



Τ.Ε.Ι. Κρήτης  
Σχολή Επαγγελματιών Υγείας και Πρόνοιας  
Τμήμα Νοσηλευτικής

**«Διερεύνηση και καταγραφή της καρδιαγγειακής υγείας  
παιδιών σχολικής ηλικίας σε σχολεία του δήμου Ηρακλείου»**



**Φοιτήτριες**

Αρχοντουλάκη Στέλλα  
Γκιούζι Τζέσικα

**Επιβλέπων καθηγητής**

Ρίκος Νικόλαος RN MPH PhD c Καθηγητής Εφαρμογών τμήμα νοσηλευτικής ΤΕΙ  
Κρήτης

**Συνεπιβλέπων καθηγητής**

Γερμανάκης Ιωάννης MD PhD Επίκουρος Καθηγητής Παιδιατρικής Καρδιολογίας

## Περιεχόμενα

<b>Κεφάλαιο 1</b> .....	<b>4</b>
Ανατομία – Φυσιολογία της καρδιάς .....	4
Βαλβίδες .....	6
<b>Κεφάλαιο 2</b> .....	<b>7</b>
Επίκτητες παιδιατρικές καρδιακές παθήσεις.....	7
Ρευματικός πυρετός .....	7
Νόσος Kawasaki .....	8
Ενδοκαρδίτιδα .....	9
Μυοκαρδίτιδα .....	10
Μυοκαρδιοπάθειες .....	10
Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια.....	11
Διατακτική μυοκαρδιοπάθεια .....	11
Πνευμονική υπέρταση.....	12
<b>Κεφάλαιο 3</b> .....	<b>14</b>
Συγγενής καρδιοπάθειες .....	14
Ακυανωτικές επικοινωνίες.....	14
Μεσοκοιλιακή επικοινωνία .....	14
Μεσοκολπική επικοινωνία .....	14
Ανοικτός Βοτάλειος Πόρος .....	15
Ακυανωτικές στενώσεις.....	16
Στένωση πνευμονικής βαλβίδας .....	16
Στένωση Αορτικής Βαλβίδα .....	17
Στένωση Ισθμού Αορτής .....	18
Σύνδρομο Υποπλαστικής Αριστερής Κοιλίας.....	18
Κυανωτικές αποφρακτικές .....	20
Ατρησία πνευμονικής .....	20
Ατρησία τριγλώχινος.....	20
Κυανωτικές στενώσεις.....	21
Ανωμαλία του Ebstein .....	21
Κυανωτικές με αναντίστοιχες συνδέσεις .....	22
Πλήρης μετάθεση μεγάλων αγγείων (d-TGA) .....	22
Κυανωτικές με σύνδρομο απόφραξης και επικοινωνιών .....	23
Τετραλογία Fallot.....	23
Διπλοέξοδος Δεξιάς Κοιλίας .....	24
Αρτηριακός Κορμός .....	25
Σύνδρομο Ισομέρειας .....	26
<b>Κεφάλαιο 4</b> .....	<b>28</b>
Διαχείριση, αντιμετώπιση και κόστος .....	28
Μέθοδοι διάγνωσης και κόστος.....	28
Αντιμετώπιση .....	29
<b>Κεφάλαιο 5</b> .....	<b>32</b>

Άγχος γονέων και ποιότητα ζωής .....	32
<b>Κεφάλαιο 6.....</b>	<b>36</b>
Ιατρονοσηλευτική διαχείριση ασθενών με συγγενής καρδιοπάθειες .....	36
<b>Κεφάλαιο 7.....</b>	<b>39</b>
Επιδημιολογικά στοιχεία .....	39
<b>Κεφάλαιο 8.....</b>	<b>41</b>
Ειδικές έννοιες .....	41
Ψηφιακή φωνοκαρδιογραφία (PCG) .....	41
Στηθοσκόπιο .....	42
Ηλεκτροκαρδιογράφημα.....	42
<b>Ειδικό μέρος .....</b>	<b>43</b>
Σκοπός: .....	43
Ερευνητικά ερωτήματα:.....	43
Ερευνητικοί Στόχοι.....	43
Μεθοδολογία: .....	43
Είδος μελέτης.....	43
Αποθήκευση και επεξεργασία δεδομένων –Ανωνυμία προσωπικών δεδομένων	44
Ανάλυση των δεδομένων. ....	44
1 <sup>η</sup> Φάση ανάλυσης .....	44
2 <sup>η</sup> Φάση Ανάλυσης .....	44
Αποτελέσματα.....	46
1 <sup>η</sup> Φάση .....	46
2 <sup>η</sup> Φάση αποτελεσμάτων .....	54
Νοσηλευτικός χρόνος καρδιολογικής εξέτασης παιδιών .....	54
2. Ψηφιακή φωνοκαρδιογραφία (PCG).....	58
Συζήτηση .....	71
1 <sup>η</sup> φάση .....	71
2η φάση.....	71
Συμπεράσματα.....	73
<b>Βιβλιογραφία .....</b>	<b>74</b>
Ελληνική .....	74
Διεθνής.....	74

# Κεφάλαιο 1

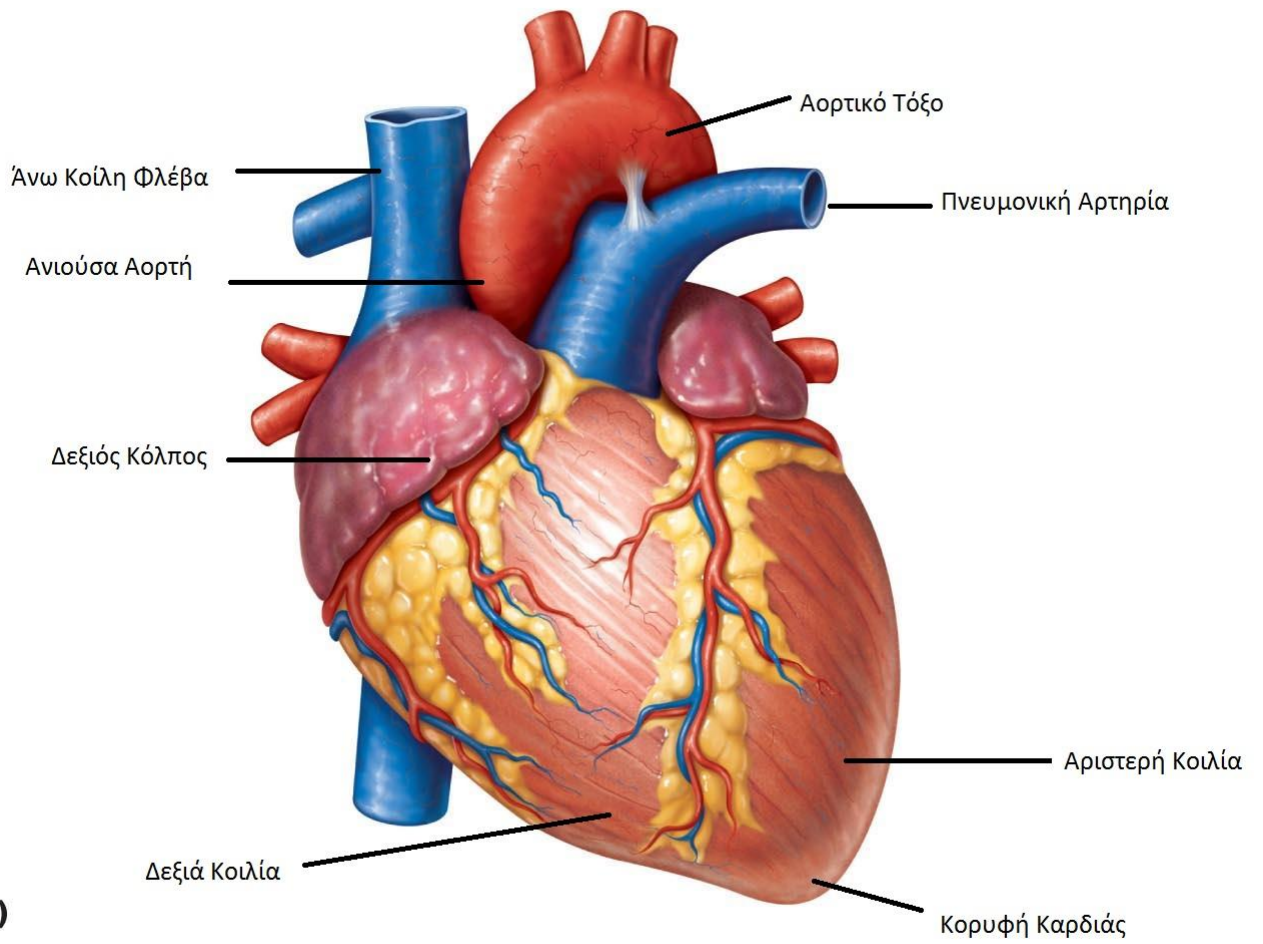
## **Ανατομία – Φυσιολογία της καρδιάς**

Η καρδιά είναι ένα από τα σημαντικότερα όργανα ολόκληρου του ανθρώπινου σώματος. Ζυγίζει περίπου 300 γραμμάρια και έχει το μέγεθος μιας κλειστής γροθιάς. Ένας καρδιακός ρυθμός ολοκληρώνει έναν καρδιακό κύκλο. Η μέτρηση των καρδιακών παλμών ενός νεογέννητου παιδιού φθάνει σε περίπου 140 το λεπτό ενώ στην ηλικία των 10 ετών η παιδική καρδιά χτυπά περίπου 90 φορές το λεπτό. Στους ενήλικες, οι γυναίκες εμφανίζουν περισσότερους χτύπους σε σχέση με τους άνδρες. Επίσης κατά τη διάρκεια της άσκησης, ο ρυθμός των χτύπων υπερβαίνει τα 140 έως 180 ανά λεπτό (Mackey and Mensah, 2004).

Το καρδιαγγειακό σύστημα αποτελείται από την καρδιά, τα αγγεία και το αίμα. Η καρδιά βρίσκεται στο κέντρο της θωρακικής κοιλότητας, περιβάλλεται από το περικάρδιο και περικλείεται από το μέσο μεσοθωράκιο. Το περικάρδιο είναι ένας σάκος ο οποίος αποτελείται από δύο πέταλα. Το ινώδες και το ορώδες περικάρδιο. Το στενό διάστημα που σχηματίζεται μεταξύ του τοιχωματικού και του σπλαχνικού πετάλου του ορώδους περικαρδίου περιέχει μια μικρή ποσότητα ορώδους υγρού και αποτελεί την περικαρδιακή κοιλότητα η οποία επιτρέπει τις κινήσεις της καρδιάς (Drake, Mitchell, Vogl, 2005).

Η καρδιά αποτελείται από τέσσερις θαλάμους: δύο μυϊκές κοιλίες και δύο κόλπους. Λειτουργικά, αποτελείται από δύο αντλίες που χωρίζονται από ένα διάφραγμα. Η δεξιά αντλία δέχεται μη οξυγονωμένο (φλεβικό) αίμα από το σώμα και το στέλνει στους πνεύμονες. Η αριστερή αντλία δέχεται οξυγονωμένο αίμα από τους πνεύμονες και το στέλνει στο σώμα (Mulroney, Myers, 2010).

Κάθε αντλία αποτελείται από ένα κόλπο και μία κοιλία, που χωρίζονται από μία βαλβίδα. Το αίμα που επιστρέφει στον δεξιό κόλπο περνά μέσα από τα ακόλουθα αγγεία: άνω και κάτω κοίλη φλέβα και τον στεφανιαίο κόλπο. Η άνω κοίλη φλέβα εκβάλλει στο ανώτερο οπίσθιο τμήμα του δεξιού κόλπου ενώ η κάτω κοίλη φλέβα στο κατώτερο. Ο στεφανιαίος κόλπος εκβάλλει εσωτερικά από την εκβολή της κάτω κοίλης φλέβας. Μεταξύ του δεξιού και του αριστερού κόλπου υπάρχει το μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Στο διάφραγμα πάνω από το στόμιο της κάτω κοίλης φλέβας, υπάρχει ένα ευδιάκριτο εντύπωμα ο ωοειδής βόθρος και ο ωοειδής δακτύλιος. δακτύλιος (Drake, Mitchell, Vogl, 2005).



Copyright © 2010 Pearson Education, Inc.

## Βαλβίδες

### Κολποκοιλιακές:

- Τριγλώχινα : το δεξιό κολποκοιλιακό στόμιο κλείνεται στη διάρκεια της σύσπασης των κοιλιών από την τριγλώχινη βαλβίδα η οποία αποτελείται από τρεις γλωχίνες. Την πρόσθια, τη διαφραγματική και την οπίσθια γλωχίνα.
- Μιτροειδή : στη διάρκεια της σύσπασης των κοιλιών, το κολποκοιλιακό στόμιο κλείνεται από τη μιτροειδή βαλβίδα. Είναι διγλώχινη και αποτελείται από την πρόσθια και την οπίσθια γλωχίνα

### Αρτηριακές:

- Πνευμονική: στην περιοχή εξόδου του αίματος από τη δεξιά κοιλία, το στόμιο προς το πνευμονικό στέλεχος κλείνεται από την πνευμονική βαλβίδα η οποία αποτελείται από τρεις μηννοειδείς γλωχίνες την αριστερή, τη δεξιά και την πρόσθια.
- Αορτική: το στόμιο από την αριστερή κοιλία προς την αορτή κλείνεται από την αορτική βαλβίδα. Η βαλβίδα αυτή έχει όμοια κατασκευή με την πνευμονική. Αποτελείται από τρεις ημισελήνοειδής γλωχίνες (Moore, Agur, Dalley, 2013).

**Φλεβόκομβος:** Η βηματοδότηση της καρδιάς, πραγματοποιείται από τον φλεβόκομβο ο οποίος βρίσκεται στη θέση όπου η άνω κοίλη φλέβα ενώνεται με τον δεξιό κόλπο. Τα σήματα διέγερσης που εκπέμπονται από τον φλεβοκομβικό κόμβο διαχέονται στους κόλπους προκαλώντας μυϊκή σύσπαση (Mulroney, Myers, 2010).

Η παιδιατρική καρδιολογία μελετάει τις καρδιολογικές παθήσεις των παιδιών από την σύλληψη έως την εφηβεία. Οι καρδιολογικές παθήσεις στα παιδιά είναι άξιες αναφοράς καθώς το 0.9% των παιδιών θα γεννηθεί με καρδιοπάθεια και χωρίς έγκαιρη διάγνωση, ένα από τα τέσσερα πάσχοντα νεογνά θα καταλήξει μέσα σε λίγες ημέρες. Το βασικό αντικείμενο μελέτης της παιδιατρικής καρδιολογίας είναι οι συγγενείς καρδιοπάθειες που ορίζονται ως ανατομικές ή λειτουργικές ανωμαλίες του καρδιαγγειακού συστήματος που υφίστανται κατά τη γέννηση. Οι συγγενείς καρδιοπάθειες είναι αποτέλεσμα ατελούς ανάπτυξης και σχηματισμού του καρδιαγγειακού συστήματος στην εμβρυϊκή ζωή. Υπάρχουν ήδη, ως ανώμαλη διαμόρφωση του καρδιαγγειακού συστήματος, από την εμβρυϊκή ηλικία και παραμένουν ως το τέλος της ζωής του ανθρώπου ανεξάρτητα από το χρόνο διάγνωσής τους (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015; Gerstle et al., 2016; Braunwald, 1980; Pickardt, Niggemeyer, Bauer, Khalid, 2016).

## Κεφάλαιο 2

### *Επίκτητες παιδιατρικές καρδιακές παθήσεις*

#### **Ρευματικός πυρετός**

Ο ρευματικός πυρετός προσβάλλει 20 εκατομμύρια παιδιά ηλικίας 5-15 ετών παγκοσμίως ενώ σπάνια προσβάλλει παιδιά ηλικίας κάτω των 2 ετών. 500.000 από αυτά οδηγούνται στο θάνατο κάθε χρόνο. Στις ανεπτυγμένες χώρες, τα περιστατικά είναι ελαχιστοποιημένα . στην δυτική Ευρώπη για παράδειγμα τα περιστατικά είναι 1/100.000. Ο ρευματικός πυρετός, οφείλεται σε ανοσολογική αντίδραση μετά από λοίμωξη από β-αιμολυτικό στρεπτόκοκκο της ομάδας A (GAS) και η πιθανότητα εμφάνισης λοίμωξης που δεν θεραπεύεται είναι περίπου 3%. Οι κλινικές εκδηλώσεις του ρευματικού πυρετού εμφανίζονται 2-3 εβδομάδες μετά τη λοίμωξη ενώ οι εκδηλώσεις στο κεντρικό νευρικό σύστημα παρατηρούνται αργότερα (Van der Helm-van Mil, 2010).

- Η Αρθρίτιδα είναι η συχνότερη εκδήλωση η οποία προσβάλλει αρχικά μεγάλες αρθρώσεις και είναι μεταναστευτική. Η αντιμετώπιση της επιτυγχάνεται με τη χορήγηση ασπιρίνης.
- Η καρδίτιδα αποτελεί τη συχνότερη αιτία νοσηρότητας και θνητότητας του ρευματικού πυρετού. Συνήθως εμφανίζεται τις πρώτες δύο εβδομάδες της νόσου και πρόκειται για ενδοκαρδίτιδα, μυοκαρδίτιδα, περικαρδίτιδα και πανκαρδίτιδα. Κάποιοι μπορεί να εμφανίσουν και διαταραχές στην αγωγιμότητα της καρδιάς.
- Το γυροειδές ή δισκοειδές ερύθημα είναι πιο σπάνιο. Εμφανίζονται ερυθρές βλατίδες στον κορμό και στα άκρα. Το εξάνθημα αυτό είναι παροδικό και δεν επεκτείνεται στο πρόσωπο.
- Χορεία Sydenham είναι η εκδήλωση της φλεγμονής των βασικών γαγγλίων του κεντρικού νευρικού συστήματος. Εκδηλώνεται 2-12 μήνες μετά την έναρξη της νόσου.
- Τα ρευματικά οζίδια είναι σκληρές κινητές υποδόριες βλάβες που φτάνουν έως ένα εκατοστό και εμφανίζονται συχνότερα σε άτομα με χρόνια ρευματική καρδίτιδα.

Η θεραπεία του ρευματικού πυρετού είναι η αντιμικροβιακή αγωγή για τη στρεπτοκοκκική λοίμωξη, αντιφλεγμονώδη και σαλικυλικά (ασπιρίνη) για την αρθρίτιδα, κλινοστατισμό του ασθενή και επιπρόσθετη θεραπεία για την καρδιακή ανεπάρκεια αν υπάρχει (Γερμανάκης, Βλάχος, Γιαννόπουλος, Παπαδόπουλος, Παπαδοπούλου-Λεμπέλου,2015)

## Νόσος Kawasaki

Η νόσος Kawasaki είναι η συχνότερη αγγειίτιδα αγνώστου αιτιολογίας, την οποία ανακάλυψε ο Dr Tomisaku Kawasaki. Προσβάλλει παιδιά ηλικίας έξι μηνών έως πέντε χρονών ενώ σπάνια παρατηρείται σε ενήλικες. Εμφανίζεται κυρίως σε παιδιά Ασιατικής φυλής. Τα περιστατικά στην Ιαπωνία είναι 100/100.000 παιδιά μικρότερα των πέντε ετών ενώ στις ΗΠΑ είναι 17-27/100.000 ανά έτος (Fujiwara and Hamashima, 1978; Burns et al.,1996).

Οι κλινικές εκδηλώσεις της νόσου περιλαμβάνουν:

- Πυρετό διάρκειας μεγαλύτερης των πέντε ημερών
- Επιπεφυκίτιδα με διάταση των μεγάλων αγγείων του επιπεφυκότα και φωτοφοβία
- Φλεγμονή των βλεννογόνων της στοματικής κοιλότητας όπως χειλίτιδα, φαρυγγίτιδα ή γλωσσίτιδα.
- Μεταβολές στα άκρα όπως ερύθημα, οίδημα και απολέπιση
- Ερύθημα κορμού και άκρων
- Τραχηλική λεμφαδενίτιδα

Εργαστηριακά μπορεί να εμφανιστεί αναιμία, πυουρία, αυξημένα αιμοπετάλια και αυξημένα τριγλυκερίδια.

Για να τεθεί η διάγνωση της νόσου θα πρέπει να συνυπάρχει ο πυρετός με τέσσερα από τα προαναφερθέντα συμπτώματα. Αρκετοί ασθενείς όμως δεν πληρούν όλα τα κριτήρια. Τότε έχουμε την άτυπη ή ατελή νόσο Kawasaki από την οποία νοσεί περίπου το 10% των ατόμων και είναι σημαντικό να γίνονται επιπλέον εργαστηριακές εξετάσεις και υπέρηχο καρδιάς.

Η θεραπεία μετά την έγκαιρη διάγνωση είναι απαραίτητη λόγω του κινδύνου εμφάνισης καρδιακών επιπλοκών. Ένας στους πέντε ασθενής χωρίς θεραπεία θα αναπτύξει ανευρύσματα στεφανιαίων αρτηριών τα οποία οδηγούν σε ισχαιμία μυοκαρδίου, έμφραγμα και αιφνίδιο θάνατο. Η θεραπεία της νόσου σύμφωνα με τις κατευθυντήριες οδηγίες είναι η χορήγηση γ-σφαιρίνης και ασπιρίνης για τις πρώτες 7-10 μέρες (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015).



## Ενδοκαρδίτιδα

Η λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα είναι μια ενδοαγγειακή ,μικροβιακή λοίμωξη του ενδοκάρδιου και των βαλβίδων που προκαλείται από λοιμώδης παράγοντες. Αν και η νόσος εμφανίζεται σπάνια στην παιδική ηλικία και τις τελευταίες δεκαετίες υπήρξε σημαντική πρόοδος στην θεραπεία και στη διάγνωση, οι οποίες συνέβαλαν στην βελτίωση της πρόγνωσης ,η λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα παρουσιάζει υψηλή νοσηρότητα και θνησιμότητα . Ευθύνεται για περίπου 1 στις 1280 παιδιατρικές εισαγωγές ετησίως, με τα περισσότερα κρούσματα να παρατηρούνται στη βρεφική ηλικία. Η ενδοκαρδίτιδα εκδηλώνεται σε άτομα με προδιαθεσικούς παράγοντες(προσθετικά υλικά, ενδοφλέβιους καθετήρες, πάσχοντα ρευματικού πυρετού). Στη νεογνική ηλικία και σε ανοσοκατεσταλμένους ασθενείς η ενδοκαρδίτιδα συνήθως οφείλεται σε gram αρνητικούς βάκιλλους και μύκητες ενώ η υποξεία βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα προκαλείται κυρίως από α-αιμολυτικό στρεπτόκοκκο, εντερόκοκκους και από σταφυλόκοκκους πηκτάση αρνητικούς (Towbin, Lorts and Jefferies, 2013).

Η υποξεία βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα δεν έχει σαφή συμπτώματα (κεφαλαλγία , ανορεξία ,κακουχία, αρθραλγίες) ενώ στην οξεία λοιμώδη ενδοκαρδίτιδα ο ασθενής έχει υψηλό πυρετό με άλλα μη ειδικά συμπτώματα( μυαλγίες, νυχτερινή εφίδρωση, απώλεια βάρους).

Το υπερηχοκαρδιογράφημα στο οποίο διαπιστώνεται η παρουσία εκβλαστήσεων, τα κριτήρια του Duke(μείζονα και ελάσσονα),η θετική καλλιέργεια αίματος, η τεκμηρίωση της καρδιακής συμμετοχής, ο πυρετός, η λευκοκυττάρωση, η αναιμία και η μικροσκοπική αιματοουρία είναι οι κύριες διαγνωστικές εξετάσεις στις οποίες τίθεται ο ασθενής.

Η θεραπεία της Ενδοκαρδίτιδας αποτελείται από ενδοφλέβιες δόσεις με βακτηριοκτόνα αντιβιοτικά. Η εμπειρική(αρχική) θεραπεία περιέχει διπλή αγωγή με βανκομυκίνη και αμινογλυκοσίδη, είναι μακράς διάρκειας και μπορεί να τροποποιείται ύστερα από τα αποτελέσματα της αιμοκαλλιέργειας (Horstkotte et al., 2004).

## Μυοκαρδίτιδα

Η Μυοκαρδίτιδα είναι μια φλεγμονώδης νόσος του μυοκαρδίου, η οποία μπορεί να συνυπάρχει με φλεγμονή του περικαρδίου( μυο-περικαρδίτιδα) ,στα πλαίσια ιογενών συνδρομών ή άλλων νοσημάτων. Σε μια έρευνα επανεξέτασης όλων των αυτοψιών σε 1.516 παιδιά έδειξαν ότι το 1,8% είχαν μυοκαρδίτιδα.

Τα συμπτώματα που θα εμφανίσει ο ασθενής ποικίλουν και εξαρτώνται από την βαρύτητα προσβολής του μυοκαρδίου. Η ταχύπνοια ,η υπόταση ,η μειωμένη αντοχή, η ηπατομεγαλία, η ολιγουρία και τα ψυχρά άκρα είναι αποτέλεσμα οξείας καρδιακής ανεπάρκειας, ενώ ο ασθενής μπορεί να εμφανίσει προκάρδιο άλγος, αρρυθμογένεση ή να είναι ασυμπτωματικός.

Οι εξετάσεις στις οποίες θα υποβληθεί ο ασθενής για τον έλεγχο της μυοκαρδιακής βλάβης είναι οι εξής:

- Μέτρηση αυξημένων ενζύμων μυοκαρδιακής βλάβης(τροπονίνη)
- Ηλεκτροκαρδιογράφημα (έλεγχος για αρρυθμίες ,διαταραχές επαναπόλωσης, κολποκοιλιακός αποκλεισμός)
- Ακτινολογικός έλεγχος(καρδιομεγαλία με αύξηση καρδιοθωρακικού δείκτη)
- Υπερηχοκαρδιογράφημα(λειτουργία καρδιάς, εκτίμηση παρουσίας υποκινήσεων ή οιδήματος των τοιχωμάτων)

Η αγωγή της υποκείμενης καρδιακής ανεπάρκειας περιλαμβάνει διουρητικά, αγγειοδιασταλτικά, αναστολείς μετατρεπτικού ενζύμου, μιλρινόνη και δοβουταμίνη. Η ανάπαυση μέχρι την αποκατάσταση των μυοκαρδιακών ενζύμων και της λειτουργικότητας της αριστερής κοιλίας είναι η συνήθης θεραπεία. Στην περίπτωση που είναι γνωστοί οι παράγοντες που προκάλεσαν την ανεπάρκεια (μικρόβια ,ιοί), τότε ακολουθείται μια πιο ειδική αγωγή (Kuhl and Schultheiss, 2010; Towbin, Lorts and Jefferies, 2013).

## Μυοκαρδιοπάθειες

Οι μυοκαρδιοπάθειες χαρακτηρίζονται από διαταραχές του καρδιακού μυός και προκαλούν σημαντική νοσηρότητα και θνησιμότητα στην παιδιατρική ηλικία. Το 40% των παιδιών θα χρειαστεί μεταμόσχευση καρδιάς ή θα καταλήξει μέσα σε πέντε χρόνια από τη διάγνωση. Διακρίνονται σε πρωτοπαθείς (γενετικές, μη γενετικές και επίκτητες) και δευτεροπαθείς (προσβολή του μυοκαρδίου στα πλαίσια συστηματικού νοσήματος). Σύμφωνα με μία έρευνα στις ΗΠΑ, στο 30% των

περιπτώσεων, τα αίτια ήταν οικογενή, νευρομυϊκά, συνδρομικά ή μεταβολικά ενώ οι υπόλοιπες αποτελούσαν ιδιοπαθείς περιπτώσεις (Arbustini et al., 2013).

