



Νοσοκομείο Παιδών
"Η Αγία Σοφία"

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

ΤΙ ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΓΝΩΡΙΖΟΥΝ ΟΙ ΓΟΝΕΙΣ ΚΑΙ ΤΑ ΠΑΙΔΙΑ



ΕΙΔΙΚΟ ΚΕΝΤΡΟ ΑΝΤΙΠΕΤΩΠΙΣΗΣ ΣΥΓΓΕΝΩΝ
ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ ΠΑΙΔΙΩΝ (ΕΚΑΣΚΑΠ)

ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΠΑΙΔΩΝ ΑΘΗΝΩΝ «Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ»

ΑΘΗΝΑ 2017

ΕΥΡΕΤΗΡΙΟ

| | |
|---|---------|
| 1. Πρόλογος | σελ. 3 |
| 2. Ανατομία καρδιάς | σελ. 6 |
| 3. Συγγενείς καρδιοπάθειες: τύποι, συχνότητα, ανατομία, θεραπεία | σελ. 7 |
| 4. Διάγνωση συγγενών καρδιοπαθειών | σελ. 15 |
| 5. Το αιμοδυναμικό Εργαστήριο και διαγνωστικοί και θεραπευτικοί καρδιακοί καθετηριασμοί | σελ. 18 |
| 6. Ακτινοβολία | σελ. 22 |
| 7. Χειρουργική θεραπεία συγγενών καρδιοπαθειών | σελ. 24 |
| 8. Εξωσωματική κυκλοφορία | σελ. 26 |
| 9. Καρδιοχειρουργική Εντατική Μονάδα | σελ. 29 |
| 10. Πιθανά μελλοντικά προβλήματα για τα παιδιά με συγγενή καρδιοπάθεια | σελ. 33 |



ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Τα τελευταία 30 έτη έχουν σημειωθεί εντυπωσιακές εξελίξεις στη διάγνωση και θεραπεία παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες οι οποίες έχουν αυξήσει σημαντικά το προσδόκιμο επιβίωσης τους. Οι συγγενείς καρδιοπάθειες όμως εξακολουθούν να βρίσκονται ανάμεσα στις κυριότερες αιτίες μείωσης της ποιότητας ζωής και αύξησης της θνητότητας των παιδιών. Γι' αυτό είναι σημαντική η έγκαιρη διάγνωση και θεραπεία τους.

Ο όρος «συγγενής καρδιοπάθεια» αναφέρεται σε ένα εκ γενετής (συγγενές) ανατομικό πρόβλημα της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων, που οφείλεται σε κάποια διαταραχή στην ανάπτυξη τους κατά την εμβρυική ζωή. Είναι δε υπαρκτό από την γέννηση του παιδιού.

Η συχνότητα εμφάνισης των συγγενών καρδιοπαθειών ανέρχεται σε 6-12 νεογνά ανά 1.000 γεννήσεις και είναι 2 ή 3 φορές μεγαλύτερη στα πρόωρα νεογνά (διάρκεια κύησης κάτω από 37 εβδομάδες).

Το αίτια των συγγενών καρδιοπαθειών είναι 8% γενετικά, 2% περιβαλλοντικά και στο μεγαλύτερο ποσοστό (90%) πολυπαραγοντικά. Τα γενετικά αίτια οφείλονται σε ανωμαλίες των χρωματοσωμάτων ή σε ανωμαλίες γονιδίων, τμημάτων δηλαδή των χρωματοσωμάτων. Στα περιβαλλοντικά αίτια περιλαμβάνονται λοιμώδη αίτια (συγγενείς λοιμώξεις, δηλαδή ιώσεις της μητέρας κατά την εγκυμοσύνη, όπως π.χ. η συγγενής ερυθρά), έκθεση του εμβρύου σε φάρμακα και τοξίνες (λίθιο, αλκοόλ, αντιεπιληπτικά φάρμακα), καθώς και χρόνια νοσήματα της μητέρας (σακχαρώδης διαβήτης, συστηματικός ερυθρηματώδης λύκος). Στο μεγαλύτερο όμως ποσοστό υπάρχει μία γενετική προδιάθεση, κατά την οποία το έμβρυο αντιδρά διαφορετικά σε εξωγενή βλαπτικά ερεθίσματα, όταν αυτά δράσουν στην ευαίσθητη περίοδο της καρδιογένεσης (2-3 πρώτους μήνες της εγκυμοσύνης).

Ο κίνδυνος εμφάνισης συγγενούς καρδιοπάθειας σε μια οικογένεια είναι μεγαλύτερος αν οι γονείς είναι συγγενείς, αν ο ένας ή και οι δύο έχουν κάποια συγγενή καρδιοπάθεια ή αν υπάρχει στην οικογένεια άλλο παιδί με συγγενή καρδιοπάθεια.

Ο ρόλος των γονέων στην έγκαιρη διάγνωση, συνίσταται στον πλήρη προγεννητικό έλεγχο της μητέρας για ενδεχόμενη παρουσία συγγενών λοιμώξεων, που γίνεται με αιματολογικό έλεγχο της εγκύου, αλλά και με εμβρυικό υπερηχοκαρδιογράφημα όταν συνιστάται από τον μαιευτήρα-γυναικολόγο.

Αν ένα παιδί γεννηθεί με συγγενή καρδιοπάθεια έχει αυξημένη πιθανότητα να έχει μια φυσιολογική ζωή. Η σωστή διάγνωση και αντιμετώπιση της θα επιτρέψει στο 80% αυτών των παιδιών να φθάσουν όχι μόνον την ενηλικίωση, αλλά και να έχουν ένα άκρως ικανοποιητικό προσδόκιμο επιβίωσης, κερδίζοντας το δικαίωμα στη ζωή και την πλήρη ένταξή τους στο κοινωνικό σύνολο ως ισότιμα μέλη.

Όταν οι γιατροί διαγνώσουν ότι ένα παιδί πάσχει από κάποια μορφή συγγενούς καρδιοπάθειας, οι γονείς πρέπει να επιδιώκουν λεπτομερή ενημέρωση για την καρδιακή ανατομική βλάβη του παιδιού και την αντιμετώπιση. Επίσης πρέπει να γίνει κατανοητό ότι κανένα παιδί δεν είναι το ίδιο με το άλλο και ότι κάθε συγγενής καρδιοπάθεια είναι διαφορετική από την άλλη.

Μετά από τη διάγνωση, προγραμματίζεται μια σειρά εξετάσεων σε εξειδικευμένα κέντρα, προκειμένου να αποφασισθεί το είδος της αντιμετώπισης.



Το Ειδικό Κέντρο Αντιμετώπισης Συγγενών Καρδιοπαθειών Παιδιών (ΕΚΑΣΚΑΠ) του Γ.Ν. Παιδών Αθηνών «Η Αγία Σοφία» αποτελείται από την Καρδιολογική Κλινική, το τμήμα Εργαστηρίων για τη διενέργεια καρδιογραφημάτων, υπερηχοκαρδιογραφημάτων, Holter 24ώρης καταγραφής, δοκιμασίας κόπωσης, το Αιμοδυναμικό Εργαστήριο, την Καρδιοχειρουργική Κλινική και την Καρδιοχειρουργική Εντατική Μονάδα (ΚΕΜ).

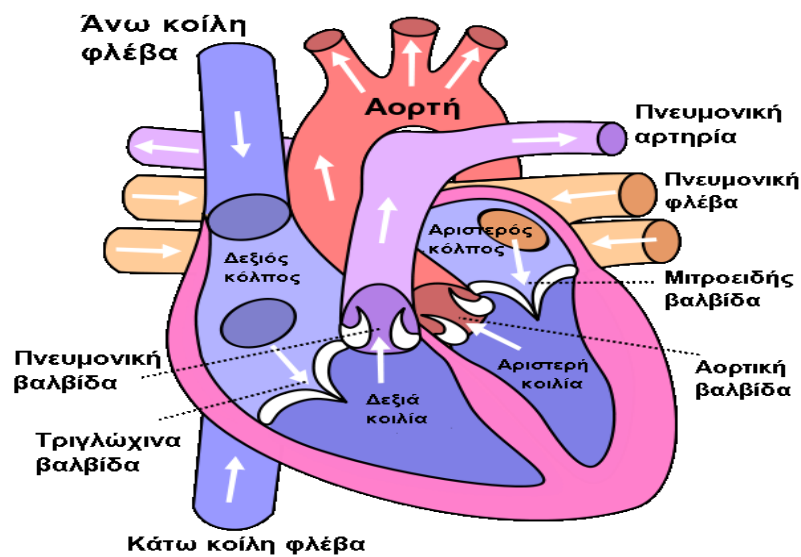
Σκοπός της έκδοσης αυτού του εντύπου είναι να ενημερωθούν οι γονείς και τα παιδιά με σύντομο και διεξοδικό τρόπο για τις συγγενείς καρδιοπάθειες και τους τρόπους διάγνωσης και αντιμετώπισης τους. Πεποίθησή μας είναι οι πληροφορίες αυτές να μειώσουν την ανησυχία και την αβεβαιότητα που δημιουργείται μετά από τη διάγνωση της νόσου.

