιαγράφηση του αυλού της αορτής και των κλάδων της.

## **Ηχοκαρδιογραφία**

Είναι αναίμακτη διαγνωστική διαδικασία που χρησιμοποιεί τους σφυγμούς του ανακλώμενου υπέρηχου για αξιολόγηση της ανατομικής ακεραιότητας και λειτουργίας της καρδιάς. Παίζει σημαντικό ρόλο στη διάγνωση βαλβιδο-παθειών, συγγενών καρδιακών ανωμαλιών, νόσων του περικαρδίου και των στεφανιαίων αγγείων. Ακόμη δίνει πληροφορίες σχετικά με την λειτουργία της αριστερής κοιλίας, τις διαστάσεις της κοιλιακής κοιλότητας, το πάχος του οπίσθιου τοιχώματος της αριστερής κοιλίας και του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, κάνει εκτιμήσεις του διαστολικού, συστολικού όγκου και του όγκου παλμού και των κινήσεων διαφόρων τμημάτων του τοιχώματος της αριστερής κοιλίας κατά τη συστολή και διαστολή της.<sup>4</sup>

## **Ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ · EKG)**

Πριν από τη μηχανική συστολή του μυοκαρδίου προηγείται παραγωγή ηλεκτρικού ρεύματος εξαιτίας των δυναμικών μεταβολών της μεμβράνης των μυοκαρδιακών κυττάρων κατά τη διέγερση τους. Το ηλεκτροκαρδιογράφημα παριστάνει καμπύλη, που μετράει τα ηλεκτρικά δυναμικά που παράγονται, όπως αυτά έρχονται στο δέρμα. Με τοποθέτηση ηλεκτροδίων σε διάφορα σημεία του δέρματος (εικ. 1.4) και σύνδεση με το κατάλληλο όργανο, γίνεται η καταγραφή των δυναμικών αυτών με τη μορφή καμπύλης, που παριστάνει διαφορές δυναμικού σε συνάρτηση με το χρόνο.

Από το ηλεκτροκαρδιογράφημα διαπιστώνεται η φυσιολογική ή παθολογική παραγωγή των διεγέρσεων, η παρουσία μερικού ή ολικού αποκλεισμού, η εμφάνιση έκτακτων συστολών καθώς και η προέλευση τους, οι διαταραχές της αιματώσεως του μυοκαρδίου, η παρουσία εμφράγματος καθώς και η υπερτροφία κόλπων ή κοιλιών κ.λ.π

Οι περιορισμοί του ΗΚΓ είναι ότι, ενώ υπάρχει καρδιακή νόσος, αυτό είναι φυσιολογικό, μπορεί να δείξει ανωμαλίες σε

άτομα που δεν πάσχουν από οργανική καρδιακή νόσο και πολλοί εξωγενείς παράγοντες που δεν έχουν σχέση με την καρδιά, μπορεί να μεταβάλουν το ΗΚΓ όπως αρρώστιες, φάρμακα, ένταση (βίγβδ), τρόμος σκελετικών μυών, αντίσταση του δέρματος, απόσταση του θωρακικού τοιχώματος από την καρδιά κ.ά.

Τα ηλεκτρόδια τοποθετούνται στην εξωτερική επιφάνεια του δέρματος του καρπού, της κνήμης και του θώρακα σε αριθμό συνδυασμών. Πριν από την επαφή του ηλεκτροδίου, αλείφεται το δέρμα με νερό ή άλλη ουσία για καλύτερη επαφή του δέρματος με το ηλεκτρόδιο.

Στον άρρωστο δε γίνεται καμιά προετοιμασία για την εξέταση, απλώς ενημερώνεται για τη διαδικασία της, κάτι που θα μειώσει πολύ τα τυχόν συναισθήματα φόβου και ανησυχίας.

Για την εξέταση ελευθερώνεται ο θώρακας από τα λευχήματα και τοποθετείται ο άρρωστος σε ύπτια θέση.

Η λήψη του ηλεκτροκαρδιογραφήματος γίνεται από το γιατρό, τη νοσηλεύτρια ή το βοηθό του εργαστηρίου, στο κρεβάτι του αρρώστου ή στο εργαστήριο του νοσοκομείου ή σε οποιοδήποτε χώρο, όπου υπάρχει κρεβάτι.

Ο ρόλος, επομένως, της νοσηλεύτριας κατά τη λήψη ηλεκτροκαρδιογραφήματος είναι ο εξής:

1. Ενημερώνει τον άρρωστο στα σχετικά με την εξέταση.
2. Απομακρύνει τους επισκέπτες.
3. Συστήνει στον άρρωστο το γιατρό ή τον τεχνικό που θα κάνει τη λήψη του ΗΚΓ, όταν δεν το κάνει η ίδια.
4. Μένει κοντά στον άρρωστο, όταν το ΗΚΓ το παίρνει ο γιατρός, εφόσον η κατάσταση του αρρώστου είναι σοβαρή.
5. Κατά τη λήψη ΗΚΓ απαγορεύεται να ακουμπά στο κρεβάτι του αρρώστου.

Ενημερώνεται για τα αποτελέσματα της εξετάσεως. Αυτό θα βοηθήσει στην προσφορά καλύτερης νοσηλευτικής φροντίδας στον ασθενή.<sup>4</sup>

## **Ραδιοϊσοτοπικός έλεγχος**

Γίνεται με εξωτερική ανίχνευση των φωτονίων που εκπέμπονται μετά από χορήγηση ραδιενεργών ουσιών.

1. Ραδιοϊσοτοπική αγγειογραφία. Είναι εξέταση ανάλογη με αγγειογραφία. Γίνεται με ενδοφλέβια χορήγηση μικρής ποσότητας <sup>99m</sup>Tc και στη συνέχεια γρήγορη και συνεχή σπινθηρογράφηση. Στο

σπινθηρογράφημα απεικονίζεται η καρδιά, τα μεγάλα αγγεία και το πνευμονικό αγγειακό δίκτυο. Η εξέταση είναι πολύτιμη στην ανίχνευση ανωμαλιών στην κίνηση του τοιχώματος της αριστερής κοιλίας σε άτομα με στεφανιαία νόσο.

2. Σπινθηρογράφημα του μυοκαρδίου. Τα ισότοπα  $^{43}\text{K}$  και  $^{201}\text{Tl}$  συγκεντρώνονται σε φυσιολογικές μόνο περιοχές του μυοκαρδίου που δεν αρδεύονται με αίμα. Με ενδοβλέβια χορήγηση ενός των πιο πάνω ισωτόπων σε αρρώστους με πρόσφατο ή παλιό έμφραγμα του μυοκαρδίου, ανιχνεύονται στο σπινθηρογράφημα οι περιοχές που δεν παίρνουν ραδιενεργό στοιχείο.