Οι κύριες πρωτοπαθείς μυοκαρδιοπάθειες είναι η διατατική, η υπερτροφική, η περιοριστική, η αρρυθμογόνος δυσπλασία της δεξιάς κοιλίας καθώς και το μη συμπαγές μυοκάρδιο της αριστερής κοιλίας η οποία αναγνωρίστηκε πρόσφατα. Κάθε τύπος μυοκαρδιοπάθειας έχει διαφορετική κλινική εικόνα, διαφορετική αντιμετώπιση και πρόγνωση.

### **Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια**

Στην παιδική ηλικία η αιτιολογία της σχετίζεται με κληρονομικά μεταβολικά νοσήματα, γενετικά σύνδρομα ή νοσήματα που διηθούν στο μυοκάρδιο. Σύμφωνα με την ευρωπαϊκή καρδιολογική εταιρία, τα αίτια χωρίζονται σε οικογενείς/γενετικές και μη οικογενείς/μη γενετικές, που είναι σπάνιες σε αυτή την ηλικία. Στην υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια μπορεί να παρατηρηθεί υπερτροφία ολόκληρης της αριστερής κοιλίας ή ασύμμετρη υπερτροφία η οποία οδηγεί σε διάταση του αριστερού κόλπου λόγω της παρεμπόδισης της πλήρωσης της αριστερής κοιλίας.

Οι κλινικές εκδηλώσεις της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας που σχετίζεται με κληρονομικά νοσήματα συνήθως εμφανίζεται στην βρεφική ηλικία ενώ σε αυτήν που σχετίζεται με νευρομυϊκά νοσήματα εμφανίζεται στην εφηβεία. Στα αρχικά στάδια η νόσος είναι ασυμπτωματική. Κατά τη διάρκεια της κλινικής εξέτασης μπορεί να παρατηρηθεί φύσημα που δεν προϋπήρχε ή παθολογικό ηλεκτροκαρδιογράφημα. Τα συμπτώματα μπορεί να είναι: εύκολη κόπωση, δύσπνοια, προκάρδια άλγη, αίσθημα παλμών, λιποθυμικά επεισόδια ακόμη και αιφνίδιος θάνατος. Για τα βρέφη τα συμπτώματα είναι η συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια με δύσπνοια, μειωμένη σίτιση, εφίδρωση κατά τη σίτιση, μειωμένη πρόσληψη βάρους, και η παραπομπή λόγω φύσηματος.

Η διάγνωση γίνεται από το υπερηχογράφημα καρδιάς ενώ η θεραπεία στοχεύει στη βελτίωση των συμπτωμάτων και την πρόληψη επιπλοκών. Σε υπερκοιλιακές ή κοιλιακές αρρυθμίες το φάρμακο που ενδείκνυται είναι η αμιοδαρόνη. Σε σοβαρή απόφραξη γίνεται μυεκτομή ενώ σε ασθενή με αυξημένο κίνδυνο για αιφνίδιο θάνατο συνιστάται η τοποθέτηση απινιδωτή. Είναι σημαντικό όλοι οι πάσχοντες να αποφεύγουν να συμμετέχουν σε ανταγωνιστικά αθλήματα λόγω του κινδύνου για αιφνίδιο θάνατο (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015 ; Elliot et al., 2007).

### **Διατατική μυοκαρδιοπάθεια**

Είναι η συχνότερη μυοκαρδιοπάθεια στην παιδική ηλικία (50%-60% των περιπτώσεων). Προσβάλλει κυρίως το μυοκάρδιο της αριστερής κοιλίας και χαρακτηρίζεται από διάταση της αριστερής κοιλίας και μειωμένη συσταλτικότητα. Χαρακτηρίζεται ως ιδιοπαθής όμως το 20%-30% οφείλεται σε κληρονομικά αίτια ενώ στις υπόλοιπες περιπτώσεις είναι δευτεροπαθής και οφείλεται σε λοιμώδη αίτια.

Στη βρεφική ηλικία εκδηλώνεται με τη μορφή συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας(ταχυκαρδία, ταχύπνοια, μειωμένη σίτιση, εφίδρωση κατά τη σίτιση, υγροί ρόγχοι στις βάσεις των πνευμόνων, ηπατομεγαλία). Σε μεγάλα παιδιά

παρατηρείται δύσπνοια, εύκολη κόπωση κατά την άσκηση, θωρακικά άλγη, λιποθυμικά επεισόδια. Στην ακρόαση υπάρχει φύσημα ανεπάρκειας μιτροειδούς.

Η διάγνωση γίνεται με βάση το ιστορικό, την κλινική εξέταση και τις εργαστηριακές εξετάσεις. Παρατηρείται παθολογικό ηλεκτροκαρδιογράφημα, παρουσία ταχυαρρυθμιών ενώ με το υπερηχογράφημα γίνεται η διαπίστωση της διάγνωσης.

Σαν θεραπεία χορηγείται διγοξίνη, διουρητικά και β-blockers για την αντιμετώπιση της συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας. Σε βαριά πάσχοντες μπορεί να χρειαστεί διασωλήνωση, μηχανική υποστήριξη της αναπνοής και χορήγηση ινóτροπων φαρμάκων. Επίσης μπορεί να χορηγηθούν αντιπηκτικά και αντιαρρυθμικά ενώ σε περίπτωση επιδείνωσης μπορεί να χρειαστεί μεταμόσχευση καρδιάς (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015).

## **Πνευμονική υπέρταση**

Η Πνευμονική Αρτηριακή Υπέρταση είναι μία εξελικτική νόσος, κατά την οποία οι πνευμονικές αρτηρίες εμφανίζουν πάχυνση και στένωση, γεγονός που οδηγεί σε αύξηση της πίεσής τους. Η καρδιά, στην προσπάθειά της να αντλήσει το αίμα προς τους πνεύμονες για να οξυγονωθεί, συναντά αυξημένες πιέσεις, με αποτέλεσμα σταδιακά να καταπονείται. Όταν αδυνατεί να υπερνικήσει τις αντιστάσεις που συναντά, επηρεάζεται η λειτουργία της προκαλώντας καρδιακή ανεπάρκεια.

Η συχνότητα της πνευμονικής αρτηριακής υπέρτασης στα παιδιά καθώς και στους ενήλικες παραμένει άγνωστη. Οι εκτιμήσεις της συχνότητας εμφάνισης της πνευμονικής αρτηριακής υπέρτασης δείχνει 1-2 νέες περιπτώσεις ανά 1.000.000 παιδιά στο γενικό πληθυσμό. Παρά το γεγονός ότι η νόσος είναι σπάνια, όλο και πιο συχνές αναφορές των επιβεβαιωμένων περιπτώσεις δείχνουν ότι οι περισσότεροι ασθενείς (παιδιά και ενήλικες) έχουν πνευμονική αρτηριακή υπέρταση από ότι ήταν στο παρελθόν. Τα βρέφη που πεθαίνουν με τη διάγνωση του συνδρόμου αιφνίδιου βρεφικού θανάτου έχουν διαγνωστεί κατά τη στιγμή της μεταθανάτιας εξέτασης. Η συχνότητα εμφάνισης της πνευμονικής αρτηριακής υπέρτασης είναι περίπου 1,8: 1 στα παιδιά χωρίς σημαντική διαφορά στα μικρότερα παιδιά σε σχέση με τα μεγαλύτερα παιδιά. Επίσης τα δεδομένα της (Pulmonary Hypertension NIH Registry) απεικονίζουν μικρότερα προγνωστικά επιβίωσης για τα παιδιά από ότι στους ενήλικες πάσχοντες, στο μητρώο τους καταγράφηκε μέσος όρος επιβίωσης από τους 194 ασθενείς τα 2,8 χρόνια για τους ενήλικες ενώ ήταν μόλις 10 μήνες για τα παιδιά.

Οι διαταραχές αυτές εκδηλώνονται κυρίως με αίσθημα δύσπνοιας και κόπωση. Τα συμπτώματα αυτά αρχικά είναι ανεπαίσθητα ή εμφανίζονται μόνο σε έντονη προσπάθεια, και μπορεί να μη γίνονται αντιληπτά. Η διάγνωση της νόσου πολύ συχνά καθυστερεί, ανακαλύπτοντας πια αργά τις μη αναστρέψιμες βλάβες. Σταδιακά, τα συμπτώματα περιορίζουν όλο και περισσότερο τη φυσική δραστηριότητα, και, σε προχωρημένα στάδια, μπορεί να εμφανίζονται ακόμα και σε συνθήκες ανάπαυσης.

Η διαγνωστική προσέγγιση της νόσου αποτελείται από διάφορες εξετάσεις, όπως το ηλεκτροκαρδιογράφημα, την ακτινογραφία θώρακος και το

υπερηχογράφημα καρδιάς. Η οριστική επιβεβαίωση της διάγνωσης, όμως, τίθεται μέσω δεξιού καρδιακού καθετηριασμού, το οποίο είναι μία επεμβατική τεχνική (Rosenweig, Widlitz and Barst 2004).

Η θεραπεία των ασθενών με πνευμονική αρτηριακή υπέρταση ορίζεται από τον θεράποντα ιατρό που έχει μελετήσει τα διαγνωστικά αποτελέσματα των εξετάσεων, μέσω των οποίων προσδιορίζει την βαρύτητα, την αγγειοδραστικότητα και την αποτελεσματικότητα των διάφορων φαρμάκων και επεμβατικών μεθόδων (Galie, Hoerger and Humbert et al., 2009).

Οι επίκτητες καρδιοπάθειες στα παιδιά χρήζουν άμεσης αντιμετώπισης για την πρόληψη σοβαρών επιπλοκών. Η έγκαιρη διάγνωση και τη σωστή χρήση των εξελιγμένων πλέον μέσων διάγνωσης από το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό οδηγεί σε μια αποτελεσματική θεραπεία και επιτρέπει στα πάσχοντα παιδιά να συνεχίσουν μια φυσιολογική ζωή. Παρόλο αυτά οι καρδιοπάθειες στις οποίες θα αναφερθεί εκτενώς η συγκεκριμένη εργασία είναι οι εκ γενετής οι οποίες είναι συχνότερες και σοβαρότερες καθώς ένα στα εκατό παιδιά πάσχει από αυτές.

## **Κεφάλαιο 3**

### **Συγγενής καρδιοπάθειες**

#### **Ακυανωτικές επικοινωνίες**

#### **Μεσοκοιλιακή επικοινωνία**

Η μεσοκοιλιακή επικοινωνία (VSD) είναι η συχνότερη συγγενής καρδιοπάθεια (50% των συγγενών καρδιοπαθειών) και μπορεί να υπάρχει μεμονωμένα (20% των περιπτώσεων) ή σε συνδυασμό με άλλες καρδιακές ανωμαλίες. Υπάρχει αριστεροδεξιά διαφυγή στο επίπεδο των κοιλιών και ο βαθμός διαφυγής εξαρτάται από το επίπεδο των πνευμονικών αντιστάσεων. Η αύξηση της πνευμονικής φλεβικής επιστροφής οδηγεί σε φόρτιση όγκου τις αριστερές καρδιακές κοιλότητες. Εικόνα καρδιακής ανεπάρκειας μπορεί να προκύψει σε περίπτωση μεγαλύτερου ελλείμματος.

Τα ευρήματα που παρατηρούνται κατά τη διάγνωση της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας είναι τα εξής:

- Από την κλινική εξέταση εντοπίζεται αριστερά παραστερνικά έντονο ολοσυστολικό φύσημα που μπορεί να συνοδεύεται από ροίζο.
- Το ηλεκτροκαρδιογράφημα δείχνει φυσιολογικό ενώ σε μεγαλύτερες επικοινωνίες γίνεται εμφανής η διάταση της αριστερής κοιλίας και του αριστερού κόλπου.
- Η ακτινογραφία θώρακος μπορεί να δίνει την εικόνα καρδιομεγαλίας ή να συνυπάρχει προπέτεια της πνευμονικής αρτηρίας με αυξημένη αγγείωση των πνευμόνων.
- Με την υπερηχογραφία καθορίζεται με ακρίβεια το μέγεθος και τυχόν συνοδές αλλοιώσεις. Επίσης αξιολογείται η αιμοδυναμική επιβάρυνση του ελλείμματος και γίνεται εκτίμηση της πνευμονικής πίεσης.
- Με τον καρδιακό καθετηριασμό γίνεται ο καθορισμός της πνευμονικής πίεσης και η εκτίμηση των πνευμονικών αντιστάσεων (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015).

#### **Μεσοκολπική επικοινωνία**

Η μεσοκολπική επικοινωνία (ASD) είναι μία από τις συχνότερες συγγενής καρδιοπάθειες (15% των συγγενών καρδιοπαθειών) και μπορεί να συνυπάρχει με

άλλες ανωμαλίες. Η μεσοκολπική επικοινωνία προκαλεί διάταση των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων και αύξηση της ροής στην πνευμονική κυκλοφορία.

Τα θηλυκά εμφανίζουν σε διπλάσιο ποσοστό σε σχέση με τα αρσενικά την συγκεκριμένη πάθηση η οποία περιλαμβάνει τους εξής τύπους:

- Δευτερογενή επικοινωνία
- Πρωτογενή επικοινωνία
- Έλλειμμα φλεβώδους κόλπου
- Έλλειμμα στεφανιαίου κόλπου

Για τη διάγνωση της μεσοκολπικής επικοινωνίας:

- Τα ευρήματα που έχουμε από την κλινική εξέταση συνήθως είναι ήπιο συστολικό φύσημα στην εστία της πνευμονικής λόγω της αυξημένης ροής. Επίσης μπορεί να υπάρχει σταθερός ή παράδοξος διχασμός του δευτέρου καρδιακού τόνου ενώ όταν υπάρχει μεγάλη αριστεροδεξιά διαφυγή παρατηρείται πρώιμο ή μεσοδιαστολικό κύλισμα αριστερά στο στέρνο λόγω αυξημένης επιστροφής στον αριστερό κόλπο.
- Η ακτινογραφία θώρακα δεν είναι υποχρεωτική. Αν υπάρχει όμως δεν παρατηρούνται σημαντικές αλλαγές παρά μόνο μια ήπια αύξηση της αγγείωσης των πνευμονικών πεδίων καθώς και προπέτεια του κώνου της πνευμονικής στο αριστερό καρδιακό χείλος.
- Το ηλεκτροκαρδιογράφημα τις περισσότερες φορές είναι φυσιολογικό.
- Το υπερηχογράφημα δίνει πληροφορίες για την εκτιμώμενη συστολική πίεση της δεξιάς κοιλίας και την παρουσία συνοδού ανώμαλης εκβολής πνευμονικών φλεβών ή άλλων συνοδών καρδιοπαθειών.
- Με τον καρδιακό καθετηριασμό πραγματοποιείται μέτρηση της πίεσης της πνευμονικής καθώς και των πνευμονικών αντιστάσεων (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015).

## **Ανοικτός Βοτάλειος Πόρος**

Ο αρτηριακός πόρος αποτελεί μέρος της εμβρυϊκής κυκλοφορίας και χρησιμεύει στην παράκαμψη των πνευμόνων και στην παροχή αίματος από τη δεξιά κοιλία στη συστηματική κυκλοφορία. Μετά τη γέννηση, γίνεται σύγκλιση του αρτηριακού πόρου. Σε κάποιες περιπτώσεις μετά τη γέννηση, ο βοτάλειος πόρος παραμένει ανοικτός, γεγονός που παρατηρείται συχνότερα σε πρόωρα νεογνά με χαμηλό βάρος γέννησης καθώς και σε παιδιά που ζουν σε υψόμετρο. Έτσι υπάρχει διαφυγή αίματος από την αριστερή προς τη δεξιά κυκλοφορία. Η αριστεροδεξιά διαφυγή οδηγεί σε αυξημένη πνευμονική ροή και πνευμονική φλεβική επιστροφή. Προσδευτικά, υπάρχει διάταση του αριστερού κόλπου και της αριστερής κοιλίας και εικόνα φόρτισης όγκου της αριστερής κοιλίας.

Τα κλινικά ευρήματα είναι τα εξής:

\* Η ακρόαση όπου παρατηρείται συστολικό ή και συνεχές φύσημα στο αριστερό άνω στερνικό όριο στην εστία της πνευμονικής και λίγο υψηλότερα.

\* Η ακτινογραφία θώρακα, η οποία καταδεικνύει καρδιομεγαλία, προπέτεια της πνευμονικής αρτηρίας και αυξημένη αγγείωση των πνευμονικών πεδίων.

\* το υπερηχογράφημα που δείχνει την υπερτροφία των αριστερών κοιλοτήτων

\* και ο καθετηριασμός της καρδιάς όπου εκτιμάται και ο βαθμός της παθήσεως, μετά από μέτρηση πιέσεων και οξυγόνωσης αίματος.

Σε αιμοδυναμικά σημαντικό αρτηριακό πόρο μπορεί να χορηγηθεί ινδομεθακίνη ή ιβουπροφένη σε πρόωρα νεογνά, όταν δεν υπάρχει αντένδειξη. Σε περίπτωση που αποφασιστεί η σύγκλιση του αρτηριακού πόρου, η τελευταία μπορεί να γίνει με χειρουργική απολίνωση. Σε μεγαλύτερα βρέφη μπορεί να γίνει παρέμβαση με καθετηριασμό και τοποθέτηση μικροσυσσκευής ή ελάσματος με επιτυχία (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015).

## Ακυανωτικές στενώσεις

### Στένωση πνευμονικής βαλβίδας

Η στένωση πνευμονικής βαλβίδας έχει συχνότητα 0,6-0,8% /1000 γεννήσεις.

Οι γλωχίνες της βαλβίδας εμφανίζουν σύμφυση ή δεν διαχωρίζονται οπότε η βαλβίδα έχει θολωτή διάνοιξη με ροή μέσω ενός κεντρικού ή έκκεντρου μικρού στομίου. Η επείγουσα μορφή πνευμονικής στένωσης συνοδεύεται από αδυναμία προώθησης της αιματικής ροής δια της βαλβίδας και η επιβίωση στηρίζεται στην παρουσία ανοικτού αρτηριακού πόρου. Η δυσπλαστική πνευμονική βαλβίδα με ανώμαλες πεπαχυσμένες γλωχίνες είναι πιο σπάνια μορφή και σχετίζεται με σύνδρομο Noonan. Στένωση μπορεί να παρατηρηθεί και σε άλλα επίπεδα όπως υποβαλβιδικά, υπερβαλβιδικά και περιφερικά στους κλάδους της πνευμονικής.

Για τη διάγνωση και την αντιμετώπιση της πνευμονικής στένωσης ακολουθούν:

- Η κλινική εξέταση παρουσιάζει καρδιακό φύσημα στο αριστερό άνω στερνικό όριο. Συνήθως υπάρχει ακουστικό κλικ μετά τον πρώτο καρδιακό τόνο καθώς και διχασμός του δευτέρου τόνου. Σε σοβαρές περιπτώσεις γίνεται αντιληπτός ψηλαφητός ροίζος.
- Το ηλεκτροκαρδιογράφημα εμφανίζει δεξιά στροφή του άξονα και υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας ανάλογα με τη σοβαρότητα της στένωσης.
- Η ακτινογραφία θώρακος μπορεί να δείξει καρδιομεγαλία και διάταση της πνευμονικής.
- Το υπερηχογράφημα προσφέρει αξιόπιστο υπολογισμό της κλίσης πίεσης. Όταν η κλίση πίεση είναι μικρότερη από 40mmHg υπάρχει ήπια στένωση και δεν συνίσταται παρέμβαση. Όταν η κλίση πίεσης είναι μεγαλύτερη από 60mmHg τότε υπάρχει σοβαρή στένωση και παθολογοανατομικές αλλοιώσεις και οι ασθενείς είναι συμπτωματικοί.
- Στην επείγουσα πνευμονική στένωση στα νεογνά χορηγείται προσταγλανδίνη E για τη διατήρηση ανοικτού αρτηριακού πόρου και για την εξασφάλιση αιμοδυναμικής σταθερότητας μέχρι να οδηγηθεί σε ειδικό καρδιοχειρουργικό κέντρο για διάνοιξη με μπαλονάκι (Γερμανάκης,



## Στένωση Αορτικής Βαλβίδα

Η βαλβιδική αορτική στένωση, αποτελεί το πιο συχνό επίπεδο στένωσης στο χώρο εκροής της αριστερής κοιλίας και εμφανίζεται όταν η αορτή δεν έχει σχηματιστεί καλά. Μια φυσιολογική βαλβίδα έχει τρία μέρη (γλωχίνες ή φύλλα), αλλά μια στενωτική βαλβίδα μπορεί να έχει μόνο μία γλωχίνα («μονογλώχιν») ή δύο γλωχίνες («διγλώχιν»), που είναι παχιές και σκληρές, αντί για λεπτές και εύκαμπτες όπως είναι οι γλωχίνες στη φυσιολογική αορτική βαλβίδα. Η στένωση στο χώρο εκροής της αριστερής κοιλίας έχει υπολογιστεί στο 6% των Συγγενών Καρδιοπαθειών και στο 0,38/1.000 ζώσες γεννήσεις στο γενικό πληθυσμό. Σε ένα παιδί με αορτική στένωση, η πίεση στην αριστερά κοιλία είναι πολύ υψηλότερη από τη φυσιολογική πίεση και η καρδιά πρέπει να δουλεύει δυνατώτερα για να αντλεί το αίμα έξω και προς τις αρτηρίες του σώματος. Με την πάροδο του χρόνου αυτό μπορεί να προκαλέσει υπερτροφία και βλάβη στον καταπονημένο καρδιακό μυ.

Στην στένωση αορτικής βαλβίδας τα πάσχοντα παιδιά μπορούν να εμφανίσουν πόνο στο στήθος, ασυνήθιστη κούραση, ζάλη ή λιποθυμία ενώ τα περισσότερα δεν έχουν συμπτώματα, και χρειάζονται ειδικές εξετάσεις για να προσδιοριστεί η σοβαρότητα του προβλήματος:

- η ακτινογραφία θώρακος μπορεί να αναδείξει διάταση της ανιούσας αορτής ενώ
- η υπερηχοκαρδιογραφία είναι θεμελιώδους σημασίας, καθώς μπορεί να θέσει τη διάγνωση, να εκτιμήσει τη μορφολογία της βαλβίδας και το μέγεθος του δακτυλίου, να αναδείξει διάταση της ανιούσας αορτής και την υπερτροφία της αριστερής κοιλίας.
- η μέθοδος του Doppler, όπου γίνεται εκτίμηση της βαρύτητας της στένωσης με την καταγραφή της κλίσης πίεσης τόσο της μέγιστης όσο και της μέσης. Επειδή η συστολική λειτουργία της καρδιάς διατηρείται συνήθως φυσιολογική στα παιδιά.
- Η θεραπεία της στένωσης της αορτής γίνεται μέσω του καρδιακού καθετηριασμού με βαλβιδοτομή με μπαλόνι ή χειρουργικά. Η πιθανή μετέπειτα διαρροή και ανάπτυξη σοβαρής βαλβιδοπάθειας αντιμετωπίζεται με τους εξής χειρουργικούς τρόπους:
- Την επέμβαση Ross, μια εγχείρηση στην οποία η παθολογική αορτική βαλβίδα αφαιρείται και αντικαθίσταται από την πνευμονική βαλβίδα του ίδιου του παιδιού.
- Αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας με μια διατηρημένη βαλβίδα δότη.
- Αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας με μηχανική βαλβίδα (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015).

## Στένωση Ισθμού Αορτής

Η στένωση του ισθμού της αορτής μπορεί να εμφανιστεί ως μεμονωμένη πάθηση ή σε συνδυασμό με άλλες Συγγενείς Καρδιοπάθειες και μπορεί να είναι διακριτή ή μέρος επιμήκους υποπλασίας του αορτικού τόξου. Συνήθως, συνυπάρχει δίπτυχη αορτική βαλβίδα. Η στένωση του ισθμού της αορτής αποφράσσει και εμποδίζει τη ροή του αίματος που μεταφέρεται από την καρδιά προς το χαμηλότερο τμήμα του σώματος. Η πίεση του αίματος στην αριστερά κοιλία είναι πολύ υψηλότερη από το φυσιολογικό και η καρδιά

πρέπει να δουλεύει δυνατότερα για να αντλήσει το αίμα και να το προωθήσει μέσω της στένωσης. Αυτό μπορεί να προκαλέσει υπερτροφία και βλάβη στον καταπονημένο καρδιακό μυ. Συνήθως δεν υπάρχουν συμπτώματα κατά τη γέννηση, αλλά μπορούν να αναπτυχθούν σύντομα, ακόμα και την πρώτη εβδομάδα μετά τη γέννηση. Ένα μωρό μπορεί να αναπτύξει συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια ή υψηλή πίεση αίματος.

Οι ενδεδειγμένες διαγνωστικές εξετάσεις που μπορούν να γίνουν είναι η ακτινογραφία θώρακα και το υπερηχοκαρδιογράφημα.

\* Η ακτινογραφία θώρακα μπορεί να αναδείξει καρδιομεγαλία και εικόνα πνευμονικής συμφόρησης σε νεογνά ενώ σε μεγαλύτερα παιδιά ίσως υπάρχουν εμφανείς αλλοιώσεις στις πλευρές από την ανάπτυξη παράπλευρης κυκλοφορίας.

\* Η υπερηχοκαρδιογραφία δίνει πληροφορίες τόσο για την ισθμική στένωση όσο και για τυχόν συνοδές αλλοιώσεις. Με την υπερηχογραφική μελέτη εκτιμάται επίσης η λειτουργία, το μέγεθος και πιθανή υπερτροφία της αριστερής κοιλίας.

Η μέθοδος εκλογής για αντιμετώπιση της νόσου είναι η χειρουργική με αφαίρεση της περιοχής στένωσης και αναστόμωση των άκρων. Σε περίπτωση δυσλειτουργίας της αριστερής κοιλίας συνιστάται αναμονή μέχρι αυτή να ανανήψει και κατόπιν χειρουργική διόρθωση. Στη φάση της αναμονής πέραν της φαρμακευτικής αγωγής μπορεί να γίνει και χρήση διάνοιξης με καρδιακό καθετηριασμό, ώστε η ανάνηψη της αριστερής κοιλίας να επιτευχθεί με καλύτερο τρόπο. Σε μεγαλύτερα παιδιά ο καρδιακός καθετηριασμός και η διάνοιξη του τύπου αγγειοπλαστικής με μπαλονάκι και τοποθέτησης ενδοαγγειακού νάρθηκα (stent) είναι δόκιμος τρόπος αντιμετώπισης και συνιστάται. Η χειρουργική αντιμετώπιση προτιμάται, όταν υπάρχει επιμήκης υποπλασία του αορτικού τόξου (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015).

## Σύνδρομο Υποπλαστικής Αριστερής Κοιλίας

Με τον παραπάνω όρο ορίζουμε την κατάσταση, κατά την οποία σχηματίζεται μια πολύ μικρή αριστερή κοιλία που δεν μπορεί να υποστηρίξει ροή προς τη συστηματική κυκλοφορία. Χωρίς την αναγκαία παρέμβαση οι πάσχοντες πεθαίνουν, ωστόσο εξακολουθεί να έχει υψηλή θνητότητα με πενταετή επιβίωση στο 65% ακόμη και με τη σύγχρονη αντιμετώπιση. Η κατάσταση δεν είναι συχνή και έχει υπολογιστεί ότι αντιστοιχεί στο 2-3% των Συγγενών Καρδιοπαθειών με επιπολασμό 2 έως 3 περιπτώσεων ανά 10.000 ζώσες γεννήσεις. Στο σύνδρομο της υποπλαστικής αριστερής κοιλίας η μιτροειδής βαλβίδα, η αριστερή κοιλία, η αορτική βαλβίδα και

το αορτικό τόξο μέχρι το επίπεδο σύνδεσης με τον αρτηριακό πόρο είναι υποπλαστικά. Η υποπλασία της αριστερής κοιλίας καθώς και διαδοχικές στενώσεις που αναπτύσσονται κατά μήκος των αριστερών δομών οδηγούν σε μη επαρκή υποστήριξη της συστηματικής κυκλοφορίας χωρίς την παρουσία ανοικτού αρτηριακού πόρου.

