

ΑΝΑΣΚΟΠΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ: Η ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΟΥΣ

Αρετή Τσαλογλίδου

Επίκουρη Καθηγήτρια Τμήματος Νοσηλευτικής, ΔΙΠΑΕ Θεσσαλονίκης

DOI: 10.5281/zenodo.5501818

Cite as: Tsaloglidou, Areti. (2021). Congenital Heart Diseases in Children. Perioperative Nursing (GORNA), E-ISSN:2241-3634, 10(1), 19–27. <https://doi.org/10.5281/zenodo.5501818>

Περίληψη

Εισαγωγή: Οι συγγενείς καρδιοπάθειες είναι οι πιο συχνά εμφανιζόμενες "εκ γενετής" διαταραχές που επηρεάζουν το $\approx 0,8\%$ των ζώντων γεννήσεων. Οι περισσότερες από αυτές δεν είναι κληρονομικές, αλλά είναι αποτέλεσμα ατελούς ανάπτυξης και σχηματισμού του καρδιαγγειακού συστήματος στην εμβρυϊκή ζωή. Σκοπός: Ο σκοπός της παρούσας ανασκοπικής μελέτης ήταν να διερευνήσει τις συγγενείς καρδιοπάθειες στα παιδιά, καθώς και τους τρόπους αντιμετώπισής τους. **Μεθοδολογία:** Η μεθοδολογία που ακολουθήθηκε ήταν ανασκόπηση της ελληνικής και διεθνούς βιβλιογραφίας. Χρησιμοποιήθηκαν ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων όπως Pubmed, Scopus, Medline, Google Scholar και ο Σύνδεσμος Ελληνικών Ακαδημαϊκών Βιβλιοθηκών (HEAL-Link). **Αποτελέσματα:** Η πλειοψηφία των συγγενών καρδιοπαθειών μπορεί να διορθωθεί με εγχείρηση ανοικτής καρδιάς ή επεμβατικό καθετηριασμό (αγγειοπλαστική με μπαλόνι, κλείσιμο με ομπρέλα) και στους περισσότερους ασθενείς η αιμοδυναμική τους κατάσταση βελτιώνεται και εξαφανίζονται τα συμπτώματα. Εγχείρηση χρειάζεται το 20% των παιδιών με συγγενή καρδιοπάθεια ηλικίας κάτω των 12 μηνών και το 25% ηλικίας άνω των 12 μηνών. Το 15% χρειάζεται επανεγχείρηση. Δηλαδή το συνολικό ποσοστό των παιδιών με συγγενή καρδιοπάθεια που χρειάζεται κάποιο είδος επέμβασης ανέρχεται σε 45%. Επανεγχείρηση ανακουφιστική ή οριστική για διόρθωση επιπλοκών (συχνά σ' ένα παιδί μπορεί να γίνουν 2-3 εγχειρήσεις) χρειάζεται το 15% των παιδιών με συγγενή καρδιοπάθεια. **Συμπεράσματα:** Οι επιπτώσεις των συγγενών καρδιακών ανωμαλιών ποικίλλουν σε μεγάλο βαθμό, διότι κυμαίνονται από ένα ασυμπτωματικό καρδιακό φύσημα ή ανώμαλο καρδιακό παλμό προς μια σοβαρή κύανωση, συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια ή κυκλοφορική κατάρρευση. Χάρη στην εξέλιξη των διαγνωστικών και χειρουργικών τεχνικών στις αρχές του 20ου αιώνα, έγινε δυνατή η επιδιόρθωση των παθήσεων αυτών σε μεγάλο βαθμό, με επακόλουθη δραματική μείωση της νοσηρότητας και της θνησιμότητας.