3. Η απεικόνιση των κοιλοτήτων της καρδιάς μπορεί να γίνει με σπινθηρογράφημα μετά από χορήγηση μακρομοριακής λευκωματίνης σημασμένης με  $^{131}\text{I}$ . Το σπινθηρογράφημα δίνει πληροφορίες για το μέγεθος των κοιλοτήτων, το σχήμα τους, για ύπαρξη παθολογικών εξεργασιών μέσα στις καρδιακές κοιλότητες και συλλογή υγρού στο περικάρδιο.<sup>4</sup>

## **Στεφανιαία αρτηριογραφία**

Είναι η ακτινολογική μελέτη των στεφανιαίων αγγείων. Με ακτινοσκοπικό έλεγχο προωθείται καθετήρας μέσα σε κάθε μια από τις στεφανιαίες αρτηρίες. Η πρόσβαση γίνεται από την αρχή της αορτής. Ακολουθεί έγχυση της σκιερής ουσίας και λαμβάνεται γρήγορα μια σειρά ακτινογραφιών.

Χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση των αρρώστων με άτυπη θωρακαλγία και αρρώστων με διαγνωσμένη στεφανιαία νόσο στους οποίους μελετάται η χειρουργική αντιμετώπιση.<sup>5</sup>

## **Φωνοκαρδιογράφημα**

Οι δονήσεις, που αποτελούν τους ήχους της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων, μπορούν να καταγραφούν με τη μορφή καμπύλης, που ονομάζεται ρωνοκαρδιογράφημα. Αυτό επιτρέπει τη λεπτομερή ανάλυση των ήχων, τη διαπίστωση της ακριβούς χρονικής στιγμής του καρδιακού παλμού, κατά την οποία εμφανίζονται αυτοί, τη διάρκεια και τον αριθμό τους καθώς και το πλάτος και τη συχνότητα των δονήσεων. Το φωνοκαρδιογράφημα αποτελεί πολύτιμη και μόνιμη αναγραφή των ήχων της καρδιάς.

Οι βελτιώσεις των μικροφώνων, των ενισχυτών και των αυτογραφικών γαλβανόμετρων βοήθησαν πολύ στην ανάπτυξη της φωνοκαρδιογραφίας με ηλεκτρικές μεθόδους. Τα φωνοκαρδιογραφήματα μπορούν αμέσως, με φωτοηλεκτρικό

κύτταρο, να μετατραπούν σε ήχο που γίνεται αντιληπτός με ακουστικά και με μεγάφωνα.

Ο ρόλος της νοσηλεύτριας κατά τη λήψη του φωνοκαρδιογραφήματος είναι ο ίδιος όπως και στο ΗΚΓ.<sup>5</sup>

## **Καθετηριασμός καρδίας**

Αποτελεί μέθοδο έρευνας του καρδιαγγειακού συστήματος. Ανάλογα με την περιοχή που ερευνάται, διακρίνουμε δεξιό καθετηριασμό, οπότε διερευνάται η μικρή κυκλοφορία και συγχρόνως παίρνεται η πίεση των πνευμονικών τριχοειδών, που αντιστοιχεί με την πίεση του αριστερού κόλπου, και αριστερό καθετηριασμό, οπότε ερευνάται ο αριστερός κόλπος, η αριστερή κοιλία και η αορτή. Επομένως, η διαγνωστική αυτή εξέταση γίνεται σε αρρώστους με βαλβιδικές παθήσεις, συγγενείς καρδιοπάθειες, θωρακαλγία αγνώστου αιτιολογίας, πνευμονική υπέρταση και μυοκαρδιακές παθήσεις που μελετάται η χειρουργική παρέμβαση.

Ο καθετηριασμός καρδίας αποτελεί μέσον προεγχειρητικής αξιολογήσεως και μετεγχειρητικής εκτιμήσεως των αποτελεσμάτων της χειρουργικής επεμβάσεως.

Ο καθετηριασμός καρδίας γίνεται σε ειδικά εργαστήρια, όπου υπάρχουν τραπέζι και συσκευή ακτινοσκοπική, ενισχυτές φωτεινότητας, ειδικοί, λεπτοί, αδιαφανείς στις ακτίνες Χ καθετήρες μήκους 80-120 εκ. και ό,τι χρειάζεται για αποκάλυψη φλέβας.

**Δεξιός καθετηριασμός:** Ο καθετήρας μπαίνει μετά από τοπική αναισθησία σε μία από τις φλέβες του αγκώνα (βασίλική ή μεσοβασίλική) ή στην υποκλείδια ή στην άνω κοίλη φλέβα ή στην σαφήνη φλέβα και φέρεται, κάτω από ακτινοσκοπικό έλεγχο, με κατάλληλους χειρισμούς από το δεξιό κόλπο και κοιλία, προς την πνευμονική αρτηρία, μέχρι που να αποφράξει μικρό κλάδο της.

Η πίεση του αρτηριδίου της πνευμονικής αρτηρίας, που αποφράχθηκε, είναι ίση με την πίεση του αριστερού κόλπου. Κατά την εκτέλεση του καθετηριασμού μετρούνται και καταγράφονται οι πιέσεις του δεξιού κόλπου, της δεξιάς κοιλίας, της πνευμονικής αρτηρίας και λαμβάνονται δείγματα αίματος από τους πιο πάνω χώρους για προσδιορισμό του αιματοκρίτη και τον κορεσμό σε οξυγόνο.

**Αριστερός καθετηριασμός:** Η εισαγωγή καθετήρα στον αριστερό κόλπο ή κοιλία γίνεται με παρακέντηση ή αποκάλυψη μηριαίας ή μασχαλιαίας αρτηρίας εάν δεν υπάρχει στένωση της αρτηριακής



βαλβίδας. Σπάνια, ο αριστερός καθετηριασμός γίνεται με απευθείας παρακέντηση της αριστερής κοιλίας μέσω του θωρακικού τοιχώματος. Με διάτρηση μεσοκολ-πικού διαφράγματος γίνεται μόνο όταν έχει προηγηθεί δεξιός καθετηριασμός.

Και στον αριστερό καθετηριασμό καρδιάς, καθώς ο καθετήρας μπαίνει στις διάφορες κοιλότητες της καρδιάς και τα αγγεία της, μετρίεται η πίεση του αίματος που είναι μέσα σ' αυτά, και παίρνεται δείγμα αίματος για εξέταση της περιεκτικότητας του σε O<sub>2</sub>, CO<sub>2</sub>, οξυαιμοσφαιρίνη και αιματοκρίτη.