Η κλινική εικόνα εξαρτάται από την παρουσία περιοριστικής μεσοκολπικής επικοινωνίας. Σε μη περιοριστική μεσοκολπική ροή, υπάρχει μια σχετικά καλή κλινική εικόνα για μικρό διάστημα μετά τη γέννηση λόγω της αιμάτωσης της συστηματικής κυκλοφορίας από τον ανοικτό αρτηριακό πόρο και των αυξημένων πνευμονικών αντιστάσεων που εμποδίζουν την υπερκυκλοφορία αίματος στους πνεύμονες. Με τη φυσιολογική εξέλιξη της νεογνικής κυκλοφορίας, η κατάσταση επιδεινώνεται με εικόνα μειωμένης συστηματικής αιμάτωσης

που οδηγεί σε κυκλοφορική καταπληξία. Οι ασθενείς με περιοριστική μεσοκολπική επικοινωνία έχουν εικόνα σημαντικής κυάνωσης και αναπνευστικής δυσχέρειας αμέσως μετά τη γέννηση.

Η θεραπεία της νόσου χωρίζεται σε δυο διαφορετικές κατηγορίες προσέγγισης, ανάλογα με το χρονικό διάστημα αναγνώρισης της συγγενής αυτής καρδιοπάθειας :

- την προγεννητική στην οποία η διάγνωση γίνεται σε ηλικία κύησης 18-24 εβδομάδων με την επιφύλαξη περιπτώσεων με οριακά υποπλαστική αριστερή κοιλία. Η διάγνωση μπορεί να τεθεί σε ποσοστό 50-60% . Έχει γίνει προσπάθεια προγεννητικής παρέμβασης με καθετηριασμό σε αυστηρά επιλεγμένες περιπτώσεις καθώς διατρέχουν μεγάλο κίνδυνο η μητέρα και το έμβρυο.
- την θεραπεία κατά την νεογνική ηλικία η οποία ξεκινά αμέσως μετά την γέννηση και συνιστάται η χορήγηση προσταγλανδίνης E1 για την διατήρηση ανοικτού αρτηριακού πόρου και στη διατομή του μεσοκολπικού διαφράγματος με καρδιακό καθετηριασμό, όταν η ροή είναι περιοριστική. Ύστερα ακολουθούν 3 φάσεις χειρουργικών επεμβάσεων:
- η εγκαθίδρυση απρόσκοπτης ροής στη συστηματική κυκλοφορία και ελεγχόμενης στους πνεύμονες, ώστε να υπάρχει ισορροπία επαρκούς οξυγόνωσης χωρίς επιβάρυνση της πνευμονικής κυκλοφορίας.
- η συνένωση της άνω κοίλης φλέβας και της δεξιάς πνευμονικής κυκλοφορίας, στην ηλικία των 3 έως 6 μηνών ,ώστε να έχουμε παθητική ροή της φλεβικής επιστροφής του άνω μέρους του σώματος στην πνευμονική κυκλοφορία για οξυγόνωση
- ενώ στο τρίτο βήμα που πραγματοποιείται από ενάμιση ως πέντε ετών γίνεται συνένωση της κάτω κοίλης στην πνευμονική κυκλοφορία, ώστε και η φλεβική επιστροφή από το κάτω μέρος του σώματος να εισέρχεται παθητικά στην πνευμονική κυκλοφορία για οξυγόνωση (US Department of Health and Human Services, 2016).

## Κυανωτικές αποφρακτικές

### Ατρησία πνευμονικής

Η ατρησία πνευμονικής αρτηρίας είναι βαριά κυανωτική συγγενής καρδιοπάθεια και το 25% των κυανωτικών νεογνών πάσχει από αυτήν. Μαζί με τη μετάθεση μεγάλων αγγείων αποτελούν τις πιο συχνές κυανωτικές καρδιοπάθειες για τα νεογνά. Η πάθηση χαρακτηρίζεται από πλήρη διακοπή της ροής του αίματος από τη δεξιά κοιλία προς την πνευμονική αρτηρία με ακέραιο το μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Η ατρησία πνευμονικής συνυπάρχει με μεσοκοιλιακή επικοινωνία και ανοικτό αρτηριακό πόρο.

Τα ευρήματα που προκύπτουν από την εξέταση:

- Η κλινική εικόνα χαρακτηρίζεται από την παρουσία κυάνωσης, δύσπνοιας και δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας αμέσως μετά τη γέννηση. Ορισμένες φορές ακούγεται ολοσυστολικό φύσημα από την ανεπάρκεια της τριγλώχινας αριστερά στο στέρνο ενώ μπορεί να ακούγεται και συνεχές φύσημα του ανοικτού αρτηριακού πόρου στη βάση της καρδιάς.
- Το ηλεκτροκαρδιογράφημα παρουσιάζει ευρήματα υπερτροφίας του δεξιού κόλπου.
- Η ακτινογραφία θώρακος διαπιστώνει ελαττωμένη πνευμονική αιμάτωση με ή χωρίς μεγαλοκαρδία.
- Το υπερηχογράφημα διαπιστώνει την ατρησία της πνευμονικής αρτηρίας και υπολογίζει το μέγεθος της δεξιάς κοιλίας η οποία μπορεί να είναι διατεταμένη ή υποπλαστική. Επίσης ελέγχεται η ανεπάρκεια της τριγλώχινας.
- Ο καρδιακός καθετηριασμός επιβεβαιώνει τη διάγνωση και μετράει τον κορεσμό του αίματος και τις πιέσεις των καρδιακών κοιλοτήτων.

Για τη θεραπεία στα νεογνά με ατρησία πνευμονικής χωρίς μεσοκοιλιακή επικοινωνία χορηγείται προσταγλανδίνη για τη διατήρηση ανοικτού του αρτηριακού πόρου και τη βελτίωση του κορεσμού σε οξυγόνο. Ακολουθεί καρδιοχειρουργική επέμβαση. Η πάθηση θεωρείται σοβαρή συγγενής κυανωτική καρδιοπάθεια και χωρίς έγκαιρη αντιμετώπιση είναι θανατηφόρα (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015).

### Ατρησία τριγλώχινος

Η ατρησία τριγλώχινος είναι βαριά συγγενής καρδιοπάθεια και αποτελεί το 1-2,5% των συγγενών καρδιοπαθειών. Συχνά συνυπάρχει με στένωση ή ατρησία πνευμονικής αρτηρίας, μεσοκοιλιακή επικοινωνία και μετάθεση μεγάλων αρτηριών. Η πάθηση χαρακτηρίζεται από:

- απουσία σύνδεσης μεταξύ του μορφολογικά δεξιού κόλπου με τη μορφολογικά δεξιά κοιλία
- Υποπλασία της δεξιάς κοιλίας

- Μεσοκολπική επικοινωνία
- Καλή μορφολογικά μιτροειδή βαλβίδα

Το αίμα κατευθύνεται από τον δεξιό στον αριστερό κόλπο - αριστερή κοιλία και ανάλογα με τις συνυπάρχουσες ανωμαλίες η πνευμονική κυκλοφορία τροφοδοτείται είτε από την αριστερή κοιλία μέσω της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας είτε μέσω ανοικτού αρτηριακού πόρου.

Ακολουθούν τα κλινικά ευρήματα:

- Κυάνωση και καρδιακή ανεπάρκεια στη νεογνική και βρεφική ηλικία, καθώς και ακρόαση ολοσυστολικού φυσήματος στο αριστερό κάτω χείλος του στέρνου και μονήρης δεύτερος καρδιακός τόνος
- Τα ευρήματα από το ηλεκτροκαρδιογράφημα δείχνουν υπερτροφία και διάταση του δεξιού κόλπου και της αριστερής κοιλίας με παθολογικό αριστερό άξονα
- Η ακτινογραφία θώρακος απεικονίζει αλλαγή στο σχήμα της καρδιάς λόγω διάτασης του δεξιού κόλπου και ελαττωμένη πνευμονική αιμάτωση
- Το υπερηχογράφημα διαπιστώνει την ατρησία της τριγλώχινας και εκτιμά το μέγεθος της μεσοκολπικής επικοινωνίας. Επίσης ελέγχει το μεσοκοιλιακό διάφραγμα και τη θέση των μεγάλων αγγείων
- Ο καρδιακός καθετηριασμός δίνει μετρήσεις για τον αρτηριακό κορεσμό σε οξυγόνο και για τις πιέσεις στις καρδιακές κοιλότητες και τα αγγεία
- Με την αγγειογραφία επιβεβαιώνεται η διάγνωση με όλες τις πιθανές συνυπάρχουσες ανωμαλίες

Για την αντιμετώπιση σε νεογνά και βρέφη, γίνεται άμεσα ανακουφιστική επέμβαση αορτοπνευμονικής αναστόμωσης ώστε να αυξηθεί η ροή στην πνευμονική κυκλοφορία και ο κορεσμός σε οξυγόνο του αρτηριακού αίματος. Στη συνέχεια θα πραγματοποιηθούν τουλάχιστον άλλες δύο καρδιοχειρουργικές επεμβάσεις με στόχο τη σύνδεση των κοίλων φλεβών με τις πνευμονικές αρτηρίες καταργώντας τη δεξιά κυκλοφορία της καρδιάς. Η πάθηση θεωρείται σοβαρή συγγενής κυανωτική καρδιοπάθεια και ανάλογα με τη συνύπαρξη άλλων ανωμαλιών επέρχεται πενταετής επιβίωση στο 50-60% των περιπτώσεων (US Department of Health and Human Services, 2016).

## Κυανωτικές στενώσεις

### Ανωμαλία του Ebstein

Η νόσος Ebstein είναι μια εκ γενετής ανωμαλία της καρδιάς στην οποία το διαφραγματικό τμήμα της τριγλώχινας βαλβίδας μετατοπίζεται προς την κορυφή της δεξιάς κοιλίας της καρδιάς. Ο δακτύλιος της βαλβίδας εξακολουθεί να είναι στην κανονική του θέση. Στη συγγενή αυτή ανωμαλία της τριγλώχινας, δύο από τις γλωχίνες της εκφύονται χαμηλά μέσα στη δεξιά κοιλία. Έτσι, ένα μεγάλο μέρος της δεξιάς κοιλίας έχει "κολποποιηθεί". Η βαλβιδική αυτή παραμόρφωση προκαλεί ανεπάρκεια της βαλβίδας. Καθώς συνυπάρχει, συνήθως, ανοικτό ωοειδές τρήμα

στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα, γίνεται ροή αίματος από το δεξιό στον αριστερό κόλπο, με αποτέλεσμα κυάνωση με όλα τα συνοδά σημεία της.

Τα συμπτώματα κυμαίνονται από ήπια έως πολύ σοβαρά και εκδηλώνονται αμέσως μετά τη γέννηση. Λόγω των χαμηλών επιπέδων οξυγόνου στο αίμα, τα νεογνά έχουν μωβ χείλη και νύχια. Επίσης μπορεί να εμφανίσουν μια ταχυπαλμία που ονομάζεται υπερκοιλιακή ταχυκαρδία, συχνά ως αποτέλεσμα μιας κατάσταση γνωστής ως σύνδρομο Wolf-Parkinson-White. Ένα επεισόδιο υπερκοιλιακής ταχυκαρδίας προκαλεί αίσθημα παλμών που σχετίζεται με λιποθυμία, ζάλη, ζαλάδα ή δυσφορία στο στήθος. Τα συμπτώματα σε μεγαλύτερα παιδιά περιλαμβάνουν επίσης βήχα, κόπωση, δυσκολία στην αναπνοή και αποτυχία ανάπτυξης. Οι διαγνωστικές εξετάσεις που γίνονται είναι η ακτινογραφία θώρακος, η μαγνητική τομογραφία της καρδιάς, το ηλεκτροκαρδιογράφημα και το υπερηχογράφημα καρδιάς.

Η ιατρική περίθαλψη μπορεί να περιλαμβάνει φάρμακα για να βοηθήσει με καρδιακή ανεπάρκεια, όπως διουρητικά, οξυγόνο και άλλη αναπνευστική υποστήριξη. Σε περίπτωση που η διαρροή του αίματος μέσω της τριγλώχινας βαλβίδας προκαλέσει καρδιακή ανεπάρκεια ή κυάνωση απαιτείται χειρουργική επέμβαση ενώ εάν ο πάσχων συνεχίζει να επιδεινώνεται, γίνεται αντικατάσταση της τριγλώχινας βαλβίδας (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου-Λεμπελου, 2015).

## **Κυανωτικές με αναντίστοιχες συνδέσεις**

### **Πλήρης μετάθεση μεγάλων αγγείων (d-TGA)**

Βρίσκεται στο 5% των συγγενών καρδιοπαθειών και συχνότερα στα αγόρια σε αναλογία 2/1 σε σχέση με τα κορίτσια. Συνυπάρχει συχνά με ανοικτό αρτηριακό πόρο, μεσοκοιλιακή ή μεσοκοιλιακή επικοινωνία, στένωση του ισθμού της αορτής και στένωση της πνευμονικής. Η απλή πλήρης μετάθεση των μεγάλων αρτηριών αναφέρεται στις περιπτώσεις χωρίς συνοδό καρδιακή ανωμαλία, εκτός του ανοικτού αρτηριακού πόρου και της μικρής συνήθως μεσοκοιλιακής επικοινωνίας, ώστε η πάθηση να είναι συμβατή με τη ζωή. Η απλή πλήρης μετάθεση των μεγάλων αρτηριών ανευρίσκεται στο 80% των ασθενών με πλήρη μετάθεση.

Το χαρακτηριστικό της πλήρους μετάθεση των μεγάλων αρτηριών είναι η έκφυση της αορτής από τη δεξιά κοιλία και της πνευμονικής από την αριστερή κοιλία. Το φλεβικό αίμα δηλαδή της άνω και κάτω κοίλης φλέβας έρχεται στον δεξιό κόλπο- δεξιά κοιλία και εξωθείται στην αορτή ενώ το αρτηριακό αίμα των πνευμονικών φλεβών έρχεται στον αριστερό κόλπο-αριστερή κοιλία και εξωθείται στην πνευμονική αρτηρία. Έτσι, υπάρχουν δυο ξεχωριστές κυκλοφορίες που λειτουργούν παράλληλα και όχι «σε σειρά», όπως στη μετά τη γέννηση φυσιολογική κυκλοφορία του αίματος. Η παράλληλη λειτουργία των δύο κυκλοφοριών είναι ασύμβατη με τη ζωή, εκτός εάν υπάρχει κάποια μεταξύ τους επικοινωνία που να επιτρέπει τη μείξη του φλεβικού με το αρτηριακό αίμα. Στην απλή (χωρίς άλλη ανωμαλία) πλήρη μετάθεση των μεγάλων αρτηριών η μείξη του αίματος (φλεβικού-αρτηριακού) γίνεται μέσω του ανοικτού ωοειδούς τρήματος ή της μεσοκοιλιακής

επικοινωνίας και μέσω ανοικτού αρτηριακού πόρου, ο οποίος πρέπει να παραμείνει ανοικτός μέχρι το νεογνό-βρέφος να υποβληθεί σε χειρουργική διόρθωση. Οι συνέπειες της μετάθεσης των μεγάλων αρτηριών που εξαρτώνται από το βαθμό μίξης φλεβικού-αρτηριακού αίματος είναι η σοβαρή υποξαιμία, η μεταβολική οξέωση και η καρδιακή ανεπάρκεια.

Τα κλινικά ευρήματα παρουσιάζονται παρακάτω:

- Ταχύπνοια, κυάνωση και έντονος και μονήρης δεύτερος καρδιακός τόνος.
- Το ηλεκτροκαρδιογράφημα δείχνει υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας και δεξιά απόκλιση του άξονα.
- Η ακτινογραφία θώρακα δείχνει ελαφρά μεγαλοκαρδία και μικρή αύξηση της πνευμονικής αιμάτωσης.
- Το υπερηχοκαρδιογράφημα διαγιγνώσκει την πάθηση και τις συνοδές ανωμαλίες.
- Με τον καθετηριασμό επιτυγχάνεται η διάνοιξη μεγάλης μεσοκοιλιακής επικοινωνίας για καλύτερη μίξη του αίματος σε επίπεδο κόλπων.

Το πρώτο βήμα για την αντιμετώπιση των νεογνών με μετάθεση είναι η αύξηση του κορεσμού του αρτηριακού αίματος σε οξυγόνο με την χορήγηση προσταγλανδίνης E1 που θα κρατήσει ανοικτό τον αρτηριακό πόρο. Ακολουθεί χειρουργική διόρθωση με σκοπό την αποκατάσταση της πνευμονικής και συστηματικής κυκλοφορίας σε φυσιολογική. Αυτό επιτυγχάνεται με κολπική ή αρτηριακή αναστροφή. Η χειρουργική θνητότητα της αρτηριακής αναστροφής σε εξειδικευμένα κέντρα είναι πολύ μικρή ενώ η πορεία και η πρόγνωση δείχνει εξαιρετική. Όμως χωρίς επεμβατική θεραπεία το 50% των ασθενών καταλήγει τον πρώτο μήνα και το 90% το πρώτο έτος της ζωής (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015 ).

## **Κυανωτικές με σύνδρομο απόφραξης και επικοινωνιών**

### **Τετραλογία Fallot**

Είναι η πιο συχνή συγγενής κυανωτική καρδιοπάθεια. Αντιστοιχεί στο 6-7% του συνόλου των συγγενών καρδιοπαθειών και είναι συχνότερη στα αγόρια από τα κορίτσια με αναλογία 3/2. Η εμφάνισή της σχετίζεται με χρωμοσωμικές ανωμαλίες και έκθεση της μητέρας σε τερατογόνες ουσίες στην αρχή της κύησης. Η πάθηση χαρακτηρίζεται από:

- μεγάλη μεσοκοιλιακή επικοινωνία κάτω από την αορτική βαλβίδα,
- στένωση του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας και της πνευμονικής,
- εφίπνευση της αορτής στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα
- υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας

Συχνά, συνοδεύεται από δεξιό αορτικό τόξο (25% των περιπτώσεων) και μεσοκοιλιακή επικοινωνία (15% των περιπτώσεων), οπότε και ονομάζεται πενταλογία Fallot. Η συνύπαρξη της ευρείας μεσοκοιλιακής επικοινωνίας με τη στένωση της πνευμονικής έχει ως αποτέλεσμα την ελάττωση της ροής του αίματος προς την πνευμονική και δεξιοαριστερή διαφυγή, άρα υποξία και κυάνωση.

Τα κλινικά ευρήματα της πάθησης παρουσιάζονται παρά κάτω:

- Σε σοβαρού βαθμού στένωση η πάθηση εκδηλώνεται στη νεογνική ηλικία με έντονη κυάνωση, δυσκολία στη σίτιση και κυανωτικές κρίσεις. Οι περισσότεροι όμως ασθενείς εμφανίζουν ελαφριά κυάνωση, συνήθως στο κλάμα που με την πάροδο του χρόνου γίνεται πιο έκδηλη και εμφανίζονται εύκολη κόπωση, πληκτροδακτυλία και πολυερυθραιμία. Οι κυανωτικές-υποξικές κρίσεις εμφανίζονται συνήθως σε μικρά βρέφη και χαρακτηρίζονται από αιφνίδια επιδείνωση της κυάνωσης και νωθρότητα. Αν η κρίση παραταθεί σημαντικά, μπορεί να προκαλέσει απώλεια συνείδησης, σπασμούς, εγκεφαλική βλάβη και θάνατο.
- Στην ακρόαση της καρδιάς διακρίνεται συστολικό φύσημα αριστερά παραστερνικά οφειλόμενο στη στένωση της πνευμονικής και μονήρης δεύτερος καρδιακός τόνος αποτελούμενος μόνο από το αορτικό στοιχείο.
- Το ηλεκτροκαρδιογράφημα χαρακτηρίζεται από υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας και ατελή ή πλήρη αποκλεισμό του δεξιού σκέλους.
- Η ακτινογραφία θώρακα απεικονίζει μετατόπιση της κορυφής της καρδιάς προς τα άνω και υποπλαστική πνευμονική αρτηρία καθώς και ελαττωμένη πνευμονική αιμάτωση ενώ συχνά απεικονίζεται και δεξιό αορτικό τόξο.
- Αιματολογικά παρουσιάζεται έντονη σιδηροπενία και υποχρωμία.
- Στον υπερηχοκαρδιογραφικό έλεγχο υπολογίζεται ο βαθμός στένωσης της πνευμονικής, το μέγεθος των δυο πνευμονικών αρτηριών, η δεξιοαριστερή διαφυγή και η συνύπαρξη άλλων πιθανών ανωμαλιών.
- Ο καθετηριασμός απεικονίζει ακριβώς το βαθμό σοβαρότητας του κάθε παιδιού με τετραλογία Fallot, ελέγχει το πνευμονικό αγγειακό δίκτυο, την έκφυση και την πορεία των στεφανιαίων αρτηριών και πληροφορεί για το χρόνο επέμβασης και το είδος της χειρουργικής διόρθωσης.

Για την αντιμετώπιση της τετραλογίας Fallot αντιμετωπίζεται συντηρητικά η σιδηροπενία. Οι κυανωτικές κρίσεις αντιμετωπίζονται με την τοποθέτηση του μικρού βρέφους σε γονατοστηθική θέση και ακολουθεί η χορήγηση μορφίνης, οξυγόνου και αναστολέων β-αδρενεργικών υποδοχέων. Σε εξειδικευμένα κέντρα, η ολική χειρουργική διόρθωση ανοικτής καρδιάς γίνεται πριν την ηλικία του ενός έτους (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015).

## **Διπλοέξοδος Δεξιάς Κοιλίας**

Η συγγενής αυτή καρδιαγγειακή ανωμαλία παρουσιάζει σαν ανατομικό γνώρισμα την έκφυση των δυο μεγάλων αρτηριών της καρδιάς από την δεξιά κοιλία ή τουλάχιστον η μια μεγάλη αρτηρία και η άλλη σε ποσοστό 50% με 80% να εκφύονται από τη δεξιά κοιλία. Η πνευμονική αρτηρία εκφύεται σχεδόν φυσιολογικά ενώ η έκφυση της αορτής παρουσιάζει



ανατομική ανωμαλία. Το αίμα ρέει από την αριστερή κοιλία διαμέσου της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας προς την δεξιά κοιλία και από εκεί προς την αορτή και την πνευμονική αρτηρία. Η διπλοέξοδος δεξιάς κοιλίας είναι μια σπάνια συγγενείς ανωμαλία ,που δεν παρουσιάζει διαφορά στα δυο φύλα ή στις διάφορες φυλές. Η αιτιολογία της παραμένει άγνωστη, αν και έχει 5% συχνότητα εμφάνισης στην τρισωμία 18 , ενώ περίπου στο 80% των περιπτώσεων έχει προηγηθεί πρόωρος τοκετός.

Τα κλινικά σημεία της πάθησης μιμούνται πληθώρα άλλων παθήσεων καθώς παρουσιάζει κυάνωση στην μικρή ηλικία, καθυστερημένη ανάπτυξη, περιορισμένη σωματική δραστηριότητα και συχνές αναπνευστικές λοιμώξεις. Η τελική διάγνωση θα βασιστεί στην αγγειοκαρδιογραφία και την υπερηχογραφία καθώς η κλινική εικόνα θα διαφέρει ανάλογα με την διαφορική διάγνωση της εκάστοτε περίπτωσης.

Στις περιπτώσεις χωρίς πνευμονική στένωση περιλαμβάνονται νόσοι όπως η μεσοκοιλιακή επικοινωνία, η κοινή κολποκοιλιακή επικοινωνία, το σύνδρομο Eisenmenger, η μετάθεση των μεγάλων αγγείων ,ο αρτηριακός κορμός , η ολική εκβολή των πνευμονικών φλεβών και η μονήρης κοιλία. Ενώ σε ύπαρξη πνευμονικής στένωσης, οι νόσοι που αποκλείονται είναι η τετραλογία Fallot, η μετάθεση των μεγάλων αγγείων με στένωση της πνευμονικής αρτηρίας και ο κοινός αρτηριακός κορμός.

Η θεραπεία που ακολουθείται όπως και στις περισσότερες συγγενείς καρδιοπάθειες είναι χειρουργική. Οι δυσκολίες είναι όμως πολλαπλές, τεχνικές και λειτουργικές, όπως αποδεικνύεται και από την υψηλή θνητότητα που κυμαίνεται από 32% έως και 44%. Στην χειρουργική θεραπεία πρέπει να ληφθεί υπόψη η σχέση των μεγάλων αρτηριών, η παρουσία ή μη πνευμονικής υπέρτασης, το μέγεθος ,η θέση και ο αριθμός των μεσοκοιλιακών ελλειμμάτων, η σοβαρότητα της πνευμονικής στένωσης, η πορεία των στεφανιαίων αρτηριών και τέλος η συνύπαρξη και το μέγεθος της σοβαρότητας άλλων ανωμαλιών (Δουβετζέμη, 1983).

## **Αρτηριακός Κορμός**

Ως αρτηριακός κορμός ορίζεται ένα μονήρες αρτηριακό στέλεχος, που εκφύεται από τη βάση της καρδιάς μέσω μίας μονήρους αρτηριακής βαλβίδας και τροφοδοτεί κατευθείαν τις στεφανιαίες αρτηρίες, τις συστηματικές και μια τουλάχιστον πνευμονική αρτηρία (Anderson, 1983). Η ανωμαλία συναντάται σε μία στις 10000 γεννήσεις. Στο 30% των περιπτώσεων συνυπάρχουν και άλλες καρδιακές βλάβες. Η βαλβίδα του μεγάλου αγγείου μπορεί να έχει μία, δύο ή τρεις γλωχίνες και σπάνια είναι φυσιολογική. Είναι στενωτική ή συχνότερα ανεπαρκής. Βασικό στοιχείο της ανωμαλίας είναι το μεσοκοιλιακό έλλειμμα, στην περιοχή του οποίου ξεκινά ο κοινός αρτηριακός κορμός. Υπάρχουν τρεις τύποι κοινού αρτηριακού κορμού με κριτήριο τη μορφολογία της πνευμονικής αρτηρίας :

- Τύπος 1, από τον αρτηριακό κορμό ξεκινά ένα στέλεχος πνευμονικής σε μικρή απόσταση από τη βαλβίδα, το οποίο μετά από λίγο διχάζεται
- Τύπος 2, δεν υπάρχει στέλεχος πνευμονικής πριν το διχασμό

- Τύπος 3, μόνο η δεξιά πνευμονική αρτηρία ξεκινά από τον αρτηριακό κορμό, ενώ η αριστερή ξεκινάει από την κατιούσα αορτή

Στις δύο πρώτες εβδομάδες τα νεογνά δείχνουν σημεία καρδιακής ανεπάρκειας αμέσως μετά την πτώση των πνευμονικών αντιστάσεων και την έναρξη της πνευμονικής κυκλοφορίας. Ο κοινός αρτηριακός κορμός μπορεί να ανιχνευθεί αξιόπιστα με την ενδομήτρια υπερηχοκαρδιογραφία. Το κύριο διαγνωστικό κριτήριο είναι μία μονήρης μηνοειδής βαλβίδα που αφιππεύει ένα μεσοκοιλιακό έλλειμμα. Φαίνεται επίσης μια ευθεία συνέχεια μεταξύ του μονού αρτηριακού κορμού και μίας ή δύο πνευμονικών αρτηριών. Η μηνοειδής βαλβίδα είναι συχνά πεπαχυσμένη και κινείται ανώμαλα. Η υπερηχοκαρδιογραφία Doppler είναι σημαντική για την αξιολόγηση της ανεπάρκειας της βαλβίδας αυτής.

