

Τ.Ε.Ι. ΠΑΤΡΑΣ
ΣΧΟΛΗ : Σ.Ε.Υ.Π.
Τμήμα : Νοσηλευτικής

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ
ΚΑΡΔΙΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ :
Η ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΗ ΔΙΑΣΤΑΣΗ
ΤΗΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗΣ



Εισηγήτρια : κα. Θεοδωράτου Μαρία

Σπουδάστριες :
Ζάμπου Χαϊδή
Ζαρκαδάκη Ελένη

ΠΑΤΡΑ 2008

Ευχαριστούμε θερμά για την πολύτιμη βοήθειά τους :

**Την Προϊστάμενη της ΜΕΝ Νεογνών
του ΠΠΓΝ Ρίου κα. Μίχου Ιωάννα.**

**Την Διευθύντρια της παιδιατρικής κλινικής του
Γ.Ν. Πύργου “Ανδρέας Παπανδρέου” κα. Παπαδοπούλου Ευγενία.**

**Θερμές ευχαριστίες και στους γονείς μας, για την πολύτιμη
συμβολή τους και υπομονή τους στο δύσκολο αυτό έργο μας.**

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΡΟΛΟΓΟΣ	1
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	2
ΟΡΙΣΜΟΙ ΟΡΩΝ	4
§ ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1 ^ο	
ΤΟ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ	9
1.1 Ανατομία και στοιχεία φυσιολογίας	9
1.2 Στεφανιαία κυκλοφορία	10
1.3 Το νευρικό ερεθισματάγωγο σύστημα της καρδιάς	12
1.4 Μεγάλη και μικρή κυκλοφορία του αίματος	12
1.5 Εμβρυϊκή κυκλοφορία	14
1.6 Νεογνική κυκλοφορία	15
§ ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2 ^ο	
ΟΡΙΣΜΟΣ – ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ – ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ	18
2.1 Καρδιαγγειακές διαταραχές σε παιδιά	18
2.2 Καρδιακή ανεπάρκεια	18
2.3 Συγγενείς Καρδιοπαθειες	20
2.4 Συμπτώματα και σημεία	21
2.5 Αιτιολογία συγγενών καρδιοπαθειων	21
2.6 Επιδημιολογία των συγγενών καρδιοπαθειών	23
§ ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3 ^ο	
ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΕΣ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΩΝ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΑΚΩΝ ΑΝΩΜΑΛΙΩΝ	25
3.1 Πνευμονική υπέρταση	25
3.2 Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια	26
3.3 Κυάνωση	29
3.4 Καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης	30
3.5 Διαταραχές της οξεοβασικής ισορροπίας	31

§	ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4 ^ο	
	ΜΗ ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ	32
4.1	Έλλειμμα μεσοκολπικού διαφράγματος	32
4.2	Έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος	33
4.3	Παραμονή αρτηριακού πόρου	36
4.4	Ισθμική στένωση αορτής	37
4.5	Στένωση πνευμονικής βαλβίδας	39
4.6	Αορτική στένωση	41
4.7	Δεξιοκαρδια	42
4.8	Υπερτοφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια	43
§	ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5 ^ο	
	ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ	45
5.1	Μετάθεση των μεγάλων αγγείων	45
5.2	Τετραλογία Fallot	47
5.3	Ατρησία τριγλώχινος	50
5.4	Ολική ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών	52
5.5	Αρρυθμίες	55
§	ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6 ^ο	
	ΕΠΙΚΤΗΤΕΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ	56
6.1	Βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα	56
6.2	Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα	56
6.3	Ρευματικός πυρετός	58
6.4	Υπέρταση	59
§	ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7 ^ο	
	ΠΡΟΛΗΨΗ ΚΑΡΔΙΑΓΓΕΙΑΚΩΝ ΠΑΘΗΣΕΩΝ – ΔΙΑΤΑΡΑΧΗ	61
	ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ	
7.1	Πρόληψη καρδιαγγειακών παθήσεων	61
7.2	Διατροφικοί παράγοντες κινδύνου στις γενετικές καρδιακές παθήσεις	62
7.3	Ειδικά θέματα στη διατροφική αντιμετώπιση	64

§ ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8 ^ο	
ΔΙΑΓΝΩΣΗ – ΘΕΡΑΠΕΙΑ – ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΕΓΧΕΙΡΗΣΗΣ	66
8.1 Προγεννητική διάγνωση των καρδιοπαθειών	66
8.2 Εργαστηριακός έλεγχος στις συγγενείς καρδιοπάθειες	67
8.3 Θεραπεία	74
8.4 Ενδείξεις για εγχείρηση	77
8.5 Εγχείρηση	78
§ ΚΕΦΑΛΑΙΟ 9 ^ο	
ΣΚΟΠΟΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	79
9.1 Προεγχειρητική νοσηλευτική φροντίδα του παιδιού	79
9.2 Ψυχολογική υποστήριξη των γονέων	80
9.3 Μετεγχειρητική νοσηλευτική φροντίδα του παιδιού	81
9.4 Νοσηλευτική παρέμβαση	86
9.5 Προαγωγή της ψυχολογικής αποκατάστασης του παιδιού	87
ΠΕΡΙΛΗΨΗ	88
ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ – ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ	89
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ	90
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	109

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Οι διαταραχές που αφορούν στην καρδιά και τα αγγεία περιλαμβάνουν εκείνες που παρουσιάζονται κατά τη γέννηση και εκείνες που επέρχονται ως αποτέλεσμα κάποιας νοσολογικής διεργασίας, που άμεσα ή έμμεσα επηρεάζει την καρδιακή λειτουργία¹. Τα νοσήματα του καρδιαγγειακού συστήματος στα παιδιά, αποτελούν σε όλο τον κόσμο σημαντική αιτία νοσηρότητας και θνησιμότητας. Οι συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες αποτελούν τη μεγαλύτερη αιτία των νοσημάτων αυτών, ενώ και ο ρόλος των επίκτητων καρδιοπαθειών είναι σημαντικός². Η διάγνωση των καρδιοπαθειών είναι σήμερα δυνατή σε όλες σχεδόν τις περιπτώσεις και συνήθως τίθεται με μη επεμβατικές μεθόδους. Ο καρδιακός καθετηριασμός και η αγγειογραφία εκτελούνται, πλέον, στις πολύπλοκες περιπτώσεις όπου απαιτείται ακριβής διάγνωση³.

Κάθε διαταραχή που επηρεάζει την καρδιά προκαλεί άγχος στην οικογένεια. Σε πολλές περιπτώσεις, το άγχος είναι μεγαλύτερο από ότι απαιτεί η σοβαρότητα της κατάστασης. Για να βοηθηθούν το παιδί και η οικογένεια να προσαρμοσθούν στα καρδιολογικά προβλήματα και να προετοιμασθούν για τη συντηρητική και τη χειρουργική αντιμετώπιση, χρειάζονται καθοδήγηση και υποστήριξη από πολλούς επαγγελματίες υγείας ειδικά από νοσηλευτές¹.

Οι νοσηλευτές διαθέτουν σεβασμό αλλά και αναγνωρισιμότητα στις φοβίες του παιδιού. Ο διάλογος αποτελεί υπεύθυνη νοσηλευτική πράξη και μπορεί να έχει λεπτό, αλλά θετικό αντίκτυπο στο παιδί⁴. Όπως γίνεται αντιληπτό είναι αναγκαίο να τονισθεί η τεράστια σημασία του θέματος, καθώς και η επικαιρότητά του με σκοπό να δημιουργηθούν οι βάσεις έτσι ώστε να καταπολεμηθεί η μάστιγα που ταλανίζει τα παιδιά τον 21^ο αιώνα.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι παθήσεις του κυκλοφορικού συστήματος κατά την παιδική ηλικία διακρίνονται σε συγγενείς και επίκτητες. Οι συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς καλύπτουν το 93% των καρδιοπαθειών της βρεφικής και νηπιακής ηλικίας. Στο 80-90% των περιπτώσεων, η αιτιολογία είναι άγνωστη. Στις υπόλοιπες έχουν ενοχοποιηθεί τόσο γενετικοί όσο και περιβαλλοντικοί παράγοντες⁵.

Οι περισσότερο συχνές ανωμαλίες, οι οποίες αποτελούν και το 93% των περιπτώσεων συγγενών καρδιοπαθειών είναι οι εξής : η μεσοκοιλιακή επικοινωνία, η μεσοκοιλιακή επικοινωνία, ο ανοιχτός αρτηριακός πόρος, η στένωση της αορτής, η στένωση του ισθμού της αορτής, η στένωση της πνευμονικής, η τετραλογία του Fallot και η μετάθεση των μεγάλων αρτηριών. Μερικές χρωμοσωμικές ανωμαλίες συνοδεύονται από συγγενείς καρδιοπάθειες, όπως είναι το σύνδρομο Down (κολποκοιλιακό έλλειμμα) και το σύνδρομο Turner (στένωση του ισθμού της αορτής)⁶.

Η διάγνωση μπορεί να γίνει με την κλινική εξέταση, το ηλεκτροκαρδιογράφημα, το υπερηχογράφημα, και την ακτινογραφία της καρδιάς. Αν το παιδί παρουσιάσει συμπτώματα, παθολογικό ηλεκτροκαρδιογράφημα και ακτινογραφία, τότε χρειάζεται να γίνει καθετηριασμός της καρδιάς⁷.

Στο γεμάτο αγωνία ερώτημα των γονιών, αν θα χρειαστεί εγχείρηση ή όχι, και τότε, μπορεί να απαντήσει κανείς αφού λάβει υπόψιν του τη γενική κατάσταση του παιδιού και τα ευρήματα από τις εργαστηριακές εξετάσεις.

Η καρδιά από την αρχαιότητα μέχρι σήμερα θεωρείται μεταφορικά αλλά και ιατρικά όργανο ζωτικής σημασίας και η βαρύτητα της βλάβης δεν παίζει πολλές φορές για τους γονείς τόσο μεγάλο ρόλο, όσο το γεγονός ότι το παιδί έχει καρδιοπάθεια, ότι δηλαδή ένα τόσο σημαντικό όργανο έχει πρόβλημα. Γι' αυτό η συναισθηματική τους φόρτιση και τα ψυχολογικά προβλήματα είναι πολλές φορές δυσανάλογα προς τη βαρύτητα της καρδιοπάθειας. Κατά συνέπεια ο ρόλος του γιατρού αλλά και του λοιπού ιατρικού προσωπικού είναι πολύ σημαντικός στην απόδοση των πραγματικών διαστάσεων του προβλήματος⁸.

Ο σκοπός αυτής της εργασίας είναι να ερευνηθούν σε βάθος τα αίτια που προκαλούν τις καρδιαγγειακές διαταραχές στα παιδιά.

Προσπαθούμε σαν νοσηλευτές και αντιλαμβανόμενοι την ιδιαιτερότητα των προβλημάτων του παιδιού, να δημιουργούμε άνετες συνθήκες και ειλικρινές

ενδιαφέρον, δείχνουμε κατανόηση και υπομονή, ενώ με την απαιτούμενη αυτοκυριαρχία, διαθέτουμε όσο το δυνατόν περισσότερο χρόνο για συζήτηση⁴. Τα ψυχολογικά και τα κοινωνικά προβλήματα που αντιμετωπίζει η οικογένεια του παιδιού σαν σύνολο είναι πολυάριθμα και συχνά βασανιστικά. Μόνο με ένα συνειδητό πρόγραμμα υποστήριξης, σωστής πληροφόρησης καθώς και ιατρικής φροντίδας από το περιβάλλον και το ιατρικό προσωπικό, μπορούν να βοηθήσουν ουσιαστικά το πάσχον παιδί και την οικογένειά του⁷.

Είναι απόλυτα λανθασμένη η τόσο διαδεδομένη αντίληψη στο ευρύ κοινό ότι το παιδί με καρδιοπάθεια είναι καταδικασμένο ή αν επιζήσει μετά από μια εγχείρηση, θα είναι ανάπηρο. Το 80-90% των χειρουργημένων παιδιών έχουν καλό χειρουργικό αποτέλεσμα και μπορούν να κάνουν οικογένεια και φυσιολογική ζωή. Αυτό πρέπει να τονιστεί στους γονείς με έμφαση και έχει μεγάλη σημασία, επειδή τους δίνει κουράγιο, τους ενθαρρύνει και τους βοηθά να ξεπεράσουν την οδύσσεια της αντιμετώπισης ενός παιδιού με καρδιοπάθεια⁸.

ΟΡΙΣΜΟΙ ΟΡΩΝ

- Αγγειοκαρδιογράφημα :** Εξέταση με απεικόνιση των αγγείων ή των τμημάτων της καρδιάς. Γίνεται με την έγχυση ενός ειδικού υγρού, που ονομάζεται σκιαγραφικό υλικό. Το σκιαγραφικό υλικό διοχετεύεται στο αίμα με καθετήρες και γίνεται ορατό από τις ακτίνες. Οι ακτινογραφίες αυτές ονομάζονται αγγειογραφίες.
- Αγγειοπλαστική με μπαλονάκι :** Μέθοδος με την οποία ένας καθετήρας με μπαλονάκι προωθείται στην στενή περιοχή ενός αγγείου. Όταν το μπαλονάκι φουσκώνει, η στένωση του αγγείου διατείνεται και ανοίγει και στη συνέχεια το μπαλονάκι αφαιρείται.
- Αορτή :** Η μεγάλη αρτηρία που δέχεται αίμα από την αριστερή κοιλία της καρδιάς και το διοχετεύει στο σώμα.
- Αορτική Βαλβίδα :** Η βαλβίδα της καρδιάς που βρίσκεται μεταξύ της αριστερής κοιλίας και της αορτής. Έχει τρεις γλώχινες ή πέταλα.
- Αρρυθμία :** Ακανόνιστος ρυθμός της καρδιάς.
- Αρτηρία :** Οποιαδήποτε από τα αγγεία που μεταφέρουν αίμα από την καρδιά στα διάφορα μέρη του σώματος.
- Αρτηριακή πίεση :** Διακρίνεται σε συστολική και διαστολική. Η συστολική πίεση είναι η πίεση που έχει το αίμα όταν βγαίνει από την καρδιά, καθώς αυτή συσπάται (είναι η πίεση στο εσωτερικό των αρτηριών, η μεγάλη πίεση που μετράται με το πιεσόμετρο). Η διαστολική πίεση (η μικρή που μετράται με το πιεσόμετρο) είναι η πίεση που έχουν τα αγγεία, όταν η καρδιά χαλαρώνει.
- Ατρησία :** Η απουσία ενός φυσικού ανοίγματος.
- Βαλβίδα :** Ένας μηχανισμός σαν πόρτα. Έχει μεμβρανώδη στοιχεία (πέταλα ή γλωχίνες) μεταξύ δύο κοιλοτήτων της καρδιάς ή μεταξύ μιας κοιλότητας της καρδιάς και ενός αγγείου. Όταν είναι κλειστή, το αίμα δεν μπορεί να περάσει.
- Βαλβιδική ανεπάρκεια :** Όταν η βαλβίδα δεν κλείνει καλά και υπάρχει επιστροφή της ροής του αίματος προς τα πίσω μέσω μίας βαλβίδας της καρδιάς.

- Βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι :** Μέθοδος με την οποία ένας καθετήρας με μπαλονάκι προωθείται στο άνοιγμα μίας καρδιακής βαλβίδας που παρουσιάζει στένωση. Όταν το μπαλονάκι φουσκώνει, η βαλβίδα διατείνεται και ανοίγει, στη συνέχεια το μπαλονάκι αφαιρείται.
- Βηματοδότης :** Ο «φυσικός» βηματοδότης της καρδιάς ονομάζεται φλεβόκομβος. Είναι μια μικρή μάζα ειδικών κυττάρων στο επάνω μέρος του δεξιού κόλπου της καρδιάς. Παράγει ηλεκτρικούς παλμούς που μεταδίδονται στον αριστερό κόλπο και άγονται προς το κάτω μέρος για να φθάσουν στις κοιλίες. Αυτά τα ερεθίσματα προκαλούν στην καρδιά συσπάσεις (οι κοιλίες συστέλλονται και εμείς αντιλαμβανόμαστε τους «κτύπους» της). Ο όρος «τεχνητός βηματοδότης» αναφέρεται σε μια ηλεκτρική συσκευή (έξυπνη μπαταρία) που μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να αντικαταστήσει έναν ελαττωματικό φυσικό βηματοδότη ή το παθολογικό ερεθισμαγωγό σύστημα. Ο τεχνητός βηματοδότης ελέγχει τον κτύπο της καρδιάς και τον ρυθμό εκπέμποντας μια σειρά από ηλεκτρικά ερεθίσματα.
- Διγοξίνη :** Φάρμακο που συνήθως χορηγείται για την αντιμετώπιση της καρδιακής ανεπάρκειας. Κάνει τις συσπάσεις της καρδιάς πιο δυνατές, μειώνει τον ρυθμό των καρδιακών παλμών και βοηθά στο να αποβληθεί από το σώμα πρόσθετο υγρό από τους σωματικούς ιστούς. Χορηγείται και σε κάποιες περιπτώσεις αρρυθμιών.
- Διουρητικά :** Φάρμακα που αυξάνουν τον ρυθμό παραγωγής ούρων,. Υποβοηθούν την αποβολή από τον οργανισμό νερού και αλάτων.
- Doppler :** βλ. Υπέρηχος
- Εγχείρηση ανοικτής καρδιάς :** Χειρουργική επέμβαση. Αφού έχει ανοιχτεί ο θώρακας, η ροή του αίματος παρακάμπτεται μέσω μιας μηχανής εξωσωματικής κυκλοφορίας (αντλία που υποκαθιστά τη λειτουργία καρδιάς – πνευμόνων κατά τη διάρκεια της

εγχείρησης).

Ενδοκαρδίτιδα : Λοίμωξη των εσωτερικών τοιχωμάτων της καρδιάς ή των καρδιακών βαλβίδων.

Έμφραγμα καρδιάς : Όταν φράζει κάποιο αγγείο της καρδιάς.

Ηχοκαρδιογράφημα : Διαγνωστική μέθοδος με την οποία ηχητικοί παλμοί μεταδίδονται στο σώμα. Οι ήχοι επιστρέφουν από τις επιφάνειες της καρδιάς και των βαλβίδων, αποτυπώνονται και καταγράφονται στα ηλεκτρονικά μηχανήματα.

Ηλεκτροκαρδιογράφημα : Γραφική αποτύπωση των ηλεκτρικών κυμάτων που παράγει η καρδιά.

Καθετηριασμός : Η εξέταση της καρδιάς με τη χρήση ενός λεπτού σωλήνα (καθετήρα) που οδηγείται στην καρδιά. Ο καθετήρας μπαίνει συνήθως από το πόδι σε μια φλέβα ή αρτηρία και προωθείται κεντρικά. Ο καθετηριασμός γίνεται συνήθως για να πάρουμε ένα δείγμα οξυγόνου, για να μετρηθεί η πίεση ή για να αποτυπωθεί σε φίλμ η λειτουργία της καρδιάς.

Καρδιαγγειακό : Αφορά την καρδιά και τα αιμοφόρα αγγεία.

Καρδιακή ανεπάρκεια : Η ανικανότητα της καρδιάς να προωθήσει το αίμα που επιστρέφει σε αυτήν. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα να λιμνάζει αίμα στις φλέβες που οδηγούν στην καρδιά. Μερικές φορές συγκεντρώνεται υγρό σε διάφορα μέρη του σώματος.

Καρδιολογία : Η μελέτη της καρδιάς και των λειτουργιών της, είτε είναι υγιής είτε νοσεί.

Κόλπος (δεξιός ή αριστερός) : Μια από τις δύο κοιλότητες στο άνω τμήμα της καρδιάς.

Δεξιός κόλπος : ο κόλπος όπου το αίμα συγκεντρώνεται από το σώμα, πριν διοχετευθεί στη δεξιά κοιλία. **Αριστερός κόλπος :** ο κόλπος ο οποίος δέχεται αίμα που επιστρέφει από τα πνευμόνια, πριν διοχετευθεί στην αριστερή κοιλία, στο κάτω τμήμα της καρδιάς.

Κυάνωση : Το μπλε χρώμα του δέρματος που παρατηρείται από έλλειψη οξυγόνου στο αίμα.

Μεσοκοιλιακό ή μεσοκοιλιακό τοίχωμα : Τοίχωμα που χωρίζει δύο κοιλότητες στο αριστερό και στο δεξιό τμήμα της καρδιάς. Το μεσοκοιλιακό τοίχωμα χωρίζει

τους δύο κόλπους στο άνω τμήμα της καρδιάς, το μεσοκοιλιακό τις δύο κοιλίες (στο κάτω τμήμα της καρδιάς).

Μιτροειδής βαλβίδα : Καρδιακή βαλβίδα μεταξύ του αριστερού κόλπου και της αριστερής κοιλίας. Έχει δύο πέταλα ή γλωχίνες.

Πνευμονική Αρτηρία : Μεγάλη αρτηρία που δέχεται αίμα από την δεξιά κοιλία και το μεταφέρει στους πνεύμονες.

Πνευμονική Βαλβίδα : Καρδιακή βαλβίδα μεταξύ της δεξιάς κοιλίας και της πνευμονικής αρτηρίας. Έχει τρεις γλωχίνες ή πέταλα.

Στεφανιαίες αρτηρίες : Δυο αρτηρίες που ξεκινούν από την αορτή. Οι αρτηρίες δημιουργούν μια αψίδα (στέφανο) στο επάνω μέρος της καρδιάς, διακλαδώνονται και τροφοδοτούν την παλλόμενη καρδιά με αίμα.

Συγγενής καρδιοπάθεια : Ανωμαλία της καρδιάς ή των αγγείων που δεν έχουν σχηματισθεί και δεν λειτουργούν σωστά εκ γενετής.

Στένωση : Όταν η διάμετρος (άνοιγμα) ενός αγγείου ή μιας βαλβίδας είναι μικρότερη από το κανονικό για το βάρος και την ηλικία του παιδιού.

Τριγλώχινα βαλβίδα : Η βαλβίδα έχει της καρδιάς μεταξύ του δεξιού κόλπου και της δεξιάς κοιλίας. Έχει τρεις γλωχίνες πέταλα.

Υπέρηχος : Υψηλής συχνότητας ηχητικές δονήσεις, που ένας ανθρώπινο αυτί δεν μπορεί να ακούσει και χρησιμοποιούνται στην ιατρική. Στην παιδοκαρδιολογία η εξέταση του υπερήχου περιλαμβάνει το ηχοκαρδιογράφημα (δίνει μια εικόνα της καρδιάς) και το Doppler τεστ (ανάλυση της ροής του αίματος).

Υπέρταση – Υψηλή πίεση της καρδιάς : Χρόνια αύξηση στην πίεση του αίματος πάνω από τα κανονικά επίπεδα. Η αύξηση της αρτηριακής πίεσης πρέπει να επιβεβαιώνεται με πολλές μετρήσεις για να χαρακτηριστεί το παιδί υπέρτασικό.

Υποθερμία : Διαδικασία με την οποία μειώνεται η θερμοκρασία του σώματος του ασθενή κατά την διάρκεια της εγχείρησης. Έτσι μπορεί να σταματήσει παροδικά η κυκλοφορία του αίματος και ο χειρουργός να διορθώσει την καρδιά με ασφάλεια.

Φλέβα : Οποιοδήποτε αγγείο που μεταφέρει αίμα από τα διάφορα μέρη του σώματος ή τους πνεύμονες στην καρδιά.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο

ΤΟ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

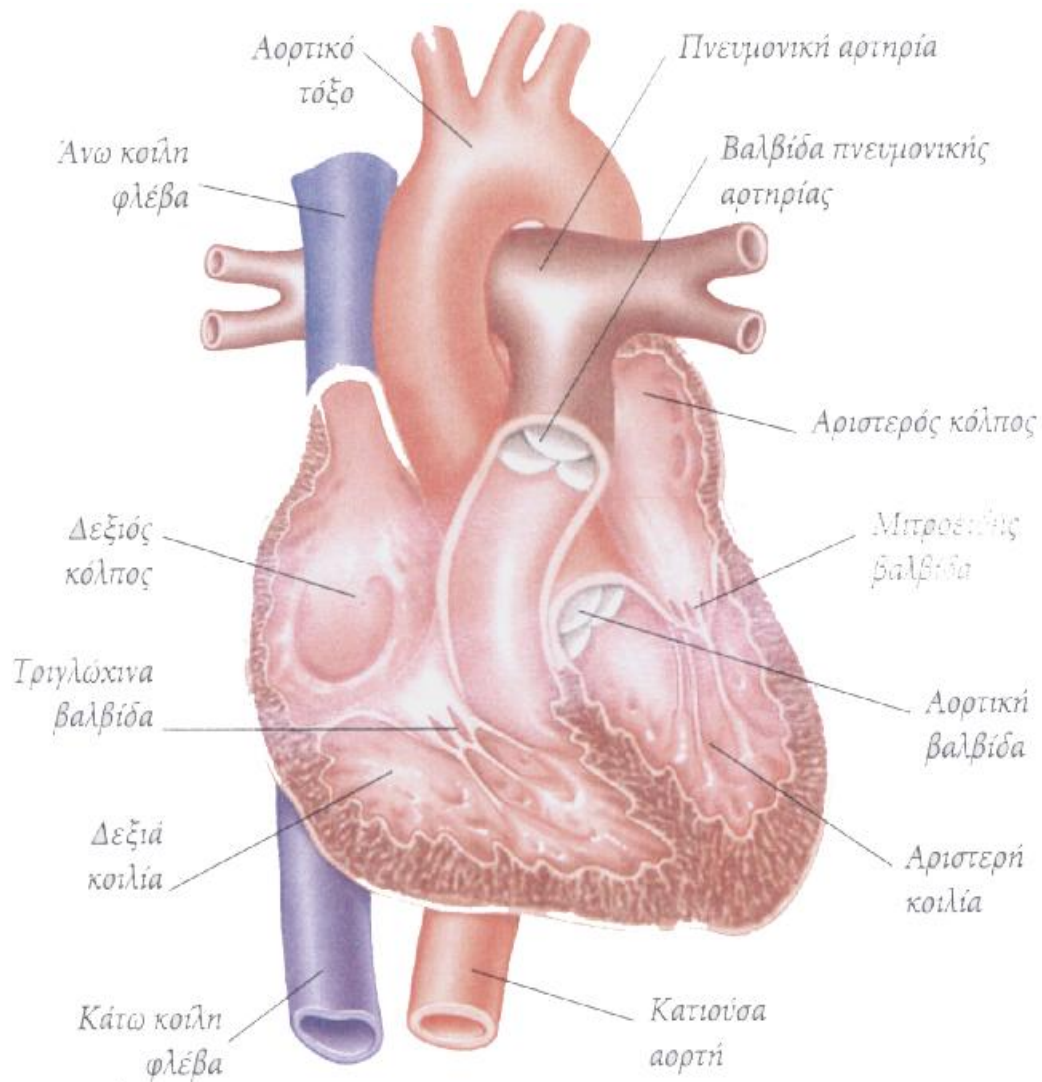
1.1 Ανατομία και στοιχεία φυσιολογίας

Η καρδιά είναι το κεντρικό όργανο του καρδιαγγειακού συστήματος. Είναι μια μυϊκή αντλία στο θώρακα που ζυγίζει 300-400gr και εργάζεται διαρκώς ωθώντας μέρα-νύχτα αίμα σε όλο το σώμα. Βρίσκεται μέσα στην κοιλότητα του θώρακα, ανάμεσα στο δεξιό και αριστερό πνεύμονα, ακριβώς πίσω και αριστερά απ' το στέρνο.

Η βασική λειτουργία της καρδιάς είναι να ωθεί, μέσω μεγάλων αρτηριών, ανοικτό κόκκινο, πλούσιο σε οξυγόνο και θρεπτικά συστατικά αίμα σε όλο το σώμα. Όταν το οξυγόνο απορροφηθεί από τους ιστούς, οι φλέβες παραλαμβάνουν το αίμα το οποίο είναι πλέον σκούρο κόκκινο και με χαμηλή περιεκτικότητα σε οξυγόνο – και το μεταφέρουν πίσω στην καρδιά.

Η καρδιά έχει δύο τμήματα, καθένα από τα οποία λειτουργεί ως ξεχωριστή αντλία. Τα δύο αυτά τμήματα με τη σειρά τους χωρίζονται σε δύο θαλάμους – έτσι δημιουργούνται τέσσερις συνολικά θάλαμοι. Οι θάλαμοι που βρίσκονται προς τα πάνω λέγονται κόλποι και δρουν ως συλλέκτες αίματος, ενώ οι κάτω λέγονται κοιλίες και δρουν ως προωθητήρες. Το δεξιό τμήμα της καρδιάς δέχεται αίμα από τις φλέβες όλου του σώματος και το ωθεί στους πνεύμονες, για να οξυγονωθεί και πάλι. Η αριστερή πλευρά συγκεντρώνει το αίμα που επιστρέφει από τους πνεύμονες και το ωθεί στους ιστούς όλου του σώματος, για να τους εφοδιάσει με αίμα.

Για να φθάσει το αίμα σε όλα τα όργανα και τους μυς, πρέπει να ωθείται με μεγάλη πίεση – αν ποτέ κόψατε μια αρτηρία, σίγουρα θα έχετε δει το αίμα να ξεπηδά σαν πίδακας εξαιτίας της! Ο καρδιακός μυς είναι αρκετά δυνατός για να ασκεί αυτήν τη λειτουργία και, σε αντίθεση με τους μυς των ποδιών δεν κουράζεται. Ωστόσο, χρειάζεται και ο ίδιος πολύ καλή παροχή αίματος – ένα έργο που επιτελούν οι στεφανιαίες αρτηρίες και οι κλάδοι τους⁹.



Εικόνα 1. Η εσωτερική δομή της καρδιάς.

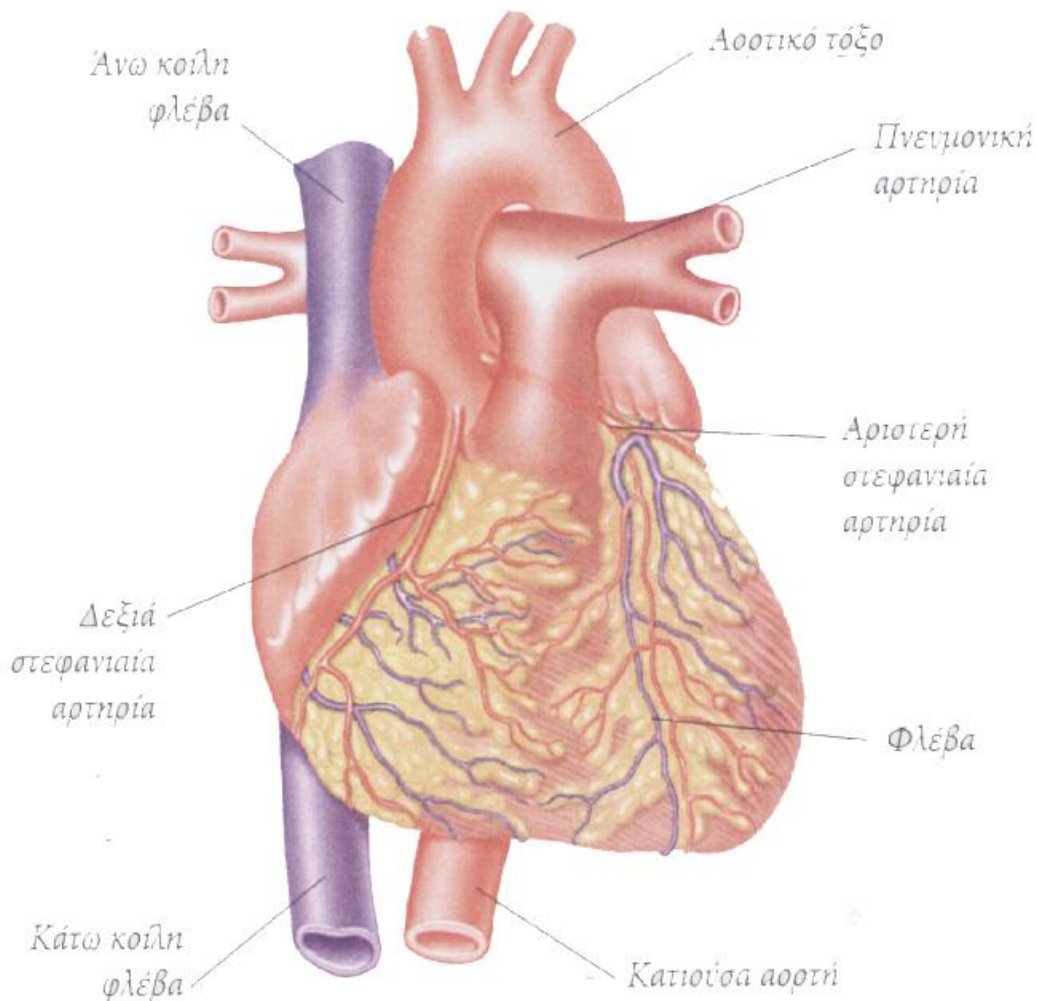
Το γράφημα αυτό απεικονίζει τα δύο ζεύγη θαλάμων – τον αριστερό και τον δεξιό κόλπο και κοιλίες. Κάθε ζεύγος λειτουργεί ως ξεχωριστή αντλία. Μία βαλβίδα στην «έξοδο» κάθε θαλάμου εμποδίζει το αίμα να κινηθεί προς λάθος κατεύθυνση.

1.2 Στεφανιαία Κυκλοφορία

Το τοίχωμα της καρδιάς τροφοδοτείται με αίμα από ειδικό σύστημα αγγείων· τις στεφανιαίες αρτηρίες. Οι στεφανιαίες αρτηρίες παρουσιάζουν περισσότερες ανατομικές ποικιλίες από κάθε άλλο τμήμα της καρδιάς.

Οι δυο στεφανιαίες αρτηρίες εκφύονται από την αορτή αμέσως πάνω από την αρτηριακή βαλβίδα. Κατόπιν προχωρούν στη στεφανιαία αύλακα μεταξύ κόλπων και κοιλιών, από όπου πήραν και το όνομά τους. Οι καρδιακές φλέβες εκβάλλουν με λίγες εξαιρέσεις στο στεφανιαίο κόλπο. Ο τελευταίος εκβάλλει στο δεξιό κόλπο.

Διαταραχές της αιμάτωσης των στεφανιαίων αρτηριών προκαλούν ισχυρούς πόνους (στηθάγχη). Οι πόνοι αυτοί ακτινοβολούν συχνά από τον θώρακα στον αριστερό βραχίονα. Σε αιφνίδια απόφραξη σχετικά μεγάλου κλάδου μιας στεφανιαίας αρτηρίας δεν μπορεί συνήθως να υποκατασταθεί η αιμάτωση της αντίστοιχης καρδιακής περιοχής από τα γειτονικά αγγεία. Το προσβεβλημένο τμήμα σταματά να λειτουργεί και νεκρώνεται. Ο ασθενής συνήθως χάνει τις αισθήσεις του μετά από σύντομο ισχυρότατο πόνο. Αν κανείς επιβιώσει από το έμφραγμα του μυοκαρδίου, το σώμα αντικαθιστά το νεκρωμένο μυοκάρδιο με συνδετικό ιστό. Η περιοχή αυτή της καρδιάς δεν μπορεί πλέον να συσταλεί. Το έμφραγμα του μυοκαρδίου είναι αιτία των περισσότερων αιφνίδιων θανάτων¹⁰.



Εικόνα 2. Η παροχή αίματος στην καρδιά

Η δεξιά και η αριστερή στεφανιαία αρτηρία εκβάλλουν από τις παρυφές του αορτικού τόξου. Οι δύο αυτές αρτηρίες διακλαδίζονται στη συνέχεια σε μικρότερα αγγεία, τα οποία εφοδιάζουν με οξυγονωμένο αίμα τον καρδιακό μυ.

1.3 Το νευρικό ερεθισματοαγωγο σύστημα της καρδιάς

Η καρδιά έχει ένα δικό της βηματοδότη και δικό της σύστημα παραγωγής και αγωγής των διεγέρσεων (ΣΠΑΔ), δηλαδή η καρδιά εμφανίζει αυτοματισμό και μέσα σ' αυτή παράγονται, χωρίς εσωτερικές επιδράσεις, τα ερεθίσματα που απαιτούνται για τη λειτουργία της. Για την παραγωγή των ερεθισμάτων αυτών, καθώς και για τη μετάδοση της διεγέρσεως από τους κόλπους προς τις κοιλίες, υπάρχει ιδιαίτερο σύστημα που ονομάζεται σύστημα παραγωγής και αγωγής των διεγέρσεων (ΣΠΑΔ). Αυτό αποτελείται από μυϊκές ίνες εμβρυϊκής μορφής και διακρίνεται στο φλεβόκομβο και τον κολποκοιλιακό κόμβο. Ο φλεβόκομβος βρίσκεται μέσα στο μυοκάρδιο του δεξιού κόλπου λίγο πιο κάτω από την εκβολή της άνω κοίλης φλέβας, ενώ ο κολποκοιλιακός κόμβος βρίσκεται μέσα στο κάτω μέρος του μεσοκοιλιακού διαφραγμάτος. Το δεμάτιο του His αποτελεί την προς τα κάτω συνέχεια του κολποκοιλιακού κόμβου μέσα στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα, που διακλαδίζεται στο αριστερό και δεξιό σκέλος στις δύο πλευρές του διαφράγματος, μέσα στο μυοκάρδιο των κοιλιών και τα δύο σκέλη σχηματίζουν δίκτυο μικρότερων κλάδων, τις ίνες του Purkinje, στην κορυφή της καρδιάς και επεκτείνονται προς τα πάνω κατά μήκος του πλάγιου τμήματος κάθε κοιλίας.

Μέσα απ' αυτό το σύστημα παραγωγής και αγωγής των διεγέρσεων (ΣΠΑΔ) νευρικά κέντρα του εγκεφάλου ρυθμίζουν με νευρικές ώσεις τη λειτουργία της καρδιάς, δηλαδή δεν παράγουν διεγέρσεις, αλλά απλώς ρυθμίζουν, τις ελαττώνουν ή τις αυξάνουν (ταχυκαρδία, βραδυκαρδία), ανάλογα, σε συνάρτηση με τις ανάγκες του οργανισμού.

Η καρδιά νευρώνεται από το φυτικό νευρικό σύστημα, δηλαδή δέχεται φυγόκεντρες νευρικές ίνες παρασυμπαθητικές (με το πνευμονογαστρικό νεύρο, βραδυκαρδία) και συμπαθητικές (ταχυκαρδία). Η ρυθμική λειτουργία αυτών των δύο νευρικών συστημάτων που ελέγχουν το ΣΠΑΔ, αποφασίζει τη συχνότητα του καρδιακού παλμού¹¹.

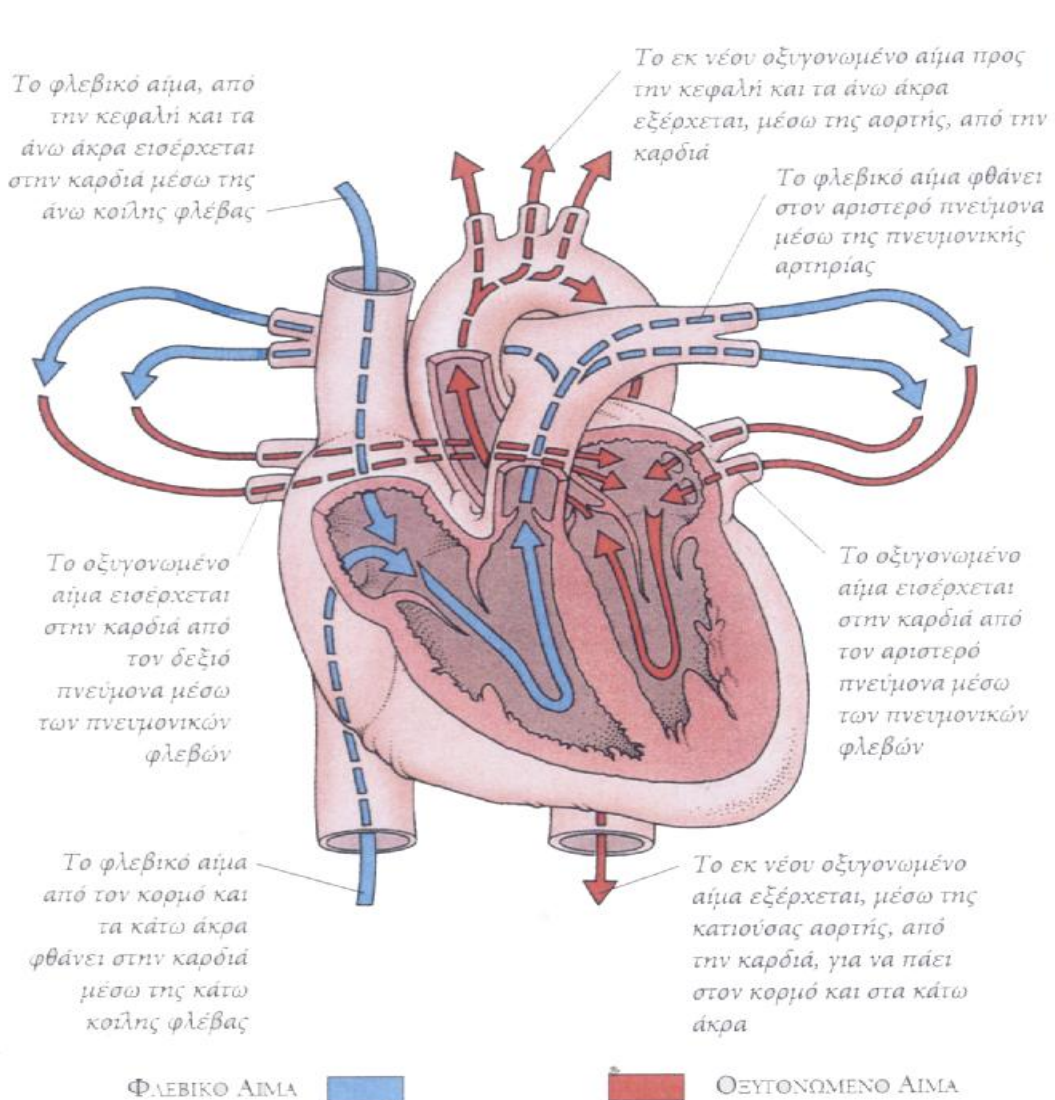
1.4 Μεγάλη και μικρή κυκλοφορία του αίματος

Η κυκλοφορία του αίματος μέσα στην καρδιά επιτυγχάνεται με τις βαλβίδες της, που είναι μιας κατεύθυνσης. Μεταξύ των κόλπων και φλεβών δεν υπάρχουν

βαλβίδες. Έτσι, κατά τη συστολή των κόλπων το αίμα κινείται αντίθετα (αυτό φαίνεται στο λαιμό σαν σαγιτιδικό σφυγμός).

