

## ΕΙΔΙΚΟ ΑΡΘΡΟ

## ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

Διονυσία Νούση<sup>1</sup>, Άννα Σίττα<sup>2</sup>

1. ΤΕ, Μsc, Νοσηλεύτρια, Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο, Αθήνα
2. Προϊσταμένη Παιδοκαρδιοχειρουργικού τμήματος, Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο, Αθήνα

**Περίληψη**

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες εμφανίζονται σε περίπου 8-10 βρέφη ανά 1000 γεννήσεις. Αυτές οι ανωμαλίες μπορεί να προκληθούν είτε από περιβαλλοντικούς παράγοντες που επηρεάζουν την μητέρα ή να κληρονομούνται μέσω παθολογικών γονιδίων από το προσβεβλημένο γονέα. Οι συγγενείς καρδιοπάθειες ταξινομούνται σε 'κυανωτικές' και 'μη-κυανωτικές' και ποικίλλουν από απλά καρδιακά ελλείμματα τα οποία δεν έχουν συμπτώματα έως περισσότερο σύνθετα ελλείμματα με απειλητικά για τη ζωή συμπτώματα. Η διάγνωση και αντιμετώπιση των πολύπλοκων καρδιακών ελλειμμάτων έχουν βελτιωθεί σημαντικά κατά τη διάρκεια των τελευταίων δεκαετιών. Ως εκ τούτου, παρατηρείται αύξηση της επιβίωσης των παιδιών μέχρι την ενηλικίωση τα οποία μπορούν να ζουν μια δραστήρια και παραγωγική ζωή. Πολλές συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς μπορεί να διαγνωσθούν κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης με υπερηχογράφημα. Η επιλογή της θεραπευτικής μεθόδου μετά τη γέννηση εξαρτάται από το είδος και τη βαρύτητα της νόσου. Για παράδειγμα, ορισμένες καρδιοπάθειες μπορεί να αντιμετωπισθούν μόνο με φαρμακευτική αγωγή ενώ κάποιες άλλες με μία ή περισσότερες χειρουργικές επεμβάσεις καρδιάς.

**Λέξεις-κλειδιά:** Συγγενείς καρδιοπάθειες, αιτιολογία, διάγνωση, συμβουλευτική

**Υπεύθυνος Αλληλογραφίας:** Νούση Διονυσία, Ρούμελης 114, Αργυρούπολη, Αθήνα, Ελλάδα, E-mail :dnoy93@otenet.gr

## SPECIAL ARTICLE

## CONGENITAL HEART DISEASES

Dionysia Nousi<sup>1</sup>, Anna Sitta<sup>2</sup>

1. RN, Msc, Onassis Cardiac Surgery Center Hospital, Athens
2. Head Nurse of paedo-cardiosurgical nursing unit, Onassis Cardiac Surgery Center Hospital, Athens

## Abstract

Congenital heart diseases are seen in about 8-10 babies out of 1000 live births. These abnormalities may be caused either by environmental factors that affect the mother or are inherited via abnormal genes from the affected parent. Congenital heart diseases can be broadly classified as 'Cyanotic' or 'Acyanotic' and may range from simple defects with no symptoms to complex defects with severe, life-threatening symptoms. Diagnosis and treatment of complex heart defects have greatly improved over the past few decades. As a result, it is remarked an increase in survival of children with complex heart defects to adulthood that they can live active, productive lives. Many congenital heart defects can be found at pregnancy via an ultrasound. The treatment that will be followed after the birth depends on the type and severity of the disease. For example, some congenital heart diseases can be treated with medication alone whereas others need to be treated with one or more heart surgeries.