Πολύ συχνά, παράλληλα με τον πιο πάνω έλεγχο, γίνεται και ακτινολογικός έλεγχος των στεφανιαίων αγγείων και των αγγείων της καρδιάς" με τη χρήση δε ειδικού καθετήρα γίνεται λήψη ενδοκαρδιακού ΗΚΓ και φωνοκαρδιογραφήματος.

Στην εικόνα 1.7 φαίνονται οι φυσιολογικές πιέσεις του αίματος και η ιεριστικότητα του σε οξυγόνο στις κοιλότητες και τα μεγάλα αγγεία της καρδιάς.

Κατά την εκτέλεση του καθετηριασμού αυτού τηρούνται άσηπτες τεχνικές. Σε όλη τη διάρκεια της εξετάσεως γίνεται λήψη ΗΚΓ.

Ο καθετηριασμός καρδιάς γίνεται από τον καρδιολόγο, βοηθεί συνήθως ο χειρουργός, για την αποκάλυψη του αγγείου. Η νοσηλεύτρια βοηθεί στο έργο των γιατρών, κυρίως όμως συμπαραστέκεται τον άρρωστο και προσπαθεί να μειώσει την ανησυχία, το φόβο και την ταλαιπωρία από την εξέταση.

Κατά την εξέταση ο άρρωστος είναι σε ύπτια θέση πάνω σε ειδικό τραπέζι (κρεβάτι). Κατά διαστήματα, συσκοτίζεται το δωμάτιο για ακτινοσκόπηση.

Ο ενήλικος άρρωστος, προκειμένου να κάνει καθετηριασμό καρδιάς, δεν δέχεται γενική νάρκωση, αλλά παίρνει ηρεμιστικά πριν την εξέταση και οδηγείται στο εργαστήριο για την εξέταση νηστικός. Κατά τον καθετηριασμό, χορηγείται στον άρρωστο ηπαρίνη για αποφυγή δημιουργίας θρόμβου, την προηγούμενη και την επόμενη μέρα του καθετηριασμού χορηγείται αντιβίωση για την πρόληψη των μολύνσεων.

Η εξέταση δεν είναι επώδυνη. Ίσως αισθανθεί δυσάρεστο αίσθημα κατά την αποκάλυψη της φλέβας και την είσοδο του καθετήρα στην καρδιά. Κατά την είσοδο του καθετήρα στην καρδιά, ο άρρωστος αισθάνεται ανωμαλία στον καρδιακό ρυθμό και δοκιμάζει αίσθημα παλμών στο στήθος. Η νοσηλεύτρια τον καθησυχάζει για τα ενοχλήματα αυτά και τον βεβαιώνει ότι θα περάσουν σε λίγο. Ακόμα όταν περνάει ο καθετήρας από την

πνευμονική αρτηρία, μπορεί να προκληθεί βήχας, αλλά κι αυτός υποχωρεί σύντομα.

Παρά τα ηρεμιστικά φάρμακα, ο άρρωστος είναι ανήσυχος, κατέχεται από αίσθημα φόβου και καταλαβαίνει και το πιο αμυδρό ερέθισμα.

έλεγγε την επίδεση του μικρού τραύματος, του πρόσφερε να πιει κάτι και το μεσημέρι του πρόσφερε ελαφρό γεύμα. Σ' όλο αυτό το διάστημα η νοσηλεύτρια μετρούσε τους σφυγμούς κάθε 15 λεπτά και τον παρακολουθούσε για τυχόν ταχυκαρδία ή αρρυθμία. Οι σφυγμοί του κ. Γ. ήταν φυσιολογικοί, καθώς και η αρτηριακή του πίεση. Κάθε φορά που μετρούσε το σφυγμό, παρακολουθούσε την επίδεση του τραύματος για τυχόν αιμορραγία, αιμάτωμα ή οίδημα.

Ύστερα από 2 ή 3 ώρες οι σφυγμοί μετριόνταν κάθε 30 λεπτά και από το απόγευμα η μέτρηση των σφυγμών γινόταν στα χρονικά διαστήματα που καθόρισε ο γιατρός πριν τον καθετηριασμό. Για δυο 24ωρα θερμομετρούσε τον άρρωστο κάθε 3ωρο.

Από την επόμενη μέρα ο άρρωστος μας επανήλθε στις δραστηριότητες του, όπως και πριν τον καθετηριασμό. Η νοσηλεύτρια, κατά διαστήματα, παρακολουθούσε τον άρρωστο για συμπτώματα θρομβοφλεβίτιδας του χεριού (πόνος, οίδημα, θερμότητα και ερυθρότητα στην πορεία του αγγείου, από το οποίο πέρασε ο καθετήρας), παρακολουθούσε ακόμα τον άρρωστο για αύξηση της θερμοκρασίας του σώματος, το χρώμα, και την κινητικότητα του άκρου και τυχόν εμφάνιση πόνου σ' αυτό. Σε περίπτωση σχηματισμού αρτηριακής θρομβώσεως εμφανίζεται έντονος πόνος, η περιοχή που δεν αιματώνεται καλά γίνεται ψυχρή και το χρώμα γίνεται ωχρό και λευκό ακόμη.

Τα την επόμενη μέρα ήλθε, δίπλα στον κ. Γ., νέος άρρωστος που επρόκειτο να κάνει καθετηριασμό καρδιάς. Δεν ήταν τυχαίο που ο κ. Μ., νέος άρρωστος, μπήκε κοντά στον κ. Γ. Η επαφή με έναν καλά και σωστά πληροφορημένο άρρωστο, που έκανε τον καθετηριασμό χωρίς καμιά επιπλοκή, είναι ο πιο κατάλληλος τρόπος να αρχίσουμε την προετοιμασία του νέου αρρώστου.<sup>4</sup>

## **Δοκιμασία κοπώσεως**

Η δοκιμασία κοπώσεως γίνεται για την αξιολόγηση της λειτουργίας του καρδιαγγειακού συστήματος και την ανίχνευση ανεπάρκειας της λειτουργίας των στεφανιαίων αγγείων του αρρώστου. Χρησιμοποιείται για την επιβεβαίωση διαγνώσεως στεφανιαίας νόσου, για τη ρύθμιση της δραστηριότητας του

αρρώστου ή της θεραπείας ή για την εκτίμηση των αποτελεσμάτων της χειρουργικής θεραπείας.

Η εφαρμογή της κοπώσεως αυξάνεται προοδευτικά και αποβλέπει στην ταυτόχρονη προοδευτική αύξηση των αναγκών του μυοκαρδίου σε οξυγόνο.

Σε όλη τη διάρκεια της δοκιμασίας κοπώσεως λαμβάνεται ΗΚΓ και αρτηριακή πίεση του αίματος, συνεχίζεται η αξιολόγηση του αρρώστου και μετά τη διακοπή της κοπώσεως.