Οι δύο αντλίες συστέλλονται σχεδόν ταυτόχρονα, γιατί διεγείρονται από τον ίδιο βηματοδότη. Οι κόλποι αναπτύσσουν χαμηλές πιέσεις, για να πληρώσουν τις κοιλίες με αίμα και οι κοιλίες αναπτύσσουν υψηλές πιέσεις για να διοχετεύσουν το αίμα εκτός καρδιάς.

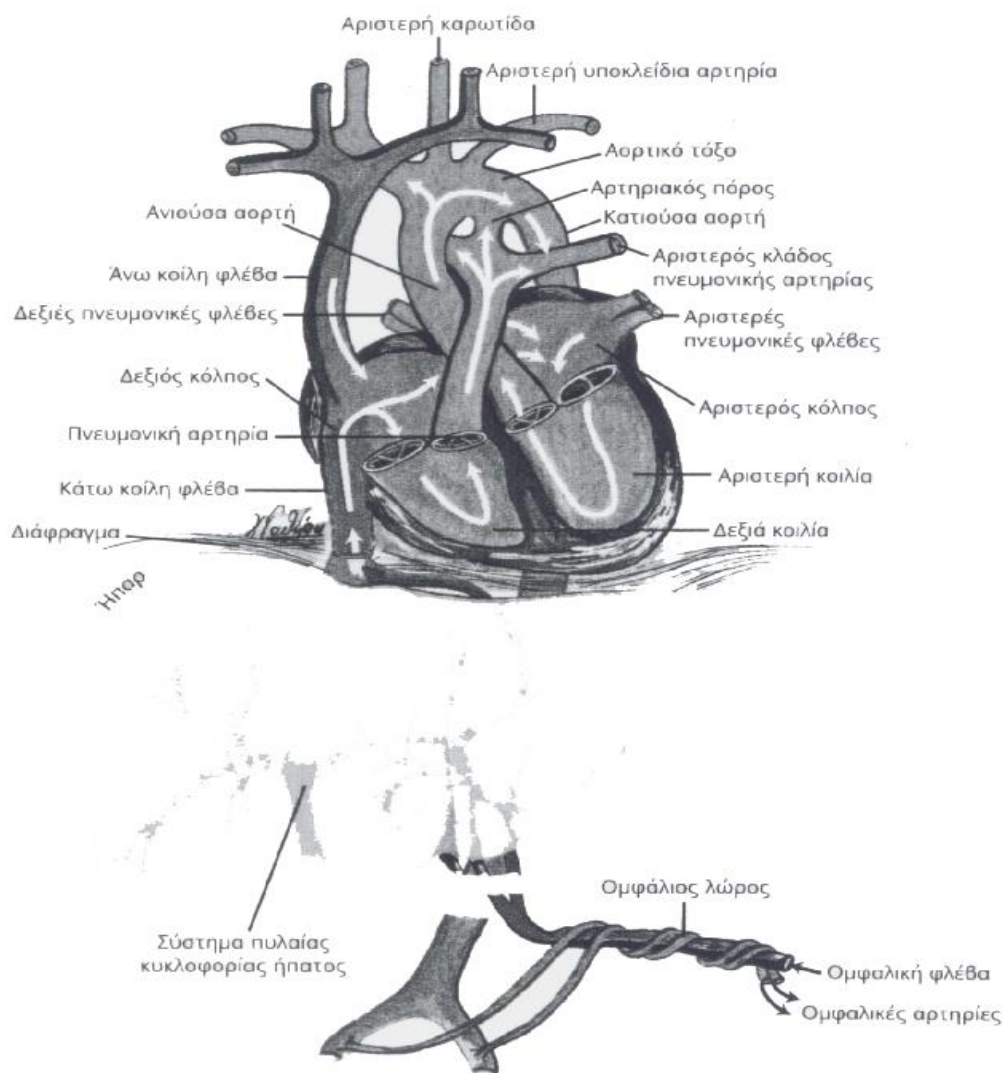
Η κίνηση του αίματος μεταξύ των δύο αντλιών-καρδιών είναι μιας κατεύθυνσης¹². Το φτωχό σε οξυγόνο αίμα (φλεβικό αίμα) από τα όργανα και τους ιστούς του σώματος εισέρχεται στην πλευρά της καρδιάς που βρίσκεται προς το δεξί μας χέρι και από εκεί ωθείται στους πνεύμονες, για να εμπλουτισθεί ξανά με οξυγόνο. Το οξυγονωμένο αίμα, από την πλευρά του, εισέρχεται στην αριστερή πλευρά της καρδιάς και από εκεί ωθείται σε όλο το σώμα⁹.



Εικόνα 3. Μικρή και μεγάλη κυκλοφορία

1.5 Εμβρυϊκή κυκλοφορία

Η κυκλοφορία του εμβρύου διαφέρει από εκείνη του νεογνού. Το οξυγονωμένο αίμα της μητέρας δια μέσου της ομφαλικής φλέβας και του συστήματος της πυλαίας και της κάτω κοίλης φλέβας του εμβρύου φθάνει στον δεξιό κόλπο. Από τον δεξιό κόλπο το αίμα διέρχεται από το ωοειδές τρήμα στις αριστερές κοιλότητες από όπου αιματώνονται οι στεφανιαίες αρτηρίες, η κεφαλή και το άνω τμήμα του κορμού. Το αίμα από το άνω τμήμα του σώματος της άνω κοίλης φλέβας φθάνει στο δεξιό κόλπο και από εκεί το μεγαλύτερο μέρος οδηγείται στη δεξιά κοιλία και στη συνέχεια στην πνευμονική αρτηρία. Μικρό μέρος αυτού του αίματος αιματώνει τους πνεύμονες. Το μεγαλύτερο μέρος από την πνευμονική αρτηρία δια μέσου του αρτηριακού πόρου οδηγείται στην κατιούσα αορτή (εικόνα 4).



Εικόνα 4. Εμβρυϊκή κυκλοφορία

Με τη γέννηση συμβαίνουν αλλαγές που μεταβάλλουν την κυκλοφορία στο νεογέννητο (εικόνα 5). Καθώς εκπύσσονται οι πνεύμονες οι πνευμονικές αντιστάσεις μειώνονται και αυξάνεται η μερική πίεση του O_2 η οποία προκαλεί αγγειοδιαστολή στα πνευμονικά αγγεία. Παράλληλα αυξάνονται οι περιφερικές αντιστάσεις, αυξάνεται η πίεση στον αριστερό κόλπο και οι μεταβολές αυτές προάγουν τη σύγκλιση του ανοικτού ωοειδούς τρήματος. Η αύξηση της μερικής πίεσης του O_2 στο αρτηριακό αίμα σε συνδυασμό με τις μεταβολές στο επίπεδο των προσταγλανδινών οδηγούν στη σύγκλιση του αρτηριακού πόρου μέσα στο πρώτο 24ωρο.

Οι πνευμονικές αντιστάσεις, τις πρώτες ημέρες, είναι ακόμη υψηλές, γι' αυτό συγγενείς καρδιοπάθειες με διαφυγή μπορεί να μην δίνουν το χαρακτηριστικό φύσημα. Εξάλλου, σε πολλές κυανωτικές καρδιοπάθειες η κυάνωση εμφανίζεται μετά τη σύγκλιση του ωοειδούς τρήματος και του ανοικτού αρτηριακού πόρου¹³.

1.6 Νεογνική κυκλοφορία

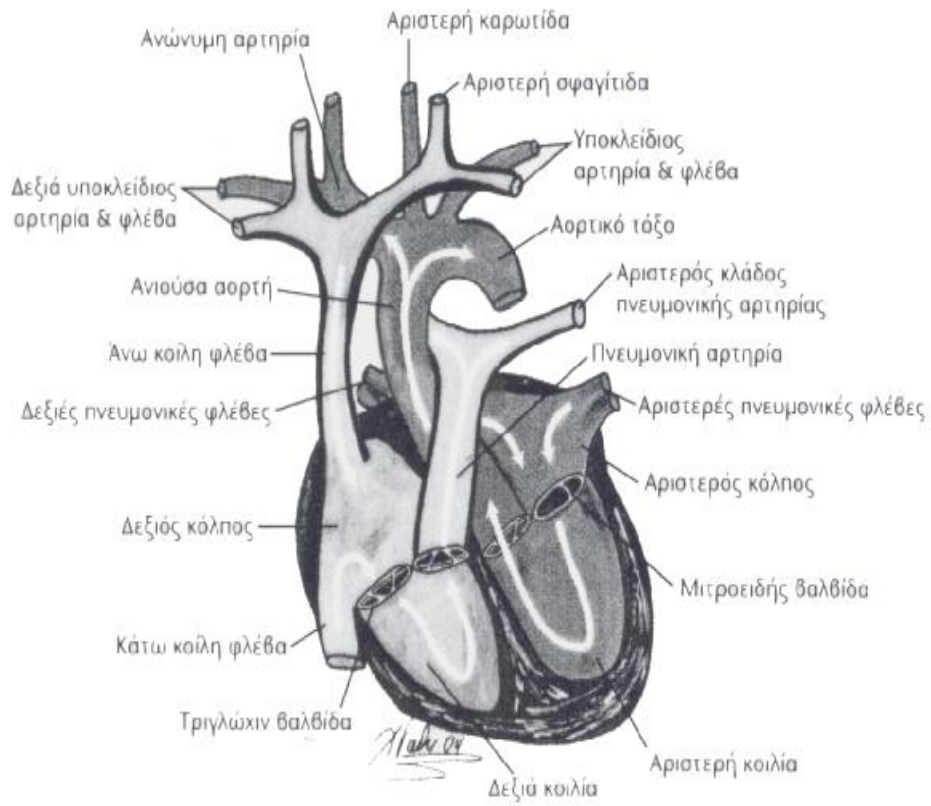
Με τη γέννηση η εμβρυϊκή κυκλοφορία πρέπει αμέσως να προσαρμοστεί στην εξωμήτρια ζωή, καθώς η ανταλλαγή αερίων μεταφέρεται από τον πλακούντα στον πνεύμονα. Μερικές από αυτές τις αλλαγές είναι πραγματικά στιγμιαίες σύγχρονες με την πρώτη αναπνοή ενώ άλλες διαρκούν για ώρες ή ημέρες. Μετά από μια αρχική πτώση στη συστηματική πίεση του αίματος, υπάρχει μια συστηματική αύξηση. Η καρδιακή συχνότητα μειώνεται σαν αποτέλεσμα μιας απάντησης τασεοϋποδοχέων σε μια αύξηση στις συστηματικές αγγειακές αντιστάσεις όταν διακόπτεται η πλακουντιακή κυκλοφορία. Η μέγιστη κεντρική αορτική πίεση στο τελειόμηνο νεογνό είναι 70/50 mmHg.

Με την έναρξη του αερισμού παρουσιάζεται σημαντική αύξηση στη ροή του πνευμονικού αίματος, λόγω της διαστολικής επίδρασης του οξυγόνου στο πνευμονικό αρτηριακό δίκτυο. Σαν αποτέλεσμα αυξάνεται η πνευμονική φλεβική επιστροφή και κατά συνέπεια ο όγκος του αίματος που εξωθείται από την αριστερή κοιλία. Στο φυσιολογικό νεογνό, το κλείσιμο του αρτηριακού πόρου και η πτώση της πνευμονικής αγγειακής αντίστασης έχουν σαν συνέπεια την πτώση της πνευμονικής αρτηριακής και δεξιάς κοιλιακής πίεσης. Η μεγαλύτερη πτώση της πίεσης από τα υψηλά εμβρυϊκά επίπεδα στα χαμηλά επίπεδα των "ενηλίκων" σε ένα βρέφος, στο επίπεδο της θάλασσας συνήθως εμφανίζεται μεταξύ των πρώτων 2-3 ημερών, αλλά μπορεί να παραταθεί για επτά μήνες ή και περισσότερο. Κατά τις πρώτες εβδομάδες

της ζωής, οι πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις μειώνονται ακόμη περισσότερο λόγω της αναδιοργάνωσης της πνευμονικής κυκλοφορίας, η οποία περιλαμβάνει τη λέπτυνση των λείων μυών των αγγειακών τοιχωμάτων και την εμφάνιση νέων αγγείων. Αυτή η μείωση των αντιστάσεων της πνευμονικής κυκλοφορίας επηρεάζει σημαντικά το χρόνο κλινικής έκφρασης πολλών συγγενών καρδιοπαθειών, οι οποίες εξαρτώνται από τις σχετικές αντιστάσεις των συστηματικών και των πνευμονικών αγγείων. Για παράδειγμα, η διαφυγή από τα αριστερά προς τα δεξιά μέσω ελλείμματος του κοιλιακού διαφράγματος (VSD) μπορεί να είναι ελάχιστη κατά την 1^η εβδομάδα μετά τη γέννηση, όταν οι αντιστάσεις της πνευμονικής κυκλοφορίας είναι ακόμη σχετικά υψηλές. Καθώς οι αντιστάσεις της πνευμονικής κυκλοφορίας κατά τη διάρκεια των επόμενων μιας ή δύο εβδομάδων, ο όγκος του αίματος διαφυγής από τα αριστερά προς τα δεξιά μέσω του ελλείμματος του κοιλιακού διαφράγματος (VSD) αυξάνεται, οδηγώντας τελικά στην εμφάνιση συμπτωμάτων συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας.

Οι σημαντικότερες διαφορές μεταξύ της νεογνικής κυκλοφορίας και αυτής των μεγαλύτερων βρεφών μπορούν να συνοψιστούν στα ακόλουθα :

- i. Από δεξιά προς τα αριστερά διαφυγές μπορεί να επιμένουν διαμέσου της παραμονής του ανοικτού ωοειδούς τρήματος,
- ii. Σε παρουσία καρδιοπνευμονικής ασθένειας, η συνεχής παραμονή του αρτηριακού πόρου μπορεί να επιτρέψει από αριστερά προς τα δεξιά ή δεξιά προς τα αριστερά ή και αμφοτερόπλευρες διαφυγές αίματος,
- iii. Τα νεογνικά πνευμονικά αγγεία συστέλλονται περισσότερο έντονα, σε περιπτώσεις υποξαιμίας, υπερκαπνίας και οξειδωσης,
- iv. Οι μυϊκές μάζες της αριστερής και δεξιάς κοιλιάς είναι περίπου ίσες, και
- v. Τα νεογνά σε ηρεμία έχουν μια σχετικά αυξημένη κατανάλωση οξυγόνου, η οποία συνδέεται με την σχετικά αυξημένη καρδιακή παροχή. Ένα μεγάλο ποσοστό της εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης μπορεί να συμμετάσχει στη μεταφορά του οξυγόνου στους ιστούς λόγω του ότι υπάρχει μειωμένη σύνδεση των 2-3 διφωσφογλυκεριδίων στην εμβρυϊκή αιμοσφαιρίνη. Κάτω από αυτές τις συνθήκες μια αυξανόμενη καρδιακή παροχή μπορεί να απαιτηθεί ικανοποιητική μεταφορά του οξυγόνου στους ιστούς¹⁴.



Εικόνα 5. Κυκλοφορία μετά τη γέννηση

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2^ο

ΟΡΙΣΜΟΣ – ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ – ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ

2.1 Καρδιαγγειακές διαταραχές σε παιδιά

Οι διαταραχές που αφορούν την καρδιά περιλαμβάνουν εκείνες που παρουσιάζονται κατά τη γέννηση και εκείνες που επέρχονται ως αποτελέσματα κάποιας νοσολογικής διεργασίας. Μερικές καταστάσεις είναι ασυμπτωματικές και διαπιστώνονται μόνο κατά την εξέταση. Πολλές προκαλούν μικρούς περιορισμούς στις δραστηριότητες του παιδιού, ενώ άλλες είναι πιο σοβαρές και έχουν σημαντικές επιπτώσεις στη ζωή του παιδιού.

Η πιο κοινή καρδιακή νόσος στα παιδιά είναι η συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Είναι σοβαρή συνέπεια συγγενούς ή επίκτητης καρδιοπάθειας, όπως χρόνια πνευμονική νόσος, μυϊκή δυστροφία, προχωρημένης νεφρικής νόσος.

Κάθε διαταραχή που επηρεάζει τη καρδιά του παιδιού προκαλεί άγχος στην οικογένεια. Σε πολλές περιπτώσεις, το άγχος αυτό είναι δικαιολογημένο, αλλά σε μερικές είναι μεγαλύτερο από ότι απαιτεί η σοβαρότητα της κατάστασης. Η καθοδήγηση και η υποστήριξη από τον νοσηλευτή κρίνεται απαραίτητη ώστε να προσαρμοστούν το παιδί και η οικογένεια στα καρδιολογικά προβλήματα¹⁵.

2.2 Καρδιακή ανεπάρκεια

Η Καρδιακή Ανεπάρκεια (Κ.Α) είναι μια από τις κυρίες επιπλοκές των καρδιοπαθειών στα παιδιά που αν δεν αντιμετωπιστεί έγκαιρα οδηγεί στο θάνατο. Τα αίτια που οδηγούν σε ΚΑ μπορούν να διακριθούν σε τρεις ομάδες : συγγενείς καρδιοπάθειες, άλλες καρδιακές παθήσεις και εξωκαρδιακές αιτίες. Στη νεογνική ηλικία, κυριότερα αίτια είναι οι συγγενείς καρδιοπάθειες και ιδιαίτερα η στένωση του ισθμού της ΑΟ και το σύνδρομο υποπ्लाστικής αριστερής κοιλίας, ενώ στη βρεφική και παιδική ηλικία, η μετάθεση μεγάλων αγγείων με μεσοκοιλιακή επικοινωνία, οι μεγάλες επικοινωνίες, η μυοπερικαρδίτιδα, η υπερκοιλιακή ταχυκαρδία και οι μυοκαρδιοπάθειες. Από τα εξωκαρδιακά αίτια, συχνότερα είναι η αρτηριακή υπέρταση και περιγεννητική ασφυξία (νεογνά) και η υπερβολική χορήγηση υγρών ή

αίματος, αλλά μεγαλύτερη προγνωστική σημασία έχει η εμφάνιση καρδιακής ανεπάρκειας σε οξεία νεφρική ανεπάρκεια και σε βαριά αιμολυτική αναιμία.

Η παθοφυσιολογία της ΚΑ σχετίζεται με :

- i. Ελαττωμένη συσταλτικότητα του μυοκαρδίου (π.χ. μυοκαρδιίδα και μυοκαρδιοαπάθεια), οπότε ελαττώνεται πρωτοπαθώς το κλάσμα εξώθησης και κατά συνέπεια ο όγκος αίματος ο απαραίτητος για την άρδευση και οξυγόνωση των ιστών,
- ii. Υπερβολικό αιμοδυναμικό φορτίο, λόγω μεγάλης αύξησης της μετασυστολικής φόρτισης (π.χ. μαζική πνευμονική εμβολή, οξεία υπερτασική κρίση) οπότε υπάρχει αδυναμία εξώθησης λόγω αποφρακτικού κωλύματος,
- iii. Υπερβολικό αιμοδυναμικό φορτίο, λόγω μεγάλης αύξησης της προσυστολικής φόρτισης (π.χ. οξεία ανεπάρκεια αορτικής ή μιτροειδούς βαλβίδας), οπότε υπάρχει αδυναμία αποτελεσματικής εξώθησης λόγω υπερπληρώσεως και διάτασης.
- iv. Συνδυασμός των (i), (ii) και (iii) καταστάσεων, ταχυ- και βραδύ-δυσρυθμίες (υπερκοιλιακή ταχυκαρδία, πλήρης κολποκοιλιακός αποκλεισμός).

Κλινικό αποτέλεσμα της υποσυστολής είναι η εύκολη κόπωση που αρχικά εκδηλώνεται μόνο σε προσπάθεια (παιχνίδι, θηλασμός, βρεφών). Η ελάττωση της συσταλτικότητας του μυοκαρδίου και η υποσυστολή έχουν ως άμεσο αποτέλεσμα την κινητοποίηση των αντιρροπιστικών μηχανισμών. Έτσι εμφανίζεται αρκετά πρώιμα, ταχυκαρδία (>150-160 σφύξεων/min) που αποτελεί σημείο ελαττωμένης απόδοσης του μυοκαρδίου, ταχύπνοια και δύσπνοια, που αποτελούν σημείο πνευμονικής συμφόρησης, λόγω διαμέσου πνευμονικού οιδήματος. Οι δύο πρώτες αποσκοπούν στην εξισορρόπηση του ΚΑΟΑ και της οξυγόνωσης των ιστών. Αλλά σημεία πνευμονικής συμφόρησης είναι ο ερεθιστικός βήχας και οι υγροί ρόγχοι. Στη συνέχεια εκλύεται περιφερικός αγγειοσπασμός που είναι υπεύθυνος για ωχρότητα και κυάνωση (περιφερικού τύπου). Τέλος, η ανεπάρκεια εξώθησης έχει ως αποτέλεσμα τη φλεβική συμφόρηση, που είναι υπεύθυνη για τη διόγκωση του ήπατος, τα οίδηματα και τη διάταση των τραχηλικών φλεβών (σημείο ηπατοσφαγιτιδικής παλινδρόμησης).

Ύποπτα κλινικά σημεία για επέλευση ΚΑ είναι η απότομη αύξηση του βάρους (=οίδημα) και η ταχύπνοια στα βρέφη, η εύκολη κόπωση και το ιστορικό

προδιαθεσικών παραγόντων (όπως π.χ. γνωστή συγγενής καρδιοπάθεια, διαταραχή του καρδιακού ρυθμού, επιμονή πυρετού και κακής γενικής κατάστασης στη διαδρομή λοίμωξης του αναπνευστικού (μυοκαρδίτιδα), σε όλες τις ηλικίες. Σε μεγάλα παιδιά και έφηβους, πρώιμα σημεία ΚΑ είναι η ορθόπνοια και η παροξυσμική νυκτερινή δύσπνοια.

Άλλα κλινικά σημεία είναι η εμφάνιση καλπαστικού ρυθμού, το φύσημα ανεπάρκειας της τριγλώχινας, ψυχρά άκρα (περιφερικός αγγειοσπασμός) και η χαμηλή πίεση¹⁶.

2.3 Συγγενείς καρδιοπάθειες

Συγγενείς Καρδιοπάθειες ονομάζονται όλες οι εκ γενετής καρδιοπάθειες, παθήσεις δηλαδή με τις οποίες γεννιέται κάποιο παιδί και οφείλονται σε ανατομική ανωμαλία της καρδιάς. Στο 90% των περιστατικών η αιτία είναι άγνωστη, όμως φαίνεται ότι η Συγγενής Καρδιοπάθεια προκαλείται από ένα συνδυασμό γενετικών και εξωγενών παραγόντων.

Υπάρχει σίγουρα γενετική προδιάθεση για τις καρδιοπάθειες όπως αποδεικνύεται από το αυξημένο Συγγενών Καρδιοπαθειών σε παιδιά οικογενειών με ήδη υπάρχον ιστορικό Συγγενούς Καρδιοπάθειας. Σημαντικό ρόλο παίζουν και κάποιοι περιβαλλοντικοί πατάγοντες ειδικά αν επιδράσουν στο έμβρυο κατά το πρώτο τρίμηνο της κύησης που συντελείται η οργανογένεση. Τέτοιοι παράγοντες είναι τυχόν παθήσεις στη μητέρα που πιθανόν να επηρεάσουν το έμβρυο (σακχαρώδης διαβήτης, κολλαγονώσεις κλπ), η λήψη από τη μητέρα φαρμάκων ή άλλων τερατογόνων ουσιών (όπως λίθιο, αλκοόλ κλπ) καθώς επίσης και η ύπαρξη χρωμοσωμιακών ανωμαλιών στο έμβρυο).

Μερικές παθήσεις Συγγενούς Καρδιοπάθειας πιθανόν να μην απαιτούν άλλου είδους θεραπεία εκτός από τακτικές επισκέψεις στον Παιδοκαρδιολόγο. Άλλες μπορούν να θεραπευτούν με φαρμακευτική ή να διορθωθούν με χειρουργικές επεμβάσεις ή/ και άλλες διαδικασίες. Πολύπλοκες καρδιακές ανωμαλίες πιθανόν να απαιτούν πολλές χειρουργικές και δεν θεραπεύεται ποτέ εντελώς.

Παρόλο που μερικά παιδιά θα διαγνωστούν κατά τη γέννηση, μερικές φορές η διάγνωση δεν γίνεται παρά μόνον μετά από μέρες, εβδομάδες, μήνες ή ακόμα και χρόνια αργότερα. Σε μερικές περιπτώσεις Συγγενούς Καρδιοπάθειας δεν γίνεται η διάγνωση μέχρι την εφηβεία ή και την ενηλικίωση¹⁷.

2.4 Συμπτώματα και σημεία

Κατά τη βρεφική ηλικία : Οι γονείς πρέπει να είναι σε ετοιμότητα για να αναγνωρίσουν τα ακόλουθα συμπτώματα :

- § Το βρέφος κουράζεται εύκολα κατά τη σίτιση (πχ αποκοιμάται πριν την ολοκλήρωση του γεύματος)
- § Ιδρώτας στο κεφάλι, ιδιαίτερα κατά τη σίτιση
- § Γρήγορη αναπνοή όταν το βρέφος ξεκουράζεται ή κοιμάται
- § Χλωμό ή μελανιασμένο χρώμα του δέρματος
- § Φτωχή αύξηση βάρους
- § Το βρέφος κοιμάται πολύ, δεν είναι παιχνιδιάρικό ή περίεργο για πολύ
- § Φουσκωμένο πρόσωπο, χέρια ή και πόδια
- § Συχνά είναι εκνευρισμένο και δεν ηρεμεί εύκολα
- § Καρά την παιδική ηλικία : Μερικά παιδιά με Συγγενή Καρδιοπάθεια μπορεί να μην έχουν αρχικά καθόλου συμπτώματα. Αργότερα τα συμπτώματα μπορεί να περιλαμβάνουν :
 - § Το παιδί λαχανιάζει ενώ παίζει
 - § Δύσκολα ακολουθεί τους συνομήλικους του στο παιχνίδι
 - § Κουράζεται εύκολα ή κοιμάται πολύ
 - § Αλλάζει χρώμα κατά τη διάρκεια ενεργητικού παιχνιδιού ή αθλημάτων (φαίνεται χλωμό ή μελανιασμένο γύρω από το στόμα και τη μύτη)
 - § Συχνά κρυολογήματα και ασθένειες του αναπνευστικού συστήματος
 - § Αργή ανάπτυξη και αργή απόκτηση βάρους ή φτωχή όρεξη
 - § Παραπονιέται για πόνους στο στήθος και ή δυνατούς χτύπους στην καρδιά. Αν το παιδί σας έχει δύο ή περισσότερα από αυτά τα συμπτώματα, μιλήστε με τον παιδίατρο σας για να σας παραπέμψει για εξέταση από τον Παιδιοκαρδιολόγο¹⁸.

2.5 Αιτιολογία Συγγενών Καρδιοπαθειών

Δεν γνωρίζουμε επακριβώς τα αίτια που προκαλούν τις συγγενείς καρδιοπάθειες. Μην αισθανθείτε ποτέ ότι η απόκτηση ενός παιδιού με αυτό το πρόβλημα οφείλεται σε εσάς.

Πολύ σπάνια μια ιογενή λοίμωξη μπορεί να δημιουργήσει σοβαρά προβλήματα κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Για παράδειγμα, αν μια μητέρα περάσει ερυθρά

στη διάρκεια της εγκυμοσύνης, είναι πιθανόν να επηρεασθεί η ανάπτυξη της καρδιάς του βρεφούς, ή να προκληθούν διάφορες άλλες ανωμαλίες που συνδέονται με την ανάπτυξή του. Υπάρχουν όμως και άλλες ιογενείς λοιμώξεις οι οποίες προσβάλλουν τη μητέρα και μπορεί να προκαλέσουν συγγενείς ανωμαλίες στο βρέφος στη διάρκεια της εγκυμοσύνης.

Η κληρονομικότητα μερικές παίζει κάποιο ρόλο στη συγγενή καρδιοπάθεια. Σε μια οικογένεια μπορεί να έχουν συγγενή καρδιοπάθεια περισσότερα από ένα παιδιά αλλά αυτές οι περιπτώσεις είναι σπάνιες. Σε ορισμένα σύνδρομα όπου προσβάλλονται πολλά όργανα όπως στο σύνδρομο Down (Μογγολισμός) παρατηρούμε συχνά ανωμαλίες της διάπλασης της καρδιάς. Στον πίνακα 1 αναγράφονται μερικές από τις συχνότερες συγγενείς καρδιοπάθειες και τα μέγιστα πιθανά ποσοστά επίπτωσης της νόσου σε περίπτωση τεκνοποίησης.

Γυναίκες που πίνουν οινοπνευματώδη σε μεγάλη ποσότητα ή που κάνουν χρήση ναρκωτικών, όπως κοκαΐνη κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης έχουν μεγαλύτερη πιθανότητα να γεννήσουν παιδί με συγγενή καρδιοπάθεια. Στην Ευρώπη αρκετές περιπτώσεις συγγενούς καρδιοπάθειας συνδέονται με την υπερβολική κατανάλωση αλκοόλ ή τη χρήση ναρκωτικών.

Μια σειρά από άλλους παράγοντες που είναι πιθανόν να επηρεάζουν τη διάπλαση, την ανάπτυξη και τη λειτουργία της καρδιάς μελετώνται από τους ειδικούς. Η αλήθεια είναι ακόμη και σήμερα δεν ξέρουμε ποια ακριβώς αιτία προκαλεί τις συγγενείς καρδιοπάθειες (π.χ. στην κληρονομικότητα γιατί ορισμένες οικογένειες έχουν αυξημένο κίνδυνο και άλλες όχι, επακριβώς ποιος είναι ο χρόνος και η διάρκεια έκθεσης σε τοξικές ουσίες, η χρήση φαρμάκων, διάφορες λοιμώξεις¹⁹ κλπ.)

Πίνακας 1.

Συγγενής καρδιοπάθεια	Πιθανή ανάπτυξη Σ.Κ. σε περίπτωση νόσου του πατέρα της μητέρας		Συνολικός Κίνδυνος
Τετραλογία Fallot	1,6%	4,5%	3,1%
Μετάθεση των μεγάλων αγγείων	0%	0%	0%
Ανωμαλίες στις συνδέσεις της καρδιάς	4,5%	5,9%	5,1%
Κολποκοιλιακό κανάλι	1,13?	7,9%	7,8%
Ανώμαλες πνευμονικές φλέβες	0%	5,9%	3,7%
Όλες οι ανωμαλίες της καρδιάς	2,2%	5,7%	4,1%
Όλες οι διαμαρτίες περί τη διάπλαση	2,2%	6,7%	4,6%

2.6 Επιδημιολογία των Συγγενών Καρδιοπαθειών

Συγγενής Καρδιοπάθεια εμφανίζεται κατά προσέγγιση σε 8 από τις 1.000 γεννήσεις νεογνών. Η συχνότητα είναι υψηλότερη μεταξύ γεννημένων νεκρών (2%), αποβαλλόμενων (10-25) και πρόωρων βρεφών (περίπου 2% συμπεριλαμβάνοντας την μεσοκοιλιακή επικοινωνία και αποκλείοντας τον αρτηριακό πόρο. Αυτή η γενική συχνότητα δεν περιλαμβάνει την πρόπτωση μιτροειδούς βαλβίδας, τον αρτηριακό πόρο του πρόωρου βρέφους και τις διγλώχινες αορτικές βαλβίδες (παρούσα σε περίπου 0,9% των ενηλίκων). Μεταξύ των βρεφών με συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες υπάρχει ένα φάσμα σοβαρότητας. Περίπου 2 με 3 στα 1.000 βρέφη θα γίνουν συμπτωματικά στον πρώτο χρόνο. Η διάγνωση γίνεται εκτός της 1^{ης} εβδομάδας της ηλικίας στο 40-50% και έως τον 1^ο μήνα στο 50-60% των ασθενών. Από τότε που η παρηγορητική ή διορθωτική εγχείρηση έχει εξελιχθεί ο αριθμός των επιζώντων παιδιών με συγγενή καρδιοπάθεια έχει αυξηθεί δραματικά. Ο Πίνακας 2 συνοψίζει τη σχετική συχνότητα των συγκεκριμένων παθήσεων²⁰.

Οι περισσότερες συγγενείς ανωμαλίες είναι συνήθως καλά ανεκτές κατά τη διάρκεια της εμβρυϊκής ζωής λόγω της παράλληλης φύσης της εμβρυϊκής κυκλοφορίας. Ακόμη και σοβαρές καρδιακές ανωμαλίες, για παράδειγμα, βαριά υποπλασία της αριστερής κοιλίας μπορούν να αντιρροπισθούν από την εμβρυϊκή κυκλοφορία. Μόνο αφού η μητρική κυκλοφορία διακοπεί, οι εμβρυϊκές δίοδοι (αρτηριακός πόρος και ωοειδές τρήγμα) κλείσουν ή περιορισθούν και το καρδιαγγειακό σύστημα λειτουργήσει ανεξάρτητα, γίνονται εμφανείς οι αιμοδυναμικές επιπτώσεις μιας ανατομικής ανωμαλίας. Μια μείζων εξαίρεση αποτελεί η περίπτωση παλινδρόμησης, συχνότερα της τριγλώχινας βαλβίδας. Σε αυτές τις ανωμαλίες, για παράδειγμα ανωμαλία Ebstein, η παράλληλη εμβρυϊκή κυκλοφορία δεν μπορεί να αντιρροπήσει επαρκώς το φορτίο όγκου που εναποτίθεται στις δεξιές καρδιακές κοιλότητες. Έτσι μπορεί να εμφανισθεί ενδομήτριος καρδιακή ανεπάρκεια με σύνοδο πλευριτική συλλογή ή και ασκίτη (εμβρυϊκός ύδρωπας).

Αν και άμεση περινεογνική περίοδος σηματοδοτεί τον χρόνο των πιο σημαντικών μεταβατικών σταδίων της κυκλοφορίας, η βρεφική κυκλοφορία συνεχίζει να υφίσταται μεταβολές μετά τη γέννηση, οι οποίες μπορεί αργότερα να έχουν αιμοδυναμικές επιπτώσεις στις καρδιακές ανωμαλίες και στην έκφρασή τους. Η σχετική σημασία των διαφόρων ανωμαλιών μπορεί να μεταβληθεί δραματικά με την ανάπτυξη, μερικά διαφραγματικά ελλείμματα μπορεί να γίνουν πολύ μικρότερα

καθώς το παιδί μεγαλώνει. Εναλλακτικά, μια στένωση της αορτικής ή της πνευμονικής βαλβίδας, η οποία μπορεί να είναι ήπια κατά τη νεογνική περίοδο, μπορεί να επιδεινωθεί αν το εύρος του βαλβιδικού ανοίγματος δεν συμβαδίζει με την ανάπτυξη του παιδιού. Ο γιατρός θα πρέπει να γνωρίζει το εύρος της βαρύτητας των διαφόρων συγγενών καρδιοπαθειών και το χρόνο εξέλιξής τους και να είναι πάντα έτοιμος να διαγνώσει συνοδές συγγενείς ανωμαλίες, που δυνατόν να επηρεάσουν αρνητικά την πρόγνωση του ασθενούς¹⁴.

Πίνακας 2. Σχετική συχνότητα των συγγενών καρδιοπαθειών

Παθήσεις*	% του συνόλου των παθήσεων
Μεσοκοιλιακή επικοινωνία	25-30
Μεσοκολπική επικοινωνία (δευτερογενής)	6-8
Αρτηριακός πόρος	6-8
Ισθμική στένωση της αορτής	5-7
Τετραλογία Fallot	5-7
Στένωση πνευμονικής βαλβίδας	5-7
Στένωση αορτικής βαλβίδας	4-7
d-μετάθεση των μεγάλων αρτηριών	3-5
Υποπλαστική αριστερή κοιλία	1-3
Υποπλαστική δεξιά κοιλία	1-3
Αρτηριακός κορμός	1-2
Ολική ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών	1-2
Αρτηρία τριγλώχινας	1-2
Μονηρής κοιλία	1-2
Διπλοέξοδη δεξιά κοιλία	1-2
Άλλες	5-10

* Δεν συμπεριλαμβάνονται ο ανοικτός αρτηριακός πόρος σε πρόωρα νεογνά, η διγλώχινα βαλβίδα, η περιφερική στένωση πνευμονικής και η πρόπτωση μιτροειδούς.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3^ο

ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΕΣ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΤΩΝ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΑΚΩΝ ΑΝΩΜΑΛΙΩΝ

3.1 Πνευμονική Υπέρταση

Η πνευμονική υπέρταση συνοδεύει συχνά πολλές καρδιακές συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες και η κατάσταση των πνευμονικών αγγείων αποτελεί συχνά τον κύριο παράγοντα που καθορίζει τις κλινικές εκδηλώσεις, την πορεία και τη δυνατότητα της χειρουργικής διόρθωσης. Η αύξηση της πίεσης στην πνευμονική αρτηρία οφείλεται σε αυξημένη ροή αίματος στην πνευμονική κυκλοφορία και/ή σε αυξημένες αντιστάσεις που μερικές φορές είναι αποτέλεσμα αύξησης του τόνου των αγγείων, συνήθως όμως, προκαλούνται από ελλιπή ανάπτυξη και/ή αποφρακτικές καταστρεπτικές οργανικές αλλοιώσεις του πνευμονικού αγγειακού δικτύου.

Οι πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις φυσιολογικά μειώνονται γρήγορα αμέσως μετά την γέννηση λόγω της υποξικής αγγειοσύσπασης των πνευμονικών αγγείων. Στη συνέχεια, ο μέσος λείος μυϊκός χιτώνας των πνευμονικών αγγείων αντιστάσεως λεπτύνεται βαθμιαία. Η τελευταία αυτή διαδικασία καθυστερεί πολλές φορές για αρκετούς μήνες στα βρέφη με μεγάλες αεριοπνευμονικές ή μεσοκοιλιακές επικοινωνίες. Κατά τη διάρκεια των μηνών αυτής της καθυστέρησης, οι πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις εξακολουθούν να είναι κάπως αυξημένες. Στους ασθενείς με υψηλή πίεση της πνευμονικής αρτηρίας από τη γέννηση, παρατηρείται ελλιπή ανάπτυξη της πνευμονικής κυκλοφορίας και οι ανατομικές αλλοιώσεις των πνευμονικών αγγείων με τη μορφή του πολλαπλασιασμού των κυττάρων του έσω χιτώνα και της πάχυνσής του έσω και του μέσου χιτώνα συχνά εξελίσσονται, έτσι ώστε στο μεγαλύτερο παιδί ή τον ενήλικα, οι αγγειακές αντιστάσεις μπορεί να γίνουν μόνιμες από τις αποφρακτικές βλάβες του πνευμονικού αγγειακού δικτύου. Τα αίτια της αποφρακτικής νόσου των πνευμονικών αγγείων παραμένουν άγνωστα, μολονότι έχουν ενοχοποιηθεί η αυξημένη πίεση στην πνευμονική αρτηρία, η αυξημένη πίεση στις πνευμονικές φλέβες, η πολυκυτταραιμία, η συστηματική υποξία, η οξυαιμία και η κατάσταση της βρογχικής κυκλοφορίας. Πιθανότατα, ο τραυματισμός των ενδοθηλιακών κυττάρων των πνευμονικών αγγείων να προκαλεί την έναρξη μιας αλυσίδας γεγονότων, συμπεριλαμβανομένης της έκλυσης ή της ενεργοποίησης

παραγόντων, που τροποποιούν τη μεσοκυττάρια ουσία και προκαλούν υπερτροφία και πολλαπλασιασμό των λείων μυϊκών κυττάρων του αγγειακού τοιχώματος, καθώς και σύνθεση πρωτεϊνών του συνδετικού ιστού. Ο συνδυασμός των διεργασιών αυτών μπορεί να τροποποιήσει οριστικά τη δομή και τη λειτουργία των πνευμονικών αγγείων.

Υπάρχουν πολλοί ασθενείς των οποίων η καρδιοπάθεια ευνοεί την ανάπτυξη αποφρακτικής πνευμονικής αγγειακής νόσου χωρίς στη ζωή, έτσι ώστε να αποκλείεται η επιβίωση, της μέχρι την ενηλικίωση. Σε αυτούς περιλαμβάνονται όσοι πάσχουν από ορισμένες μορφές κυανωτικής καρδιοπάθειας, όπως η πλήρης μετάθεση των μεγάλων αρτηριών με ή χωρίς μεσοκοιλιακή επικοινωνία ή βατό αρτηριακό πόρο, η μονήρης χωρίς πνευμονική στένωση, η διπλέξοδη δεξιά κοιλία και ο κοινός αρτηριακός κορμός. Άλλες παθήσεις στις οποίες η αποφρακτική πνευμονική αγγειακή νόσος φαίνεται ότι εξελίσσεται γρήγορα, είναι η μεγάλη μεσοκοιλιακή επικοινωνία, καθώς και οι σπανιότερες καταστάσεις της ετερόπλευρης έλλειψης πνευμονικής αρτηρίας, όπως οι συγγενείς επικοινωνίες από αριστερά προς τα δεξιά σε μεγάλο υψόμετρο, ή σε συνδυασμό με τρισωμία 21 (σύνδρομο Down), και η πλήρης κολποκοιλιακή επικοινωνία, ακόμα και όταν δεν εμφανίζεται στο πλαίσιο χρωματοσωμικής ανωμαλίας²¹.

3.2 Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια

Μολονότι οι βασικοί μηχανισμοί της καρδιακής ανεπάρκειας, είναι παρόμοιες για όλες τις ηλικίες, ο παιδοκαρδιολόγος θα πρέπει να γνωρίζει ότι οι συνήθεις αιτίες, ο χρόνος έναρξης, και συχνά η θεραπευτική προσέγγιση ποικίλλουν ανάλογα με την ηλικία του ασθενούς. Η πρόοδος της εμβρυϊκής ηχοκαρδιογραφίας έχει επιτρέψει την διάγνωση της καρδιακής ανεπάρκειας του εμβρύου, ενδομήτρια. Τα κύρια ευρήματα της εμβρυϊκής καρδιακής ανεπάρκειας είναι το οίδημα του δέρματος της κεφαλής, ο ασκίτης, η συλλογή περικαρδιακού υγρού και η μειωμένη κινητικότητα του εμβρύου. Στα γενικά αίτια που προκαλούν μη ανοσολογικό ύδρωπα στο έμβρυο περιλαμβάνονται βλάβες διαφόρων οργανικών συστημάτων, ενώ στα καρδιακά αίτια περιλαμβάνονται οργανικές, λειτουργικές και μεταβολικές διαταραχές της καρδιάς και του καρδιακού ρυθμού. Το 80% έως 90% των παιδιατρικών ασθενών που παρουσιάζουν συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια αποτελούν βρέφη ηλικίας κάτω τους ενός έτους με συγγενή καρδιοπάθεια. Η ρήξη της καρδιακής αντιρρόπησης στο

βρέφος είναι επείγουσα ιατρική κατάσταση, η οποία απαιτεί άμεση θεραπευτική αντιμετώπιση.