**Keywords:** Congenital heart diseases, etiology, diagnosis, counseling..

Corresponding author: J Dionysia Nousi, Roumelis 114, Argypolis, Athens, Greece, E-mail :dnoy93@otenet.gr

### Συγγενείς καρδιοπάθειες

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες αποτελούν τη δεύτερη κατά σειρά συχνότητα αιτία θανάτου στη βρεφική και παιδική ηλικία. Ειδικότερα, η συχνότητά τους ανέρχεται σε 10 τοις χιλίοις, δηλαδή σε κάθε 1000 γεννήσεις 10 νεογνά πάσχουν από συγγενή καρδιοπάθεια. Η επιβίωση των ατόμων με συγγενή καρδιοπάθεια σχετίζεται απόλυτα με τη μορφή και τη βαρύτητα της συγγενούς καρδιοπάθειας.<sup>1-5</sup>

Πριν από το 1940, πάνω από το 90% των βρεφών με πολύπλοκες συγγενείς καρδιοπάθειες πέθανε πολύ πριν ενηλικιωθούν. Ωστόσο από την εποχή εκείνη έως σήμερα οι πρόοδοι στην καρδιολογία και στις καρδιοχειρουργικές επεμβάσεις έχουν οδηγήσει σε μια επιβίωση μεγαλύτερη από 90%. Αυτή η αξιοσημείωτη αύξηση της επιβίωσης οδήγησε σε έναν πληθυσμό τουλάχιστον ενός εκατομμυρίου ενηλίκων με συγγενείς καρδιοπάθειες στις ΗΠΑ και 150.000-200.000 στο Ηνωμένο Βασίλειο.<sup>6</sup>

Ως συγγενείς καρδιοπάθειες ορίζονται οι ανωμαλίες διάπλασης της καρδιάς ή των αγγείων που δημιουργούνται κατά τη διάρκεια της εμβρυϊκής ζωής (3η-6η εβδομάδα της εγκυμοσύνης), όταν δηλ., η καρδιά ή τα μεγάλα αγγεία της καρδιάς δε μπορούν να αναπτυχθούν σωστά πριν τη γέννηση του παιδιού. Οι ανωμαλίες αυτές που αφορούν τις αρτηρίες, τις βαλβίδες, τα στεφανιαία και τα μεγάλα αγγεία της καρδιάς μπορεί να είναι είτε απλές είτε σύνθετες (σύμπλοκες). Οι συγγενείς καρδιοπάθειες ταξινομούνται κλινικά με βάση την ύπαρξη κύανωσης σε ακυανωτικές και σε κυανωτικές.<sup>7</sup>

Οι πιο συχνές ακυανωτικές καρδιοπάθειες κατά σειρά συχνότητας εμφάνισης επί του συνόλου των συγγενών καρδιοπαθειών είναι η μεσοκοιλιακή επικοινωνία (30-50%), ο ανοιχτός βοτάλειος πόρος (10%), η μεσοκολπική επικοινωνία (7-10%), η στένωση της πνευμονικής βαλβίδας (7%), η στένωση του ισθμού της αορτής (6%) και η στένωση της αορτικής βαλβίδας (6%). Από τις κυανωτικές καρδιοπάθειες οι πιο συχνές είναι η τετραλογία του Fallot (5%) και η μετάθεση των μεγάλων αρτηριών (5%).<sup>1-5,7</sup>

Η μεσοκολπική και η μεσοκοιλιακή επικοινωνία είναι οι πιο συχνές συγγενείς καρδιοπάθειες. Η μεσοκοιλιακή επικοινωνία (VSD, ventricular septal defect) αποτελεί τη συχνότερη ανωμαλία στα νεογένητα και στην παιδική ηλικία ενώ η μεσοκολπική επικοινωνία (ASD, atrial septal defect) είναι συχνότερη στους ενηλίκους.<sup>7</sup>

