



**ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ**

Εικονικό Εργαστήριο Παιδιοκαρδιολογίας

Ενότητα: Κλινικές Εκδηλώσεις – Θεραπεία Συγγενών Καρδιοπαθειών

Καθηγητής: Επ. Καθ. Ιωάννης Γερμανάκης

Τμήμα: Ιατρικής

ΚΑΤ ΕΠΙΛΟΓΗΝ ΥΠΟΧΡΕΩΤΙΚΟ ΦΡΟΝΤΙΣΤΗΡΙΟ
ΤΟΜΕΑ ΜΗΤΕΡΑΣ-ΠΑΙΔΙΟΥ
ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΣΧΟΛΗΣ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΚΡΗΤΗΣ

ΕΙΚΟΝΙΚΟ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟ ΠΑΙΔΟΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΑΣ

Υπεύθυνος Μαθήματος
Επ. Καθ. Ιωάννης Γερμανάκης

ΣΗΜΕΙΩΣΕΙΣ ΕΠΙΛΕΓΜΕΝΗΣ ΔΙΔΑΚΤΕΑΣ ΥΛΗΣ

I. ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ – ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ

ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΤΩΝ ΣΚ

ΝΕΟΓΝΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ

Οι σοβαρές ΣΚ οδηγούν άμεσα στον θάνατο μετά τον τοκετό εάν δεν διαγνωσθούν έγκαιρα. Η σύγκλειση του βοταλείου πόρου και του ωοειδούς τρήματος μετά τον τοκετό, στερεί την σωτήρια δυνατότητα παράκαμψης μιας εκ των δύο κυκλοφοριών σε παρουσία σοβαρού κωλύματος στην κυκλοφορία (πχ ατρησία πνευμονικής, αορτικής, υποπλαστικής αριστερής κοιλίας, μετάθεσης μεγάλων αγγείων, σοβαρής ισθμικής στένωσης). Έτσι σύντομα μετά τη γέννηση το νεογνό είτε εμφανίζει εκσεσημασμένη κυάνωση που δεν ανταποκρίνεται στη χορήγηση οξυγόνου (**τεστ υπεροξίας**) ή βαρύτατη οξέωση και shock. Τόσο στις αποφράξεις της δεξιάς κοιλίας και λάθος συνδέσεις (κυανωτικές) όσο και στις αποφράξεις της αριστερής κοιλίας (οξεωτικές εκδηλώσεις) η **διατήρηση ανοικτού του βοτάλειου πόρου με χορήγηση προσταγλανδίνων** (Prostin) είναι σωτήρια, και θα πρέπει να είναι διαθέσιμη για άμεση χορήγηση σε κάθε νεογνό με ανεξήγητη κυάνωση ή οξέωση, πριν ακόμα τεθεί η οριστική διάγνωση από παιδοκαρδιολόγο. Παράλληλα η **βατότητα ανοικτού ωοειδούς τρήματος** μπορεί να επιτευχθεί με καθετηριασμό και διάτρηση του διαφράγματος με ειδικό καθετήρα που φέρει μπαλόνι (**Rashkind** –χειρισμός).

Παράλληλα, η χορήγηση οξυγόνου, φυσική αντίδραση κάθε νεογνολόγου σε κυανωτικό νεογνό, μπορεί να είναι καταστροφική στην περίπτωση νεογνών με ΣΚ καθώς μειώνει περαιτέρω τις πνευμονικές αντιστάσεις (αυξάνοντας την αριστεροδεξιά διαφυγή) ενώ οδηγεί σε σύγκλειση τον βοτάλειο. Πάντα πρέπει να θυμόμαστε ότι το νεογνό ζούσε ως τώρα σε υποξικό περιβάλλον ως έμβρυο, και είναι πολύ σημαντικότερη η αιμάτωση των οργάνων του ακόμα και με χαμηλού κορεσμού αιμάτωση παρά την ανεξέλεγκτη χορήγηση οξυγόνου, ιδίως αν δεν συγχωρηγούνται προσταγλανδίνες για την εξασφάλιση της βατότητας του βοτάλειου πόρου.