Στο πρόωρο νεογνό, ιδιαίτερα όταν αυτό ζυγίζει λιγότερο από 1500 γραμμάρια, η παραμονή βατού αρτηριακού πόρου αποτελεί την πιο συνηθισμένη αιτία συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας, ενώ οι άλλες καρδιοπάθειες είναι σπάνιες. Στο τελειόμηνο νεογνό, τα σημαντικότερα αίτια συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας είναι η υποπλασία των αριστερών καρδιακών κοιλοτήτων, η στένωση ισθμού αορτής, η επίμονη ταχυαρρυθμία, η ύπαρξη εγκεφαλικού ή ηπατικού αρτηριοφλεβώδους συριγγίου και η μυοκαρδίτιδα. Στα νεογνά ηλικίας μεγαλύτερης των 2 εβδομάδων, οπότε οι μειωμένες πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις επιτρέπουν τη διαφυγή αίματος από αριστερά προς τα δεξιά, τα συχνότερα αίτια που προκαλούν καρδιακή ανεπάρκεια είναι η μεσοκοιλιακή και κολποκοιλιακή επικοινωνία, η μετάθεση των μεγάλων αρτηριών, ο κοινός αρτηριακός κορμός και η ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών, που συχνά συνοδεύεται από απόφραξή τους. Μολονότι η καρδιακή ανεπάρκεια είναι συνήθως το αποτέλεσμα δομικής βλάβης ή πάθησης του μυοκαρδίου, θα πρέπει να τονισθεί ότι η λειτουργικότητα του μυοκαρδίου στο νεογνό μπορεί να παραβλαφθεί σοβαρά από εξωκαρδιακές διαταραχές, όπως η υποξαιμία και η οξυαιμία, η αναιμία, η σηψαιμία, η βαριά υπογλυκαιμία, η υπασβεστιαίμια, και η πολυκυτταραιμία. Στα μεγαλύτερα παιδιά, η καρδιακή ανεπάρκεια οφείλεται συχνά σε επίκτητη νόσο, ή αποτελεί επιπλοκή ανοικτών καρδιοχειρουργικών επεμβάσεων. Στην κατηγορία των επίκτητων παθήσεων περιλαμβάνονται οι ρευματικές καρδιοπάθειες, οι παθήσεις του ενδοκαρδίου και του μυοκαρδίου, η λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα, οι αιματολογικές παθήσεις, οι διαταραχές της θρέψης και του μεταβολισμού, καθώς και οι σοβαρές καρδιακές αρρυθμίες.

Η κλινική έκφραση της καρδιακής ανεπάρκειας στο νεογνό, περιλαμβάνει χαρακτηριστικά σημεία πνευμονικής και συστηματικής φλεβικής συμφόρησης και διαταραχών της καρδιαγγειακής λειτουργίας που μοιάζουν μεν, αλλά συχνά δεν είναι ταυτόσημα με αυτά που παρουσιάζονται στα μεγαλύτερα παιδιά και στους ενήλικες. Τα σημεία αυτά αντανακλούν την αλληλεπίδραση της αιμοδυναμικής επιβάρυνσης και των αντιρροπιστικών απαντήσεων. Οι δυσκολίες σίτισης, η ανεπαρκής πρόληψη σωματικού βάρους και η ελλιπής σωματική ανάπτυξη, η ταχύπνοια, η ταχυκαρδία, οι πνευμονικοί ρόγχοι, η διόγκωση του ήπατος και η μεγαλοκαρδία αποτελούν τα συνηθέστερα συμπτώματα και σημεία. Το οίδημα των άκρων, ο ασκίτης, ο εναλλασσόμενος σφυγμός, ο καλπαστικός ρυθμός και η απρόσφορη εφίδρωση

αποτελούν σπανιότερες εκδηλώσεις. Η πλευριτική και η περικαρδιακή συλλογή υγρού είναι εξαιρετικά σπάνιες. Η διάκριση μεταξύ αριστερής και δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας δεν είναι τόσο εμφανής στο νεογνό, όπως είναι στο μεγαλύτερο παιδί και στον ενήλικα, επειδή οι περισσότερες βλάβες που προκαλούν επίσης και διαφυγή αίματος από αριστερά προς τα δεξιά μέσω του ωοειδούς τρήματος και/ή του βατού αρτηριακού πόρου, καθώς και πνευμονική υπέρταση που οφείλεται στην αύξηση της πίεσης των πνευμονικών φλεβών. Αντιθέτως, η αύξηση της πλήρωσης ή της πίεσης της δεξιάς κοιλίας στο νεογνό, προκαλεί δυσανάλογη μείωση της διατασιμότητας της αριστερής κοιλίας (αλληλοεπίδραση κοιλιών) συγκριτικά με το μεγαλύτερο παιδί και τον ενήλικα, και προκαλεί σημεία της συστηματικής και της πνευμονικής φλεβικής συμφόρησης.

Στο νεογνό, η κόπωση και η δύσπνοια προσπάθειας εκδηλώνονται ως πρόβλημα σίτισης. Χαρακτηριστικά, η συχνότητα των αναπνοών στην καρδιακή ανεπάρκεια είναι ταχεία (50 έως 100 αναπνοές / λεπτό). Παρουσία ανεπάρκειας της αριστερής κοιλίας, το διάμεσο πνευμονικό οίδημα ελαττώνει την πνευμονική διατασιμότητα, και προκαλεί ταχύπνοια και εισολκή των μεσοπλευρίων διαστημάτων. Η υπερβολική πνευμονική αιματική ροή που οφείλεται σε σημαντικό βαθμό διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά, είναι δυνατόν να μειώσει περαιτέρω την πνευμονική διατασιμότητα. Επιπλέον, η αύξηση των διαστάσεων ορισμένων καρδιαγγειακών δομών είναι δυνατό να προκαλέσει απόφραξη των ανώτερων αεροφόρων οδών. Στους ασθενείς με μεγάλη διαφυγή αίματος από αριστερά προς τα δεξιά και παράλληλη αύξηση των διαστάσεων του αριστερού κόλπου και στελέχους της πνευμονικής αρτηρίας, υπάρχει η πιθανότητα συμπίεσης του κύριου στελέχους του αριστερού βρόγχου, η οποία μπορεί να προκαλέσει εμφύσημα του αριστερού άνω ή κάτω λοβού, ή ατελεκτασία του αριστερού κάτω λοβού. Η αναπνευστική δυσχέρεια με ρόγχο, η αναπέταση των ρινικών πτερυγίων και η εισολκή των μεσοπλευρίων διαστημάτων, παρατηρείται σε σοβαρή ανεπάρκεια, και ιδιαίτερα όταν συχνά συνυπάρχει πνευμονική λοίμωξη που επιβαρύνει την καρδιακή λειτουργία. Κάτω από αυτές τις συνθήκες, οι πνευμονικοί ρόγχοι μπορεί να οφείλονται στη λοίμωξη, στην ανεπάρκεια, ή και στα δύο. Επίσης, χαρακτηριστική της καρδιακής ανεπάρκειας είναι η μικρή μεταβλητότητα. Στα νεογνά με καρδιακή ανεπάρκεια παρατηρείται συχνά διόγκωση του ήπατος και σπάνια ευαισθησία αυτού κατά την ψηλάφηση. Η μεγαλοκαρδία μπορεί να εκτιμηθεί ακτινολογικώς, αλλά πρέπει να επισημανθεί ότι στο φυσιολογικό νεογνό, ο καρδιακός δείκτης μπορεί να φτάνει στο

60%, και ότι ο μεγάλος θύμος αδένας δυσκολεύει συνήθως την εκτίμηση του μεγέθους της καρδιάς. Η διδιάσταση και η Doppler ηχοκαρδιογραφία παρέχουν καλή εκτίμηση της καρδιακής λειτουργίας και των διαστάσεων των καρδιακών κοιλοτήτων και οι τιμές μπορούν να συγκριθούν με αυτές των φυσιολογικών νεογνών²².

3.3 Κυάνωση

Η κυάνωση προκαλείται από την αύξηση της αναχθείσας αιμοσφαιρίνης στα δερματικά αγγεία πάνω από 3gm/dl περίπου. Η περιφερική κυάνωση αντανακλά την παθολογικά υψηλή απόληψη οξυγόνου από το φυσιολογικά κορεσμένο αρτηριακό αίμα, συνήθως λόγω περιφερικής αγγειοσύσπασης. Η κεντρική κυάνωση οφείλεται σε ελαττωμένο κορεσμό σε οξυγόνο του αρτηριακού αίματος και παρατηρείται στους ασθενείς με συγγενή καρδιοπάθεια λόγω της διαφυγής αίματος της συστηματικής φλεβικής επιστροφής προς την αρτηριακή κυκλοφορία. Ιδιαίτερα τα νεογνά (συγκριτικά με τους ενήλικες) σε καρδιακή ανεπάρκεια, μπορεί να εμφανίζουν κυάνωση λόγω περιφερικών και κεντρικών παραγόντων. Οι τελευταίοι μπορεί να περιλαμβάνουν τη σοβαρή καταστολή της αναπνευστικής λειτουργίας, λόγω του κυψελιδικού υποαερισμού, τη διαταραχή της σχέσης αερισμού – αιμάτωσης και τη διαταραχή της διάχυσης του οξυγόνου.

Στους ασθενείς με κεντρική κυάνωση που οφείλεται σε ελαττωμένο κορεσμό σε οξυγόνο του αρτηριακού αίματος, ο βαθμός της κυανωτικής χροιάς του δέρματος εξαρτάται από την απόλυτη ποσότητα της αναχθείσας αιμοσφαιρίνης, από το βαθμό της διαφυγής αίματος από δεξιά προς τ' αριστερά σε σχέση με την συστηματική ροή και από το ποσοστό της οξυαιμοσφαιρίνης στο φλεβικό αίμα. Αυτό το τελευταίο εξαρτάται από την απόληψη οξυγόνου από τους ιστούς. Συνήθως, η κυάνωση εμφανίζεται ή επιδεινώνεται με τη σωματική δραστηριότητα ή την κόπωση, εξ' αιτίας της ελάττωσης του κορεσμού του συστηματικού φλεβικού αίματος, ενώ ταυτόχρονα αυξάνει η διαφυγή αίματος από δεξιά προς τ' αριστερά μέσω μιας επικοινωνίας αφού μειώνονται οι συστηματικές αντιστάσεις λόγω της αγγειοδιαστολής. Η μεταφορά του οξυγόνου στους ιστούς επηρεάζεται από μεταβολές της σχέσης απελευθέρωσης του οξυγόνου από την αιμοσφαιρίνη, η οποία μπορεί να τροποποιηθεί από το Ph του αίματος και από τα επίπεδα της συγκέντρωσης του 2,3 διφωσφογλυκερικού των ερυθρών αιμοσφαιρίων²³.

3.4 Καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης

Η καθυστέρηση της σωματικής ανάπτυξης, καθώς και η καθυστερημένη έναρξη της εφηβείας, αποτελούν συνήθη χαρακτηριστικά πολλών κυανωτικών, και σε μικρότερη έκταση, μη κυανωτικών συγγενών καρδιοπαθειών. Η διανοητική ανάπτυξη σπάνια επηρεάζεται. Η βαρύτητα της διαταραχής της ανάπτυξης εξαρτάται από το είδος της ανατομικής βλάβης και από τις λειτουργικές της επιδράσεις. Τα περισσότερα παιδιά με ήπιες βλάβες αναπτύσσονται φυσιολογικά. Ο ρυθμός αύξησης του σωματικού βάρους είναι συνήθως μικρότερος από τη γραμμική ανάπτυξη στους ακυανωτικούς ασθενείς με μεγάλες επικοινωνίες από αριστερά προς τα δεξιά, ενώ στις κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες βάρος και ύψος επηρεάζονται συνήθως εξ' ίσου. Τα αγόρια φαίνεται ότι παρουσιάζουν μεγαλύτερη καθυστέρηση στην ανάπτυξή τους από τα κορίτσια, ιδιαίτερη στην δεύτερη δεκαετία της ζωής. Η ωρίμανση του σκελετού (δηλαδή η οστική ηλικία) καθυστερεί στα κυανωτικά παιδιά ανάλογα με τη βαρύτητα της υποξαιμίας.

Σε ορισμένα παιδιά, η καθυστέρηση της ανάπτυξης οφείλεται σε προγεννητικούς παράγοντες, όπως οι συγγενείς λοιμώξεις και τα χρωματοσωμικά ή άλλα κληρονομικά και μη κληρονομικά σύνδρομα. Σε άλλους ασθενείς, η συνύπαρξη εξωκαρδιακών δυσπλασιών μπορεί να συμβάλλει στην ανεπαρκή πρόσληψη βάρους και τη γραμμική ανάπτυξη. Πρόσθετες εξηγήσεις για τους μηχανισμούς διαταραχής της ανάπτυξης είναι η πλημμελής διατροφή που οφείλεται σε ανορεξία και ανεπαρκή πρόσληψη τροφής και θερμίδων, ο αυξημένος μεταβολισμός, η οξυαιμία και οι ηλεκτρολυτικές διαταραχές, η ιστική υποξία, η ελαττωμένη περιφερική αιματική ροή, η χρόνια ρήξη της καρδιακής αντιρρόπησης, η δυσαπορρόφηση ή η απώλεια πρωτεϊνών, οι υποτροπιαζούσες λοιμώξεις του αναπνευστικού και ενδοκρινικοί ή γενετικοί παράγοντες. Σε ορισμένες περιπτώσεις, η ελλιπής ανάπτυξη δεν βελτιώνεται σημαντικά από τη χειρουργική διόρθωση της υποκείμενης καρδιακής ανωμαλίας.

Στους παράγοντες που πιθανότατα ευθύνονται για την επιμονή της καθυστέρησης της ανάπτυξης μετχειρητικώς, περιλαμβάνονται η ηλικία της χειρουργικής επέμβασης, η παραμονή αιμοδυναμικώς σημαντικών υπολειμματικών αλλοιώσεων και το είδος ή οι επιπλοκές της χειρουργικής επέμβασης. Είναι γενικός κανόνας, ότι δεν πρέπει να εγγυάται κανείς προεγχειρητικώς στους γονείς ενός

παιδιού με καρδιοπάθεια, ότι η χειρουργική επέμβαση θα έχει ως αποτέλεσμα την επιτάχυνση της ανάπτυξης και της εξέλιξης αυτού²⁴.

3.5 Διαταραχές της οξεοβασικής ισορροπίας

Διαταραχές των αερίων του αίματος και της οξεοβασικής ισορροπίας παρατηρούνται ιδιαίτερα στα νεογνά με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια ή κυάνωση. Οι διαφυγές μεγάλου όγκου αίματος από αριστερά προς τα δεξιά, ιδιαίτερα με πνευμονικό οίδημα, μπορεί να προκαλούν μέτρια αναπνευστική οξυαιμία και ελάττωση της τάσης του αρτηριακού οξυγόνου, αντανακλώντας αύξηση της κυψελιδοαρτηριακής διαφοράς οξυγόνου και διαταραχή της ισορροπίας μεταξύ αερισμού και αιμάτωσης. Η διαταραχή της ανταλλαγής του διοξειδίου του άνθρακα υποδηλώνει την ύπαρξη μέτριας έως σοβαρής ανεπάρκειας σε αυτά τα νεογνά. Οι παθήσεις που συνοδεύονται από μείωση της συστηματικής καρδιακής παροχής, όπως είναι η σοβαρού στένωση ισθμού αορτής, ή η βαριά στένωση αορτής της νεογνικής ηλικίας, συχνά εκδηλώνονται ως καρδιακή ανεπάρκεια που επιπλέκεται από σοβαρή μεταβολική οξυαιμία με σχετικά υψηλές τιμές τάσης αρτηριακού οξυγόνου. Το τελευταίο εύρημα, ακόμα και όταν συνυπάρχει διαφυγή από δεξιά προς τ' αριστερά μέσω βατού αρτηριακού πόρου, είναι το αποτέλεσμα της μείωσης της συστηματικής αιμάτωσης και της αύξησης του λόγου της πνευμονικής προς τη συστηματική αιματική ροή.

Η αναπνευστική οξυαιμία και η μείωση των επιπέδων της τάσης του οξυγόνου παρατηρούνται στα νεογνά με απόφραξη της πνευμονικής φλεβικής επιστροφής και διαφυγή αίματος από το δεξιό προς τον αριστερό κόλπο. Πολλά νεογνά με σοβαρή υποξαιμία που οφείλεται σε παθήσεις, όπως είναι η μετάθεση των μεγάλων αρτηριών, η ατρησία της πνευμονικής, παρουσιάζουν μεταβολική οξυαιμία και σημαντική μείωση της τάσης του διοξειδίου του άνθρακα, που είναι δευτεροπαθή του υπεραερισμού, ο οποίος οφείλεται στη διέγερση των περιφερικών χημειοϋποδοχέων από την υποξία²¹.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4^ο

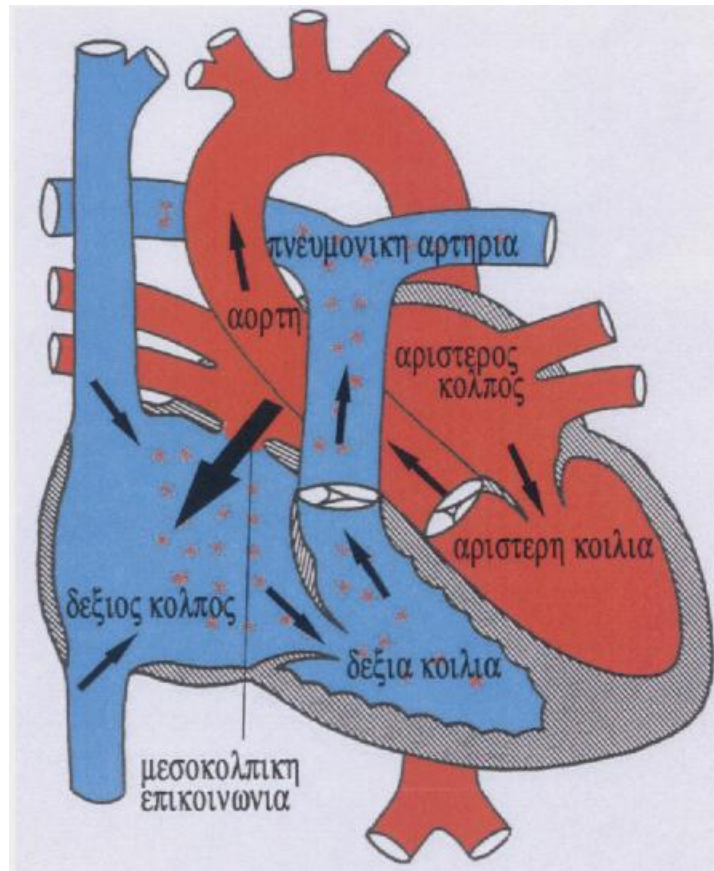
ΜΗ ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

4.1 Έλλειμμα μεσοκολπικού διαφράγματος

Σε μια καρδιά που λειτουργία φυσιολογικά, το αίμα με χαμηλή περιεκτικότητα σε οξυγόνο ρέει από το σώμα στη δεξιά πλευρά της καρδιάς (στο δεξιό κόλπο και από εκεί στη δεξιά κοιλία). Από εκεί προωθείται στους πνεύμονες. Στους πνεύμονες, αφήνει το διοξείδιο του άνθρακα, καθαρίζεται και τροφοδοτείται με φρέσκο οξυγόνο. Στη συνέχεια το πλούσιο σε οξυγόνο αίμα διοχετεύεται στην αριστερή πλευρά της κοιλίας (αριστερό κόλπο). Από εκεί διοχετεύεται στην αριστερή κοιλία, μετά στην αορτή, και μέσω της αορτής στο υπόλοιπο σώμα.

Μερικές φορές ένα βρέφος γεννιέται με μία τρύπα σε κάποιο τοίχωμα που χωρίζει το δεξιό από το αριστερό τμήμα της καρδιάς. Αυτή η ατέλεια μπορεί να παρουσιαστεί μεταξύ των δύο άνω κοιλοτήτων, δηλαδή των κόλπων (μεσοκολπικό έλλειμμα ή επικοινωνία) ή μεταξύ των δύο κοιλοτήτων, δηλαδή των κοιλιών (μεσοκοιλιακό έλλειμμα ή επικοινωνία).

Εάν υπάρχει μεγάλη τρύπα μεταξύ των δύο κόλπων, μια σημαντική ποσότητα πλούσιου σε οξυγόνο (κόκκινου) αίματος διαφεύγει από το αριστερό τμήμα (αριστερό κόλπο) προς το δεξιό (δεξιό κόλπο). Μετά προωθείται στους πνεύμονες, παρά το γεγονός ότι είχε ήδη καθαριστεί και εμπλουτισθεί με φρέσκο οξυγόνο. Αυτή η διαδικασία είναι προβληματική, δεδομένου ότι, αίμα που έχει καθαριστεί από τους πνεύμονες, επιστρέφει σε αυτούς. Πολλά παιδιά με αυτή την ανωμαλία (μεσοκολπική επικοινωνία) παρουσιάζουν ελάχιστα ή και καθόλου συμπτώματα. Το να κλείσει το μεσοκολπικό έλλειμμα με εγχείρηση ανοικτής καρδιάς νωρίς στην παιδική ηλικία, μπορεί να βοηθήσει στο να αποφευχθούν σοβαρά προβλήματα αργότερα στη ζωή. Η μακροπρόθεσμη πρόγνωση σε αυτή την περίπτωση είναι εξαιρετική. Τα τελευταία χρόνια όλο και πιο συχνά μπορούν να κλεισθούν αυτές οι επικοινωνίες με διάφορες μικροσυσσκευές (ομπρελάκια). Στην περίπτωση αυτή το παιδί αποφεύγει το χειρουργείο και τη θωρακοτομή²⁵.



Εικόνα 6. **Μεσοκοιλιακή επικοινωνία**

Μπλε είναι το φλεβικό μη οξυγονωμένο αίμα, κόκκινο το αρτηριακό οξυγονωμένο αίμα, τα βέλη δείχνουν την ροή του αίματος. Υπάρχει μια τρύπα (μεγάλο βέλος) μεταξύ του δεξιού και του αριστερού κόλπου. Μια ποσότητα πλούσιου σε οξυγόνο αίματος (κόκκινο) διαφεύγει από τον αριστερό κόλπο προς τα δεξιά. Στο δεξιό κόλπο αναμιγνύεται με το μπλε μη οξυγονωμένο αίμα το οποίο έχει επιστρέψει από το σώμα. Έτσι στη δεξιά κοιλιά και στην πνευμονική αρτηρία ρέει αυξημένη ποσότητα αίματος.

4.2 Έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος

Όταν υπάρχει μεγάλη τρύπα ανάμεσα στις δύο κοιλίες, μία μεγάλη ποσότητα κόκκινου αίματος πλούσιο σε οξυγόνο, διαφεύγει από το αριστερό τμήμα της καρδιάς (αριστερά κοιλία) στο δεξιό μέρος (δεξιά κοιλία) μέσα από την τρύπα. Από τη δεξιά κοιλία, προωθείται και πάλι το αίμα στους πνεύμονες, παρά το γεγονός ότι είχε ήδη εμπλουτισθεί με οξυγόνο. Αυτή η επιπλέον ποσότητα αίματος που προωθείται στους πνεύμονες δημιουργεί προβλήματα, δεδομένου ότι η καρδιά εργάζεται πιο εντατικά και μπορεί να μεγαλώσει σε μέγεθος.

Τα συμπτώματα που συνδέονται με αυτήν την περίπτωση συγγενούς καρδιοπάθειας μπορεί να εμφανισθούν μερικές εβδομάδες μετά τη γέννηση του

παιδιού. Μερικά βρέφη με μεγάλη μεσοκοιλιακή επικοινωνία δεν αναπτύσσονται κανονικά και μπορεί να υποσιτίζονται. Υψηλή πίεση μπορεί να παρατηρηθεί στα πνευμονικά αγγεία, καθώς συσσωρεύεται περισσότερο αίμα εκεί. Με τον χρόνο μπορεί να προκαλέσει μόνιμη βλάβη στα τοιχώματα των αγγείων των πνευμόνων και το παιδί να μην μπορεί να χειρουργηθεί πλέον.

Αν η τρύπα είναι μικρή, δεν επιβαρύνει τη λειτουργία της καρδιάς. Σε αυτή την περίπτωση, το μόνο εύρημα είναι ένα δυνατό φύσημα που ακούγεται στην καρδιά. Αυτές οι μικρές μεσοκοιλιακές επικοινωνίες δεν είναι πάντα απαραίτητο να αντιμετωπισθούν με εγχείρηση. Σε μερικές περιπτώσεις μάλιστα κλείνουν μόνες τους (25-50%). Αλλά, εάν το άνοιγμα είναι μεγάλο, η εγχείρηση ανοικτής καρδιάς συνιστάται για να αποφευχθούν σοβαρά προβλήματα στο μέλλον.

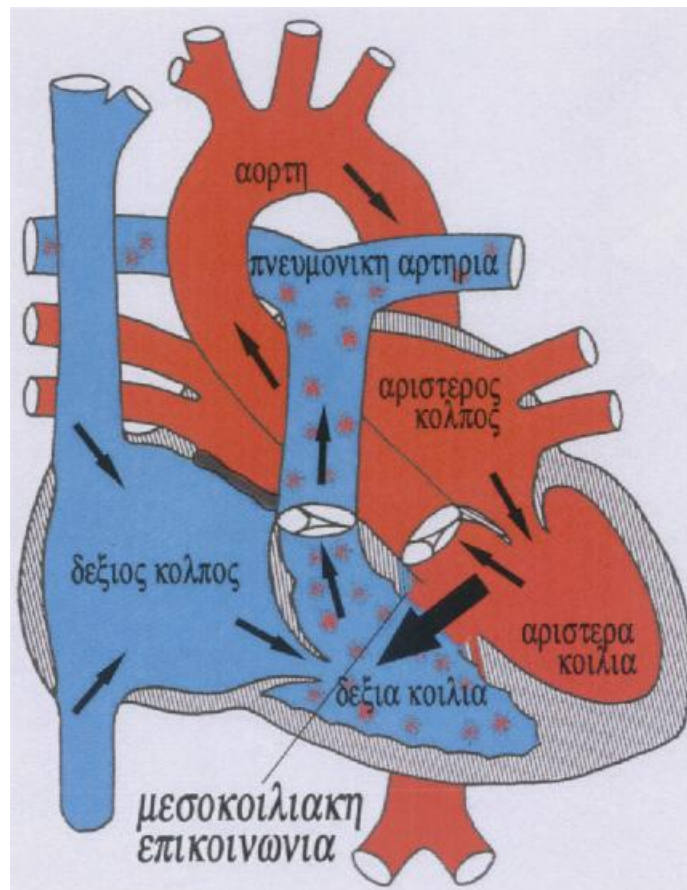
Βρέφη με μεσοκοιλιακή επικοινωνία μπορεί να παρουσιάσουν σοβαρά προβλήματα και βαριά συμπτώματα από την υψηλή πίεση στους πνεύμονες. Η διόρθωση αυτής της ανωμαλίας εντός του πρώτου έτους της ζωής είναι απαραίτητη. Η σύγκλιση ενός μεγάλου ελλείμματος συνήθως γίνεται στη βρεφική ή στην παιδική ηλικία, ακόμη και στους ασθενείς με λίγα συμπτώματα. Αυτό βοηθάει στο να αποφύγουμε επιπλοκές αργότερα. Συχνά το έλλειμμα είναι τόσο μεγάλο, που ένα εμβάλωμα ράβεται επάνω στην τρύπα για να κλείσει τελείως. Αργότερα αυτό το εμβάλωμα σκεπάζεται από τον φυσιολογικό καρδιακό ιστό (ενδοκάρδιο) και εξελίσσεται σε μόνιμο τμήμα της καρδιάς. Μερικά ελλείμματα μπορούν να ραφτούν και να κλείσουν χωρίς να χρειαστεί εμβάλωμα.

Εάν ένα βρέφος είναι βαριά άρρωστο και έχει περισσότερες από μια ανωμαλίες ή ένα πρόβλημα σε άλλο σημείο της καρδιάς, η εγχείρηση μπορεί να ανακουφίσει τα σοβαρά συμπτώματα και την υψηλή πίεση στους πνεύμονες. Με την επέμβαση αυτή (περίδεση πνευμονικής) «στενεύει» η πνευμονική αρτηρία για να μειωθεί η ροή του αίματος προς τους πνεύμονες. Αυτό επιτρέπει στο παιδί να αναπτυχθεί και όταν μεγαλώσει, οι γιατροί μπορούν να αφαιρέσουν την περίδεση και να διορθώσουν το πρόβλημα με εγχείρηση ανοικτής καρδιάς.

Όταν επιδιορθωθεί η μεσοκοιλιακή επικοινωνία με εγχείρηση, συνήθως αποκαθίσταται η πίεση στη δεξιά κοιλία, στην πνευμονική αρτηρία και η κυκλοφορία του αίματος στα φυσιολογικά της επίπεδα. Η μακροπρόθεσμη πρόγνωση είναι πολύν καλή. Μετά την εγχείρηση το παιδί πρέπει να εξετάζεται τακτικά από έναν παιδοκαρδιολόγο, ο οποίος ελέγχει αν η καρδιά λειτουργεί κανονικά.

Σήμερα μερικές μεσοκοιλιακές επικοινωνίες μπορεί να συγκλεισθούν με μικροσυσσκευές (ομπρελακιά).

Παιδιά με μεσοκοιλιακή επικοινωνία κινδυνεύουν να προσβληθούν από λοίμωξη των τοιχωμάτων της καρδιάς ή των βαλβίδων (ενδοκαρδίτιδα). Για να αποφευχθεί αυτό, θα πρέπει να τους χορηγηθούν αντιβιοτικά, όπως amoxicil, πριν από οδοντιατρικές ή από ορισμένες άλλες χειρουργικές επεμβάσεις. Αφού η μεσοκοιλιακή επικοινωνία έχει διορθωθεί με επιτυχημένη χειρουργική επέμβαση, το παιδί μπορεί να μην χρειάζεται πλέον να παίρνει αντιβιοτικά. Η καλή υγιεινή του στόματος και των δοντιών βοηθάει στο να μειωθεί ο κίνδυνος ενδοκαρδίτιδας²⁶.



Εικόνα 7. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία

Μπλε είναι το φλεβικό μη οξυγονωμένο αίμα, κόκκινο το αρτηριακό οξυγονωμένο αίμα. Τα βέλη δείχνουν την ροή του αίματος. Στην μεσοκοιλιακή επικοινωνία υπάρχει μια τρύπα ανάμεσα στη δεξιά και αριστερή κοιλιά (μεγάλο βέλος). Μια ποσότητα κόκκινου αίματος πλούσιου σε οξυγόνο, διαφεύγει από αριστερά προς τα δεξιά. Με αυτόν τον τρόπο στη δεξιά κοιλιά αναμιγνύεται μπλε μη οξυγονωμένο αίμα με κόκκινο οξυγονωμένο αίμα που διέρρευσε μέσω της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας. Έτσι η ποσότητα αίματος που προωθείται και περνάει μέσα από τους πνεύμονες είναι αυξημένη.

4.3 Παραμονή αρτηριακού πόρου

Κάθε βρέφος γεννιέται με ανοικτό αρτηριακό πόρο. Πρόκειται για μια επικοινωνία μεταξύ των δύο μεγαλύτερων αγγείων του σώματος, της πνευμονικής αρτηρίας και της αορτής. Η πνευμονική αρτηρία μεταφέρει φλεβικό (μπλε) αίμα από το δεξιό μέρος της καρδιάς στους πνεύμονες, όπου το αίμα εμπλουτίζεται με φρέσκο οξυγόνο. Η αορτή μεταφέρει το πλούσιο σε οξυγόνο (κόκκινο) αίμα από το αριστερό τμήμα της καρδιάς σε ολόκληρο το σώμα.

Φυσιολογικά αυτή η επικοινωνία μεταξύ των δύο αρτηριών κλείνει μερικές μόνο ώρες μετά τη γέννηση του βρέφους. Αν δεν συμβεί αυτό, τότε ένα μέρος του αίματος, που θα έπρεπε κανονικά να είχε περάσει από την αορτή και να είχε διοχετευθεί στο σώμα, επιστρέφει στους πνεύμονες. Η αδυναμία του αρτηριακού πόρου να κλείσει, αποτελεί ένα πολύ συνηθισμένο φαινόμενο που το συναντάμε στα πρόωρα και σπανιότερα στα βρέφη που γεννιούνται κανονικά στην ώρα τους.

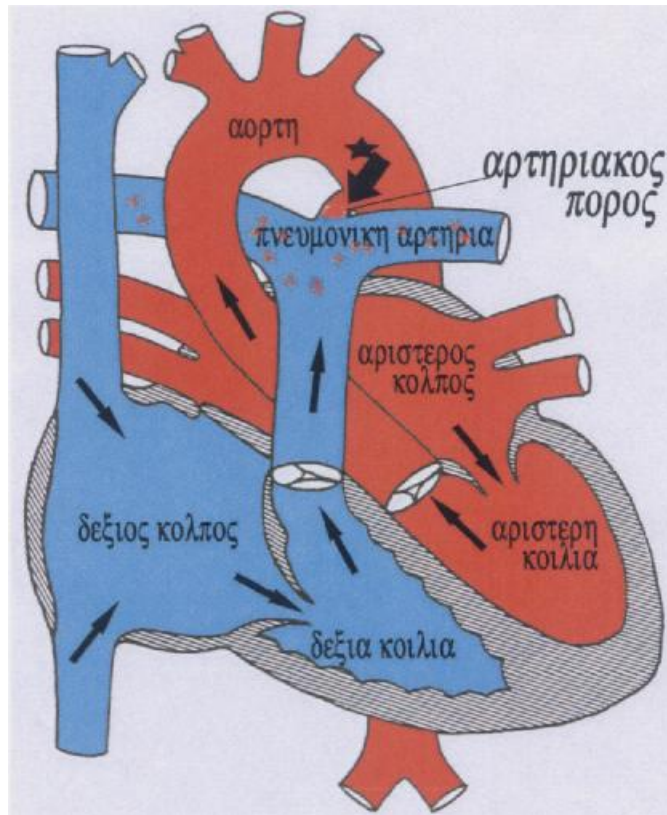
Αν ο ανοικτός αρτηριακός πόρος στο παιδί είναι μεγάλος, μπορεί να κουράζεται εύκολα, να αναπτύσσεται αργά, να παθαίνει βρογχιτίδες, και να αναπνέει γρήγορα. Σε μερικά παιδιά τα συμπτώματα αυτά μπορεί να εμφανισθούν εβδομάδες ή και μήνες μετά τη γέννησή τους. Αν ο αρτηριακός πόρος είναι μικρός, το παιδί δεν παρουσιάζει συμπτώματα και δείχνει να είναι καλά.

Σήμερα ο αρτηριακός πόρος μπορεί να συγκλισθεί κατά τη διάρκεια του καθετηριασμού με διάφορες μικροσυσσκευές, όπως σπειράματα ή ομπρελάκια και το παιδί να αποφύγει την εγχείρηση. Σε αυτή την περίπτωση το παιδί, θα παραμείνει για 2 ημέρες στο νοσοκομείο.

Αν χρειαστεί εγχείρηση ο χειρουργός δεν χρειάζεται να ανοίξει τον θώρακα για να διορθώσει το πρόβλημα. Ο αρτηριακός πόρος μπορεί να κλείσει «με περίδεση». Στην περίπτωση αυτή το παιδί θα παραμείνει για μια εβδομάδα περίπου στο νοσοκομείο. Αν δεν υπάρχει κανένα άλλο πρόβλημα με την κυκλοφορία, αυτή η μέθοδος αποκαθιστά τη φυσική κυκλοφορία.

Παιδιά με αρτηριακό πόρο κινδυνεύουν να προσβληθούν από λοίμωξη των τοιχωμάτων της καρδιάς ή των βαλβίδων (ενδοκαρδίτιδα). Για να αποφευχθεί αυτό, θα πρέπει να τους χορηγηθούν αντιβιοτικά, όπως amoxicil, πριν από οδοντιατρικές ή ορισμένες άλλες χειρουργικές επεμβάσεις. Αφού ο αρτηριακός πόρος έχει διορθωθεί με επιτυχημένη χειρουργική επέμβαση ή μικροσυσσκευή, το παιδί μπορεί να μην

χρειάζεται πλέον να παίρνει αντιβιοτικά. Η καλή υγιεινή τους στόματος και των δοντιών βοηθάει στο να μειωθεί ο κίνδυνος ενδοκαρδίτιδας²⁷.



Εικόνα 8.

Μπλε είναι το φλεβικό μη οξυγονωμένο αίμα, κόκκινο το αρτηριακό οξυγονωμένο αίμα, τα βέλη δείχνουν την ροή του αίματος. Στον ανοικτό αρτηριακό πόρο υπάρχει μια επικοινωνία (μεγάλο βέλος με αστέρι) μεταξύ αορτής και πνευμονικής αρτηρίας από όπου το κόκκινο (οξυγονωμένο αίμα) περνάει στην πνευμονική αρτηρία. Στους πνεύμονες υπάρχει αυξημένη ποσότητα αίματος που επιβαρύνει την κυκλοφορία.

4.4 Ισθμική στένωση αορτής

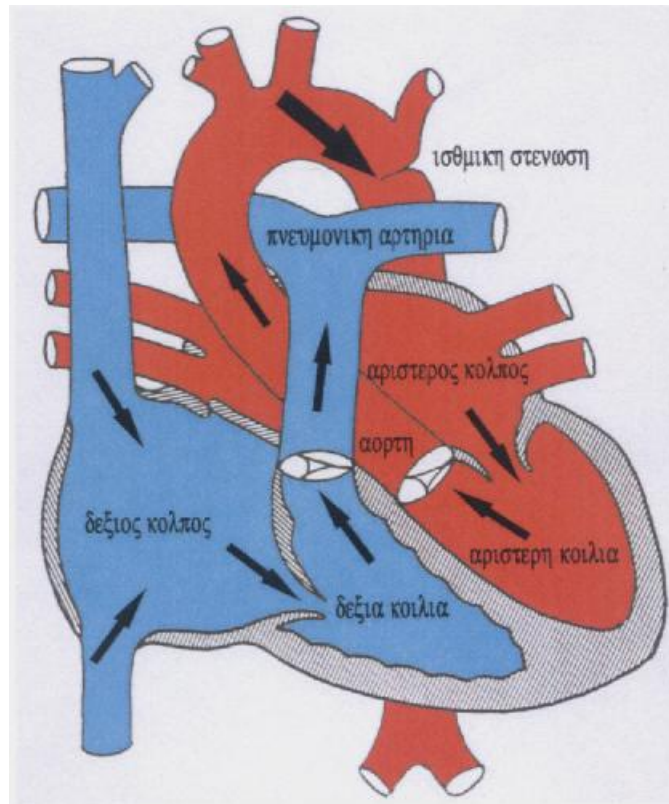
Σε αυτήν τη συγγενή καρδιοπάθεια, η αορτή (η κύρια αρτηρία που μεταφέρει αίμα από την καρδιά στο σώμα) στενεύει σε ένα σημείο που λέγεται ισθμός (βρίσκεται σε ένα ύψος ανάμεσα στις ωμοπλάτες) και αποτελεί τη «σύνδεση» μεταξύ του άνω και κάτω τμήματος του σώματος. Κατά συνέπεια παρακωλύεται η ροή του αίματος από την καρδιά στο υπόλοιπο σώμα. Η πίεση του αίματος αυξάνει στην αορτή πριν από τη στένωση. Συνήθως δεν παρουσιάζονται συμπτώματα με τη γέννηση του παιδιού, αλλά εμφανίζονται ήδη από την πρώτη εβδομάδα μετά τη γέννησή του.

Ένα βρέφος μπορεί να παρουσιάσει βαριά καρδιακή ανεπάρκεια ή υψηλή πίεση που επιβάλλει την άμεση χειρουργική επέμβαση. Διαφορετικά η εγχείρηση μπορεί να καθυστερήσει. Ένα παιδί με βαριάς μορφής στένωση πρέπει να εγχειριστεί στην πρώιμη παιδική του ηλικία. Αυτό βοηθάει στο να αποφευχθούν προβλήματα, όπως η ανάπτυξη υψηλής πίεσης στην ενήλικη ζωή του.

Ο χειρουργός δεν χρειάζεται να ανοίξει την καρδιά για να διορθώσει τη στένωση. Η ατέλεια αυτή μπορεί να διορθωθεί με πολλούς τρόπους. Ένας από αυτούς είναι να αφαιρεθεί το στενό τμήμα της αορτής. Μια άλλη μέθοδος είναι να ραφτεί ένα μπάλωμα πάνω στην περιοχή της στένωσης χρησιμοποιώντας ένα τμήμα αγγείου που οδηγεί το αίμα στο βραχίονα του παιδιού ή ένα εμφύλωμα από συνθετικό υλικό.

Η πρόγνωση μετά την εγχείρηση είναι καλή, αλλά μακρά ιατρική παρακολούθηση είναι απαραίτητη. Σπάνια, η στένωση του ισθμού της αορτής μπορεί να υποτροπιάσει. Τότε μια άλλη διαδικασία πρέπει να ακολουθηθεί : μια καινούρια μέθοδος που ονομάζεται αγγειοπλαστική με μπαλονάκι. Κατά τη διάρκεια του καρδιακού καθετηριασμού ένας ειδικός καθετήρας που έχει ένα μπαλονάκι στην άκρη του τοποθετείται στην περιοχή της στένωσης. Στη συνέχεια το μπαλονάκι φουσκώνει και η περιοχή της στένωσης διατείνεται και ανοίγει. Τα μακροπρόθεσμα αποτελέσματα αυτής της μεθόδου είναι ιδιαίτερα καλά. Η πίεση του αίματος μπορεί να παραμείνει υψηλή ακόμη και μετά την επιδιόρθωση της στένωσης της αορτής.

Μετά την εγχείρηση ή το μπαλονάκι η ιατρική παρακολούθηση από έναν παιδοκαρδιολόγο είναι αναγκαία. Τα παιδιά με στένωση του ισθμού της αορτής κινδυνεύουν να προσβληθούν από μικρόβια και να πάθουν ενδοκαρδίτιδα πριν ή μετά την εγχείρηση. Για την πρόληψη κατά της ενδοκαρδίτιδας απαιτείται η χορήγηση αντιβιοτικών, όπως amoxicil, πριν από οδοντιατρικές και άλλες χειρουργικές επεμβάσεις²⁸.



