



ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ  
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ

# ΕΙΚΟΝΙΚΟ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟ ΠΑΙΔΟΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΑΣ

Ενότητα: Επίκτητες & κληρονομικές καρδιοπάθειες στην παιδική ηλικία

Ιωάννης Γερμανάκης  
Επίκουρος Καθηγητής Παιδιατρικής,  
Πανεπιστήμιο Κρήτης



Ευρωπαϊκή Ένωση  
Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο



ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΠΑΙΔΕΙΑΣ & ΘΡΗΣΚΕΥΜΑΤΩΝ, ΠΟΛΙΤΙΣΜΟΥ & ΑΘΛΗΤΙΣΜΟΥ  
ΕΙΔΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗΣ

Με τη συγχρηματοδότηση της Ελλάδας και της Ευρωπαϊκής Ένωσης



ΕΣΠΑ  
2007-2013  
πρόγραμμα για την ανάπτυξη  
ΕΥΡΩΠΑΪΚΟ ΚΟΙΝΩΝΙΚΟ ΤΑΜΕΙΟ

# Επίκτητες Καρδιοπάθειες

- Οι **συγγενείς καρδιοπάθειες** είναι οι συχνότερες καρδιοπάθειες στα παιδιά (8 στις 1000 γεννήσεις)
- Οι συχνότερες μορφές **επίκτητης καρδιοπάθειας** στην παιδική ηλικία είναι:
  - Νόσος Kawasaki
  - Ρευματικός πυρετός
  - Μυοκαρδίτιδα, Περικαρδίτιδα

# Γενετικές Καρδιοπάθειες

- Οι συχνότερες μορφές **γενετικής - κληρονομικής καρδιοπάθειας** στην παιδική ηλικία είναι:

- Υπερτροφική Μυοκαρδιοπάθεια
- Καναλοπάθειες:

Σύνδρομο παρατεταμένου QT (LQT)

Σύνδρομο Brugada κτλ

# Περιγραφή περίπτωσης.

- Βρέφος 1 έτους
- Υψηλό πυρετό >5 ημέρες
- Χειλίτιδα, στοματίτιδα
- Επιπεφυκίτιδα
- Ετερόπλευρη τραχηλική λεμφαδενίτιδα
- Εξάνθημα κορμού
- Οίδημα παλαμών, πελμάτων
- Ιδιαίτερα ευερέθιστο
- **Ερωτήματα**
- Πιθανή διάγνωση
- Επιπλοκές
- Θεραπεία



# Νόσος Kawasaki

- Ετήσια **επίπτωση** σε παιδιά <5 ετών:
- 9 / 100,000 παιδιά (Ευρώπη) –
- 100/100,000 παιδιά (Ιαπωνία)
- **Επιπλοκές:** Χωρίς θεραπεία 1 στα 5 παιδιά αναπτύσσει **ανευρύσματα στεφαναίων αγγείων**, με πιθανότητα σοβαρών επιπλοκών (έμφραγμα)
- **Θεραπεία:** Χορήγηση **υπεράνοσου γ-σφαιρίνης IVIG** : μειώνει σημαντικά την πιθανότητα ανάπτυξης ανευρυσμάτων + **ασπιρίνης**

# Νόσος Kawasaki -Διάγνωση

- **ΠΥΡΕΤΟΣ** διάρκειας τουλάχιστον 5 ημερών†  
**και**  
**τουλάχιστον 4** κύρια κλινικά ευρήματα:
- **ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΑΠΟ ΑΚΡΑ**  
Οξεία φάση: **Ερυθρότητα** παλαμών, πελμάτων- **Οίδημα** χεριών / άκρων ποδών  
Υποξεία φάση: Περιονύχια **απολέπιση** δακτύλων χεριών –ποδιών την 2η - 3η εβδομάδα νόσου
- **ΠΟΛΥΜΟΡΦΟ ΕΞΑΝΘΗΜΑ**
- **ΥΠΕΡΑΙΜΙΑ ΕΠΙΠΕΦΥΚΟΤΩΝ** άμφω χωρίς εξίδρωμα
- **ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΑΠΟ ΧΕΙΛΗ, ΣΤΟΜΑ:** Ερυθρότητα-ραγάδες χειλέων, μοροειδής (ερυθρά) γλώσσα, υπεραίμια στοματικού και φαρυγγικού βλενογόνου
- **ΤΡΑΧΗΛΙΚΗ ΛΕΜΦΑΔΕΝΙΤΙΔΑ** (1.5-cm διαμέτρου), συνήθως ετερόπλευρη  
**ΑΠΟΚΛΕΙΣΜΟΣ** άλλων νόσων με παρόμοια ευρήματα‡

† Σε παρουσία πυρετού 5 ημερών, αλλά λιγότερων από 4 κριτήρια, η ανεύρεση αλλοιώσεων από τα στεφανιαία αγγεία υπερηχογραφικά θέτει επίσης τη διάγνωση (ατελής Kawasaki)

# III. Νόσος Kawasaki

## ■ Προσοχή

- Συχνά δεν συμπληρώνονται όλα τα κριτήρια (**άτυπο-ατελής Kawasaki**)
- Βρέφη < 6 μηνών με ανεξήγητο πυρετό > 7 ημέρες, χωρίς κλινικά κριτήρια
- Μεγαλύτερα παιδιά με πυρετό > 5 ημέρες και 3 κριτήρια
- Πρέπει να ελέγχονται με υπερηχοκαρδιογράφημα (για αλλαγές από στεφανιαία αγγεία)
- Σε υποψία ν. Kawasaki χορήγηση γ-σφαιρίνης