ΠΑΙΔΙΚΗ –ΕΦΗΒΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ

Οι σοβαρότατες ΣΚ δεν θα επιζήσουν ως την παιδική ηλικία αν δεν διαγνωσθούν έγκαιρα. Έτσι οι **ΣΚ** που εμφανίζονται στα παιδιά συνήθως είναι **μέτριας βαρύτητας**. Μεσοκολπικές, μεσοκοιλιακές επικοινωνίες, βοτάλειος πόρος βαλβιδικές στενώσεις και ισθμική στένωση αορτής πρωτοδιαγιγνώσκονται συχνά αργότερα, κάποτε και στην ενήλικη ζωή. Παράλληλα ο παιδίατρος πρέπει να αντιμετωπίσει παιδιά που έχουν υπολειματικές βλάβες έπειτα από καρδιοχειρουργικές επεμβάσεις στην νεογνική ή βρεφική ηλικία. Οι παθήσεις αυτές, εάν δεν εκδηλωθούν με συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας (ανεπαρκής πρόσληψη βάρους, ταχύπνοια, ταχυκαρδία, ηπατομεγαλία) συχνά εκδηλώνονται με την παρουσία κάποιου καρδιακού φυσήματος ή με εξασθένηση της ψηλάφησης των μηριαίων αρτηριών.

Φυσικά στην παιδική ηλικία εκδηλώνονται εκτός από τις συγγενείς καρδιοπάθειες, και κληρονομικές καρδιοπάθειες (**μυοκαρδιοπάθειες**-υπερτροφική, διατακτική συνήθως) ή ανωμαλίες των διαύλων (καναλιών) της ηλεκτρικής διέγερσης του μυοκαρδίου (**καναλοπάθειες**): σύνδρομο παρατεταμένου QT, Brugada, κτλ. Οι παθήσεις αυτές μπορεί να εκδηλωθούν με απώλεια συνείδησης, σπασμούς, ή αιφνίδιο καρδιακό θάνατο. Η σωστή λήψη του ατομικού και οικογενειακού ιστορικού και η επιτέλεση ηλεκτροκαρδιογραφήματος σε κάθε παιδί με ύποπτα συμπτώματα ή ιστορικό είναι το κλειδί στην διάγνωση των συχνά θανατηφόρων αυτών καταστάσεων.

ΙΙΙΓ. ΕΝΗΛΙΚΟΣ ΖΩΗ

Η διάγνωση ΣΚ στην ενήλικη ζωή δεν είναι σπάνια και αφορά καταστάσεις που είτε δεν συνοδεύονται από χαρακτηριστικό φύσημα (μεσοκολπική επικοινωνία) ή αφορούν στενώσεις εξωκαρδιακών αγγείων (ισθμική στένωση αορτής) συνήθως. Η συσχέτιση παράδοξων εγκεφαλικών εμβολικών επεισοδίων με παρουσία ανοικτών ωοειδών τρημάτων έχει ιδιαίτερο ενδιαφέρον για την διάγνυσή τους. Η σημαντικότερη όμως επιπλοκή των ΣΚ που για κάποιο λόγο (κοινωνικό, αντενδείξεις) δεν έχουν χειρουργηθεί ως τότε, είναι η ανάπτυξη μη αντιστρέψιμης πνευμονικής υπέρτασης (**σ. Eisenmenger**), λόγω πάχυνσης των τοιχωμάτων των πνευμονικών αγγείων εξαιτίας της μακρόχρονα αυξημένης αιματικής ροής σε αυτά, σε ΣΚ με αριστεροδεξιά διαφυγή. Έτσι οι ασθενείς που αρχικά έχουν συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας, με την ανάπτυξη πνευμονικής υπέρτασης και την μείωση της ροής στους πνεύμονες, φαινομενικά είναι ασυμπτωματικοί, αλλά εμφανίζουν εξεσημασμένη κυάνωση τώρα (αντιστροφή της διαφυγής σε δεξιοαριστερά), ενώ πλέον η κατάστασή τους είναι ανεγχείρητη (αντένδειξη σύγκλεισης επικοινωνιών πλέον). Τέλος ιδιαίτερη σημασία έχει η ανάπτυξη μεγάλου αριθμού ενηλίκων που έχουν χειρουργηθεί ως παιδιά για ΣΚ, καθώς η πλειοψηφία των ΣΚ χειουργούνται με άριστα αποτελέσματα.