### **Αιτιολογία**

Η αιτιολογία για την εμφάνιση συγγενών

καρδιοπαθειών είναι άγνωστη στο 80-90% των περιπτώσεων ενώ στις υπόλοιπες περιπτώσεις έχουν ενοχοποιηθεί τόσο γενετικοί όσο και περιβαλλοντικοί παράγοντες. Οι πρόσφατες εξελίξεις στην μοριακή γενετική πιθανόν στο μέλλον να επιτρέψουν την αναγνώριση ειδικών χρωμοσωμιακών ανωμαλιών.<sup>1-7</sup>

Επιπλέον, ο κίνδυνος εμφάνισης συγγενούς καρδιοπάθειας αυξάνει από 0,8% σε περίπου 2-6% εάν υπάρχει συγγενής 1ου βαθμού (αδελφός ή γονέας) με συγγενή καρδιοπάθεια. Οι οικογενείς μελέτες υποδεικνύουν αύξηση στην επίπτωση των συγγενών καρδιοπαθειών στα αδέλφια πασχόντων ή στους απογόνους ενός πάσχοντα γονέα. Το εύρημα ότι, εκτός κάποιων εξαιρέσεων, μόνο ο ένας αδελφός από ένα ζεύγος μονοζυγωτικών διδύμων πάσχει από συγγενή καρδιοπάθεια υποδηλώνει, ότι οι περισσότερες καρδιαγγειακές δυσπλασίες δεν κληρονομούνται με άλλο τρόπο. Ωστόσο, στο παρελθόν η παρατήρηση αυτή μπορεί να οδήγησε σε υποτίμηση της γενετικής συμβολής, καθώς οι πιο πρόσφατες μελέτες σε διδύμους αποκαλύπτουν μεγαλύτερη επίπτωση καρδιακών ανωμαλιών λόγω δυσπλασίας σε μονοζυγωτικούς διδύμους, αλλά συνήθως μόνο στον έναν από τους δύο αδελφούς. Οι δυσπλασίες μέσα στις οικογένειες είναι συχνά παρόμοιες ή εν μέρει παρόμοιες. Υπό αυτές τις συνθήκες, ο εμβρυϊκός καρδιακός έλεγχος σε βάση ρουτίνας φαίνεται να αποτελεί μια πολύτιμη πρακτική.<sup>8-10</sup>

Περίπου το 3% των ασθενών με συγγενή καρδιοπάθεια έχουν μια αναγνωρίσιμη γονιδιακή βλάβη, όπως π.χ το σύνδρομο Marfan ή Noonan. Το 5-8% των ασθενών με

συγγενή καρδιοπάθεια εμφανίζουν μια συνοδό χρωμοσωματική ανωμαλία: καρδιοπάθειες παρατηρούνται σε περισσότερους από το 90% ασθενών με τρισωμία 18, στο 50% των ασθενών με τρισωμία 21 και στο 40% αυτών με ΧΟ (σύνδρομο Turner). Το 2-4% των περιπτώσεων συγγενών καρδιοπαθειών συνδυάζονται με περιβαλλοντολογικούς ή μητρικούς παράγοντες και τερατογενή ερεθίσματα, συμπεριλαμβανομένων των παρακάτω: μητρικός σακχαρώδης διαβήτης, φαινυλκετονουρία, συστηματικός ερυθματώδης λύκος, συγγενές σύνδρομο ερυθράς και φάρμακα (λίθιο, αιθανόλη, θαλιδομίδη, σπασμολυτικά) ή ακόμα και ο σύγχρονος τρόπος ζωής. Συνοδές μετακαρδιακές ανωμαλίες παρατηρούνται ως αναγνωρίσιμα σύνδρομα στο 25% ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες.<sup>11,12,13</sup>

Ο σακχαρώδης διαβήτης της μητέρας και η παχυσαρκία της μητέρας, ειδικότερα μητέρες με  $B.M.I > 35 \text{ kg/m}^2$  αυξάνουν 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.<sup>11,12,13</sup>