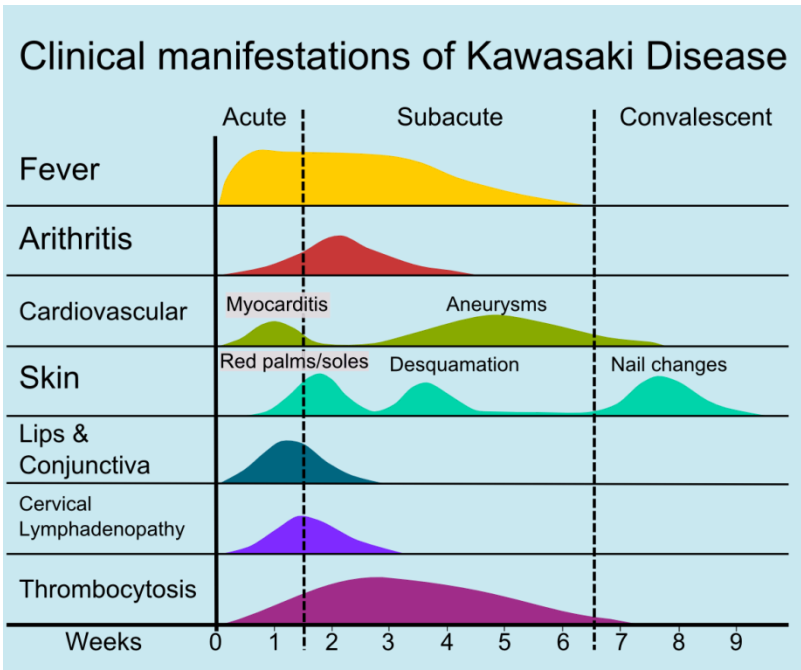
## ■ Θεραπεία

- Χορήγηση **ενδοφλέβια γ-σφαιρίνης IVIG** στις πρώτες 10 ημέρες μειώνει την πιθανότητα ανάπτυξης στεφ. ανευρυσμάτων
- Χορήγηση **ασπιρίνης** (υψηλή δόση αρχικά, αντιαιμοπεταλιακή αργότερα)



Εικ. Εργ. Παιδοκαρδιολογίας





Εικ. Εργ. Παιδοκαρδιολογίας

# Erythematous and edematous hand of a 11/2-year-old girl on the 6th day of illness



Circulation 2001;103:335-336

**Circulation**

Copyright ©2001 American Heart Association

Εικ. Εργ. Παιδοκαρδιολογίας

American Heart  
Association   
*Learn and Live*

# Periungual desquamation in a 3-year-old on the 12th day of illness



Circulation 2001;103:335-336

**Circulation**

Copyright ©2001 American Heart Association

Εικ. Εργ. Παιδοκαρδιολογίας

American Heart  
Association   
*Learn and Live*

# Rash of Kawasaki disease in a 7-month-old on the 4th day of illness



Circulation 2001;103:335-336

**Circulation**

Copyright ©2001 American Heart Association

Εικ. Εργ. Παιδοκαρδιολογίας

American Heart  
Association   
*Learn and Live*

# Conjunctival injection, lip edema, and erythema in a 2-year-old boy on the 6th day of illness



Circulation 2001;103:335-336

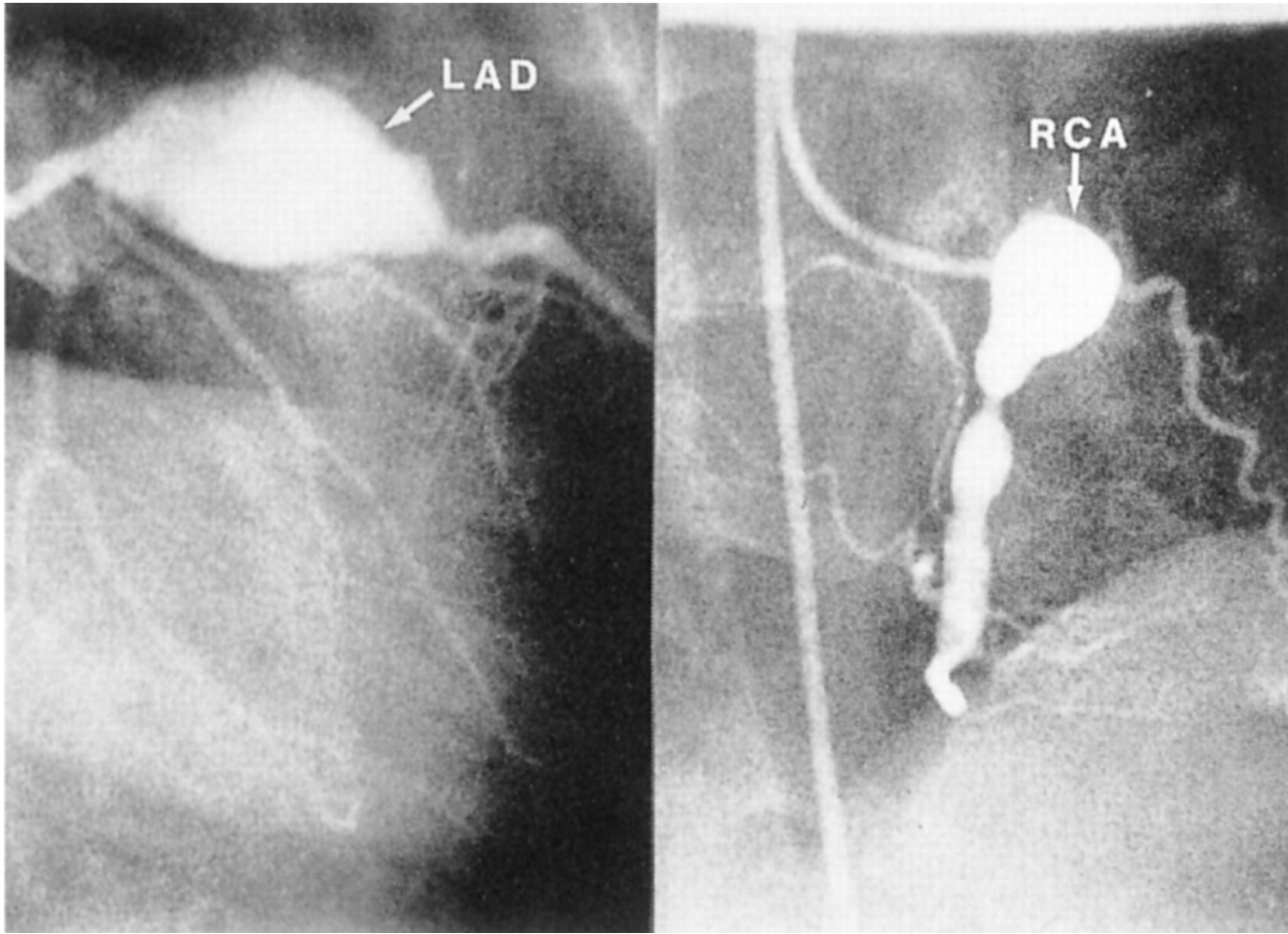
**Circulation**

Copyright ©2001 American Heart Association

Εικ. Εργ. Παιδοκαρδιολογίας

American Heart  
Association   
*Learn and Live*

**Coronary angiogram demonstrating hugely dilated left anterior descending (LAD) artery with obstruction and very dilated right coronary artery (RCA) with an area of severe narrowing in a 6-year-old boy**