Λέξεις κλειδιά: Παιδιά, καρδιά, παιδικές παθήσεις, και συγγενείς καρδιοπάθειες

Υπεύθυνος Αλληλογραφίας: Τσαλογλίδου Αρετή, e-mail: aretitsa2010@hotmail.com

REVIEW ARTICLE

CONGENITAL HEART DISEASES IN CHILDREN

Areti Tsaloglidou

Assistant Professor of the Nursing Department , IHU Thessaloniki

Abstract

Introduction: Congenital heart diseases are the most common "congenital" disorders affecting $\approx 0.8\%$ of live births. Most of them are not inherited, but are the result of incomplete development and formation of the cardiovascular system in fetal life. **Purpose:** The purpose of this review was to present congenital heart disease in children and the ways to treat them. **Methodology:** The methodology used was based on the review of Greek and international literature. Electronic databases such as Pubmed, Scopus, Medline, Google Scholar and the Hellenic Academic Libraries Association (HEAL-Link) were used. Criteria for exclusion of articles were the language, except of English and Greek. **Results:** The majority of congenital heart diseases can be corrected by open heart surgery or invasive catheterization (balloon angioplasty, umbrella closure) and in most patients, their hemodynamic status improves and the symptoms disappear. The 20% of children with congenital heart disease under the age of 12 months and 25% at the age of over 12 months need surgery and the 15% of them need reoperation. In total, 45% of children with congenital heart disease need a kind of surgery during their life. Relieving or definitive reoperation to correct complications (often 2-3 surgeries can be performed on a child) is needed for the 15% of children with congenital heart disease. **Conclusions:** The effects of congenital heart diseases vary widely from an asymptomatic heart murmur or abnormal heartbeat to severe cyanosis, congestive heart failure (HF), or circulatory failure. Thanks to the development of diagnostic and surgical techniques in the early 20th century, it was possible to largely correct these diseases, with a consequent dramatic reduction in morbidity and mortality.

Keywords: Children, heart, childhood diseases, and congenital heart diseases

Corresponding author: *Tsaloglidou Areti, aretitsa2010@hotmail.com*

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Κατά τη γέννηση αλλά και λίγο μετά, επέρχονται σημαντικές κυκλοφορικές προσαρμογές. Η κυκλοφορία του εμβρυϊκού αίματος δια μέσου του πλακούντα παύει να υφίσταται και οι πνεύμονες αρχίζουν να λειτουργούν. Το ωοειδές τρήμα, ο αρτηριακός πόρος, ο φλεβικός πόρος και τα ομφαλικά αγγεία δεν χρειάζονται πλέον.¹ Κατά τη γέννηση ο αρτηριακός πόρος και οι ομφαλικές αρτηρίες συστέλλονται. Στη σύγκλειση του αρτηριακού πόρου συμβάλλουν η αύξηση του PaO₂ μετά τη γέννηση, η μείωση της παραγωγής της προσταγλανδίνης E₂ και η αυξημένη αποδόμηση της υπάρχουσας E₂. Η συστολή των εμβρυϊκών αγγείων και του ωοειδούς τρήματος είναι μόνο λειτουργική. Αργότερα όμως έχουμε ανατομικό κλείσιμο, που είναι αποτέλεσμα πολλαπλασιασμού ενδοθηλιακού και ινώδους ιστού. Μόνιμη σύγκλειση επέρχεται μέχρι την 3η εβδομάδα ζωής.^{1,2}

Όσον αφορά τις συγγενείς καρδιοπάθειες είναι οι πιο συχνά εμφανιζόμενες "εκ γενετής" διαταραχές που επηρεάζουν το ≈0,8% των ζώντων γεννήσεων. Οι περισσότερες από αυτές δεν είναι κληρονομικές, αλλά είναι αποτέλεσμα ατελούς ανάπτυξης και σχηματισμού του καρδιαγγειακού συστήματος στην εμβρυϊκή ζωή.³ Μεταξύ των γενετικών ανωμαλιών, η στεφανιαία νόσος είναι η κύρια αιτία της παιδικής θνησιμότητας.⁴ Αυτές οι ανωμαλίες μπορεί να προκληθούν είτε από περιβαλλοντικούς παράγοντες που επηρεάζουν την μητέρα ή να κληρονομούνται μέσω παθολογικών γονιδίων από τον προσβεβλημένο γονέα.^{5,6}

Στις αποφρακτικές βλάβες η ροή του αίματος παρεμποδίζεται, προκαλώντας μία διαβάθμιση της πίεσης κατά μήκος του σημείου που παρατηρείται η αλλοίωση. Η αυξημένη πίεση λόγω της απόφραξης μπορεί να προκαλέσει κοιλιακή υπερτροφία και συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια (HF). Στις κυανωτικές καρδιακές ανωμαλίες, η ποσότητα του αποξυγονωμένου φλεβικού αίματος παραπέμπεται στην αριστερή καρδιά και παρατηρείται μείωση του

συστηματικού αρτηριακού κορεσμού σε O₂. Ανάλογα με την ανωμαλία, η πνευμονική ροή του αίματος μπορεί να αυξηθεί (συχνά καταλήγοντας σε HF εκτός από την κυάνωση), να παραμείνει φυσιολογική, ή να μειωθεί, με αποτέλεσμα την εμφάνιση κυάνωσης, ποικίλης βαρύτητας. Τα καρδιακά φυσήματα είναι μεταβλητά και όχι συγκεκριμένα.^{4,7}

Τέλος, ορισμένες συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς δεν μεταβάλλουν σημαντικά την αιμοδυναμική του οργανισμού. Λοιπές ανωμαλίες προκαλούν αύξηση της πίεσης ή υπερφόρτωση του ΚΛΟΑ, επάγοντας μερικές φορές την συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια (HF).^{8,9}

Σκοπός της παρούσας ανασκοπικής μελέτης ήταν η διερεύνηση του θέματος των συγγενών καρδιοπαθειών κατά την παιδική ηλικία και η αντιμετώπισή τους.