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).<sup>11,12,13</sup>

Συνοπτικά, υποστηρίζεται, ότι οι συγγενείς καρδιοπάθειες είναι αποτέλεσμα αλληλεπίδρασης πολλών παραγόντων. Ειδικότερα στο 8% των περιπτώσεων τα αίτια είναι γενετικά, στο 2% περιβαλλοντικά και στο 90% είναι πολυπαραγοντικά. Συνεπώς, οι συγγενείς καρδιοπάθειες μπορεί:

- ο να είναι το αποτέλεσμα μιας γενετικής ανωμαλίας,
- ο να σχετίζονται ισχυρά με μια υποκειμενική γενετική διαταραχή (π.χ. τρισωμία) ή με την επίδραση μιας περιβαλλοντικής τοξίνης (π.χ. αλκοόλ),
- ο να είναι το αποτέλεσμα αλληλεπίδρασης πολυπαραγοντικών γενετικών και περιβαλλοντικών παραγόντων.

### Γενετική καθοδήγηση

Οι γονείς που έχουν ένα παιδί με συγγενή καρδιοπάθεια, χρήζουν καθοδήγησης, όσον αφορά στην πιθανότητα καρδιακής ανωμαλίας στα μελλοντικά παιδιά τους. Με εξαίρεση τα σύνδρομα που είναι γνωστό, ότι οφείλονται σε μονήρη μετάλλαξη ενός γονιδίου, οι περισσότερες συγγενείς καρδιοπάθειες είναι το αποτέλεσμα πολυπαραγοντικού κληρονομικού τύπου με μικρό κίνδυνο επανεμφάνισης.<sup>8</sup>

Η συχνότητα συγγενών καρδιακών ανωμαλιών στο γενικό πληθυσμό φθάνει στο 0.8%. Αυτή η συχνότητα αυξάνει στο 2-6% στη δεύτερη εγκυμοσύνη μετά τη γέννηση ενός παιδιού με συγγενή καρδιοπάθεια, ανάλογα με τον τύπο καρδιακής ανωμαλίας του πρώτου παιδιού. Όταν δύο αδέρφια πάσχουν από κάποια συγγενή καρδιοπάθεια, ο κίνδυνος γέννησης και 3ου προσβεβλημένου παιδιού φθάνει στο 20-

30%. Σε γενικές γραμμές, όταν και το 2ο παιδί εμφανίζει συγγενή καρδιοπάθεια, αυτή είναι παρόμοια με την ανωμαλία που παρατηρήθηκε στο πρώτο παιδί.<sup>8,9</sup>

Όμως η βαρύτητα της καρδιοπάθειας μπορεί να διαφέρει, όπως και οι συνοδές ανωμαλίες. Ορισμένες καρδιακές ανωμαλίες, για παράδειγμα οι αποφρακτικές αλλοιώσεις αριστερών καρδιακών κοιλοτήτων, μπορεί να συνδυάζονται με πολύ υψηλότερη συχνότητα επανεμφάνισης στο επόμενο παιδί λόγω της παρουσίας ήπιων και κλινικά λανθάνοντων ανωμαλιών, π.χ διγλώχινας αορτικής βαλβίδας σε άλλα μέλη της οικογένειας.<sup>8,9</sup>

Το υπερηχογράφημα κατά την εμβρυϊκή ηλικία έχει βελτιώσει τη συχνότητα ανίχνευσης συγγενών καρδιακών ανωμαλιών σε ασθενείς υψηλού κινδύνου. Όμως, η ευκρίνεια και η ακρίβεια του εμβρυϊκού υπερηχογραφήματος δεν είναι τέλεια. Επιπρόσθετα, συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες μπορεί να εμφανισθούν κατά την διάρκεια εξέλιξης της κύησης, για παράδειγμα μια μέτριου βαθμού αορτική στένωση με φυσιολογικού μεγέθους αριστερή κοιλία κατά την 18η εβδομάδα κύησης, μπορεί να εξελιχθεί σε ατρησία της αορτής με συνοδό υποπλαστική αριστερή κοιλία κατά την 34η εβδομάδα κύησης λόγω της μειωμένης ροής διαμέσου των αριστερών καρδιακών κοιλοτήτων κατά τη διάρκεια του τελευταίου ημίσεως της εγκυμοσύνης.<sup>8,9</sup>