Circulation 2001;103:335-336

**Circulation**

Copyright ©2001 American Heart Association

Εικ. Εργ. Παιδοκαρδιολογίας

American Heart Association   
*Learn and Live*

# Περιγραφή περίπτωσης

- Παιδί 10 ετών
- Εμπύρετο
- Επώδυνη μεταναστευτική αρθρίτιδα μεγάλων αρθρώσεων
- Συστολικό φύσημα στην κορυφή καρδιάς
- **Ερωτήματα**
- Πιθανή διάγνωση
- Διαγνωστικές μέθοδοι
- Προφύλαξη
- Επιπλοκές

# Ρευματικός Πυρετός

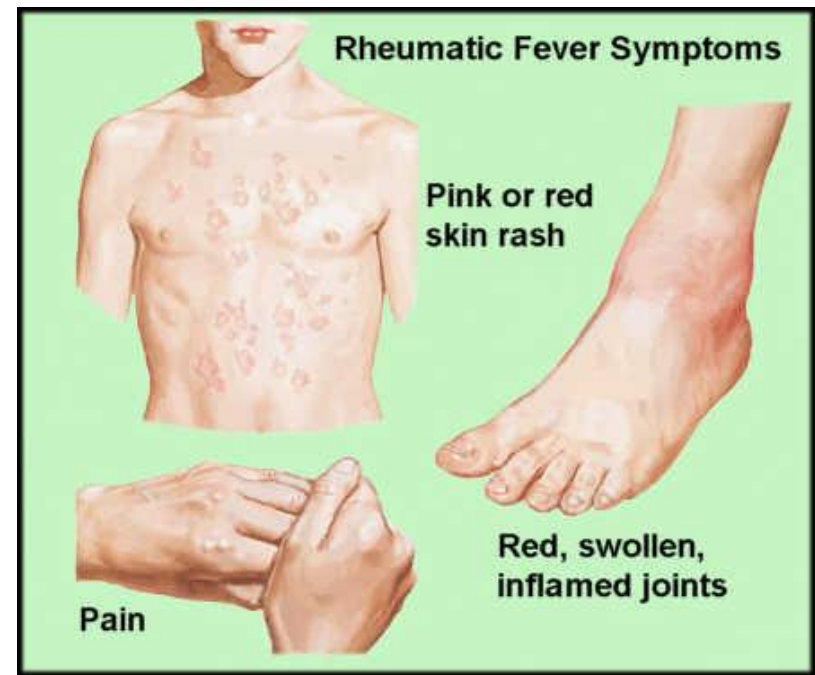
- Παλαιότερα η συχνότερη αιτία επίκτητης καρδιοπάθειας στα παιδιά
- Στις αναπτυγμένες χώρες σπάνια (επικρατεί το σ. Kawasaki)
- Συχνό αίτιο βαλβιδοπάθειας (αορτικής-μιτροειδούς) σε ενήλικες ιδίως σε αναπτυσσόμενες χώρες
- Ανοσολογικού τύπου επιπλοκή **στρεπτοκοκκικής λοίμωξης** (φαρυγγίτιδας) **β-αιμολυτικός στρεπτ. ομ Α**





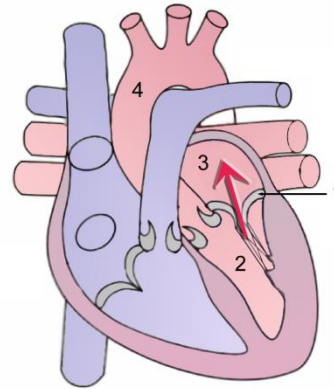
# Διάγνωση

- Διάγνωση με κριτήρια Jones:
- **2 μείζονα** κριτήρια ή
- **1 μείζον + 2 ελάσσονα**
- + ένδειξη προηγούμενης στρεπτοκοκκικής φαρυγγίτιδας



# Μείζονα Κριτήρια Jones

- Καρδίτιδα (κυρίως ανεπάρκεια μιτροειδούς)
- Πολυαρθρίτιδα (μεταναστευτική)
- Χορεία
- Υποδόρια οζία
- Δακτυλιοειδές ερύθημα (*Erythema marginatum*)



# Ελάχισσωνα κριτήρια Jones

- Πυρετός
- Πολυαρθραλγία
- Δείκτες φλεγμονής: αυξημένη ΤΚΕ, CRP, αύξηση πολυμορφοπύρηνων
- Παράταση PR διαστήματος στο ΗΚΓμα

# Ένδειξη προηγηθείσας στρεπτοκοκκικής φαρυγγίτιδας

- Αυξημένος τίτλος αντιστρεπτολυσίνης (**ASO**)
- Αυξημένος τίτλος **αντι-DNAσης B**
- Ιστορικό θετικό (εντός 45 ημερών)  
στρεπτοκοκκικής φαρυγγίτιδας  
οστρακιάς  
θετικής κ/α φάρυγγος ή  
θετικού τεστ φάρυγγος Ag στρεπτόκοκκου

# Θεραπεία

- Σε **αρθρίτιδα**: ασπιρίνη (NSAIDS)
- Σε **καρδίτιδα**: στεροειδή

## ΠΡΟΦΥΛΑΞΗ ΥΠΟΤΡΟΠΩΝ

## ΣΤΡΕΠΤΟΚΟΚΚΙΚΗΣ ΦΑΡΥΓΓΙΤΙΔΑΣ

- Μακροχρόνια χορήγηση κυρίως **πενικιλίνης** (ανάλογα με βαρύτητα-πορεία καρδίτιδας)

# Προφύλαξη

## Πρωτογενής πρόληψη (θεραπεία στρεπτ. Φαρυγγίτιδας)

- πενικιλίνη V per os για 10 μέρες
- η βενζαθινική πενικιλίνη G εφάπαξ ενδομυϊκά,