Εικόνα 9. Ισθμική στένωση

Μπλε είναι το φλεβικό μη οξυγονωμένο αίμα, κόκκινο το αρτηριακό οξυγονωμένο αίμα. Τα βέλη δείχνουν την ροή του αίματος. Υπάρχει μια στένωση (μεγάλο βέλος) στην κύρια αρτηρία που μεταφέρει το αίμα από την καρδιά στο σώμα. Η στένωση στην προκειμένη περίπτωση βρίσκεται σε ένα σημείο που λέγεται ισθμός και βρίσκεται αμέσως μετά την εκφύση των μεγάλων αγγείων προς τα χέρια και το κεφάλι. Έτσι έχουμε υψηλότερη πίεση στα χέρια και χαμηλότερη στα πόδια. Η στένωση αυτή υποχρεώνει την αριστερή κοιλία να κουράζεται περισσότερο για να προωθήσει το αίμα.

4.5 Στένωση πνευμονικής βαλβίδας

Η πνευμονική βαλβίδα που βρίσκεται μεταξύ δεξιάς κοιλίας και πνευμονικής αρτηρίας έχει τρία πέταλα ή γλωχίνες (σαν τρίφυλλη πόρτα) και ανοίγει επιτρέποντας στο αίμα να διοχετευθεί από τη δεξιά κοιλία προς τους πνεύμονες. Η στένωση της πνευμονικής βαλβίδας υποχρεώνει τη δεξιά κοιλία να εργάζεται περισσότερο για να προωθήσει το αίμα προς τους πνεύμονες. Εάν η στένωση είναι σοβαρή, μπορεί να προκαλέσει κυάνωση (το παιδί παίρνει ένα μπλε χρώμα), ιδιαίτερα στα βρέφη, ενώ τα μεγαλύτερα παιδιά συνήθως δεν παρουσιάζουν συμπτώματα.

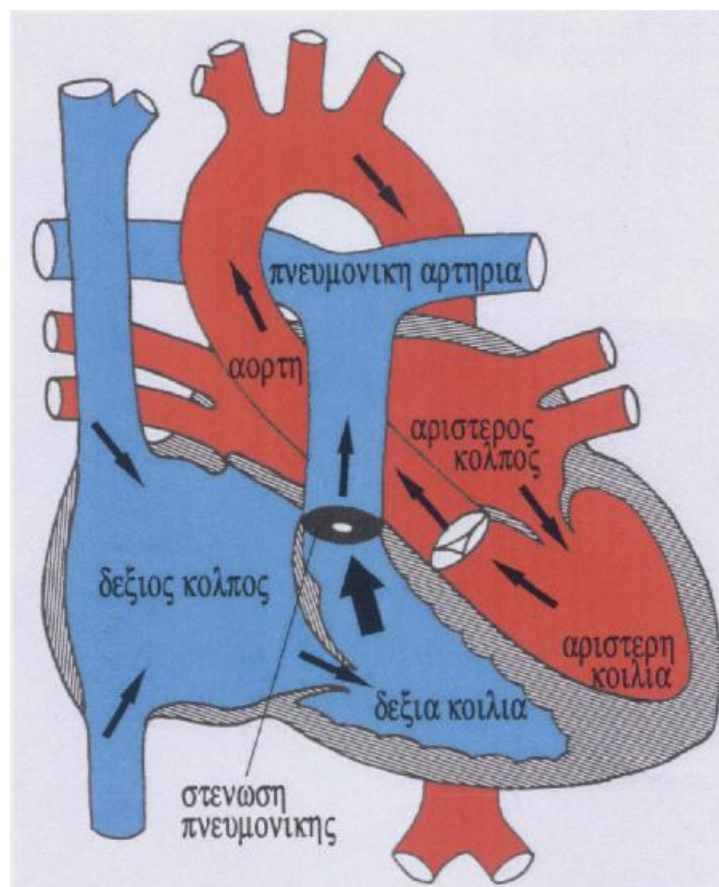
Κανονικά η πίεση στη δεξιά κοιλία είναι 25mmHg. Θεραπεία χρειάζεται, όταν η πίεση στη δεξιά κοιλία είναι υψηλή, περισσότερο από 50-60mmHg (ακόμη και εάν δεν παρουσιάζονται συμπτώματα). Στα περισσότερα παιδιά η παρακώλυση της ροής

του αίματος μπορεί να ανακουφιστεί κατά τη διάρκεια του καρδιακού καθετηριασμού με τη μέθοδο της βαλβιδοπλαστικής (μπαλονάκι). Σε αυτή τη διαδικασία, ένας ειδικός καθετήρας, που έχει ένα μπαλονάκι στην άκρη του τοποθετείται κατά μήκος της πνευμονικής βαλβίδας. Το μπαλονάκι φουσκώνει και η βαλβίδα διατείνεται και ανοίγει.

Σε κάποιους ασθενείς μπορεί να είναι απαραίτητη η χειρουργική επέμβαση για να ανοίξει η βαλβίδα έτσι ώστε να λειτουργήσει κανονικά ξανά, ενώ σε λίγες περιπτώσεις μπορεί να αφαιρεθεί.

Η πρόγνωση μετά τη βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι ή την εγχείρηση είναι καλή. Εντούτοις χρειάζεται παρακολούθηση για να ελέγχεται η κανονική λειτουργία της καρδιάς.

Τα παιδιά με πνευμονική στένωση κινδυνεύουν να προσβληθούν από ενδοκαρδίτιδα²⁹.



Εικόνα 10. Στένωση της πνευμονικής βαλβίδας

Μπλε είναι το φλεβικό μη οξυγονωμένο αίμα, κόκκινο το αρτηριακό οξυγονωμένο αίμα. Τα βέλη δείχνουν την ροή του αίματος. Η πνευμονική βαλβίδα που βρίσκεται μεταξύ δεξιάς κοιλιάς και πνευμονικής αρτηρίας δεν ανοίγει καλά. Έτσι υποχρεώνεται η δεξιά κοιλία να εργάζεται περισσότερο για να προωθήσει το μπλε αίμα στους πνεύμονες.

4.6 Αορτική στένωση

Όταν η αορτική βαλβίδα ανοίγει πλούσιο σε οξυγόνο (κόκκινο) αίμα ρέει από την αριστερή κοιλία στην αορτή. (Αυτή είναι η μεγάλη αρτηρία που στέλνει πλούσιο σε οξυγόνο αίμα σε όλο το σώμα). Μια φυσιολογική βαλβίδα έχει τρία πέταλα ή γλώχινες που είναι λεπτά σαν μεμβράνες. Μερικές φορές αντί για 3 πέταλα η βαλβίδα έχει μόνον 2 (δεν αναπτύχθηκε σωστά), τότε μιλάμε για μια διγλώχινα βαλβίδα. Αν τα πέταλα αυτά είναι σκληρά και παχύτερα από το κανονικό και η βαλβίδα δεν ανοίγει καλά, τότε μιλάμε για στένωση. Η στένωση της αορτικής βαλβίδας παρακωλύει τη λειτουργία της καρδιάς, καθώς γίνεται ιδιαίτερα δύσκολο για την καρδιά να προωθεί αίμα σε όλο το σώμα. Η αορτική στένωση παρατηρείται όταν η αορτική βαλβίδα δεν έχει αναπτυχθεί φυσιολογικά.

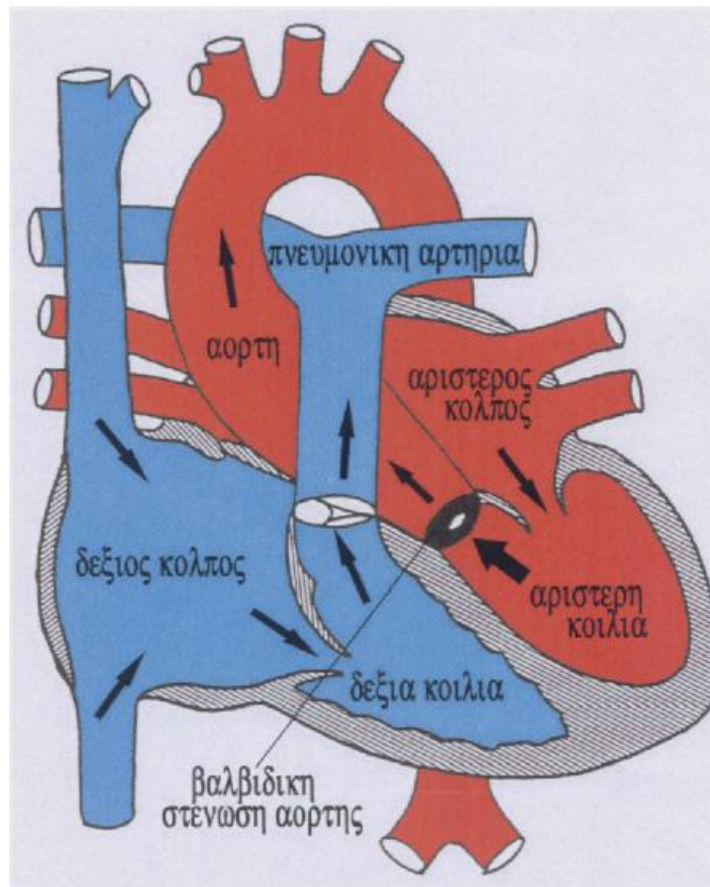
Θεραπεία χρειάζεται συνήθως όταν η πίεση στην αριστερή κοιλία είναι κατά 50-60 mmHg υψηλότερη από ότι στην αορτή (δηλαδή όταν μετράμε συστολική αρτηριακή πίεση 100 mmHg, τότε η πίεση στην αριστερή κοιλία είναι 150-160 mmHg). Πολλά άλλα ευρήματα παίζουν σημαντικό ρόλο για να θεραπευθεί το παιδί αμέσως ή στο μέλλον (έχει το παιδί συμπτώματα; Παραπονιέται για εύκολη κόπωση; Έχει άτυπο πόνο στο στήθος;). Ο γιατρός ρωτάει πάντοτε με λεπτομέρεια το ιστορικό και προγραμματίζει τις απαραίτητες εξετάσεις.

Όταν η στένωση είναι σοβαρή, τότε τα συμπτώματα εμφανίζονται στη βρεφική ηλικία. Διαφορετικά, τα περισσότερα παιδιά με αορτική στένωση δεν παρουσιάζουν πολλά συμπτώματα. Σε μερικά παιδιά μπορεί να προκληθεί οξύς πόνος στο στήθος, ασυνήθιστη κούραση, ζαλάδα ή λιποθυμίες – συγκοπτικό επεισόδιο. Η αναγκαιότητα για εγχείριση εξαρτάται από το πόσο σοβαρή είναι η στένωση.

Ο χειρουργός μπορεί να είναι σε θέση να μεγαλώσει το άνοιγμα της βαλβίδας με μια επέμβαση στην παιδική ηλικία (βαλβιδοτομή). Παρά το γεγονός ότι η εγχείριση μπορεί να βελτιώσει τη στένωση, η βαλβίδα παραμένει παραμορφωμένη. Τελικά η αντικατάσταση της βαλβίδας με μια τεχνητή μπορεί να αποδειχθεί απαραίτητη.

Μια άλλη μέθοδος είναι η διαδικασία της βαλβιδοπλαστικής σε μπαλονάκι. Ακολουθείται σε μερικά παιδιά που έχουν αορτική στένωση. Κατά τη διάρκεια του καρδιακού καθετηριασμού, ένας ειδικός καθετήρας με μπαλονάκι τοποθετείται κατά μήκος της στενωτικής βαλβίδας. Το μπαλονάκι φουσκώνει και η βαλβίδα διατείνεται και ανοίγει. Τα μακροπρόθεσμα αποτελέσματα αυτής της μεθόδου είναι καλά, το παιδί μπορεί να αποφύγει έτσι το άμεσο χειρουργείο.

Τα παιδιά με αορτική στένωση χρειάζονται τακτική ιατρική παρακολούθηση σε όλη τη διάρκεια της ζωής τους. Ακόμη και οι περιπτώσεις ελαφριάς στένωσης μπορεί να επιδεινωθούν με το χρόνο. Επίσης η χειρουργική επέμβαση για την ανακούφιση της στένωσης δεν είναι πάντα τελείως αποτελεσματική. Ακόμη και μετά την εγχείρηση η βαλβίδα δεν εργάζεται όπως η φυσιολογική³⁰.



Εικόνα 11. Στένωση αορτής

Μπλε είναι το φλεβικό μη οξυγονωμένο αίμα, κόκκινο το αρτηριακό οξυγονωμένο αίμα. Τα βέλη δείχνουν την ροή του αίματος. Η αορτική βαλβίδα που βρίσκεται μεταξύ της αριστερής κοιλίας και της αορτής δεν ανοίγει καλά και δεν επιτρέπει στο αίμα να διοχετευθεί απρόσκοπτα από την αριστερή κοιλία προς την αορτή. Η στένωση αυτή υποχρεώνει την αριστερή κοιλία να κουράζεται περισσότερο για να προωθήσει το αίμα.

4.7 Δεξιοκαρδία

Οι ανώμαλες θέσεις της καρδιάς ταξινομούνται ανάλογα με τη θέση του αριστερού κόλπου, κύριων βρόγχων και ενδοκοιλιακών οργάνων. Αν τα σπλάχνα είναι ανεστραμμένα (κοιλιακή αναστροφή σπλάχνων), τότε το ίδιο είναι οι κόλποι : ο «αριστερός» κόλπος βρίσκεται δεξιά και αντιστρόφως. Οι κοιλίες ταυτοποιούνται με αγγειογραφία των εκβαλλόμενων αρτηριών. Όταν η καρδιά βρίσκεται δεξιά

(δεξιοκαρδία) και τα κοιλιακά σπλάχνα στη φυσιολογική τους θέση ή όταν η καρδιά βρίσκεται στη φυσιολογική της θέση (αριστεροκαρδία) και τα κοιλιακά σπλάχνα είναι ανεστραμμένα, τότε η καρδιά έχει σοβαρές δυσμορφίες. Όταν η καρδιά και τα σπλάχνα είναι ανεστραμμένα (δεξιοκαρδία δίκην εικόνας καθρέπτη) η καρδιά είναι σχεδόν πάντα φυσιολογική. Μετάθεση της καρδιάς προς τα δεξιά (π.χ. από σύμπτωση του δεξιού πνεύμονα ονομάζεται δεξιοθεσία³¹).

Πίνακας 3.

<i>Δυσπλασίες της καρδιάς σε δεξιοκαρδία με φυσιολογική θέση ενδοκοιλιακών σπλάχνων ή αριστεροκαρδία (δηλαδή φυσιολογική θέση καρδιάς) με αναστροφή ενδοκοιλιακών σπλάχνων</i>
• Στένωση πνευμονικής
• Ατρησία τριγλώχινας
• Μετάθεση μεγάλων αρτηριών
• Ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών
• Έλλειμμα μεσοκοιλιακού και μεσοκοιλιακού διαφράγματος
• Κολποκοιλιακό κανάλι
• Μονηρής κοιλία

4.8 Υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια

Είναι η υπερτροφία της αριστερής κοιλίας χωρίς διάταση. Συνήθως δεν εμφανίζεται πριν από την εφηβεία, αλλά μπορεί να παρουσιασθεί στη νηπιακή ή την παιδική ηλικία. Η δεξιά κοιλία μπορεί ή όχι να επηρεασθεί, αλλά είναι συνήθως αναμεμειγμένη. Έχει αναφερθεί κληρονομικότητα επικρατούντος τύπου σε ασθενείς όπου η νόσος εμφανίζεται στην παιδική ηλικία, όπου η παρεμπόδιση της παροχής της δεξιάς κοιλίας είναι συχνή³¹.

Παρόλο που είναι η συχνότερη μυοκαρδιοπάθεια, πολλές φορές κυρίως στα περιστατικά χωρίς παρεμπόδιση της ροής του αίματος στον χώρο εξόδου της αριστερής κοιλίας, η διάγνωση μπορεί να διαφύγει ή ακόμα και να τεθεί με την ευκαιρία της εγκυμοσύνης. Στις περιπτώσεις όπου υπάρχει απόφραξη (μεγάλη υπερτροφία), καρδιακή ανεπάρκεια, αρρυθμίες, οι επιπτώσεις της κύησης μπορεί να δημιουργήσουν πολύ σοβαρά προβλήματα και γι' αυτό η αποφυγή της αποτελεί τη σοφότερη επιλογή. Στις περιπτώσεις χωρίς απόφραξη ή άλλες επιβαρύνσεις η

εγκυμοσύνη γίνεται καλά ανεκτή, η μητρική θνησιμότητα είναι σπάνια και οι κίνδυνοι για το νεογνό συνίσταται κυρίως στο ότι υπάρχει 50% πιθανότητα να έχουν την ίδια πάθηση³².

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5^ο

ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

5.1 Μετάθεση των μεγάλων αγγείων

Φυσιολογικά, η πνευμονική αρτηρία μεταφέρει φλεβικό (μπλε) αίμα από τη δεξιά κοιλία στους πνεύμονες, όπου το αίμα καθαρίζεται και εμπλουτίζεται με οξυγόνο. Στη συνέχεια η αορτή μεταφέρει το πλούσιο σε οξυγόνο (κόκκινο) αίμα από την αριστερή κοιλία στο σώμα. Στη μετάθεση των μεγάλων αγγείων, αντιστρέφεται η θέση των αγγείων : Η αορτή συνδέεται με τη δεξιά κοιλία και έτσι φλεβικό αίμα (μπλε) μεταφέρεται στο σώμα. Η πνευμονική αρτηρία, αντίθετα, συνδέεται με την αριστερή κοιλία και κατ' αυτόν τον τρόπο, αίμα πλούσιο σε οξυγόνο (κόκκινο) μεταφέρεται πίσω στους πνεύμονες.

Τα βρέφη που γεννιούνται με μετάθεση επιβιώνουν μόνο στην περίπτωση που έχουν μια ή περισσότερες επικοινωνίες, που επιτρέπουν αίμα πλούσιο σε οξυγόνο (κόκκινο) να φθάνει στο σώμα. Αυτές οι συνδέσεις / επικοινωνίες μπορεί να έχουν την μορφή μιας τρύπας μεταξύ των δύο κόλπων (μεσοκολπικό έλλειμμα), των δύο κοιλιών (μεσκοιλιακό έλλειμμα), ή του αγγείου που συνδέει την πνευμονική αρτηρία με την αορτή (αρτηριακό πόρος). Τα περισσότερα βρέφη με μετάθεση των μεγάλων αγγείων (αρτηριών) έχουν ένα έντονο μπλε χρώμα αμέσως μετά τη γέννησή τους και αυτό γιατί ακόμη και η ύπαρξη αυτών των επικοινωνιών δεν επαρκεί για να εξασφαλίσει αρκετό οξυγόνο στο σώμα τους.

Για να βελτιωθεί η τροφοδοσία του σώματος σε οξυγόνο ακολουθείται μια ειδική διαδικασία κατά τη διάρκεια του καρδιακού καθετηριασμού που ονομάζεται κολπική διαφραγματοστομία (Rashkind) : Διευρύνεται το άνοιγμα του κόλπου σχίζοντας το τοίχωμα και ανακουφίζει κατά κάποιον τρόπο το βρέφος ελαττώνοντας την κυάνωση.

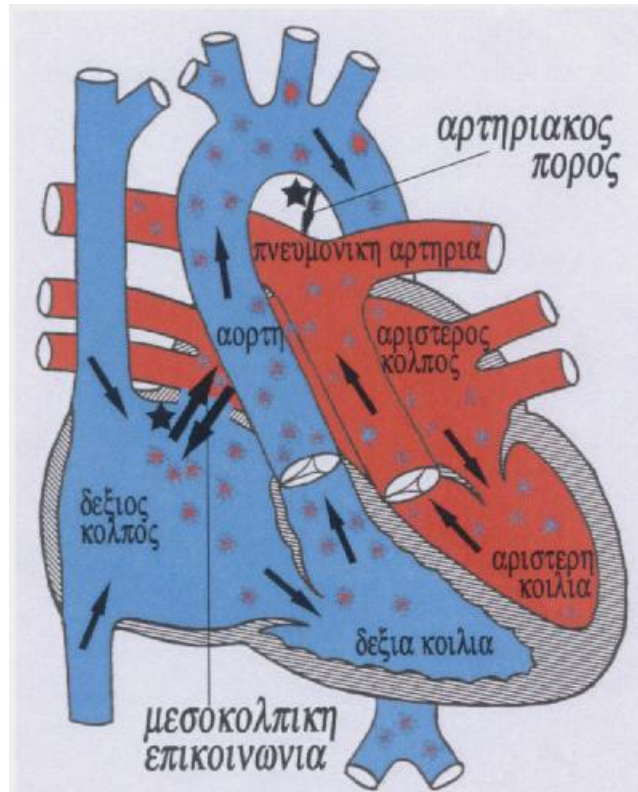
Γενικά, η μετάθεση μπορεί να επιδιορθωθεί με δύο τύπους εγχείρησης :

Τη λειτουργική ή κολπική διόρθωση κατά Mustard ή Senning, μια κοινή χειρουργική επέμβαση που δημιουργεί ένα «τούνελ» μέσα στους κόλπους. Με αυτό τον τρόπο το πλούσιο σε οξυγόνο (κόκκινο) αίμα κατευθύνεται προς την δεξιά κοιλία και την αορτή, ενώ το φλεβικό (μπλε) αίμα διοχετεύεται προς την αριστερή κοιλία και την πνευμονική αρτηρία. Συνήθως η επέμβαση αυτή γίνεται στη βρεφική ηλικία.

Πολλοί παράγοντες, συμπεριλαμβανομένου του βαθμού της κυάνωσης, προσδιορίζουν πόσο σύντομα πρέπει να γίνει η εγχείρηση.

Ένας άλλος τύπος χειρουργικής επέμβασης, για την αντιμετώπιση αυτής της μορφής συγγενούς καρδιοπάθειας (ανατομική διόρθωση ή εγχείρηση switch) βασίζεται στην αλλαγή της θέσης των μεγάλων αρτηριών. Η αορτή συνδέεται με την αριστερή κοιλία, που προωθεί πλούσιο σε οξυγόνο (κόκκινο) αίμα στο σώμα. Η πνευμονική αρτηρία συνδέεται με τη δεξιά κοιλία, που προωθεί φλεβικό (μπλε) αίμα στους πνεύμονες. Αυτή η διαδικασία αλλαγής της θέσης των αρτηριών μπορεί να γίνει τις πρώτες εβδομάδες μετά τη γέννηση του βρέφους ή λίγο αργότερα. Αν συνυπάρχει μεσοκοιλιακή επικοινωνία ή μια σειρά από άλλες ανωμαλίες η διόρθωση γίνεται πιο περίπλοκη. Σε αυτή την περίπτωση και άλλες χειρουργικές επεμβάσεις μπορεί να προηγηθούν ή να ακολουθήσουν.

Μετά την εγχείρηση η μακροπρόθεσμη πρόβλεψη διαφέρει αρκετά από περίπτωση σε περίπτωση και εξαρτάται κυρίως από τη σοβαρότητα του προβλήματος πριν από την εγχείρηση. Είναι αναγκαία η ιατρική παρακολούθηση του παιδιού σε όλη τη διάρκεια της ζωής του, για να εξασφαλίσει ότι προβλήματα ή ατέλειες που εμμένουν, ελέγχονται και αντιμετωπίζονται με τον κατάλληλο τρόπο³³.



Εικόνα 12. Μετάθεση των μεγάλων αγγείων

Φυσιολογικά το φλεβικό (μπλε) αίμα ρέει από το δεξιό κόλπο στη δεξιά κοιλία και από εκεί στους πνεύμονες, όπου εμπλουτίζεται με οξυγόνο. Το οξυγονωμένο αίμα επιστρέφει από τους πνεύμονες στον αριστερό κόλπο και από εκεί ρέει στην αριστερή κοιλία. Από την αριστερή κοιλία προωθείται προς την αορτή. Στη μετάθεση των μεγάλων αγγείων αυτό αντιστρέφεται. Το μπλε αίμα από το δεξιό κόλπο ρέει προς τη δεξιά κοιλία και από εκεί προς την αορτή. Το παιδί είναι κυανωτικό. Το οξυγονωμένο (κόκκινο) αίμα από την αριστερή κοιλία προωθείται στην πνευμονική αρτηρία και ξαναπερνάει από τους πνεύμονες. Για να ζήσει το παιδί, απαραίτητο είναι να υπάρχει μια επικοινωνία μεταξύ του δεξιού και του αριστερού κόλπου και να είναι ανοικτός ο αρτηριακός πόρος (βέλη με αστέρια). Έτσι υπάρχει ανάμειξη αίματος. Εμπλουτισμένο με οξυγόνο αίμα διαφεύγει μέσω της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας από τον αριστερό προς τον δεξιό κόλπο, μη εμπλουτισμένο με οξυγόνο (μπλε) αίμα από το δεξιό προς τον αριστερό κόλπο και από την αορτή προς την πνευμονική αρτηρία.

5.2 Τετραλογία Fallot

Η τετραλογία του Fallot ορίζεται από τη συνύπαρξη τεσσάρων ανωμαλιών :

1. Σημαντική στένωση προς την πνευμονική, που μερικώς εμποδίζει τη ροή φλεβικού αίματος στους πνεύμονες και διαφέρει σε σοβαρότητα από παιδί σε παιδί.
2. Μία μεγάλη τρύπα (μεσοκοιλιακή επικοινωνία) μεταξύ των δύο κοιλιών που αφήνει φλεβικό (μπλε) αίμα να περνάει από τη δεξιά κοιλία στην αριστερή, από εκεί στην αορτή και στη συνέχεια στο σώμα, χωρίς να περάσει πρώτα από τους πνεύμονες για να καθαριστεί και να εμπλουτισθεί με οξυγόνο.
3. Υπερτροφική δεξιά κοιλία
4. Εφιππεύουσα αορτή (η αορτή είναι μετατοπισμένη προς τα δεξιά. Δεν εκφύεται μόνον από την αριστερή αλλά και από τη δεξιά κοιλία και έτσι εφιπτεύει το μεσοκοιλιακό διάφραγμα).

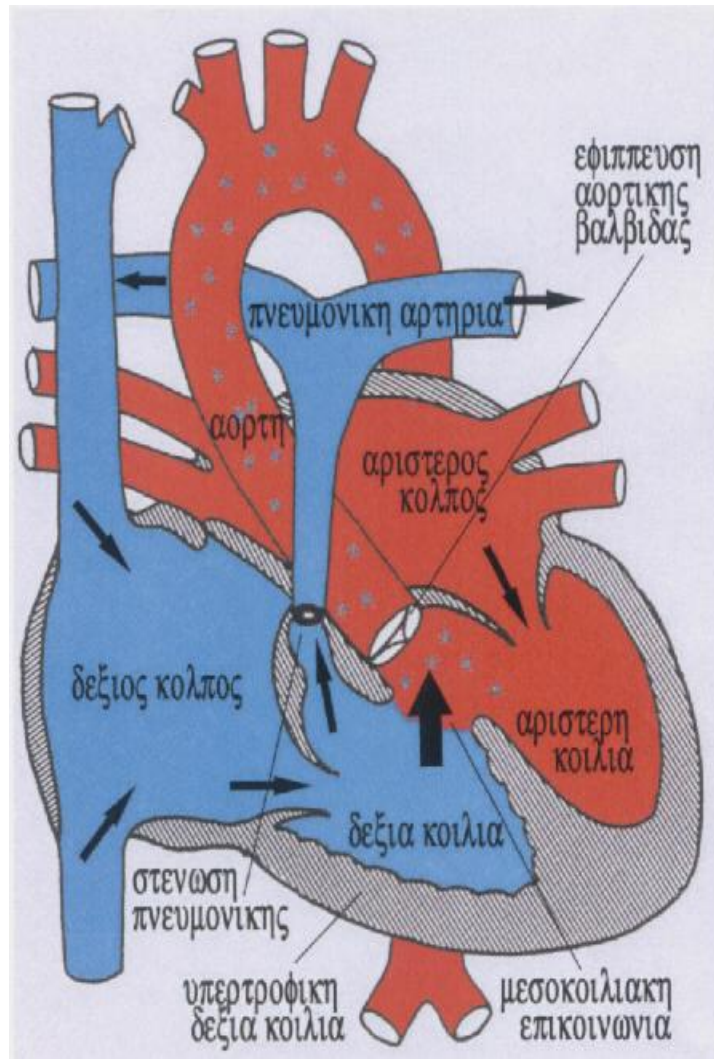
Όλα αυτά έχουν σαν συνέπεια τη διαφορετική κατανομή αίματος (ροή αίματος από δεξιά προς τα αριστερά) που οδηγεί σε κυάνωση. Η κυάνωση μπορεί να εμφανισθεί σύντομα μετά τη γέννηση ή αργότερα στην παιδική ηλικία. Αυτά τα «μπλε βρέφη» μπορεί να έχουν ξαφνικά επεισόδια σοβαρής κυάνωσης, που συνοδεύονται από ταχύπνοια. Μπορεί επίσης κάποιες φορές να χάσουν τις αισθήσεις τους. Κατά τη διάρκεια της άσκησης τα πιο μεγάλα παιδιά μπορεί να λαχανιάσουν και να έχουν τάση λιποθυμίας. Αυτά τα συμπτώματα παρατηρούνται, επειδή το αίμα που ρέει στους πνεύμονες και στη συνέχεια τροφοδοτεί το σώμα με οξυγόνο δεν είναι αρκετό.

Μερικά βρέφη με βαριάς μορφής τετραλογία του Fallot μπορεί να χρειασθούν εγχείρηση – με σκοπό να μειωθεί η κυάνωση – που θα τους εξασφαλίσει μια βραχυπρόθεσμη ανακούφιση.

Με αυτή τη βοηθητική επέμβαση, που λέγεται αορτοπνευμονική αναστόμωση ή shunt αυξάνει η ροή του αίματος προς τους πνεύμονες. Αυτό πραγματοποιείται με τη δημιουργία μιας σύνδεσης μεταξύ της αορτής και της πνευμονικής αρτηρίας. Έτσι, αίμα από την αορτή ρέει στους πνεύμονες για να εμπλουτισθεί με περισσότερο οξυγόνο.

Αυτή η μέθοδος μειώνει την κυάνωση και επιτρέπει στο παιδί να αναπτυχθεί και να μεγαλώσει, μέχρι η επιδιόρθωση να ολοκληρωθεί, όταν το παιδί θα είναι μεγαλύτερο σε ηλικία.

Τα περισσότερα παιδιά με τετραλογία του Fallot υποβάλλονται σε εγχείρηση ανοικτής καρδιάς στην προσχολική ηλικία (η εγχείρηση είναι δυνατή σε παιδιά βάρους από 4-5Kg). Η εγχείρηση αυτή στοχεύει στο να μπαλωθεί η τρύπα (μεσοκοιλιακή επικοινωνία) και να αφαιρεθεί ο μυς προς την πνευμονική που παρεμποδίζει τη ροή του αίματος. Εάν η πνευμονική βαλβίδα έχει βαριά στένωση, ανοίγεται, εάν είναι πολύ μικρή (υποπλαστική) αφαιρείται. Στις περιπτώσεις αυτές ένα εμφύλωμα μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να ολοκληρωθεί η διόρθωση. Μετά την εγχείρηση η μακροπρόθεσμη πρόβλεψη διαφέρει κατά πολύ, ανάλογα με την περίπτωση. Συνήθως είναι πολύ καλή, αλλά εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από το πόσο σοβαρά είναι τα υπόλοιπα προβλήματα στην καρδιά του παιδιού πριν από την εγχείρηση – ιδιαίτερα δε από το πόσο σοβαρή είναι η στένωση στην πνευμονική βαλβίδα, ή εάν αυτή αφαιρέθηκε³⁴.



Εικόνα 13. Τετραλογία του Fallot

Μπλε είναι το φλεβικό μη οξυγονωμένο αίμα, κόκκινο το αρτηριακό οξυγονωμένο αίμα. Τα βέλη δείχνουν την ροή του αίματος. Στην τετραλογία του fallot υπάρχει σημαντική στένωση στο χώρο εκροής της δεξιάς κοιλίας προς την πνευμονική αρτηρία. Η πνευμονική βαλβίδα έχει συχνά διάμετρο μικρότερη από την κανονική και δεν ανοίγει καλά. Μια μεγάλη μεσοκοιλιακή επικοινωνία (μεγάλο βέλος) επιτρέπει στο φλεβικό (μπλε) αίμα να περνάει από την υπερτροφική δεξιά κοιλία στην αριστερή και από εκεί στην αορτή. Η αορτική βαλβίδα έχει μετατεθεί προς τα δεξιά και έτσι εφίπτευει το μεσοκοιλιακό διάφραγμα.



Εικόνα 14.

Αγόρι ηλικίας 7 χρόνων με «παραμελημένη» τετραλογία fallot. Είναι εμφανής η κυάνωση (κεντρικού τύπου) και η πληκτροδακτυλία.

5.3 Ατρησία Τριγλώχινος

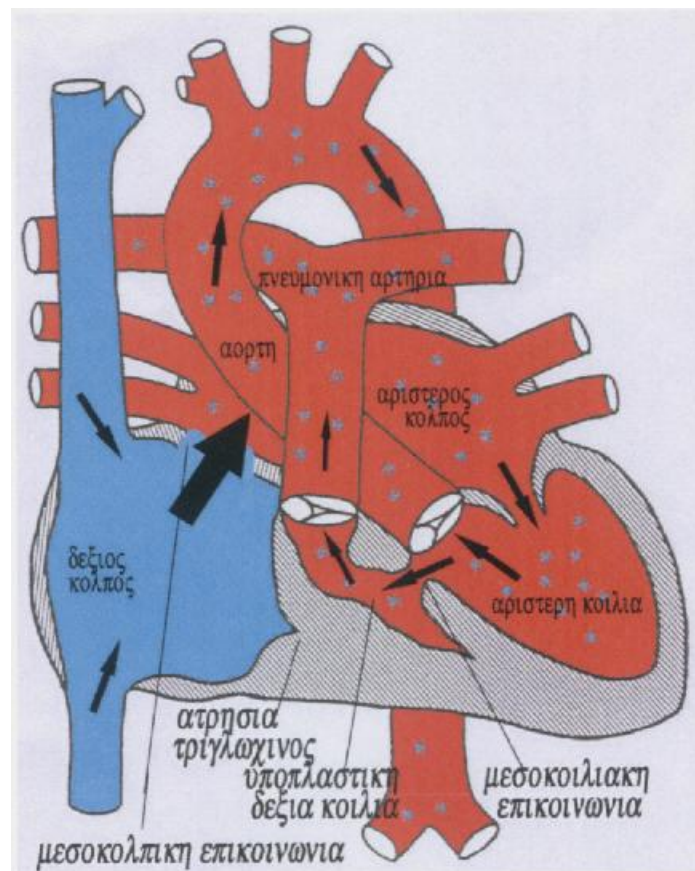
Σε αυτή τη συγγενή καρδιοπάθεια δεν έχει αναπτυχθεί η τριγλώχινη βαλβίδα και έτσι το αίμα δεν μπορεί να περάσει στη δεξιά κοιλία. Αυτό έχει ως συνέπεια η δεξιά κοιλία να είναι μικρή και να μην αναπτύσσεται. Η επιβίωση του παιδιού εξαρτάται από την ύπαρξη μιας επικοινωνίας στο τοίχωμα μεταξύ των κόλπων (μεσοκολπικό έλλειμμα) και, συνήθως, την ύπαρξη μιας επικοινωνίας στο τοίχωμα μεταξύ των κόλπων (μεσοκολπικό έλλειμμα) και, συνήθως, την ύπαρξη μιας επικοινωνίας στο τοίχωμα στο τοίχωμα μεταξύ των δύο κοιλιών (μεσοκοιλιακή επικοινωνία). Με αυτό τον τρόπο το φλεβικό (μπλε) αίμα που επιστρέφει στο δεξιό κόλπο ρέει από το μεσοκολπικό έλλειμμα μέσα στον αριστερό κόλπο. Εκεί αναμιγνύεται με πλούσιο σε οξυγόνο (κόκκινο) από τους πνεύμονες. Η μεγαλύτερη ποσότητα από αυτό της χαμηλής περιεκτικότητας σε οξυγόνο μείγμα μεταφέρεται από την αριστερή κοιλία στην αορτή και από εκεί στο σώμα. Το υπόλοιπο μείγμα αίματος ρέει μέσα από το μεσοκοιλιακό έλλειμμα στη μικρή δεξιά κοιλία, περνάει στην πνευμονική αρτηρία και

επιστρέφει στους πνεύμονες. Εξαιτίας αυτής της ανώμαλης κυκλοφορίας το παιδί αποκτά ένα μπλε χρώμα, γίνεται κυανωτικό.

Συνήθως σε αυτές τις περιπτώσεις το παιδί πρέπει να υποβληθεί σε κολπική διαφραγματοστομία (Rashkind) στη νεογνική ηλικία και ανάλογα με το μέγεθος των πνευμονικών αγγείων σε βοηθητικές εγχειρήσεις, όπως την αορτοπνευμονική αναστόμωση, για να αυξηθεί η ροή του αίματος προς τους πνεύμονες.

Με αυτόν τον τρόπο μειώνεται η κυάνωση. Σε ορισμένα παιδιά με ατρησία τριγλίνος μεγάλη ποσότητα αίματος ρέει στους πνεύμονες. Σε αυτή την περίπτωση είναι πιθανόν να χρειαστεί μια ειδική επέμβαση (περίδεση) που θα μειώσει τη ροή του αίματος προς τους πνεύμονες.

Κάποια παιδιά με ατρησία τριγλώχινος υποβάλλονται σε μια πιο λειτουργική διόρθωση της ατέλειάς τους, την εγχείρηση Fontan, με την οποία δημιουργείται μια σύνδεση μεταξύ του δεξιού κόλπου και της πνευμονικής αρτηρίας. Το μεσοκολπικό έλλειμα κλείνει και η κυάνωση εξαλείφεται. Εντούτοις, χωρίς δεξιά κοιλία που να λειτουργεί φυσιολογικά, η λειτουργία της καρδιάς δεν είναι ιδεώδης³⁵.



Εικόνα 15. Ατρησία τριγλώχινος

Μπλε είναι το φλεβικό μη οξυγονωμένο αίμα, κόκκινο το αρτηριακό οξυγονωμένο αίμα. Τα βέλη δείχνουν την ροή του αίματος. Δεν έχει αναπτυχθεί η τριγλώχινος βαλβίδα και έτσι το φλεβικό αίμα δεν

μπορεί να περάσει από το δεξιό κόλπο στη δεξιά κοιλία. Για να ζήσει το παιδί, πρέπει να υπάρχει επαρκές μέγεθος μεσοκοιλιακής επικοινωνίας (μεγάλο βέλος) για να διαφύγει μη οξυγονωμένο αίμα από τον δεξιό κόλπο προς τον αριστερό. Μέσω της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας μια ποσότητα αίματος ρέει προς την υποπ्लाστική δεξιά κοιλία και από εκεί προωθείται προς την πνευμονική. Έτσι το αίμα αναμειγνύεται στον αριστερό κόλπο και την αριστερή κοιλία.

5.4 Ολική ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών

Η ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών περιλαμβάνει ομάδα ανωμαλιών, στις οποίες καμία πνευμονική φλέβα δεν εκβάλλει απευθείας στον αριστερό κόλπο. Η ανωμαλία αυτής της καρδιάς αποτελεί το 2% των περιπτώσεων συγγενούς καρδιόπαθειας και παρατηρείται σε ίση αναλογία σε αγόρια και κορίτσι, εκτός από την περίπτωση κατά την οποία οι φλέβες εισέρχονται στο σύστημα της πυλαίας, οπότε υπάρχει υπεροχή των αγοριών 3:1.

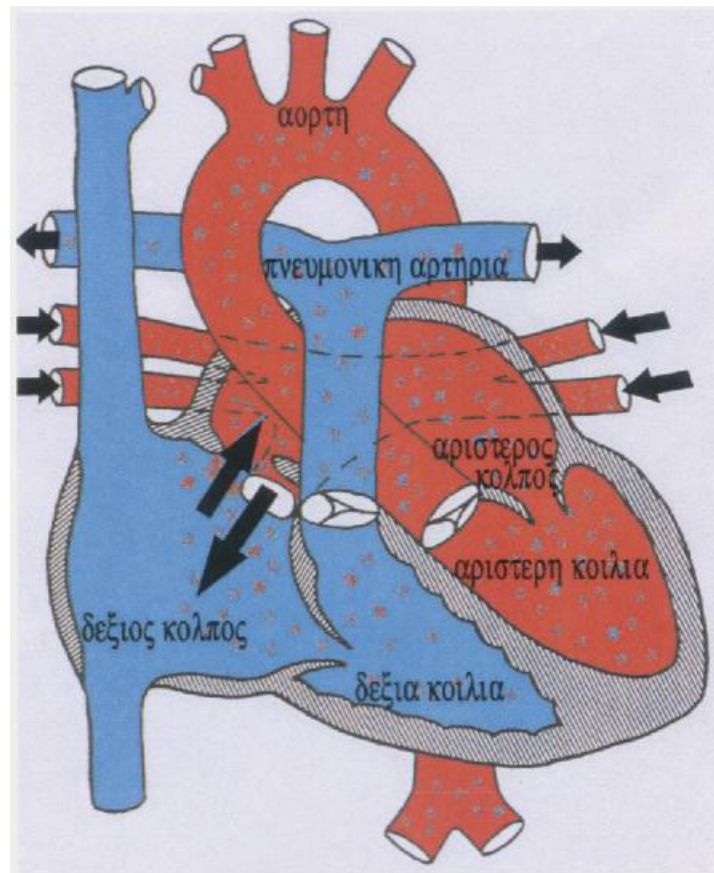
Οι πνευμονικές φλέβες συμβάλλουν και κατόπιν εισέρχονται στην καρδιά : (1) μέσω κάθετης φλέβας προς την άζυγη αριστερή φλέβα· (2) απευθείας στο στεφανιαίο κόλπο, το δεξιό κόλπο ή τη δεξιά άνω κοίλη φλέβα· ή 93) δια μέσου του διαφράγματος προς την κάτω κοιλία ή το σύστημα της πυλαίας. Μπορεί να υπάρχει απόφραξη ή όχι.

Κατά τη γέννηση, οι ασθενείς χωρίς τη φλεβική απόφραξη εμφανίζουν συνήθως ήπια κυάνωση και είναι ασυμπτωματικοί· η συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια αναπτύσσεται αργότερα. Με τη φυσική εξέταση μπορεί να διαπιστωθεί δεξιά κοιλιακή ώση· έντονος πρώτος τόνος, που ακολουθείται από ευρύ διχασμό του δεύτερου τόνου και συνήθως με ύπαρξη τρίτου τόνου στην κορυφή της καρδιάς. Συστολικό φύσημα εξώθησης II/VI βαθμού ακούγεται συνήθως, όχι όμως πάντοτε, στην περιοχή της πνευμονικής, με μεσοδιαστολικό κύλισμα ροής στην περιοχή της τριγλώχινος βαλβίδας. Οι ασθενείς με απόφραξη της φλεβικής επιστροφής συνήθως εκδηλώνουν σημεία και συμπτώματα εντός 24 ωρών από τη γέννηση, που περιλαμβάνουν αναπνευστική δυσχέρεια, προβλήματα σίτισης και καρδιακή ανεπάρκεια. Κατά τη φυσική εξέταση, οι ασθενείς είναι κυανωτικοί. Ο πρώτος καρδιακός τόνος, ενώ ο δεύτερο τόνος είναι διχασμένος, με αύξηση της πνευμονικής συνιστώσας. Με την ακρόαση διαπιστώνεται φύσημα.