Η χειρουργική θεραπεία που απαιτείται συνήθως μέσα στο πρώτο εξάμηνο, περιλαμβάνει σύγκλιση του μεσοκοιλιακού ελλείμματος και δημιουργία μιας συνδέσεως μεταξύ της δεξιάς κοιλίας και των πνευμονικών αρτηριών. Η εγχειρητική θνητότητα είναι 10% και οι ασθενείς που επιβιώνουν θα χρειαστούν επαναλαμβανόμενα χειρουργεία για την αντικατάσταση του μοσχεύματος της εν λόγω σύνδεσης (Ράλλη-Καρδαρά, 1983).

## Σύνδρομο Ισομέρειας

Η κανονική διάταξη των οργάνων είναι γνωστή ως "σημείο solitus". Σπάνια, ο προσανατολισμός των εσωτερικών οργάνων γυρνάει εντελώς από δεξιά προς τα αριστερά, μια κατάσταση γνωστή ως "αναστροφή σπλάχνων". Η επικράτηση του συνδρόμου υπολογίζεται να είναι 1 στα 10.000 άτομα σε όλο τον κόσμο και αντιπροσωπεύει περίπου το 3% του συνόλου των συγγενών ανωμαλιών της καρδιάς. Για λόγους που είναι άγνωστοι, η κατάσταση φαίνεται να είναι πιο συχνή σε πληθυσμούς της Ασίας από ό,τι στη Βόρεια Αμερική και την Ευρώπη. Πρόσφατες μελέτες αναφέρουν ότι στις Ηνωμένες Πολιτείες, η κατάσταση εμφανίζεται πιο συχνά σε παιδιά που γεννήθηκαν σε μαύρο ή ισπανόφωνες μητέρες από ό,τι τα παιδιά που γεννήθηκαν από λευκές μητέρες. Το σύνδρομο ισομέρειας μεταβάλλει τη δομή της καρδιάς, συμπεριλαμβανομένης της προσάρτησης των μεγάλων αιμοφόρων αγγείων που μεταφέρουν το αίμα προς και από το υπόλοιπο σώμα. Μπορεί επίσης να επηρεάσει τη δομή των πνευμόνων, όπως ο αριθμός των λοβών σε κάθε πνεύμονα και το μήκος των σωλήνων που οδηγούν από την τραχεία στους πνεύμονες. Στην κοιλιακή χώρα, η κατάσταση μπορεί να προκαλέσει ένα άτομο να μην έχει καμία σπλήνα (ασπληνία) ή πολλαπλές μικρές, υπό κακή λειτουργία σπλήνες (πολυσπληνία). Το ήπαρ μπορεί να βρίσκεται πέρα από τη μέση του σώματος αντί να είναι στην κανονική του θέση, στα δεξιά του στομάχου. Μερικά προσβεβλημένα άτομα έχουν επίσης εντερική στροφή, η οποία είναι μια ανώμαλη συστροφή των εντέρων που συμβαίνει κατά τα πρώτα στάδια της ανάπτυξης πριν από τη γέννηση.

Ανάλογα με τα όργανα που εμπλέκονται, τα σημεία και τα συμπτώματα, το σύνδρομο ισομέρειας μπορεί να περιλαμβάνει μια γαλαζωπή εμφάνιση του δέρματος ή των χειλιών (κυάνωση, η οποία οφείλεται σε έλλειψη οξυγόνου),

δυσκολία στην αναπνοή, αυξημένο κίνδυνο μολύνσεων, και προβλήματα στην πέψη των τροφίμων.

Οι κλινικές εξετάσεις που επαληθεύουν τα συμπτώματα της συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας είναι η ακτινογραφία θώρακος, το ηχοκαρδιογράφημα και το υπερηχογράφημα καρδιάς.

Οι θεραπευτικοί μέθοδοι που ακολουθούνται συνήθως περιλαμβάνουν την χειρουργική επέμβαση όπου γενικά απαιτείται για την αντιμετώπιση των ανωμαλιών της καρδιάς ή άλλων οργάνων και τα φάρμακα, τα οποία απαιτούνται για τη θεραπεία συμπτωμάτων όπως η καρδιακή ανεπάρκεια (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015).

## Κεφάλαιο 4

### **Διαχείριση, αντιμετώπιση και κόστος**

#### **Μέθοδοι διάγνωσης και κόστος**

Η διαχείριση των παιδιών με συγγενής καρδιοπάθειες έχει αλλάξει σε σχέση με το παρελθόν. Παλιότερα η διάγνωση των ατόμων με καρδιακές παθήσεις γινόταν μέσω της νεκροψίας σε ποσοστό 30%, του καθετηριασμού σε ποσοστό 38% και κλινικά στο 32%. Για την αντιμετώπιση αυτών των παθήσεων το παιδί που έπασχε ακολουθούσε μια σειρά χειρουργικών επεμβάσεων καθ' όλη τη διάρκεια της παιδικής του ηλικίας από τις οποίες το 40%-50% αποτελούσαν επεμβάσεις ανοιχτής καρδιάς.

Τα παραπάνω δεδομένα διαφοροποιήθηκαν λόγω της εξέλιξης της τεχνολογίας και της βελτίωσης των χειρουργικών τεχνικών και έχει επέλθει σημαντική αύξηση του προσδόκιμου επιβίωσης. Οι θεραπείες που προτείνονται από τους σύγχρονους παιδοκαρδιολόγους εμφανίζουν καλύτερα αποτελέσματα και υποστηρίζονται περισσότερο οι μη επεμβατικές τεχνικές (Mocumbi et al., 2011).

Σημαντικός παράγοντας για την εξέταση των ασθενών είναι και το κόστος. Σύμφωνα με έρευνα που πραγματοποιήθηκε στην Αγγλία και αφορά πληθυσμό 100.000 ζώντων νεογνών, η διάγνωση έγινε μέσω της κλινικής εξέτασης, της παλμικής οξυμετρίας και του υπερηχοκαρδιογραφήματος. Οι ερευνητές ακολούθησαν τρεις διαφορετικές στρατηγικές για τον τρόπο εξέτασης για να βρουν την πιο οικονομική και ταυτόχρονα αποδοτική μέθοδο διάγνωσης των καρδιοπαθειών σε νεογέννητα βρέφη.

Αρχικά εφάρμοσαν την κλινική εξέταση. Ύστερα συνδύασαν την κλινική εξέταση με την παλμική οξυμετρία και τέλος την κλινική εξέταση σε συνδυασμό με το υπερηχοκαρδιογράφημα. Από τα βρέφη που εξετάστηκαν το πρώτο εικοσιτετράωρο μετά τη γέννησή τους, στα 121 που έπασχαν από απειλητικές για τη ζωή καρδιοπάθειες, το 68% ανιχνεύτηκε μέσω της παλμικής οξυμετρίας, το 69% μέσω του υπερηχοκαρδιογραφήματος ενώ μόλις το 32% διαγνώστηκε μέσω της κλινικής εξέτασης. Το κόστος για τις παραπάνω διαδικασίες αντιστοιχεί σε £300.000 για την κλινική εξέταση, £480.000 για την παλμική οξυμετρία και £3.540.000 για τον υπερηχοκαρδιογραφικό έλεγχο. Κάθε επιπλέον έγκαιρη διάγνωση έχει επιπρόσθετο κόστος με £4.900 στην παλμική οξυμετρία και £4.500.000 για το υπερηχοκαρδιογράφημα.

Από τα παραπάνω προκύπτει ότι η πιο ακριβής εξέταση για τη διάγνωση των συγγενών καρδιοπαθειών είναι το υπερηχοκαρδιογράφημα σε συνδυασμό με την κλινική εξέταση. Λόγω του αυξημένου κόστους όμως είναι δύσκολη η παροχή του σε όλα τα βρέφη. Έτσι μια υποσχόμενη εναλλακτική είναι η εφαρμογή της παλμικής οξυμετρίας η οποία όμως απαιτεί περισσότερη διερεύνηση (Dickinson, Arnold and Wilkins, 1981).

## Αντιμετώπιση

Η θεραπεία των συγγενών καρδιοπαθειών μπορεί να πραγματοποιηθεί με τους εξής τρόπους:

- **Συντηρητικά** με τη χρήση φαρμακευτικής αγωγής όπου γίνεται ενδοφλέβια χορήγηση προσταγλανδινών PGE1 η οποία πρέπει να γίνει άμεσα και σε περιπτώσεις με σοβαρή καρδιοπάθεια η χορήγηση γίνεται αμέσως μετά τον τοκετό. Οι προσταγλανδίνες εξασφαλίζουν τη βατότητα του αρτηριακού πόρου, που συγκλείεται φυσιολογικά τις πρώτες ώρες μετά τον τοκετό λόγω της πτώσης των επιπέδων των κυκλοφορούντων προσταγλανδινών αλλά και της αυξημένης μερικής τάσης οξυγόνου.
- **Επεμβατικά** με καθετηριασμό ο οποίος προσφέρει τη δυνατότητα αιμοδυναμικών μετρήσεων, προσδιορισμού του βαθμού της αριστεροδεξιάς διαφυγής σε ενδο- ή εξωκαρδιακές επικοινωνίες, τον έλεγχο της αναστρεψιμότητας πνευμονικής υπέρτασης. Παράλληλα, επιτρέπει την ανάπτυξη ειδικών τεχνικών που επιτρέπουν την προώθηση μικροσυσκευών σύγκλεισης των επικοινωνιών, μπαλονιών διαστολής στενωτικών βλαβών (με ή χωρίς stent) καθώς και καθετήρων με δυνατότητα κατάλυσης δεματίων υπεύθυνων για αρρυθμίες. Ακολουθούν οι τεχνικές καθετηριασμού που χρησιμοποιούνται ανάλογα με την πάθηση.
  - Για τη μετάθεση μεγάλων αγγείων (d-TGA) πραγματοποιείται η διαφραγματοτομή με χρήση μπαλονιού κατά Rashkind. είναι η παλαιότερη επεμβατική παρέμβαση, η οποία πραγματοποιείται μέχρι σήμερα με την ίδια τεχνική βελτιώνοντας άμεσα τον κορεσμό σε νεογνά με μετάθεση μεγάλων αγγείων, μικρό (περιοριστικό) μεσοκοιλιακό έλλειμμα και σοβαρή κυάνωση. Η παρακολούθηση της σωστής θέσης του καθετήρα γίνεται είτε ακτινοσκοπικά είτε με υπερηχοκαρδιογραφική παρακολούθηση ενώ η προώθηση του καθετήρα μπορεί να γίνει είτε μέσω της κάτω κοίλης φλέβας (μέσω της μηριαίας φλέβας) είτε μέσω της ομφαλικής φλέβας.
  - Οι σοβαρού βαθμού στενώσεις αορτικής ή πνευμονικής βαλβίδας (AoS, PS) αντιμετωπίζονται με τη διαστολή τους με ειδικούς καθετήρες με διατάσιμο μπαλόνι. Η επιλογή του μεγέθους του μπαλονιού (και του καθετήρα) καθορίζεται από τη διάμετρο του δακτυλίου της στενωτικής βαλβίδας. Για τη διαστολή στενωτικών πνευμονικών βαλβίδων χρησιμοποιούνται συνήθως μπαλόνια μεγαλύτερης διαμέτρου συγκριτικά με τη διάμετρο του βαλβιδικού δακτυλίου. Αντίθετα, για τη διαστολή στενωτικών αορτικών βαλβίδων χρησιμοποιούνται μπαλόνια μικρότερης του δακτυλίου διαμέτρου. Συχνή επιπλοκή των επεμβάσεων αυτών είναι η δημιουργία ανεπάρκειας των βαλβίδων έπειτα από τη διαστολή τους, συνήθως όχι σημαντική όμως. Τα αποτελέσματά της είναι άριστα και διαχρονικά. Στην περίπτωση της βαλβιδικής στένωσης της αορτικής βαλβίδας, η επέμβαση έχει υψηλότερο ενώ τα ευεργετικά της αποτελέσματα δεν διατηρούνται συχνά μακροχρόνια.
  - Όταν υπάρχει ατρησία πνευμονικής βαλβίδας (PAtr-IVS) η αιμάτωση των πνευμόνων και ο κορεσμός του νεογνού εξασφαλίζονται

αποκλειστικά από τη βατότητα του αρτηριακού πόρου ή και από την παρουσία πολλαπλών αορτοπνευμονικών αναστομώνσεων. Η ατρητική πνευμονική βαλβίδα μπορεί να διατηρηθεί με τη χρήση ειδικού καθετήρα και στη συνέχεια να διαταθεί με μπαλόνι.

- Στο σύνδρομο υποπλαστικής αριστερής κοιλίας (HLHS) ο αρτηριακός πόρος διατηρείται βατός με την εμφύτευση ενός stent ενώ η σύγχρονη χειρουργική περίδεση της πνευμονικής αρτηρίας εξασφαλίζει μια σταθερή αιμοδυναμική κατάσταση μέχρι την πραγματοποίηση του τελικού χειρουργείου αργότερα.

Σε ηλικίες μεγαλύτερες της νεογνικής, η ένδειξη παρέμβασης δεν είναι επείγουσα. Οι τεχνικές που χρησιμοποιούνται σε αυτές τις περιπτώσεις είναι είτε η σύγκλιση επικοινωνιών, ενδοκαρδιακών (μεσοκολπικών και μεσοκοιλιακών επικοινωνιών) αλλά και εξωκαρδιακών (αρτηριακός πόρος, αορτοπνευμονικές αναστομές) με ειδικές που αποτελούνται συχνά από δίσκους που εφαρμόζονται εκατέρωθεν της επικοινωνίας και συμπλησιάζουν συγκλείνοντας στεγανά την επικοινωνία. Είτε η Διαστολή με μπαλόνι στενωτικών βαλβίδων ή αγγείων που επιλέγεται για την αντιμετώπιση της πλειοψηφίας των περιπτώσεων βαλβιδικής στένωσης πνευμονικής βαλβίδας, σε βαλβιδική στένωση αορτικής βαλβίδας και ισθμικής στένωσης αορτής. Σε περιφερικές στενώσεις αγγείων με αυξημένη πιθανότητα επαναστένωσης εφαρμόζεται stent που παραμένει ενδουλικά διατείνοντας το αγγείο μετά την εφαρμογή της διαστολής με μπαλόνι.

- **Χειρουργικά** μέσω της οποίας επιτυγχάνεται η αποκατάσταση, η οποία μπορεί να είναι πλήρης ή μερική ανάλογα με την σοβαρότητα της συγγενούς καρδιοπάθειας που παρουσιάζει ο πάσχων. Αντίστοιχα διακρίνονται και οι χειρουργικές τεχνικές.
  - Μερικής αποκατάστασης, παρηγορητικές οι οποίες βελτιώνουν την κλινική κατάσταση των ασθενών, δημιουργώντας αναστομές. Συμβάλλουν επίσης στην μείωση των επιπλοκών έως το οριστικό χειρουργείο, όπως η περίδεση της πνευμονικής αρτηρίας και η δημιουργία τεχνητής στένωσης μειώνει την αιμάτωση των πνευμόνων σε καρδιοπάθειες με αριστεροδεξιά διαφυγή και αποτρέπει την ανάπτυξη πνευμονικής υπέρτασης. Τέλος αποτελούν ενδιάμεσα στάδια αποκατάστασης της τελικής ανατομίας. Χαρακτηριστικό παράδειγμα οι διαδοχικές επεμβάσεις αποκατάστασης του συνδρόμου υποπλαστικής αριστερής κοιλίας, όπου αρχικά εκτελείται η επέμβαση Norwood με σύνδεση της υποπλαστικής ανιούσας αορτής με την πνευμονική αρτηρία και ύστερα ακολουθούν οι χειρουργικές επεμβάσεις Glenn και Fontan.
  - Ολικής αποκατάστασης. Ο ιδεώδης χρόνος της ολικής αποκατάστασης είναι αμέσως μετά τον τοκετό για την αποφυγή δευτεροπαθών ανατομικών αλλαγών, γίνονται όμως και ύστερα από την νεογνική περίοδο, όπως η αποκατάσταση της τετραλογίας του Fallot. Οι παράγοντες όμως που συμβάλουν στην απόφαση της οριστικής αποκατάστασής είναι η υποκειμενική ανατομία, η τεχνική επάρκεια του καρδιοχειρουργικού κέντρου σε επεμβάσεις στην νεογνική ηλικία και η παρουσία συνοδών προβλημάτων

υγείας στο παιδί (Γερμανάκης, Βλάχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015).

Σύμφωνα με έρευνα που πραγματοποιήθηκε στο Βέλγιο με δείγμα 921 πασχόντων παιδιών, τα 361 παιδιά χρειάστηκαν χειρουργική αντιμετώπιση. το 24% αυτών των παιδιών υποβλήθηκε σε καρδιοχειρουργική επέμβαση, το 7% σε καθετηριασμό ενώ το 8% έκανε και χειρουργική επέμβαση και καθετηριασμό. Οι επεμβάσεις που πραγματοποιήθηκαν είναι:

- Επέμβαση Norwood που εφαρμόζεται σε παιδιά με σύνδρομο αριστερής υποπλαστικής καρδιάς
- Επέμβαση Glenn shunt
- Επέμβαση Fontan
- Επέμβαση επανόρθωσης αρτηριακού κορμού
- Επέμβαση Rashkind που εφαρμόζεται σε παιδιά με μετάθεση των μεγάλων αρτηριών
- Χειρουργική διάνοιξη για τη στένωση της αορτής
- Διάνοιξη με μπαλονάκι

Με βάση την έρευνα του Βελγίου, κατά τη διάρκεια των 5 χρόνων παρακολούθησης, το 4% των παιδιών που υποβλήθηκαν στις παραπάνω εγχειρήσεις απεβίωσαν, η πλειοψηφία των οποίων ήταν αγόρια. Το ποσοστό επιβίωσης των παιδιών που πάσχουν από συγγενείς καρδιοπάθειες για τα παιδιά ηλικίας 6 μηνών και 1 χρόνου είναι 97% και 96% αντίστοιχα (Moons et al., 2009).

## Κεφάλαιο 5

### **Άγχος γονέων και ποιότητα ζωής**

Ο ρυθμός επιβίωσης και η ποιότητα ζωής των παιδιών με καρδιακά προβλήματα έχουν αυξηθεί κατά τη διάρκεια των τελευταίων χρόνων χάρη στην βελτίωση των διαγνωστικών μεθόδων, της ιατρονοσηλευτικής φροντίδας και των χειρουργείων.

Οι συγγενής καρδιοπάθειες, αποτελούν πηγή ανησυχίας για τους γονείς. Το να είναι κάποιος γονιός ενός παιδιού με συγγενή καρδιοπάθεια σχετίζεται με συνέπειες δυσκολία προσαρμογής και στρες (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015). Σε μια πρόσφατη έρευνα, γονείς παιδιών με καρδιακές παθήσεις ανέφεραν αγωνία και απελπισία. Τα ποσοστά που το ανέφεραν είναι περισσότερα σε σχέση με γονείς που τα παιδιά τους έπασχαν από άλλες ασθένειες και από γονείς με υγιή παιδιά. Στο 18%-30% των γονιών με παιδιά που πάσχουν από συγγενείς καρδιοπάθειες, η σοβαρότητα της αναστάτωσης ξεπέρασε τα επίπεδα που έχουν βρεθεί σε ψυχιατρικούς εξωτερικούς ασθενείς και το 13% είχε υψηλά ποσοστά ρίσκου αυτοκτονίας (Latal et al., 2009). Παρολ' αυτά, η απελπισία και η θλίψη καθορίζονται περισσότερο από άλλους παράγοντες όπως είναι το φύλλο και η οικονομική τάξη παρά την ασθένεια του παιδιού.

Το στρες σχετίζεται αρνητικά με την ποιότητα ζωής. Όσο περισσότερο είναι το στρες τόσο χαμηλότερη είναι η ποιότητα ζωής. Οι γονείς που εξέφρασαν ανησυχία για τα οικονομικά τους και με προβλήματα για τα λειτουργικά τους έξοδα, ανέφεραν χαμηλότερη ποιότητα ζωής. Επίσης οι γονείς με αυξημένη αγωνία και απελπισία ήταν πιο πιθανό να αναφέρουν χαμηλότερη ποιότητα ζωής. Επιπλέον οι γονείς που εμφάνιζαν υψηλή ικανότητα κοινωνικής ένταξης αναφέρουν υψηλότερη ποιότητα ζωής σε αντίθεση με αυτούς που έχουν χαμηλή ικανότητα. Σημαντικό ρόλο έχει και το επίπεδο εκπαίδευσης καθώς οι γονείς με χαμηλά επίπεδα εκπαίδευσης ανέφεραν υψηλότερη ποιότητα ζωής από τους γονείς με υψηλά επίπεδα εκπαίδευσης. Ακόμη ένα σημαντικό στοιχείο από την έρευνα είναι ότι οι μητέρες ασχολούνται περισσότερο με τη φροντίδα των παιδιών από ότι οι πατέρες.

Σύμφωνα με μία έρευνα που αφορούσε παιδιά που είχαν υποβληθεί σε χειρουργείο ανοιχτής καρδιάς, τα αποτελέσματα έδειξαν ότι παράγοντες όπως το φύλλο ή η κοινωνικοοικονομική κατάσταση δεν σχετίζονται σημαντικά με την ποιότητα ζωής στα παιδιά ενώ οι οικογενειακές σχέσεις και η σύγχυση συμβάλλουν αρνητικά στην ποιότητα ζωής. Τα παιδιά που οι γονείς τους έμειναν άνεργοι εξαιτίας της κατάστασής των παιδιών τους ή παιδιά από οικογένειες με χαμηλό εισόδημα είχαν χαμηλότερη ποιότητα ζωής. Επιπλέον τα παιδιά με σοβαρότερες καρδιακές παθήσεις ή αυτά που πρόκειται να χρειαστούν χειρουργική επέμβαση στο μέλλον και παιδιά με νευροαναπτυξιακή καθυστέρηση είναι σε υψηλότερο ρίσκο για maladjustment.

Σε ένα άλλο δείγμα από παιδιά ηλικίας 5-18 ετών και γονείς παιδιών ηλικίας 2-18 ετών στην παιδοκαρδιολογική κλινική στο Cincinnati Ohio, τα παιδιά ηλικίας 8-18 ετών εμφάνισαν χαμηλότερη ψυχοκοινωνική ποιότητα ζωής από τον υγιή πληθυσμό. Ενώ από την αυτοαναφορά, η ποιότητα ζωής των παιδιών με καρδιολογικά προβλήματα ήταν σημαντικά χαμηλότερη από τα υγιή παιδιά σε όλες



τις ομάδες από 5 έως 18 ετών σε σχέση με την φυσική και ψυχοκοινωνική λειτουργικότητα. Όσο αναφορά την φυσική εμφάνιση, το άγχος για τη θεραπεία και την επικοινωνία, σχετίζονται σημαντικά με τη σοβαρότητα της ασθένειας όπως αναφέρθηκε από τους γονείς. Από την αναφορά των παιδιών ωστόσο, οι μη φυσικές περιοχές με εξαίρεση τα γνωστικά προβλήματα δεν σχετίζονται σημαντικά με τη σοβαρότητα των καρδιολογικών προβλημάτων (Uzark et al., 2008). Τα παιδιά που έπαιρναν φαρμακευτική αγωγή είχαν σημαντικά χαμηλότερη συνολική ποιότητα ζωής σε σχέση με τα παιδιά που δεν έπαιρναν αγωγή. Και από την αναφορά των παιδιών και των γονιών, το σκορ δεν σχετίζεται με τον αριθμό των φαρμάκων που παίρνουν (Lawoko and Suares, 2003). Παρόλο που τα παιδιά που έχουν επιβιώσει από καρδιολογικές παθήσεις ανέφεραν σημαντικά χαμηλή ποιότητα ζωής από τα παιδιά χωρίς καρδιακά προβλήματα, η πλειοψηφία αυτών των παιδιών είχαν καλή ποιότητα ζωής όπως αναφέρθηκε από τα ίδια αλλά και από τους γονείς τους (Brossing, Mussatto, Kuhn and Twedell, 2007). Ωστόσο, δεδομένα από την αυτοαναφορά έδειξαν ότι 1 στα 5 παιδιά με καρδιολογικές παθήσεις παρουσιάζει μειωμένη ποιότητα ψυχοκοινωνικής ζωής.

Τα ευρήματα μιας άλλης έρευνας που αφορούσε παιδιά ηλικίας 3-6 ετών και έπασχαν από σύνδρομο αριστερής υποπλαστικής κοιλίας και μετάθεση μεγάλων αγγείων έδειξαν ότι η ποιότητα ζωής είναι παρόμοια με των υγιών παιδιών όμως υστερούν σε συγκεκριμένους τομείς όπως είναι η κινητική λειτουργικότητα, η αυτονομία, η συναισθηματική λειτουργικότητα και η ίση αποδοχή. Οι γονείς τους ανέφεραν χαμηλότερη ποιότητα ζωής για τους ίδιους. Η γονική αυτή αντίληψη θέτει το παιδί σε κίνδυνο εμφάνισης συναισθηματικών προβλημάτων. Έχει αποδειχθεί επίσης ότι η γονική αντιμετώπιση και η συμπεριφορά ως προς την ασθένεια έχει μεγαλύτερη επίπτωση στην προσαρμογή του παιδιού από ότι η ίδια η ασθένεια και η σοβαρότητά της. Οι γονείς εκφέρουν αυξημένο στρες και αυτό τους δυσκολεύει στο να θέτουν όρια και να πειθαρχούν τα παιδιά.

Η σοβαρότητα της διαταραχής και η καθυστέρηση της ανάπτυξης αυξάνεται ανάλογα με την πολυπλοκότητα της συγγενής καρδιοπάθειας. Μελέτες δείχνουν ότι παιδιά με συγγενής καρδιοπάθειες έχουν σημαντικά αυξημένους παράγοντες κινδύνου σε σχέση με τη νοημοσύνη, τα ακαδημαϊκά τους επιτεύγματα, την εκφραστικότητα και τη δυσκολία γλωσσικής επικοινωνίας, την οπτική αντίληψη, την προσοχή, την εκτελεστική λειτουργία και κακή διαχείριση της ψυχολογίας τους. Έτσι αναπτύχθηκε ένας αλγόριθμος για την επιτήρηση, τον έλεγχο, την αξιολόγηση και διαχείριση της αναπτυξιακής διαταραχής στα παιδιά με συγγενή καρδιοπάθεια. Η διαχείριση και η παροχή φροντίδας των παιδιών γίνεται σε ειδικά διαμορφωμένους χώρους των παιδοκαρδιολογικών κέντρων.

Οι γενετικές ανωμαλίες και τα σύνδρομα που σχετίζονται με την αναπτυξιακή διαταραχή φτάνουν περίπου το 30% των παιδιατρικών ασθενών με συγγενής καρδιοπάθειες. Το σύνδρομο Down, το Williams, το Noonan, το Charge και το Di George είναι όλες οι γενετικές ανωμαλίες που έχουν υψηλά ποσοστά εμφάνισης στις συγγενείς καρδιοπάθειες και συσχετίζονται με την αναπτυξιακή διαταραχή. Γενικά η αναπτυξιακή κατάσταση μετά το χειρουργείο είναι χειρότερη για τα παιδιά με γενετικό σύνδρομο από ότι στα παιδιά χωρίς σύνδρομο.