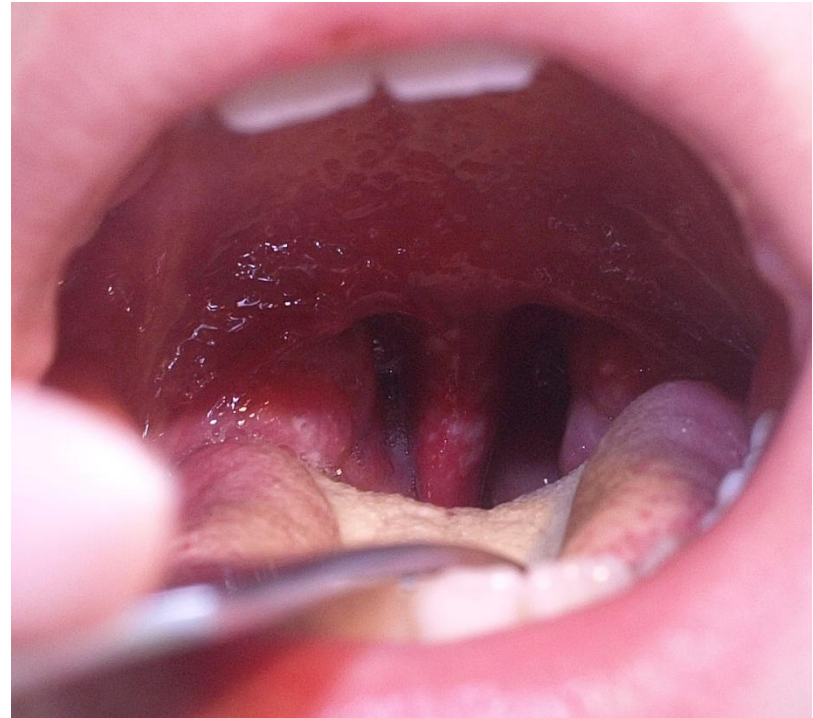
## Δευτερογενής πρόληψη

(προφύλαξη υποτροπών στρεπτ. Φαρυγγίτιδας)

- Μείωση υποτροπών στρεπτ. φαρυγγίτιδας σε ασθενείς με Ρ.Π :
- Βενζαθινικής πενικιλίνης G εφάπαξ IM κάθε 3-4 εβδομάδες.
- Διάρκεια ανάλογα με παρουσία μόνιμης, παροδικής ή απουσία ρευματικής καρδίτιδας
- 10 έτη μετά από ΡΠ ή ως 40 ετών
- 10 έτη μετά από ΡΠ ή ως 21 ετών
- 5 έτη μετά από ΡΠ ή ως 21 ετών , αντίστοιχα

# Περιγραφή περίπτωσης.

- Παιδί 7 ετών με βήχα, εμπύρετο, φαρυγγαλγία
- Έντονο οπισθοστερνικό άλγος
- Ήχος τριβής στην ακρόαση καρδιάς
- Αυξημένα μυοκαρδιακά ένζυμα
- **Ερωτήματα**
- Πιθανή διάγνωση
- Πιθανά αίτια



# Μυο-περικαρδίτιδα στα παιδιά

- **Συχνά συνυπάρχει** στα πλαίσια λοιμώξεων (ιογενών-μικροβιακών)
- **Δεν γίνεται αντιληπτή** καθώς επικρατούν συμπτώματα λοίμωξης
- Μη ειδικά συμπτώματα
- **Θωρακικό άλγος**
- Καρδιακά συμπτώματα
- **Παράδοξη ταχυκαρδία**
- **Καρδιακή ανεπάρκεια**
- **Ήχος τριβής**

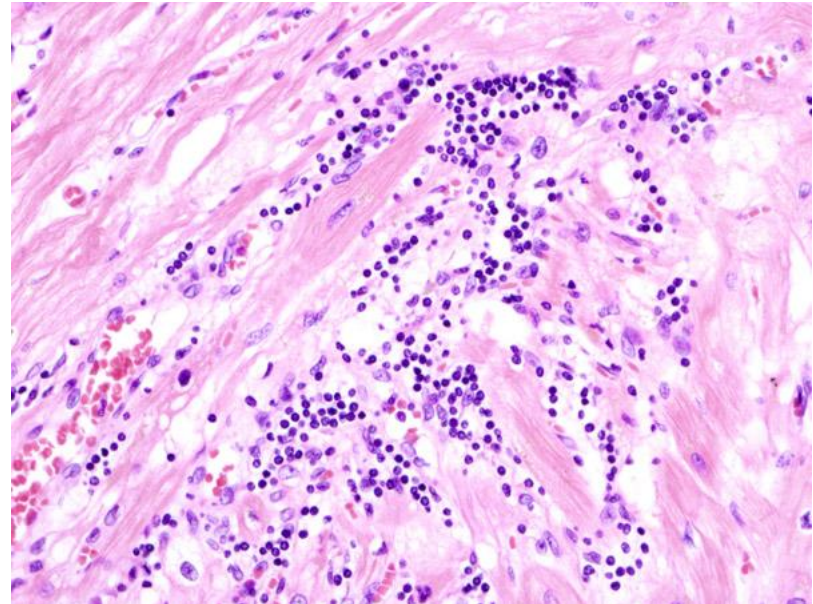


# Αιτιολογία

- **Ιοί**
- Εντεροιοί (echo-coxsacke)
- Αδενοϊός
- Parvo
- Influenza
- CMV, HSV, EBV, HIV
- **Βακτήρια**
- Μηνιγγιτιδόκοκκος
- Ρικέτσιες, μύκητες
- **Φάρμακα**
- **Τοξίνες**
- **Ρευματικά νοσήματα** κτλ

# Διάγνωση

- **+Μυοκαρδιακά ένζυμα**
- **Αλλαγές στο ΗΚΓμα**
- **Υπερηχοκαρδιογραφικά ευρήματα**  
(λειτουργικότητα, κινητικότητα τοιχωμάτων, περικαρδιακό υγρό)
- **Μαγνητική τομογραφία καρδιάς** (οίδημα, ίνωση)
- **Μυοκαρδιακή βιοψία**