Συχνά τίθεται το ερώτημα εάν μια γυναίκα και με συγγενή καρδιοπάθεια, είτε χειρουργημένη είτε όχι, θα είναι ικανή να έχει μια τελειόμηνο κύηση. Η κατάσταση του καρδιαγγειακού συστήματος της μητέρας

αποτελεί τον κύριο καθοριστικό παράγοντα. Επί παρουσίας ήπιας συγγενούς καρδιοπάθειας ή μετά από επιτυχημένη αποκατάσταση πιο σοβαρής ανωμαλίας, είναι πιθανόν η κύηση να εξελιχθεί ομαλά. Το αυξημένο αιμοδυναμικό φορτίο σε ασθενή με φτωχή καρδιακή λειτουργία μπορεί να ενέχει αυξημένο κίνδυνο τόσο για τη μητέρα όσο και για το έμβρυο. Η πιθανότητα αυτόματης αποβολής επί παρουσίας βαριάς συγγενούς καρδιοπάθειας είναι μεγάλη, ιδίως αν ο ασθενής είναι κυανωτικός. Ο κίνδυνος για τη μητέρα σε αυτές τις καταστάσεις είναι εξίσου υψηλός. Συνεπώς, είναι σημαντικό να συζητούνται διάφορες μέθοδοι γενετικού ελέγχου σε νεαρές γυναίκες με εγκαταστημένες ή μη συγγενείς καρδιοπάθειες. Κατά τη διάρκεια του τοκετού έχει, επίσης, ένδειξη η χορήγηση αντιβιοτικής προφύλαξης έναντι της ενδοκαρδίτιδας.<sup>8,9</sup>

Ειδικότερα, επειδή το θέμα της κληρονομικότητας και των αιτιών πρόκλησης συγγενούς καρδιοπάθειας απασχολεί τους γονείς, ιδιαίτερα όταν υπάρχει η σκέψη δεύτερης ή τρίτης εγκυμοσύνης, θα πρέπει συνοπτικά να εκτιμούνται οι εξής παράγοντες :<sup>1-5,8,9</sup>

- Όσο αυξάνεται η συχνότητα εμφάνισης των συγγενών καρδιοπαθειών σε πολλά μέλη της οικογένειας, τόσο αυξάνεται και ο κίνδυνος
- Εάν οι γονείς είναι συγγενείς ή γονείς που ο ένας εκ των δύο ή και οι δύο έχουν συγγενή καρδιοπάθεια, ο κίνδυνος να αποκτήσουν παιδί με την ίδια ανωμαλία είναι μεγάλος
- Εάν στην οικογένεια υπάρχει ένα παιδί

με συγγενή καρδιοπάθεια, ο κίνδυνος να γεννηθεί δεύτερο παιδί με συγγενή καρδιοπάθεια είναι 5%, αν υπάρχουν δύο παιδιά ο κίνδυνος είναι 15% για το 3ο παιδί. Εάν υπάρχουν 3 παιδιά, τότε η οικογένεια ανήκει στην ομάδα των ατόμων με υψηλό κίνδυνο ν' αποκτήσουν κι άλλους απογόνους με συγγενή καρδιοπάθεια