Για τα παιδιά με σημαντικές αναπτυξιακές διαταραχές υπάρχουν υπηρεσίες που παρέχουν ειδικά προγράμματα εκπαίδευσης και έγκαιρη παρέμβαση, αναγνωρίζοντας πρώτα τα σημεία που το παιδί παρουσιάζει ελλιπή ανάπτυξη. Τα

παιδιά έως 3 ετών τα οποία παρουσιάζουν νευροαναπτυξιακή καθυστέρηση, αξιολογούνται στο φυσιολογικό τους περιβάλλοντα χώρο σε 5 σημεία, το κοινωνικό, την επικοινωνία, το γνωστικό επίπεδο, τις κινήσεις και την προσαρμοστική λειτουργία και προγραμματίζονται παρεμβάσεις εφόσον είναι αναγκαίο. Παιδιά ηλικίας 3-5 ετών δικαιούνται ειδική εκπαίδευση μέσω των τοπικών σχολείων ενώ τα παιδιά άνω των 5 ετών μπορούν να λάβουν υποστήριξη από το σχολείο και τον ιατρό που παρέχει το πρόγραμμα του καρδιολογικού κέντρου.

Στην αξιολόγηση που γίνεται από τη γέννηση μέχρι και 1 έτους. Πραγματοποιείται έλεγχος όλων των πτυχών ανάπτυξης του βρέφους και η επίσημη αξιολόγηση χρειάζεται να περιλαμβάνει τα εξής :

- Ιστορικό ανάπτυξης, όπου γίνεται συστηματική σύγκριση του αναπτυξιακού ιστορικού του βρέφους.
- Μέτρηση της ανάπτυξης, μέσω της μέτρησης του ύψους, του βάρους, του δείκτη μάζας σώματος και της περιμέτρου της κεφαλής.
- Διατροφή, γίνεται διεξοδική αναθεώρηση της σίτισης για τη διευκόλυνση του βρέφους.
- Νευρολογική εξέταση, όπου γίνεται αξιολόγηση των παθητικών και ενεργητικών τόνων, των αντανακλαστικά του τένοντα, της ακοής, της όρασης και της ποιότητας των κινητικών δεξιοτήτων.
- Εξέταση ακοής, σε περίπτωση υποψίας απώλειας της ακοής ή αν το βρέφος έχει υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση μετά την εξέταση ακοής.
- Παρατήρηση γονέα-παιδιού, αυτό βοηθά στον προσδιορισμό της κοινωνικής αλληλεπίδρασης και των γλωσσικών του δεξιοτήτων, το άγχος του γονέα και τις επιπτώσεις του.

Για την αξιολόγηση των παιδιών από 1-5 ετών, πραγματοποιείται έλεγχος στις αναπτυξιακές περιοχές και περιλαμβάνει γνωστικό επίπεδο, κινησιολογία, προσαρμοστικές ικανότητες, κοινωνικές και συμπεριφοριστικές αλληλεπιδράσεις και επικοινωνία (ομιλία, εκφραστικότητα, δεικτική γλώσσα και πραγματολογία.). η μη αναγνωρισμένη νευροαιθηθρία απώλεια ακοής μπορεί να επηρεάσει τη φυσιολογική γλωσσική ανάπτυξη και να οδηγήσει σε προβλήματα συμπεριφοράς άρα πρέπει να υποβληθούν σε έλεγχο ακοής. Τα παιδιά με γενετικά σύνδρομα όπως το Di George, έχουν υψηλότερο κίνδυνο για απώλεια ακοής.

Για τα μεγαλύτερα παιδιά και εφήβους, υπάρχει δυσκολία στην αναγνώριση της αναπτυξιακής καθυστέρησης και συνίσταται συστηματική παρακολούθηση, έλεγχος και αξιολόγηση. Η μέτρηση του IQ είναι κατάλληλη για την πλήρη κατανόηση της λειτουργικότητας του παιδιού. Η αξιολόγηση πρέπει να περιλαμβάνει όλα τα σημαντικά πεδία των νευροψυχολογικών λειτουργιών όπως γενικές πληροφορίες, ακαδημαϊκή επίδοση, γλώσσα, οπτική κατασκευή και αντίληψη, προσοχή, ταχύτητα επεξεργασίας, μνήμη, εκτελεστική λειτουργία και λεπτές κινητικές δεξιότητες. Επιπλέον αξιολόγηση συμπεριφοράς και γενικότερα ελέγχονται δυσκολίες που προκύπτουν με την προοδευτική αύξηση του εκπαιδευτικού προγράμματος, δηλαδή με την απόκτηση βασικών ακαδημαϊκών δεξιοτήτων όταν μαθαίνουν να διαβάζουν στην ηλικία των 6-7 ετών, με την εφαρμογή των βασικών ακαδημαϊκών δεξιοτήτων για την απόκτηση γνώσεων όπως όταν διαβάζει για να μάθει κάτι στην ηλικία των 8-10 ετών και με την απόκτηση και ανεξάρτητη εφαρμογή δεξιοτήτων που απαιτούνται για την εισαγωγή και την πρόοδο του παιδιού στο Γυμνάσιο σε ηλικία

11-14 ετών. Κατά την περίοδο αυτή η παρακολούθηση για την έγκαιρη ανίχνευση και επίλυση των προβλημάτων είναι πιο σημαντική καθώς τα μεγαλύτερα παιδιά >10 ετών έχουν αυξημένο κίνδυνο εσωτερίκευσης και εξωτερίκευσης των προβλημάτων τους και αλλαγής της συμπεριφοράς τους (Marino et al., 2012).

## Κεφάλαιο 6

### **Ιατρονοσηλευτική διαχείριση ασθενών με συγγενής καρδιοπάθειες**

Οι πάσχοντες από συγγενής καρδιοπάθειες χρειάζονται να έχουν ένα πλήρως οργανωμένο ιατρικό φάκελο που θα περιλαμβάνει παλαιότερες εξετάσεις καθώς και πληροφορίες επικοινωνίας για την άμεση πρόσβαση στα δεδομένα των περιφερειακών ιατρικών κέντρων. Κάθε ασθενείς πρέπει να έχει έναν ιατρό πρωτοβάθμιας φροντίδας ο οποίος θα έρχεται σε συνεργασία με τον τοπικό καρδιολόγο και το περιφερειακό κέντρο για τη βελτίωση της υγείας του ασθενούς.

Η παιδιατρική ομάδα καρδιολογίας είναι καλό να συνεργάζεται με έναν καρδιολόγο ενηλίκων για τη διευκόλυνση της ομαλής μετάβασης από την εφηβεία στην ενηλικίωση του ατόμου. Συνιστάται όλοι οι ασθενείς να έχουν έναν φορέα παροχής φροντίδας στο σπίτι και τουλάχιστον μία συνάντηση με ειδικό καρδιολόγο και νοσηλεύτη που να έχουν εμπειρία και εκπαίδευση στην φροντίδα ασθενών με συγγενής καρδιοπάθειες.

Η συχνή παρακολούθηση των ασθενών με συγγενής καρδιοπάθειες στα περιφερειακά κέντρα διαφέρει ανάλογα με τη σοβαρότητα της πάθησης. Για τους ενήλικες με σοβαρές συγγενής καρδιοπάθειες απαιτείται η παρακολούθηση να γίνεται κάθε 6-12 μήνες ενώ για τους ασθενείς με πιο ήπιες καρδιοπάθειες, η παρακολούθηση γίνεται κάθε 12-24 μήνες. Σε χειρουργικές διαδικασίες που απαιτούν γενική αναισθησία ή καταστολή του ασθενούς απαιτείται η παρουσία αναισθησιολόγου εξοικειωμένου με την πάθηση του ασθενούς. Μια βασική τακτική που πρέπει να ακολουθεί η ομάδα υγείας είναι η μέτρηση και ο έλεγχος της αρτηριακής πίεσης καθώς και ο δείκτης μάζας σώματος για την αξιολόγηση του κάθε ασθενούς. Οι φυσιολογικές τιμές για τους παιδιατρικούς ασθενείς περιγράφονται στους παρακάτω πίνακες.

	Συστολική αρτηριακή πίεση		Διαστολική αρτηριακή πίεση	
	A	B	A	B
6 εβδ-4 έτη	95	110	60	70
5-6 έτη	105	115	60	75
6-8 έτη	105	120	65	80
9-10 έτη	110	125	65	80
11-12 έτη	115	130	65	85
13-14 έτη	120	135	70	85

<b>ΔΜΣ (BMI)</b>	<b>ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ</b>
<b>&lt; 18,5</b>	<b>Χαμηλό Βάρος</b>
<b>18,5 - 24,9</b>	<b>Φυσιολογικό</b>
<b>25 - 29,9</b>	<b>Υπέρβαρο</b>
<b>30 – 34,9</b>	<b>Παχυσαρκία</b>
<b>35 – 39,9</b>	<b>Σοβαρή Παχυσαρκία</b>
<b>&gt;40</b>	<b>Νοσογόνος Παχυσαρκία</b>

#### Διαχείριση ασθενούς με ενδοκαρδίτιδα:

Οι ασθενείς πρέπει να ενημερώνονται για την επικινδυνότητά και θα πρέπει να παρέχονται οδηγίες για προφύλαξη. Όταν παρουσιάσουν μια ανεξήγητη εμπύρετη νόσο, θα πρέπει να γίνει καλλιέργειες αίματος πριν την αντιβιοτική αγωγή. Ένας ειδικός ιατρός πρέπει να είναι σε ετοιμότητα σε περίπτωση επιδείνωσης. Είναι απαραίτητη Αντιβιοτική προφύλαξη πριν από οδοντιατρικές διαδικασίες που συνεπάγονται τη χειραγώγηση του ουλικού ιστού ή την περιακρορριζική περιοχή των δοντιών ή διάτρηση του στοματικού βλεννογόνου.

#### Μεσοκολπική επικοινωνία:

Διενεργείται τεστ κοπώσεως μαζί με μέτρηση κορεσμού οξυγόνου και καθετηριασμός. Ο έλεγχος του ρυθμού και η αντιπηκτική αγωγή συνίσταται εάν ο φλεβοκομβικός ρυθμός δεν μπορεί να διατηρηθεί με άλλα μέσα.

#### Μεσοκοιλιακή επικοινωνία:

Καρδιακός καθετηριασμός και αξιολόγηση της λειτουργικότητας του ασθενούς. Ακολουθεί αξιολόγηση της πνευμονικής πίεσης και αντίστασης.

#### Κολποκοιλιακός αποκλεισμός:

Πραγματοποιείται καρδιακός καθετηριασμός. δευτερεύον χειρουργική επέμβαση συνιστάται σε ενήλικες με προηγούμενο ιστορικό. Αντιβιοτική προφύλαξη πριν από οδοντιατρικές διαδικασίες που συνεπάγονται τη χειραγώγηση του ουλικού ιστού ή την περιακρορριζική περιοχή των δοντιών ή διάτρηση του στοματικού βλεννογόνου.

#### Ανοιχτός αρτηριακός πόρος:

Συνιστάται κάθε 3 έως 5 έτη παρακολούθηση ρουτίνας Η προσεκτική αξιολόγηση και συνεννόηση από την ομάδα υγείας είναι σημαντική πριν την επιλογή της μεθόδου του χειρουργικού κλεισίματος.

#### Ανωμαλίες της στεφανιαίας αρτηρίας

Οι γενικές συστάσεις για την αξιολόγηση και την χειρουργική επέμβαση των ανωμαλιών της στεφανιαίας αρτηρίας απαιτούν την απαραίτητη αξιολόγηση για την βατότητα της στεφανιαίας αρτηρίας, τη λειτουργία, και ανατομική ακεραιότητα τουλάχιστον μία φορά στην ενήλικη ζωή στους ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες των οποίων είχε χειραγωγηθεί η στεφανιαία αρτηρία. Οι παρεμβάσεις για την απόφραξη της στεφανιαίας αρτηρίας σε ασθενείς με υπερβαλβιδική αορτική στένωση θα πρέπει να γίνονται σε κέντρα με αποδεδειγμένη εμπειρία στην επεμβατική αντιμετώπιση αυτών των ασθενών. Η κλινική αξιολόγηση με ηχοκαρδιογράφημα υποδεικνύεται κάθε 3 έως 5 έτη.

#### Τετραλογία Fallot

Οι ασθενείς με επισκευασμένη τετραλογία Fallot χρήζουν ετήσιας παρακολούθησης με έναν καρδιολόγο ο οποίος έχει εμπειρία στις συγγενείς καρδιοπάθειες. Η αντικατάσταση της πνευμονική βαλβίδα ενδείκνυται σε σοβαρή πνευμονική παλινδρόμηση και στην εμφάνιση συμπτωμάτων ή μειωμένη ανοχή στην άσκηση. Η χειρουργική επέμβαση γίνεται σε ενήλικες με προηγούμενη επισκευή της τετραλογίας Fallot (βαλβιδική ή υποβαλβιδική).

#### Μετάθεση των Μεγάλων Αγγείων

Η ολοκληρωμένη ηχοκαρδιογραφική απεικόνιση για την αξιολόγηση της ανατομίας και της αιμοδυναμικής σε ασθενείς με μετάθεση των μεγάλων αγγείων και πριν από την επισκευή θα πρέπει να γίνεται τουλάχιστον κάθε 2 χρόνια σε ένα κέντρο με ειδικευση στις συγγενείς καρδιοπάθειες. Μετά την επισκευή, όλοι οι ασθενείς θα πρέπει να έχουν τουλάχιστον 1 αξιολόγηση της βατότητας της στεφανιαίας αρτηρίας. Η αξονική ή η μαγνητική τομογραφία μπορεί να θεωρηθούν κατάλληλες για την λεπτομερή αξιολόγηση της ανατομίας και της αιμοδυναμικής. Για τους πάσχοντες μετά τη διαδικασία κολπικού διαφράγματος (Mustard ή Senning), ο διαγνωστικός καθετηριασμός μπορεί να είναι επωφελής και να βοηθήσει με την αιμοδυναμική αξιολόγηση, την αξιολόγηση των διαφραγμάτων διαρροής, την αξιολόγηση της πορείας της άνω κοίλης φλέβας ή κάτω κοίλης φλέβας για εμπόδια. Επίσης χρησιμεύει η αξιολόγηση της οδού της πνευμονικής φλεβικής απόφραξης και η αξιολόγηση της πνευμονικής αρτηριακής υπέρτασης, με δυνατότητες για τη δοκιμή αγγειοδιασταλτικού.

#### Ανωμαλία του Ebstein

Χειρουργική αντικατάσταση της τριγλώχινας βαλβίδας συνιστάται σε πάσχοντες με ανωμαλία Ebstein όταν τα συμπτώματα επιδεινώνουν την ικανότητα για άσκηση και η εμφάνιση είτε εξέλιξη της κολπικής ή και κοιλιακές αρρυθμίες. Η αντιβιοτική προφύλαξη πριν από οδοντιατρικές διαδικασίες που συνεπάγονται τη χειραγωγή του ουλικού ιστού ή την περιακρορριζική περιοχή των δοντιών ή διάτρηση του στοματικού βλεννογόνου είναι απαραίτητη σε κυανωτικούς ασθενείς με ανωμαλία Ebstein και μετεγχειρητικούς ασθενείς με προσθετικές καρδιακές βαλβίδες.

#### Ατρησία Τριγλώχινας

Δια βίου παρακολούθηση συνιστάται σε ασθενείς μετά από μια επέμβαση τύπου Fontan. Αυτό θα πρέπει να περιλαμβάνει ετήσια αξιολόγηση από έναν καρδιολόγο με εμπειρία στη φροντίδα των ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες. Όλοι οι ασθενείς με προηγούμενη επισκευή Fontan θα πρέπει να έχουν περιοδικά ηχοκαρδιογραφήματα ή και εξετάσεις μαγνητικού συντονισμού. Η διαχείριση της αρρυθμίας αποτελεί ένα συχνό πρόβλημα και η διαβούλευση με ηλεκτροφυσιολόγους συνιστάται ως ένα ζωτικό μέρος της φροντίδας. Βαρφαρίνη πρέπει να δίνεται σε ασθενείς που έχουν κολπική διακλάδωση, κολπικό θρόμβο, κολπικές αρρυθμίες, ή θρομβοεμβολικά συμβάντα (Warnes et al., 2008).

## Κεφάλαιο 7

### Επιδημιολογικά στοιχεία

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες, αποτελούν ένα από τα σημαντικότερα παιδιατρικά προβλήματα παγκοσμίως καθώς σύμφωνα με έρευνες, περίπου 9 στα 1000 παιδιά θα γεννηθούν με καρδιοπάθεια (Gerstle et al., 2016).

Ασία :

Στην Κίνα τα τελευταία 30 χρόνια έχει παρατηρηθεί σημαντική αύξηση του μέσου όρου της διάρκειας ζωής χάρη στην εξέλιξη της ιατρικής επιστήμης. Ωστόσο τα ποσοστά νοσηρότητας και θνησιμότητας από τις καρδιαγγειακές παθήσεις ολοένα και αυξάνονται και ιδιαίτερα στις νεαρές ηλικίες. Σύμφωνα με το 'report on cardiovascular disease in china 2011', εκτιμήθηκε ότι 230 εκατομμύρια άνθρωποι πάσχουν από καρδιαγγειακές παθήσεις. Ενώ κάθε χρόνο καταγράφονται 3 εκατομμύρια θάνατοι από αυτές. Οι συγγενείς καρδιοπάθειες αποτελούν τη συχνότερη μορφή καρδιοπαθειών καθώς υπολογίζεται ότι κάθε χρόνο 150.000 – 170.000 ( 0,7 % ) παιδιά γεννιούνται με αυτές.

Ο επιπολασμός των συγγενών καρδιοπαθειών και των σοβαρών συγγενών καρδιοπαθειών στην Taiwan είναι 13,08 και 1,15 στις 1000 γεννήσεις αντίστοιχα. Με βάση τα παραπάνω επιδημιολογικά προέκυψε μία έρευνα που αποδεικνύει ότι : συνολικά 45,119 παιδιά γεννιούνται με συγγενείς καρδιοπάθειες. Δηλαδή εκτιμάται ότι στα 100.000 παιδιά, τα 918,0 πάσχουν. Εκ των οποίων τα 107,1 πάσχουν από σοβαρή μορφή και τα 853,8 από ηπιότερες.

Η πιθανότητα θανάτου από αυτές τις παθήσεις είναι 4,5% (Hua, Junbo, 2014; Shu et al., 2012).

Αφρική :

Έρευνες δείχνουν ότι η Αφρική συμβαδίζει με τα παγκόσμια δεδομένα για τον επιπολασμό των συγγενών καρδιοπαθειών ( 8/1000). Ωστόσο η θνησιμότητα είναι αυξημένη εξαιτίας της μη έγκαιρης διάγνωσης. Αυτό οφείλεται στο ότι η ανίχνευση των παθήσεων συμβαίνει μετά τη γέννηση λόγω των περιορισμένων προγεννητικών ελέγχων. Σε μία μελέτη που διεξήχθη στο Cameroon εξετάστηκαν ηχοκαρδιογραφικά 1130 άτομα ηλικίας < 18 από τα οποία τα 65 (5,8%) βρέθηκαν να

πάσχουν από ρευματική καρδιοπάθεια (Nkoke, et al., 2014; Marijon, et al., 2007; Zuhlke, Mirabel, Marijon, 2013).

Αμερική :

Τα δεδομένα της Αμερικάνικης ακαδημίας της παιδιατρικής, δείχνουν ότι υπάρχει σημαντική μείωση των ποσοστών θανάτου από συγγενείς καρδιοπάθειες από 5,1 σε 2,3 ανά 100.000 άτομα μεταξύ 1983 και 2011. ο αριθμός των ενηλίκων με συγγενείς καρδιοπάθειες αυξάνεται ραγδαία λόγω της αποτελεσματικής αντιμετώπισης από την παιδιατρική ηλικία. Παρόλα αυτά, η επίπτωση των σοβαρών συγγενών καρδιοπαθειών που χρήζουν ειδικής καρδιολογικής φροντίδας παραμένει σταθερή σε 2,5-3/1000 γεννήσεις (Chamberlain, et al., 2015; Hoffman, Kaplan, 2002).

Αυστραλία :

Σε έρευνα που έγινε στην Αυστραλία για συγκεκριμένα είδη καρδιοπαθειών τα ποσοστά ήταν 7,84/100.000 παιδιά ετησίως (Nugent, et al., 2003).

Ευρώπη :

Σε μια έρευνα που έγινε σε 16 ευρωπαϊκές χώρες, χρησιμοποιήθηκαν δεδομένα για 3,3 εκατομμύρια υποθέσεις από το ευρωπαϊκό κέντρο βάσης δεδομένων των εκ γενετής ανωμαλιών. Εκ των οποίων οι 26.598 είχαν καρδιακού τύπου ανωμαλίες. Το συνολικό ποσοστό συγγενών καρδιοπαθειών ήταν 8/1000 γεννήσεις. Τα παιδιά που κατάφεραν να γεννηθούν αποτελούσαν το 7,2/1000. το ποσοστό των μη χρωμοσωμικών συγγενών καρδιοπαθειών ήταν 7,0/1000 από τα οποία το 3,6% ήταν περιγεννητικοί θάνατοι, το 20% είχε διαγνωσθεί προγεννητικά και το 5,6% αποτελούσαν τερματισμοί της κύησης. Όσο αναφορά τις σοβαρού τύπου συγγενείς καρδιοπάθειες, αποτελούσαν το 2,0/1000 όπου το 8,1% από αυτές ήταν περιγεννητικοί θάνατοι, 40% είχαν διαγνωσθεί προγεννητικά και το 14% αποτελούσαν τερματισμοί της κύησης. Εκτιμάται ότι στην Ευρώπη γεννιούνται 36.000

παιδιά ετησίως με συγγενείς καρδιοπάθειες και 3000 παιδιά που ανιχνεύονται με αυτή την πάθηση πεθαίνουν είτε από τερματισμό της κύησης, είτε στην εμβρυική είτε στην νεογνική ηλικία (Beqic et al., 2016; Dolk et al., 2011).

Αγγλία :

Στην Αγγλία μόλις το 80-85% των ατόμων που πάσχουν από συγγενείς καρδιοπάθειες επιβιώνει μέχρι την ηλικία των 16. Το 20-25% των συγγενών καρδιοπαθειών αποτελούν σύνθετες ή σπάνιες καρδιοπάθειες που χρήζουν ειδικής αντιμετώπισης από εξειδικευμένους καρδιολόγους και ειδικά εκπαιδευμένους νοσηλευτές (British Cardiac Society, 2002).

Ελλάδα :

Στην Ελλάδα υπολογίζεται ότι 800-1000 παιδιά γεννιούνται ετησίως με συγγενείς καρδιοπάθειες. Και περίπου τα μισά χρειάζονται καρδιοχειρουργική επέμβαση ενώ όλα χρειάζονται πλήρη αξιολόγηση και παρακολούθηση από ειδικό παιδοκαρδιολόγο (Σαρρής, 2016).



## Κεφάλαιο 8

### Ειδικές έννοιες

#### Ψηφιακή φωνοκαρδιογραφία (PCG)

Εισαγωγή Η καρδιακή ακρόαση αποτελεί ακρογωνιαίο λίθο και αναπόσπαστο τμήμα του ελέγχου της καρδιαγγειακής υγείας, είτε πρόκειται για συμπτωματικούς ασθενείς ή για την πιστοποίηση ασυμπτωματικών –υγιών ατόμων που επιθυμούν να συμμετάσχουν σε αθλητικές δραστηριότητες (βιβλιογραφικές αναφορές, κατευθυντήριες οδηγίες ελληνικής παιδιατρικής εταιρείας, ESC, AHA).

Η καρδιακή ακρόαση αποτελεί μια αποκλειστικά ιατρική κλινική πράξη, απαιτεί εκπαίδευση και εμπειρία για την σωστή επιτέλεσή της. Ως εκ τούτου, σε κάθε πρόγραμμα μαζικού ελέγχου καρδιαγγειακής υγείας παιδιών, απαιτείται η επιτέλεση καρδιακής ακρόασης από έμπειρο ιατρό, με ικανότητα να διακρίνει τα συνήθη «λειτουργικά φυσήματα» της παιδικής ηλικίας, από παθολογικά φυσήματα και πρόσθετους ήχους που συνδέονται με πιθανότητα ύπαρξης σοβαρής ανατομικής καρδιαγγειακής ανωμαλίας. Η απαίτηση έμπειρου ακροατή και μάλιστα ιατρού σε τέτοια προγράμματα αποτελεί από μόνη της σοβαρό περιορισμό εφαρμογής του προγράμματος, τόσο λόγω έλλειψης διαθεσιμότητας έμπειρου ιατρικού προσωπικού, συνοδού κόστους αλλά και συνολικότερης δυσλειτουργίας στο σύστημα υγείας (ενασχόληση έμπειρου προσωπικού με ασυμπτωματικά παιδιά σε βάρος της περίθαλψης καρδιοπαθών παιδιών από το ίδιο προσωπικό).

Εναλλακτικές προσεγγίσεις αποτελούν η τηλε-διάγνωση (ψηφιακή ηχογράφηση ήχων καρδιακής ακρόασης και η αξιολόγησή τους από απόσταση είτε από έμπειρο ιατρό, είτε από ειδικό λογισμικό ανάλυσης ήχων ή συνδυασμού των ανωτέρω), ή η επιτόπια καρδιακή ακρόαση από ειδικά εκπαιδευμένο νοσηλευτικό-παιδιατρικό προσωπικό (με πιστοποιημένη ικανότητα επιτέλεσης συγκεκριμένης ιατρικής πράξης). Η τελευταία προσέγγιση ουδέποτε κατά την γνώση μας δεν έχει αξιολογηθεί, και εφαρμόστηκε για πρώτη φορά διεθνώς στην παρούσα μελέτη. Συγκεκριμένα οι φοιτήτριες που συμμετείχαν στη μελέτη, αφού παρακολούθησαν το κατ'επιλογή μάθημα «εικονικό εργαστήριο παιδοκαρδιολογίας» της Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου Κρήτης καθώς και τη σειρά των βιντεοδιαλέξεων καρδιακής ακρόασης στα πλαίσια των ανοικτών ακαδημαϊκών μαθημάτων Πανεπιστημίου Κρήτης (open courses), συμμετείχαν με επιτυχία στις εξετάσεις κλινικής

πιστοποίησης των φοιτητών ιατρικής, στην παιδιατρική καρδιακή ακρόαση(Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου- Λεμπελου, 2015).

## **Στηθοσκόπιο**

Οι όροι στηθοσκόπιο και στηθοσκόπηση περιγράφουν την έμμεση ακρόαση, αν και εννοιολογικά ο πρώτος όρος είναι αδόκιμος, καθώς το επίθημα –σκοπιο αναφέρεται στην οπτική και όχι στην ακουστική εντόπιση (ενίσχυση). το στηθοσκόπιο αποτελεί μέσο μετάδοσης ήχου. Τα στηθοσκόπια από απλοί μονοί σωλήνες που ήταν στην αρχαιότητα, σταδιακά εξελίχθηκαν στα σύγχρονα διαυλικά στηθοσκόπια με κώδωνα και διάφραγμα. Η ποιότητά τους καθορίζεται από την ικανότητά τους να μεταδίδουν χωρίς απώλειες όλο το φάσμα των ακουστών συχνοτήτων, που παράγεται στην επιφάνεια επαφής του διαφράγματος ή του κώδωνα.

Τα «ηλεκτρονικά» στηθοσκόπια βασίζονται στην ενίσχυση της έντασης του ήχου, η οποία παράγεται από την επιφάνεια επαφής στηθοσκοπίου-σώματος ασθενούς. Έτσι επέρχεται η ευκρινέστερη αντίληψη των ηχητικών φαινομένων. Ακόμη, επιτρέπουν την ψηφιακή καταγραφή και αναπαραγωγή των ακροαστικών ευρημάτων. Η ενίσχυση της έντασης όμως δεν συνεπάγεται και καλύτερη ποιότητα ήχου, καθώς πρέπει όλο το φάσμα των συχνοτήτων να ενισχυθεί αναλογικά, το οποίο δεν είναι πάντα εφικτό(Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου-Λεμπελου, 2015).