Σε περίπτωση ολικής ανώμαλης εκβολής των πνευμονικών φλεβών με απόφραξη, το ΗΚΓ εμφανίζει δεξιά απόκλιση του άξονα, διόγκωση του δεξιού κόλπου και υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας. Η ακτινογραφία θώρακα απεικονίζει αυξημένη

αιμάτωση των πνευμόνων, διόγκωση της δεξιάς κοιλίας και σε μερικές περιπτώσεις εικόνα “χιονανθρώπου”, όταν η φλεβική επιστροφή είναι υπερκαρδιακή. Το ηχοκαρδιογράφημα δείχνει διόγκωση του δεξιού κόλπου και της κοιλίας. Οι ανώμαλες πνευμονικές φλέβες, συνήθως είναι εμφανείς. Σε περίπτωση απόφραξης της πνευμονικής φλεβικής επιστροφής, το ΗΚΓ εμφανίζει υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας. Η ακτινογραφία θώρακα απεικονίζει φυσιολογικό μέγεθος της καρδιάς και διάχυτο διάμεσο πνευμονικό οίδημα. Το ηχοκαρδιογράφημα δείχνει μεγάλη δεξιά κοιλία και η μελέτη της ροής του αίματος με την τεχνική doppler δείχνει την απόφραξη των πνευμονικών φλεβών.

Η χειρουργική αποκατάσταση με αναστόμωση των πνευμονικών φλεβών με τον αριστερό κόλπο, είναι επιτακτικό να γίνει κατά την πρώιμη βρεφική ηλικία και απολύτως επείγουσα όταν υπάρχει απόφραξη των φλεβών².



Εικόνα 16. Ολική ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών

Μπλε είναι το φλεβικό μη οξυγονωμένο αίμα, κόκκινο το αρτηριακό οξυγονωμένο αίμα. Τα βέλη δείχνουν την ροή του αίματος. Το αίμα που επιστρέφει από τους πνεύμονες (πνευμονικές φλέβες, μικρά βέλη) δεν παροχετεύεται στον αριστερό κόλπο, αλλά στον δεξιό (μεγάλο βέλος). Στον δεξιό κόλπο αναμειγνύεται το οξυγονωμένο (κόκκινο) αίμα από τους πνεύμονες με το φλεβικό (μπλε) αίμα. Από εκεί ρέει μέσω μιας μεσοκοιλιακής επικοινωνίας (μεγάλο βέλος) προς τον αριστερό κόλπο και μέσω της τριγλώχινος προς τη δεξιά κοιλία. Η ανάμειξη αυτού του αίματος είναι υπέρ της μικρής

κυκλοφορίας ούτως ώστε πολύ περισσότερη από την κανονική ποσότητα αίματος ρέει στη δεξιά κοιλία και τους πνεύμονες.

5.5 Αρρυθμίες

Με τον όρο καρδιακές αρρυθμίες περιγράφονται οι παθολογικές εκείνες καταστάσεις στις οποίες διαταράσσεται η ικανότητα της καρδιάς να λειτουργεί ρυθμικά και μέσα σε συγκεκριμένα πλαίσια καρδιακής συχνότητας.

Είναι γνωστό ότι η καρδιά αποτελείται από δύο κόλπους και δύο κοιλίες. Η γένεση του ηλεκτρικού ερεθίσματος της καρδιάς γίνεται στον φλεβοκόμβο που βρίσκεται στον δεξιό κόλπο, στη συνέχεια εξαπλώνεται στον αριστερό κόλπο, και μέσω «ειδικού διαδρόμου» του ερεθισματογώγου συστήματος στις δύο κοιλίες. Η συχνότητα με την οποία παράγει ερεθίσματα ο φλεβοκόμβος και συστέλλεται η καρδιά είναι γενικά 60-100 σφύξεις/λεπτό. Καρδιακός ρυθμός μικρότερος από 60/λεπτό χαρακτηρίζεται ως βραδυκαρδία, ενώ μεγαλύτερος των 100/λεπτό ως ταχυκαρδία. Τα συμπτώματα που μπορεί να συνοδεύουν μια καρδιακή αρρυθμία είναι κυρίως δύο : η συγκοπή, που είναι η απώλεια αισθήσεων ή κοινώς λιποθυμικό επεισόδιο και η δύσπνοια (η δυσκολία στην αναπνοή), κυρίως κατά την προσπάθεια.

Οι καρδιακές αρρυθμίες μπορεί να οφείλονται σε παθήσεις του φλεβοκόμβου, των κόλπων και των κοιλιών της καρδιάς και τέλος του ερεθισματογώγου συστήματος. Έτσι, ανάλογα με την αιτιολογία, τους διαχωρίζονται σε κολπικές και κοιλιακές αρρυθμίες. Θα πρέπει να τονιστεί ότι η αξιολόγηση μιας καρδιακής αρρυθμίας από τον καρδιολόγο γίνεται πάντοτε σε σχέση με τα συμπτώματα του ασθενούς. Οι μεταβολές του καρδιακού ρυθμού κατά τη διάρκεια του 24ώρου είναι φυσιολογικές και είναι μάλιστα ένδειξη «υγιούς» καρδιάς. Οι καρδιακές σφύξεις αυξάνονται τις πρωινές ώρες, στην άσκηση και σε καταστάσεις συναισθηματικού στρες ενώ αντίθετα ελαττώνονται το βράδυ κατά τις ώρες του ύπνου.

Στις κολπικές αρρυθμίες κατατάσσονται η κολπική μαρμαρυγή, η φλεβοκομβική ταχυκαρδία και η φλεβοκομβική βραδυκαρδία. Στις κοιλιακές ταχυκαρδίες κατατάσσονται οι καλοήθεις κοιλιακές ταχυκαρδίες, οι κοιλιακές ταχυκαρδίες στα πλαίσια καρδιακής νόσου και η κοιλιακή μαρμαρυγή. Τέλος, στις καρδιακές αρρυθμίες θα πρέπει να αναφερθούν και ορισμένες καρδιακές παθήσεις, οι οποίες μπορεί να προκαλέσουν αιφνίδιο καρδιακό θάνατο μέσω κοιλιακής ταχυκαρδίας. Οι

συχνότερες από αυτές είναι η υπετροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια, το σύνδρομο Wolf – Parkinson - White, το σύνδρομο Brugada και η διαπλαστική δεξιά κοιλία³⁶.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6^ο

ΕΠΙΚΤΗΤΕΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

6.1 Βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα

Η βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα είναι μια λοίμωξη που προκαλείται από μικρόβια που μπαίνουν στην κυκλοφορία του αίματος και εγκαθίστανται στα τοιχώματα της καρδιάς, σε μια καρδιακή βαλβίδα ή στο ενδοθήλιο των αγγείων.

Παρά το γεγονός ότι η βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα είναι σπάνια, ένα παιδί με πρόβλημα στην καρδιά έχει μεγαλύτερη πιθανότητα να προσβληθεί από ένα υγιές. Για το λόγο αυτό η πρόληψη είναι πολύ σημαντική : πριν το παιδί υποβληθεί σε κάποια εγχείρηση ή σε οδοντιατρική επέμβαση, που μπορούν να επιτρέψουν την είσοδο βακτηριών στην κυκλοφορία του αίματος, χορηγούμε αντιβιοτικά.

Όλοι οι ασθενείς που δεν έχουν χειρουργηθεί, πρέπει να παίρνουν αντιβιοτικά για να αποφύγουν την βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα, με εξαίρεση τους ασθενείς με μεσοκολπική επικοινωνία ή πρόπτωση μιτροειδούς χωρίς ανεπάρκεια. Πολλοί ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε εγχείρηση καρδιάς χρειάζεται επίσης να παίρνουν αντιβιοτικά.

Για να προληφθεί η βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα, θα πρέπει να χορηγηθούν αντιβιοτικά στο παιδί σας μια ώρα πριν από χειρουργική ή οδοντιατρική επέμβαση. Σε ορισμένες περιπτώσεις μια επιπλέον δόση θα πρέπει να του χορηγηθεί έξι με οκτώ ώρες αργότερα. Υπάρχει ένδειξη για αντιβιοτική προφύλαξη από τη βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα στις ακόλουθες περιπτώσεις :

- Αφαίρεση αμυγδαλών ή άλλων αδένων.
- Ορισμένες επεμβάσεις στο γαστρεντερικό, γεννητικό ή ουροποιητικό σύστημα.
- Οδοντιατρικές επεμβάσεις που μπορεί να κάνουν τα ούλα και το στόμα να ματώσει³⁷.

6.2 Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα

Είναι η βακτηριδιακή προσβολή των γλωχίνων των βαλβίδων, ιδιαίτερα εκείνων που έχουν προηγούμενα πάθει βλάβη από ρευματική ενδοκαρδίτιδα, ή συγγενών καρδιακών βλαβών, όπως είναι ο βοτάλλειος πόρος, η μεσοκοιλιακή επικοινωνία ή η στένωση του ισθμού της αορτής.

Ο συχνότερος αιτιολογικός παράγοντας είναι ο πρασινίζων στρεπτόκοκκος. Μπαίνει στο αίμα από τη στοματική κοιλότητα, ιδιαίτερα μετά την εξαγωγή δοντιού. Ο μικροοργανισμός είναι μικρής λοιμογόνου δύναμης και δεν μπορεί να βλάψει τις γλωχίνες που προηγούμενα έχουν προσβληθεί από ρευματική καρδίτιδα. Ο χρυσίζων και ο λευκός σταφυλόκοκκος συμπεριφέρονται όμοια. Ο εντερόκοκκος μπορεί να μπει στην κυκλοφορία μετά τη λοίμωξη των ουροφόρων οδών, ιδιαίτερα στη διάρκεια κάποιας επέμβασης (π.χ. κυστεοσκόπηση). Μπορεί να προσβάλλει και προηγούμενα υγιείς βαλβίδες. Άλλοι δυνητικά παθογόνοι μικροοργανισμοί είναι η ρικέτσια burneti και το ωίδιον το λευκάζον.

Οι προσβλημένες γλωχίνες ή τα σημεία της συγγενούς ανωμαλίας εξελκώνται και πάνω τους αθροίζονται αιμοπετάλια και ινική. Αυτές οι εύθραυστές εκβλαστήσεις προκαλούν εύκολα συστηματικές εκβολές σε απομακρυσμένα όργανα. Οι γλωχίνες μπορεί να διατηρηθούν και να σπάσουν. Σαν αποτέλεσμα έχουμε καρδιακή ανεπάρκεια. Τα περιφερικά έμβολα προκαλούν εμφρακτα. Η συνεχιζόμενη λοίμωξη προκαλεί σταθερή βακτηριδιαμία και σπληνομεγαλία. Βλάβες των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων προκαλούν πνευμονικές εκβολές και εμφρακτα. Μπορεί να συμβούν νεφρικά εμφρακτα, και σε μερικές περιπτώσεις υπάρχει ειδική σπειραματονεφρίτιδα. Εμβολή απομακρυσμένων αρτηριών μπορεί να προκαλέσει μυκωτικά ανευρύσματα.

Συμπτώματα

∅ Από τη λοίμωξη :

- Ρίγη, φρίκια, πυρετός
- Κακουχία και αίσθημα αδυναμίας
- Απώλεια βάρους
- Σύγχυση

∅ Από τις εκβολές :

- Επώδυνα οζίδια στις παλάμες και στα δάκτυλα (οζίδια Osler)
- Μυαλγίες
- Παραδικά νευρολογικά συμπτώματα (μονοπληγία, παραισθήσεις)
- Αιματοουρία (συνήθως μικροσκοπική)

∅ Σημεία :

- Πυρετός

- Ωχρότητα
- Σπληνομεγαλία
- Μικροσκοπική αιματοουρία
- Οζίδια Osler
- Πληκτροδακτυλία
- Πορφυρικές κηλίδες κάτω από τα νύχια στον κόρμο και στα άκρα
- Καρδιακά φυσήματα, ιδιαίτερα ανεπάρκειας της αορτής
- Σημεία καρδιακής ανεπάρκειας
- Σημεία εγκεφαλικής εμβολής
- Απώλεια των σφύξεων σε ένα άκρο³⁸.

6.3 Ρευματικός πυρετός

Ορισμός : Αυτοάνοση πάθηση λόγω αντίδρασης σε σχετικά παλαιά λοίμωξη με β-αιμολυτικό στρεπτόκοκκο ομάδας A.

Εξέλιξη : Μετά από λοίμωξη του ανώτερου αναπνευστικού από τον στρεπτόκοκκο παρουσιάζεται ο ρευματικός πυρετός (2-6 εβδομάδες μετά).

Εκδηλώσεις :

1. Από την καρδιά

- i. Σωματία Aschoff (φλεγμονώδεις διηθήσεις του συνδετικού ιστού στην καρδιά).
- ii. Εκβλαστήσεις στην μιτροειδή και αορτική βαλβίδα, οι οποίες προκαλούν στένωση και αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης βακτηριακής ενδοκαρδίτιδας.
- iii. Ταχυκαρδία, προκάρδιο άλγος φυσήματα και περικαρδιακός ήχος τριβής.

2. Από τις αρθρώσεις

- i. Οίδημα, φλεγμονώδεις διηθήσεις.
- ii. Μεταναστευτικός αρθρικός πόνος στα γόνατα, τους αγκώνες, τους γοφούς, τους ώμους και τους καρπούς.

3. Από το δέρμα

- i. Παροδικά εξάνθημα χωρίς κνησμό στο θώρακα και τα άκρα.
- ii. Οζίδια

4. **Από το κεντρικό νευρικό σύστημα**· χορεία του Sydenham και ακούσιες κινήσεις του σώματος, της κεφαλής (μυς προσώπου) και των ακρών.

Αντιμετώπιση

1. Θεραπεία της λοίμωξης με αντιβιοτικά (πενικιλίνη, ερυθρομυκίνη).
2. Χορήγηση σαλικυλικών για την φλεγμονή, τον πυρετό και για αναλγησία.
3. Προφυλακτική αντιβιοθεραπεία για προφύλαξη σε περίπτωση υποτροπής.

Νοσηλευτικές κατευθύνσεις

1. Υπενθυμίστε στους γονείς να μην αμελήσουν την φαρμακευτική θεραπεία.
2. Υποστηρίξτε συναισθηματικά τους γονείς και το παιδί.
3. Η πρόληψη της ασθένειας γίνεται με την έγκαιρη εντόπιση των παιδιών που ήδη πάσχουν καθώς και την εργαστηριακή εξέταση των παιδιών για ASTO σε εύλογο χρόνο³⁹.

6.4 Υπέρταση

Η γένεση της ιδιοπαθούς υπέρτασης στην ενήλικη ζωή αρχίζει από την παιδική ηλικία. Οφείλεται σε αυξημένη καρδιακή παροχή στην παιδική ηλικία, παρά σε αύξηση των περιφερικών αντιστάσεων στην ενήλικη ζωή.

Οι τεχνικές μέτρησης αρτηριακής πίεσης (ΑΠ) στα παιδιά δίνονται στον Πρακτικό Πίνακα 4. Περίπου τα μισά από τα παιδιά με Α.Π. μεγαλύτερη του 50^{ου} εκατοστημορίου θα γίνουν υπερτασικοί ενήλικοι. Η ιδιοπαθής υπέρταση είναι εξ' ορισμού αγνώστου αιτιολογίας, αλλά η παχυσαρκία, το άγχος, ο καθιστικός τρόπος ζωής, το κάπνισμα, το αλκοόλ και η αυξημένη λήψη άλατος είναι γνωστοί παράγοντες επιβάρυνσης. Στους παράγοντες αυτούς η πρόληψη είναι εφικτή. Η νεφρική νόσος αποτελεί την κύρια αιτία δευτερογενούς υπέρτασης. Η νεφρική βλάβη μπορεί να είναι μια παρεγχυματική ουλή, όπως συμβαίνει στη χρόνια πυελονεφρίτιδα και τις συγγενείς νεφρικές νόσους ή αγγειακής αιτιολογίας (π.χ. στένωση νεφρικής αρτηρίας). Οι υπερτασικοί έφηβοι έχουν αυξημένη καρδιακή παροχή, ενώ οι ενήλικοι έχουν αυξημένες περιφερικές αντιστάσεις. Όπως και στους ενηλίκους η ιδιοπαθής υπέρταση δεν προκαλεί συμπτώματα, τα οποία (βλ. υπερτασική εγκεφαλοπάθεια, πιο κάτω) σχετίζονται συνήθως με δευτεροπαθή υπέρταση, που τείνει να προκαλεί μεγαλύτερες αρτηριακές πιέσεις. Η μείωση της αυξημένης Α.Π. στους ενήλικους,

μειώνει τον κίνδυνο νεφρικής βλάβης, αγγειακών εγκεφαλικών επεισοδίων και συμφορητικής καρδιακής κάμψης, αλλά όχι εμφράγματος του μυοκαρδίου. Αν τα μέσα πρόληψης αποτύχουν να μειώσουν την Α.Π. κάτω από το 95^ο εκατοστημόριο, τότε χορηγείται διουρητικό ή αναστολέας β-υποδοχέων. Αν δεν υπάρχει ανταπόκριση, τότε προστίθεται και αναστολέας μετατρεπτικού ένζυμου της αγγειοτασίνης και ο β-υποστολέας αντικαθίσταται από αναστολέα διαύλων ασβεστίου.

Πίνακας 4.

Πρακτικός πίνακας	
Μέθοδοι μέτρησης αρτηριακής πίεσης στα παιδιά	
1.	Τυπική μέθοδος : περιχειρίδα με πάχος τουλάχιστον ίσο με τα 2/3 του βραχίονα (μικρότερη περιχειρίδα δίνει ψευδώς υψηλή ένδειξη). Η φάση 4 κατά Kortokoff (εξαφάνιση των ηχών) πρέπει να χρησιμοποιείται για την ανεύρεση της διαστολικής πίεσης.
2.	Τυπική περιχειρίδα και ψηλάφηση του σφυγμού για την ανεύρεση της συστολικής πίεσης.
3.	Μέθοδος απότομης αύξησης : η περιχειρίδα φουσκώνεται σε υψηλή πίεση, προκαλώντας λεύκανση του σκέλους και μετά ξεφουσκώνεται αργά. Η ερυθρότητα του σκέλους δείχνει ότι η συστολική αρτηριακή πίεση έχει ξεπερασθεί.
4.	Η συστολική αρτηριακή πίεση μπορεί να μετρηθεί με συσκευή ενίσχυσης ήχου τύπου Doppler.
5.	Με τη βοήθεια ταλαντοσκόπου συνδεδεμένο με κατάλληλο μετατροπέα.
6.	Μετατροπέας πίεσης συνδεδεμένος απευθείας με κεντρική αρτηριακή γραμμή (σε μονάδα εντατικής θεραπείας)
Όλα τα μηχανήματα πρέπει κατά περιόδους να ρυθμίζονται.	

Σοβαρή αύξηση της Α.Π. παρουσιάζεται στην εικόνα της υπερτασικής εγκεφαλοπάθειας με συμπτώματα όπως : πονοκέφαλος, υπνηλία, διαταραχές όρασης, σπασμούς ή ημιπάρεση, λόγω σύσπασης των αγγείων του εγκεφάλου. Η υποκείμενη νόσος σε παιδιά με σοβαρή υπέρταση είναι συνήθως η νεφρική νόσος. Στα αντιυπερτασικά φάρμακα τα οποία χρησιμοποιούνται στην υπερτασική εγκεφαλοπάθεια, περιλαμβάνεται διαζοξειδη, νιτροπρώσικο νάτριο, λαβετόλη και νονιφεδιπίνη. Πρέπει να χορηγούνται με φειδώ, μια που η απότομη μείωση της αρτηριακής μπορεί να προκαλέσει έμφρακτο στα αγγεία του αμφιβληστροειδούς και αγγειακό επεισόδιο³¹.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7°

ΠΡΟΛΗΨΗ ΚΑΡΔΙΑΓΓΕΙΑΚΩΝ ΠΑΘΗΣΕΩΝ – ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

7.1 Πρόληψη

Η εφικτότητα εφαρμογής προγραμμάτων πρόληψης εξαρτάται από τις γνώσεις που θα αποκτηθούν στο μέλλον σχετικά με το 90% ή και περισσότερο, των συγγενών καρδιοπαθειών, των οποίων η αιτιολογία δεν είναι γνωστή προς το παρόν. Η αποφυγή μιας νέας τραγωδίας τύπου θαλιδομίδης μπορεί να επιτευχθεί μόνο με αυστηρό έλεγχο, στα πειραματόζωα, όλων των νέων φαρμάκων με αυστηρό έλεγχο, για να αποκλεισθεί πιθανή τερατογόνα δράση όταν χορηγηθούν σε εγκύους. Όση έμφαση και να δώσει κανείς στην προειδοποίηση ότι καμία φαρμακευτική ουσία δεν πρέπει να λαμβάνεται κατά την διάρκεια της εγκυμοσύνης χωρίς προηγούμενη ιατρική συμβουλή, δεν είναι αρκετή. Οι ιατροί που παρακολουθούν τις έγκυες θα πρέπει να γνωρίζουν καλά τόσο τις γνωστές τερατογόνες ουσίες όσο και τα φάρμακα εκείνα τα οποία έχουν ως επί το πλείστον λειτουργικές παρά δομικές βλαπτικές επιδράσεις στην καρδιά και το κυκλοφορικό σύστημα του εμβρύου και του νεογνού. Επίσης πρέπει να γνωρίζουν ότι αφθονούν τα φάρμακα για τα οποία η πληροφόρηση σχετικά με τις τερατογόνες τους ιδιότητες είναι ανεπαρκής. Κατά παρόμοιο τρόπο, πρέπει πάντοτε να χρησιμοποιείται ο κατάλληλος ακτινολογικός εξοπλισμός και να εφαρμόζονται οι ανάλογες τεχνικές που αποσκοπούν στη μείωση της γοναδικής και εμβρυϊκής έκθεσης στην ακτινοβολία, ούτως ώστε να περιορίζεται ο πιθανός απρόβλεπτος κίνδυνος αυτού του είδους που μπορεί να προκαλέσει συγγενείς ανωμαλίες.

Η ανίχνευση παθολογικών χρωμοσωμάτων στα εμβρυϊκά κύτταρα, τα οποία λαμβάνονται είτε από το αμνιακό υγρό, είτε από βιοψία των χορειακών λαχνών, μπορεί να προβλέψει την ύπαρξη καρδιακών δυσπλασιών στο πλαίσιο πολυσηματικής συμμετοχής, όπως είναι το σύνδρομο Down, το σύνδρομο Turner, η τρισωμία 13-15 (D1) και η τρισωμία 16-18 (E). Παρομοίως, η ανίχνευση ενζυμικών διαταραχών στα κύτταρα, όπως αυτές που παρατηρούνται στις βλεννοπολυσακχαριδώσεις, στην ομοκυστινουρία, ή στην γλυκογονίαση τύπου II, μπορεί να επιτρέψει την πρόβλεψη της ύπαρξης συγγενούς καρδιοπάθειας. Τέλος, η

ανοσοποίηση των παιδιών με το εμβόλιο της ερυθράς έχει ως αποτέλεσμα την αποφυγή των επιδράσεων της μητρικής ερυθράς, καθώς και των επιπτώσεων αυτής στο καρδιαγγειακό σύστημα²¹.

7.2 Διατροφικοί παράγοντες κινδύνου στις γενετικές καρδιακές παθήσεις

Το σημαντικότερο διατροφικό πρόβλημα που παρουσιάζουν οι ασθενείς με CHD είναι η πλημμελής ανάπτυξη. Η υποθρεψία που εμφανίζεται στους ασθενείς αυτούς είναι πολυπαραγοντική. Τα συνηθέστερα αίτια αναγράφονται στον Πίνακα 5

Ο ρυθμός ανάπτυξης των παιδιών με CHD επηρεάζεται σημαντικά από τον τύπο της βλάβης. Τα παιδιά με κυανωτική βλάβη παρουσιάζουν καθυστέρηση της ανάπτυξης ως προς το βάρος και το ύψος, ενώ τα παιδιά με ακυανωτική βλάβη έχουν επιπτώσεις περισσότερο στο βάρος τους παρά στο ύψος τους. Η επίγνωση της δυνατότητας ανάπτυξης είναι σημαντική για την εκτίμηση του παιδιού και τη συμβουλευτική παρέμβαση στους γονείς. Η καθυστέρηση της ωρίμανσης του σκελετού ποικίλει ανάλογα με τη βαρύτητα της υποξαιμίας που σχετίζεται με τις κυανωτικές ανωμαλίες και συνήθως παρατηρείται σε βρέφη με κυανωτική CHD.

Διορθωτική ή παρηγορητική χειρουργική επέμβαση εφαρμόζεται για πολλές από αυτές τις ανωμαλίες. Διόρθωση των αιμοδυναμικών ανωμαλιών συντελεί τυπικά στην επιτάχυνση του ρυθμού ανάπτυξης με ανάκτηση των φυσιολογικών παραμέτρων. Τα παιδιά που χρειάζονται σταδιακές διορθώσεις (π.χ. με υποπλαστικό σύνδρομο αριστερής καρδιάς [HLHS]) συχνά εξακολουθούν να βρίσκονται σε κίνδυνο για πλημμελή ανάπτυξη κατά τα μεσοδιαστήματα μεταξύ των χειρουργικών επεμβάσεων.

Οι ασθενείς που υποβάλλονται στη μέθοδο Fontan κινδυνεύουν από την εμφάνιση εντεροπάθειας με απώλεια πρωτεΐνης (PLE : protein losing enteropathy), δηλαδή απώλεια πρωτεΐνης και άλλων θρεπτικών συστατικών από το γαστρεντερικό σύστημα. Τα συνήθη αίτια είναι η φλεγμονή του βλεννογόνου, η εντερική λοίμωξη και – στους καρδιακούς ασθενείς – η διακοπή της αρτηριακής ή λεμφικής ροής. Εκτός από αλβουμίνη, οι ασθενείς αυτοί παρουσιάζουν απώλειες τρανσφερίνης, σερουλοπλασμίνης, ινδογόνου, λιποπρωτεϊνών, άλφα1 - αντιθρυψίνης, λίπους, μετάλλων, ασβεστίου και σιδήρου. Η PLE μπορεί να παρουσιάσει οίδημα, ασκίτη, υποπρωτεϊναιμία και/ή λεμφοπενία. Η αυξημένη απέκκριση άλφα1 – αντιθρυψίνης στα κόπρανα επιβεβαιώνει τη διάγνωση. Η αντιμετώπιση περιλαμβάνει δίαιτα υψηλή

σε πρωτεΐνη και χαμηλή σε λιπαρά οξέα μακράς αλύσου. Η συμπληρωματική χρήση σκευασμάτων και/ή λαδιού που περιέχουν τριγλυκερίδια μέσης αλύσου (MCT) έχει ποικίλα αποτελέσματα. Το λάδι που περιέχει τριγλυκερίδια μέσης αλύσου χρησιμοποιείται κατά την παρουσία δυσαπορρόφησης, λόγω του ότι η απορρόφηση τους γίνεται απευθείας μέσω της πυλαίας φλέβας. Οι ασθενείς αυτοί πιθανόν να χρειάζονται επιπλέον ασβέστιο και λιποδιαλυτές βιταμίνες όταν παρουσιάζουν σύνδρομο δυσαπορρόφησης⁴².

Πίνακας 5. Παράγοντες που συμβάλλουν σε πλημμελή ανάπτυξη σε ασθενείς με γενετική καρδιακή νόσο.

Αίτια	Σχόλια
Αυξημένες ενεργειακές ανάγκες Αυξημένος βασικός μεταβολισμός Αυξημένη συνολική κατανάλωση ενέργειας Αυξημένες απαιτήσεις του καρδιακού / αναπνευστικού μυϊκού ιστού Λοιμώξεις Πρόωρη γέννηση	Ταχύπνοια και ταχυκαρδία μπορούν να αυξήσουν σημαντικά τις μεταβολικές ανάγκες
Μειωμένη πρόσληψη ενέργειας Ανορεξία Δυσφαγία Γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση Αυξημένες απώλειες θρεπτικών συστατικών Γαστρεντερική δυσαπορρόφηση Υπεροσμωτικά διαλύματα	Συχνό φαινόμενο στα βρέφη που είναι διασωληνωμένα για μεγάλο χρονικό διάστημα
Ανοξία και φλεβική θρόμβωση του εντέρου / ήπατος Εντεροπάθεια με απώλεια πρωτεΐνης Νεφρική απώλεια ηλεκτρολυτών Ανεπαρκής χρησιμοποίηση των θρεπτικών συστατικών Οξειδωση Υποξία Αυξημένες πνευμονικές πιέσεις Ολική καρδιακή ανεπάρκεια Μειωμένο κλάσμα εξώθησης και νεφρική κυκλοφορία Απάντηση σε στρες Μειωμένη γαστρική ικανότητα	Ιδιαίτερα με τη δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια Συχνά μετά από τη διαδικασία Fontan Κατά τη χρήση διουρητικών
	Οδηγεί σε μείωση του όγκου της τροφής

7.3 Ειδικά θέματα στην διατροφική αντιμετώπιση

Όπως είναι εμφανές από το συχνό εύρημα της πλημμελούς ανάπτυξης, τα παιδιά με καρδιακές παθήσεις απαιτούν θερμιδική πρόσληψη επιπλέον από αυτή που ορίζουν τα RDA, προκειμένου να διατηρήσουν το φυσιολογικό ρυθμό ανάπτυξης. Οι ενεργειακές ανάγκες του πληθυσμού αυτού ποικίλουν. Τα παιδιά που έχουν υποστεί διορθωτικές επεμβάσεις παρουσιάζουν αυξημένες ενεργειακές ανάγκες πριν την επέμβαση, ενώ αυτά που έχουν υποστεί παρηγορητικές επεμβάσεις παρουσιάζουν παρατεταμένα αυξημένες ενεργειακές ανάγκες. Οι ενεργειακές ανάγκες υπολογίζονται αδρά προσθέτοντας στα RDA για την ηλικία 30-60 kcal/kg/ημ, με προσαρμογή για το ρυθμό ανάπτυξης. Η εκτίμηση των ενεργειακών αναγκών θα πρέπει να είναι πολυπαραγοντική και να λαμβάνει υπόψη τη σχετική πλημμελή ανάπτυξη, τις βλάβες της CHD, την κλινική κατάσταση και την παρουσία δυσαπορρόφησης. Πολλά παιδιά δεν ανέχονται τον όγκο τροφής που απαιτείται για κάλυψη των ενεργειακών αναγκών στη συνήθη διάλυση του σκευάσματος, καθιστώντας έτσι αναγκαία τη χρήση υπερθερμιδικών διαλυμάτων.

Υπάρχουν ορισμένες περιπτώσεις όπου τα εντερικά σκευάσματα θα πρέπει να αποφεύγονται στους ασθενείς με CHD (Πίνακας 6). Σε αυτές τις περιπτώσεις είναι πιθανόν να ενδείκνυται η παρεντερική διατροφή, ανάλογα με τον αναμενόμενο χρόνο παρουσίας των παραγόντων που υπαγορεύουν τη συγκεκριμένη πρακτική.

Πίνακας 6. Αντενδείξεις εντερικής σίτισης σε καρδιοπαθείς

Αιμοδυναμική αστάθεια με χαμηλή καρδιακή παροχή και ανάγκη αύξησης της δόσης των αγγειοδιασταλτικών φαρμάκων.
PDA - εξαρτώμενη βλάβη με ηλαττωμένη ροή αίματος στο μεσεντέριο λόγω απόφραξης της εκροής αίματος.
Χαμηλή συστηματική παροχή λόγω ευρείας επικοινωνίας (εξ αριστερών προς τα δεξιά χωρίς απόφραξη).
Πρόσφατο (> 24 ωρών) καρδιακό επεισόδιο που χρειάζεται σημαντική καρδιακή ανάνηψη.
Ενδοτραχειακή διασωλήνωση ή «αποσωλήνωση» μέσα στις τελευταίες ώρες.
Λειτουργική ή μηχανική εντερική απόφραξη.
Ενεργός αιμορραγία του ανώτερου πεπτικού συστήματος.
Κομβική ταχυκαρδία.

Η βρεφική ηλικία είναι κριτικής σημασίας για την ανάπτυξη ικανοτήτων πρόσληψης τροφής. Πολλά βρέφη που πάσχουν από CHD, υφίστανται διακοπή της

ανάπτυξης των ικανοτήτων αυτών λόγω της παρουσίας της πάθησης, της χειρουργικής επέμβασης και/ή της παρατεταμένης παραμονής διασωλήνωσης. Τα γεγονότα αυτά σε συνδυασμό, περιορίζουν τη δυνατότητα κατανάλωσης επαρκούς όγκου μητρικού γάλακτος και/ή έτοιμου βρεφικού γάλακτος. Οι αυξημένες ενεργειακές ανάγκες και η μειωμένη ικανότητα της πρόσληψης επαρκούς όγκου τροφής από το στόμα καθιστούν αναγκαία τη χρήση υπερθερμιδικών διαλυμάτων μητρικού / έτοιμου βρεφικού γάλακτος και την εφαρμογή σίτισης με ρινογαστρικό ή ρινονηστιδικό καθετήρα ή διαδερμική γαστροστομία. Η χρήση βραχυπρόθεσμης ρινογαστρικής σίτισης ή γαστροστομίας μπορεί να απαιτείται προκειμένου να διασφαλισθεί επαρκής πρόσληψη μακρο/μικροστοιχείων στα παιδιά που δεν μπορούν να σιτισθούν αποκλειστικά από το στόμα.

Ο τελικός στόχος για τους ασθενείς αυτούς, όπως και για όλους τους άλλους, είναι η επίτευξη φυσιολογικού ρυθμού αύξησης και ανάπτυξης. Από τη στιγμή που οι ασθενείς αυτοί προσλαμβάνουν συχνά λιγότερο όγκο τροφής, πρέπει να αξιολογούνται και να ελέγχονται τακτικά οι ανάγκες πρόσληψης μικροστοιχείων και να χορηγούνται συμπληρώματα όπου χρειάζεται. Πολλές φορές είναι απαραίτητη η χορήγηση συμπληρωμάτων μεμονωμένων βιταμινών, επιπλέον των πολύ-βιταμινούχων συμπληρωμάτων. Ιδιαίτερη προσοχή πρέπει να δίνεται στο κάλιο, το χλώριο και το μαγνήσιο, καθώς η έλλειψη των συστατικών αυτών μπορεί να οδηγήσει σε καθυστέρηση της ανάπτυξης. Ικανοποιητική ανάπτυξη επιτυγχάνεται με τη ρύθμιση της πρόσληψης επαρκούς όγκου μακρο/μικροστοιχείων που απαιτούνται για τη συνεχή κάλυψη των αναγκών του ασθενή⁴³.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8^ο

ΔΙΑΓΝΩΣΗ – ΘΕΡΑΠΕΙΑ – ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΕΓΧΕΙΡΗΣΗΣ

8.1 Προγεννητική διάγνωση των καρδιοπαθειών

Η τεχνολογική τελειοποίηση των μηχανημάτων υπερήχων, μας έδωσε την δυνατότητα τα τελευταία χρόνια να μπορούμε να ερευνούμε τις ανατομικές ή και λειτουργικές ανωμαλίες στην καρδιά του εμβρύου τους πρώτους μήνες της εγκυμοσύνης. Επειδή για την εξέταση αυτή απαιτούνται απαραίτητος εξειδικευμένος μηχανισμός (μηχανισμός υπερήχων) και εξειδικευμένες γνώσεις και επειδή η εξέταση παίρνει αρκετό χρόνο, έχουν καθοριστεί κριτήρια με βάση τα οποία μια εγκυμοσύνη καθορίζεται σαν εγκυμοσύνη «ψηλού κινδύνου» για την ύπαρξη καρδιοπάθειας στο έμβρυο και τα οποία καθορίζουν την ένδειξη για να γίνει λεπτομερής εξέταση.

Τα κριτήρια αυτά περιλαμβάνουν :

- Υποψία για ύπαρξη καρδιακής ανωμαλίας σε συνήθη εξέταση με υπερήχους στην εγκυμοσύνη.
- Ύπαρξη ιστορικού Συγγενούς Καρδιόπαθειας σε πρώτου βαθμού συγγενή (μητέρα, αδέρφια).
- Παθήσεις της μητέρας που πιθανόν να επηρεάσουν το έμβρυο (σακχαρώδης διαβήτης, κολλαγονώσεις, κ.λ.π.).
- Ανίχνευση άλλων ανωμαλιών στο έμβρυο όπως νεφρικών, σκελετικών κλπ.
- Λήψη από τη μητέρα φαρμάκων ή άλλων τερατογόνων ουσιών όπως λίθιο, αλκοόλ κ.λ.π.
- Ύπαρξη καρδιακών αρρυθμιών από την καρδιά του εμβρύου (βραδυαρρυθμίας ή ταχυαρρυθμίας).
- Ύπαρξη χρωμοσωμιακών ανωμαλιών στο έμβρυο.

Η εξέταση γίνεται μετά την 14^η εβδομάδα εγκυμοσύνης όταν η διάπλαση της καρδιάς έχει προχωρήσει σε βαθμό που τα ευρήματα είναι αξιόπιστα. Η εξέταση ειδικά για σοβαρά προβλήματα είναι πολύ αξιόπιστη και η δυνατότητα εντόπισής των, είναι πολύ ψηλή. Είναι γεγονός ότι ζευγάρια στο οποίο προηγήθηκε εγκυμοσύνη με σοβαρή καρδιοπάθεια στο παιδί τους διακατέχονται από άγχος για την πιθανότητα να συμβεί το ίδιο σε επόμενη εγκυμοσύνη.

Η προγεννητική εξέταση μπορεί σε μεγάλο βαθμό να καθυσυχάσει τις ανησυχίες αυτές από τα πρώτα στάδια της εγκυμοσύνης. Στις περιπτώσεις εκείνες που εντοπίζονται σημαντικά προβλήματα προσφέρεται η δυνατότητα, γνωρίζοντας ότι το παιδί θα γεννηθεί με ένα συγκεκριμένο πρόβλημα, να αντιμετωπιστεί οργανωμένα και άμεσα μόλις γεννηθεί¹⁹.

8.2 Εργαστηριακός έλεγχος στις συγγενείς καρδιοπάθειες

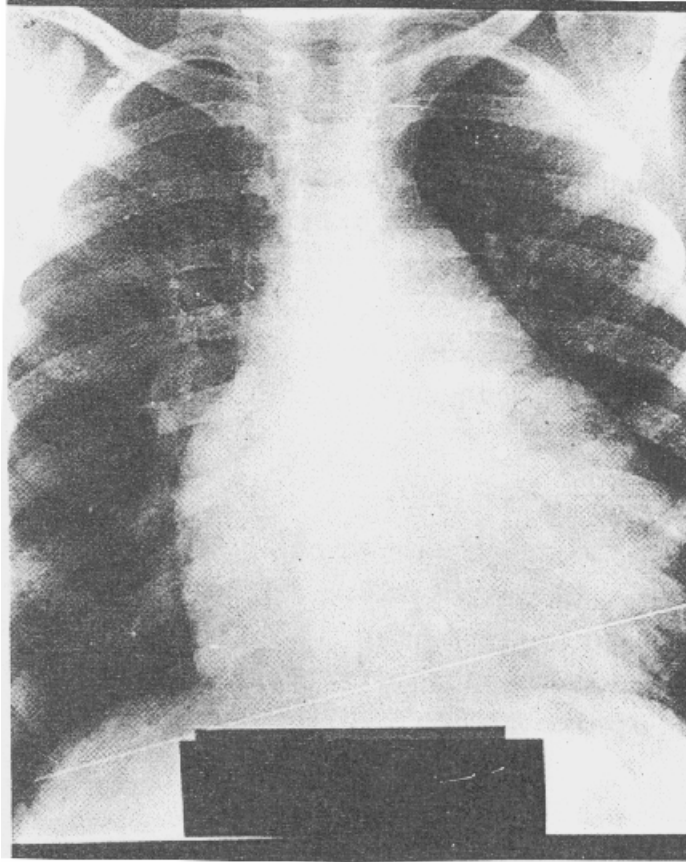
Ο Εργαστηριακός έλεγχος στις συγγενείς καρδιοπάθειες εφαρμόζεται με :

1. ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ.

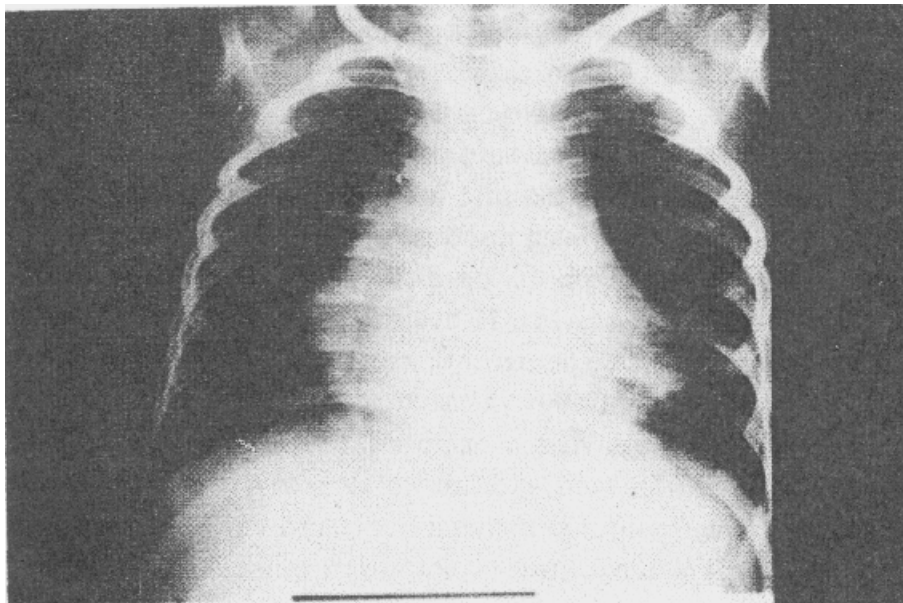
Η ακτινογραφία θώρακος είναι συχνά χρήσιμη στην διαφορική διάγνωση των αναπνευστικών από τα καρδιογενή αίτια της κυάνωσης κατά τη νεογνική περίοδο. Ο προσδιορισμός της φυσιολογικής θέσης της καρδιάς και των σπλάγχνων βοηθάει στον αποκλεισμό πολλών συμπλεγμάτων κυανωτικών καρδιακών δυσπλασιών. Στα πρόωρα νεογνά με μεγάλο αρτηριακό πόρο, η ακτινολογική εικόνα συχνά εξελίσσεται από τα τυπικά ευρήματα της νόσου της υαλίνης μεμβράνης ή στην ύπαρξη αυξημένων πνευμονικών αγγειακών σκιάσεων.