Μεθοδολογία : Η εργασία βασίστηκε στην ανασκόπηση της ελληνικής και διεθνούς βιβλιογραφίας σχετικής με το θέμα χρησιμοποιώντας τις ακόλουθες λέξεις - κλειδιά: παιδιά, καρδιά, παιδικές παθήσεις, και συγγενείς καρδιοπάθειες. Χρησιμοποιήθηκαν ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων όπως Pubmed, Scopus, Google Scholar, Medline. Η αναζήτηση αφορούσε συγγράμματα, βιβλιογραφικές ανασκοπήσεις και ερευνητικές εργασίες δημοσιευμένες στην ελληνική και αγγλική γλώσσα.

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ ΤΩΝ ΠΑΙΔΙΩΝ

Οι συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς ταξινομούνται σε κυανωτικές και μη-κυανωτικές ως ακολούθως³ :

Στις συχνότερες **κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες** συμπεριλαμβάνονται:

Η τετραλογία του Fallot

Πρόκειται για μια πολύ κοινή εκ γενετής καρδιακή διαταραχή (CHDs). Η διαταραχή έχει χαρακτηριστεί ως κυανωτική καρδιακή νόσος, επειδή η τετραλογία του Fallot εμφανίζεται ως αποτέλεσμα της ανεπαρκούς

αιματικής ροής, προς τους πνεύμονες.¹⁰ Τα 4 τυπικά χαρακτηριστικά της τετραλογίας του Fallot εμφανίζονται στην δεξιά κοιλία (RV) με απόφραξη της οδού (RVOTO) (χοανοειδής στένωση), του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, (VSD) που τελικά οδηγούν στην δεξιά κοιλιακή υπερτροφία. Περιστασιακά, μερικά παιδιά εμφανίζουν επίσης μεσοκολπική επικοινωνία (ASD), η οποία αποτελεί την <<πεντάδα>> των χαρακτηριστικών του Fallot.¹¹

Η μετάθεση των μεγάλων αρτηριών

Είναι η πιο κοινή κυανωτική συγγενής καρδιακής ανωμαλία, που εμφανίζεται σε νεογνά. Ανευρίσκεται στο 5% του συνόλου των ΣΚ και παρατηρείται συχνότερα στα αγόρια από τα κορίτσια (Α/Κ: 2/1).¹² Το σήμα κατατεθέν της μετάθεσης των μεγάλων αρτηριών είναι η κοιλιακή-αρτηριακή ασυμφωνία, όπου συμμετέχουν η αορτή από τη μορφολογική δεξιά κοιλία και η πνευμονική αρτηρία που προέρχεται από τη μορφολογική αριστερή κοιλία. Στη σύγχρονη εποχή, το ποσοστό επιβίωσης για βρέφη με μετάθεση των μεγάλων αρτηριών είναι μεγαλύτερο από 90%.¹³ Στο 1/3 των ασθενών, η ανατομία της στεφανιαίας αρτηρίας είναι ανώμαλη, με μια αριστερή περισπωμένη στεφανιαία που προκύπτει από τη δεξιά στεφανιαία αρτηρία (22%), μια ενιαία δεξιά στεφανιαία αρτηρία (9,5%), μια ενιαία αριστερή στεφανιαία αρτηρία (3%), με ανεστραμμένη προέλευση των στεφανιαίων αρτηριών (3%), ως οι πλέον κοινές παραλλαγές.¹⁴

Η τριγλώχινα ατρησία

Είναι η τρίτη πιο κοινή μορφή κυανωτικής συγγενούς καρδιοπάθειας, με επικράτηση της τάξης του 0,3- 3,7%, μεταξύ των ασθενών με συγγενή καρδιοπάθεια. Η παραμόρφωση συνίσταται στην πλήρη έλλειψη σχηματισμού της τριγλώχινας βαλβίδας και άρα την απουσία άμεσης σύνδεσης μεταξύ του δεξιού κόλπου και της δεξιάς κοιλίας.¹⁵ Με την απουσία της τριγλώχινας βαλβίδας και χωρίς την απαραίτητη συνέχεια μεταξύ του δεξιού κόλπου και της δεξιάς κοιλίας, το φλεβικό αίμα επιστρέφει στο δεξιό κόλπο όπου μπορεί να εξέλθει μόνο από την ενδοκολπική επικοινωνία. Λόγω της