Οι καλά πληροφορημένοι γονείς είναι πιο συνεργάσιμοι, ήρεμοι και βοηθούν περισσότερο τα παιδιά τους κατά τη διάρκεια της νοσηλείας, αλλά και στην παρακολούθησή τους μετά την έξοδο από το νοσοκομείο.



ANATOMIA ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ

Η καρδιά είναι ένας κοίλος μυς ο οποίος λειτουργεί σαν αντλία. Συγκεντρώνει το φλεβικό αίμα από όλο το σώμα (χώροι χαμηλών πιέσεων) και το διοχετεύει στις αρτηρίες (χώροι υψηλών πιέσεων) αφού πρώτα το μετατρέψει σε αρτηριακό αίμα (δηλαδή πλούσιο σε οξυγόνο) μέσω των πνευμόνων. Λειτουργεί ακατάπαυστα καθ' όλη τη διάρκεια της ζωής του ανθρώπου.



Η καρδιά αποτελείται από τέσσερις μυώδεις κοιλότητες, δύο που βρίσκονται στο πίσω και άνω μέρος της με λεπτά τοιχώματα οι οποίες ονομάζονται κόλποι και δύο που βρίσκονται μπροστά και κάτω με παχύτερα τοιχώματα, που ονομάζονται κοιλίες.

Ο δεξιός κόλπος της καρδιάς δέχεται το φλεβικό (μη οξυγονωμένο) αίμα από όλα τα μέρη του σώματος μέσω των μεγάλων φλεβών, της άνω και κάτω κοίλης φλέβας. Στη συνέχεια, το αίμα προωθείται στην δεξιά κοιλία μέσω της τριγλώχινας βαλβίδας. Η δεξιά κοιλία το προωθεί μέσω της πνευμονικής βαλβίδας στην πνευμονική κυκλοφορία, όπου γίνεται η ανταλλαγή αερίων (πρόσληψη οξυγόνου και αποβολή του διοξειδίου του άνθρακα) στο επίπεδο των κυψελίδων των πνευμόνων και μετατροπή του φλεβικού αίματος σε αρτηριακό. Στη συνέχεια, το αρτηριακό αυτό αίμα (πλούσιο σε οξυγόνο) επιστρέφει από τους πνεύμονες στον αριστερό

κόλπο και μέσω της μιτροειδούς βαλβίδας στην αριστερή κοιλία. Η τελευταία αποτελεί το πιο «δυνατό» και σημαντικό τμήμα του μυοκαρδίου, γιατί με τη συστολή της λειτουργεί σαν αντλία προωθώντας το αρτηριακό αίμα σε όλους τους ιστούς και όργανα του σώματος, μέσω της αορτής και των μεγάλων αρτηριών.

Η καρδιά διαθέτει τέσσερις βαλβίδες (μιτροειδή, τριγλώχινα, αορτική και πνευμονική βαλβίδα) που χρησιμεύουν στο να επιτρέπουν τη δίοδο του αίματος από μία κοιλότητα σ' άλλη προς μία κατεύθυνση, ενώ εμποδίζουν την παλινδρόμησή του στην αντίθετη κατεύθυνση.

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες είναι, όπως αναφέρθηκε, ανωμαλίες στην διάπλαση της καρδιάς ή των αγγείων που δημιουργούνται κατά τη διάρκεια της εμβρυικής ζωής (3η-6η εβδομάδα της εγκυμοσύνης). Βάσει των ανωμαλιών που παρουσιάζουν στην ανατομική δομή, αλλά και τις παρεκκλίσεις από τη φυσιολογική λειτουργία διακρίνονται οι κάτωθι τύποι:

1. Στενώσεις ή υποπλασίες βαλβίδων ή κοιλιών:

A. Συγγενής στένωση αορτικής βαλβίδας – συχνότητα 3-6% (του συνόλου των συγγενών καρδιοπαθειών): Η γλωχίνες της αορτικής βαλβίδας είναι παχιές και κολλημένες μεταξύ τους, εμποδίζοντας την δίοδο του αίματος δια μέσου αυτής. Αυτό προκαλεί αυξημένη συστολική πίεση στην αριστερή κοιλία, υπερτροφία αυτής και, επί μη θεραπείας, διάτασή της και καρδιακή ανεπάρκεια.

Θεραπεία: Διάνοιξη της βαλβίδας με μπαλόνι κατά την διάρκεια του καθετηριασμού καρδιάς στο Αιμοδυναμικό Εργαστήριο, ενώ επί αποτυχίας χειρουργική διάνοιξη ή αντικατάσταση της βαλβίδας με βιοπροσθετική ή μεταλλική βαλβίδα.

B. Συγγενής στένωση πνευμονικής βαλβίδας – συχνότητα 10%:

Παρόμοιες ανωμαλίες στις γλωχίνες της πνευμονικής βαλβίδας, οι οποίες εμποδίζουν τη δίοδο του αίματος από τη δεξιά κοιλία στην πνευμονική αρτηρία και τους πνεύμονες. Αυτό προκαλεί υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας και ανεπάρκεια αυτής, σε σοβαρή στένωση.

Θεραπεία: Διάνοιξη της βαλβίδας με μπαλόνι στο Αιμοδυναμικό Εργαστήριο και επί αποτυχίας, χειρουργική διάνοιξη.

Γ. Ατρησία πνευμονικής βαλβίδας – συχνότητα 1-3%: Η πνευμονική βαλβίδα είναι τελείως κλειστή και απαιτείται χειρουργική αντιμετώπιση.

Δ. Υποπλαστική αριστερή κοιλία – συχνότητα 8%: Σοβαρή συγγενής καρδιοπάθεια, στην οποία η αριστερή κοιλία είναι υποπλαστική, με υποπλαστική επίσης την αορτική και μιτροειδή βαλβίδα. Συχνά συνοδεύεται από άλλες ανωμαλίες, όπως στένωση του ισθμού της αορτής, και απαιτείται άμεση χειρουργική αντιμετώπιση.

**2. Αριστερο-δεξιές διαφυγές αίματος:**

A. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία – συχνότητα 50%: Ύπαρξη ενός ή και περισσότερων ελλειμμάτων (οπών) στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα το οποίο χωρίζει την αριστερή από τη δεξιά κοιλία. Αν το έλλειμμα είναι μικρό έχουμε μικρή διαφυγή αίματος από την αριστερή προς τη δεξιά κοιλία και συνήθως δεν προκαλεί αιμοδυναμικές διαταραχές και τα παιδιά παραμένουν ασυμπτωματικά. Σε μεγάλο ποσοστό τα ελλείμματα αυτά συγκλείονται αυτόματα.

Αν τα ελλείμματα είναι μέτρια ή μεγάλα, έχουμε μεγάλη διαφυγή αίματος από την αριστερή προς τη δεξιά κοιλία, συνοδευόμενα από συχνές λοιμώξεις του αναπνευστικού, εύκολη κόπωση και καθυστέρηση

της σωματικής ανάπτυξης. Επίσης, υπάρχει κίνδυνος ανάπτυξης πνευμονικής υπέρτασης, αυξημένων δηλαδή πιέσεων στα πνευμονικά αγγεία.

Θεραπεία: Χειρουργική σύγκλιση, όταν αυτό απαιτείται.

Β. Μεσοκολπική επικοινωνία – συχνότητα 10%: Έλλειμμα στο μεσοκολπικό διάφραγμα, το οποίο διαχωρίζει τους δύο κόλπους με αποτέλεσμα τη διαφυγή αίματος από τον αριστερό κόλπο προς το δεξιό κόλπο και τη διάταση της δεξιάς κοιλίας. Επί μεγάλου ελλείμματος, παρατηρείται καρδιακή ανεπάρκεια της δεξιάς κοιλίας, αρρυθμίες και πνευμονική υπέρταση σε μεγαλύτερη ηλικία (40-50 ετών).

Θεραπεία: Χειρουργική σύγκλιση ή διαφλεβική σύγκλιση με συσκευές όπως στην παρακάτω εικόνα, κατά την διάρκεια του καρδιακού καθετηριασμού στο Αιμοδυναμικό Εργαστήριο.