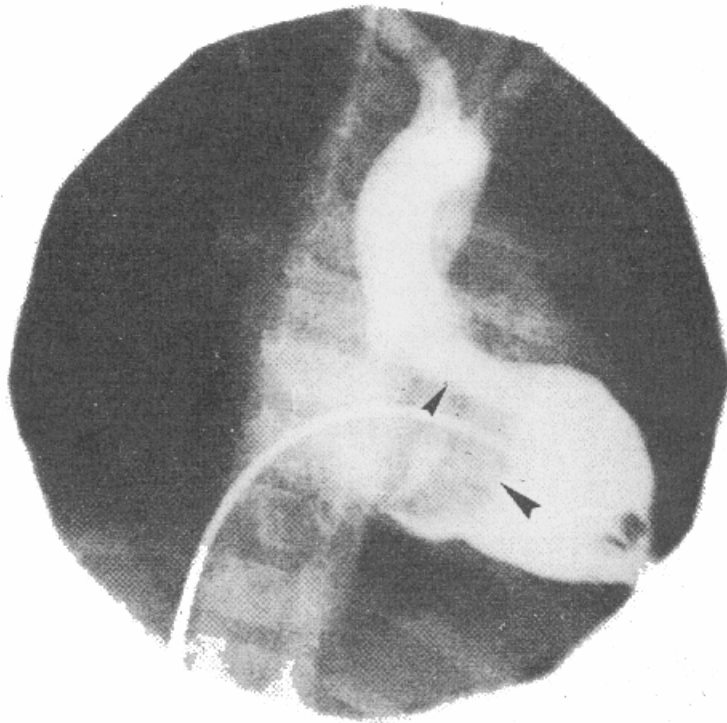
Εικόνα 17. Ακτινογραφία Θώρακα



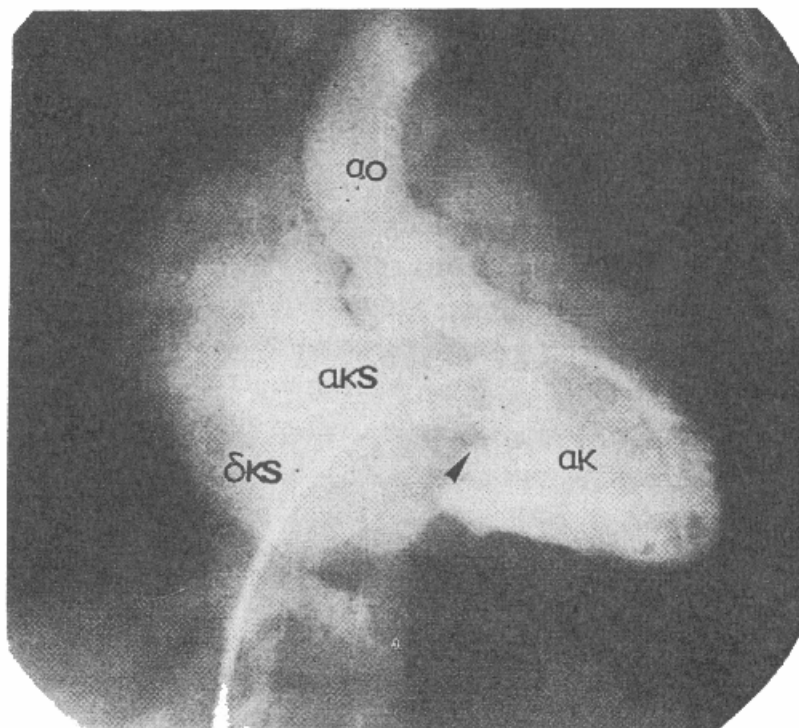
Εικόνα 18. Προσθιοπίσθια ακτινογραφία θώρακος αρρώστου με πρωτογενή μεσοκοιλιακή επικοινωνία.



Εικόνα 19. Προσθιοπίσθια ακτινογραφία θώρακος αρρώστου με πλήρη κολποκοιλιακή επικοινωνία και σοβαρή πνευμονική υπέρταση.



Εικόνα 20. Προσθιοπίσθια εκλεκτική αριστερή κοιλιογραφία αρρώστου με πρωτογενή μεσοκολπική επικοινωνία. Τα βέλη δείχνουν το ελλειμματικό, ως σκαμμένο με κουτάλι, μεσοκοιλιακό διάφραγμα και τον επιμηκυσμένο και σχετικά στενό χώρο εκροής της αριστερής κοιλίας, αντίστοιχα.



Εικόνα 21. Προσθιοπίσθια εκλεκτική αριστερή κοιλιογραφία αρρώστου με πρωτογενή μεσοκολπική επικοινωνία και σημαντική ανεπάρκεια της μιτροειδούς βαλβίδας.

ΑΚ = αριστερή κοιλία, ακς = αριστερός κόλπος, δκς = δεξιός κόλπος, αο = αορτή. Το βέλος δείχνει τη μόλις υποσημεινόμενη σχισμή της πρόσθιας μιτροειδικής γλωχίνας.

2. ΗΛΕΚΤΡΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΗΜΑ

Το ΗΚΓ δεν βοηθά στη διάγνωση των καρδιοπαθειών στο πρόωρο ή τελειόμηνο νεογνό, όσο στο μεγαλύτερο παιδί. Η υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας αποτελεί φυσιολογικό εύρημα στο νεογνό και το εύρος των φυσιολογικών δυναμικών παρουσιάζει διακυμάνσεις. Πάντως, ορισμένα ευρήματα μπορεί να θέσουν μεζονες ενδείξεις για τη παρουσία καρδιαγγειακών ανωμαλιών. Η παρουσία αριστερού καρδιακού άξονα με έλλειψη ή ελάττωση των δυναμικών της δεξιάς κοιλίας, υποδηλώνει τη διάγνωση ατρησίας της τριγλώχινας βαλβίδας. Αντίθετα, όταν ο άξονας του QRS είναι φυσιολογικός, με επικρατούντα δυναμικά της αριστερής κοιλίας, τότε πρέπει να σκέφτεται κανείς τη διάγνωση της ατρησίας της πνευμονικής. Αριστερός καρδιακός άξονας παρατηρείται επίσης στα νεογνά και βρέφη με έλλειμμα του ενδοκαρδιακού προσκεφαλαίου.

Στο ηλεκτροκαρδιογράφημα πρέπει να αξιολογείται το αρχικό διαφραγματικό άνυσμα. Συχνά τα Q δεν διακρίνονται καθαρά στις πλάγιες προκάρδιες απαγωγές εντός των πρώτων 72 ωρών της ζωής.

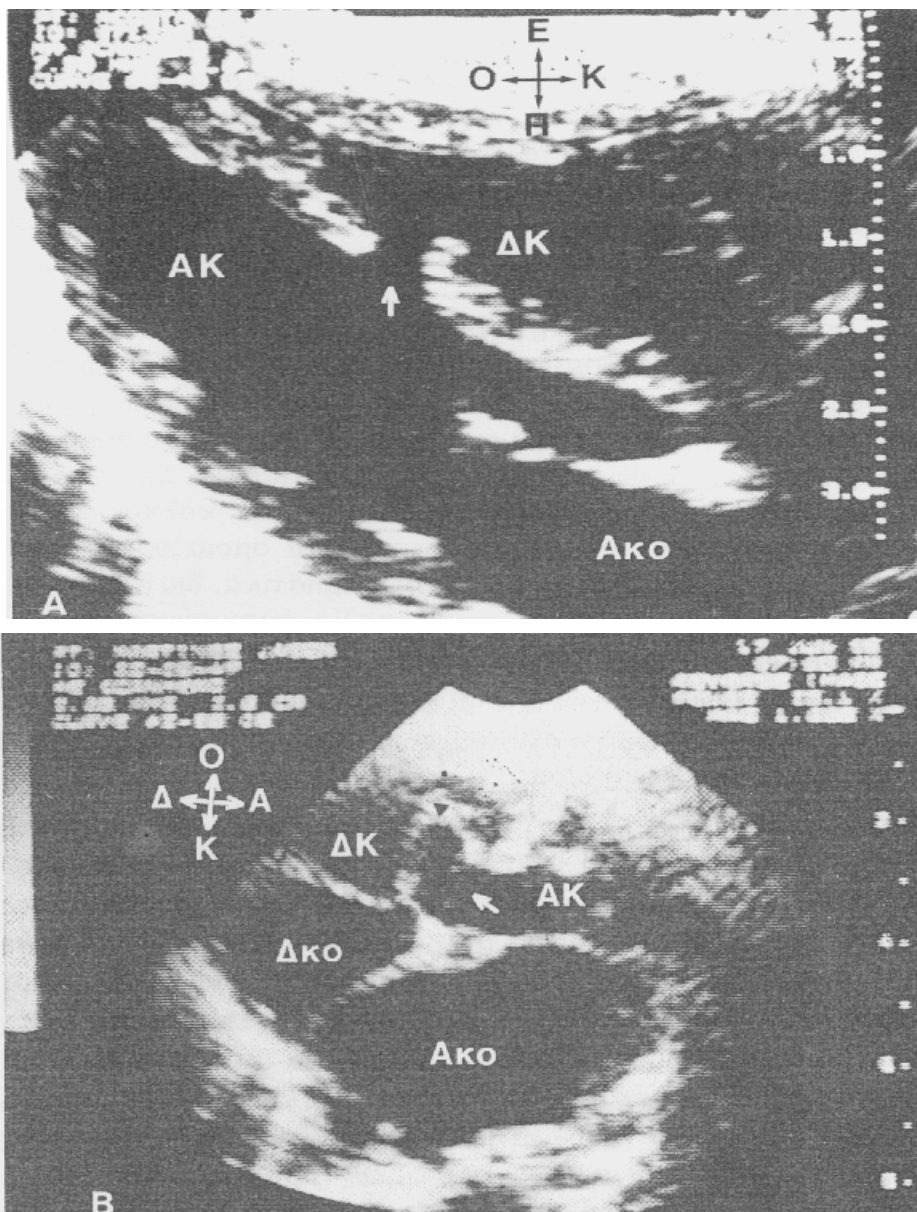
3. ΗΧΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΗΜΑ ΣΤΟ ΝΕΟΓΝΟ

Η ηχοκαρδιογραφία έχει ανεκτίμητη αξία για τον διαχωρισμό μεταξύ καρδιοπάθειας και πνευμονοπάθειας στο νεογνό. Οι ηχοκαρδιογραφικές διαγνώσεις που σε πολλές περιπτώσεις μπορούν να τεθούν με βεβαιότητα, περιλαμβάνουν το σύνδρομο της υποπλασίας των αριστερών καρδιακών κοιλοτήτων, τη στένωση της αορτικής βαλβίδας, τη στένωση ισθμού αορτής, τα ελλείμματα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, την ατρησία τριγλώχινας, τη μετάθεση των μεγάλων αρτηριών και την παραμονή βατού αρτηριακού πόρου. Το ηχοκαρδιογράφημα μας δίνει ενδεικτικά, και συχνά καθοριστικά στοιχεία για την τετραλογία Fallot, την παραμονή του αρτηριακού κορμού, την ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών, και την ατρησία της πνευμονικής βαλβίδας με ακέραιο μεσοκοιλιακό διάφραγμα.

Η υπερηχογραφία Doppler συμπληρώνει την διδιάστατη ηχοκαρδιογραφική εξέταση, διότι έχει την ικανότητα να ποσοτικοποιήσει τις κλίσεις πιέσεων εκατέρωθεν των βαλβίδων, την καρδιακή παροχή, τη μορφή της αιματικής ροής στις καρδιακές κοιλότητες και στις μεγάλες αρτηρίες.

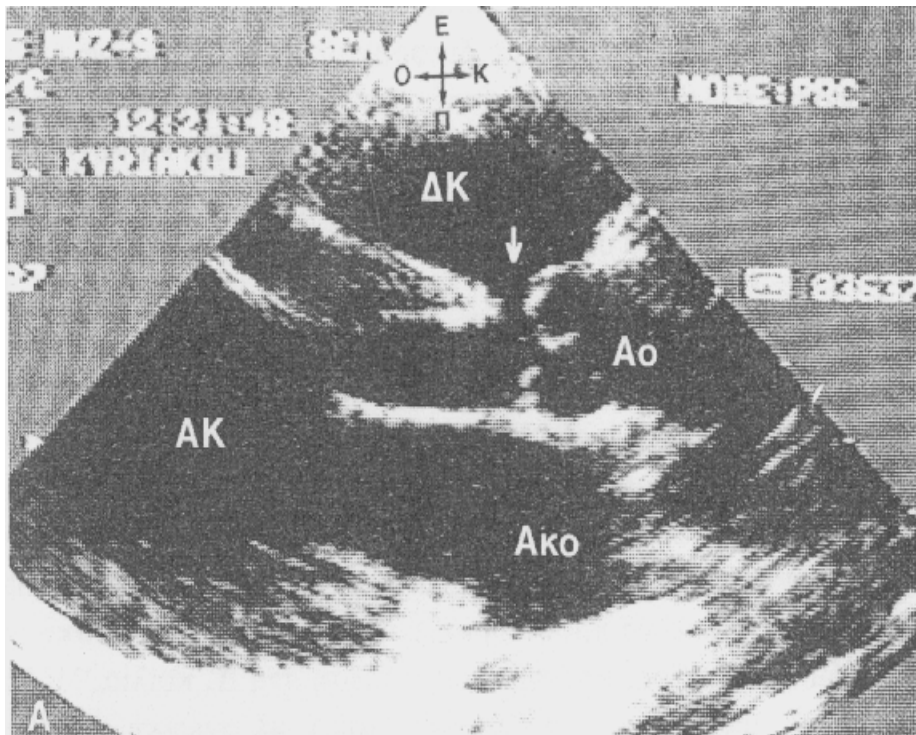
4. ΚΑΘΗΤΗΡΙΑΣΜΟΣ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ

Όταν διαπιστώνονται συγκεκριμένες καρδιακές ανωμαλίες με αναίμακτες μεθόδους ή όταν δεν είναι δυνατός ο σαφής διαχωρισμός μεταξύ καρδιακής και πνευμονικής νόσου, τότε είναι απαραίτητη η διενέργεια καρδιακού καθετηριασμού και αγγειοκαρδιογραφίας για τον ακριβή προσδιορισμό της υποκείμενης κατάστασης. Πάντως, ο αριθμός των καρδιακών καθετηριασμών που πραγματοποιούνται σε βρέφη και παιδιά όλων των ηλικιών, έχει μειωθεί σε αριθμό από τότε που άρχισε η επιθετική πολιτική της προεγχειρητικής διάγνωσης με αναίμακτες απεικονιστικές τεχνικές και ιδιαίτερα με τη διδιάστατη ηχοκαρδιογραφία με Doppler.

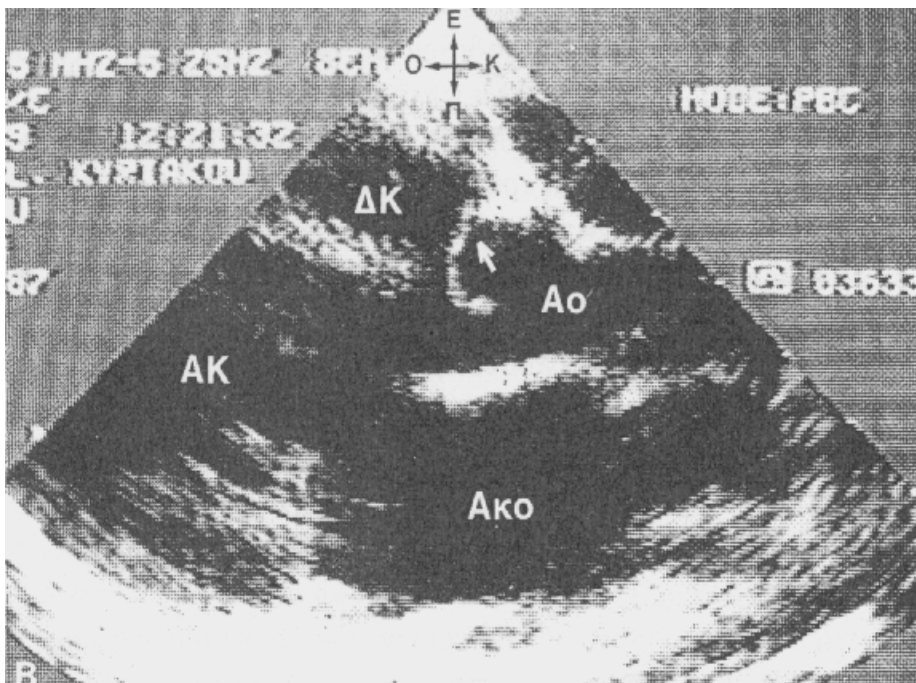


Εικόνα 22 Α. Διδιάστατο ηχοκαρδιογράφημα, σε νεαρό βρέφος, απεικονίζουν μυϊκή μεσοκοιλιακή επικοινωνία (βέλος) μεγέθους 3-4 mm. Τομή κατά τον μακρόν άξονα από την παραστερνική θέση. **Εικόνα 22Β.** Διδιάστατο ηχοκαρδιογράφημα, σε μικρό παιδί, απεικονίζουν

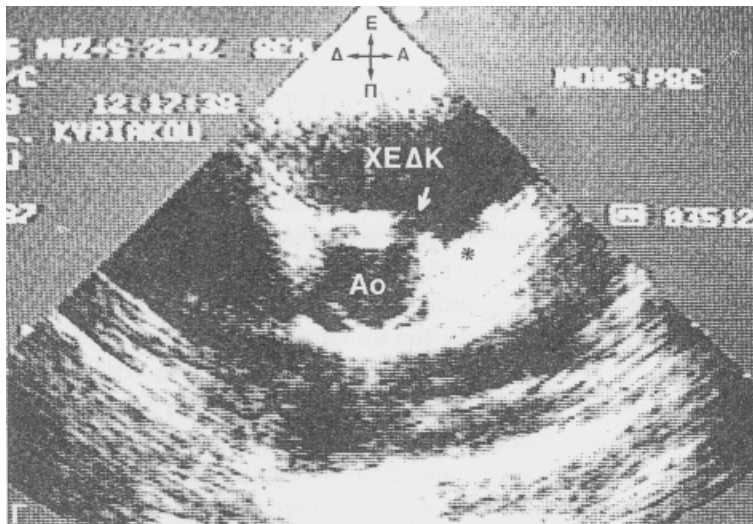
ανεύρυσμα (κεφαλή μαύρου βέλους) του μεμβρανώδους διαφράγματος. Τομμή τεσσάρων κοιλιοτήτων από την παραστερνική θέση. Το ανεύρυσμα προβάλλει εντός της δεξιάς κοιλίας (ΔΚ). Απεικονίζεται, επίσης, η προϋπάρχουσα μεσοκοιλιακή επικοινωνία (άσπρο βέλος), A = αριστερά AK = αριστερή κοιλία Ακο = αριστερός κόλπος Δ = δεξιά Δκο = δεξιός κόλπος Ε = εμπρός Κ = κεφαλικά Ο = ουραία Π = πίσω (Από το προσωπικό αρχείο).



Εικόνα 23



Εικόνα 24



Εικόνα 25. Διδιάστατο ηχοκαρδιογράφημα, σε μικρό παιδί, απεικονίζουν υποαρτηριακή μεσοκοιλιακή επικοινωνία (ΜΚΕ0. Τομές κατά τον μακρό (Α, Β) και κατά τον βραχύ άξονα (Γ) από την παραστερνική θέση. Α, Η ΜΚΕ απεικονίζεται ως μικρό έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος (βέλος) ακριβώς κάτω από την αορτική βαλβίδα. Σε αυτήν την τομή απεικονίζονται μόνο ΜΚΕ που καταλαμβάνουν το διάφραγμα εξόδου, και όχι οι συνηθείς περιμεμβρανώδεις ΜΚΕ. Β, Είναι χαρακτηριστική η πρόπτωση της δεξιάς στεφανιαίας αορτικής γλωχίνος (βέλος), εντός της ΜΚΕ, κατά τη διαστολή. Γ, Χαρακτηριστική εμφάνιση της υποαρτηριακής ΜΚΕ με «έλλειμμα» (βέλος) στο πρόσθιο και αριστερό αορτικό τοίχωμα. Η ΜΚΕ ευρίσκεται κάτω ακριβώς και από την περιοχή της πνευμονικής βαλβίδος (αστέρι). Α = αριστερά · ΑΚ = αριστερή κοιλία · Ακο = αριστερός κόλπος · Αο = αορτή · Δ = δεξιά · ΔΚ = δεξιά κοιλία · Ε = εμπρός · Κ = κεφαλικά · Ο = ουραία · Π = πίσω · ΧΕΔΚ = χώρος εκροής δεξιάς κοιλίας. (Από το προσωπικό αρχείο).



Εικόνα 26. Το δωμάτιο του καθετηριασμού



Εικόνα 27. Ένα αγγειοκαρδιογράφημα. Η λευκή γραμμή είναι ο καθετήρας.



Εικόνα 28. Το Μηχάνημα Εξωσώματικής κυκλοφορίας

8.3 Θεραπεία

Πίνακας 7.

Μέθοδοι	Συγγενής καρδιοπάθεια	Σχόλια
Μόσχευμα σωλήνα Teflon ή αναστόμωση κατά Blalock – Taussig (υποκλειδία αρτηρία προς σύστοιχη πνευμονική αρτηρία, συνήθως δεξιά).	Τετραλογία του Fallot, ατρησία της πνευμονικής βαλβίδας.	Βελτιώνει τη πνευμονική ροή αίματος. Η συχνότερα εκτελούμενη αναστομωτική επέμβαση.
Αναστομωτική επέμβαση κατά Waterston (αορτή προς δεξιά πνευμονική αρτηρία).	Τετραλογία του Fallot, ατρησία της πνευμονικής βαλβίδας, ατρησία της τριγλώχινος.	Βελτιώνει την πνευμονική ροή αίματος.
Κολπική διαφραγματοστομία με μπαλόνι (επέμβαση Rashkind)	Μετάθεση των μεγάλων αρτηριών, ατρησία της τριγλώχινος.	Βελτιώνει την οξυγόνωση αυξάνοντας την κολπική ανάμιξη αίματος.
Εγχειρητική κολπική διαφραγματοστομία (επέμβαση Blalock – Hanlon)	Μετάθεση των μεγάλων αγγείων.	
Βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι	Στένωση της πνευμονικής βαλβίδας. Στένωση της αορτικής βαλβίδας.	Αυξάνει την βατότητα των βαλβίδων.
Εγχειρητική βαλβιδοτομία	Όπως ανωτέρω και επιπλέον ατρησία της πνευμονικής.	Αυξάνει τη βατότητα των βαλβίδων. Η προκαλούμενη ανεπάρκεια της πνευμονικής ενισχύει την αύξηση του μεγέθους της δεξιάς κοιλίας.

Έγχυση προσταγλανδίνης (PGE)	Ατρησία της πνευμονικής, ατρησία της τριγλώχινος, τετραλογία του Fallot, ισθμική στένωση αορτής, διακοπή του αορτικού τόξου.	Συντηρεί τη ροή αίματος προς τους πνεύμονες μέσω του ανοικτού αρτηριακού πόρου.
Περίδεση της πνευμονικής αρτηρίας.	Μονήρης κοιλία.	Μειώνει την πνευμονική ροή αίματος, προλαμβάνει την ανάπτυξη καρδιακής ανεπάρκειας.
Σύγκλειση με ειδικές μικροσυσκευές (εμβολή, ομπρέλα). Διόρθωση / σύγκλειση.	Ανοικτός αρτηριακός πόρος, έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, έλλειμμα του μεσοκολπικού διαφράγματος, αρτηριοφλεβικές δυσπλασίες.	Νέες και πειραματικές μέθοδοι.

Πίνακας 8. Θεράπεια των συγγενών καρδιοπαθειών – διορθωτικές επεμβάσεις

Επέμβαση	Συγγενής καρδιοπάθεια	Αποτέλεσμα
Αποκατάσταση ελλειμμάτων των καρδιακών διαφραγμάτων.	Μεσοκολπική επικοινωνία, μεσοκοιλιακή επικοινωνία, ελλείμματα του ενδοκαρδιακού προσκεφαλαίου.	Πλήρης αποκατάσταση.
Αντικατάσταση βαλβίδας.	Στένωση της αορτικής, της μιτροειδούς, της πνευμονικής, ανωμαλία του Ebstein.	Αποκατάσταση αλλά επιπλοκές από την τεχνητή βαλβίδα.
Αορτικό μόσχευμα ή πλαστική αγγείων με υποκλείδιο κρημό.	Διακοπή του αορτικού τόξου, ισθμική στένωση της αορτής.	Αποκατάσταση αλλά ενδεχομένως δημιουργία επαναστένωσης.
Πλήρης διόρθωση	Τετραλογία του Fallot. Ανώμαλη φλεβική εκβολή. Παραμονή του αρτηριακού πόρου.	Πλήρης αποκατάσταση.
Επέμβαση Mustard ή Senning (τοποθέτηση ενδοκολπικού εκτροπέα)	Μετάθεση των μεγάλων αρτηριών.	Η δεξιά κοιλία εξακολουθεί να λειτουργεί ως αριστερή.
Επέμβαση Jatene (αρτηριακή εκτροπή)	Μετάθεση των μεγάλων αρτηριών	Ανατομική διόρθωση.
Επέμβαση Fontan (αναστόμωση του δεξιού κόλπου με την πνευμονική αρτηρία)	Ατρησία της τριγλώχινος, μονήρης κοιλία, ατρησία της πνευμονικής	Ελάττωση της διαφυγής αίματος, αύξηση της πνευμονικής ροής αίματος. Ο κόλπος λειτουργεί ως δεξιά κοιλία.

Επέμβαση Norwood	Υποπλαστική αριστερή καρδιά	Επέμβαση δυο φάσεων με διάφορους βαθμούς επιτυχίας.
Μεταμόσχευση καρδιάς	Υποπλαστική αριστερή καρδιά	Φυσιολογική καρδιά, κίνδυνος ανοσολογικής απόρριψης.
Καρδιοπνευμονική μεταμόσχευση	Σύνδρομο Eisenmenger. Πνευμονική καρδιά (;)	Φυσιολογικά όργανα, κίνδυνος απόρριψης.

Πίνακας 9. Θεραπεία της καρδιακής ανεπάρκειας

Θεραπεία	Μηχανισμός
Γενικά μέτρα	
Ανάπαυση	Μειώνει τον κατά λεπτό όγκο αίματος.
Οξυγόνο	Βελτιώνει την οξυγόνωση όταν υπάρχει πνευμονικό οίδημα.
Περιορισμός του προσλαμβανόμενου νατρίου και ύδατος	Μειώνει την αγγειακή συμφόρηση. Μειώνει το προφόρτιο
Διουρητικά	
Φουροσεμίδη	Απέκκριση του νατρίου από το ανιόν σκέλος της καμπύλης του Henle. Μειώνει το προφόρτιο. Αν βελτιωθεί η υπέρταση, ελαττώνεται το μεταφόρτιο. Μπορεί να προκαλέσει φλεβοδιαστολή.
Συνδυασμός διουρητικών του άπω σωληναρίου και της αγκύλης	Μεγαλύτερη απέκκριση νατρίου.
Ινότροποι παράγοντες	
Δακτυλίτιδα	Αναστέλλει την αντλία Na, K και αυξάνει το ενδοκυττάριο Ca. Βελτιώνει τη συσταλτικότητα του μυοκαρδίου · αυξάνει τη μυοκαρδιακή κατανάλωση οξυγόνου.
Ντοπαμίνη	Απελευθερώνει μυοκαρδιακή νοραδρελίνη και επιδρά άμεσα στους β- υποδοχείς · μπορεί να αυξήσει τη συστηματική αρτηριακή πίεση. Σε μικρές ταχύτητες έγχυσης διαστέλλει τη νεφρική αρτηρία διευκολύνοντας της διούρηση.
Δοβουταμίνη	Επιδρά στους β ₁ - υποδοχείς. Συχνά συνδυάζεται με ντοπαμίνη.
Αμρινόνη	Δεν είναι συμπαθητικομιμητικά, μη καρδιακές γλυκοσίδες· με θετική ινότροπο δράση. Επίσης

	είναι δυνατό να προκαλέσουν αγγειοδιαστολή.
Μείωση του μεταφορτίου	
Υδραλαζίνη	Διαστέλλει τα αρτηρίδια.
Νιτροπρωσσικό νάτριο	Προκαλεί αρτηριακή και φλεβική χάλαση. Η διαστολή των φλεβών μειώνει το προφόρτιο.
Πραζοσίνη	Αναστολέας των α – αδρενεργικών υποδοχέων. Χορηγείται από το στόμα. Διαστέλλει τις αρτηρίες και τις φλέβες. Η διαστολή των φλεβών μειώνει το προφόρτιο.
Καπτοπρίλη / εναλαπρίλη.	Αναστέλλουν το μετατρεπτικό ένζυμο της αγγειοτενσίνης II.

8.4 Ενδείξεις για εγχείρηση

Στο γεμάτο αγωνία ερώτημα των γονιών αν θα χρειασθεί εγχείρηση ή όχι και πότε, μπορεί να απαντήσει κανείς αφού λάβει υπόψη του τη γενική κατάσταση του παιδιού και τα ευρήματα από τις εργαστηριακές εξετάσεις. Σαν γενική αρχή μπορούμε να πούμε ότι εγχείρηση θα χρειασθούν τα παιδιά που έχουν συμπτώματα, παθολογικό ηλεκτροκαρδιογράφημα και ακτινογραφία. Πέρα όμως από αυτό η ένδειξη για εγχείρηση θα μπει ανάλογα με την κατάσταση του συγκεκριμένου παιδιού και το είδος της καρδιοπάθειας. Υπάρχουν για παράδειγμα καταστάσεις, όπως η στένωση της αορτής, που δεν δίνουν συμπτώματα και έχουν φυσιολογικό ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) και ακτινογραφία, και όμως είναι δυνατό να χρειάζονται εγχείρηση. Επίσης σε άλλες παθήσεις η γενική κατάσταση του παιδιού και η ανάπτυξη μπορεί να είναι πάρα πολύ καλή και όμως να χρειάζεται εγχείρηση, επειδή οι εργαστηριακές εξετάσεις είναι παθολογικές, όπως π.χ. στον ανοικτό αρτηριακό πόρο, τη μεσοκοιλιακή επικοινωνία, τη στένωση του ισθμού της αορτής, για να αναφέρουμε ενδεικτικά μόνο μερικές καταστάσεις. Ο χρόνος της εγχείρησης θα ορισθεί από τον ειδικό και μόνο, σε συνάρτηση με την κατάσταση του παιδιού και τις εξετάσεις. Εγχείρηση μπορεί να γίνει σε κάθε ηλικία ακόμη και στον πρώτο χρόνο της ζωής, πολλά δε παιδιά με σοβαρές καρδιοπάθειες χειρουργούνται σήμερα γύρω στο πρώτο με τρίτο χρόνο της ζωής, ενώ καταστάσεις πιο ελαφρές χειρουργούνται αργότερα. Η παλιά αντίληψη ότι πρέπει να μεγαλώσει το παιδί για να χειρουργηθεί, δεν είναι σωστή. Αντίθετα αν αμελήσουν οι γονείς και καθυστερήσουν την επέμβαση τότε ίσως είναι αργά και η κατάσταση του παιδιού μπορεί να αποβεί ανεγχείρητη²⁴.

8.5 Εγχείρηση

Εγχείρηση χρειάζεται το 20% των παιδιών με συγγενή καρδιοπάθεια σε ηλικία κάτω από 12 μήνες και το 25% σε ηλικία πάνω από 12 μήνες. Το 15% χρειάζεται επανεγχείρηση. Δηλαδή το συνολικό ποσοστό των παιδιών με συγγενή καρδιοπάθεια που χρειάζεται κάποιο είδος επέμβασης ανέρχεται σε 45%. Επανεγχείρηση ανακουφιστική, οριστική για διόρθωση επιπλοκών (συχνά σ' ένα παιδί μπορεί να γίνουν 2-3 εγχειρήσεις) χρειάζονται 15% των παιδιών με συγγενή καρδιοπάθεια. Ποσοστό 10% περίπου των συγγενών καρδιοπαθειών είναι ανεγχείρητο ή έχει μεγάλο βαθμό θνησιμότητας. Το ποσοστό επιτυχίας για τις συχνότερες συγγενείς καρδιόπαθειες φθάνει το 90-95% με λίγες επιπλοκές και καλά αποτελέσματα.

Στην Ελλάδα με αριθμό γεννήσεων το 100.000 αναλογούν σύμφωνα με τα διεθνή δεδομένα 1.000 παιδιά με συγγενή καρδιόπαθεια. Απ' αυτά θα χρειασθούν εγχείρηση 500 περίπου παιδιά το χρόνο, ενώ περίπου 75 από αυτά και δεύτερη¹⁹.



Εικόνα 29. Φυσιοθεραπεία μετά την εγχείρηση

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 9^ο

ΣΚΟΠΟΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ

9.1 Προεγχειρητική νοσηλευτική φροντίδα του παιδιού

Η προεγχειρητική ετοιμασία έχει τρεις διαστάσεις : την ψυχολογική υποστήριξη του παιδιού και των γονέων, τη φυσική προετοιμασία η οποία περιλαμβάνει τη διαιτητική φροντίδα, την εργαστηριακή διερεύνηση της νόσου, την καταπολέμηση των λοιμώξεων, την ετοιμασία προεγχειρητικού πεδίου κλπ. Και τέλος, την προεγχειρητική διδασκαλία του παιδιού.

A) Ψυχολογική υποστήριξη

Το παιδί που εισάγεται στο νοσοκομείο για να χειρουργηθεί συνήθως είναι ευέξαπτο, ευερέθιστο και ανήσυχο. Η σκέψη ότι διαφέρει από τα άλλα παιδιά της ηλικίας του, του δημιουργεί κατάθλιψη και ψυχικό πόνο. Η αναμενομένη εγχείρηση του δημιουργεί αίσθημα ανασφάλειας και αφανισμού. Ο μεγάλος αυτός φόβος και η αγωνία για την χειρουργική επέμβαση είναι δυνατό να δημιουργήσει στρες στο παιδί σε τέτοιο βαθμό ώστε να του προκαλέσει ακόμα και ηλεκτρολυτικές διαταραχές. Εάν θέλει κανείς να συμβάλλει με τον καλύτερο τρόπο στην ψυχολογική προετοιμασία του παιδιού πρέπει να το προσεγγίσει με αγάπη και στοργή, να το γοητεύσει και να του αποσπάσει τη συμπάθεια.

Στη συνέχεια πρέπει να το διαφωτίσει σχετικά με την αρρώστια του και την εγχείρηση που θα κάνει, με πολύ απλά και κατανοητά λόγια.

Να του μιλήσει για τη μονάδα εντατικής θεραπείας και αν έχει την ευχέρεια, να το πάει στη μονάδα για να τη δει και να ενημερωθεί για το ρόλο των μηχανημάτων, των ενέσεων και των φαρμάκων.

Να ενισχύσει το αίσθημα ασφάλειας του παιδιού εκτελώντας κάθε νοσηλευτική διαδικασία με μεγάλη δεξιότητα και αυτοπεποίθηση.

Τέλος, πρέπει να βοηθηθεί ψυχολογικά και το οικογενειακό περιβάλλον του παιδιού και να διευκολυνθεί, εάν υπάρχει ανάγκη, από την κοινωνική υπηρεσία, με τη συμβολή της νοσηλεύτριας.

B) Φυσική προετοιμασία

Η φυσική προετοιμασία συνίσταται στην εφαρμογή διαιτητικής αγωγής η οποία αποτελείται από μικρά συχνά άναλα εύγευστα και εύπεπτα γεύματα.

Επίσης απαιτείται προετοιμασία και ενημέρωση για τις διάφορες ιατρικές διαγνωστικές εξετάσεις, όπως αιματολογικό έλεγχο, έλεγχο νεφρικής, αναπνευστικής και ηπατικής λειτουργίας, ειδικό καρδιολογικό έλεγχο, όπως ΗΚΓ, υπερηχογράφημα, καθετηριασμό καρδιάς κ.λ.π., έλεγχο και θεραπεία λοιμώξεων με αντιβιοτικά.

Προσοχή : στη διατήρηση του ισοζυγίου των υγρών με αυστηρή μέτρηση των προσλαμβανομένων και αποβαλλομένων, στη χορήγηση των καρδιοτονωτικών φαρμάκων π.χ. όπως της δακτυλίτιδας, στη χορήγηση διουρητικών και στον έλεγχο καλίου.

Στη συνέχεια γίνεται προετοιμασία του εγχειρητικού πεδίου. Σκοπός της διαδικασίας αυτής είναι η αντισηψία, η απαλλαγή του δέρματος από τα μικρόβια αφού πρώτα γίνει λουτρό καθαριότητας.

Γ) Προεγχειρητική διδασκαλία

Στην προεγχειρητική διδασκαλία πρέπει να λαμβάνουν μέρος εκτός από το παιδί και οι γονείς για να γνωρίζουν όσα πρέπει αφού πρόκειται να βοηθήσουν το παιδί τους μετά την εγχείρηση.

- Διδάσκεται η θέση που πρέπει να παίρνει στο κρεβάτι μετά την εγχείρηση (Fawler).
- Πώς να αναπνέει (διαφραγματική αναπνοή).
- Να βήχει για να βγάζει τα εκκρίματα.
- Να κάνει ασκήσεις και κινήσεις σώματος, όπως κάμψη των γονάτων προς το θώρακα, περιστροφικές κινήσεις, ποδοκνημικής, κάμψη και έκταση των χεριών κ.λ.π⁵.

9.2 Ψυχολογική υποστήριξη των γονέων

Η εισαγωγή στο Νοσοκομείο, ο καθετηριασμός και η εγχείρηση είναι μια λεπτή διαδικασία που προκαλεί πολλά ερωτηματικά και άγχος στους γονείς, όταν γίνεται χωρίς την κατάλληλη ψυχολογική υποστήριξη από την υγειονομική ομάδα. Στο θέμα αυτό υπάρχει η δυνατότητα αλλά και η υποχρέωση να βοηθήσουμε όσο μπορούμε

τους γονείς και το παιδί, συχνά όμως και εμείς παραμελούμε και παραβλέπουμε την υποχρέωσή μας αυτή¹⁹.

Οι γονείς έχουν ανάγκη από τις ίδιες πληροφορίες, όπως τα παιδιά τους. Επίσης, χρειάζονται πληροφόρηση για τα πιο κάτω :

- Προγραμματισμένη ώρα επέμβασης.
- Εάν ή όχι θα μπορούν να συνοδεύσουν το παιδί τους στο χειρουργείο.
- Αίθουσα αναμονής.
- Συνηθισμένη διάρκεια επέμβασης.
- Κανονισμοί μονάδας εντατικής νοσηλείας.
- Τι θα φέρει το παιδί τους μετά την επέμβαση και πως οι ίδιοι μπορούν να το βοηθήσουν.
- Συζήτηση με τους γονείς για την πιθανότητα εμφάνισης επιθετικής συμπεριφοράς, θυμού και απόρριψής τους από το παιδί. Διαβεβαιώνονται ότι η αντίδραση αυτή είναι φυσιολογική.
- Ψυχολογική υποστήριξη των γονέων, ώστε να είναι σε θέση με την σειρά τους να υποστηρίξουν το παιδί.
- Ίσως χρειασθούν βοήθεια στη διαπραγμάτευση των αισθημάτων ενοχής για το ότι και αυτοί έπαιξαν κάποιο ρόλο στη πρόκληση της νόσου και για το ότι δεν ζήτησαν έγκαιρα ιατρική βοήθεια κλπ.
- Λύση αποριών και διευκρινίσεις επί πληροφοριών που τους έδωσε ο γιατρός.
- Συζήτηση σχετικά με την τομή, σωλήνες που θα φέρει το παιδί, μηχανήματα παρακολούθησας, πιθανές επιπλοκές και κρισιμότητα των πρώτων 48 ωρών μετεγχειρητικώς.

9.3 Μετεγχειρητική νοσηλευτική φροντίδα του παιδιού

Η άμεση μετεγχειρητική φροντίδα συνήθως παρέχεται από ειδικευμένους νοσηλευτές στις μονάδες εντατικής νοσηλείας.

Πολλές από τις διαδικασίες, όπως η ενδαρτηριακή καταγραφή της ΑΠ, η μέτρηση της ΚΦΠ και άλλες παρατηρήσεις που συνοδεύονται με τις ζωτικές λειτουργίες, απαιτούν ειδική εκπαίδευση. Ωστόσο, οι νοσηλευτές που αναλαμβάνουν

την φροντίδα του παιδιού πριν από την επέμβαση και κατά τη διάρκεια της ανάρρωσης χρειάζεται να είναι εξοικειωμένοι με τις κυριότερες αρχές φροντίδας.

Παρακολούθηση της καρδιαγγειακής κατάστασης για προσδιορισμό της αποτελεσματικότητας της καρδιακής λειτουργίας.

- Λήψη και καταγραφή ζωτικών σημείων. Όταν το παιδί εισαχθεί στη μονάδα εντατικής νοσηλείας, συνδέεται αμέσως με καρδιακό monitor. Τα ηλεκτρόδια πρέπει να αλλάζονται και να επαλείφονται με αγωγήμη πάστα τουλάχιστον κάθε τρίτη ημέρα. Ο νοσηλευτής παρατηρεί προσεκτικά το monitor και οποιαδήποτε μεταβολή στην ηλεκτροκαρδιογραφική εικόνα και ενημερώνεται ο γιατρός.

Τα ζωτικά σημεία καταγράφονται συχνά (κάθε 15 λεπτά), μέχρι να σταθεροποιηθούν. Η καρδιακή συχνότητα και οι αναπνοές μετρούνται επί 1 ολόκληρο λεπτό, Η καρδιακή συχνότητα φυσιολογικά αυξάνεται μετά την επέμβαση. Κάθε μεταβολή στον καρδιακό ρυθμό πρέπει να αναφέρεται αμέσως στο γιατρό.