# ΜΥΟΚΑΡΔΙΤΙΔΑ-ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΤΙΔΑ

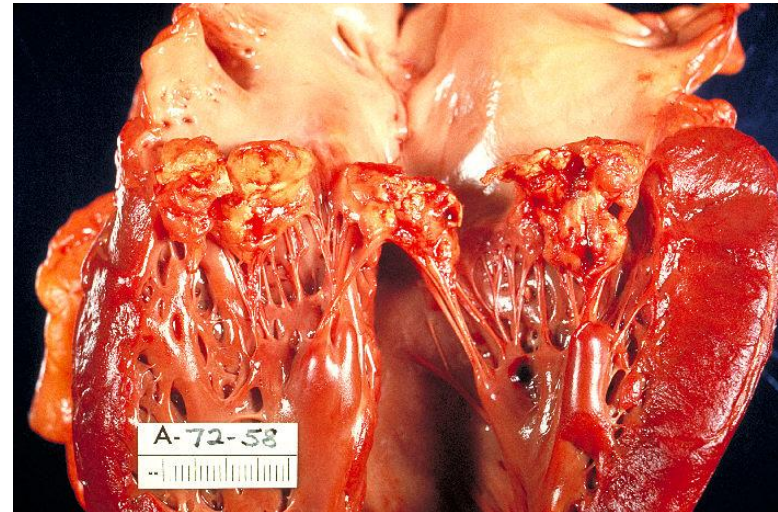
- Συχνά στα παιδιά υποκλινική προσβολή και μυοκαρδίου-περικαρδίου
- Στην διαδρομή συχνότερα ιογενών, σπανιότερα μικροβιακών λοιμώξεων
- Σοβαρή προσβολή εκδηλώνεται με συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας
- Αλλοιώσεις στο **ΗΚΓμα**, αυξημένοι βιοχημικοί δείκτες μυοκαρδιακής βλάβης (**τροπονίνη**) και έκπτωση της μυοκαρδιακής συσταλτικότητας (**υπερηχογράφημα**) θέτουν την διάγνωση

# Περιγραφή περίπτωσης

- Παιδί ηλικίας **4 ετών**
- **Χειρουργηθείσα Ατρησία Πνευμονικής**
- Δεκατική **πυρετική κίνηση** από μηνός
- **Απώλεια βάρους**
- **Αλλαγή χαρακτήρα φυσήματος**
- **Ερωτήματα**
- Πιθανή διάγνωση
- Τεκμηρίωση
- Θεραπεία
- Πρόληψη

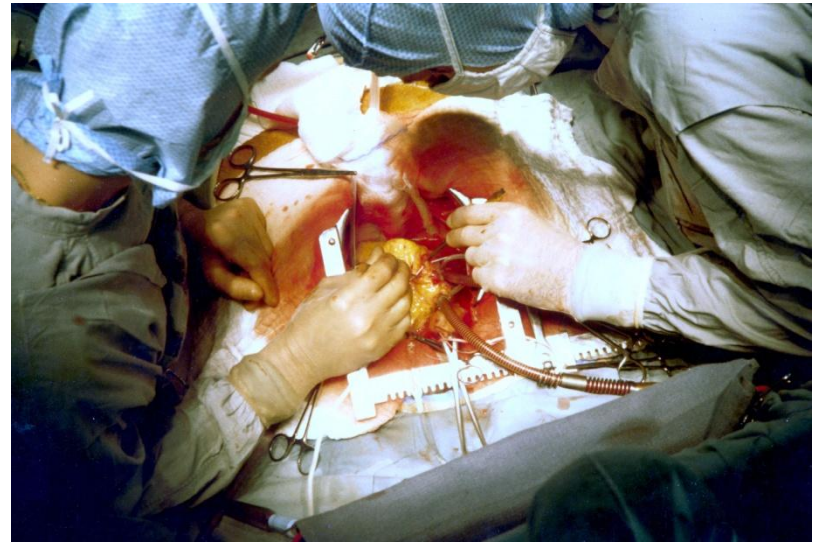
# Λοιμώδης Ενδοκαρδίτιδα στα παιδιά

- Φλεγμονή ενδοκαρδίου – βαλβίδων από λοιμώδεις παράγοντες
- **Αίτια:**
- Α-αιμολυτικός στρεπτόκοκκος (viridans)
- Χρυσίζων σταφυλόκοκκος
- Άλλα βακτήρια
- 5-15% αρνητικές αιμοκαλλιέργειες



# Παράγοντες υψηλού κινδύνου

- Προσθετικές βαλβίδες
- Ιστορικό λοιμώδους ενδοκαρδίτιδας
- Ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες
- Μη χειρουργημένες κυανωτικές
- Πλήρης διόρθωση με ξένα υλικά (ως 6 μήνες μετά)
- Διόρθωση με ξένα υλικά και υπολλειματική διαφυγή
- Βαλβιδοπάθεια σε μεταμόσχευση καρδιάς



# Παράγοντες κινδύνου γενικά

- Κεντρικοί φλεβικοί καθετήρες
- Νεογνά, ανοσοκαταστολή
- Παρατεταμένη χορήγηση αντιβίωσης
- Χρήση ναρκωτικών ουσιών



# Κλινική εικόνα

- **Γενικά**
- Πυρετός, αρθραλγίες, απώλεια βάρους, σπληνομεγαλία
- **Καρδιακά**
- Νέο ή διαφοροποίηση υπάρχοντος φυσήματος
- **Εμβολικά-ανοσολογικά**
- Οζίδια Osler (άκρα)
- Βλάβες Janeway (άκρα)
- Γραμμοειδείς αιμοραγίες (νύχια)
- Πετέχειες επιπεφυκώτων
- Κηλίδες Roth (αμφιβλ.)