## **Ηλεκτροκαρδιογράφημα**

Το ηλεκτροκαρδιογράφημα καταγράφει την ηλεκτρική διέγερση του μυοκαρδίου. είναι η πιο καταξιωμένη, οικονομική και εύχρηστη μέθοδος αξιολόγησης του καρδιαγγειακού συστήματος από τις αρχές του 20<sup>ου</sup> αιώνα μέχρι και σήμερα. προσφέρει άφθονες διαγνωστικές πληροφορίες με την προϋπόθεση της έμπειρης αξιολόγησής του από το εκπαιδευμένο προσωπικό. Οι απαγωγές του καρδιογραφήματος καταγράφουν την προβολή της ηλεκτρικής διέγερσης. Η ηλεκτρική δραστηριότητα ακολουθεί γενικά την κατεύθυνση από άνω δεξιά προς τα κάτω και αριστερά και από τη ράχη (πίσω) προς το θώρακα (μπροστά) ταυτόχρονα (ανάλογη με τη θέση της καρδιάς στο θώρακα). Απαραίτητη προϋπόθεση σωστής καταγραφής του καρδιογραφήματος είναι η σωστή τοποθέτηση των ηλεκτροδίων. Στα παιδιά, χρήσιμη είναι η τοποθέτηση συμμετρικών απαγωγών προς τα δεξιά του θώρακα που χαρακτηρίζονται rV2 και rV3 (λόγω της επικρατούσας δεξιάς κοιλίας στην παιδική ηλικία) (Γερμανάκης, Βλαχος, Γιαννοπουλος, Παπαδοπουλου-Λεμπελου, 2015).

## **Ειδικό μέρος**

### **Σκοπός:**

Σκοπός της παρούσας μελέτης ήταν η αξιολόγηση της αποτελεσματικότητας του υπάρχοντος συστήματος ελέγχου καρδιαγγειακής υγείας των παιδιών σχολικής ηλικίας (που βασίζεται σε πληροφορίες του ατομικού και οικογενειακού ιστορικού καθώς και στα ευρήματα από την κλινική εξέταση).

### **Ερευνητικά ερωτήματα:**

#### **Ερευνητικοί Στόχοι**

- Η δημιουργία βάσης δεδομένων (registry) για την μακροχρόνια επιδημιολογική παρακολούθηση παιδιών με αυξημένο καρδιαγγειακό κίνδυνο
- Η δημιουργία πινάκων φυσιολογικών τιμών αξιολόγησης του παιδικού ηλεκτροκαρδιογραφήματος για τον πληθυσμό αναφοράς
- Η μελέτη της επιδημιολογίας σπανίων καταστάσεων αυξημένου καρδιαγγειακού κινδύνου (LQT, or Brugada Syndrome), υπερτροφική και διατακτική μυοκαρδιοπάθεια.

### **Μεθοδολογία:**

#### **Είδος μελέτης**

Πραγματοποιήθηκε μία προοπτική μελέτη πεδίου, όπου ο πληθυσμός μελέτης ήταν παιδιά σχολικής ηλικίας (3<sup>η</sup> τάξη δημοτικών σχολείων) που διαμένουν στην Κρήτη και συγκεκριμένα στα δημοτικά σχολεία των δημοτικών διαμερισμάτων των

Βουτών( 2<sup>ο</sup> Δημοτικό σχολείο), Σταυρακίων(1<sup>ο</sup> Δημοτικό σχολείο) και Καλέσσα(1<sup>ο</sup> Δημοτικό σχολείο) που ανήκουν στα όρια του δήμου Ηρακλείου. Η μελέτη πραγματοποιήθηκε σε δύο φάσεις στην πρώτη έγινε επιτόπια επίσκεψη στα υπό μελέτη δημοτικά σχολεία και ενημερώθηκαν ο Σύλλογος Γονέων και Κηδεμόνων και η εκπαιδευτική κοινότητα, στη δεύτερη φάση ο υπό μελέτη πληθυσμός (32 παιδιά ηλικίας  $8,9 \pm 0,3$  (8,4-10,1)) προσήλθαν στο εξωτερικό Παιδοκαρδιολογικό ιατρείο του Πανεπιστημιακού Γενικού Νοσοκομείου Ηρακλείου όπου και πραγματοποιήθηκε το κύριο μέρος της μελέτης όπου περιλάμβανε κλινική αξιολόγηση, με μέτρηση αρτηριακής πίεσης, ακρόαση καρδιακής λειτουργίας με συμβατικό στηθοσκόπιο, ψηφιακή καταγραφή καρδιακής λειτουργίας με ψηφιακό στηθοσκόπιο σε φορητό ηλεκτρονικό υπολογιστή (ψηφιακό φωνοκαρδιογράφημα) και τέλος καταγραφή ηλεκτροκαρδιογραφήματος, με τη χρήση του ηλεκτροκαρδιογράφου της Παιδιατρικής Κλινικής (διαθέτει λογισμικό αυτόματων μετρήσεων και ανάλυσης παιδικού ηλεκτροκαρδιογραφήματος).

## **Αποθήκευση και επεξεργασία δεδομένων –Ανωνυμία προσωπικών δεδομένων**

Η αποθήκευση και επεξεργασία των δεδομένων έγινε σε ψηφιακή μορφή με τη συνεργασία της Υπηρεσία Πληροφορικής του ΠαΓΝΗ, και η πρόσβαση στα δεδομένα γίνεται με χρήση κωδικού πρόσβασης από τους υπεύθυνους ιατρούς και νοσηλευτές του προγράμματος.

## **Ανάλυση των δεδομένων.**

### **1<sup>η</sup> Φάση ανάλυσης**

#### *Στατιστική ανάλυση*

Για τη στατιστική ανάλυση των δεδομένων χρησιμοποιήθηκε το στατιστικό πρόγραμμα IBM SPSS 23.0. Έγινε εκτίμηση των κατανομών συχνοτήτων των βασικών περιγραφικών χαρακτηριστικών των παιδιών, του ιατρικού τους ιστορικού και των κλινικών/εργαστηριακών μετρήσεών τους. Με τη χρήση των μεθόδων  $\chi^2$  και Mann-Whitney ακολούθησαν συγκρίσεις ως προς ιδιαίτερα χαρακτηριστικά.

### **2<sup>η</sup> Φάση Ανάλυσης**

Νοσηλευτικός χρόνος καρδιολογικής εξέτασης παιδιών

Κατά την άφιξη των παιδιών και την έναρξη της ατομικής αξιολόγησης κάθε παιδιού, καταγράφονταν με χρονόμετρο η συνολική διάρκεια κλινικής εκτίμησης σε κάθε παιδί (περιλαμβάνει επιτέλεση ΗΚΓματος, φωνοκαρδιογραφήματος, μέτρηση ΑΠ, σωματομετρικών στοιχείων, και διευκρινήσεις επί του συμπληρωμένου έντυπου ατομικού και οικογενειακού ιστορικού). Ο χρόνος αξιολόγησης αντιστοιχεί στην αξιολόγηση ενός παιδιού από δύο νοσηλεύτριες ταυτόχρονα.

Ψηφιακή φωνοκαρδιογραφία (PCG)

Στην παρούσα μελέτη οι φοιτήτριες συμμετείχαν στην αξιολόγηση των παιδιών με ψηφιακή φωνοκαρδιογραφία τόσο με την απλή επιτέλεση του φωνοκαρδιογραφήματος (καταγραφή του, μεταφορά του σε ηλεκτρονικό φάκελο για την εξ' αποστάσεως αξιολόγηση), όσο και στην πιλοτική για πρώτη φορά

αξιολόγηση των κλινικών τους εκτιμήσεων, τόσο κατά τη διάρκεια της ψηφιακής καταγραφής (που επιτρέπει και την σύγχρονη ακρόαση του ψηφιακού φωνοκαρδιογραφήματος), όσο και κατά την αξιολόγηση των αποθηκευμένων ηχογραφήσεων σε δεύτερο χρόνο. Καθώς μόνο η μια εκ των δύο φοιτητριών επιτέλεσε το φωνοκαρδιογράφημα σε όλα τα παιδιά, η ανάλυση περιλαμβάνει την παρουσίαση

1) της ποιοτικής αξιολόγησης των καταγραφών από τον υπεύθυνο παιδοκαρδιολόγο . Έπειτα από την ακρόαση κάθε καταγραφής σε κάθε παιδί (και των 5 θέσεων ακρόασης) έγινε κατάταξη κάθε φωνοκαρδιογραφικής καταγραφής ανά παιδί σε 3 κατηγορίες: α) άριστη διαγνωστικά καταγραφή β) μέτρια διαγνωστικά καταγραφή γ) μη διαγνωστική καταγραφή. Οι κατηγορίες α) και β) αντιπροσωπεύουν καταγραφές με δυνατότητα εξ αποστάσεως τηλεδιάγνωση, η κατηγορία γ) αντιπροσωπεύει θορυβώδη, τεχνικά άστοχη καταγραφή ακατάλληλη για τηλεδιάγνωση

2) σύγκριση των διαγνώσεων της νοσηλεύτριας (ψηφιακή άμεση ακρόαση) σε σχέση με τις διαγνώσεις της έμπειρης ιατρού (κλασική ακρόαση με συμβατικό στηθοσκόπιο) που παρευρισκόταν στην αξιολόγηση των παιδιών, αλλά και σε σχέση με την τηλε-διάγνωση (ακρόαση ηχογραφήσεων) του υπεύθυνου παιδοκαρδιολόγου, και της επαναληπτικής εκτίμησης (τηλε-διάγνωσης) από την ίδια φοιτήτρια. Η σύγκριση των διαγνώσεων έγινε τόσο σε επίπεδο τελικής διάγνωσης (παθολογική καρδιακή ακρόαση –ένδειξη περαιτέρω ελέγχου- παραπομπή σε παιδοκαρδιολόγο / φυσιολογική καρδιακή ακρόαση-χωρίς ένδειξη παραπομπής) όσο και σε επίπεδο αναλυτικής περιγραφής ευρημάτων (λειτουργικό φύσημα, παθολογικό φύσημα, πρόσθετοι ήχοι κτλ).

## Αποτελέσματα

### 1<sup>η</sup> Φάση

**Πίνακας 1.** Περιγραφικά χαρακτηριστικά 32 παιδιών που συμμετείχαν στη μελέτη.

		<b>v</b>	<b>%</b>
<b>Φύλο</b>	<i>αγόρι</i>	21	65,6
	<i>κορίτσι</i>	11	34,4
<b>Ηλικία, χρόνια</b>	<i>μέση ηλικία±τυπική απόκλιση (ελαχ.-μεγ.)</i>	8,9±0,3 (8,4-10,1)	

Τα αγόρια αποτελούσαν το μεγαλύτερο ποσοστό του δείγματος (65,6%) ενώ η μέση ηλικία των παιδιών ήταν περίπου 8,9±0,3 έτη.

**Πίνακας 2.** Χαρακτηριστικά ιατρικού ιστορικού των 32 παιδιών που συμμετείχαν στη μελέτη.

		<b>v</b>	<b>%</b>	
<b>Βάρος γέννησης, g</b>	<i>μέση τιμή±τυπική απόκλιση (ελαχ.-μεγ.)</i>	3142±464 (2300-4180)		
<b>Έκβαση κύησης</b>	<i>πρόωρο</i>	4	12,5	
	<i>Τελειόμηνο</i>	28	87,5	
<b>Νοσηλεία ως την τρέχουσα ηλικία</b>	<i>όχι</i>	24	75,0	
	<i>ναι</i>	8	25,0	
<b>Έλεγχος για φύσημα</b>	<i>άγνωστο, δεν έχει ελεγχθεί</i>	19	59,4	
	<i>Άγνωστο, έχει ελεγχθεί</i>	4	12,5	
	<i>γνωστό, δεν έχει ελεγχθεί</i>	3	9,4	
	<i>Γνωστό, έχει ελεγχθεί</i>	6	18,8	
<b>Συμπτώματα</b>	<i>ροχαλίζει</i>	<i>όχι</i>	29	90,6
		<i>ναι</i>	3	9,4
	<i>κουράζεται εύκολα</i>	<i>όχι</i>	28	87,5
		<i>ναι</i>	4	12,5
	<i>λιποθυμία</i>	<i>όχι</i>	32	100,0
		<i>ναι</i>	-	-
	<i>πόνος στο στήθος</i>	<i>όχι</i>	31	96,9
		<i>ναι</i>	1	3,1
	<i>ταχυπαλμία</i>	<i>όχι</i>	29	90,6
		<i>ναι</i>	3	9,4
	<i>υπέρταση</i>	<i>όχι</i>	32	100,0
		<i>ναι</i>	-	-
	<i>άσθμα</i>	<i>όχι</i>	32	100,0
		<i>ναι</i>	-	-
	<i>τρίπλεξ</i>	<i>όχι</i>	22	68,8
		<i>ναι</i>	10	31,3
	<i>αναιμία</i>	<i>όχι</i>	30	93,8
		<i>ναι</i>	2	6,3
	<i>κληρονομικό σύνδρομο</i>	<i>όχι</i>	32	100,0
		<i>ναι</i>	-	-

Η μέση τιμή βάρους γέννησης για τα παιδιά που προσήλθαν ήταν 3142±464 ενώ τα περισσότερα γεννήθηκαν τελειόμηνα με ποσοστό 87,5%. Άξιο αναφοράς είναι ότι μόνο 6 παιδιά από το δείγμα είχαν ελεγχθεί και είχαν κάποιου είδους γνωστό φύσημα. Από τα συμπτώματα που ελέγχθηκαν, 3 από τα παιδιά ανέφεραν ότι ροχαλίζουν, 4 παιδιά ότι κουράζονται εύκολα, 3 παιδιά είχαν εμφανίσει ταχυπαλμία ενώ 2 παιδιά είχαν αναιμία.

**Πίνακας 3.** Χαρακτηριστικά οικογενειακού ιατρικού ιστορικού των 32 παιδιών που συμμετείχαν στη μελέτη.

		<b>v</b>	<b>%</b>
<b>Πρόβλημα υγείας σε αδέρφια</b>	Όχι	30	93,8
	Ναι	2	6,3
<b>περιγραφή</b>	<i>παιδικό άσθμα</i>	1	
	<i>σύνδρ.κεντρικού υποαερισμού, συγγενές μεγάκολο αδερφή 3,5 ετών</i>	1	
<b>Καρδιολογικό πρόβλημα υγείας σε αδέρφια</b>	Όχι	29	90,6
	Ναι	3	9,4
<b>περιγραφή</b>	<i>με φύσημα αδερφός 28 ετών</i>	1	
	<i>δύο αδέρφια με εκ γενετής διάγνωση φυσήματος</i>	1	
	<i>φύσημα αδερφός/η</i>	1	

Στον παραπάνω πίνακα παρατηρείται ότι 2 από τα αδέρφια των παιδιών του δείγματος είχαν κάποιου είδους πρόβλημα υγείας ενώ 3 από τα υπόλοιπα είχαν γνωστό καρδιολογικό πρόβλημα.



**Πίνακας 4.** Χαρακτηριστικά και συχνότητα νόσων οικογενειακού ιατρικού ιστορικού των 32 παιδιών που συμμετείχαν στη μελέτη.

	Νοσηρότητα										
	Ανακοπή	Θάνατος (ηλικία <50 ετών)	Αρρυθμία	Βαλβιδοπάθεια	ΑΕΕ	Βηματοδότη	Στεφανιαία Νόσος	Υπέρταση	Φύσημα	Χοληστερόλη	
Συγγενείς	%										
<i>κανένας</i>	81,3	93,8	75,0	90,6	93,8	93,8	81,3	53,1	81,3	50,0	
<i>πατέρας</i>								6,3	3,1	6,3	
<i>μητέρα</i>			9,4					3,1	15,6	3,1	
<i>πατέρας του πατέρα</i>	6,3				3,1	3,1		6,3			
<i>μητέρα του πατέρα</i>	3,1		3,1	3,1			3,1	9,4		3,1	
<i>πατέρας της μητέρας</i>	6,3	6,3	3,1	6,3	3,1		6,3	3,1		3,1	
<i>μητέρα της μητέρας</i>			6,3			3,1	6,3	12,5		21,9	
<i>γονείς του πατέρα</i>										6,2	
<i>πατέρας του πατέρα, πατέρας της μητέρας</i>	3,1										
<i>μητέρα του πατέρα, μητέρας της μητέρας</i>			3,1								
<i>γονείς της μητέρας</i>							3,1	6,3			
<i>πατέρας, γονείς του πατέρα</i>										3,1	
<i>πατέρας του πατέρα, γονείς της μητέρας</i>										3,1	

Με βάση το οικογενειακό ιστορικό, οι πατέρες των παιδιών εμφάνιζαν υπέρταση και χοληστερόλη σε ποσοστό 6,3% ενώ οι παθήσεις των μητέρων περιλάμβαναν φύσημα σε ποσοστό 15,6%, αρρυθμία με ποσοστό 9,4% καθώς και υπέρταση και χοληστερόλη σε ποσοστό 3,1%.

**Πίνακας 5.** Χαρακτηριστικά μετρήσεων της κλινικής εξέτασης των 32 παιδιών που συμμετείχαν στη μελέτη.

	μέση τιμή	τυπική απόκλιση
<b>Βάρος, kg</b>	35,4	7,7
<b>Ύψος, m</b>	1,360	0,068
<b>Δείκτης Μάζας Σώματος, kg/m<sup>2</sup></b>	19,0	2,9
κανονικό βάρος (ΔΜΣ<85 <sup>η</sup> εκ. θέση*)	v=12 (37,5%)	
αυξημένο βάρος (ΔΜΣ≥85 <sup>η</sup> εκ. θέση)	v=20 (62,5%)	
<b>Συστολική ΑΠ, mm Hg</b>	105,6	10,2
<b>Διαστολική ΑΠ, mm Hg</b>	59,0	7,4
<b>Μέση ΑΠ, mm Hg</b>	74,5	6,9
<b>Κλινική εξέταση &amp; παραπομπή</b>		v=6 (18,8%)
αιτίες	Δυνατές ώσεις	v=1
	ταχυκαρδία πιθανά λόγω άγχους εξέτασης	v=1
	από υπέρταση	v=3
	από υπέρταση και όχι καλή ψηλάφηση μηριαίων	v=1

\* WHO, Growth reference 5-19 years, <http://www.who.int/growthref>

Η μέση τιμή του βάρους των παιδιών που εξετάστηκαν ήταν 35,4kg ενώ τα 20 παιδιά του δείγματος είχαν αυξημένο βάρος σε ποσοστό 62,5%. Επίσης η μέση τιμή της αρτηριακής τους πίεσης ήταν 105,6/59,0 mmHg για συστολική και διαστολική αντίστοιχα. Από τα παιδιά που εξετάστηκαν, τα 6 παραπέμφθηκαν και η αιτία στα 3 από αυτά ήταν η υπέρταση.

**Πίνακας 6.** Συχνότητα ευρημάτων κατά την κλινική εξέταση των 32 παιδιών που συμμετείχαν στη μελέτη.

<i>Ευρήματα</i>		ΕΠΙΤΟΠΙΑ ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΚΡΟΑΣΗ		ΤΗΛΕΑΚΡΟΑΣΗ	
		<i>v</i>	<i>%</i>	<i>N</i>	<i>%</i>
Αρρυθμία	<i>όχι</i>	32	100,0	32	100,0
	<i>ναι</i>	-	-	-	-
Χρονική διάρκεια: κλαγγή (click)	<i>πρώιμο συστολικό</i>	4	12,5	3	9,4
Χρονική διάρκεια: 3ος - 4ος τόνος	<i>όχι (φυσιολογικός)</i>	32	100,0	32	100,0
	<i>ναι</i>	-	-	-	-
Ήχος τριβής (περικαρδίτιδα)	<i>όχι (φυσιολογικός)</i>	32	100,0	32	100,0
	<i>ναι</i>	-	-	-	-
Χρονική διάρκεια: 2ος τόνος	<i>όχι (φυσιολογικός)</i>	32	100,0	32	100,0
	<i>ναι</i>	-	-	-	-
Φύσημα (murmur)	<i>όχι (χωρίς ένδειξη)</i>	23	71,9	23	71,9
	<i>αθώο ή λειτουργικό καρδιακό φύσημα</i>	9	28,1	8	25,0
	<i>παθολογικό</i>	-	-	1	3,1
Χρονισμός	<i>συστολικό</i>	2	6,3	1	3,1
Εντόπιση (ήχος punctum maximum, p.m.) ή θέση μέγιστης έντασης	<i>ναι</i>	32	100,0	32	100,0
Ένταση (/6) (καρδιακών ήχων)	<i>1/6 μόλις αντιληπτός</i>	4	12,5	5	15,6
	<i>2/6 χαμηλής έντασης</i>	5	15,6	4	12,5
Συχνότητα (καρδιακών ήχων)	<i>όχι (χωρίς ένδειξη)</i>	32	100,0	32	100,0
Τύπος (p.m.) (καρδιακών ήχων)	<i>όχι (χωρίς ένδειξη)</i>	32	100,0	32	100,0
Φύσημα (παραπομπή)	<i>όχι</i>	11	34,4	8	25,0
	<i>ναι</i>	-	-	1	3,1
Λοιπά ευρήματα (παραπομπή)	<i>ναι</i>	5	15,6	4	12,5

Κανένα παιδί δεν εμφάνισε στοιχεία αρρυθμιών κατά την εξέταση όμως από τα κλινικά ευρήματα προέκυψε ότι 9 παιδιά είχαν κάποιου είδους φύσημα.

**Πίνακας 7.** Χαρακτηριστικά μετρήσεων της κλινικής εξέτασης των 32 παιδιών που συμμετείχαν στη μελέτη ως προς τα επίπεδα του δείκτη μάζας σώματος τους.

	<b>ΔΜΣ</b>		<i>p</i> -value
	<i>&lt;85<sup>η</sup></i> εκ. θέση	<i>≥85<sup>η</sup></i> εκ. θέση	
	μέση τιμή ± τυπ. αποκλ.		
<b>Συστολική ΑΠ, mm Hg</b>	102,8±9,7	107,3±10,4	0,234
<b>Διαστολική ΑΠ, mm Hg</b>	58,2±7,9	59,5±7,2	0,668
<b>Μέση ΑΠ, mm Hg</b>	73,0±7,6	75,4±6,4	0,613
<b>Κλινική εξέταση &amp; παραπομπή</b>	25,0%	15,0%	0,647

Έλεγχοι Mann Whitney &  $\chi^2$ . Ο αδρός δείκτης odds ratio για τα παιδιά με ΔΜΣ $\geq$ 85<sup>η</sup> εκ. θέση & παραπομπή εκτιμήθηκε σε 0,53 (95%ΔΕ:0,09-3,18).

Κατά την προσπάθεια να συσχετιστεί ο δείκτης μάζας σώματος με τις υπόλοιπες παραμέτρους, δεν διαπιστώθηκε κάποια στατιστικά σημαντική αλληλεξάρτηση μεταξύ τους.

## 2<sup>η</sup> Φάση αποτελεσμάτων

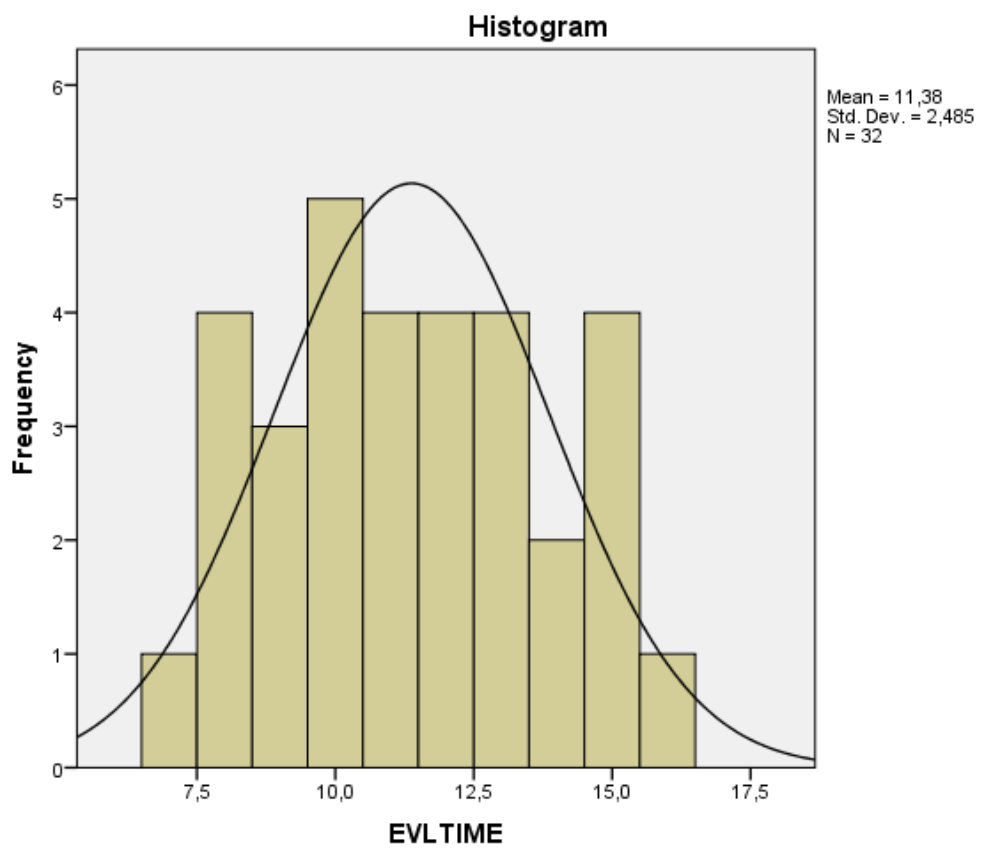
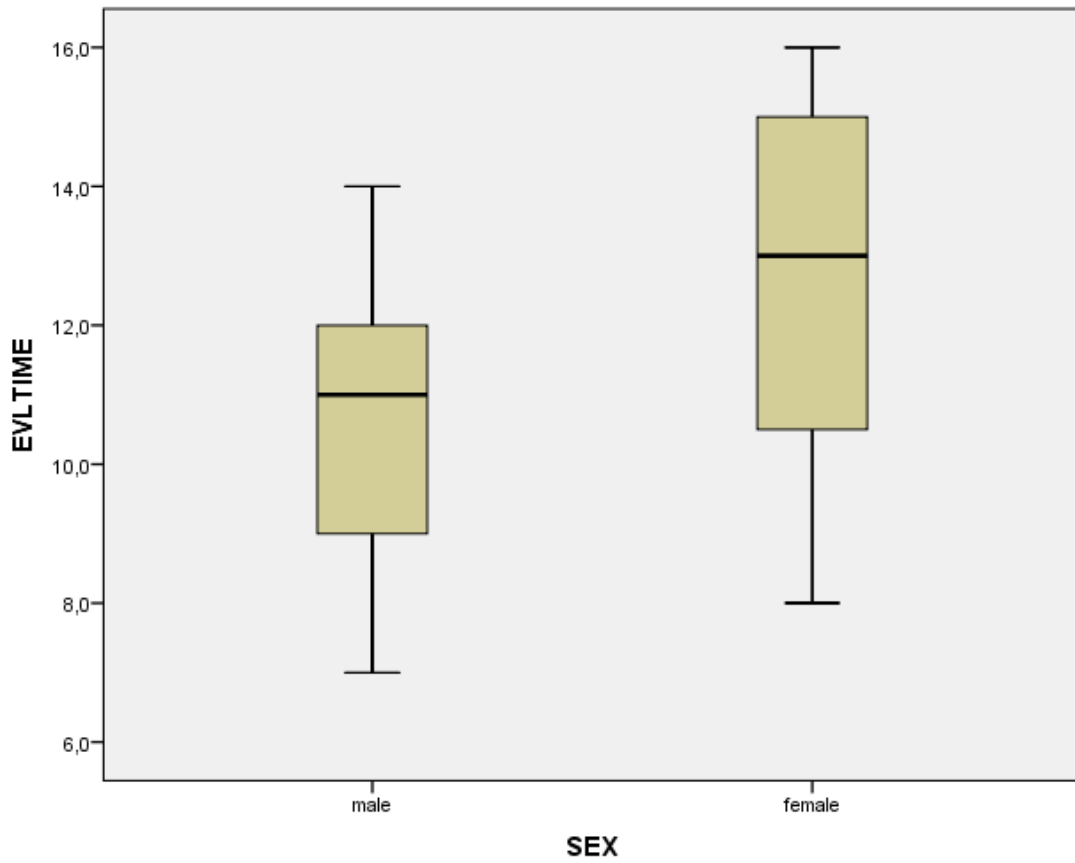
### Νοσηλευτικός χρόνος καρδιολογικής εξέτασης παιδιών