- Ακρόαση του θώρακα, τουλάχιστον κάθε μια ώρα, για αναπνευστικούς ήχους. Μείωση ή απουσία αναπνευστικών ήχων πολύ πιθανόν να σημαίνει ατελεκτασία κάποιας περιοχής, που χρειάζεται περαιτέρω ιατρική αξιολόγηση. Η ακρόαση κατευθύνει το νοσηλευτή σε εκλεκτική χρήση θεσικής παροχέτευσης θώρακα και πλήξεις σε εκείνους τους λοβούς του πνεύμονος που υπάρχει περισσότερη ανάγκη. Επίσης επιτρέπει πιο αντικειμενική αξιολόγηση του αερισμού του πνεύμονος.
- Εκτίμηση της θερμοκρασίας. Μεταβολές της θερμοκρασίας συνήθως παρατηρούνται στη πρώιμη μετεγχειρητική περίοδο. Αμέσως μετά την επέμβαση αναμένεται υποθερμία εξαιτίας των υποθερμικών διαδικασιών, της αναισθησίας και της απώλειας θερμότητας του σώματος στο ψυχρό περιβάλλον. Κατά την περίοδο αυτή, το παιδί διατηρείται ζεστό για πρόληψη περαιτέρω απώλειας θερμότητας. Τα βρέφη μπορούν να τοποθετηθούν κάτω από θερμαντές ακτινοβολούμενης θερμότητας. Κατά τις επόμενες 24-48 ώρες, παρατηρείται άνοδος της θερμοκρασίας του σώματος στους 37,7 ° C ή λίγο πιο πάνω, ως μέρος φλεγμονώδους απόκρισης στον ιστικό τραυματισμό, στην καταπόνηση, στο ξένο λεύκωμα, στη μικρή ατελεκτασία ή απορρόφηση του αιματώματος. Μεγαλύτερη άνοδος της θερμοκρασίας πιθανόν να είναι σημείο λοίμωξης και ατελεκτασίας και χρειάζεται άμεση διερεύνηση του πιθανού αιτίου,

διότι η αυξημένη θερμοκρασία αυξάνει τις μεταβολικές και τις σε οξυγόνο ανάγκες.

Η μείωση της θερμοκρασίας επιτυγχάνεται με ακεταμινοφαίνη, ψυχρές πλύσεις ή υποθερμική κουβέρτα. Σε λοίμωξη χορηγούνται αντιβιοτικά.

Μέτρηση της κεντρικής φλεβικής πίεσης (ΚΦΠ). Η ΚΦΠ είναι η πίεση μέσα στο δεξιό κόλπο της καρδιάς ή στις μεγάλες φλέβες του θώρακα και μετρείται συχνά μετά από επέμβαση καρδιάς. Η ΚΦΠ δείχνει την πίεση πλήρωσης του δεξιού κόλπου, τη λειτουργία της δεξιάς κοιλίας, τη σχέση ανάμεσα στον όγκο αίματος (φλεβική επιστροφή) και στην καρδιακή παροχή και τα πρώιμα σημεία δεξιάς συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας.

Η ΚΦΠ συνεχώς μεταβάλλεται ανάλογα με τον όγκο του αίματος, την καρδιακή συχνότητα και τη μυοκαρδιακή λειτουργία. Σε μείωση του όγκου του αίματος, όπως σε shock, η ΚΦΠ πέφτει. Σε μείωση της αποδοτικότητας της αριστερής καρδιάς, η αντίσταση στην κένωση της δεξιάς κοιλίας τελικά θα οδηγήσει σε αύξηση της ΚΦΠ και σε μείωση της ενδαρτηριακής πίεσης. Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και / ή υπερογκαιμία αυξάνουν την ΚΦΠ.

Διατήρηση της αναπνευστικής λειτουργίας

- Σύνδεση του παιδιού με αναπνευστήρα (IPPB) για υποβοήθηση του αερισμού των πνευμόνων αμέσως μετά το χειρουργείο, εάν οι αναπνοές του είναι ασθενημένες. Διαφορετικά, το παιδί τοποθετείται σε τέντα οξυγόνου ή σε συσκευή hood για οξυγόνωση και ρευστοποίηση των εκκρίσεων. Το παιδί διατηρείται θερμό και στεγνό, διότι το υπερβολικό ψύχος από τα υγρά κλινოსκεπάσματα αυξάνει τις μεταβολικές ανάγκες του, κατά συνέπεια και τις καρδιακές απαιτήσεις. Η θερμοκρασία μέσα στην τέντα οξυγόνου πρέπει να διατηρείται στους 18,8 – 21,1 ° C, εκτός αν υπάρχει αξιόλογη μεταβολή της θερμοκρασίας του σώματος. Στις περιπτώσεις αυτές, η θερμοκρασία μέσα στην τέντα πρέπει να προσαρμόζεται κατά τέτοιο τρόπο, ώστε να καλύπτει τις ανάγκες του παιδιού. Η υγρασία της τέντας πρέπει να ελέγχεται και να προσαρμόζεται όταν χρειάζεται, για να καταστήσει την αναπνοή ευκολότερη και να προλάβει ξήρανση της βλέννας της αναπνευστικής οδού, πράγμα που μπορεί να οδηγήσει σε αναγκαστική τραχειοστομία.

- Ενθάρρυνση του παιδιού να βήχει, να γυρίζει και να παίρνει βαθιές αναπνοές, τουλάχιστον κάθε μια ώρα για να προληφθεί κατακράτηση εκρίσεων και θεσικός υποαερισμός. Παρόλο που το κλάμα αυξάνει την καρδιακή συχνότητα, είναι ωφέλιμο, διότι προάγει τις βαθιές αναπνοές.
- Θεσική παροχέτευση θώρακα, πλήξεις και δονήσεις γίνονται συχνά, συνήθως κάθε 2-4 ώρες, για αποβολή των εκρίσεων και πρόληψη επιπλοκών.

Στενή παρακολούθηση της λειτουργίας της κλειστής παροχέτευσης θώρακος.

- Κατά τη διάρκεια της επέμβασης, σωλήνες τοποθετούνται στην υπεζωκοτική κοιλότητα και στο μεσοπνευμόνιο χώρο και συνδέονται με κλειστό σύστημα παροχέτευσης (Bellow), για απομάκρυνση των εκρίσεων και του αέρα, ώστε να βοηθηθεί η επανέκπτυξη του πνεύμονος και να αποκατασταθεί η φυσιολογική καρδιοπνευμονική λειτουργία.
Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις όπως και στους ενήλικες, περιλαμβάνουν: (α) αποφυγή κατάργησης του κλειστού συστήματος, (β) έλεγχο βατότητας του σωλήνα και (γ) διατήρηση αποστείρωσης.
- Το χρώμα και η ποσότητα του παροχτευόμενου υγρού ελέγχονται κάθε μια ώρα. Κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο, το χρώμα του υγρού μπορεί να είναι έντονο κόκκινο, αλλά αργότερα πρέπει να είναι ορώδες. Το αίμα που χάνεται αναπληρώνεται αμέσως, με μετάγγιση αίματος. Η μεγαλύτερη ποσότητα παροχτεύεται τις πρώτες 12 – 24 ώρες και είναι ακόμη μεγαλύτερη σε εκτεταμένη επέμβαση καρδιάς. Εάν η ποσότητα των παροχτευόμενων υγρών είναι πάνω από 3 mL/kg ωριαίως, για περισσότερες από 3 συνεχείς ώρες, θεωρείται υπερβολική και μπορεί να σημαίνει μετεγχειρητική αιμορραγία (Mills και συν. 1984). Ο γιατρός ειδοποιείται αμέσως, διότι μπορεί να προκληθεί πολύ γρήγορα καρδιακός επιπωματισμός, που απειλεί τη ζωή του παιδιού.
- Η αφαίρεση των σωλήνων παροχέτευσης είναι επώδυνη εμπειρία για το παιδί. Αναλγητικά, όπως θειική μορφίνη (0,1 mg/kg), πρέπει να χορηγούνται πριν από τη διαδικασία. Τα παιδιά ενημερώνονται ότι θα νιώσουν οξύ στιγμιαίο πόνο. Η όλη διαδικασία αφαίρεσης γίνεται με άσηπτη τεχνική.

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

- Εκτίμηση του βαθμού δυσχέρειας και αναγνώριση των παραγόντων που την προκαλούν. Τα μικρά παιδιά δεν μπορούν να εκφράζουν λεκτικά τη δυσχέρεια που νιώθουν και έτσι μετεγχειρητικώς δεν καλύπτονται επαρκώς με αναλγητικά.

Διατήρηση της ισορροπίας υγρών και ηλεκτρολυτών.

- Ακριβής μέτρηση προσλαμβανόμενων και αποβαλλομένων υγρών για έλεγχο του ισοζυγίου τους και εκτίμηση των αναγκών του παιδιού σε υγρά. Αρχικά η χορήγηση γίνεται ενδοφλεβίως. Στα προσλαμβανόμενα συμπεριλαμβάνονται και τα διαλύματα έκπλυσης αρτηριακών και φλεβικών γραμμών, καθώς και το υγρό διάλυσης των φαρμάκων. Στα αποβαλλόμενα περιλαμβάνονται τα ούρα, τα υγρά παροχέτευσης του θώρακα και του στομάχου και το αίμα που παίρνεται για ανάλυση.
- Μέτρηση και αναγραφή ούρων κάθε μισή ή μια ώρα (δείκτης του κατά λεπτόν όγκου αίματος και της περιφερικής αιματικής άρδευσης). Η απέκκριση ούρων πρέπει να διατηρείται φυσιολογική (1 mL/kg ωριαίως) για πρόληψη υπερφόρτωσης και συλλογής των προϊόντων της ιστικής αποσύνθεσης στα εσπειραμένα σωληνάκια που έχει σχέση με το μηχάνημα εξωσωματικής κυκλοφορίας.

Προαγωγή της καλής λειτουργίας του εγκεφάλου. Η πολύωρη εξωσωματική κυκλοφορία μπορεί να προκαλέσει βλάβη στο ΚΝΣ μετά από επέμβαση καρδιάς.

- Εκτίμηση της νευρολογικής κατάστασης του παιδιού κάθε μια ώρα, ήτοι : επίπεδο συνειδήσεως, μέγεθος κορών και αντίδρασή τους στο φως, κίνηση άκρων.
- Παρακολούθηση για εμφάνιση νευρολογικών συμπτωμάτων, όπως μικρές μυϊκές συσπάσεις (twitching) ή παράλυση άκρων, ασυνήθιστη ευερεθιστότητα ή ανησυχία, διανοητική σύγχυση, κεφαλαλγία, ζάλη, αμαυρωμένη όραση ή παράλογη συμπεριφορά · άμεση αναφορά στο γιατρό.
- Αντιμετώπιση σπασμών.

Σχεδιασμός βαθμιαίας δραστηριοποίησης του παιδιού. Κόπωση και αδυναμία είναι κοινές εκδηλώσεις μετά από επέμβαση στη καρδιά, ως αποτέλεσμα του χειρουργικού τραύματος στην καρδιά και της αδυναμίας του παιδιού για ύπνο κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο. Παρ' όλα αυτά, επιδιώκεται μέτρια δραστηριότητα για πρόληψη πνευμονικών και αγγειακών επιπλοκών.

- Αλλαγή θέσης του παιδιού κάθε μια ώρα για προαγωγή της κυκλοφορίας και του αερισμού των πνευμόνων. Το παιδί υποστηρίζεται με μαξιλάρια, για να διατηρήσει τη θέση του, αλλά και για καλύτερη άνεση. Το πάνω μέρος του κρεβατιού ανυψώνεται μετά το χειρουργείο· τα βρέφη τοποθετούνται σε καρδιακό καρεκλάκι σε γωνία 30 – 45 °.
- Παρότρυνση του παιδιού για βήχα και βαθιές αναπνοές για προαγωγή της έκπτυξης των πνευμόνων¹.

9.4 Νοσηλευτική παρέμβαση

1. Παίρνετε συχνά τα ζωτικά σημεία (κάθε 15 λεπτά).
2. Ελέγξτε μήπως υπάρχει αιμορραγία.
 - i. Ελέγξτε την αναρρόφηση της παροχέτευσης του θωρακικού τοιχώματος.
 - ii. Ελέγξτε για συμπτώματα που υποδηλώνουν καρδιακό επιπωματισμό, ή πίεση της καρδιάς λόγω συσσώρευσης αίματος ή θρόμβων. (Δείτε τα Βασικά Σημεία - Εκδηλώσεις του καρδιακού επιπωματισμού).
3. Ελέγξτε την αποβολή των ούρων (συνήθως χρησιμοποιείται ο καθετήρας Foley).
4. Υπολογίστε την αρτηριακή και φλεβική πίεση μετρώντας την κεντρική φλεβική πίεση και την πίεση της πνευμονικής αρτηρίας (με καθετήρα Swan – Ganz).
5. Ενθαρρύνετε το παιδί (ιδίως αν είναι σε ηλικία που μπορεί να συνεργαστεί), να κάνει ασκήσεις βαθιάς εισπνοής – εκπνοής.
6. Χρησιμοποιήστε την αναρρόφηση για να απομακρύνεται από την παροχέτευση τις εκρίσεις (σ' αυτό βοηθά και η επίκρουση).
7. Ελέγξτε το σημείο που έγινε η εγχειρητική τομή και τα άλλα σημεία που έχουν παρακεντηθεί για τυχόν λοίμωξη.
8. Κατά την αλλαγή ρουχισμού χρησιμοποιήστε τεχνικές ασηψίες.

9. Χορηγείτε αναλγητικά όπως έχει ορίσει ο γιατρός και αλλάζετε θέση στο παιδί μέχρι να βρει αυτή που το ανακουφίζει περισσότερο.
10. Στηρίξτε ψυχολογικά και συναισθηματικά το παιδί και τους γονείς³⁹.

9.5 Προαγωγή της ψυχολογικής αποκατάστασης του παιδιού στη μετεγχειρητική φάση

Μετά την εγχείρηση το παιδί μπορεί να είναι αποπροσανατολισμένο με ψευδαισθήσεις και να εμφανίζει συμπεριφορά ψυχωτική. Τα περισσότερα παιδιά εκδηλώνουν ακουστικές και οπτικές παραισθήσεις καθώς και βαριά μελαγχολία. Αιτία που ευθύνονται για τα παραπάνω μπορεί να είναι :

1. Η απομόνωση του παιδιού στη ΜΕΘ και η αδυναμία ομιλίας λόγω του ενδοτραχειακού σωλήνα.
2. Φόβος και αγωνία για την πορεία της εγχειρήσεως.
3. Το στρες της εγχειρήσεως, κόπτος και εξάντληση, συναισθηματική αδυναμία.
4. Διαφοροποίηση συνθηκών περιβάλλοντος μέρα και νύχτα.

Πρόληψη διανοητικής συγχύσεως, υπερβολικού φόβου, αγωνίας και εντάσεως, μπορεί να γίνει όταν έχουμε υπόψη μας τα παρακάτω :

1. Προσφώνηση του παιδιού με το ονοματεπώνυμό του κάθε φορά που επικοινωνούμε μαζί του και αυτοσύσταση της ιδιότητάς μας.
2. Τοποθέτηση στο κομοδίνο του αρρώστου επιτραπέζιου ρολογιού και ημερολογίου, για να προσανατολίζεται στην ημερομηνία και ώρα της μέρας.
3. Σχεδιασμός φροντίδας ώστε να εξασφαλίζεται στο παιδί ανάπαυση και ύπνος.
4. Ενθάρρυνση για συζήτηση συναισθημάτων φόβου και άγχους.
5. Πληροφόρηση της οικογένειας του παιδιού για την ψυχωτική συμπεριφορά, ότι δηλαδή είναι μεταβατική κατάσταση και να μην το ερεθίζουν με άσκοπες ερωτήσεις¹¹.

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η τεράστια πρόοδος στην Ιατρική αντανακλάται και στην παιδική καρδιολογία με αποτέλεσμα τη θεαματική αλλαγή στην πρόγνωση των συγγενών και επίκτητων καρδιοπαθειών, αφού στις μέρες μας, είναι δυνατό μετά από κατάλληλη αντιμετώπιση σε ειδικά κέντρα, να θεραπευτούν χειρουργικά πάνω από το 90% των περιπτώσεων¹⁵. Σκοπός αυτής της εργασίας είναι να ερευνηθούν σε βάθος τα αίτια που προκαλούν τις καρδιαγγειακές διαταραχές στα παιδιά και να δημιουργηθούν προϋποθέσεις ώστε, να καταπολεμηθεί η μάστιγα που ταλανίζει τα παιδιά τον 21^ο αιώνα⁴.

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες αποτελούν μια από τις συχνότερες και βαρύτερες δυσπλασίες στα παιδιά. Η συχνότητά τους ανέρχεται σε 10 τοις χιλίοις, δηλαδή σε κάθε χίλιες γεννήσεις 10 νεογνά πάσχουν από συγγενή καρδιοπάθεια. Στο 80-90% των περιπτώσεων η αιτιολογία είναι άγνωστη. Στις υπόλοιπες έχουν ενοχοποιηθεί τόσο οι γενετικοί όσο και περιβαλλοντικοί παράγοντες¹⁹.

Συμπερασματικά εδώ ο ρόλος του νοσηλευτή προβάλλει πολύ σημαντικός και καθοριστικός, αναγκαίος σε όλες τις φάσεις, πριν και μετά την εγχείρηση. Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις πρέπει να εκτελούνται με σύνεση και προσοχή, η νοσηλευτική φροντίδα παραμένει καθημερινή, τόσο με νοσηλευτικές ενέργειες, αλλά και την ανάλογη ψυχολογική υποστήριξη⁵.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ – ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ

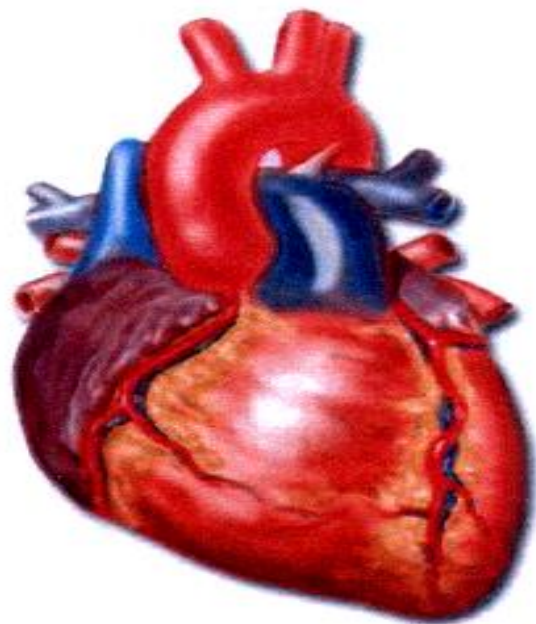
Η κρίσιμη και δύσκολη κατάσταση των καρδιοαγγειακών διαταραχών στην οποία έχουν επέλθει πάρα πολλά παιδιά και νεογνά τον 21^ο αι., συνεχώς αυξανόμενες ανάγκες τους για ουσιαστική παρακολούθηση, θεραπεία και ψυχολογική υποστήριξη, καθώς και πολλά άλλα χρονίως συσσωρευθέντα προβλήματα επιβάλλουν τη λήψη άμεσων και πρακτικά εφικτών μέτρων⁴⁴.

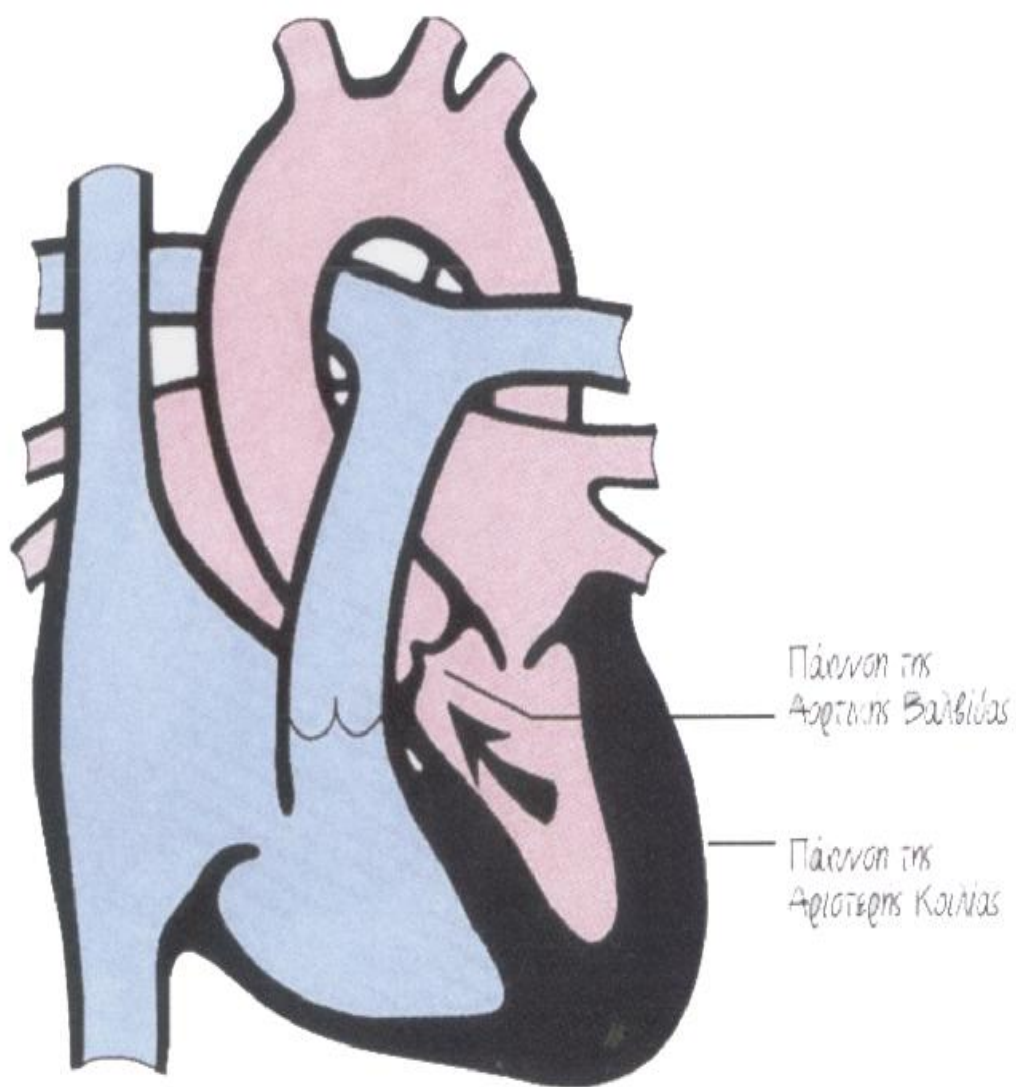
Χάρη σε νέες και αξιόπιστες διαγνωστικές μεθόδους στην ταχύτατη εξέλιξη της καρδιοχειρουργικής, η σύγχρονη παιδιατρική καρδιολογία εγγυάται την επιβίωση για το 97% των παθήσεων με πιθανότητα 90-100%, ακόμη και σε καταστάσεις, όπου προηγουμένως η θνητότητα κυμαίνονταν από 50 έως 100%.

Η θεματική αυτή βελτίωση προϋποθέτει :

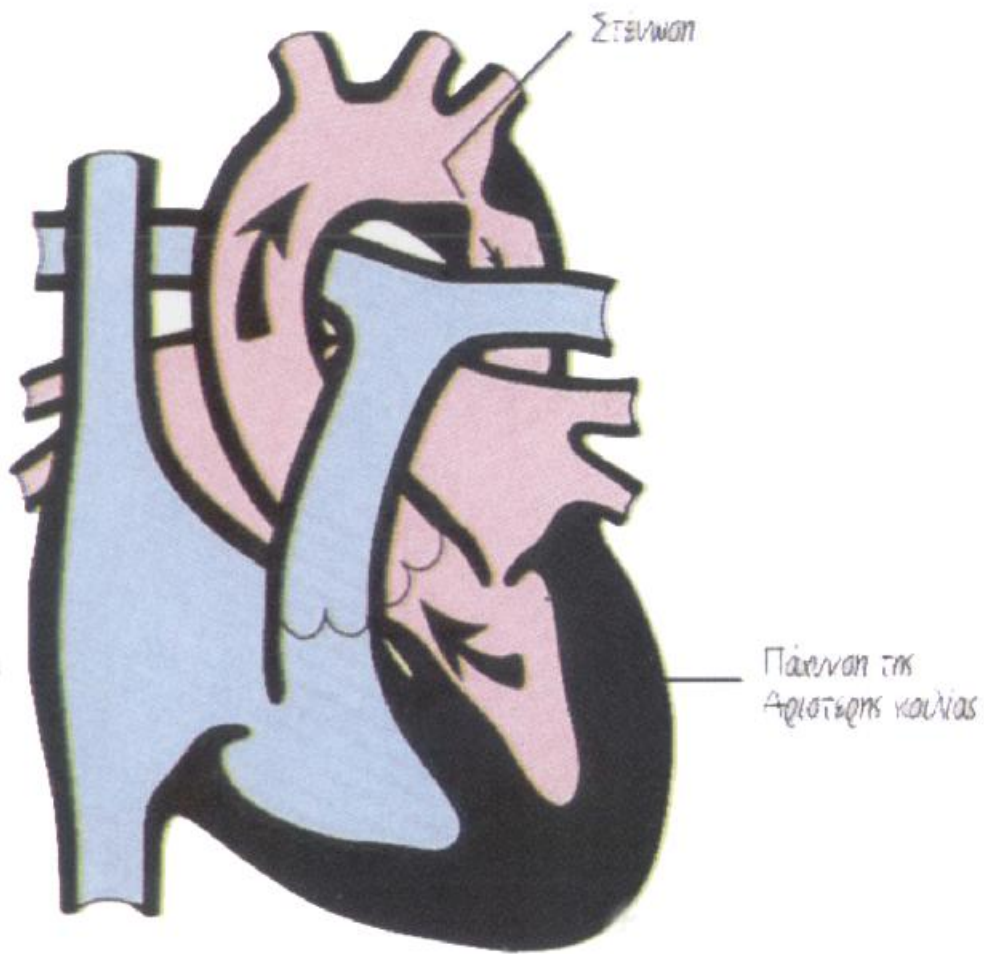
- A. Την οργάνωση ειδικών κέντρων με προσωπικό υψηλού βαθμού εκπαίδευσης.
- B. Με μεγάλο τεχνολογικό εξοπλισμό
- Γ. Με συνεχή εκπαίδευση και μετεκπαίδευση και με ύπαρξη άριστου συστήματος διακομιδής¹⁶.
- Δ. Συνεχής εκπαίδευση και καθοδήγηση του παιδιού και της οικογένειάς του.
- E. Καλύτερη παρακολούθηση της προσαρμογής του παιδιού στην θεραπευτική αγωγή.
- ΣΤ. Βελτίωση της ποιότητας ζωής του.
- Z. Μείωση του κόστους φροντίδας.
- H. Δημιουργία θεραπευτικής ομάδας για την ορθή ενημέρωση και την ηθική υποστήριξη του παιδιού³⁹.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ

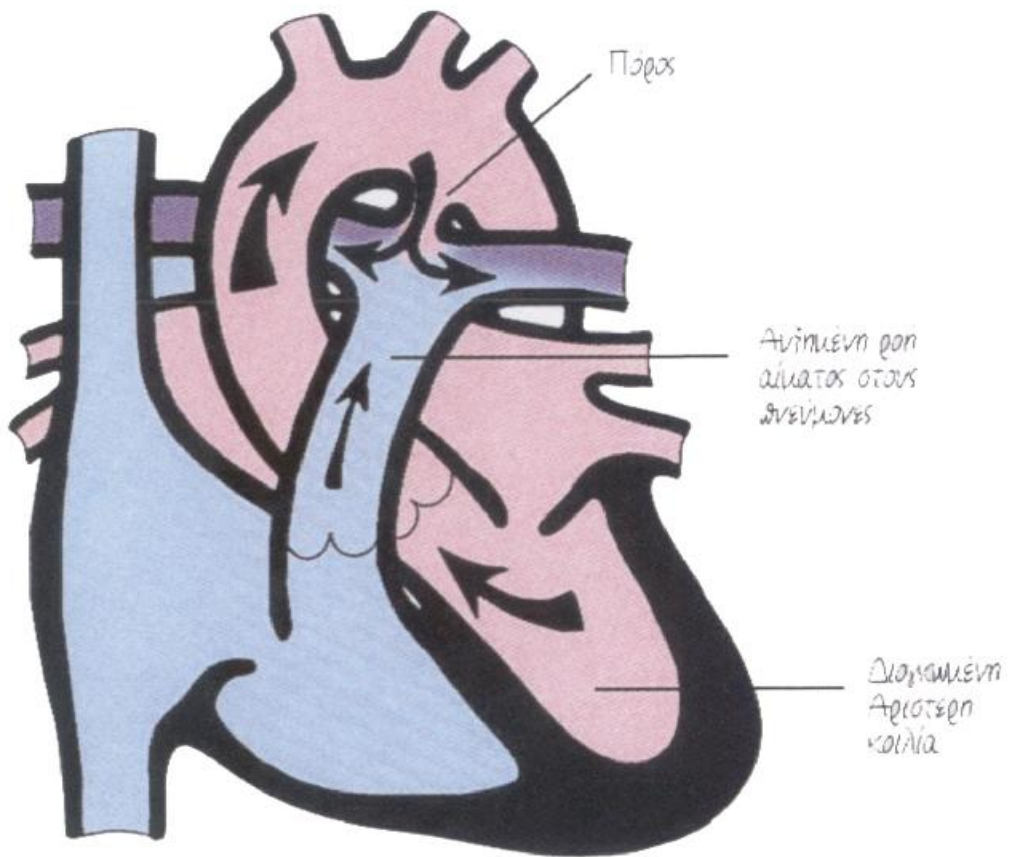




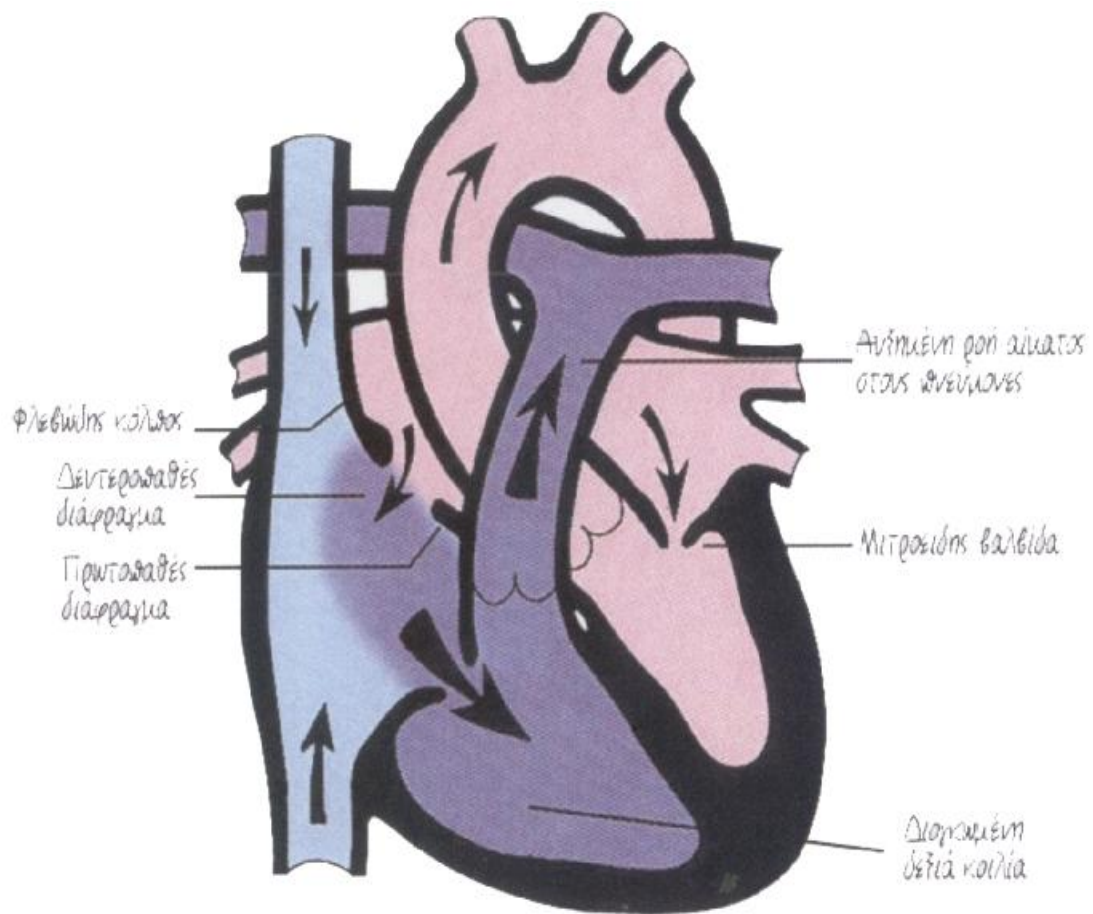
ΣΤΕΝΩΣΗ ΤΗΣ ΑΟΡΤΙΚΗΣ ΒΑΛΒΙΔΑΣ



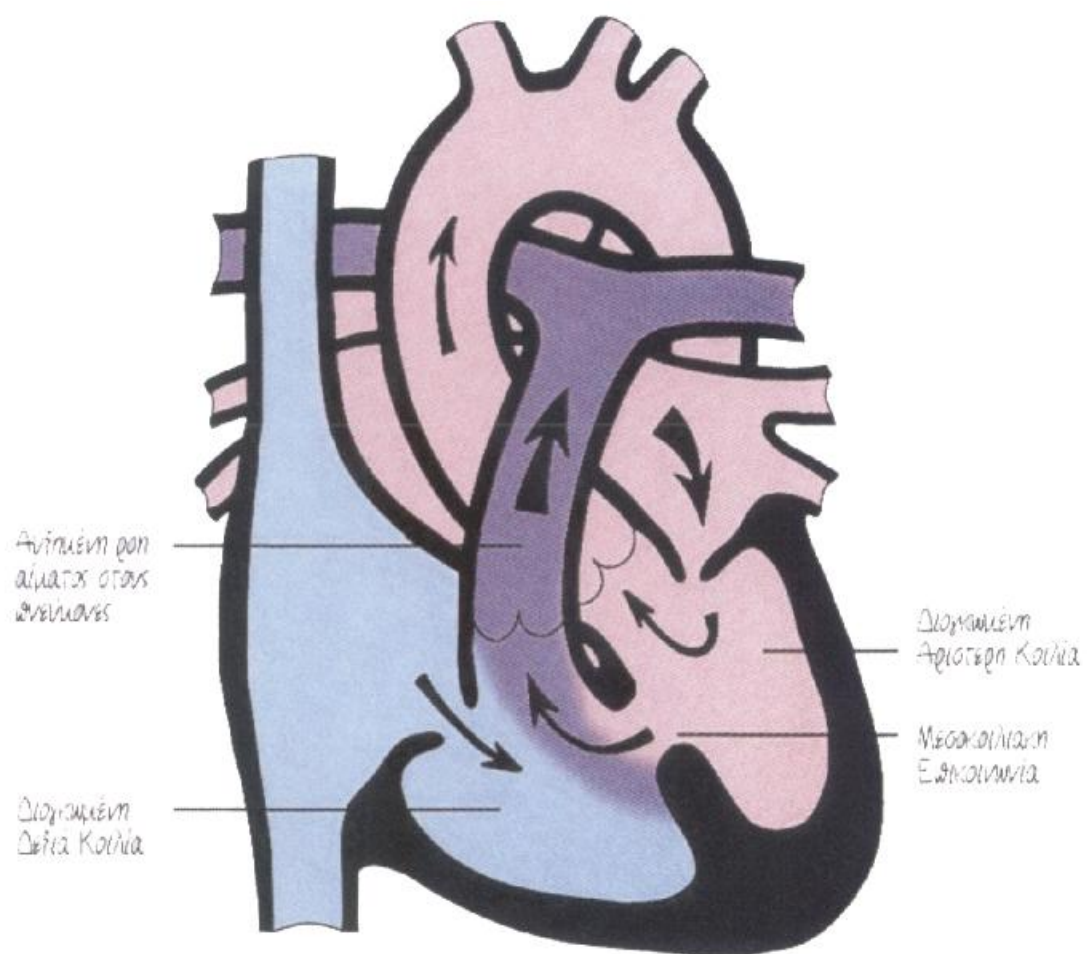
ΣΤΕΝΩΣΗ ΤΟΥ ΙΣΘΜΟΥ ΤΗΣ ΑΟΡΤΗΣ



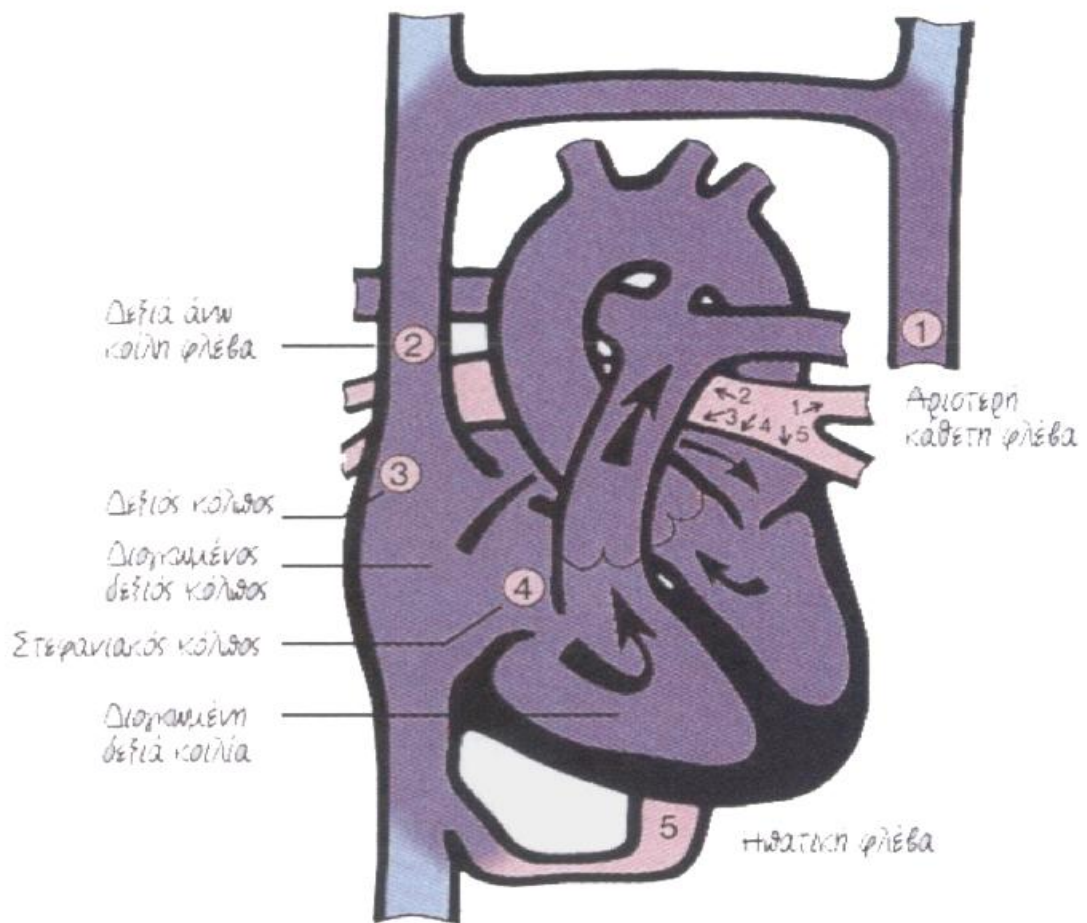
ΕΠΙΜΟΝΟΣ ΑΝΟΙΚΤΟΣ ΠΟΡΟΣ



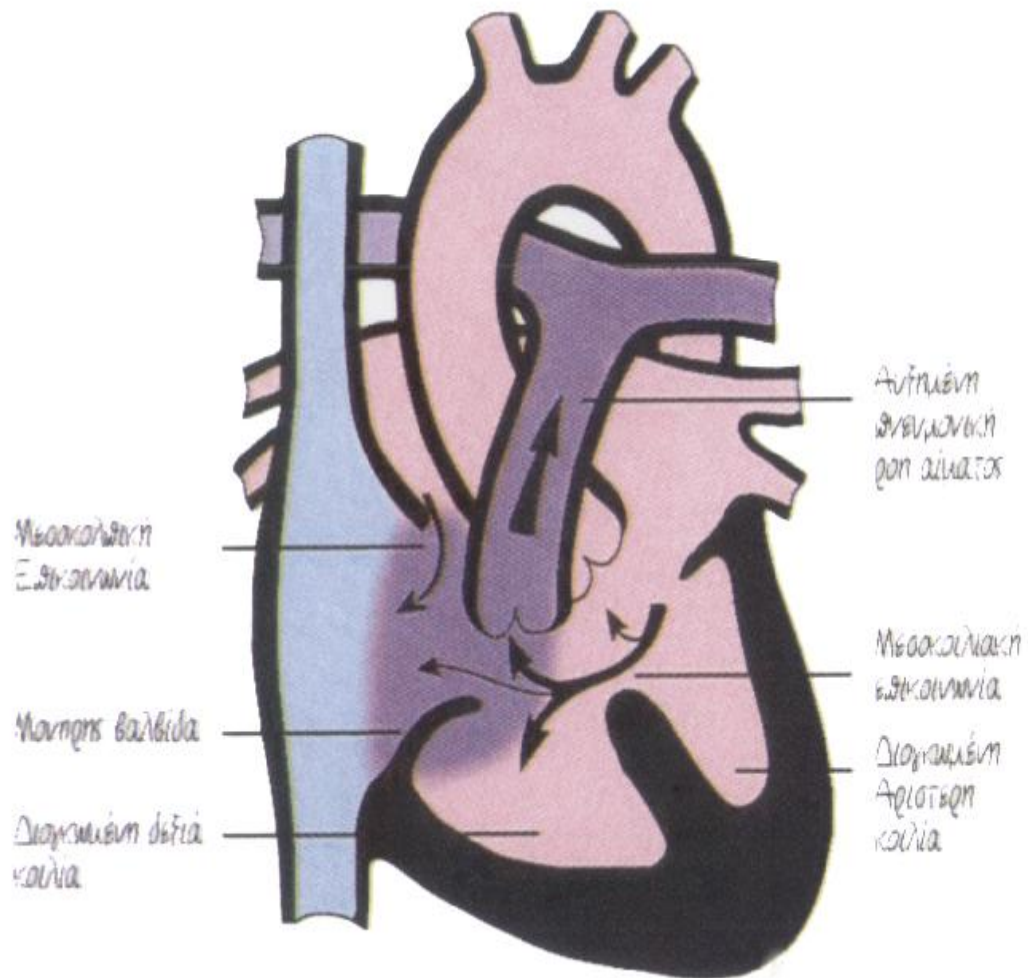
ΔΕΥΤΕΡΟΓΕΝΕΣ ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΟ ΕΛΛΕΙΜΜΑ