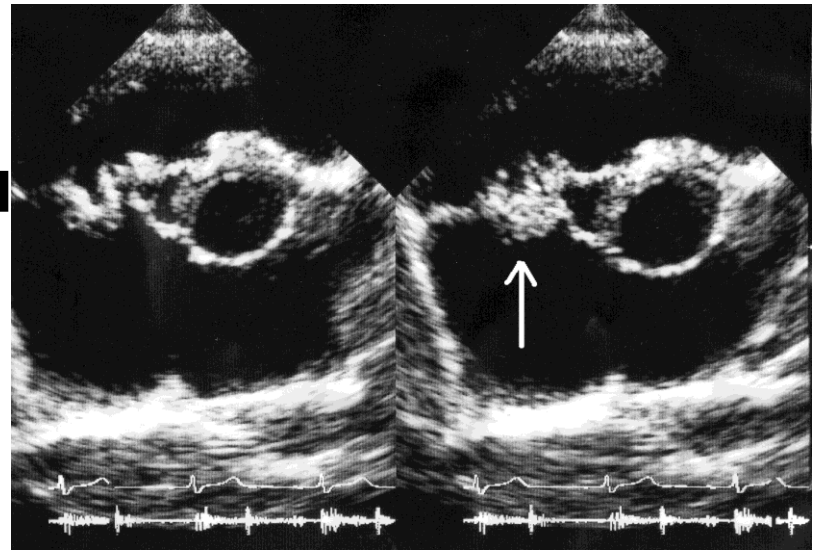


# Διάγνωση

- **τροποποιημένα κριτήρια του Duke (μείζονα και ελάσσονα).**
- **βέβαιη διάγνωση**  
(εάν δεν έχει γίνει ιστολογική εξέταση της εκβλάστησης)
- **2 μείζονα κλινικά κριτήρια (θετικές αιμοκαλλιέργειες και τεκμηριωμένη καρδιακή συμμετοχή)**
- **1 μείζον + 3 ελάσσονα κριτήρια,**
- **5 ελάσσονα κριτήρια.**
- **πιθανή διάγνωση**
- 1 μείζον και 1 έλασσον κριτήριο,
- 3 ελάσσονα κριτήρια
- **Μείζονα Κριτήρια**
- **1. Θετική καλλιέργεια αίματος**
- Τυπικοί οργανισμοί :2 κ/α
- Συμβατοί οργανισμοί >2
- κ/α + Coxiella (ή αύξηση τίτλου Ab)
- **2. Προσβολή ενδοκαρδίου**
- Υπερηχογραφικά ευρήματα:
- Ενδοκαρδιακής μάζας συμβατής με εκβλάστηση
- Απόστημα
- Νέα βαλβιδική ανεπάρκεια
- Αποσταθεροποίηση μηχανικής βαλβίδας
- **Ελάσσονα κριτήρια**
- Προδιαθεσικοί παράγοντες για Λ.Ε
- Πυρετός
- Αγγειακά (εμβολικά) φαινόμενα
- Ανοσολογικά φαινόμενα
- + κ/α αίματος ή + Ab (όχι όπως μείζον)

# Διάγνωση βασίζεται σε

- **Θετικές αιμοκαλλιέργειες** (λήψη >3 δειγμάτων)
- **Υπερηχοκαρδιογράφημα** (εκβλαστήσεις)
- Αύξηση δεικτών φλεγμονής
- Αναιμία, αιματουρία



# Θεραπεία

- **Εμπειρική**
- Βανκομυκίνη+Γενταμυκίνη
- 4-6 εβδομάδες
- Θεραπεία καρδιακής ανεπάρκειας (αν υπάρχει)
- **Ειδική θεραπεία**
- Ανάλογα με αντιβιογράμμα
- **Χειρουργική**

# Χημειοπροφύλαξη ενδοκαρδίτιδος

- Μόνο σε ομάδες υψηλού κινδύνου
- **Αμοξικιλίνη**
- 50mg/kg
- πρίν από συγκεκριμένες επεμβάσεις

# Ενδοκαρδίτιδα

- Επίφοβη επιπλοκή ιδίως σε παιδιά με συγγενή καρδιοπάθεια, μη χειρουργηθείσα ή με μερική χειρουργική αποκατάσταση
- **Σε κάθε παιδί με συγγενή καρδιοπάθεια και πυρετό χωρίς εμφανή εστία ή εμβολικά φαινόμενα**, η πιθανότητα ενδοκαρδίτιδας πρέπει να αποκλεισθεί με ασφάλεια..
- Με λήψη πολλαπλών αιμοκαλλιεργείων

# **V. Μυοκαρδιοπάθειες στα παιδιά**

# ΟΡΙΣΜΟΣ

- πρωτοπαθής βλάβη του μυοκαρδίου
- διάγνωση εξ αποκλεισμού  
(περικαρδιακή, βαλβιδική, υπερτασική νόσος)

Braunwald's Heart Disease 2005

## ΕΤΗΣΙΑ ΕΠΙΠΤΩΣΗ

✓ 0.65-1.24 / 100,000 παιδιά (Φιλανδία, ΗΠΑ, Αυστραλία)

# ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ ΓΕΝΙΚΑ

## ΟΡΙΣΜΟΣ -ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ



### ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ

- Διατατική
- Υπερτροφική
- Περιοριστική
- Αρρυθμογόνος μυοκαρδιοπάθεια δεξιάς κοιλίας
- Ειδικές
  - ισχαιμική
  - βαλβιδική
  - φλεγμονώδης μυοκαρδιοπάθεια (μυοκαρδίτιδα)
  - μεταβολική
  - συστηματικά νοσήματα
  - τοξικές: αλκοόλ, ανθρακυκλίνες, ακτινοβολία
  - Κύησης
- Αταξινόμητη
  - συστολική δυσλειτουργία με ελάχιστη διάταση
  - μιτοχονδριοπάθεια
  - ινοελάστωση



# Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια στα παιδιά - ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

- **Οικογενής** υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια
- Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια σχετιζόμενη με **σύνδρομα** (Noonan, Beckwith-Wiedemann, CFC, Costello, LEOPARD)
- **Νευρομυϊκά** νοσήματα (Αταξία Friedrich κτλ)
- Μεταβολικές διαταραχές (Κατάχρηση αναβολικών, Ανεπάρκεια καρνιτίνης, **Γλυκογονιάσεις** τύπου 2,3 και 9, Νόσος Fabry,
- Νεογνό διαβητικής μητέρας (παροδική υπερτροφία)
- Λυσοσωμιακές διαταραχές, Μαννοσίδωση, Μιτοχονδριοπάθειες)

# ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ

## βρεφική ηλικία

- σπάνια θετικό οικογενές ιστορικό ΥΜ
- **Noonan, μιτοχονδριοπάθειες, N. Pompe** (γλυκογονίαση τύπου 2), **ΣΔ κύησης**
- ασυνήθης αιτία αιφνίδιου βρεφικού θανάτου
- πρώιμη έναρξη συμπτωμάτων σε οικογενή Υ.Μ σημαίνει επιβαρυσμένη πρόγνωση
- αναστρέψιμη υπερτροφία σε **βρέφη διαβητικών μητέρων**

# ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΚΗ

## ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ

- ✓ Noonan: (έλεγχος σε κάθε παιδί με αριστερή κοιλιακή υπερτροφία < 4ετών), 5% ετήσια θνητότητα
- ✓ Turner
- ✓ φαιοχρωμοκύττωμα
- ✓ οζώδης σκλήρυνση
- ✓ νευροινωμάτωση
- ✓ LEOPARD
- ✓ αταξία Friedreich
- ✓ Fabry:
- ✓ υποθυρεοειδισμός