Συσκευή Amplatzer για σύγκλιση μεσοκολπικού ελλείμματος

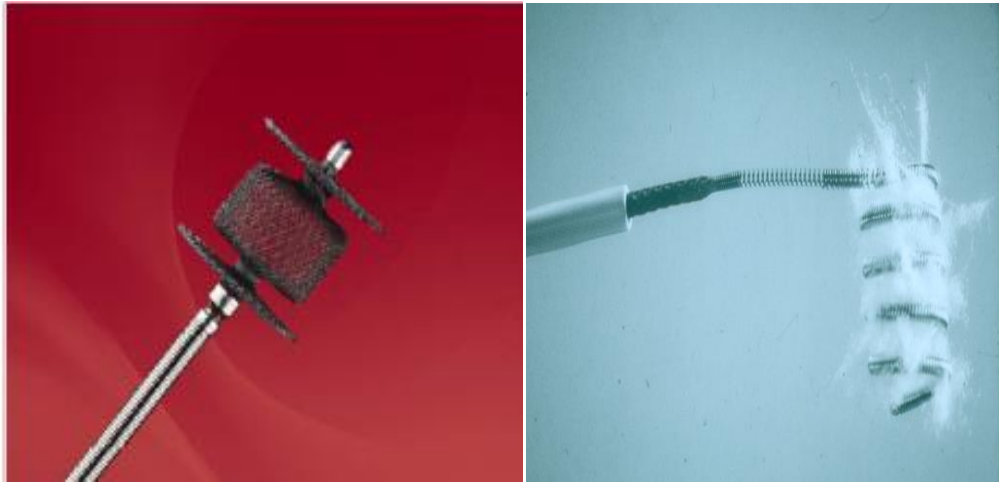
Γ. Κολποκοιλιακή επικοινωνία – συχνότητα 1-2%: Έλλειμμα και στο μεσοκοιλιακό και στο μεσοκολπικό διάφραγμα, που δημιουργεί επικοινωνία και στις τέσσερις κοιλότητες της καρδιάς.

Θεραπεία: Χειρουργική διόρθωση.

Δ. Ανοικτός αρτηριακός πόρος – συχνότητα 10%: Ο αρτηριακός πόρος είναι ένα αγγείο το οποίο εξασφαλίζει την ροή αίματος από την πνευμονική αρτηρία προς την αορτή στην εμβρυική ηλικία λόγω μη λειτουργίας των πνευμόνων. Φυσιολογικά συγκλείεται αυτόματα τον πρώτο μήνα ζωής. Η αδυναμία σύγκλεισής του έχει σαν αποτέλεσμα την

διαφυγή αίματος από την αορτή στην πνευμονική αρτηρία και ανάπτυξη πνευμονικής υπέρτασης.

Θεραπεία: Χειρουργική σύγκλειση στη νεογνική ηλικία. Σε μεγαλύτερη ηλικία γίνεται σύγκλειση με συσκευές τύπου Amplatzer (αριστερή εικόνα) ή coils - μεταλλικά σπειράματα (δεξιά εικόνα).



Συσκευή τύπου Amplatzer

Coil

Ε. Αορτοπνευμονικό παράθυρο: Σπάνια συγγενής καρδιοπάθεια, κατά την οποία παρατηρείται επικοινωνία μεταξύ της αορτής και της πνευμονικής αρτηρίας πιο πάνω από το επίπεδο της αορτικής και πνευμονικής βαλβίδας.

Θεραπεία: Άμεση χειρουργική διόρθωση

ΣΤ. Κοινός αρτηριακός κορμός – συχνότητα 0.7%: Υπάρχει μόνο μία μεγάλη αρτηρία η οποία εξέρχεται από την καρδιά, αντί για δύο (δηλαδή της αορτής και της πνευμονικής αρτηρίας). Από αυτή την αρτηρία εκφύονται οι πνευμονικές αρτηρίες, αλλά και οι στεφανιαίες αρτηρίες οι οποίες αιματώνουν την καρδιά.

Θεραπεία: Άμεση χειρουργική διόρθωση.



3. Δεξιο-αριστερές διαφυγές αίματος (κυανωτικές καρδιοπάθειες):

Α. Τετραλογία Fallot – συχνότητα 6.3-10%: Η πάθηση αυτή χαρακτηρίζεται από μεσοκοιλιακή επικοινωνία (οπή στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα) κάτω από την αορτική βαλβίδα, στένωση στο χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας, υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας και επίπλευση της αορτής στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Έτσι ο ασθενής παρουσιάζει υποξία (χαμηλή συγκέντρωση οξυγόνου στο αρτηριακό αίμα) και εμφάνιση κυάνωσης, που οφείλεται σε διαφυγή φλεβικού αίματος από τη δεξιά στην αριστερή κοιλία και ελαττωμένη ροή αίματος στους πνεύμονες.

Θεραπεία: Χειρουργική διόρθωση.

Β. Ατρησία τριγλώχινος βαλβίδας – συχνότητα 1-2.5%: Σπάνια καρδιοπάθεια με κύριο χαρακτηριστικό την ατρησία της τριγλώχινος βαλβίδας, δηλαδή η βαλβίδα, μέσω της οποίας επικοινωνεί ο δεξιός κόλπος με τη δεξιά κοιλία, είναι κλειστή ή μη σχηματισμένη.

Θεραπεία: Χειρουργική διόρθωση.

Γ. Νόσος Ebstein – συχνότητα 0.5-1 %: Σπάνια επίσης καρδιοπάθεια, η οποία χαρακτηρίζεται από δυσπλασία και μετατόπιση των γλωχίνων της τριγλώχινος βαλβίδας. Και αυτή απαιτεί χειρουργική διόρθωση επί συμπτωμάτων.



4. Παθήσεις των μεγάλων αγγείων και των στεφανιαίων αρτηριών:

Α. Στένωση του ισθμού της αορτής – συχνότητα 7%: Η πάθηση αυτή χαρακτηρίζεται από στένωση του αυλού της αορτής συνήθως μετά την έκφυση της υποκλειδίου αρτηρίας. Σε σοβαρές περιπτώσεις μπορεί να υπάρχει διακοπή (πλήρης σύγκλειση) του αυλού του αορτικού τόξου. Λόγω της στένωσης παρατηρείται υπερτροφία της αριστερής κοιλίας και αυξημένη αρτηριακή πίεση στα άνω άκρα συγκριτικά με τα κάτω άκρα.

Θεραπεία: Στα νεογνά η πάθηση αντιμετωπίζεται χειρουργικά, ενώ σε μεγαλύτερα παιδιά γίνεται διάνοιξη του στενωμένου αυλού με μπαλόνι, δηλαδή κατά τη διάρκεια καθετηριασμού καρδιάς στο Αιμοδυναμικό Εργαστήριο τοποθετείται στη στενωμένη περιοχή καθετήρας με μπαλόνι, το οποίο διατείνεται-φουσκώνει και ανοίγει το στενωμένο αυλό. Επίσης, σε σοβαρές στενώσεις σε μεγαλύτερα παιδιά μπορεί να τοποθετηθεί και stent, μεταλλικό σπείραμα, ώστε η διάνοιξη να διατηρηθεί μακροχρόνια. Επί αποτυχίας των ανωτέρω μπορεί να γίνει χειρουργική διόρθωση.

Β. Ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών – συχνότητα 1%: Στην πάθηση αυτή το οξυγονωμένο αίμα που επιστρέφει από τους πνεύμονες διοχετεύεται στο δεξιό κόλπο που περιέχει φλεβικό αίμα, αντί στον αριστερό κόλπο, όπως γίνεται στη φυσιολογική ανατομία.

Θεραπεία: Άμεση χειρουργική διόρθωση.

Γ. Ανωμαλίες των στεφανιαίων αρτηριών: Πολύ σπάνιες καρδιοπάθειες όπου οι στεφανιαίες αρτηρίες, οι οποίες αιματώνουν την καρδιά και εκφύονται από την αρχική μοίρα της αορτής, παρουσιάζουν ανώμαλη έκφυση.

Θεραπεία: Άμεση χειρουργική διόρθωση.



5. Παθήσεις με ανώμαλη σύνδεση κόλπων και κοιλιών (κολπο-κοιλιακή δυσαρμονία) ή κοιλιών και μεγάλων αρτηριών (κοιλιο-αρτηριακή δυσαρμονία):

A. Απλή μετάθεση των μεγάλων αρτηριών – συχνότητα 5%: Στην πάθηση αυτή η αορτή εκφύεται από τη δεξιά κοιλία, ενώ φυσιολογικά εκφύεται από την αριστερή κοιλία και η πνευμονική αρτηρία εκφύεται από την αριστερή κοιλία, ενώ φυσιολογικά εκφύεται από τη δεξιά κοιλία. Έτσι δημιουργούνται δύο παράλληλες κυκλοφορίες, η μία με φλεβικό αίμα και η άλλη με αρτηριακό, χωρίς να γίνεται προώθηση του φλεβικού αίματος στους πνεύμονες ώστε να οξυγονωθεί. Αυτό είναι ασύμβατο με τη ζωή, για αυτό απαιτείται χειρουργική διόρθωση τις πρώτες ημέρες ζωής.