υποχρεωτικής πορείας δεξιά-προς-αριστερά στο επίπεδο των κόλπων, σταδιακά μειώνεται ο κορεσμός της αριστερής κοιλίας σε αίμα.¹⁶

Η ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών

Συνίσταται από μια ανωμαλία στην αιματική ροή, όπου οι 4 πνευμονικές φλέβες εκβάλλουν στη συστηματική κυκλοφορία ή οι φλέβες του δεξιού κόλπου εμφανίζονται, με ή χωρίς πνευμονική φλεβική απόφραξη. Παρατηρούνται σημαντικές αλλοιώσεις στους κόλπους ή/και το ωοειδές τρήμα της αριστερής κοιλίας. Ως αποτέλεσμα αυτής της αλλοίωσης της πνευμονικής και συστημικής φλεβικής ροής, αναπτύσσεται δεξιά κολπική και δεξιά κοιλιακή φόρτωση σε όγκο αίματος σε όλους τους ασθενείς. Το κατά πόσο θα είναι παρούσα η φόρτωση της δεξιάς καρδιάς εξαρτάται πρωτίστως από το αν ο περιορισμός στη ροή εμφανίζεται στο κολπικό διάφραγμα ή λόγω ανάπτυξης εμποδίου στην πνευμονική-φλεβική ροή. Στους περισσότερους ασθενείς αναπτύσσεται πνευμονική υπέρταση.¹⁷

Οι συχνότερες **ακυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες** είναι οι ακόλουθες:¹⁸

Η μεσοκολπική επικοινωνία

Είναι από τις πιο ευρέως αναγνωρισμένες συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες που παρουσιάζονται στην ενήλικη ζωή, με μειωμένο επιπολασμό σε άτομα νεότερης ηλικίας. Η κολπική διαφραγματική αλλοίωση εντοπίζεται στο μεσοκολπικό διάφραγμα που επιτρέπει τη πνευμονική φλεβική επιστροφή από τον αριστερό κόλπο προς τον δεξιό κόλπο. Ανάλογα με το μέγεθος της βλάβης, το μέγεθος της εκτροπής και των συναφών ανωμαλιών, μπορεί να εμφανιστούν ένα φάσμα παθήσεων, από καμία σημαντική καρδιακή ανωμαλία, συνήθως με υπερφόρτωση της δεξιάς καρδιάς, πνευμονική αρτηριακή υπέρταση ακόμη και κολπικές αρρυθμίες.¹⁹

Το μεσοκοιλιακό διάφραγμα

Περιγράφεται ως μια αλλοίωση στο διάφραγμα που χωρίζει τους 2 κάτω θαλάμους της καρδιάς, με

αποτέλεσμα την επισφαλή επικοινωνία μεταξύ των κοιλιακών κοιλοτήτων. Η VSD μπορεί να εμφανιστεί ως μιας πρωταρχική ανωμαλία, με ή χωρίς πρόσθετα σημαντικά σχετιζόμενα καρδιακά ελαττώματα. Μπορεί επίσης να εμφανιστεί ως μοναδικό στοιχείο μιας ευρείας ποικιλίας ενδοκαρδιακών ανωμαλιών, όπως την τετραλογία Fallot (TOF) και τη μετάθεση των μεγάλων αρτηριών.²⁰

Η αορτική στένωση

Πρόκειται για την απόφραξη της ροής του αίματος στην αορτική βαλβίδα. Μεταξύ των συμπτωματικών ασθενών που λαμβάνουν ιατρική αγωγή και εμφανίζουν μέτρια-προς-σοβαρή στένωση της αορτής, η θνησιμότητα από την έναρξη των συμπτωμάτων εκτιμάται στο 25% κατά το 1ο έτος και το 50% κατά το 2ο έτος. Τα συμπτώματα της αορτικής στένωσης συνήθως αναπτύσσονται σταδιακά μετά από μία ασυμπτωματική περίοδο λανθάνουσας κατάστασης, περίπου 10-20 ετών.²¹ Στους περισσότερους ασθενείς με αορτική στένωση, παρά το γεγονός ότι η καρδιακή παροχή είναι φυσιολογική κατά την ανάπαυση, συχνά αποτυγχάνει να αυξάνεται καταλλήλως κατά τη διάρκεια μιας άσκησης ή φυσικής δραστηριότητας, γεγονός που μπορεί να οδηγήσει στην εμφάνιση συμπτωμάτων.²²