- Εάν στην οικογένεια υπάρχει ένα παιδί με σύνδρομο και με συγγενή καρδιοπάθεια, θα πρέπει να διενεργείται αμνιοκέντηση
- Από νεαρές μητέρες ηλικίας κάτω των 30 ετών δυνατόν να γεννηθεί παιδί με σύνδρομο Down και καρδιοπάθεια, παρά το γεγονός ότι η μητέρα φαινοτυπικά είναι φυσιολογική. Στη μητέρα η υπάρχουσα γενετική ανωμαλία βρίσκεται σε κάποια ισορροπία και όταν αυτή διαταράσσεται από κάποιο παρεμβαλλόμενο ερέθισμα, την κληρονομεί το παιδί.
- Θα πρέπει να αποφεύγεται η λήψη φαρμάκων τους δύο πρώτους μήνες της εγκυμοσύνης και να προστατεύεται η εγκυμονούσα από τυχόν λοιμώξεις, ιδιαίτερα ιώσεις.
- Η τερατογόνος ουσία για να προκαλέσει συγγενή καρδιοπάθεια, θα πρέπει να δράσει για βραχύ χρονικό διάστημα στην αρχή της εγκυμοσύνης, αντιθέτως η δράση αυτής για μικρό χρονικό διάστημα προκαλεί το θάνατο και την αποβολή του εμβρύου. Ο χρόνος αυτός είναι μεταξύ της 18ης μέχρι 60ής μέρας
- Πριν από την τελική απόφαση για μια μελλοντική εγκυμοσύνη πρέπει να

λαμβάνεται υπόψη η γνώμη του γενετιστή και του ειδικού στις παθήσεις αυτές, το είδος της κληρονομούμενης ανωμαλίας και η επιθυμία των γονέων.

### **Διάγνωση των συγγενών καρδιοπαθειών**

Κατά τις τελευταίες δεκαετίες, η τεχνολογική τελειοποίηση των υπερήχων παρείχε τη δυνατότητα διερεύνησης των ανατομικών και λειτουργικών ανωμαλιών της καρδιάς του εμβρύου στους πρώτους μήνες της εγκυμοσύνης. Σύμφωνα με τη βιβλιογραφία, έχουν καθορισθεί κριτήρια με βάση τα οποία μια εγκυμοσύνη θεωρείται ως 'ψηλού κινδύνου' για την ύπαρξη καρδιοπάθειας στο έμβρυο και τα οποία αποτελούν την ένδειξη για να γίνει λεπτομερής εξέταση.<sup>8</sup>

Τα κριτήρια αυτά περιλαμβάνουν:

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

στο έμβρυο.

Η εξέταση γίνεται μετά την 14η εβδομάδα εγκυμοσύνης όταν η διάπλαση της καρδιάς έχει προχωρήσει σε τέτοιο βαθμό που τα ευρήματα είναι αξιόπιστα και η δυνατότητα εντόπισης τους είναι πολύ ψηλή. Η αρχική αξιολόγηση του βρέφους ή του παιδιού με πιθανή συγγενή καρδιοπάθεια περιλαμβάνει μια συστηματική προσέγγιση με τρία μείζονα κριτήρια. Πρώτον, οι συγγενείς καρδιοπάθειες χωρίζονται σε δύο κύριες κατηγορίες βάσει της παρουσίας ή της απουσίας κυάνωσης, η οποία εκτιμάται μέσω της κλινικής εξέτασης. Δεύτερον, αυτές οι δύο κατηγορίες μπορούν να χωριστούν περαιτέρω βάσει της αυξημένης, φυσιολογικής ή μειωμένης σκιαγράφησης των εντυπωμάτων των πνευμονικών αγγείων στις ακτινογραφίες θώρακα. Τέλος, με το ηλεκτροκαρδιογράφημα εκτιμάται η ύπαρξη υπερτροφίας των δεξιών, των αριστερών και όλων των καρδιακών κοιλοτήτων. Ο χαρακτήρας των καρδιακών τόνων και η παρουσία και ο χαρακτήρας καρδιακών φουσημάτων στενεύει ακόμη περισσότερο τα όρια της διαφορικής διάγνωσης. Η τελική διάγνωση επιβεβαιώνεται μέσω υπερηχογραφήματος και/ή καρδιακού καθετηριασμού. Η απλή μεσοκοιλιακή και μεσοκοιλιακή επικοινωνία, ο ανοικτός αρτηριακός πόρος, η στένωση της πνευμονικής αρτηρίας και η τετραλογία του Fallot, αποτελούν τις συχνότερες καρδιοπάθειες που αναγνωρίζονται εύκολα.<sup>8,9</sup>