B. Διορθωμένη μετάθεση των μεγάλων αρτηριών – συχνότητα 0.5%: Σπάνια καρδιοπάθεια, όπου στη θέση της ισχυρής αριστερής κοιλίας

βρίσκεται η δεξιά κοιλία, ενώ στη θέση της δεξιάς βρίσκεται η αριστερή κοιλία.

Θεραπεία: Η θεραπεία εξαρτάται από τις συνυπάρχουσες ανωμαλίες και τα συμπτώματα του ασθενή και είναι κυρίως χειρουργική.

Γ. Διπλέξοδος δεξιά κοιλία – συχνότητα 0.09%: Σπάνια καρδιοπάθεια, όπου και τα δύο μεγάλα αγγεία της καρδιάς, η αορτή και η πνευμονική αρτηρία, εκφύονται από τη δεξιά κοιλία.

Θεραπεία: Χειρουργική διόρθωση. Το είδος της επέμβασης εξαρτάται από τις ανατομικές ανωμαλίες.

Δ. Μονήρης κοιλία – συχνότητα 3%: Στην πάθηση αυτή ουσιαστικά υπάρχει μία κοιλία, αντί δύο, η οποία αναλαμβάνει το έργο και των δύο.

Θεραπεία: Χειρουργική αντιμετώπιση, το είδος της οποίας εξαρτάται από τις επί μέρους ανατομικές ανωμαλίες που συνοδεύουν την πάθηση.



ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΩΝ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ

Προγεννητικός έλεγχος:

Η τεχνολογική τελειοποίηση των μηχανημάτων υπερήχων, έδωσε την δυνατότητα τα τελευταία χρόνια να ερευνώνται οι ανατομικές ή και οι λειτουργικές ανωμαλίες στην καρδιά του εμβρύου τους πρώτους μήνες της εγκυμοσύνης.

Στις περισσότερες μορφές συγγενών καρδιοπαθειών η διάγνωση στην εμβρυική ζωή παρέχει το χρόνο στους γονείς να προετοιμαστούν ψυχολογικά και πρακτικά και δίνει την ευκαιρία στους θεράποντες ιατρούς, γνωρίζοντας ότι το παιδί θα γεννηθεί με ένα συγκεκριμένο πρόβλημα, να το αντιμετωπίσουν οργανωμένα και άμεσα μόλις γεννηθεί. Η εξέταση γίνεται συνήθως μετά τη 13^η -14^η εβδομάδα εγκυμοσύνης, όταν η διάπλαση της καρδιάς έχει προχωρήσει σε τέτοιο βαθμό, ώστε τα υπερηχοκαρδιογραφικά ευρήματα να είναι αξιόπιστα. Η εξέταση, ειδικά για σοβαρά προβλήματα, είναι πολύ αξιόπιστη και η δυνατότητα εντόπισής τους είναι πολύ υψηλή με ποσοστά επιτυχίας 85-90% .

Διάγνωση μετά τη γέννηση:

Για την διάγνωση των συγγενών καρδιοπαθειών χρησιμοποιούνται:



A. Η φυσική εξέταση του νεογνού ή παιδιού γίνεται από τον παιδίατρο και περιλαμβάνει τη μέτρηση της αρτηριακής πίεσης, την παρουσία κυάνωσης, ενώ κατά την ακρόαση της καρδιάς με το στηθοσκόπιο ελέγχεται αν υπάρχουν παθολογικά καρδιακά φυσήματα ή παθολογικοί καρδιακοί τόνοι. Επίσης, ελέγχεται αν το παιδί παρουσιάζει συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας, δηλαδή ταχύπνοια, δύσπνοια, κόπωση στην σίτιση (νεογνά και βρέφη), συχνές λοιμώξεις του αναπνευστικού συστήματος, ηπατομεγαλία ή ανεπαρκή πρόσληψη σωματικού βάρους.

B. Ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ). Αποτελεί μία απλή εξέταση πολύ χρήσιμη για τη διάγνωση αρρυθμιών ή ισχαιμίας (ελαττωμένης αιμάτωσης) των καρδιακών τοιχωμάτων.



Γ. Ακτινογραφία θώρακος: Η εξέταση αυτή προσδιορίζει το μέγεθος της καρδιάς και την αιμάτωση των πνευμόνων.

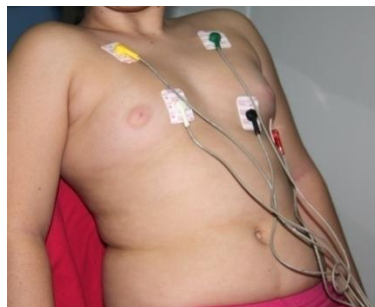
Δ. Διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα: Για την εξέταση αυτή χρησιμοποιούνται υπέρηχοι για την απεικόνιση των ανατομικών δομών της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων, καθώς και για την εκτίμηση της λειτουργίας των κοιλιών της καρδιάς και των καρδιακών βαλβίδων. Είναι ακίνδυνη και μπορεί να επαναληφθεί πολλές φορές.



Ε. Διοισοφάγειο υπερηχοκαρδιογράφημα: Γίνεται όταν απαιτούνται περισσότερες πληροφορίες από αυτές που παρέχει το διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα. Συνήθως απαιτείται αναισθησία του μικρού ασθενούς, ο οποίος μετά το τέλος της εξέτασης, παραμένει στην καρδιολογική κλινική για ορισμένες ώρες και εξέρχεται αργά το απόγευμα της ίδιας ημέρας.

ΣΤ. Δοκιμασία κόπωσης: Το παιδί περπατά σ' ένα κυλιόμενο τάπητα με σύγχρονη καταγραφή του ηλεκτροκαρδιογραφήματος. Χρησιμοποιείται για τον έλεγχο καρδιακών αρρυθμιών, καρδιακής ισχαιμίας στην κόπωση, ανοχής στην κόπωση, καθώς και για τον έλεγχο της αρτηριακής υπέρτασης.

Ζ. 24ωρη καταγραφή ηλεκτροκαρδιογραφήματος (Holter 24ώρου): Χρήσιμη εξέταση για την ανίχνευση και παρακολούθηση καρδιακών αρρυθμιών, καθώς και για τον έλεγχο της αποτελεσματικότητας αντιαρρυθμικών φαρμάκων. Το παιδί παραμένει στην Καρδιολογική Κλινική για μία ημέρα και εξέρχεται την επομένη.



Holter 24ώρης καταγραφής

Η. Παλμικό Οξύμετρο: Πρόκειται για αισθητήρα που μπορεί να μετρήσει τα επίπεδα του οξυγόνου (O₂) του αρτηριακού αίματος, όταν τοποθετηθεί στην άκρη του δακτύλου ή του αυτιού.



Η. Μαγνητική τομογραφία καρδιάς: Μέθοδος σχετικά νέα, χωρίς τις ανεπιθύμητες ενέργειες της ακτινοβολίας, η οποία παρέχει εξαιρετικής ποιότητας ανατομικές εικόνες της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων, και είναι χρήσιμη στην προεγχειρητική και τη μετεγχειρητική αξιολόγηση των συγγενών καρδιοπαθειών.

Θ. Καρδιακός καθετηριασμός: Η εξέταση αυτή περιλαμβάνει την εισαγωγή καθετήρων, μέσω της μηριαίας αρτηρία ή φλέβας, στις κοιλότητες της καρδιάς και στα μεγάλα αγγεία (αορτή και πνευμονική αρτηρία). Επίσης, γίνεται μέτρηση των πιέσεων και του κορεσμού του αίματος σε οξυγόνο στις διάφορες κοιλότητες και αγγεία. Τέλος, με την βοήθεια σκιαγραφικού γίνεται απεικόνιση των ανατομικών δομών. Στα παιδιά η εξέταση γίνεται υπό γενική αναισθησία.

ΤΟ ΑΙΜΟΔΥΝΑΜΙΚΟ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟ ΚΑΙ ΚΑΡΔΙΑΚΟΙ ΚΑΘΕΤΗΡΙΑΣΜΟΙ

Το Αιμοδυναμικό Τμήμα του Π.Γ.Ν. Παίδων « Η Αγία Σοφία » άρχισε να λειτουργεί το 1986, ως αναπόσπαστο και οργανικό τμήμα της Καρδιολογικής Κλινικής.

Αποτελεί τον κεντρικό πυρήνα της κλινικής, όπου γίνονται διαγνωστικοί και θεραπευτικοί καθετηριασμοί σε νεογνά, βρέφη, παιδιά και εφήβους ή νεαρούς ενήλικες με συγγενή καρδιοπάθεια.