Η πνευμονική στένωση

Περιγράφεται ως μια δυναμική ή σταθερή ανατομική απόφραξη που ξεκινά από τη δεξιά κοιλία (RV) προς την πνευμονική αρτηριακή αγγείωση. Αν και διαγιγνώσκονται έγκαιρα και αντιμετωπίζονται στον παιδιατρικό πληθυσμό, τα άτομα με πολύπλοκες συγγενείς καρδιοπάθειες επιβιώνουν μέχρι την ενηλικίωση. Εντούτοις, οι ασθενείς απαιτούν συνεχή αξιολόγηση και καρδιαγγειακή φροντίδα. Η PS μπορεί να οφείλεται σε μια απομονωμένη βαλβιδική (90%), υποβαλβιδική, ή περιφερική (supraaortic) απόφραξη, ή μπορεί να βρεθεί σε συνδυασμό με πιο περίπλοκες συγγενείς καρδιακές διαταραχές.²³

Η στένωση του ισθμού της αορτής

Συνιστά μια σχετικά σπάνια μορφή συγγενούς καρδιοπάθειας, η οποία μπορεί να εμφανιστεί ως μια

μεμονωμένη διαταραχή ή σε συνδυασμό με διάφορες άλλες βλάβες, συνηθέστερα με διαταραχές της αορτικής βαλβίδας και του μεσοκοιλιακού διαφράγματος (VSD).²⁴ Η διάγνωση της στένωσης του ισθμού της αορτής μπορεί να μην είναι εμφανής και άρα να καθυστερεί μέχρις ότου ο ασθενής αναπτύξει συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια φαινόμενο κοινό σε βρέφη, ή υπέρταση, περισσότερο κοινή σε παιδιά μεγαλύτερης ηλικίας.²⁵

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΚΑΙ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΩΝ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ

Το 2-4% των περιπτώσεων συγγενών καρδιοπαθειών συνδυάζονται με περιβαλλοντολογικούς ή μητρικούς παράγοντες και τερατογενή ερεθίσματα, συμπεριλαμβανομένων των παρακάτω:⁶

- μητρικός σακχαρώδης διαβήτης
- φαινυλκετονουρία
- συστηματικός ερυθματώδης λύκος
- συγγενές σύνδρομο ερυθράς
- φάρμακα (λίθιο, αιθανόλη, θαλιδομίδη, σπασμολυτικά)
- σύγχρονος τρόπος ζωής.

Συνοδές μετακαρδιακές ανωμαλίες παρατηρούνται ως αναγνωρίσιμα σύνδρομα στο 25% ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες. Η παρουσία σακχαρώδους διαβήτη στη μητέρα και η παχυσαρκία της μητέρας (B.M.I > 35kg/m²) αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης συγγενούς καρδιοπάθειας του εμβρύου. Η διατήρηση του σακχάρου του αίματος εντός φυσιολογικών ορίων, όπως επίσης και η σωστή διατροφή πριν και κατά τη διάρκεια τη εγκυμοσύνης αποτελούν τα βασικότερα μέτρα πρόληψης για τη μείωση της πιθανότητας του κινδύνου.²⁶

Συνήθειες της μητέρας που σχετίζονται με το σύγχρονο τρόπο ζωής, όπως κατανάλωση καπνού και αλκοόλ, αυξάνουν σημαντικά τον κίνδυνο εμφάνισης συγγενών καρδιοπαθειών. Σαφής συσχέτιση έχει βρεθεί μεταξύ της ποσότητας και του χρόνου κατανάλωσης καπνού (αριθμός τσιγάρων, χρόνος έναρξης

καπνίσματος).²⁷

Πολλές συγγενείς καρδιοπάθειες εντοπίζονται σήμερα με εμβρυϊκό υπερηχοκαρδιογράφημα, συχνότερα όμως η διάγνωση γίνεται στη νεογνική ηλικία, συνήθως από τον παιδίατρο στο μαιευτήριο ή κατά τις πρώτες εβδομάδες ή μήνες τις ζωής.²⁸

Η τεχνολογική τελειοποίηση των μηχανημάτων υπερήχων έδωσε την δυνατότητα τα τελευταία χρόνια να μπορούν να ερευνηθούν ανατομικές ή και λειτουργικές ανωμαλίες στην καρδιά του εμβρύου τους πρώτους μήνες της εγκυμοσύνης. Η εξέταση γίνεται μετά την 14η 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 εντόπισης των είναι πολύ ψηλή.²⁹

Παρόλα αυτά, σημαντικές συγγενείς καρδιοπάθειες μπορεί να βρεθούν οποιαδήποτε στιγμή στην παιδική ηλικία, στην εφηβεία ή και μετά την ενηλικίωση. Συχνά επίσης χρειάζονται και άλλες ειδικές εξετάσεις, όπως:³⁰

- δοκιμασία κόπωσης – εργοσπιρομετρία
- αιματολογικές εξετάσεις
- holter ρυθμού ή πίεσης