Σε θετικά αποτελέσματα της δοκιμασίας κοπώσεως ακολουθεί η μελέτη του αρρώστου με στεφανιογραφία.<sup>5</sup>

## **Χοληστερίνη, τριγλυκερίδια αίματος**

Τόσο η χοληστερίνη όσο και τα τριγλυκερίδια είναι λιπίδια. Επειδή η υπερλιπιδαιμία συμβάλλει στην εμφάνιση στεφανιαίας νόσου, η παρουσία αυξημένων τιμών χοληστερίνης και τριγλυκεριδίων έχει ιδιαίτερη σημασία για τον άρρωστο που πάσχει από νόσο των στεφανιαίων αγγείων. τη λήψη των δειγμάτων του αίματος ο άρρωστος μένει νηστικός 15 ώρες πριν από τη λήψη του, για δυο 24ωρα δεν κάνει χρήση οινοπνευμετωδών ποτών και φαρμάκων που επηρεάζουν τα λιπίδια (εξαίρεση αποτελεί η ινσουλίνη) και δεν πρέπει να βρίσκεται υπό την επήρεια stress.<sup>4</sup>

## **ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ - ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ**

Καρδιακή ανεπάρκεια είναι η αδυναμία της καρδιάς να αντιμετωπίσει το λειτουργικό φόρτο της κυκλοφορίας - δηλαδή να αδειάσει κανονικά το περιεχόμενο της, για να αιματώσει ικανοποιητικά τους ιστούς του σώματος για τις ανάγκες τους σε οξυγόνο και θρεπτικά συστατικά - παρά το ότι αρκετή ποσότητα αίματος επιστρέφει σ' αυτήν με τις φλέβες.

Στο κλινικό σύνδρομο της καρδιακής ανεπάρκειας έχουμε διάταση των κοιλιών, υπερτροφία του μυοκαρδίου και συμπαθητικοτονία.

Τα αίτια που προκαλούν καρδιακή ανεπάρκεια διαιρούνται σε τρεις αενάλες κατηγορίες, δηλαδή:

- **Πρωτογενή.** Βλάβη της ίδιας της μυοκαρδιακής ίνας, όπως ισχαιμική καρδιοπάθεια, μυοκαρδίτιδα, μυοκαρδιοπάθειες.
- **Δευτερογενή.** Βλάβη της μυοκαρδιακής ίνας εξαιτίας αυξημένου έργου, δηλαδή,

- 1 Υπερβολική αύξηση των αντιστάσεων (αρτηριακή υπέρταση, στένωση αορτής κ.ά.).
2. Υπερβολική αύξηση του όγκου του αίματος που κυκλοφορεί (ανεπάρκεια αορτής, ανεπάρκεια μιτροειδούς, αρτηριοφλεβικές επικοινωνίες κ.ά.).

• **Διαταραχές ρυθμού.**

1. Παροξυντική υπερκοιλιακή ταχυκαρδία.
2. Πτερυγισμός κόλπων.
3. Μαρμαρυγή κοιλιών.
4. Κοιλιακή ταχυκαρδία.

Τα συμπτώματα της καρδιακής ανεπάρκειας οφείλονται στη μείωση της καρδιακής παροχής. Αν αφορά την αριστερή καρδιά, έχουμε συμπτώματα από συμφόρηση των πνευμόνων, όπως είναι δύσπνοια από κούραση, νυκτερινή παροξυντική δύσπνοια, οξύ πνευμονικό οίδημα και από τη μείωση του όγκου παλμού με συνέπεια την κακή αιμάτωση των ζωτικών οργάνων και την εμφάνιση εκδηλώσεων από τους νεφρούς (μείωση του ποσού των ούρων, κατακράτηση νερού και νατρίου, λευκωματουρία, αύξηση της ουρίας του αίματος), από τον εγκέφαλο (ανησυχία, νευρικότητα) και τους άλλους ιστούς (αίσθημα κοπώσεως).

Η δύσπνοια δημιουργείται με τον εξής μηχανισμό. Τα αίτια της αριστερής καρδιακής ανεπάρκειας δημιουργούν αυξημένες αντιστάσεις για την αριστερή κοιλία και οδηγούν σε υπερτροφία της αριστερής κοιλίας, ανεπάρκεια των στεφανιαίων αγγείων, εκφύλιση των ινών του μυοκαρδίου, διάταση του μυοκαρδίου της αριστερής κοιλίας (αριστερή κάμψη), διεύρυνση του αριστερού κολποκοιλιακού στομίου και ανεπάρκεια της μιτροειδούς βαλβίδας.<sup>4</sup>

**ΚΛΙΝΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΙΚΗ  
ΑΝΑΚΟΥΦΙΣΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΣΕ ΔΙΑΤΑΤΙΚΗ  
ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ**

<b>ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ</b>	<b>ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ</b>
1. Δύσπνοια εκ μόχθου	Μείωση αναγκών των ιστών σε O <sub>2</sub> . - Ανάπαυση
2. Παροξυσμική νυχτερινή δύσπνοια. (συμφόρηση πνευμόνων)	Μείωση του φόρτου της κυκλοφορίας. -Θέση του ασθενούς.
3.Κόπωση (χαμηλή παροχή)	Περιορισμός καταβαλλομένης προσπάθειας. - Βοήθεια του ασθενούς.
4. Κυάνωση (ανεπαρκής οξυγόνωση χαμηλή παροχή)	- Χορήγηση O <sub>2</sub> - Θερμοκρασία περιβάλλοντος.
5. Βήχας (συμφόρηση πνευμόνων βρογχόσπασμος)	- Μείωση του φόρτου της κυκλοφορίας. - Θέση του ασθενούς - Βρογχοδιασταλτικά
6. Ταχυκαρδία (100- 160/1') (αντισταθμιστικός παράγοντας)	- Ενίσχυση καρδιακής συστολής. -Μείωση του αριθμού σφύξεων - Έλεγχος ζωτικών σημείων
7. Αύξηση Α.Π. (αυξημένη περιφερική αγγειοσύσπασση)	- Ακριβής μέτρηση Α.Π. - Χορήγηση διουρητικών.
8. Οιδήματα (αύξηση της υδροστατικής πίεσεως)	- Περιορισμός άλατος - Έλεγχος σωματικού βάρους - Χορήγηση διουρητικών - Αυστηρό ισοζύγιο υγρών
9. Ολιγουρία	- Ακριβής μέτρηση των ούρων - Έλεγχος προσλαμβανομένων υγρών. <sup>5</sup>

**ΚΛΙΝΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΙΚΗ  
ΑΝΑΚΟΥΦΙΣΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΚΗ  
ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ**

<u>ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ</u>	<u>ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ</u>
- Δύσπνοια εκ προσπάθειας.	- Ο άρρωστος σε πλήρη θεραπευτική ανάπαυση για μείωση του έργου της καρδιάς στο κατώτερο δυνατό επίπεδο.
- Αίσθημα κοπώσεως (μειωμένη καρδιακή παροχή).	- Φυσική ανάπαυση αρρώστου. - Κάλυψη φυσικών αναγκών α)ατομική καθαριότητα β)διατροφή
Προσυγκοπτικές κρίσεις (΄΄Σβήσιμο΄΄) σε όρθια στάση του ασθενή	- Κατάκλιση του ασθενή
- Οιδήματα (αυξημένη περιφερική φλεβική πίεση).	- Περιορισμός λαμβανόμενων υγρών.  - Περιορισμός χλωριούχου νατρίου - Χορήγηση διουρητικών φαρμάκων - Μέτρηση βάρους σώματος(την ίδια ώρα καθημερινά και κάτω από τις ίδιες συνθήκες σίτισεως, ενδύσεως).

- Δυσκοιλιότητα	- Χορήγηση υπακτικών φαρμάκων (με εντολή γιατρού)
- Εμετοί, ανορεξία	- Μικρά και συχνά γεύματα τα οποία να γίνονται με βραδύτητα. <sup>5</sup>

**ΚΛΙΝΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΙΚΗ  
ΑΝΑΚΟΥΦΙΣΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΠΕΡΙΟΡΙΣΤΙΚΗ  
ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ**

<u>ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ</u>	<u>ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ</u>
- Ανησυχία, δύσπνοια	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Περιορισμός των αναγκών του οργανισμού σε O<sub>2</sub>.</li> <li>- Ανάπαυση</li> </ul>
-Διόγκωση ήπατος, ασκίτης (αύξηση φλεβικής πίεσεως	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Τοποθέτηση του αρρώστου σε ημικαθιστή θέση.</li> <li>- Περιορισμός λαμβανόμενων υγρών.</li> <li>- Χορήγηση διουρητικών φαρμάκων</li> </ul>
- Κυάνωση	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Χορήγηση O<sub>2</sub></li> <li>- Διατήρηση θερμοκρασίας του θαλάμου στο επίπεδο των 15° C</li> <li>- Τοποθέτηση ασθενούς σε αναρροπη θέση</li> </ul>
- Οιδήματα	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Περιορισμός χλωριούχου νατρίου</li> <li>- Ακριβής μέτρηση λαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.</li> <li>- Μέτρηση βάρους σώματος.</li> <li>- Χορήγηση διουρητικών φαρμάκων.</li> </ul>



- Ολιγουρία	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ακριβής μέτρηση και καταγραφή λαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.</li> <li>- Χορήγηση διουρητικών φαρμάκων.</li> <li>- Μέτρηση βάρους σώματος καθημερινά.<sup>5</sup></li> </ul>
- Αίσθημα κοπώσεως (μειωμένη οξυγόνωση)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Δημιουργία συνθηκών Φυσικής ανάπαυσης.</li> <li>- Ψυχολογική υποστήριξη του αρρώστου σε συναισθηματική του ένταση.</li> <li>- Δίαιτα ελαφρά υπερθερμιδική με πολύ περιορισμένη κυτταρίνη.<sup>5</sup></li> </ul>

## ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ 1<sup>Η</sup>

Ασθενής 68 ετών με ιστορικό υπαραχνοειδούς αιμορραγίας το 1999 μη τραυματικής αιτιολογίας, με δυο επεισόδια πνευμονικών εμβόλων τότε και ομπρέλας στη κάτω κοίλη φλέβα, προσήλθε στο νοσοκομείο λόγω αμφικοιλιακής καρδιακής ανεπάρκειας και μέτριας πνευμονικής υπέρτασης 60mm/Hg. Χωρίς συμπτωματολογία αποφράξεως. Τέθηκε σε αντικαμπτική αγωγή όπως και παρουσίασε βελτίωση. Λόγω ανάγκης λήψης Sintrom, έγινε επικοινωνία με τη Νευροχειρουργική κλινική και δόθηκε η άδεια για έναρξη του χωρίς επιπλοκές στην νοσηλεία της.

- Αιτία προσέλευσης: Από 10ημέρου δύσπνοια/ ορθόπνοια.
- Φυσική εξέταση: Γενική όψη: Δυσπνοϊκή, Ζ.Σ: ΑΠ: 120/80 mm/Hg, Σφίξεις: ↑, Αναπνοές: ↑, Θερμοκρασία: 36,0° C, Κεφαλή/ Τράχηλος: ΟΚ
- Η. ΚΓ ⇒ Παρατηρήθηκαν αλλοιώσεις του τμήματος ST και του κύματος T, ακολουθούμενες από τα σημεία της υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας, με συμπλέγματα QRS που είναι υψηλότερα στις μεσαίες προκάρδιες απαγωγές.
- Ακρόαση καρδιάς: S<sub>1</sub>+S<sub>2</sub>+ συστολικό φύσημα βάσης + κορυφής.
- Διάγνωση: Δύσπνοια – Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια.
- Φαρμακευτική αγωγή: tb Coversyl 1x1, tb Augoron 1x1, tb ½ Sindrom 1x1, tb Tildiem 60 1x3.