Στελεχώνεται από εξειδικευμένο ιατρικό, νοσηλευτικό, και τεχνολογικό προσωπικό που βρίσκεται **σε 24ωρη ετοιμότητα.**

Ο υποστηρικτικός εξοπλισμός του εργαστηρίου προσφέρει κάλυψη στην αντιμετώπιση σύμπλοκων και έκτακτων περιστατικών.

Διενεργούνται όλων των ειδών οι επεμβατικοί (θεραπευτικοί) καθετηριασμοί, που περιλαμβάνουν:

1. Τη διάνοιξη στενωμένων βαλβίδων και αρτηριών με μπαλόνι.
2. Την τοποθέτηση stent, δηλαδή μεταλλικών ελασμάτων, σε στενωμένα αγγεία με σκοπό την μη επαναστένωση τους.
3. Τη σύγκλειση επικοινωνιών (μεσοκολπική επικοινωνία, ανοικτός αρτηριακός πόρος) με τη χρήση κατάλληλων συσκευών.
4. Την κολπική διαφραγματοστομία τύπου Rashkind, που περιλαμβάνει τη διάνοιξη μικρής επικοινωνίας (οπής) στο μεσοκολπικό διάφραγμα με τη βοήθεια μπαλονιού, τις πρώτες ημέρες ζωής, όταν αυτό είναι απαραίτητο για τη διατήρηση της ζωής του νεογνού, ώστε να γίνει ανάμειξη του φλεβικού και αρτηριακού αίματος.
5. Την τοποθέτηση προσωρινών και μόνιμων βηματοδοτών.

Οι καθετηριασμοί καρδιάς είναι μια πολύ εξειδικευμένη διαδικασία, που απαιτεί μία έμπειρη ομάδα από παιδοκαρδιολόγους, παιδοαναισθησιολόγους, νοσηλευτές και τεχνολόγους.

Πριν από τη διενέργεια του καρδιακού καθετηριασμού:

Τα παιδιά εισάγονται στο νοσοκομείο, στην Καρδιολογική Κλινική, μία ημέρα πριν από τον καθετηριασμό καρδιάς.

Λαμβάνεται δείγμα αίματος (γενική αίματος, ομάδα Rh, διασταύρωση, βιοχημικός έλεγχος) για προεγχειρητικό έλεγχο.

Καταγράφονται τα σωματομετρικά στοιχεία (το βάρος και ύψος σώματος, η καρδιακή συχνότητα (σφύξεις/λεπτό), και η αρτηριακή πίεση σε ειδικό διάγραμμα.

Διενεργούνται ακτινογραφία θώρακα, ηλεκτροκαρδιογράφημα και υπερηχοκαρδιογράφημα.

Το παιδί παραμένει νηστικό από το προηγούμενο βράδυ για 6-12 ώρες ανάλογα με την ηλικία. Η λήψη τροφής πριν τη διαδικασία αυξάνει τον κίνδυνο επιπλοκών από την αναισθησία.

Διενεργείται ευπρεπισμός (ξύρισμα και καθαριότητα) της βουβωνικής περιοχής στους εφήβους, όπου θα γίνει η διαδικασία.

Είναι πολύ πιθανόν να χορηγηθεί στο παιδί και κάποιο ηρεμιστικό, που θα το χαλαρώσει, μετά από οδηγίες από τον αναισθησιολόγο.

Ο γονέας-κηδεμόνας του παιδιού υπογράφει συγκατάθεση για την αναισθησία και τον καθετηριασμό, μετά από πληροφορίες που θα του παρέχουν ο αναισθησιολόγος και ο καρδιολόγος. Οι γονείς πρέπει να ενημερώσουν τους γιατρούς για φάρμακα που λαμβάνει το παιδί και για άλλα ιατρικά προβλήματα (αλλεργίες, έλλειψη ενζύμου G6PD κ.α).



Η διαδικασία του καρδιακού καθετηριασμού καταγράφεται και οι γονείς, αν το επιθυμούν, μπορούν να παραλάβουν ένα αντίγραφο σε δισκέτα.

Επεμβατικοί θεραπευτικοί καθετηριασμοί

Η θεραπευτική αντιμετώπιση ορισμένων συγγενών καρδιοπαθειών κατά τη διάρκεια του καρδιακού καθετηριασμού προτιμάται από την χειρουργική διόρθωση λόγω των κάτωθι πλεονεκτημάτων:

- Το παιδί δεν μπαίνει στο μηχάνημα εξωσωματικής κυκλοφορίας.
- Δεν παίρνει πολλά φάρμακα.
- Δεν νοσηλεύεται σε μονάδα εντατικής θεραπείας, μακριά από τους γονείς.
- Δε φέρει χειρουργική τομή στην πρόσθια ή πλάγια επιφάνεια του θώρακα.
- Η ανάρρωση του ασθενούς είναι ταχύτατη και κατά μέσο όρο διαρκεί 1-2 ημέρες (συγκριτικά με τις 5-10 ημέρες που απαιτούνται για ανάρρωση στο νοσοκομείο έπειτα από ανοικτή εγχείρηση καρδιάς).

Μειονεκτήματα καρδιακού καθετηριασμού:

- Η έκθεση σε ακτινοβολία.
- Η παραμονή μιας συσκευής ή ενός σπειράματος (stent) μέσα στην καρδιά του παιδιού.

Στην αίθουσα του αιμοδυναμικού εργαστηρίου:

Υποδοχή και έλεγχος στοιχείων του μικρού ασθενή από την ομάδα του εργαστηρίου (αναισθησιολόγο, καρδιολόγο, νοσηλευτές, τεχνολόγους ακτινολογικού).

Το παιδί τοποθετείται στο κρεβάτι και συνδέεται με συσκευές παρακολούθησης και καταγραφής ΗΚΓ, αρτηριακής πίεσης, αναπνοών, και διαδερμικού κορεσμού για την παρακολούθησή του κατά τη διάρκεια της διαδικασίας.

Τοποθετείται στο χέρι του παιδιού ειδικός φλεβοκαθετήρας και χορηγούνται από αυτόν τα φάρμακα της αναισθησίας και σκιαγραφικά υλικά του καθετηριασμού.

Η διαδικασία του καθετηριασμού ξεκινά, αφού έχει δοθεί στο παιδί γενική αναισθησία, και περιλαμβάνει την τοποθέτηση μικρών καθετήρων (θηκαριών) στη φλέβα και την αρτηρία του ποδιού (μηριαία φλέβα και αρτηρία) . Μέσω αυτών των ειδικών θηκαριών ο καρδιολόγος εισάγει εύκαμπτους σωλήνες «καθετήρες» στις καρδιακές κοιλότητες και τα μεγάλα αγγεία. Η πορεία των καθετήρων παρακολουθείται σε ειδικές οθόνες. Χορηγείται ειδικό σκιαγραφικό μέσω των καθετήρων στα αγγεία και τις καρδιακές κοιλότητες με σκοπό την απεικόνιση των καρδιακών δομών. Οι ακτινογραφικές εικόνες καταγράφονται και μπορούν να επανεξετασθούν αργότερα

Επίσης με τη βοήθεια ειδικών καθετήρων πραγματοποιείται διάνοιξη στενωμένων αγγείων ή βαλβίδων ή σύγκλειση ελλειμμάτων (οπών) με ειδικές συσκευές.



Μετά το τέλος του καθετηριασμού, οι καθετήρες αφαιρούνται και πάνω στο σημείο εισόδου των καθετήρων τοποθετείται ένας πιεστικός επίδεσμος. Το παιδί ανανήπτει από την αναισθησία και επιστρέφει στο δωμάτιο νοσηλείας.

Μετά από γενική αναισθησία ορισμένα παιδιά αναφέρουν πονοκέφαλο, ζάλη, πονόλαιμο και μπορεί να κάνουν εμετό. Αυτές οι παρενέργειες είναι συνήθως μικρής διάρκειας και δεν είναι σοβαρές. Οι νοσηλευτές της κλινικής παρακολουθούν τακτικά το παιδί και ελέγχουν τους σφυγμούς και την αρτηριακή του πίεση. Στο παιδί συνιστάται να παραμείνει κλινήρης για 24ώρες και η σίτισή του ξεκινά με ελαφρά διατροφή λίγες ώρες μετά τη μεταφορά του στο δωμάτιο νοσηλείας (2-3 ώρες).

Επίσης, το άκρο από το οποίο διενεργήθηκε η διαδικασία τοποθετείται ελαστικός επίδεσμος στο σημείο παρακέντησης των αγγείων (μηριαία αρτηρία και φλέβα), ενώ το άκρο μπορεί τις πρώτες ώρες να είναι κρύο, ωχρο ή κυανωτικό, αλλά σταδιακά θα επανέλθει. Σπάνια το παιδί μπορεί να εμφανίσει αλλεργία στα σκιαγραφικά υλικά.