ΒΑΣΙΚΕΣ ΚΑΡΔΙΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΕΣ ΤΕΧΝΙΚΕΣ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΣΚ

Η καρδιοχειρουργική αντιμετώπιση των νεογνών και παιδιών με ΣΚ είναι εφικτή χάρη στις προόδους τόσο στις τεχνικές όσο κυρίως στην δυνατότητα υποστήριξης με εξωσωματική κυκλοφορία και των μικρών νεογνών. Πρακτικά πλήρης αποκατάσταση βαρύτατων συγγενών καρδιοπαθειών μπορεί να γίνει ήδη στην νεογνική ηλικία (πχ με αποκατάσταση της σωστής σχέσης-συνδέσεων μεγάλων αγγείων στην μετάθεση των μεγάλων αγγείων) . Συνοπτικά οι καρδιοχειρουργικές επεμβάσεις είτε είναι α) **παρηγορητικές-προσωρινές** : τοποθέτηση αναστομώνσεων μεταξύ μεγάλων αγγείων για βελτίωση πνευμονικής αιμάτωσης (πχ Blalock Tausing shunt σε τετραλογία Fallot, ατρησία πνευμονικής), περίδεση πνευμονικής αρτηρίας για μείωση πνευμονικής κυκλοφορίας (σε εκσεσημασμένη αριστεροδεξιά διαφυγή), β) **ενδιάμεσες έως την οριστική επέμβαση** (πχ σειρά επεμβάσεων σε περιπτώσεις μονήρους κοιλίας, για να συνδεθούν απευθείας η άνω και κάτω κοίλη φλέβα με την πνευμονική αρτηρία, χωρίς σύνδεση με δεξιά κοιλία: εγχείρηση Fontan, ή με την δημιουργία αρτηριακού κορμού από την πνευμονική αρτηρία σε ατρησία αορτής-υποπλαστική αριστερή κοιλία: εγχείρηση Norwood), γ) **οριστικής αποκατάστασης** (πλήρης διόρθωση της ΣΚ με σύγκλειση επικοινωνιών, διαχωρισμό κυκλοφοριών, διάνοιξη βαλβίδων κτλ).

Η καρδιοχειρουργική αποκατάσταση επικουρείται ή έχει υποκατασταθεί πλήρως από την αποκατάσταση βλαβών (σύγκλειση επικοινωνιών, διάνοιξη στενώσεων) με **επεμβατικό καθετηριασμό** και χρήση ειδικών συσκευών σύγκλεισης, ή μπαλονιών διάνοιξης στενώσεων.

Συνολικά η πρόγνωση των περισσότερων ΣΚ είναι άριστη, και μόνο μια μικρή μειοψηφία παθήσεων (ιδιαίτερα το σύνδρομο υποπλαστικής αριστερής κοιλίας) ιδιαίτερα αν συνδέονται με γενετικά σύνδρομα ή άλλες μείζονες δυσπλασίες έχει επιφυλακτική πρόγνωση. Βαρύτατες μορφές ΣΚ που δεν μπορεί να επιδιορθωθούν χειρουργικά είναι υποψήφιες για μεταμόσχευση καρδιάς σε εξειδικευμένα κέντρα.

Σημειώματα

Σημείωμα Αναφοράς

Copyright Πανεπιστήμιο Κρήτης, Ιωάννης Γερμανάκης. «Εικονικό Εργαστήριο Παιδιοκαρδιολογίας, Κλινικές Εκδηλώσεις – Θεραπεία Συγγενών Καρδιοπαθειών».

Έκδοση: 1.0. Ηράκλειο 2014. Διαθέσιμο από τη δικτυακή διεύθυνση:

<https://opencourses.uoc.gr/courses/course/view.php?id=342>

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.

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.

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.