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ

Χάρη στην εξέλιξη των διαγνωστικών και χειρουργικών τεχνικών στις αρχές του 20ου αιώνα, έγινε δυνατή η επιδιόρθωση των παθήσεων αυτών σε μεγάλο βαθμό, με επακόλουθη δραματική μείωση της νοσηρότητας και της θνησιμότητας.³¹

Η πλειοψηφία των συγγενών καρδιοπαθειών μπορεί να διορθωθεί με εγχείρηση ανοικτής καρδιάς ή επεμβατικό καθετηριασμό (αγγειοπλαστική με μπαλόνι, κλείσιμο με ομπρέλα) και στους περισσότερους ασθενείς η αιμοδυναμική τους κατάσταση βελτιώνεται και τα συμπτώματα εξαφανίζονται.²⁵ Εγχείρηση χρειάζεται το 20% των παιδιών με συγγενή καρδιοπάθεια ηλικίας κάτω των 12 μηνών και το 25% ηλικίας άνω των 12 μηνών. Το 15% χρειάζεται επανεγχείρηση. Το συνολικό,

επομένως, ποσοστό των παιδιών με συγγενή καρδιοπάθεια που χρειάζεται κάποιο είδος επέμβασης ανέρχεται σε 45%. Επανεγχείρηση ανακουφιστική ή 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 καρδιοπάθειες φθάνει το 90-95% με λίγες επιπλοκές και καλά αποτελέσματα.^{29,32}

Μερικοί ασθενείς μπορεί να παρουσιάσουν αργότερα επιπλοκές ή να χρειαστούν δεύτερη χειρουργική διόρθωση. Τα παιδιά που έχουν υποστεί διορθωτικές εγχειρήσεις για σύμπλοκα καρδιακά προβλήματα θα πρέπει να παρακολουθούνται προσεκτικά με τις κατάλληλες εργαστηριακές εξετάσεις, όπως 24ωρο ηλεκτροκαρδιογράφημα, τεστ κόπωσης, ηχοκαρδιογράφημα, μελέτες με ραδιενεργές ουσίες, και όποτε χρειάζεται με καρδιακό καθετηριασμό.³⁰

Η χρησιμοποίηση των ειδικών εξετάσεων θα πρέπει να αποφασίζεται μετά από προσεκτική κλινική εκτίμηση, ηλεκτροκαρδιογράφημα και ακτινογραφία θώρακα. Μετά από την διόρθωση απλών βλαβών χωρίς υπολειμματικές ανωμαλίες, όπως ο αρτηριακός πόρος, η μεσοκοιλιακή επικοινωνία ή η βαλβιδική στένωση της πνευμονικής, οι ασθενείς χρειάζονται πολύ λίγες ειδικές εξετάσεις στην παρακολούθησή τους και θα πρέπει να ενθαρρύνονται να ζουν μια φυσιολογική ζωή με πλήρη δραστηριότητα.³³

Πέρα από τα προβλήματα διάγνωσης, αντιμετώπισης και απώτερης έκβασης που συνεπάγεται η γέννηση ενός παιδιού με καρδιοπάθεια, η οικογένειά του αντιμετωπίζει μια σειρά σοβαρών ψυχολογικών προβλημάτων, καθώς και κοινωνικών επιπτώσεων που απορρέουν από την ύπαρξη στην οικογένεια, ενός παιδιού με χρόνιο πρόβλημα υγείας.³⁴

Τα ψυχολογικά προβλήματα προκύπτουν επειδή η γέννηση ενός παιδιού με καρδιοπάθεια επηρεάζει βαθιά την οικογένεια και έχει σοβαρό αντίκτυπο στην

παραπέρα λειτουργία της. Η καρδιά ως κέντρο της ύπαρξης έχει μια μοναδική σημασία, ακόμη περισσότερο όταν πρόκειται για ένα παιδί που βρίσκεται σε ένα στάδιο συνεχούς ανάπτυξης. Αυτή η τριάδα των παραγόντων καρδιά, παιδί, ανάπτυξη επηρεάζουν με πολλούς τρόπους το παιδί, την οικογένεια και τους επαγγελματίες υγείας.³⁵

Η οικογένεια επηρεάζει δυνητικά τη γενική κατάσταση του παιδιού και σ' αυτό παίζουν ρόλο μια σειρά παραγόντων όπως η προσωπικότητα των γονέων, η συζυγική τους σχέση, το μορφωτικό και κοινωνικό τους επίπεδο.³⁶ Οι τρομοκρατημένοι και δυστυχείς γονείς μένουν εμβρόντητοι, με ένα σωρό ερωτηματικά και προσφεύγουν συχνά για παραπέρα πληροφορίες σε γνωστούς και φίλους ή άλλους γιατρούς με αποτέλεσμα να αποκτούν στο τέλος μια παραμορφωμένη εικόνα της κατάστασης και να καταλήγουν σε λανθασμένα συμπεράσματα ιδίως σχετικά με τη βαρύτητα και την

πρόγνωση της καρδιοπάθειας.³⁷

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Οι επιπτώσεις των συγγενών καρδιοπαθειών ποικίλλουν σε μεγάλο βαθμό, διότι κυμαίνονται από ένα ασυμπτωματικό καρδιακό φύσημα ή ανώμαλο καρδιακό παλμό προς μια σοβαρή κυάνωση, συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια ή κυκλοφορική κατάρρευση.