Την επόμενη μέρα αφαιρείται ο ελαστικός επίδεσμος και στη θέση του τοποθετείται μια απλή γάζα. Το παιδί συνήθως την επόμενη ημέρα παίρνει εξιτήριο από το νοσοκομείο. Στα παιδιά που έχει τοποθετηθεί συσκευή σύγκλεισης χορηγείται για ορισμένο χρονικό διάστημα ασπιρίνη.

Επιστροφή στο σχολείο και στις δραστηριότητες θα γίνει κατόπιν οδηγιών από τον θεράποντα καρδιολόγο.

ΑΚΤΙΝΟΒΟΛΙΑ

Το αιμοδυναμικό είναι ένα ακτινοδιαγνωστικό εργαστήριο. Η επεμβατική τεχνική απαιτεί παρατεταμένους χρόνους ακτινοσκόπησης και πολλές ακτινογραφικές εικόνες (με αποτέλεσμα μεγάλες δόσεις ακτινοβολίας σε ασθενείς και προσωπικό).

Στο εργαστήριο μας εργάζεται έμπειρο και κατάλληλα εκπαιδευμένο προσωπικό.

Τηρούνται με σχολαστικότητα όλες οι σχετικές οδηγίες ακτινοπροστασίας, κάνοντας χρήση όλων των ακτινοπροστατευτικών μέσων και φυσικά με όσο το δυνατόν χαμηλότερη και δικαιολογημένη δόση ακτινοβολίας.

Σύμφωνα με τις οδηγίες της Ελληνικής Επιτροπής Ατομικής Ενέργειας οι δόσεις που λαμβάνουν οι ασθενείς καταγράφονται στο Ιατρικό ιστορικό των ασθενών και αρχειοθετούνται στο ηλεκτρονικό αρχείο του εργαστηρίου μας.

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ

Ένα παιδί με συγγενή καρδιοπάθεια μπορεί να χρειαστεί χειρουργική επέμβαση « ανοικτής καρδιάς » αν το πρόβλημα του δεν μπορεί να αντιμετωπιστεί με παρεμβατική διαδικασία μέσω καθετηριασμού καρδιάς στο αιμοδυναμικό εργαστήριο. Μερικές φορές ένα χειρουργείο ανοικτής καρδιάς είναι δυνατόν να είναι αρκετό για την πλήρη επίλυση του προβλήματος. Αν αυτό δεν είναι εφικτό το παιδί μπορεί να χρειαστεί και άλλη ή άλλες επεμβάσεις μετά από μήνες ή έτη προκειμένου να αντιμετωπισθεί το πρόβλημα του.

Η επέμβαση «Ανοικτής Καρδιάς» μπορεί να γίνει για:

- Σύγκλειση επικοινωνιών (οπών) μεταξύ των κοιλοτήτων με απλή ραφή ή με χρήση εμβλώματος ομόλογου ή ετερόλογου περικαρδίου.
- Επισκευή ή αντικατάσταση καρδιακών βαλβίδων.
- Διεύρυνση αρτηριών
- Επισκευή πολύπλοκων ανωμαλιών, όπως προβλημάτων στα μεγάλα αγγεία της καρδιάς, που είναι άτρητα (κλειστά) ή υποπλαστικά.
- Σπάνια νεογνά γεννιούνται με πολύπλοκες ανωμαλίες, των οποίων η αποκατάσταση είναι αρκετά σύνθετη. Σε αυτές τις περιπτώσεις τα νεογνά αυτά χρήζουν μεταμόσχευσης καρδιάς.



Προετοιμασία για χειρουργική επέμβαση

Είναι σημαντικό το παιδί που πρόκειται να χειρουργηθεί να είναι όσο το δυνατό υγιές για το χειρουργείο. Στη λογική αυτή είναι σκόπιμο το παιδί να παραμείνει μακριά από πάσχοντες από πυρετό ή ίωση αναπνευστικού τουλάχιστον για διάστημα 15- 20 ημερών. Αν προκύψει πυρετός, βήχας ή ίωση πρέπει να γίνει ενημέρωση του καρδιολόγου ή καρδιοχειρουργού και άμεση εκτίμηση προκειμένου να καθυστερήσει η επέμβαση.

Ο συνήθης προεγχειρητικός έλεγχος περιλαμβάνει ΗΚΓ, υπερηχοκαρδιογράφημα, ακτινογραφία θώρακος και εξετάσεις αίματος. Το παιδί εισάγεται συνήθως μια ημέρα πριν το προγραμματισμένο χειρουργείο. Ο χρόνος διάρκειας του χειρουργείου και ο χρόνος παραμονής του παιδιού στο Νοσοκομείο εξαρτάται από την πάθηση του παιδιού και από το είδος της επέμβασης στην οποία θα υποβληθεί. Είναι πιθανό ο χρόνος αναμονής του χειρουργείου να παραταθεί λίγο λόγω πιθανού έκτακτου χειρουργείου σε άλλο παιδί.

Θέματα σχετιζόμενα με την επέμβαση

- Μετάγγιση αίματος

Μετάγγιση αίματος είναι συνήθως απαραίτητη σε επεμβάσεις καρδιάς. Η ποσότητα που θα χρειαστεί εξαρτάται από την επέμβαση. Οι αιμοδοτές ελέγχονται με απόλυτη ασφάλεια αναφορικά με την ομάδα αίματος, καθώς επίσης και για την παρουσία ενδεχομένως των ιών ηπατίτιδας και HIV/ AIDS.

Αίθουσα Χειρουργείου

Η ομάδα που θα λάβει μέρος στην επέμβαση του παιδιού περιλαμβάνει

1. Καρδιοχειρουργό επικεφαλής με τους συνεργάτες του Καρδιοχειρουργούς.
2. Αναισθησιολόγους ειδικευμένους σε εγχειρήσεις καρδιάς.
3. Καρδιολόγους.

4. Ειδικό εξωσωματικής κυκλοφορίας.
5. Νοσηλευτές εργαλειοδοσίας, αναισθησιολογικού τμήματος και
6. Τεχνολόγους ιατρικών μηχανημάτων.



Κατά τη διάρκεια της χειρουργικής επέμβασης από τον καρδιοχειρουργό, ο αναισθησιολόγος χορηγεί αναισθησία και παρακολουθεί τα ζωτικά σημεία του παιδιού.

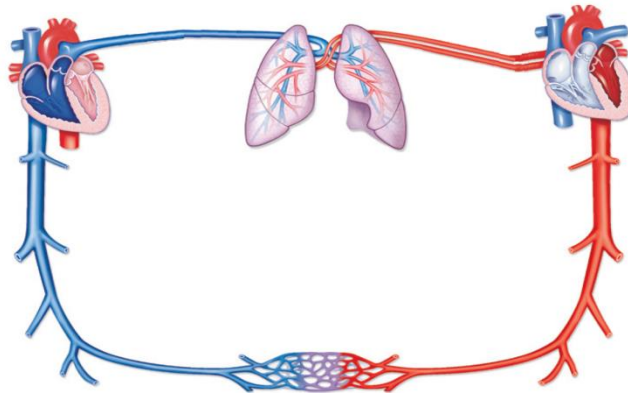
Σε επεμβάσεις «ανοικτής καρδιάς» χρησιμοποιείται η «μηχανή» καρδιάς – πνευμόνων που είναι επίσης γνωστή ως «μηχανή εξωσωματικής κυκλοφορίας».

ΕΞΩΣΩΜΑΤΙΚΗ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑ

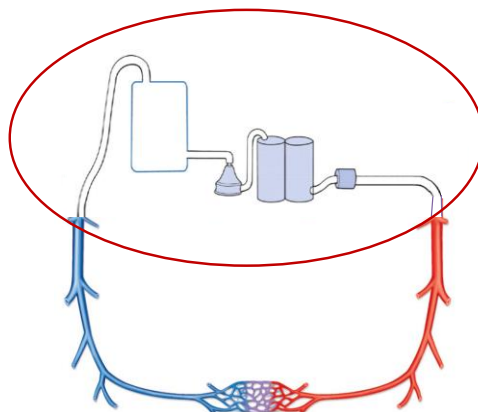
Ο χειρουργός, κατά την χειρουργική διόρθωση του καρδιολογικού προβλήματος, χρειάζεται μια ακίνητη και άδεια από αίμα καρδιά. Αυτό σημαίνει ότι για μια συγκεκριμένη χρονική περίοδο, το αίμα, που φυσιολογικά κυκλοφορεί στην καρδιά και στους πνεύμονες, πρέπει να σταματήσει την πορεία του αυτή. Η εξωσωματική κυκλοφορία ή

καρδιοπνευμονική παράκαμψη είναι μια τεχνική η οποία έρχεται ακριβώς για να δώσει λύση σε αυτό το πρόβλημα. Με αυτή την τεχνική επιτυγχάνεται η παράκαμψη της καρδιάς και των πνευμόνων για το χρονικό διάστημα που απαιτείται για την χειρουργική διόρθωση.