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ Ανάγκες/ Προβλήματα Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός Σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εκτίμηση Αποτελεσμάτων
<p>Δύσπνοια εκροσπτάθειας, προξυσμική κτερινή σπνοια, οκαλούμενη ρίως από τη παραχή της ιλιακής ηρώσης, ωμένης υγόνωσης των ών.</p> <p>Αίσθημα ζάλης, προσυκοπτικές ίσεις, σβήσιμο που έρχονται όταν ο θενής βρίσκεται όρθια θέση</p> <p>Θρεπτικό ανισοζύγιο λόγω ορεξίας και ετών.</p> <p>Οίδημα που είεται σε ξημένη περιφερική φλεβική σση.</p>	<p>1. Βελτίωση αναπνευστικής λειτουργίας – μείωση καρδιακού έργου.</p> <p>2. Απαλλαγή του ασθενή από το αίσθημα της ζάλης.</p> <p>3. Διόρθωση ανισοζυγίου.</p> <p>4. Απαλλαγή από τα οιδήματα.</p>	<p>1. Δημιουργία συνθηκών φυσικής αναπαύσεως – ανάρροπη θέση.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Πρόληψη συναισθηματικής τάσεως (άγχος, έντονη χαρά ή λύπη κ.α)</li> <li>▪ Παρακολούθηση του χαρακτήρα της αναπνοής κ' χρώματος του δέρματος.</li> <li>▪ Περιορισμός χλωριούχου νατρίου και υγρών. Παρακολούθηση για υπονατριαιμία.</li> <li>▪ Εξασφάλιση ήρεμου ύπνου με χορήγηση ηρεμιστικού φαρμάκου σύμφωνα με τις ιατρικές οδηγίες.</li> <li>▪ Οξυγονοθεραπεία.</li> <li>▪ Χορήγηση φαρμάκων όπως δακτυλίτιδα σύμφωνα με τις ιατρικές οδηγίες.</li> </ul> <p>2. Άμεση κατάκλιση του ασθενή και ανάπαυση. Συνεχώς λήψη ζωτικών σημείων και παρακολούθηση.</p> <p>3. Το φαγητό να δίνεται σε μικρές ποσότητες και συχνά. Επίσης λήψη υγρών σε μικρές ποσότητες κάθε φορά.</p> <p>4. Περιορισμός νατρίου και χορήγηση διουρητικών φαρμάκων και δακτυλίτιδας σύμφωνα με τις ιατρικές οδηγίες. Ακριβής μέτρηση προσλαμβανόμενων και αποβαλλομένων υγρών. Επίσης μέτρηση και καταγραφή του βάρους του αρρώστου καθημερινά την ίδια ώρα.</p>	<p>1. Τοποθέτηση του ασθενούς σε ανάρροπη θέση.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Ενημέρωση του ασθενή σε ότι τον αφορά.</li> <li>▪ Γίνεται συχνή λήψη ζωτικών σημείων και καταγραφή τους. Εκτίμηση χαρακτήρα αναπνοής.</li> <li>▪ Υπονατριούχος διαίτα στον ασθενή.</li> <li>▪ Εξασφαλίστηκε ήρεμο περιβάλλον στον ασθενή.</li> <li>▪ Τέθηκε μάσκα οξυγόνου.</li> <li>▪ Τέθηκε φαρμακευτική αγωγή σύμφωνα με τις οδηγίες.</li> </ul> <p>2. Ο ασθενής διέκοψε κάθε δραστηριότητα και αναπαύτηκε. Έγινε συνεχής παρακολούθηση και εκτίμηση ζωτικών σημείων.</p> <p>3. Ο ασθενής πραγματοποιεί μικρά γεύματα ανά τακτά χρονικά διαστήματα.</p> <p>4. Περιορίστηκε το νάτριο στη διαίτα του. Χορηγούνται διουρητικά σύμφωνα με την ιατρική οδηγία. Επίσης χορηγήθηκε δακτυλίτιδα. Γίνεται ακριβής μέτρηση προσλαμβανομένων και αποβαλλομένων υγρών ανά θώρο. Επίσης γίνεται καταγραφή και</p>	<p>1. Δεν παρατηρήθηκαν περαιτέρω επιπλοκές στην αναπνευστική λειτουργία. Θετική ανταπόκριση του αρρώστου στη θεραπεία και στις νοσηλευτικές παρεμβάσεις.</p> <p>2. Ο ασθενής αισθάνθηκε καλύτερα.</p> <p>3. Ρυθμίστηκε το θρεπτικό ανισοζύγιο.</p> <p>4. Το οίδημα άρχισε να υποχωρεί με την φαρμακευτική αγωγή που τέθηκε στον αρρώστο.</p>

<p>Απεκκριτικά προβλήματα – δυσκοιλιότητα λόγω κακής λειτουργίας του εντέρου.</p>	<p>5. Απαλλαγή απ' τη δυσκοιλιότητα – αύξηση περισταλτικότητας του εντέρου.</p>	<p>5. Δίαιτα ελαφρά υπερθερμιδική με πολύ περιορισμένη κυτταρίνη. Ο άρρωστος να αρχίσει να κινείται για τις ατομικές του ανάγκες αλλά πάντα με τη συνοδεία νοσηλεύτριας. Υπακτικά φάρμακα μετά από συνεννόηση με το γιατρό.</p>	<p>εκτίμηση του βάρους του σώματος του.</p> <p>5. Εφαρμόστηκε η κατάλληλη δίαιτα. Ο άρρωστος εκτελεί μόνος του τις ατομικές του δραστηριότητες συνοδευόμενος πάντα. Δόθηκε στον άρρωστο γάλα μαγνησίας σύμφωνα με τις οδηγίες.</p>	<p>5. Αυξήθηκε η περισταλτικότητα του εντέρου και βελτιώθηκε η δυσκοιλιότητα.</p>
<p>Αγωνία, άγχος και ανησυχία θενούς λόγω των παραπάνω συμπτωμάτων της ασθένειας.</p>	<p>6. Μείωση άγχους και αγωνίας και αποκατάσταση της ηρεμίας του άρρωστου.</p>	<p>6. Να γίνει συζήτηση με τον ασθενή. Επίσης ενημέρωση και διδασκαλία.</p>	<p>6. Γίνεται ανύψωση του ηθικού του ασθενή. Απαντάμε στις ερωτήσεις που τον αφορούν και τον καθησυχάζουμε. Έγινε διδασκαλία στον ασθενή.</p>	<p>6. Ο άρρωστος ηρέμησε μετά από λίγη ώρα και έδειξε θετική ανταπόκριση και κατανόηση στις νοσηλευτικές παρεμβάσεις.</p>

## ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ 2<sup>Η</sup>

Ασθενής 64 ετών

Προσήλθε στο νοσοκομείο με ιστορικό διατατικής μυοκαρδιοπάθειας. Εισήχθη για ΗΚρε.

Σε Holter NSVT 2h ρυθμού→βρέθηκαν πολλά επίκτητα κοιλιακά ζεύγη και ριπές έως 4 συστολές.

Έγινε V/S 30%.

Δεν αναφέρονται προσυγκοπτικά – συγκοπτικά σημεία. Αναμένεται έγκριση για εμφύτευση αμφικοιλιακού απινιδωτή.