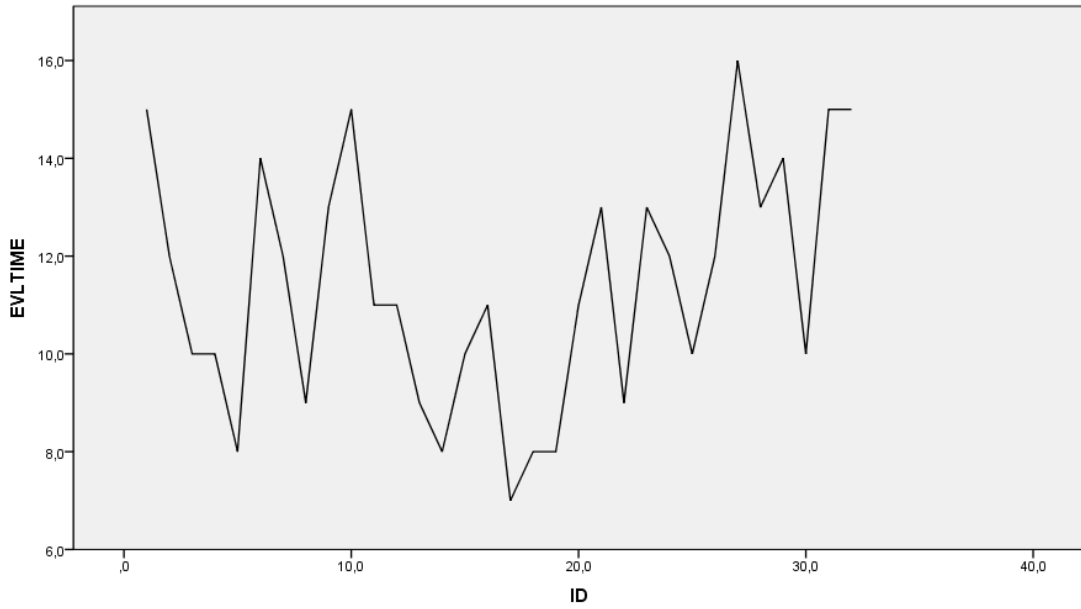
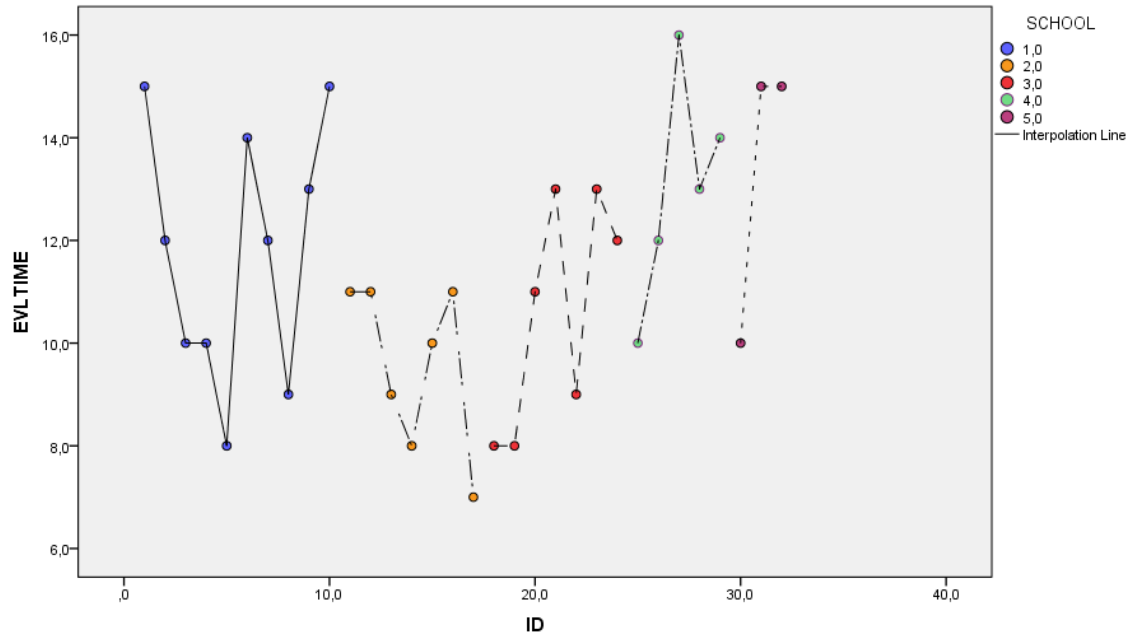
Ο μέσος χρόνος καρδιολογικής εξέτασης κάθε παιδιού από 2 νοσηλεύτριες ήταν 11.3 min (διάμεση τιμή 11, SD 2.4) εύρος 7-16min. Η 95<sup>η</sup> ΕΘ στην κατανομή αυτή ήταν 15 λεπτά. Ο μέσος χρόνος αξιολόγησης των κοριτσιών (12.7min) ήταν μεγαλύτερος του αντίστοιχου χρόνου αξιολόγησης αγοριών (10.6min) (t-test  $p$  value 0.023) στην παρούσα μελέτη, ενώ δεν υπήρχαν διαφορές στο μέσο χρόνο αξιολόγησης ανά ημερομηνία επιτέλεσης του ελέγχου.

#### Statistics

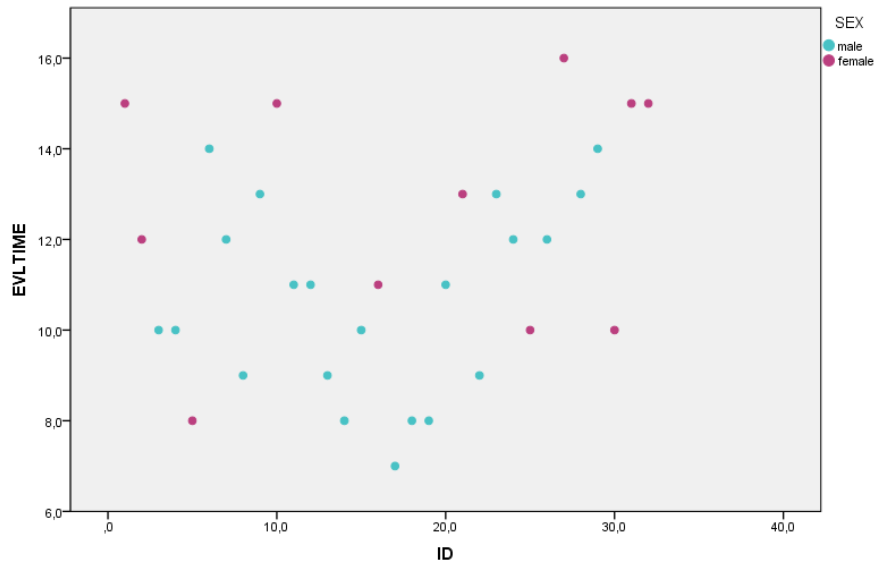
EVLTIME

N	Valid	32
	Missing	4
Mean		11,375
Std. Error of Mean		,4394
Median		11,000
Mode		10,0
Std. Deviation		2,4854
Variance		6,177
Skewness		,118
Std. Error of Skewness		,414
Range		9,0
Minimum		7,0
Maximum		16,0
Percentiles	5	7,650
	10	8,000
	25	9,250
	50	11,000
	75	13,000
	90	15,000
	95	15,350









## 2. Ψηφιακή φωνοκαρδιογραφία (PCG)

### 1. Ποιότητα καταγραφών

Στο σύνολο των 32 καταγραφών ψηφιακού φωνοκαρδιογραφήματος (PCG), 2 (6.3%) ήταν εξαιρετικά θορυβώδεις και τεχνικά ακατάλληλες για εξ αποστάσεως αξιολόγηση. Η πλειοψηφία τους (n=19, 59.4%) ήταν μέτριας ποιότητας, αλλά τεχνικά κατάλληλες για εξαγωγή ασφαλών κλινικών εκτιμήσεων, ενώ σημαντικό ήταν το ποσοστό (1/3 του συνόλου) των άριστων τεχνικά καταγραφών (n=11, 34.4%). Η ποιότητα των καταγραφών δεν ήταν αποτέλεσμα τεχνικής αστοχίας ή κακής καταγραφής, αλλά κυρίως αποτέλεσμα εξωτερικών θορύβων (ομιλιών συνοδών κτλ) ή μη ελλειπούς συνεργασίας των παιδιών (κίνηση, ομιλία, ήχοι αναπνοής κτλ).

### 2. Σύγκριση κλινικών εκτιμήσεων εκπαιδευμένης φοιτήτριας-ιατρών

2<sup>A</sup> Συγκρίνοντας της τελικές αξιολογήσεις, η γνωμάτευση της παθολογική ακρόασης –ένδειξη παραπομπής τέθηκε σε 7 περιπτώσεις (22% συνόλου) από την φοιτήτρια στην επιτόπια ακρόαση, έναντι 3 περιπτώσεων (9% συνόλου) από την επιβλέπουσα ιατρό. Η τηλεδιάγνωση από υπεύθυνο παιδοκαρδιολόγο ήταν θετική για παραπομπή σε 5 περιπτώσεις (17%), ενώ η επανεξέταση των ηχογραφήσεων από τη φοιτήτρια κατέληξε σε 7 παραπομπές (22%).

Συγκρίνοντας τις παραπομπές για παθολογική ακρόαση καταγράφηκαν τα ακόλουθα στα εξής ζεύγη

Φοιτήτρια-Ιατρός : συμφωνία παραπομπής σε 3 περιπτώσεις, 4 πρόσθετες παραπομπές από φοιτήτρια μόνο (όχι από ιατρό) (Fischer exact test  $p=0.007$ )

Φοιτήτρια-Παιδοκαρδιολόγος (τηλεακρόαση): συμφωνία παραπομπής σε 3 περιπτώσεις, 2 πρόσθετες παραπομπές μόνο από φοιτήτρια, 2 πρόσθετες παραπομπές μόνο από ιατρό, σε συνολικό αριθμό 30 περιστατικών κοινής αξιολόγησης (αφαιρέθηκαν οι 2 περιπτώσεις κακής καταγραφής). (Fischer exact test  $p=0.022$ )

Φοιτήτρια-Φοιτήτρια (τηλεακρόαση): απόλυτη συμφωνία, παραπομπή όλων των περιπτώσεων (7) αρχικής παραπομπής και κατά την τηλεακρόαση.

2B Συγκρίνοντας τις λεπτομερείς περιγραφές κατά την καρδιακή ακρόαση, η συχνότητα καταγραφής λειτουργικού φύσηματος/παθολογικού φύσηματος/πρόσθετου παθολογικού ήχου (ως κυρίαρχα ευρήματα) ήταν ως εξής

Φοιτήτρια: Λειτουργικό φύσημα 9 (28%), Παθολ. Φύσημα 4 (12%), πρόσθετος ήχος 3 (9.5%)

Ιατρός : Λειτουργικό φύσημα 10 (31%), Παθολ. Φύσημα 1 (3%), πρόσθετος ήχος 2 (6%)

Παιδοκαρδιολόγος : Λειτουργικό φύσημα 11 (37%), Παθολ. Φύσημα 2 (7%), πρόσθετος ήχος 3 (9%)

Φοιτήτρια-τηλεδιάγνωση : Λειτουργικό φύσημα 8 (25%), Παθολ. Φύσημα 3 (9%), πρόσθετος ήχος 4 (12%)

Συγκρίνοντας τις διαγνώσεις καταγράφηκαν τα ακόλουθα στα εξής ζεύγη

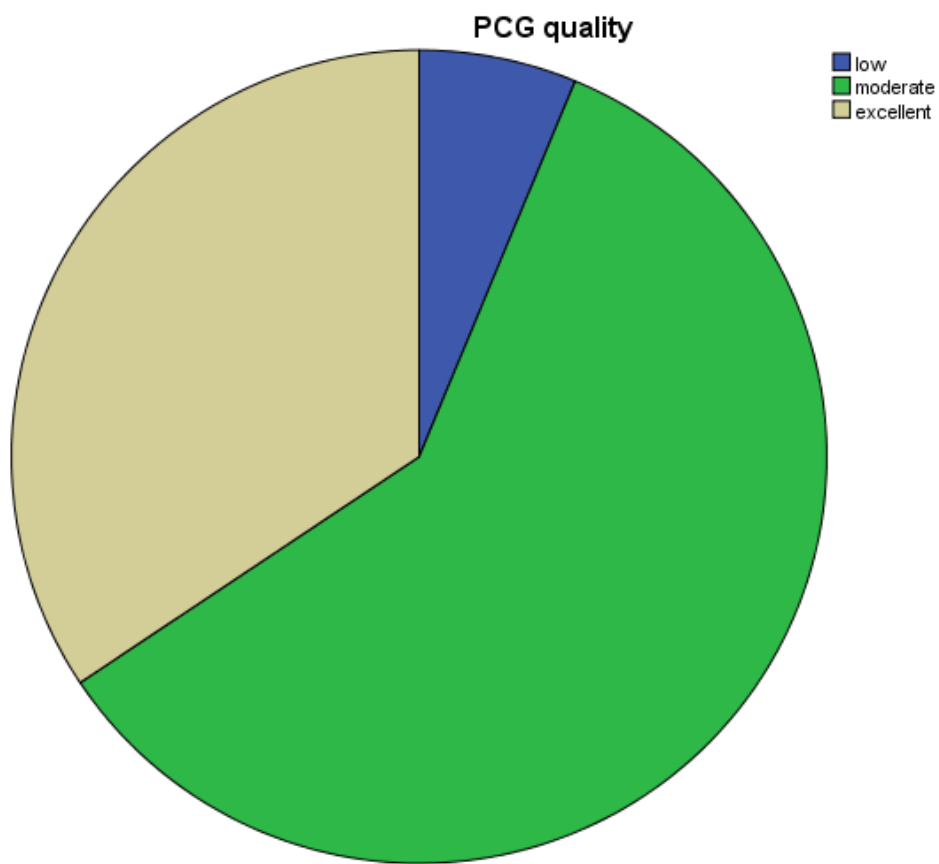
Φοιτήτρια-Ιατρός : Λειτουργικό φύσημα συμφωνία σε 8 περιπτώσεις, 1 πρόσθετη ανίχνευση από φοιτήτρια , 1 από ιατρό. Παθολογικό φύσημα συμφωνία σε 1, 3 πρόσθετα από φοιτήτρια. Πρόσθετος ήχος συμφωνία σε 2, πρόσθετα 1 από φοιτήτρια.

Φοιτήτρια-Παιδοκαρδιολόγος (τηλεακρόαση): Λειτουργικό φύσημα συμφωνία σε 6 περιπτώσεις, 3 πρόσθετη ανίχνευση από φοιτήτρια , 4 από ιατρό. Παθολογικό φύσημα συμφωνία σε 1, 1 πρόσθετο από φοιτήτρια. Πρόσθετος ήχος συμφωνία σε 1, πρόσθετα 2 από φοιτήτρια και 2 από ιατρό.

Φοιτήτρια-Φοιτήτρια τηλεδιάγνωση. Λειτουργικό φύσημα συμφωνία σε 8, πρόσθετο 1 σε επιτόπια ακρόαση. Παθολογικό φύσημα συμφωνία σε 3 , πρόσθετο 1 σε επιτόπια ακρόαση. Πρόσθετοι ήχοι συμφωνία σε 3, πρόσθετα 1 σε τηλεδιάγνωση.

**PCG quality**

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid low	2	6,3	6,3	6,3
moderate	19	59,4	59,4	65,6
excellent	11	34,4	34,4	100,0
Total	32	100,0	100,0	



**Auscultation based referral Student**

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
No	25	78,1	78,1	78,1
Valid Yes	7	21,9	21,9	100,0
Total	32	100,0	100,0	

**Auscultation based referral Doctor**

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
No	29	90,6	90,6	90,6
Valid Yes	3	9,4	9,4	100,0
Total	32	100,0	100,0	

**PCG based referral Student**

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
No	25	78,1	78,1	78,1
Valid Yes	7	21,9	21,9	100,0
Total	32	100,0	100,0	

**PCG based referral expert**

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
No	25	78,1	83,3	83,3
Valid yes	5	15,6	16,7	100,0
Total	30	93,8	100,0	
Missing System	2	6,3		
Total	32	100,0		

**Auscultation based referral Student \* Auscultation based referral Doctor**

**Crosstabulation**

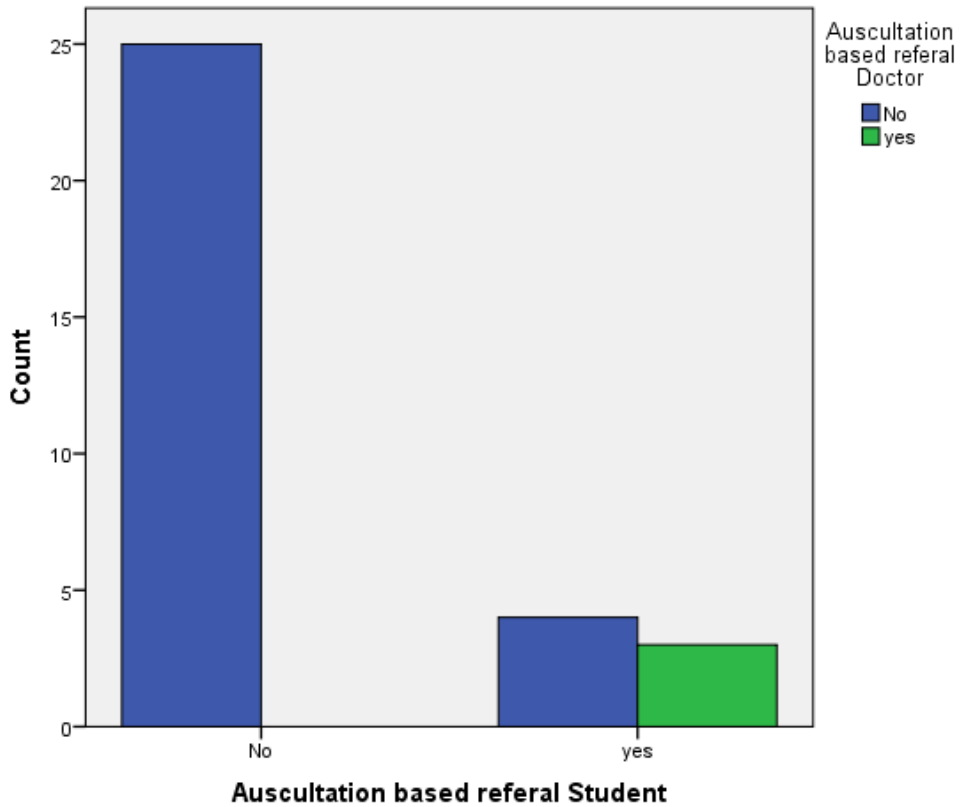
Count

		Auscultation based referral Doctor		Total
		No	yes	
Auscultation based referral Student	No	25	0	25
	yes	4	3	7
Total		29	3	32

**Chi-Square Tests**

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	11,823 <sup>a</sup>	1	,001		
Continuity Correction <sup>b</sup>	7,316	1	,007		
Likelihood Ratio	10,352	1	,001		
Fisher's Exact Test				,007	,007
Linear-by-Linear Association	11,453	1	,001		
N of Valid Cases	32				

**Bar Chart**



**Auscultation based referral Student \* PCG based referral expert**

**Crosstabulation**

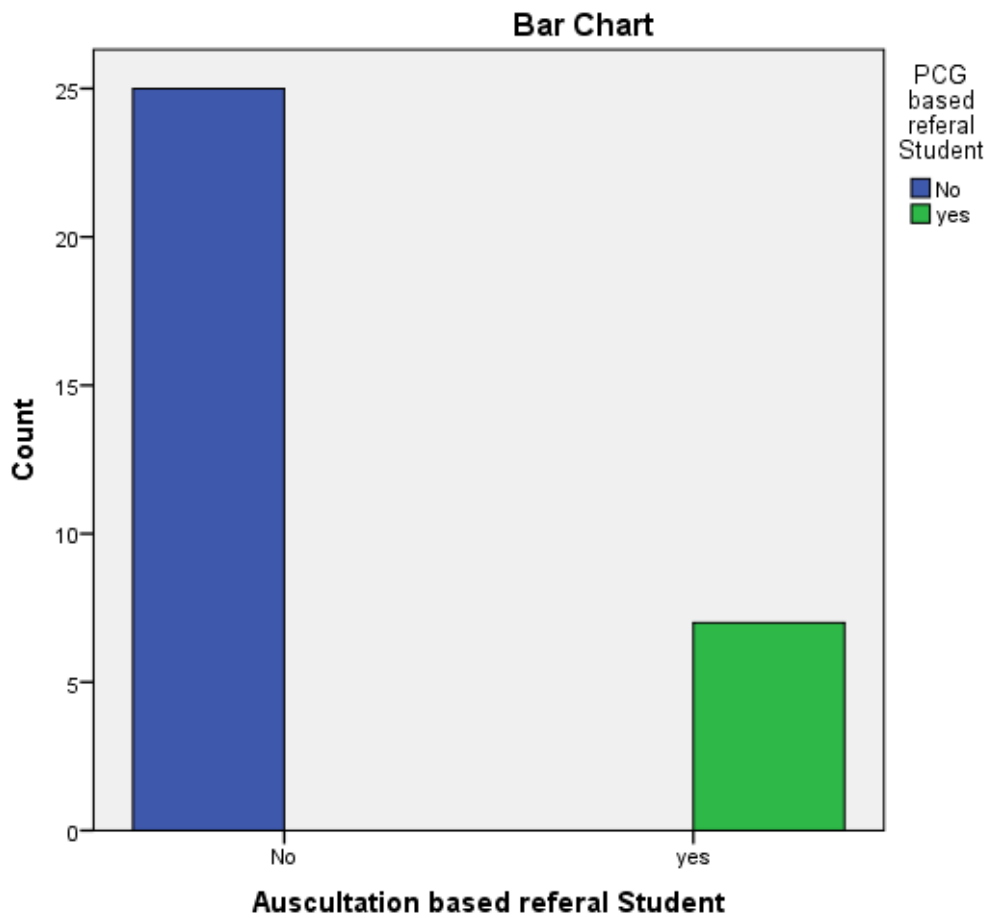
		PCG based referral expert		Total
		No	Yes	
Auscultation based referral Student	No	23	2	25
	yes	2	3	5
Total		25	5	30

**Chi-Square Tests**

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)	Exact Sig. (2-sided)	Exact Sig. (1-sided)
Pearson Chi-Square	8,112 <sup>a</sup>	1	,004		
Continuity Correction <sup>b</sup>	4,800	1	,028		
Likelihood Ratio	6,365	1	,012		
Fisher's Exact Test				,022	,022
Linear-by-Linear Association	7,842	1	,005		
N of Valid Cases	30				

a. 3 cells (75,0%) have expected count less than 5. The minimum expected count is ,83.

b. Computed only for a 2x2 table



**Auscultation student**

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
normal	16	50,0	50,0	50,0
innocent murmur	9	28,1	28,1	78,1
Valid abnormal murmur	4	12,5	12,5	90,6
additional sound	3	9,4	9,4	100,0
Total	32	100,0	100,0	

**Auscultation Doctor**

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Normal	19	59,4	59,4	59,4
innocent murmur	10	31,3	31,3	90,6
Valid abnormal murmur	1	3,1	3,1	93,8
additional sound	2	6,3	6,3	100,0
Total	32	100,0	100,0	

**Phonocardiography student**

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Normal	17	53,1	53,1	53,1
innocent murmur	8	25,0	25,0	78,1
Valid abnormal murmur	3	9,4	9,4	87,5
additional sound	4	12,5	12,5	100,0
Total	32	100,0	100,0	

**Phonocardiography expert**

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
normal	14	43,8	46,7	46,7
innocent murmur	11	34,4	36,7	83,3
Valid abnormal murmur	2	6,3	6,7	90,0
additional sound	3	9,4	10,0	100,0
Total	30	93,8	100,0	
Missing System	2	6,3		
Total	32	100,0		



**Auscultation student \* Auscultation Doctor Crosstabulation**

Count

		Auscultation Doctor		
		normal	innocent murmur	abnormal murmur
Auscultation student	normal	15	1	0
	innocent murmur	1	8	0
	abnormal murmur	3	0	1
	additional sound	0	1	0
Total		19	10	1

**Auscultation student \* Auscultation Doctor Crosstabulation**

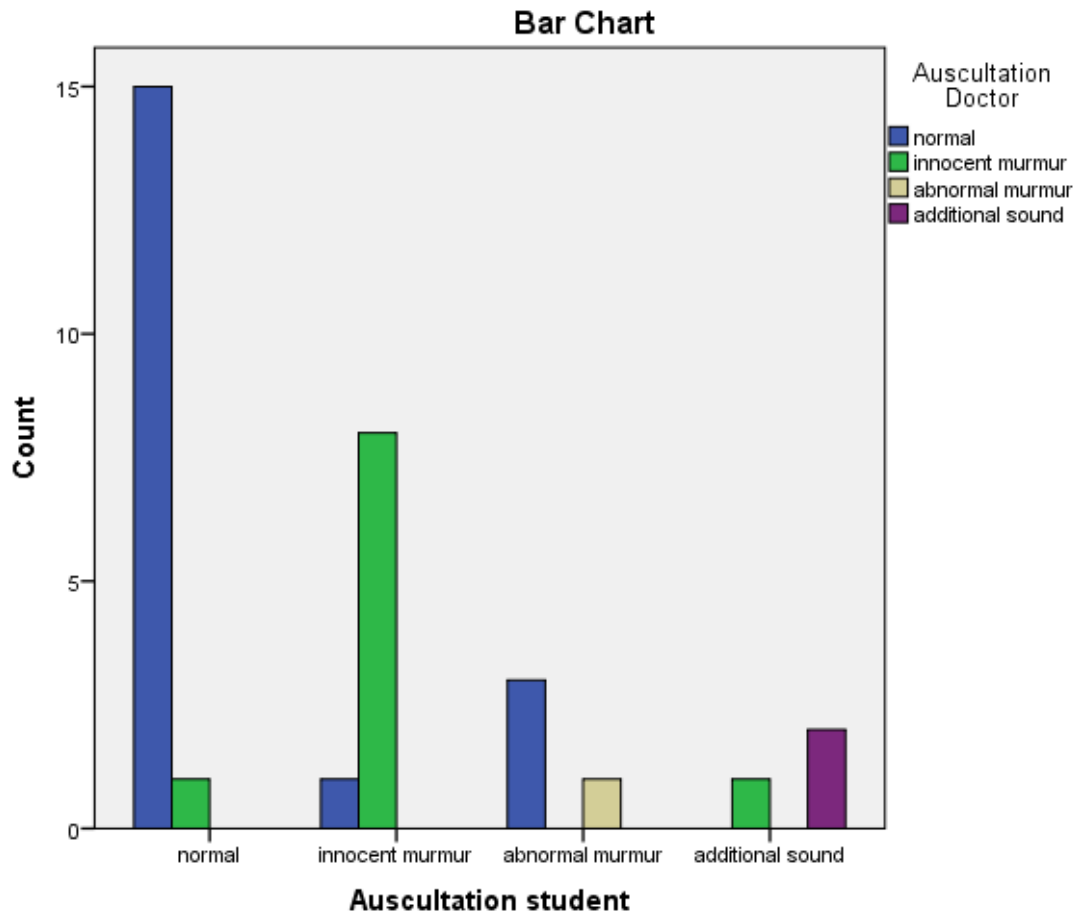
Count

		Auscultation Doctor	Total
		additional sound	
Auscultation student	Normal	0	16
	innocent murmur	0	9
	abnormal murmur	0	4
	additional sound	2	3
Total		2	32

**Chi-Square Tests**

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	49,016 <sup>a</sup>	9	,000
Likelihood Ratio	39,016	9	,000
Linear-by-Linear Association	15,497	1	,000
N of Valid Cases	32		

a. 13 cells (81,3%) have expected count less than 5. The minimum expected count is ,09.