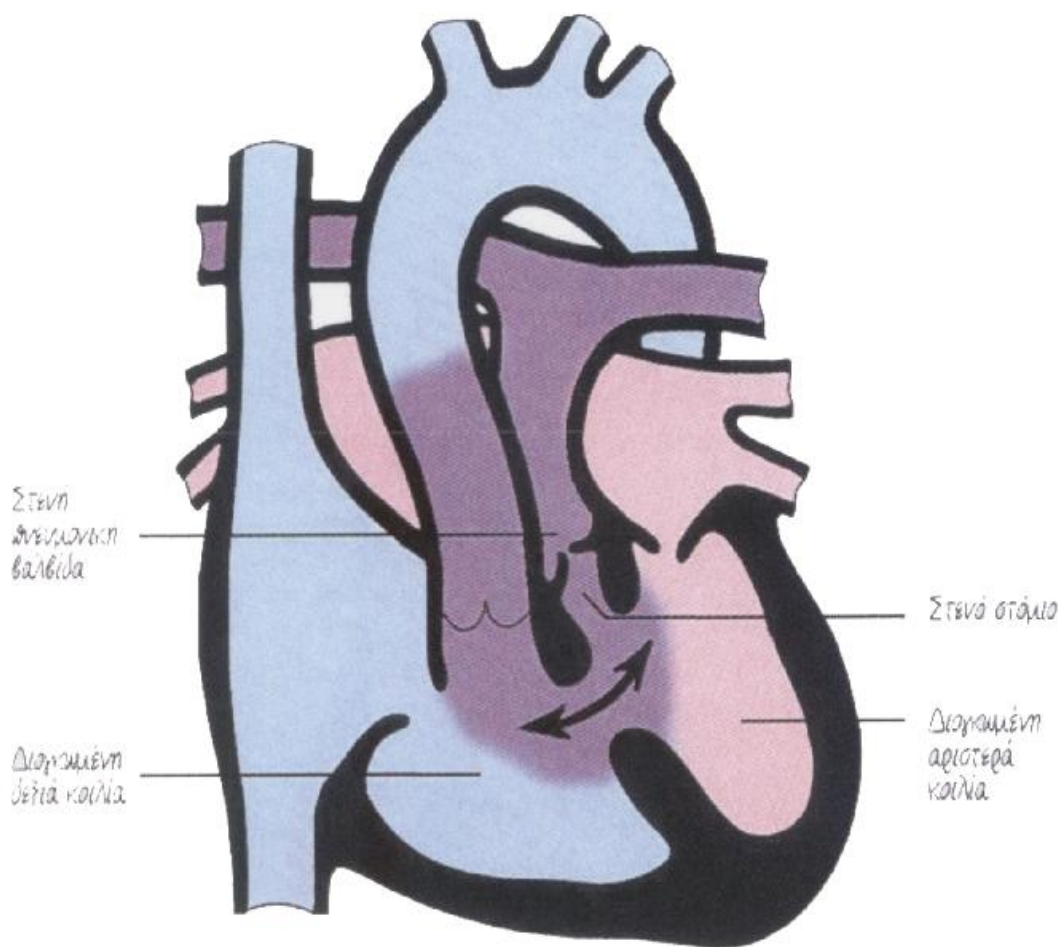
ΚΟΙΛΙΑΚΟ ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΟ ΕΛΛΕΙΜΜΑ



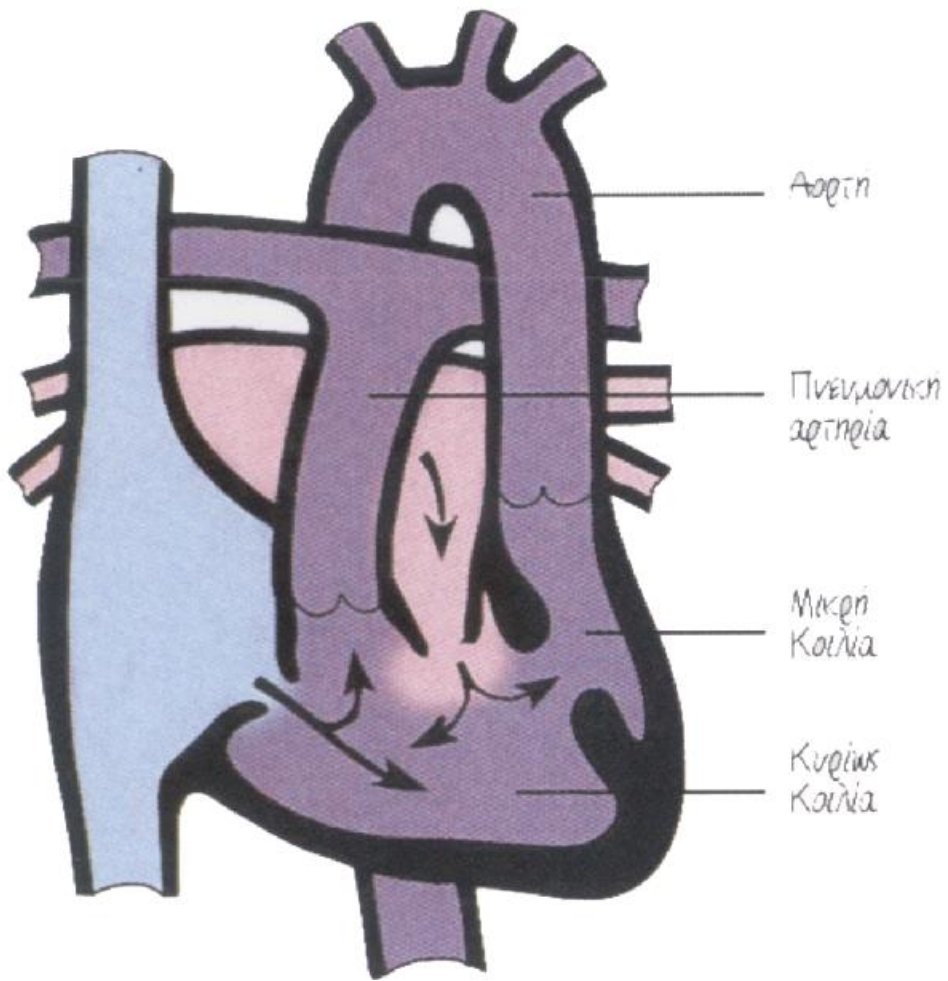
ΟΛΙΚΗ ΑΝΩΜΑΛΗ ΕΚΒΟΛΗ ΤΩΝ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΩΝ ΦΛΕΒΩΝ



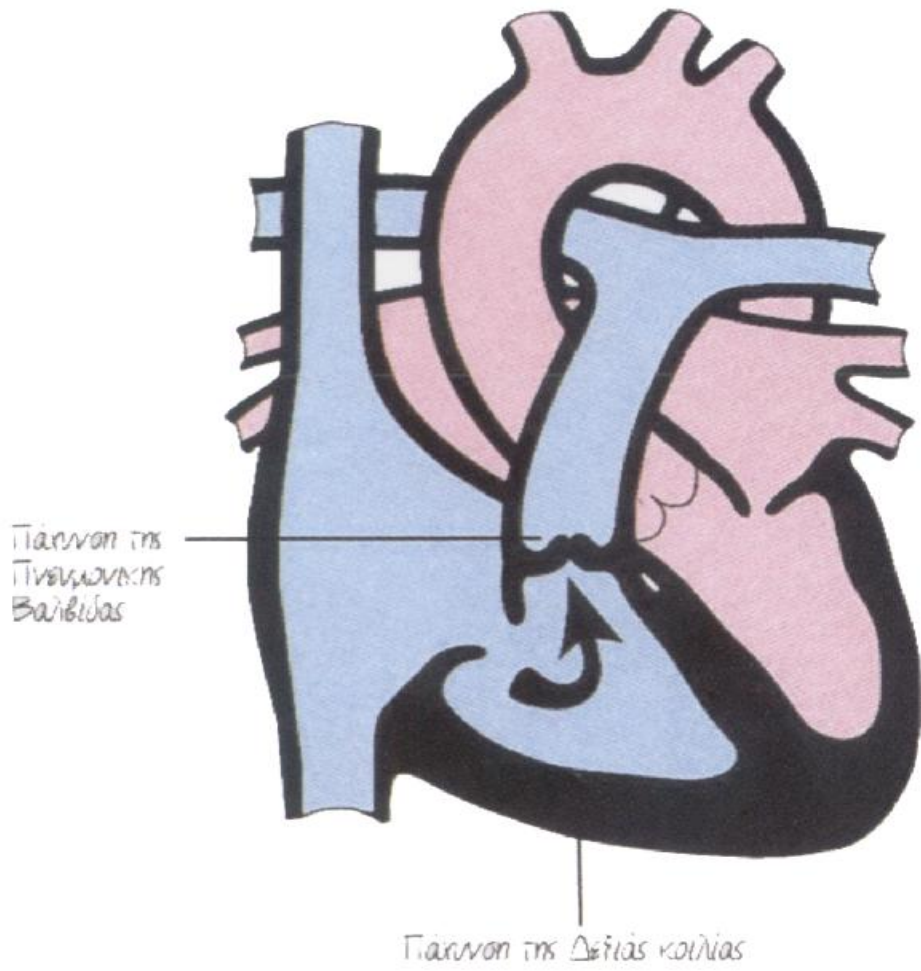
ΚΟΛΠΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ



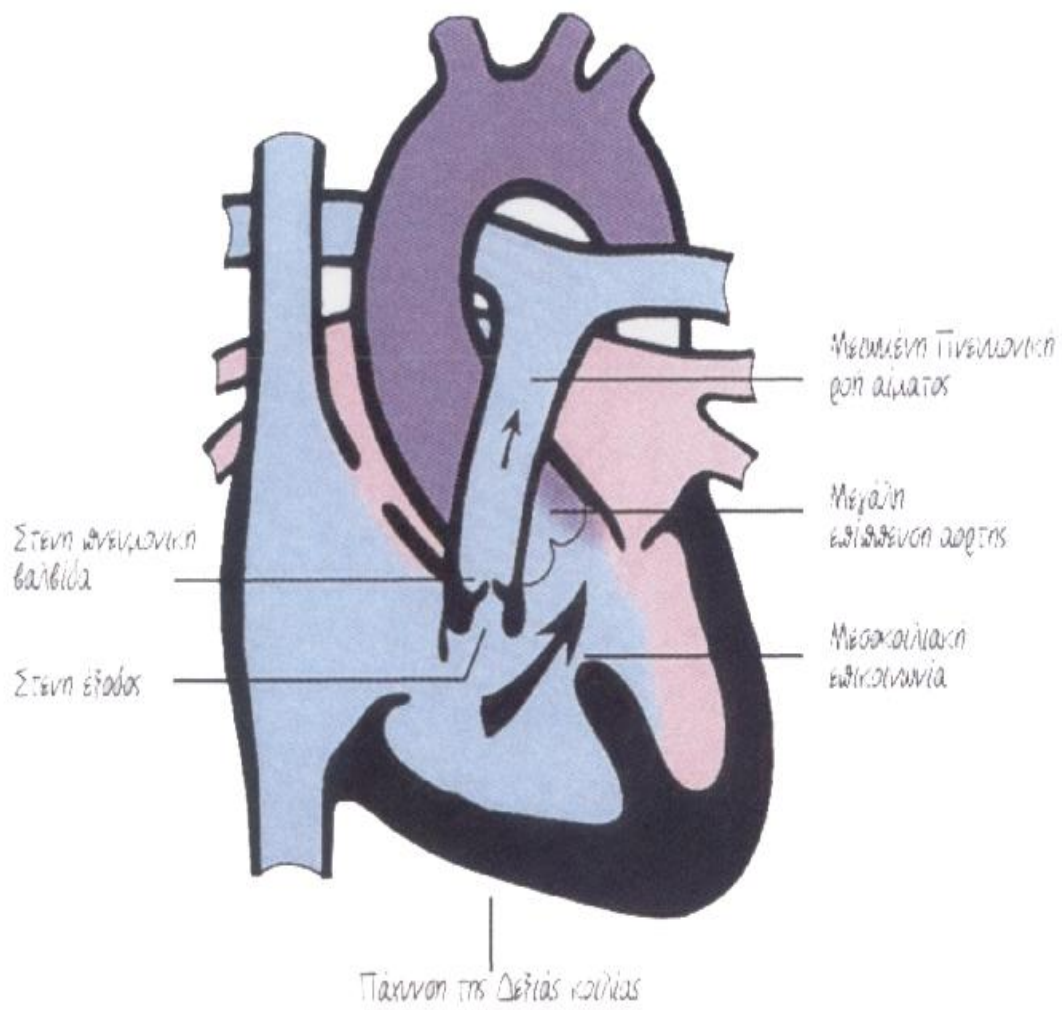
ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΜΕ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ
ΚΑΙ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ



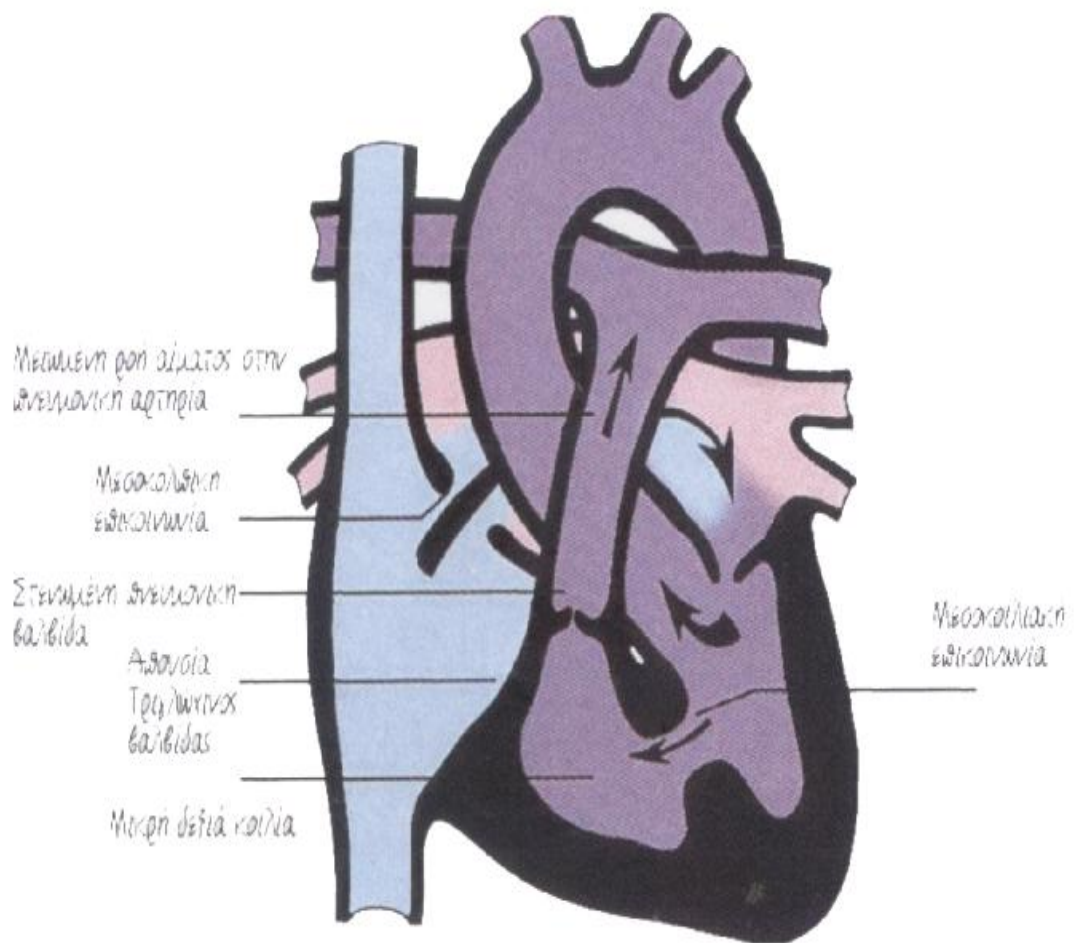
ΚΟΙΛΙΑ ΜΕ ΔΙΠΛΟ ΣΤΟΜΙΟ



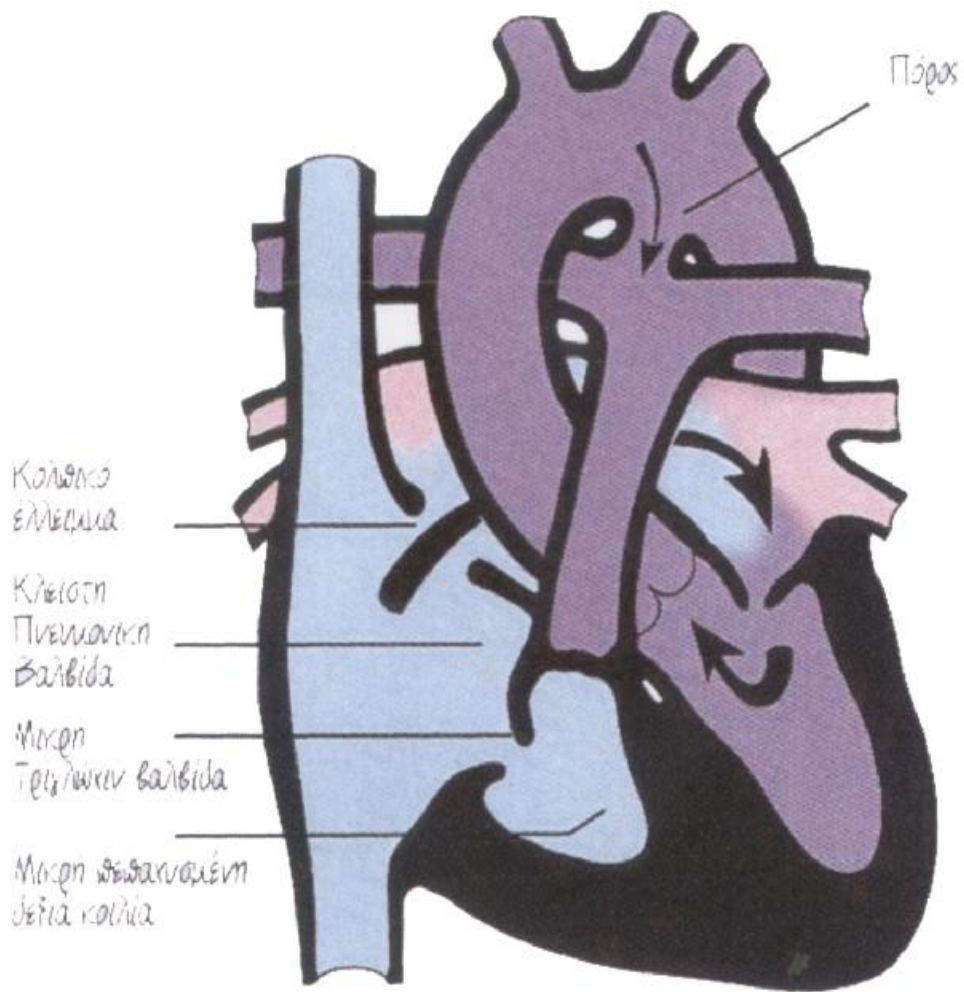
ΣΤΕΝΩΣΗ ΤΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΒΑΛΒΙΔΑΣ



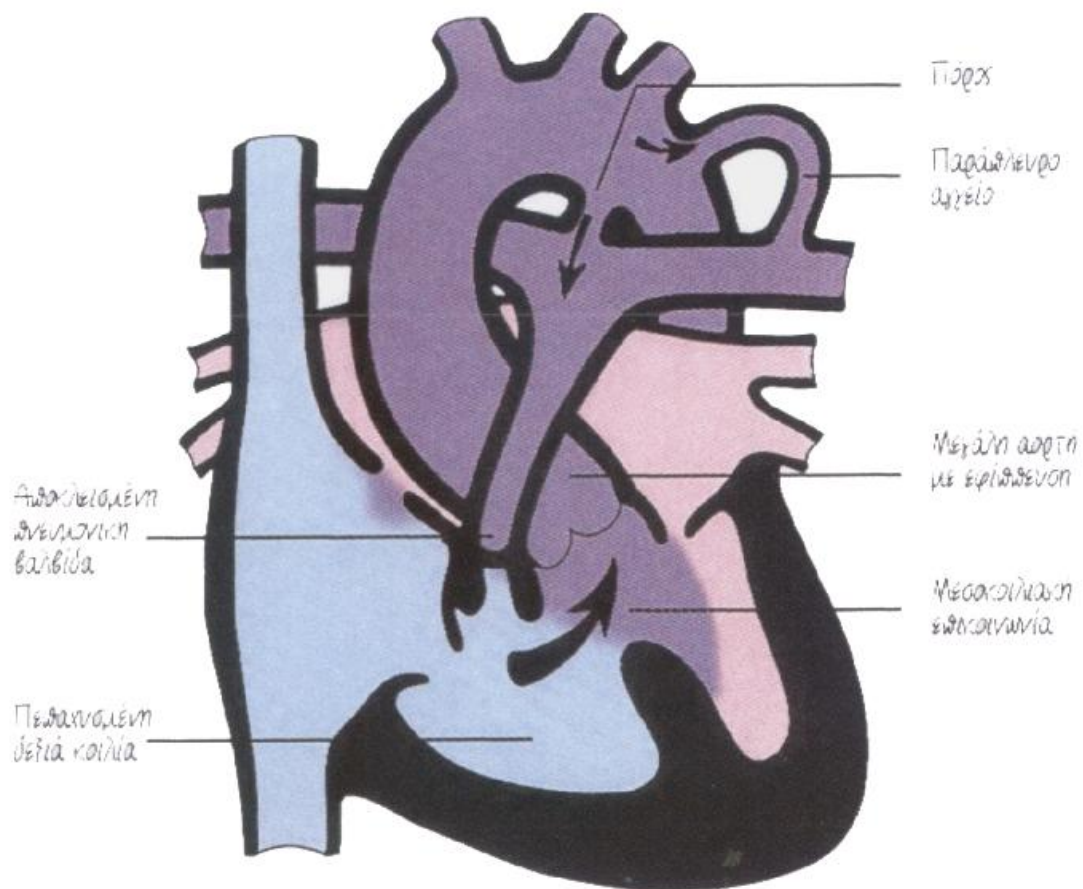
ΤΕΤΡΑΛΟΓΙΑ ΤΟΥ FALLOT



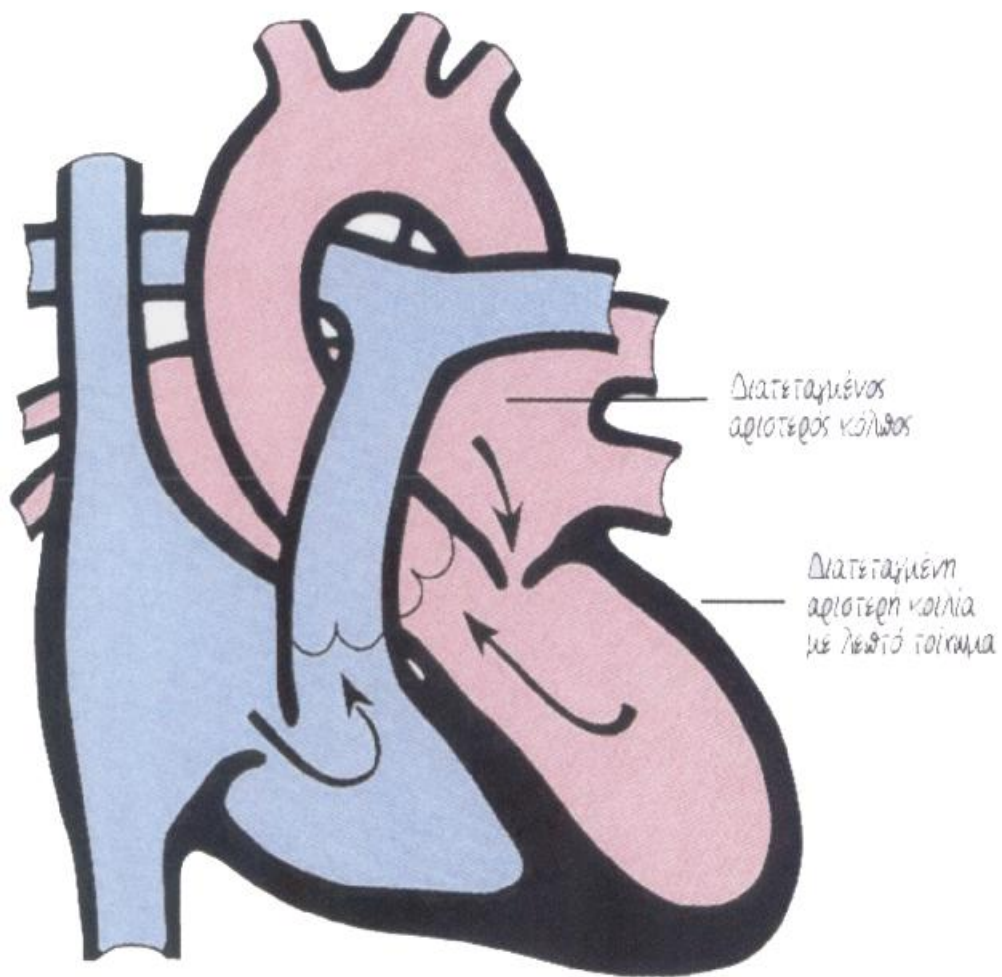
ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΡΙΓΛΩΧΙΝΟΣ ΒΑΛΒΙΔΑΣ



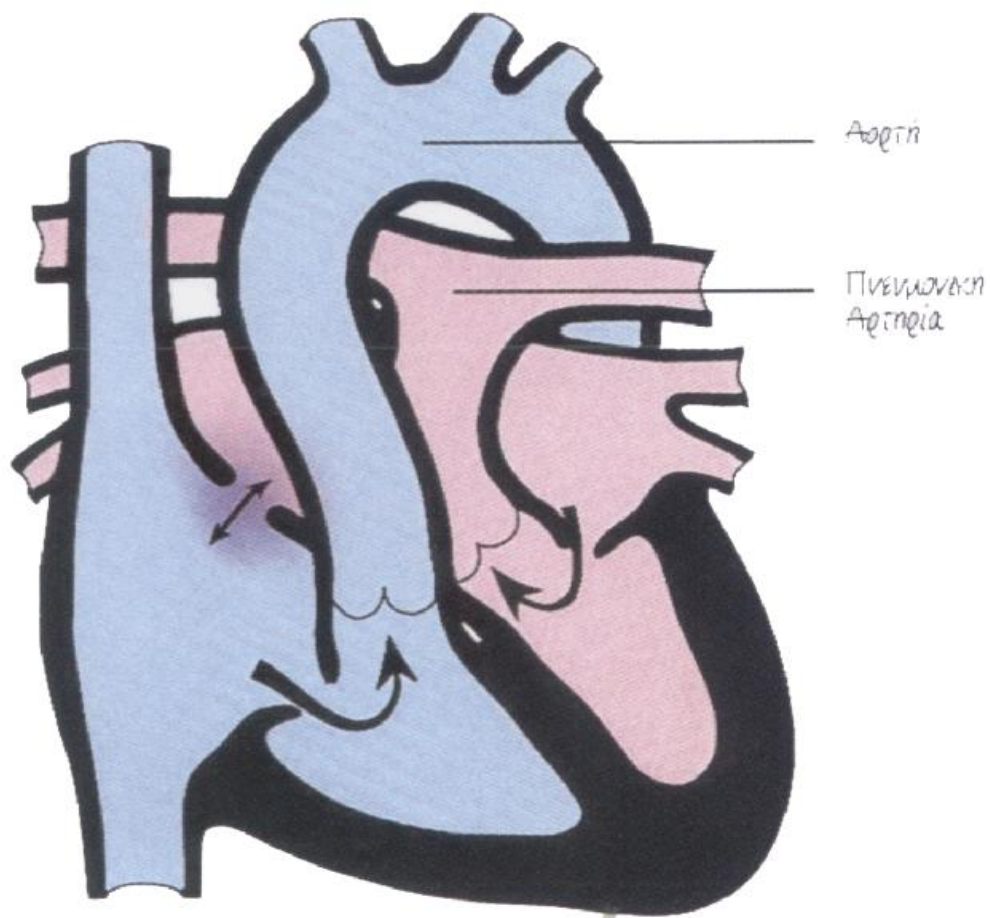
ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΑΤΡΗΣΙΑ – ΑΘΙΚΤΟ ΚΟΙΛΙΑΚΟ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ



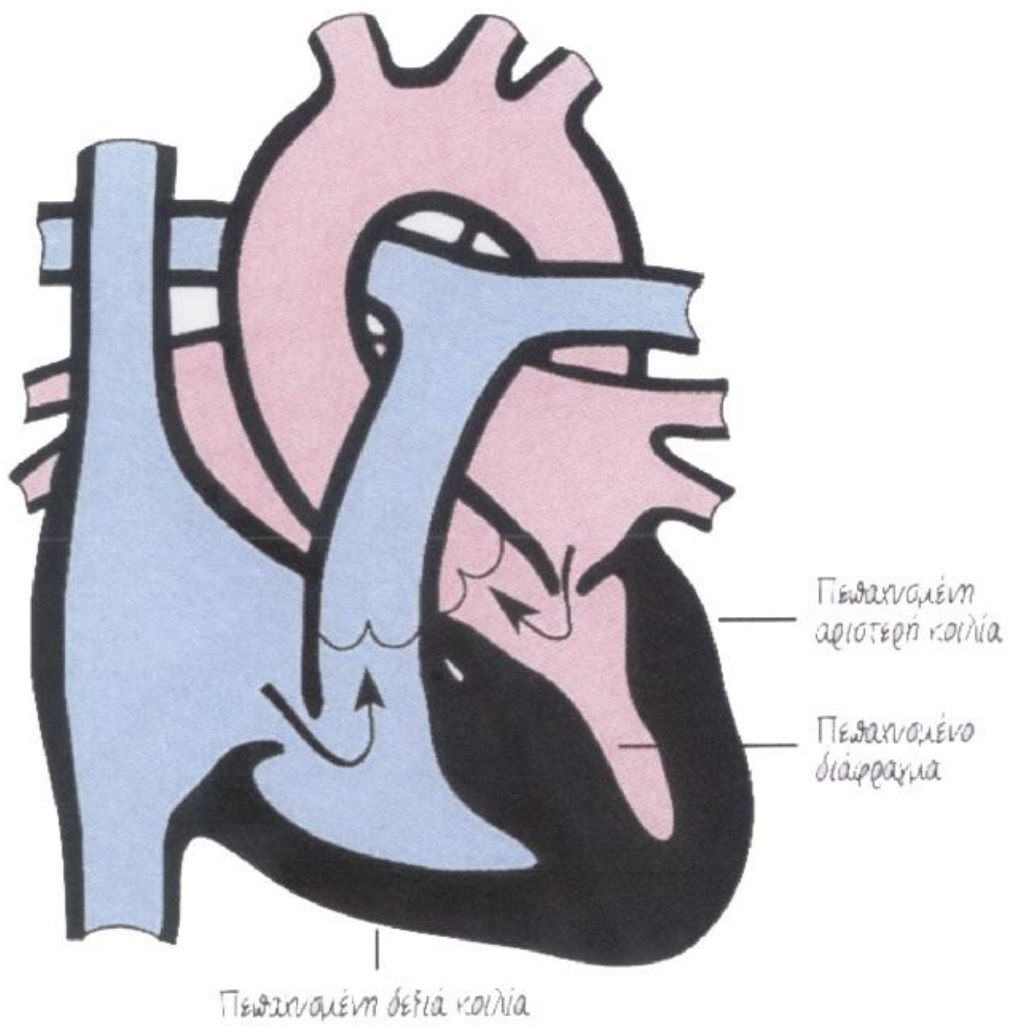
ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΑΤΡΗΣΙΑ ΜΕ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ



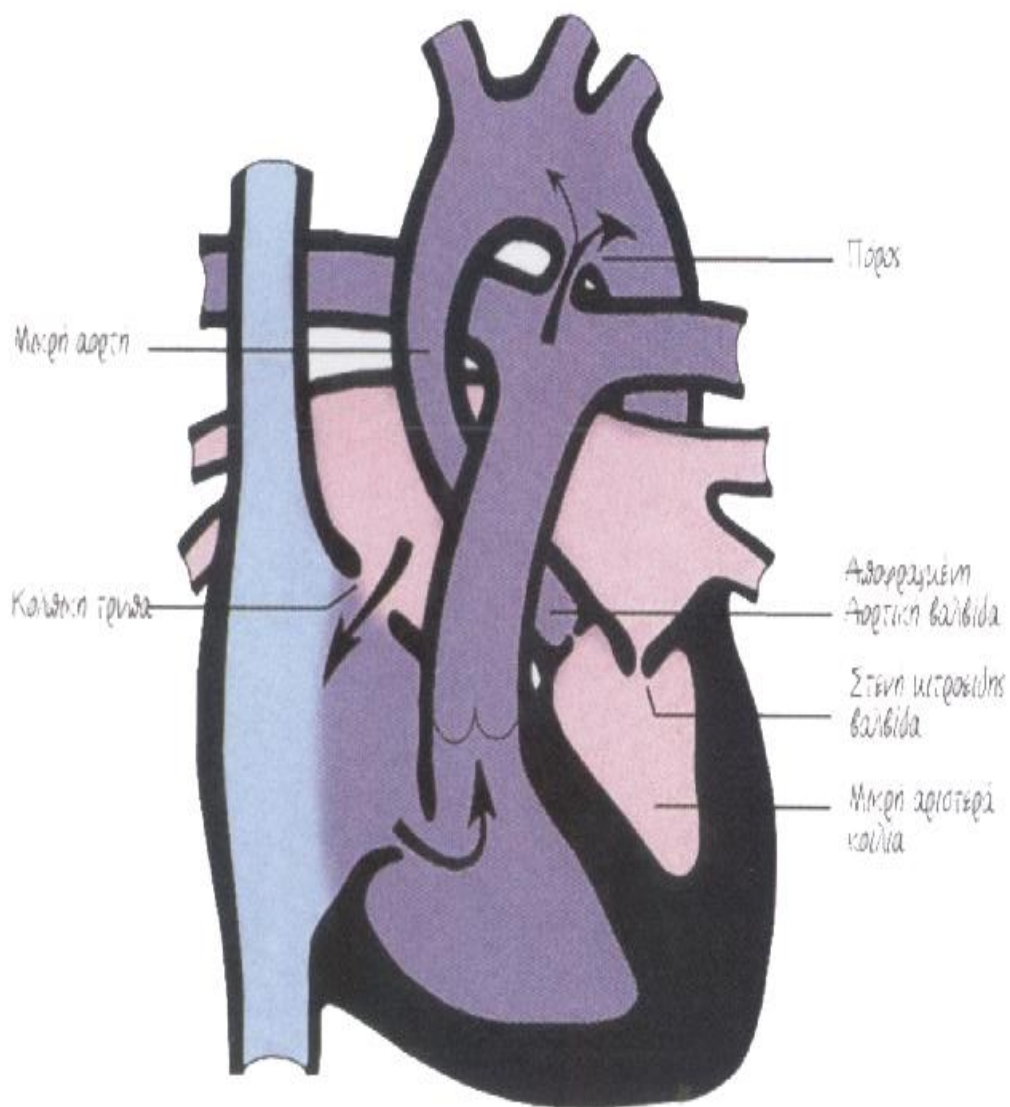
ΔΙΑΤΕΤΑΓΜΕΝΗ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ



ΑΠΛΗ ΜΕΤΑΘΕΣΗ



ΥΠΕΡΤΟΦΙΚΗ ΚΑΡΔΙΟΜΥΟΠΑΘΕΙΑ



ΥΠΟΠΛΑΣΤΙΚΗ ΑΡΙΣΤΕΡΗ ΚΑΡΔΙΑ

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- 1) **Πάνου Μ**, *Παιδιατρική Νοσηλευτική*, εκδόσεις ΒΗΤΑ, Αθήνα, 2005, σ. 231-275.
- 2) **Silver, Kempe, Bruyn, Fulginiti's**, *Συνοπτική Παιδιατρική*, Μετάφραση Βουδούρης Ελ, Επιμέλεια Μυριοκεφαλιτάκης Ν, Εκδόσεις Παρισιάνου Αθήνα, 1994, σ. 670-706.
- 3) **Nelson W**, *Βασική Παιδιατρική*, 8' τόμος, Μετάφραση Παναγοπούλου Μ., Εκδόσεις Λίτσας, Αθήνα, 1996, σ. 577.
- 4) Internet : [www. E.O.M. gr](http://www.E.O.M.gr).
- 5) **Στεφανοπούλου – Τσιόγκα Ε**, *Παιδιατρική Νοσηλευτική*, Εκδόσεις Λίτσας, Αθήνα, 1998, σ. 127-134.
- 6) **Marshall A.J., Barritt D.W.**, *The hypertensive patient*, Εκδόσεις Pitman Medical, London, 1990, σ. 179-184.
- 7) Internet : [www. altasoft. gr](http://www.altasoft.gr)
- 8) Internet : [www. software / kids. gr](http://www.software/kids.gr)
- 9) **Davinson chr**, *Στεφανιαία Νόσος*, Επιμέλεια Smith T, Μετάφραση Τσουλέα Ρ, Εκδόσεις Ελληνικά Γράμματα, London 2000 d. 14-16.
- 10) **Lippert H**, *Ανατομική*, Μετάφραση Νηφόρος Ν.Δ., Επιμέλεια Παπαδόπουλος Ν., έκδοση 5^η, Εκδόσεις Παρισιάνος, Αθήνα, 1993, σ. 374.
- 11) **Μαλγαρινού Μ.Α., Κωνσταντινίδου Σ.Φ.**, *Νοσηλευτική – Παθολογική Χειρουργική*, Τόμος 8', Αθήνα, 2002, σ. 10-11.
- 12) **Πλέσσας Σ., Κανέλλος Ε.**, *Φυσιολογία του ανθρώπου I*, Έκδοση 2^η, Εκδόσεις ΦΑΡΜΑΚΩΝ – ΤΥΠΟΣ, Αθήνα, 1997, σ. 163.
- 13) **Κανακάδη – Τσουκαλίδου Φ., Κατζός Γ.**, *Βασική Παιδιατρική*, Εκδόσεις University Studio Press, Θεσσαλονίκη, 2005, σ. 286 – 287.
- a. **Nelson W.**, *Παιδιατρική II*, τόμος 8', επιμέλεια Behrman R., Kliegman R, Arvin A., Μετάφραση Ομάδα Καθηγητών Ιατρών, Εκδόσεις Πασχαλίδης, Αθήνα, 2000, σ. 2030-2031.
- 14) Internet : Americanheart.org.
- 15) **Μαλακά - Ζαφειρίου Κ.**, *Παιδιατρική*, έκδοση 2^η, Εκδόσεις University Studio Press, Θεσσαλονίκη, 2003, σ. 6368-6435.
- 16) Internet : [www. Pubmed, Medline](http://www.Pubmed, Medline).
- 17) Internet : [www. American Academy of Pediatrics. gr](http://www.AmericanAcademyofPediatrics.gr).

- 18) Internet : www.onasseio.gr.
- 19) Internet : www.pediheart.org.
- 20) **Braunwald E.**, *Νόσοι της καρδιάς*, Μετάφραση Αιγυπτιάδου Μ., Τσαούσης Γ., τόμος 1, έκδοση 5^η, Εκδόσεις ΛΑΓΟΣ, Φιλαδέλφεια, 1997, σ. 1141-1153.
- 21) **Long W.**, *Fetal and Neonatal Cardiology*, Εκδόσεις W.B. Saunders Company, Canada 1990, σ. 1138-1141.
- 22) **Moxon I.**, *Pediatric Injections*, New York, 1996, σ. 1139-1142.
- 23) **Τούτουζας Π., Μπούντουλας Χ.**, *Καρδιακές παθήσεις*, τόμος 8', Εκδόσεις Παρισιάνος, Αθήνα, 1992, σ. 643-672.
- 24) **Μαλακά – Ζαφειρίου Κ.**, *Παιδιατρική*, εκδόσεις University Studio Press, Θεσσαλονίκη, 1999.
- 25) **Ματσανιώτης Ν.**, *Παιδιατρική*, τόμος 8', Αθήνα, 1993, σ. 48-50.
- 26) **Hamer G.**, *Recent Advances in cardiology*, Εκδόσεις Churchill Livingstone, Edinburgh, 1997, σ. 43-45.
- 27) **Brown Jw, Ruzmetov M., Vijay P.**, *Surgery for aortic Stenosis in. children : a 40-year experience*, London, 2003, σ. 1398-1404.
- 28) **Rohlicek CV, S Fonto pel Pino, Hosking M.**, etc., *Natural history and surgical outcomes for isolated discrete Subaortic stenosis in children*, London, 1999, σ. 708-713.
- 29) **Coleman DM., Smallhon JF, McCrindie BW.**, etc Post – operative, *Jollow-up of fibromuscular subaortic stenosis American*, 1994, σ. 1558-1564.
- 30) **Candy D. Davies Gr., Ross E.**, *Κλινική Παιδιατρική*, Επιμέλεια Κωνσταντόπουλος Α., Μετάφραση Πιστιόλη Λ., Εκδόσεις Παρισιάνου, Αθήνα, 2002, σ. 177-180.
- 31) **Αντωνιάδη Σ.**, *Συγγενείς και επίκτητες καρδιοπάθειες*, περιοδικό Παιδιατρική, τόμος 69, τεύχος 2, Αθήνα 2006, σελ. 110-112.
- 32) **Kisco M.**, *Perspectives in Pediatric Cardiology*, τόμος 1, Futura publishing Company, New York, 1994, σελ. 43-56.
- 33) Internet : www.Mednet.gr.
- 34) Internet : www.Incardiology.gr.
- 35) **Αναγνωστόπουλος Αχ. Παπαδόπουλος Λ.**, *Οικογενειακός Ιατρικός Οδηγός*, University Studio Press, Θεσσαλονίκη, 2004., σελ. 332-338.
- 36) **Μπαρμπατσέας Ι., Μαρινάκης Ν., Μπρίλη Στ, Βυσούλης Γρ.**, *Περιοδικό Καρδιά και Αγγεία*, τόμος 7., τεύχος 4, Αθήνα, 2002, σ. 371-375.

- 37) **Hayward G.W.**, *Infective endocarditis – a changing disease*. British Medical Journal., London, 1993, σ. 706-715.
- 38) **Speek, Pixer S., Schmidt ch.**, *Παιδιατρική Νοσηλευτική*, Επιμέλεια Καραχάλιος Γ., Μετάφραση Μαραθεύτης Ν., Εκδόσεις Ελλην., Αθήνα, 1999., σ. 165 – 173.
- 39) **Βαρλάμης Γ., Θανόπουλος Β.**, *Επείγοντα Παιδοκαρδιολογικά προβλήματα.*, Εκδόσεις ΣΙΡΡΙΣ, Θεσσαλονίκη., 1994., σ. 600 – 602.
- 40) Internet : www.medical.excel.com/bl.
- 41) **Hendricks Kr., Duggan chr., Walker A.**, *Εγχειρίδιο παιδικής Διατροφής* Μετάφραση : Μαγγάρα – Κατσιλάμπρου Ε, Επιμέλεια Κωνσταντινίδου Μ., έκδοση 3^η., Εκδόσεις Παρισιάνου, Αθήνα, 2003., σ. 340 - 342.
- 42) **Forchielli ML., Mc coll R., Walker W.A.**, etc., *children with congenital heart disease.*, *vanity Nutr Rev.*, Philadelphia., 1994, σ. 348-353.
- 43) Internet : www.Transplantation.gr/article.