Η επιστημονική προσπάθεια αναλώνεται στην ανακάλυψη και τυποποίηση διαγνωστικών μεθόδων ή πρακτικών για την μείωση των, επαγόμενων από τη νόσο, επιπτώσεων. Παρά το γεγονός ότι έχει σημειωθεί σημαντική πρόοδος στη σύγχρονη εποχή, η ανάπτυξη της φαρμακοθεραπείας και της χειρουργικής μπορεί να συνεισφέρει θετικά στην εγκαθίδρυση καινούριων θεραπευτικών πρακτικών.

Βιβλιογραφία

1. Gomella TL. Neonatology, 5th ed. New York: Lange Medical Books, McGraw-Hill, 2004; 8-143.
2. Baker T, Nikolić G, O'Connor S. Practical cardiology: an approach to the management of problems in cardiology. 2nd edition, Elsevier-Churchill Livingstone, Australia, 2008; 308-310.
3. Germanakis I, Schmidt K, Papadopoulou E. History, epidemiology and genetic basis of congenital heart diseases. [Book Chapter]. In Germanakis, I., Vlachos, A., Giannopoulos, A., Papadopoulou-Legbelou, K. 2015. Introduction to Pediatric Cardiology. Athens: Association of Greek Academic Libraries. Chapter 1. Διαθέσιμο στο: <http://hdl.handle.net/11419/305>. Ημ.πρόσβασης: 14/3/2021.
4. Baffa JM. Overview of congenital cardiovascular anomalies. Merck Manual, 2014, Διαθέσιμο στο: <http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/congenital-cardiovascular-anomalies/overview-of-congenital-cardiovascular-anomalies>. Ημ.πρόσβασης: 14/3/2021
5. Nousi D, Mperouka H. Congenital Heart Diseases, Perioperative Nursing. 2012;1(3): 81-93.
6. Nousi D, Sitta A. Congenital Heart Diseases, Perioperative Nursing. 2014; 1(2):117 – 124.
7. Siu S.C, Silversides CK. Bicuspid aortic valve disease. J Am Coll Cardiol. 2010; 55(25):2789-2800.
8. Răducanu AM, Feraru I.V, Suciu I, Teodorescu E, Didilescu A.C, Ionescu I, Ionescu E. Common and unusual dental development abnormalities in a patient with bicuspid aortic valve. Rom J Morphol Embryol. 2016; 57(2):871-873.
9. Kourkouta L, Papathanasiou VI, Koukourikos K, Kleisiaris Ch, Fradelos CE, Tsaloglidou A. Circulatory System's Diseases in the Elderly. Journal of Pharmacy and Pharmacology. 2015; 3(12): 591-595.
10. Boechat MI, Ratib O, Williams PL, Gomes AS, Child JS, Allada V. Cardiac MR imaging and MR angiography for assessment of complex tetralogy of