# γενετικά σύνδρομα με συνοδό υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια



# ΔΙΑΤΑΤΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ

## ΑΙΤΙΕΣ

- ιδιοπαθής >60%
- κληρονομική : Α-Ε, Α-Υ, Φ, μιτοχονδριακή οξεία- χρόνια
- μυοκαρδίτιδα (ιογενής, βακτηριδιακή)
- νόσοι συνδετικού ιστού
- φαρμακευτική : ανθρακυκλίνες, συμπαθομιμητικά
- τελικού σταδίου υπερτροφική
- ενδοκρινοπάθειες: ανεπάρκεια GH, υπέρ- υποθυρεοειδισμός, υπασβεστιαμία, ΣΔ, φαιοχρωμοκύττωμα
- μεταβολικά νοσήματα ( γλυκογονιάσεις, βλεννοπολυσακχαριδώσεις)
- ισχαιμική : Kawasaki, ανώμαλη έκφυση στεφανιαίων
- μυϊκές δυστροφίες
- διαταραχές θρέψης ( kwashiorkor, beri- beri, έλλειψη καρνιτίνης)
- ανατομικές καρδιακές ανωμαλίες
- υπέρταση
- τοξίνες: κοβάλτιο, ψευδάργυρος, αλκοόλ

# Προσοχή!

- Ιδιαίτερα σημαντικός στα παιδιά ο έλεγχος δυνητικά θεραπεύσιμων αιτιών διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας
- Αποκλεισμός σε κάθε βρέφος με διατακτική μυοκαρδιοπάθεια ανώμαλης έκφυσης στεφανιαίων αγγείων (από πνευμονική αρτηρία ALCAPA)
- Σωστή νευρολογική εκτίμηση, αποκλεισμός inborn errors of metabolism

# LQT syndrome

- **Αιφνίδιος καρδιακός θάνατος** μπορεί να είναι η πρώτη εκδήλωση σε οικογένειες που φέρουν τις παθολογικές μεταλλάξεις..
- Ακόμα και στην βρεφική – παιδική ηλικία
- Σε κάθε παιδί με απώλεια συνείδησης, σπασμούς ή θετικό ιστορικό αιφνίδιου καρδιακού θανάτου στην οικογένεια πρέπει να προσδιορίζεται το **διάστημα QTc**
- (διορθωμένο  $QTc = QT / \sqrt{\text{τετραγωνική ρίζα προηγούμενου RR διαστήματος}}$ )

# διαγνωστικά κριτήρια LQT

## βαθμολογία

ECG findings*	Points
A. QTc†	
≥480 msec <sup>1,2</sup>	3
460-470 msec <sup>1,2</sup>	2
450 msec <sup>2,3</sup> (in males)	1
B. Torsade de pointes‡	2
C. T-Wave alternans	1
D. Notched T wave in three leads	1
E. Low heart rate for age‡	0.5
Clinical history	
A. Syncope‡	
With stress	2
Without stress	1
B. Congenital deafness	0.5
Family history‡	
A. Family members with definite LQTS#	1
B. Unexplained sudden cardiac death below age 30 among immediate family members	0.5

LQTS, long QT syndrome.

\*In the absence of medications or disorders known to affect these electrocardiographic features.

†QTc, calculated by Bazett's formula, where  $QT_c = QT / \sqrt{RR}$ .

‡Mutually exclusive.

§Resting heart rate below the second percentile for age.<sup>2,5</sup>

¶The same family member cannot be counted in A and B.

#Definite LQTS is defined by an LQTS score ≥4.

Scoring: ≤1 point, low probability of LQTS; 2 to 3 points, intermediate probability of LQTS; ≥4 points, high probability of LQTS.

## ΗΚΓμα

- A. QTc >480 **3**
- 460-470 **2**
- 450 **1**
- Torsade de points **2**
- Εναλλασσόμενα T **1**
- Οδοντωτά T σε 3 απαγωγές **1**
- Βραδυκαρδία **0.5**

## ΚΛΙΝΙΚΑ

- Συγκοπή με stress **2**
- χωρίς stress **1**
- Συγγενής κώφωση **0.5**

## ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

- Μέλη οικογ. Διαγνωσμένο LQT **1**
- Ανεξήγητος θάνατος <39 ετών **0.5**

**ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΣΙΓΟΥΡΗ ≥4 ΠΙΘΑΝΗ 2 -3 ΑΠΙΘΑΝΗ 1**



# Υπερτροφική Μυοκαρδιοπάθεια

- Συνήθως εκφράζεται κλινικά στην εφηβεία ή ενήλικο ζωή..
- Σπάνια όμως και στην παιδική ηλικία
- Στα παιδιά συχνά η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια είναι εκδήλωση γενετικών συνδρόμων (πχ Noonan), γλυκογονίασης (N Pompe) ή μιτοχονδριακών νοσημάτων
- Νεογνά διαβητικών μητέρων εμφανίζουν παροδική υπερτροφία μυοκαρδίου που υποχωρεί τους πρώτους μήνες ζωής
- Ο έλεγχος α-βαθμού συγγενών ασθενών με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια είναι επιβεβλημένος
- Στις αποφρακτικές μορφές η δυναμική ακρόαση μπορεί να αναδείξει την υπαορτική στένωση (συστολικό φύσημα)
- Σε όλες όμως τις μορφές το ΗΚΓμα προσφέρει πολύτιμη διαγνωστική συμβολή
- Ο έλεγχος όλων των αθλητών με ΗΚΓμα είναι επιβεβλημένος

# Τέλος Ενότητας



Με τη συγχρηματοδότηση της Ελλάδας και της Ευρωπαϊκής Ένωσης

# Χρηματοδότηση

- Το παρόν εκπαιδευτικό υλικό έχει αναπτυχθεί στα πλαίσια του εκπαιδευτικού έργου του διδάσκοντα.
- Το έργο «**Ανοικτά Ακαδημαϊκά Μαθήματα στο Πανεπιστήμιο Κρήτης**» έχει χρηματοδοτήσει μόνο τη αναδιαμόρφωση του εκπαιδευτικού υλικού.
- Το έργο υλοποιείται στο πλαίσιο του Επιχειρησιακού Προγράμματος «Εκπαίδευση και Δια Βίου Μάθηση» και συγχρηματοδοτείται από την Ευρωπαϊκή Ένωση (Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο) και από εθνικούς πόρους.



**Σημειώματα**

# Σημείωμα αδειοδότησης

- Το παρόν υλικό διατίθεται με τους όρους της άδειας χρήσης Creative Commons Αναφορά, Μη Εμπορική Χρήση, Όχι Παράγωγο Έργο 4.0 [1] ή μεταγενέστερη, Διεθνής Έκδοση. Εξαιρούνται τα αυτοτελή έργα τρίτων π.χ. φωτογραφίες, διαγράμματα κ.λ.π., τα οποία εμπεριέχονται σε αυτό και τα οποία αναφέρονται μαζί με τους όρους χρήσης τους στο «Σημείωμα Χρήσης Έργων Τρίτων».