Αυτό γίνεται με τη χρήση μιας μηχανής (αντλίας) και ενός οξυγονωτή - τεχνητού πνεύμονα. Η αντλία αναλαμβάνει αφενός μεν να κυκλοφορήσει το αίμα σε όλο το σώμα, εκτελώντας τη λειτουργία της καρδιάς κι αφετέρου με τη βοήθεια του οξυγονωτή να προσφέρει οξυγόνο και να απομακρύνει το διοξείδιο του άνθρακα, εκτελώντας τη λειτουργία των πνευμόνων.



Φυσιολογική κυκλοφορία



Εξωσωματική κυκλοφορία

Όταν η χειρουργική διόρθωση της συγγενούς ανωμαλίας ολοκληρωθεί οι σωλήνες που οδηγούν το αίμα από τον ασθενή στη μηχανή θα αποκλειστούν σταδιακά, η μηχανή θα κλείσει, οι καθετήρες θα αφαιρεθούν από τα μεγάλα αγγεία και η λειτουργία της καρδιάς και των πνευμόνων θα επανέλθουν στη φυσιολογική τους λειτουργία.

Ποιός όμως χειρίζεται αυτή την μηχανή και ποιός είναι υπεύθυνος για την λειτουργία της;

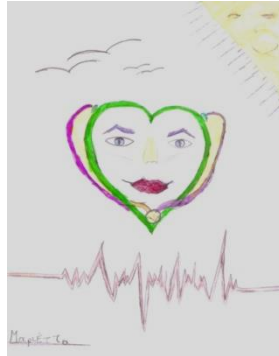
Ο ειδικός της εξωσωματικής κυκλοφορίας (perfusionist) είναι υπεύθυνος για την εφαρμογή της τεχνικής αυτής. Είναι επαγγελματίας υγείας (πτυχιούχος τριτοβάθμιας εκπαίδευσης), με ειδική διετή εκπαίδευση σε αναγνωρισμένο καρδιοχειρουργικό κέντρο της Ελλάδας ή του εξωτερικού.

Είναι υπεύθυνος για το χειρισμό της μηχανής εξωσωματικής κυκλοφορίας και για την επιλογή του απαραίτητου υλικού οξυγονωτή, κυκλώματος, καθετήρων, ανάλογα με το σωματότυπο του ασθενή. Επιπλέον, παρακολουθεί τον ασθενή καθ'όλη τη διάρκεια της εφαρμογής της τεχνικής αυτής, στη φάση της σύνδεσής του με τη μηχανή, κατά τη διάρκεια της χειρουργικής διόρθωσης, αλλά και στη φάση της αποσύνδεσης. Διασφαλίζει, με την παρακολούθηση διαφόρων παραμέτρων, την ασφάλεια του ασθενή στη συγκεκριμένη χρονική φάση της χειρουργικής επέμβασης.

Αποτελεί αναπόσπαστο και πολύτιμο μέλος της χειρουργικής ομάδας μαζί με το χειρουργό, τον αναισθησιολόγο και τους νοσηλευτές.



Υπάρχουν όμως και επεμβάσεις που πραγματοποιούνται σε αγγεία δίπλα στην καρδιά, χωρίς να χρειάζεται η «μηχανή» εξωσωματικής κυκλοφορίας. Αυτές οι επεμβάσεις ονομάζονται *«Παρηγορικές»* ή *επεμβάσεις 1^{ου} σταδίου*.



ΚΑΡΔΙΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΕΝΤΑΤΙΚΗ ΜΟΝΑΔΑ



Μετά το χειρουργείο το παιδί οδηγείται στην Καρδιοχειρουργική Εντατική Μονάδα (ΚΕΜ), όπου εξειδικευμένοι γιατροί - εντατικολόγοι, καρδιοχειρουργοί, καρδιολόγοι, νοσηλευτικό προσωπικό και τεχνολόγοι φροντίζουν την μετεγχειρητική πορεία του παιδιού.

Οι γιατροί της ΚΕΜ θα κάνουν άμεσα εξετάσεις αίματος, ηλεκτροκαρδιογράφημα, υπερηχοκαρδιογράφημα και ακτινογραφία θώρακος προκειμένου να γίνει εκτίμηση της καρδιακής λειτουργίας. Χορηγούνται φάρμακα τα οποία υποστηρίζουν την καρδιακή λειτουργία, αυξάνουν την αρτηριακή πίεση ή ακόμη και την καρδιακή συχνότητα και τη διούρηση. Επίσης, η φαρμακευτική αγωγή που χορηγείται στοχεύει το παιδί να μην πονά, να κοιμάται και γενικότερα να είναι ήρεμο και συνεργάσιμο. Στην ΚΕΜ το παιδί, για την ασφαλή παρακολούθηση των ζωτικών του σημείων, έχει τα παρακάτω:

- **Κεντρικές φλεβικές γραμμές.** Τοποθετούνται μικροί σωλήνες, που ονομάζονται καθετήρες, από όπου χορηγούνται φάρμακα, υγρά και παρακολουθείται η πίεση στις κεντρικές φλέβες. Οι καθετήρες αυτοί εισέρχονται απευθείας στην καρδιά δια μέσου μεγάλων κεντρικών φλεβών.
- **Αρτηριακές γραμμές.** Καθετήρες που επιτρέπουν τη συνεχή μέτρηση της αρτηριακής πίεσης του παιδιού. Τοποθετούνται στον καρπό, στη βουβωνική περιοχή ή στα πόδια.
- **Καταγραφέας αερίων αίματος.** Άμεση καταγραφή ή αιμοληψία προκειμένου να εκτιμηθεί η καλή λειτουργία των πνευμόνων και της καρδιάς.
- **Καταγραφέας Κορεσμού O₂ (Sat O₂).** Τοποθετείται ο ειδικός καταγραφέας στο δάκτυλο του χεριού ή του ποδιού και προσδιορίζεται το επίπεδο του O₂ στο αρτηριακό αίμα.
- **Αναπνευστήρας.** Η συσκευή αυτή τροφοδοτεί με O₂ τους πνεύμονες μέχρι το παιδί να ξυπνήσει και να μπορεί να αναπνέει μόνο του φυσιολογικά. Η συσκευή αυτή (αναπνευστήρας) χορηγεί O₂ στους πνεύμονες δια μέσου ειδικού σωλήνα (τραχειοσωλήνα) που διέρχεται δια μέσου του λάρυγγα και της τραχείας.
- **Συσκευή CPAP (Εφαρμογή συνεχούς θετικής πίεσης)** που εφαρμόζεται στα ρουθούνια του παιδιού. Η συσκευή αυτή βοηθά τους πνεύμονες να παραμένουν σε έκπτυξη (ανοικτοί) χωρίς τη χρήση αναπνευστήρα.
- **Ρινικοί καθετήρες.** Μικρά σωληνάκια που τοποθετούνται στα ρουθούνια του παιδιού για να του δίνουν O₂, ενώ έχει δική του αυτόματη αναπνοή.
- **Σωλήνες παροχέτευσης στον θώρακα.** Οι σωλήνες αυτοί τοποθετούνται μέσα από μικρές «τρύπες» στο θωρακικό τοίχωμα γύρω

από την καρδιά και τους πνεύμονες, για να παροχετεύουν υγρά ή αέρα που παράγονται κατά την διάρκεια του χειρουργείου. Μπορεί να υπάρχουν ένας ή περισσότεροι σωλήνες, που ο καρδιοχειρουργός αφαιρεί όταν σταματήσει η εκροή υγρού ή αέρα.

- **Ουροκαθετήρας Folley.** Σωλήνας που τοποθετείται εντός της ουροδόχου κύστεως για να παροχετεύει συνεχώς τα παραγόμενα ούρα και να πιστοποιεί τη φυσιολογική λειτουργία των νεφρών.
- **Ηλεκτρόδια Βηματοδότησης.** Είναι μικρά σύρματα που τοποθετούνται κατά τη διάρκεια του χειρουργείου δια μέσου του θωρακικού τοιχώματος απευθείας πάνω στην καρδιά. Αν υπάρχει οποιοδήποτε πρόβλημα αρρυθμίας τα ηλεκτρόδια αντικαθιστούν τον φυσιολογικό καρδιακό ρυθμό με «βηματοδοτικό» μέχρι την αποκατάσταση του προβλήματος.

Μετά την Καρδιοχειρουργική Εντατική Μονάδα

Το παιδί μεταφέρεται σε απλό θάλαμο όπου παρακολουθείται, αν υπάρχει ανάγκη, η καρδιακή του λειτουργία. Η συμμετοχή των γονέων είναι πολύτιμη σε αυτή τη φάση, προκειμένου να βοηθήσουν το παιδί να επανέλθει προοδευτικά στις προηγούμενες δραστηριότητες του. Το ενθαρρύνουν να βήχει, να κινητοποιηθεί, να κάνει το πρώτο του μπάνιο.