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ Ανάγκες/ Προβλήματα Νοσηλευτική Διάγνωση	Αντικειμενικός Σκοπός	Προγραμματισμός Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εφαρμογή Νοσηλευτικής Φροντίδας	Εκτίμηση Αποτελεσμάτων
1) <u>Δύσπνοια – Ορθόπνοια.</u> Η όρθια στάση δυσκολεύει την επιστροφή αίματος στην καρδιά και μειώνει την πίεση μέσα στα πνευμονικά τριχοειδή.	1) Καταπολέμηση της δύσπνοιας – ορθόπνοιας.	1) Τοποθέτηση του αρρώστου σε αναπαυτική θέση με τα άκρα κρεμασμένα σε σκαμπό (καθιστική θέση). • Χορηγήστε διγίταλίνη (με εντολή γιατρού).	1) Τοποθέτηση του ασθενούς σε καθιστική θέση με τα άκρα κρεμασμένα.	1) Ανακούφιση ασθενούς από τη δύσπνοια.
2) <u>Κυάνωση.</u> Δε γίνεται κανοποιητική ανταλλαγή αερίων (αυξάνεται η υδροστατική πίεση των τριχοειδών, και έτσι εμφανίζεται το φαινόμενο της τριχοειδοκυψελιδικής διϊδρώσεως).	2) Άμεση βελτίωση της αναπνευστικής λειτουργίας.	2) Χορήγηση O <sub>2</sub> με συσκευή αναπνοής διαλείπουσας θετικής πίεσεως. • Εφαρμογή κυκλικής συμπύεσης των άκρων • Χορήγηση δακτυλίτιδας ενδοφλέβια για αύξηση όγκου παλμού • Χορήγηση διουρητικών ταχείας δράσεως • Τοποθέτηση του αρρώστου σε ανάρροπη θέση με κρεμασμένα τα πόδια	2) Χορηγήθηκε οξυγόνο στον ασθενή. • Εφαρμόστηκε κυκλική συμπύεση των άκρων. • Χορηγήθηκαν διουρητικά και δακτυλίτιδα. • Τοποθετήθηκε ο άρρωστος σε ανάρροπη θέση με κρεμασμένα τα πόδια.	2) Ο ασθενής ανταποκρίθηκε θετικά στη θεραπεία. Βελτίωση της ανταλλαγής των αερίων.

<p>3) <u>Ολιγουρία</u>.  Ελάττωση αιματώσεως των νεφρών οδηγεί στην υπερέκκριση της αλδοστερόνης και της αντιδιουρητικής ορμόνης, με αποτέλεσμα την ελάττωση μαλπιγιακής διηθήσεως και αύξηση επαναπορροφήσεως <math>\text{Na}+\text{H}_2\text{O}</math>.</p>	<p>3) Αύξηση του ποσού των ούρων – διατήρηση ισοζυγίου υγρών.</p>	<p>3) Ακριβής μέτρηση και καταγραφή λαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.  •Χορήγηση διουρητικών φαρμάκων.  • Μέτρηση βάρους σώματος καθημερινά.</p>	<p>3)Πραγματοποιήθηκε μέτρηση των προσλαμβανόμενων και αποβαλλόμενων υγρών.  •χορηγήθηκαν διουρητικά φάρμακα.  •Γίνεται μέτρηση του βάρους καθημερινά.</p>	<p>3)Πραγματοποιήθηκε ρύθμιση του ισοζυγίου των υγρών.</p>
---	---	--	--	--

<p>4) <u>Βήχας, αφρώδης, ροδόχρωμη απόχρωση</u>.  <u>Εξαγγείωση αίματος</u>      από τα τριχοειδή των πνευμονικών αγγείων και γέμισμα των πνευμονικών κυψελίδων μ' αυτό.</p>	<p>4) Ανακούφιση αρρώστου από το βήχα – βελτίωση της αναπνευστικής λειτουργίας.</p>	<p>4) Χορήγηση μορφίνης ενδοφλεβίως με εντολή γιατρού ( η μορφίνη κάνει περιφερική αγγειοδιαστολή – καταστέλλει το Κ.Ν.Σ, δρα στο κέντρο της αναπνοής και προκαλεί βαθιές και αραιές αναπνοές). Δε χορηγείται όταν ο άρρωστος υποφέρει από χρόνια πνευμονική αρρώστια.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Χορήγηση O<sub>2</sub> (4-5 lit)</li> <li>• Χορήγηση βρογχοδιασταλτικών για τη χαλάρωση του βρογχόσπασμου, τη μείωση της περιφερικής φλεβικής πίεσεως και των περιφερικών σπασμών.</li> <li>• Χορηγήστε νιτρογλυκερίνη. Η νιτρογλυκερίνη επιτείνει τη φλεβική στάση του αίματος και ελαττώνει τη πίεση των πνευμονικών τριχοειδών.</li> </ul>	<p>4) Χορηγήθηκε η μορφίνη, O<sub>2</sub>, τα βρογχοδιασταλτικά και η νιτρογλυκερίνη.</p>	<p>4) Μειώθηκε ο βήχας και η απόχρεμψη. Ανακούφιση ασθενούς.</p>
--	---	---	---	--



## **ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΤΟΥ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ**

- Συμπτωματική ανακούφιση
- Φροντίδες υγιεινής(συμμετοχή του ασθενούς)
- Χορήγηση φαρμάκων. Παρενέργειες
- Δίαιτα(άναλος, μικρά γεύματα)
- Ισοζύγιο υγρών
- Έλεγχος σωματικού βάρους
- Λειτουργία εντέρου
- Βοήθεια για ύπνο
- Ψυχολογική ενίσχυση
- Εκπαίδευση του ασθενούς<sup>5</sup>

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Τα δυο παραδείγματα περιστατικών που αναφέραμε εξελίχτηκαν σχετικά ομαλά απ' την εισαγωγή κ' μέχρι την έξοδο των ασθενών από το νοσοκομείο. Σε συνεργασία με τις ιατρικές οδηγίες, οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις κ' φροντίδα ήταν απαραίτητες κ' πολύτιμες για τα προβλήματα του ασθενή. Δόθηκε κατ' αρχήν ενημέρωση κ' ψυχολογική προετοιμασία όσον αφορά τις διάφορες εξετάσεις και διάγνωση. Δόθηκε νοσηλευτική φροντίδα κ' συνεχώς παρακολούθηση έτσι ώστε να έχουμε το καλύτερο δυνατόν αποτέλεσμα. Οι ασθενείς έδειξαν θετική ανταπόκριση στις νοσηλευτικές κ' ιατρικές παρεμβάσεις και θεραπεία και ήταν αρκετά συνεργάσιμοι.