[1] <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

- Ως **Μη Εμπορική** ορίζεται η χρήση:
  - που δεν περιλαμβάνει άμεσο ή έμμεσο οικονομικό όφελος από την χρήση του έργου, για το διανομέα του έργου και αδειοδόχο
  - που δεν περιλαμβάνει οικονομική συναλλαγή ως προϋπόθεση για τη χρήση ή πρόσβαση στο έργο
  - που δεν προσπορίζει στο διανομέα του έργου και αδειοδόχο έμμεσο οικονομικό όφελος (π.χ. διαφημίσεις) από την προβολή του έργου σε διαδικτυακό τόπο
- Ο δικαιούχος μπορεί να παρέχει στον αδειοδόχο ξεχωριστή άδεια να χρησιμοποιεί το έργο για εμπορική χρήση, εφόσον αυτό του ζητηθεί.

# Σημείωμα Αναφοράς

Copyright Πανεπιστήμιο Κρήτης Ιωάννης Γερμανάκης. «Εικονικό Εργαστήριο Παιδοκαρδιολογίας. Επίκτητες & κληρονομικές καρδιοπάθειες στην παιδική ηλικία ». Έκδοση: 1.0. Ηράκλειο 2014. Διαθέσιμο από τη δικτυακή διεύθυνση: <https://opencourses.uoc.gr/courses/course/view.php?id=342> .

# Διατήρηση Σημειωμάτων

Οποιαδήποτε αναπαραγωγή ή διασκευή του υλικού θα πρέπει να συμπεριλαμβάνει:

- το Σημείωμα Αναφοράς
- το Σημείωμα Αδειοδότησης
- τη δήλωση Διατήρησης Σημειωμάτων
- το Σημείωμα Χρήσης Έργων Τρίτων (εφόσον υπάρχει)

μαζί με τους συνοδευόμενους υπερσυνδέσμους.

# Σημείωμα Χρήσης Έργων Τρίτων (1/6)

Το Έργο αυτό κάνει χρήση των ακόλουθων έργων:

## Εικόνες/Σχήματα/Διαγράμματα/Φωτογραφίες

**Εικόνα 1:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: [http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/9/96/Kawasaki\\_symptoms\\_B.jpg](http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/9/96/Kawasaki_symptoms_B.jpg)>

**Εικόνα 2:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: [http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/4/49/Kawasaki\\_symptoms\\_F.jpg](http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/4/49/Kawasaki_symptoms_F.jpg)>

**Εικόνα 3:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: <http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/d/d7/Kawasakidiseasemanifestations.png>>



# Σημείωμα Χρήσης Έργων Τρίτων (2/6)

Το Έργο αυτό κάνει χρήση των ακόλουθων έργων:

## Εικόνες/Σχήματα/Διαγράμματα/Φωτογραφίες

**Εικόνα 4:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: [http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/2/28/Coronaraneursymen\\_bei\\_Kawasaki-Syndrom\\_-\\_CT\\_-\\_Volume\\_rendering\\_gesamt\\_-\\_013.jpg](http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/2/28/Coronaraneursymen_bei_Kawasaki-Syndrom_-_CT_-_Volume_rendering_gesamt_-_013.jpg)>

**Εικόνα 5:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: [http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/4/4a/Pos\\_strep.JPG](http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/4/4a/Pos_strep.JPG)>

**Εικόνα 6:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: [http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/0/02/Mitral\\_Regurgitation\\_scheme1.png](http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/0/02/Mitral_Regurgitation_scheme1.png)>

# Σημείωμα Χρήσης Έργων Τρίτων (3/6)

Το Έργο αυτό κάνει χρήση των ακόλουθων έργων:

## Εικόνες/Σχήματα/Διαγράμματα/Φωτογραφίες

**Εικόνα 7:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: <http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/e/eb/Kneeffusion.JPG>>

**Εικόνα 8:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: <http://byebyedoctor.com/wp-content/uploads/2013/09/erythema-marginatum-4.jpg>>

**Εικόνα 9:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: <http://www.moondragon.org/health/graphics/rheumaticfeversymptoms.jpg>>

# Σημείωμα Χρήσης Έργων Τρίτων (4/6)

Το Έργο αυτό κάνει χρήση των ακόλουθων έργων:

## Εικόνες/Σχήματα/Διαγράμματα/Φωτογραφίες

**Εικόνα 10:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: <http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/1/18/Herpangina.jpg>>

**Εικόνα 11:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: [http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/5/54/Viral\\_myocarditis\\_\(2\).JPG](http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/5/54/Viral_myocarditis_(2).JPG)>

**Εικόνα 12:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: [http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/0/05/Coronary\\_artery\\_bypass\\_surgery\\_Image\\_657B-PH.jpg](http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/0/05/Coronary_artery_bypass_surgery_Image_657B-PH.jpg)>

# Σημείωμα Χρήσης Έργων Τρίτων (5/6)

Το Έργο αυτό κάνει χρήση των ακόλουθων έργων:

## Εικόνες/Σχήματα/Διαγράμματα/Φωτογραφίες

**Εικόνα 13:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: <http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/3/38/Triple-Lumen.jpg>>

**Εικόνα 14:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: [https://c1.staticflickr.com/9/8103/8621673540\\_bcf81c9a74\\_z.jpg](https://c1.staticflickr.com/9/8103/8621673540_bcf81c9a74_z.jpg)>

**Εικόνα 15:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: [https://c1.staticflickr.com/9/8283/7603597760\\_2fbf6b966a\\_h.jpg](https://c1.staticflickr.com/9/8283/7603597760_2fbf6b966a_h.jpg)

>

# Σημείωμα Χρήσης Έργων Τρίτων (6/6)

Το Έργο αυτό κάνει χρήση των ακόλουθων έργων:

## Εικόνες/Σχήματα/Διαγράμματα/Φωτογραφίες

**Εικόνα 16:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος:

[http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/8/8f/Endocarditis\\_ultrasound.gif](http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/8/8f/Endocarditis_ultrasound.gif)>

**Εικόνα 17:** <Άδεια με την οποία διατίθεται: Με επισήμανση για εκ νέου χρήση>

<Σύνδεσμος: [http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/7/73/](http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/7/73/Haemophilus_parainfluenzae_Endocarditis_PHIL_851_lores.jpg)

[Haemophilus\\_parainfluenzae\\_Endocarditis\\_PHIL\\_851\\_lores.jpg](http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/7/73/Haemophilus_parainfluenzae_Endocarditis_PHIL_851_lores.jpg)>