Μετά το χειρουργείο ορισμένα παιδιά χρειάζεται να λαμβάνουν φάρμακα όπως διουρητικά, διγοξίνη, αντιαρρυθμικά ή αντιβιοτικά για κάποιο χρονικό διάστημα. Μερικά παιδιά μετεγχειρητικά τις πρώτες ημέρες είναι δυνατόν να παρουσιάσουν πυρετό που είναι αντίδραση του οργανισμού στο χειρουργείο, αλλά αν ο πυρετός επιμένει θα χρειαστεί περαιτέρω έλεγχος από τους θεράποντες γιατρούς και η κατάλληλη αντιβιοτική αγωγή. Όταν οι θεράποντες γιατροί είναι ικανοποιημένοι από την πορεία του παιδιού πλησιάζει η ώρα της αναχώρησης του από το Νοσοκομείο. Έτσι το παιδί θα υποβληθεί σε νέες εξετάσεις αίματος, ηλεκτροκαρδιογράφημα, υπέρηχοκαρδιογράφημα και ακτινογραφία θώρακος. Πιθανό το παιδί να χρειαστεί να παίρνει φάρμακα στο σπίτι μέχρι την επανεξέτασή του σε χρονικό διάστημα που θα καθοριστεί από τους γιατρούς.

Φροντίδα του Παιδιού στο σπίτι.

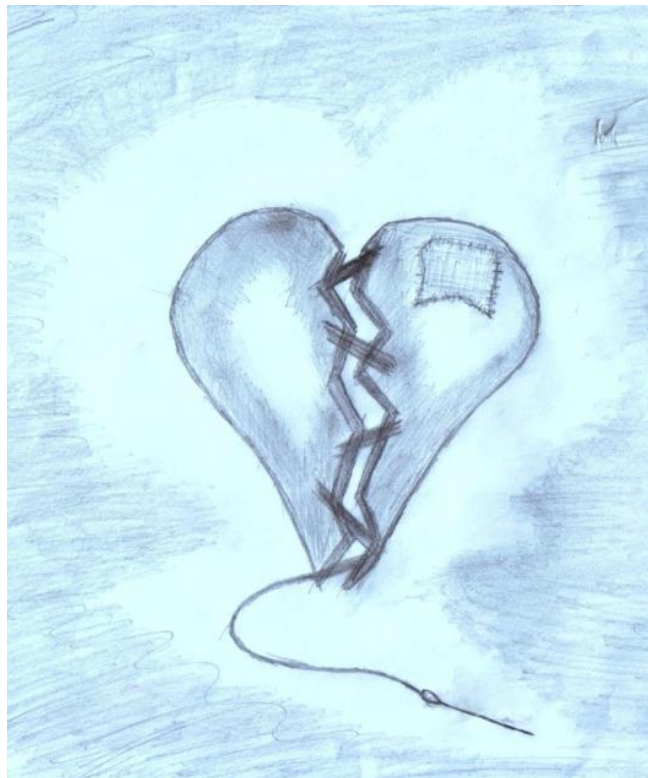
Η χειρουργική ομάδα θα δώσει οδηγίες αναφορικά με το τραύμα και την προοδευτική ανάκτηση των δραστηριοτήτων του παιδιού. Αθλητικές δραστηριότητες επιτρέπονται μετά την πρώτη επανεξέταση από τους γιατρούς Καρδιολόγους- Καρδιοχειρουργούς.

Τα παιδιά σχολικής ηλικίας παραμένουν μακριά από τις σχολικές δραστηριότητες για αρκετές εβδομάδες μετά το χειρουργείο.

Επικοινωνία με γιατρούς μετά την έξοδο από το Νοσοκομείο

Άμεση επικοινωνία με τους καρδιοχειρουργούς ή καρδιολόγους επιβάλλεται αν το παιδί παρουσιάσει τα ακόλουθα:

- πυρετό,
- πόνο στο στήθος,
- πρόβλημα στην αναπνοή,
- ερυθρότητα, οίδημα (πρήξιμο) ή πύο στην τομή.



ΠΙΘΑΝΑ ΜΕΛΛΟΝΤΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΠΑΙΔΙΩΝ ΜΕ ΣΥΓΓΕΝΗ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ

Αρκετά παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες υποβάλλονται σε πολλές εξετάσεις, με μεγάλο χρόνο παραμονής στα νοσοκομεία, ενώ ορισμένα παιδιά με σοβαρές καρδιοπάθειες υποβάλλονται σε περισσότερα του ενός χειρουργεία. Είναι κατανοητό ότι εάν το παιδί περάσει μεγάλο χρονικό διάστημα στο νοσοκομείο μπορεί να αποκτήσει προβλήματα τα οποία χρειάζονται αντιμετώπιση.

Οι γονείς πρέπει να προσέχουν ιδιαίτερα στη φάση ένταξης στο σχολείο και να ενημερώνουν τους δασκάλους. Ορισμένα από αυτά τα παιδιά έχουν μαθησιακές δυσκολίες που μπορούν να ξεπεραστούν εύκολα με τη βοήθεια ειδικών. Οι μαθησιακές δυσκολίες ή η αδυναμία συγκέντρωσης στη μελέτη ή στο μάθημα στο σχολείο μπορεί να μην γίνουν αμέσως αντιληπτές. Αν δεν περάσει μεγάλο χρονικό διάστημα για την αναγνώριση των προβλημάτων, αυτά θα αντιμετωπιστούν με απλές ασκήσεις λογοθεραπείας, παιγνιδο-θεραπείας ή άλλες τεχνικές.

Η κινητική εξέλιξη του παιδιού μπορεί επίσης να μην είναι ιδεώδης και αντίστοιχη με αυτή των υγιών παιδιών. Αυτά τα προβλήματα αναγνωρίζονται εγκαίρως και αντιμετωπίζονται με φυσικοθεραπεία. Η διαταραχή της λεπτής κινητικότητας (δηλαδή της δυνατότητας του παιδιού να κάνει λεπτή χειροτεχνική εργασία) είναι δυσκολότερο να γίνει αντιληπτή. Με την ευαισθητοποίηση των γονέων και των ειδικών, η πιθανή ύπαρξη προβλήματος θα αναγνωρισθεί σε πρώιμο στάδιο και θα δοθεί η κατάλληλη βοήθεια.



Επίσης, δεν πρέπει να ξεχνάμε τον πιθανό ψυχικό τραυματισμό ενός παιδιού, όχι μόνο από το χειρουργείο και την παραμονή του παιδιού σε μονάδα εντατικής παρακολούθησης, αλλά και από τις επανειλημμένες νοσηλείες και επισκέψεις-εξετάσεις του παιδιού στο νοσοκομείο στις οποίες αναγκαστικά υποβάλλεται. Ειδικοί ψυχολόγοι μπορούν να συμβουλευσουν τους γονείς για τους κατάλληλους χειρισμούς, ώστε να αντιμετωπίσουν αποτελεσματικά το πρόβλημα του παιδιού τους.

Η ενημέρωση της οικογένειας και του παιδιού αποτελεί τη βάση για τη συνεργασία.

Όσον αφορά τους γονείς είναι σύνηθες, ειδικά στα πρώτα στάδια διάγνωσης της νόσου, να βιώνουν έντονα συναισθήματα. Θυμός, απογοήτευση, φόβος και ενοχή είναι τα συνηθέστερα συναισθήματα τα οποία εναλλάσσονται.

Συνεπώς, η προσέγγιση τους θα πρέπει να γίνεται οργανωμένα και από εξειδικευμένο προσωπικό το οποίο:

- Επιτρέπει την εκδήλωση μέρους των συναισθημάτων
- Παράλληλα προχωρεί στην ενημέρωση, τη λήψη συναίνεσης και τη συμμετοχή στη φροντίδα του παιδιού
- Ελέγχει το βαθμό κατανόησης της παρεχόμενης πληροφορίας
- Ανατροφοδοτεί τους γονείς με πληροφορίες

Επιμέλεια σύνταξης:

Καρανάσιος Ευάγγελος: Συντονιστής του ΕΚΑΣΚΑΠ, Διευθυντής Καρδιολογικής Κλινικής

Κουρτέσης Αντώνιος: Συντονιστής Διευθυντής Καρδιοχειρουργικής Κλινικής

Κοτσάνη Ελένη: Νοσηλεύτρια, Υπεύθυνη Νοσηλεύτρια Αιμοδυναμικού Εργαστηρίου

Μιντζαρίδης Κωνσταντίνος: Ειδικός Εξωσωματικής Κυκλοφορίας

Αλεβυζάκη Στυλιανή: Τεχνολόγος Αιμοδυναμικού Εργαστηρίου