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- 1) Braunwald E., «ΝΟΣΟΙ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ», Έκδοση 5<sup>η</sup>, Τόμος Β', Ιατρικές Εκδόσεις, Λ. Δημήτριος, Αθήνα, 1997, Σελ. 1811-1814, 1817-1820, 1895-1827, 1830-1831, 1833-1835, 1837-1838, 1851-1852.
- 2) Σωτηρίου Α. Ράπτη, «ΕΣΩΤΕΡΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΑ», Τόμος Β', Επιστημονικές Εκδόσεις, «ΓΡ. ΠΑΡΙΣΙΑΝΟΣ», Αθήνα, 1998, Σελ. 652-658.
- 3) Τουτουτζάς Π. – Μπουντούλας Χ., «ΚΑΡΔΙΑΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ», Τόμος Α', Επιστημονικές Εκδόσεις, «ΓΡ. ΠΑΡΙΣΙΑΝΟΣ», Αθήνα, 1992, Σελ. 788, 801-802, 805-807.
- 4) Άννα Σαχίνη – Καρδάση – Μαρία Πάνου, «ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΑΙ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ», Τόμος Β', Εκδόσεις ΒΗΤΑ – Medical Arts, Β' Επανέκδοση, Αθήνα, 2002, Σελ. 5-6, 8-25, 41-42.
- 5) Μ.Α. Μαλγαρίνου – Σ.Φ. Κωνσταντινίδου, «ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΑΙ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ», Τόμος Β', Μέρος Πρώτο, Εκδόσεις «Η ΤΑΒΙΘΑ» Σ.Α., Έκδοση 19<sup>η</sup>, Αθήνα, 1999, Σελ. 31-46.

## ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

	σελ
ΠΡΟΛΟΓΟΣ-ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ .....	2
Εισαγωγή.....	2
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1<sup>ο</sup></b>	
Γενικά περί μυοκαρδιοπαθειών .....	4
Μυοκαρδιοπάθειες.....	4
Λειτουργική κατάταξη των μυοκαρδιοπαθειών.....	5
Ενδομυοκαρδιακή Βιοψία .....	8
<b>ΔΙΑΤΑΤΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ</b> .....	8
Ορισμός .....	8
Επιπολασμός στον πληθυσμό .....	9
Παθολογοανατομία .....	9
Παθολογοανατομική διάγνωση.....	10
Αιτιολογία .....	10
Κλινική εικόνα .....	12
Ηλεκτροκαρδιογράφημα .....	13
Ηχοκαρδιογράφημα .....	14
Δοκιμασία κοπώσεως .....	14
Άλλα εργαστηριακά ευρήματα.....	15
Καθετηριασμός καρδιάς και αγγειογραφία .....	15
Διαφορική διάγνωση .....	16
Πρόγνωση .....	18
Θεραπευτική αγωγή.....	18
<b>ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ</b> .....	21
Ορισμός.....	21
Παθοανατομία – Μακροσκοπική εξέταση.....	22
Αιτιολογία .....	23
Παθοφυσιολογική εικόνα.....	23
Κλινικές εκδηλώσεις .....	24
Διαγνωστικές εξετάσεις.....	26
Ηλεκτροκαρδιογράφημα .....	26
Ηλεκτροφυσιολογικός έλεγχος .....	27
Ακτινογραφία θώρακος .....	28
Καθετηριασμός καρδιάς .....	29
Θεραπεία .....	30
Αιφνίδιος θάνατος.....	32
<b>ΠΕΡΙΟΡΙΣΤΙΚΕΣ ΚΑΙ ΔΙΗΘΗΤΙΚΕΣ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ</b> .....	35
Αιμοδυναμική .....	35
Κλινικές εκδηλώσεις.....	37
<b>ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΜΥΛΟΕΙΔΩΣΗ</b> .....	38
Κλινικές εκδηλώσεις.....	39
Θεραπεία .....	41
<b>Κληρονομικές διηθητικές νόσοι προκαλούσες</b>	
Μυοκαρδιοπάθεια .....	41
Νόσος του FABRY .....	41
Καρδιακές εκδηλώσεις .....	42
Νόσος του GAUSHER.....	42

ΑΙΜΟΧΡΩΜΑΤΩΣΗ.....	43
Κλινικές εκδηλώσεις.....	43
Γλυκογονιάσεις.....	44
ΣΑΡΚΟΕΙΔΩΣΗ.....	44
Κλινικές εκδηλώσεις.....	45
Διάγνωση.....	45
Θεραπεία.....	46
ΕΝΔΟΜΥΟΚΑΡΔΙΑΚΕΣ ΝΟΣΟΙ.....	46
Ορισμός και παθογένεια.....	46
Ενδοκαρδίτιδα LOFFLER.....	47
Παθοανατομία.....	47
Κλινικές εκδηλώσεις.....	48
Εργαστηριακές εξετάσεις.....	48
Θεραπεία.....	49
ΕΝΔΟΜΥΟΚΑΡΔΙΑΚΗ ΙΝΩΣΗ.....	49
Παθοανατομία.....	50
Ιστολογικά ευρήματα.....	50
Κλινικές εκδηλώσεις.....	50
ΑΜΦΙΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΝΔΟΜΥΟΚΑΡΔΙΑΚΗ ΙΝΩΣΗ.....	51
Διάγνωση.....	51
Θεραπεία.....	52
ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ ΚΑΡΚΙΝΟΕΙΔΟΥΣ.....	53
Αιτιολογία και Παθοανατομία.....	53
Κλινικές εκδηλώσεις.....	54
Θεραπεία.....	54
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2 <sup>ο</sup>	
Ο ρόλος της ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΕΠΙΣΤΗΜΗΣ ΣΤΟΝ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΟ	
ΑΣΘΕΝΗ.....	56
Εισαγωγή.....	56
Νοσηλευτική εκτίμηση και Νοσηλευτική αντιμετώπιση του	
καρδιολογικού ασθενούς.....	57
Μέθοδοι έρευνας της λειτουργίας της καρδιάς-Νοσηλευτικά μέτρα.	60
Ακτινολογική εξέταση καρδιάς.....	60
Αγγειογραφία.....	61
Αορτογραφία.....	62
Ηχοκαρδιογραφία.....	62
Ραδιοϊσοτοπικός έλεγχος.....	63
Στεφανιαία αρτηριογραφία.....	64
Φωνοκαρδιογράφημα.....	64
Καθετηριασμός καρδιάς.....	65
Δοκιμασία κοπώσεως.....	67
Καρδιακή ανεπάρκεια-Νοσηλευτική αντιμετώπιση.....	68
Κλινική αξιολόγηση και συμπτωματική ανακούφιση του ασθενούς με	
διατακτική μυοκαρδιοπάθεια.....	69
Κλινική αξιολόγηση και συμπτωματική ανακούφιση του ασθενούς με	
υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια.....	70
Κλινική αξιολόγηση και συμπτωματική ανακούφιση του ασθενούς με	
περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια.....	73
ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ 1 <sup>η</sup> .....	75
Νοσηλευτική διεργασία.....	75

ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ 2 <sup>η</sup> .....	77
Νοσηλευτική διεργασία.....	78
Καθημερινή νοσηλευτική φροντίδα του καρδιολογικού ασθενούς.....	81
Συζήτηση.....	82
Βιβλιογραφία.....	83
Περιεχόμενα.....	84