- Fallot and pulmonary atresia. *Radiographics*. 2005; 25(6):1535-1546.
11. Senzaki H, Ishido H, Iwamoto Y, Taketazu M, Kobayashi T, Katogi T, Kyo S. Sedation of hypercyanotic spells in a neonate with tetralogy of Fallot using dexmedetomidine. *J Pediatr (Rio J)*. 2008; 84(4):377-380.
 12. Giannopoulos A, Germanakis I. Cyanotic congenital heart diseases in repository. kallipos.gr.bitstream/11419/310/1/ch6.pdf.
 13. Rao PS. Diagnosis and management of cyanotic congenital heart disease: part I. *Indian J Pediatr*. 2009; 76(1):57-70.
 14. Co-Vu JG, Ginde S, Bartz PJ, Frommelt PC, Tweddell JS, Earing MG. Long-Term Outcomes of the Neo-aorta after Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries. *Ann Thorac Surg*. 2012; 95(5):1654-1659.
 15. Karamlou T, Ashburn DA, Caldarone CA, Blackstone EH, Jonas RA, Jacobs ML, ... & McCrindle, BW. Matching procedure to morphology improves outcomes in neonates with tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005; 130(6):1503-1510.
 16. Airan B, Sharma R, Choudhary SK, Mohanty SR, Bhan A, Chowdhari UK,, ... & Venugopal, P. Univentricular repair: is routine fenestration justified? *Ann Thorac Surg*. 2000; 69(6):1900-1906.
 17. Seale A, Carvalho J, Gardiner H, Mellander M, Roughton M, Simpson J, ... & British Congenital Cardiac Association. Total anomalous pulmonary venous connection: impact of prenatal diagnosis. *Ultrasound ObstetGynecol*. 2012; 40(3):310-318.
 18. Tousoulis D. *Cardiology*. Broken Hill Publishers LTD. Athens, 2015.
 19. Constantinescu T, Magda SL, Niculescu R, Mincu RI, Zaharia D, Toma CL, ... & Bogdan MA. New Echocardiographic Tehniques in Pulmonary Arterial Hypertension vs. Right Heart Catheterization - A Pilot Study. *Maedica (Buchar)*. 2013; 8(2):116-123.
 20. Wu MH, Wang JK, Lin MT, Wu ET, Lu FL, Chiu SN, Lue HC. Ventricular septal defect with secondary left ventricular-to-right atrial shunt is associated with a higher risk for infective endocarditis and a lower late chance of closure. *Pediatrics*. 2006; 117(2):e262-267.
 21. Neale T. (2012). FDA OKs expanded use for Core Valve. Διαθέσιμο στο: <http://www.medpagetoday.com>. Ημ. Πρόσβασης: 1/12/2020.
 22. Tintinalli JE, Kelen GD, Stapczynski JS. Valvular emergencies. In: 6th ed. *Emergency Medicine: A Comprehensive Study Guide*. McGraw-Hill, New York, 2004.
 23. Odenwald T, Taylor AM. Pulmonary valve interventions. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2011; 9(11):1445-1457.
 24. Poikilidou M, Stamou M, Georgianos P, Keinanidou A, Goulardova A, Zebekakis P, Giannopoulos A. Aortic stenosis in a 12-year-old girl. Diagnostic approach and treatment. *Hypertension*. 2017; 26 (1): 68-73.
 25. Stefanadis CHI. *Heart Diseases Medical Publications P.C. Paschalidis*. Athens, 2009.
 26. Kourkouta L, Frantzana A, Panagopoulou N, Georgoudi A, Baliou Th, Iliadis Ch. Diabetes Mellitus and Cardiomyopathy. 34th World Congress on Heart Diseases, July 27-28, 2020.
 27. Tsaloglidou A, Frantzana A, Koukourikos K, Iliadis Ch, Ouzounakis P, Kourkouta L. Anxiety Disorders And Heart Diseases. 34th World Congress on Heart Diseases, July 27-28, 2020.
 28. Halemis Z. Cardiographic assessment of 930 newborns, infants and children with a murmur. *Pediatrics of Northern Greece*. 2003; 15 (3): 237-242.
 29. Germanakis I, Vlachos A, Giannopoulos A, Papadopoulou-Legbelou K. *Introduction to Pediatric Cardiology*. SEAB, Kallipos. Athens, 2015.
 30. Akirou D.B. *Handbook of Cardiac Nursing*. Third edition. Parisian University Publications. Athens, 2005.

31. Bouma BJ, Mulder BJ. Changing landscape of Congenital Heart Disease. *Circulation Research*. 2017; 120(6):908-922.
32. Mastrogianni Eleni. Heart Diseases in Childhood and the role of the Nurse. Bachelor's Thesis. Patras, 2019.
33. Kremastinos D. Cardiology. Medical Publications P. C. Paschalidis. Athens, 2005.
34. Kamphuis M, Verloove-Vanhorick SP, Vogels T, Ottenkamp J, Vliegen HW. Disease-related difficulties and satisfaction with level of knowledge in adults with mild or complex congenital heart disease. *Cardiology in the Young*. 2002; 12(3):266-271.
35. Dore A, de Guise P, Mercier LA. Transition of care to adult congenital heart centers: what do patients know about their heart condition? *Canadian Journal of Cardiology*. 2002; 18(2):141-146.
36. Limperopoulos C, Majnemer A, Shevell MI, Rosenblatt B, Rohlicek C, Tchervenkov C, Darwish HZ. Functional limitations in young children with congenital heart defects after cardiac surgery. *Pediatrics*. 2001; 108(6):1325-1331.
37. Chessa M, De Rosa G, Pardeo M, Negura GD, Butera G, Feslova V, ... & Carminati, M. Illness understanding in adults with congenital heart disease. *Italian Heart Journal: Official Journal of the Italian Federation of Cardiology*. 2005; 6(11):895-899.