## Πρόγνωση

Οι ασθενείς που έχουν αντιμετωπισθεί με ανακουφιστικές επεμβάσεις, ιδιαίτερα σύνθετων καρδιολογικών προβλημάτων μπορούν να ζουν μια σχεδόν φυσιολογική ζωή με περιορισμούς ανάλογα με τη σοβαρότητα της πάθησής τους και με προσεκτική παρακολούθηση. Η πλειοψηφία των συγγενών καρδιακών βλαβών 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. 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 (π.χ 24ωρο ηλεκτροκαρδιογράφημα, τεστ κόπωσης, ηχοκαρδιογράφημα, μελέτες με ραδιενεργές ουσίες, και όποτε χρειάζεται με καρδιακό καθετηριασμό).<sup>1-5,8,9</sup>

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.<sup>8,9</sup>

## Βιβλιογραφία

- 1) Στεφανάδης Χ. Παθήσεις της Καρδιάς. Εκδ., Πασχαλίδη, Αθήνα, 2005.
- 2) Κόκκινος Δ, Ράμμος Σ. Καρδιολογική Θεραπευτική. Συγγενείς Καρδιοπάθειες. Εκδ., Παρισιάνου, Αθήνα, 2000.
- 3) Τούτουζας Π, Θανόπουλος Β. Η Καρδιά. Συγγενείς καρδιοπάθειες. Εκδ., Παρισιάνου, Αθήνα, 1996.
- 4) Τούτουζας Π. Καρδιολογία. Συγγενείς Παθήσεις της Καρδιάς. Εκδ., Παρισιάνου, Αθήνα, 1999.
- 5) Λόλας Χ, Αποστολάκης Ε, Χαρίτος Χ.: Καρδιοχειρουργική. Συγγενείς Καρδιοπάθειες. Εκδ., Λίτσας, Αθήνα, 1991.
- 6) Stout K. Pregnancy in women with heart Congenital heart : the importance of evaluation and counseling. Heart. 2005;91(6):713-714.
- 7) Ντόκου Μ, Πολυκανδριώτη Μ, Παναγιωτόπουλος Τ, Λάγγας Δ. Μεσοκολπική-μεσοκοιλιακή επικοινωνία. Το Βήμα του Ασκληπιού. 2009;8(2):120-136.
- 8) Nelson W. Παιδιατρική. Επιμέλεια Μετάφρασης: Χρούσσοις Γ.. 15<sup>η</sup> έκδοση. Εκδ., Πασχαλίδη, Αθήνα, 2004.
- 9) Κανακούδη-Τσακαλίδου Φ, Κατζός Γ. Βασική Παιδιατρική. Εκδ., University Studio Press, Θεσσαλονίκη, 2007.
- 10) Webb G, Smallhorn J, Therrien J, Redington A.: Congenital Heart Disease. In Braunwald's Heart Disease: A text-book of Cardiovascular Medicine, 7<sup>th</sup> Edition. Vol.. 2, Eds., WB Saunders CO, Philadelphia, 2005.
- 11) [Ransom J, Srivastava D](#). The genetics of cardiac birth defects. [Semin Cell Dev Biol](#). 2007;18(1):132-9.
- 12) Hoffman JI. [Congenital heart disease: incidence and inheritance](#). [Pediatr Clin North Am](#). 1990;37(1):25-43.
- 13) Marino BS, Bird GL, Wernovsky G. Diagnosis and management of the newborn with suspected congenital heart disease. [Clin Perinatol](#). 2001; 28:91-136.