**Auscultation student \* Phonocardiography expert Crosstabulation**

Count		Phonocardiography expert		
		normal	innocent murmur	abnormal murmur
Auscultation student	normal	10	4	0
	innocent murmur	3	6	0
	abnormal murmur	0	1	1
	additional sound	1	0	1
Total		14	11	2

**Auscultation student \* Phonocardiography expert Crosstabulation**

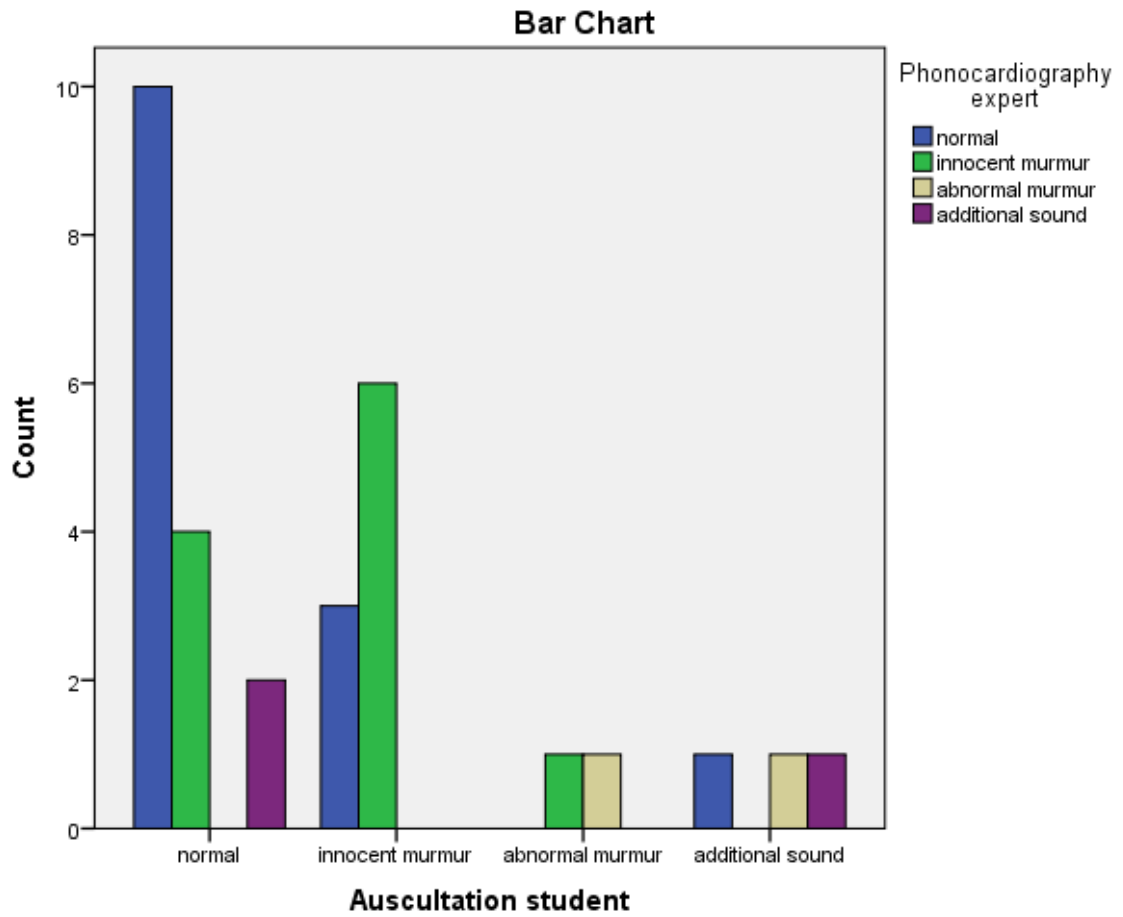
Count

		Phonocardiography expert	Total
		additional sound	
Auscultation student	Normal	2	16
	innocent murmur	0	9
	abnormal murmur	0	2
	additional sound	1	3
Total		3	30

**Chi-Square Tests**

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	19,583 <sup>a</sup>	9	,021
Likelihood Ratio	18,431	9	,030
Linear-by-Linear Association	3,431	1	,064
N of Valid Cases	30		

a. 14 cells (87,5%) have expected count less than 5. The minimum expected count is ,13.



**Auscultation student \* Phonocardiography student Crosstabulation**

Count		Phonocardiography student		
		normal	innocent murmur	abnormal murmur
Auscultation student	Normal	16	0	0
	innocent murmur	1	8	0
	abnormal murmur	0	0	3
	additional sound	0	0	0
Total		17	8	3

**Auscultation student \* Phonocardiography student Crosstabulation**

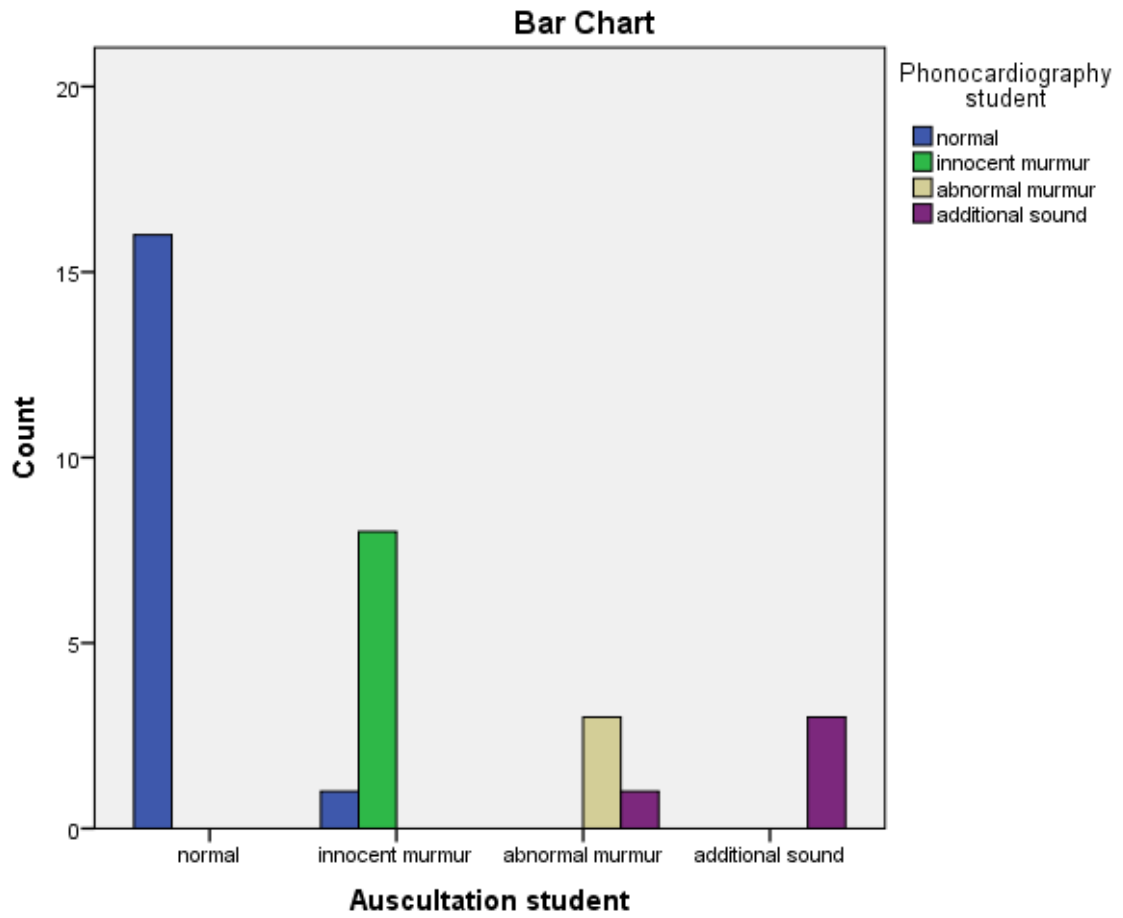
Count

		Phonocardiography student	Total
		additional sound	
Auscultation student	Normal	0	16
	innocent murmur	0	9
	abnormal murmur	1	4
	additional sound	3	3
Total		4	32

**Chi-Square Tests**

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	76,771 <sup>a</sup>	9	,000
Likelihood Ratio	63,747	9	,000
Linear-by-Linear Association	29,251	1	,000
N of Valid Cases	32		

a. 15 cells (93,8%) have expected count less than 5. The minimum expected count is ,28.



## Συζήτηση

### 1<sup>η</sup> φάση

Ειδικότερα στην παρούσα μελέτη, το μεγαλύτερο ποσοστό του δείγματος αποτέλεσαν τα αγόρια(21/32). Η μέση ηλικία του δείγματος ήταν  $8,9\pm 0,3$  ετών. Τα αποτελέσματα αυτά συμπίπτουν με τις μετρήσεις που έγιναν σε παρόμοια έρευνα στη Βοσνία Ερζεγοβίνη με την πλειοψηφία του δείγματος να αποτελούν τα αγόρια(53/97) και η μέση ηλικία ήταν 7,69 έτη (Begic et al., 2016). Ο μέσος όρος του βάρους γέννησης ήταν  $3142\pm 464$  kg ενώ το 87,5% γεννήθηκαν τελειόμηνα. Ένα μεγάλο ποσοστό, το 59,4% των παιδιών που εξετάστηκαν δεν είχαν ελεγχθεί για φύσημα στο παρελθόν. Όσο αναφορά το οικογενειακό ιστορικό, 3 από τα αδέρφια των παιδιών του δείγματος έπασχαν από καρδιακά προβλήματα υγείας. Επιπρόσθετα η πλειοψηφία των πατέρων εμφάνιζε χοληστερόλη σε ποσοστό 6,3% ενώ το κυριότερο εύρημα στις μητέρες των παιδιών αποτελούσε το φύσημα σε ποσοστό 15,6% και η αρρυθμία σε ποσοστό 9,4%. Κατά την κλινική εξέταση των παιδιών, η μέση τιμή του βάρους που σημειώθηκε ήταν 35,4kg δηλαδή πάνω από τα φυσιολογικά όρια. Έτσι το 62,5% των παιδιών παρουσίαζε δείκτη μάζας σώματος  $\geq 85^{\text{η}}$  εκ. θέση. Αυτό έρχεται σε αντίθεση με έρευνα που πραγματοποιήθηκε στην Αθήνα και έδειξε ότι το 17,1% των παιδιών που εξετάστηκαν ήταν υπέρβαρα (Χαριζάνη και συν., 2010). Η μέση τιμή της αρτηριακής πίεσης έφερε την τιμή 105,6/59,0 mmHg που σημαίνει ότι ξεπερνά τα φυσιολογικά όρια. Κατά την κλινική εξέταση έγινε παραπομπή για περεταίρω διερεύνηση σε 6 από τα παιδιά του δείγματος ενώ στα μισά από αυτά, η αιτία ήταν η υπέρταση. Η υπέρταση σύμφωνα με άλλη έρευνα είχε συχνότητα εμφάνισης 18,8% μεγαλύτερη στα αγόρια από ότι στα κορίτσια (Hua and Junbo, 2014). Το αποτέλεσμα δεν είναι συγκρίσιμο με τη συγκεκριμένη μελέτη λόγω του μικρού δείγματος είναι όμως άξιο αναφοράς. Κατά τη διάρκεια της καρδιακής ακρόασης εντοπίστηκε κάποιου είδους φυσήματος σε 9 από τα παιδιά του δείγματος. Παρόμοια έρευνα που έγινε στην Μοζαμβίκη έδειξε ότι από τα 2170 παιδιά που εξετάστηκαν, τα 456 ανιχνεύθηκαν με καρδιακό φύσημα (Marijon et al., 2007).

### 2η φάση

Ο μέσος χρόνος (11 min) που απαιτείται για την αξιολόγηση-εξέταση κάθε παιδιού από 2 νοσηλεύτριες καθώς και οι πιθανές αποκλίσεις του (95η ΕΘ 15 λεπτά), καθορίζουν τις απαιτήσεις σε εκπαιδευμένο νοσηλευτικό προσωπικό. Δεν καταγράφηκε βελτίωση των χρόνων διαχρονικά, καθώς οι νοσηλεύτριες είχαν ήδη επαρκή κλινική εμπειρία στις συγκεκριμένες τεχνικές, με τακτική προηγούμενη παρακολούθηση του παιδοκαρδιολογικού ιατρού.

Ο αναμενόμενος νοσηλευτικός χρόνος σε μη εκπαιδευμένο νοσηλευτικό προσωπικό αρχικά αναμένεται να είναι μεγαλύτερος, ως την απόκτηση σχετικής εμπειρίας (learning curve). Προτείνεται όμως η προηγούμενη σχετική βραχεία εκπαίδευση του νοσηλευτικού προσωπικού υπό επίβλεψη σε ελεγχόμενες συνθήκες (πχ τακτικού ιατρού) πριν την έκθεσή τους στο απαιτητικό περιβάλλον του

πραγματικού ελέγχου παιδιών σχολικής ηλικίας (σε διαφορετικά περιβάλλοντα – κέντρα υγείας κτλ).

Τέλος ο αυξημένος χρόνος για την κλινική εξέταση των κοριτσιών, μπορεί να αποτελεί μεμονωμένη παρατήρηση της πιλοτικής μελέτης, που πρέπει να επιβεβαιωθεί σε μεγαλύτερο πληθυσμό. Παρά το γεγονός ότι η ηλικία των παιδιών (8 ετών) κατά τον έλεγχο έχει επιλεγεί ώστε να μην υπάρχουν αναστολές από τα παιδιά για την εξέταση του θώρακά τους (πριν από την ηλικία ενήβωσης), ιδίως από τα κορίτσια, είναι ενδιαφέρον ότι ο χρόνος για την αξιολόγηση των κοριτσιών ήταν μεγαλύτερος ακόμα και στις μικρότερες ηλικίες.

Η δυνατότητα αξιοποίησης έπειτα από σχετική εκπαίδευση νοσηλευτικού προσωπικού για τις ανάγκες της έμπειρης κλινικής καρδιακής ακρόασης αποδεικνύεται για πρώτη φορά στη βιβλιογραφία, κατά την γνώση μας, στην παρούσα μελέτη.

Η ποιότητα των καταγραφών επέτρεψε την ποιοτική εξ αποστάσεως τηλεακρόαση από έμπειρο ιατρό στην πλειοψηφία των περιπτώσεων (94%), ενώ η περιπτώσεις κακής ηχογράφησης ήταν από παράγοντες ανεξάρτητες της τεχνικής καταγραφής (άρα αντίστοιχη πιθανότητα κακής καταγραφής ανεξάρτητα ιδιότητας ιατρικής ή νοσηλευτικής του επιτελούντος την καταγραφή).

Για πρώτη φορά όμως στην βιβλιογραφία, αξιολογήθηκε η ικανότητα του νοσηλευτή όχι μόνο στην πραγματοποίηση μιας ποιοτικής ψηφιακής ηχογράφησης, αλλά και στην ικανότητά του να περιγράφει τα ακροαστικά ευρήματα και να καταλήγει ανεξάρτητα σε ιατρική απόφαση (εάν ένα παιδί χρήζει ή όχι παραπομπής μ βάση την καρδιακή ακρόαση). Τόσο κατά τη διάρκεια της διαδικασίας πιστοποίησης των φοιτητριών νοσηλευτικής κατά την εκπαίδευσή τους, όσο και κατά την αξιολόγηση της μίας εξ' αυτών στην κλινική πράξη, η απόδοσή τους είναι συγκρίσιμη εκείνης των εκπαιδευμένων ιατρών. Η παρούσα μελέτη απέδειξε χωρίς καμία αμφιβολία, ότι φοιτητές νοσηλευτικής μπορούν έπειτα από εκπαίδευση όχι μόνο να επιτελούν ιατρικές κλινικές εξετάσεις, αλλά και ότι καταλήγουν σε αντίστοιχα με τους ιατρούς συμπεράσματα, αποτελώντας αξιόπιστους συνεργάτες πάνω στους οποίους μπορεί να βασιστούν προγράμματα υγείας που απαιτούν ιατρική εκτίμηση.



## Συμπεράσματα

- Τα αγόρια που εξετάστηκαν ήταν περισσότερα από τα κορίτσια.
- Η μέση ηλικία του δείγματος ήταν  $8,9 \pm 0,3$  ετών.
- Η μέση τιμή του βάρους γέννησης των παιδιών ήταν  $3142 \pm 464$  kg
- Μόνο 6 από τα παιδιά που προσήλθαν είχαν ελεγχθεί για φύσημα στο παρελθόν.
- Σύμφωνα με τις αναφορές των γονιών, 4 παιδιά κουράζονται εύκολα και 3 από αυτά έχουν εμφανίσει ταχυπαλμία.
- 3 από τα αδέρφια των παιδιών έχουν κάποιο γνωστό καρδιολογικό πρόβλημα.
- Οι πατέρες των παιδιών εμφάνιζαν σε μεγάλο ποσοστό υπέρταση και χοληστερόλη
- Οι μητέρες των παιδιών εμφάνιζαν σε μεγάλα ποσοστά φύσημα και αρρυθμία.
- Ο μέσος όρος των παιδιών που εξετάστηκαν ήταν υπέρβαρα
- Η μέση τιμή της αρτηριακής πίεσης ξεπερνούσε τα φυσιολογικά όρια
- 6 παιδιά παραπέμφθηκαν λόγω ευρημάτων για περεταίρω διερεύνηση
- Τα μισά από τα παιδιά που παραπέμφθηκαν είχαν υπέρταση
- 9 παιδιά ανιχνεύθηκαν με φύσημα.
- Δεν διαπιστώθηκε αλληλεξάρτηση του δείκτη μάζας σώματος με τις υπόλοιπες παραμέτρους.
- Ο μέσος χρόνος της καρδιολογικής εξέτασης ήταν 11,3 min
- Ο μέσος χρόνος εξέτασης για τα κορίτσια ήταν περισσότερος από ότι για τα αγόρια.
- Η πλειοψηφία των ψηφιακών καταγραφών ήταν τεχνικά κατάλληλες για την εξαγωγή ασφαλών κλινικών εκτιμήσεων.
- Η ποιότητα των καταγραφών επέτρεψε την ποιοτική εξ αποστάσεως τηλεακρόαση από έμπειρο ιατρό στην πλειοψηφία των περιπτώσεων.
- Αξιολογήθηκε η ικανότητα του νοσηλευτή στην πραγματοποίηση μιας ποιοτικής ψηφιακής ηχογράφησης και στην ικανότητά του να περιγράφει τα ακροαστικά ευρήματα και να καταλήγει ανεξάρτητα σε ιατρική απόφαση.

# Βιβλιογραφία

## Ελληνική

- Γερμανάκης Ι., Βλάχος Α., Γιαννόπουλος Α., Παπαδοπούλου- Λεμπέλου Κ. 2015. Εισαγωγή στην Παιδοκαρδιολογία [ηλεκτρ. βιβλ.] Αθήνα : Σύνδεσμος Ελληνικών Ακαδημαϊκών Βιβλιοθηκών. Διαθέσιμο στο : <https://repository.kallipos.gr/handle/11419/304>
- Δουβετζέμης Ε., 1983. Διπλοέξοδη δεξιά κοιλία: μελέτη 20 περιπτώσεων. Accessed through: [www.didaktorika.gr](http://www.didaktorika.gr)
- Ράλλη Κάδραρα Δ., 1983. Κοινός Αρτηριακός Κορμός: μελέτη 18 περιπτώσεων. Accessed through: [www.didaktorika.gr](http://www.didaktorika.gr)
- Χαριζάνη Φ.Θ. et al. 2010. Συχνότητα εμφάνισης παχυσαρκίας σε μαθητές πρωτοβάθμιας και δευτεροβάθμιας εκπαίδευσης. Το Βήμα του Ασκληπιού, 9(2), pp: 187-204. Διαθέσιμο στο: <http://www.vima-asklipiou.gr>

## Διεθνής

- Arbustini E. et al. 2013. The MOGE(s) Classification for a Phenotype-Genotype Nomenclature of Cardiomyopathy: Endorsed by the World Heart Federation, Journal of the American College of Cardiology, [online] 2013. Available at:<<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109713057252> > [Accessed 18 November]
- Begic, Z. et al. 2016." Evaluation of Diagnostic Methods in the differentiation of heart murmurs in children ". ACTA INFORMATICA MEDICA, Journal of Academy of Medical Sciences of Bosnia and Herzegovina. 24(2), pp. 94-98.Available through Pub med: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27147798>
- British Cardiac Society, 2002."Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in UK". London: British Cardiac Society. Available through :< [http://heart.bmj.com/content/88/suppl\\_1/i1.long](http://heart.bmj.com/content/88/suppl_1/i1.long)> 88(1)
- Broising C.L., Mussatto K.A., Kuhn E.M. and Tweddell J.S., 2007. Psychosocial Outcomes for Preschool Children and Families after Surgery for Complex Congenital Heart Disease. Pediatric Cardiology, 28(4), pp.255-262
- Burns J.C. et al. 1996. Sequelae of Kawasaki disease in adolescents and young adults. Journal of the American College of Cardiology, [online] 1996. Available at:<<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/073510979600099X> > [Accessed 8 December 1999]
- Chamberlain, L.J. et al. 2015" Variation in use of Paediatric Cardiology Subspecialty Care: A total population study in California, 1983 to 2011 " Journal of the American College of Cardiology". 66(1), pp.37-44.

Available through Pub med:  
<http://content.onlinejacc.org/article.aspx?articleid=1128002>

- Culbert E.L. et al., 2003. Quality of Life of Children after Repair of Transposition of the Great Arteries. *Circulation*, 108 pp. 857-862.
- Dickinson D.F., Arnold R. and Wilkinson J.L., 1981. Congenital Heart Disease among 160,480 liveborn children in Liverpool 1960 to 1969. Implications for surgical treatment. *Heart*, 46, pp.55-62
- Dolk, H. et al. 2011." Congenital heart defects in Europe". *Circulation*. 123 pp. 841-849. Available at: < <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.958405>>
- Drake R.L., Mitchell A.V.M., Vogl W., 2005, *Gray's Anatomy for Students*. Translated from Greek by D. Tusimis. ELSEVIER Churchill Livingstone.
- Elliot P. et al. 2007. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *European Heart Journal*, 04 October, 29(2), pp.270-276.
- European Society of Cardiology, 2009. ESC Pocket Guidelines, Committee for Practice Guidelines to improve the quality of clinical practice and patient care in Europe. [Pdf] Available at:<[http://www.hcs.gr/admin/spaw/uploads/PULMONARY\\_HYPERTENSION\\_POCKET\\_2009.pdf](http://www.hcs.gr/admin/spaw/uploads/PULMONARY_HYPERTENSION_POCKET_2009.pdf)> [Accessed October 2009]
- Fujiwara H. and Hamashima Y. Pathology of the Heart in Kawasaki Disease. *Pediatrics*, [e-journal] 61(1). Available through: American Academy of Pediatrics database [Accessed January 1978].
- Galie N., Hoeper M.M., Humbert M. et al. 2009. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal*. 30(2), pp. 493-537
- Gerstle, M. et al. 2016."Executive Functioning and School Performance among Paediatric survivors of complex Congenital Heart disease" *The Journal of Paediatrics*. 173, pp. 154-159. Available through: science direct database < <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.01.028> >
- Horstkotte D. et al. 2004. Guidelines Prevention Diagnosis and Treatment of Infective Endocarditis Executive Summary: The Task Force on Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology. *European Heart Journal*, 1 February, 25(3), pp.267-276.
- Hua, L. and Junbo, G., 2014. "Cardiovascular diseases in China: Current status and future perspectives". *IJC Heart & Vasculature*, [e-journal], 6 pp. 25-31, Available through: Science Direct database <<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2352906714000694>>
- Kuhl U. and Schultheiss H.P. 2010. Myocarditis in Children. *Heart Failure Clinics*, [e-journal] 6(4). Available through: Elsevier Inc. database [Accessed October 2010]
- Latal B. et al., 2009. Psychological adjustment and quality of life in children and adolescents following open-heart surgery for congenial

heart disease: a systematic review. [Available through: <http://www.biomedcentral.com/1471-243/9/6>]

- Mackay J. and Mensah G.A., 2004. The Atlas of Heart Disease and Stroke. Hong Kong: Myriad Editions
- Marijon, E. et al. 2007. "Prevalence of Rheumatic Heart Disease Detected by Echocardiographic Screening" The New England Journal of Medicine [e-journal] 357 pp.470-476. Available through: <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa065085#t=article>
- Marino B.S. et al., 2012. Neurodevelopmental Outcomes in Children with Congenital Heart Disease: Evaluation and Management. A Scientific Statement from the American Heart Association. Circulation, 126 pp. 1143-1172
- Mocumbi A.O. et al., 2011. Challenges on the management of congenital heart disease in developing countries. International Journal of Cardiology, 148(3) pp. 285-288
- Moore K.L., Agur A.M.R., Dalley A.F., 2013, Clinically Oriented Anatomy. Translated from Greek by L.D. Arvanitis. BROKEN HILL PUBLISHERS LTD.
- Moons P. et al., 2009. Congenital heart disease in 111,225 births in Belgium: birth prevalence, treatment and survival in the 21st century. Acta Paediatrica, Nurturing the Child, 98(3) pp. 472-477.
- Mulrone S.E., Myers A.K., 2010, Netter's Essential Physiology. Translated from Greek by G. Anogianakis, A. Anogianaki, G. Kuchovitis. BROKEN HILL PUBLISHERS LTD.
- Nkoke, C. et al. 2014. "Echocardiographic pattern of rheumatic valvar disease in a contemporary sub-Saharan African paediatric population: an audit of a major cardiac ultrasound unit in Yaounde, Cameroon" BMC Paediatrics, [e-journal] Available through: Pub med database. Available through Pub med: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27000111>
- Nugent, A.W. et al. 2003. "The epidemiology of childhood Cardiomyopathy in Australia" The New England Journal of Medicine. 348, pp.1639-1646. Available through: <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa021737#t=article>
- Rosenzweig E.B., Widlitz A.C. and Barst R.J. 2004. Pulmonary Arterial Hypertension in Children. Pediatric Pulmonology, 24 May, 38(1), pp: 2-22.
- Shu, J.Y. et al. 2012. "Prevalence, Mortality and the Disease Burden of Paediatric Congenital Heart Disease, in Taiwan". Paediatrics & Neonatology, [e-journal] 54(2), pp. 113-118, Available through: Science Direct database <<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1875957212001854>>
- Thiene G., Frescura C., 2010. Anatomical and pathological classification of congenital heart disease. Cardiovascular Pathology, May 13, 19(5), pp: 259-74.
- Towbin J.A., Lorts A. and Jefferies J.L. 2013. Myocarditis In H.D. Allen, D.J. Driscoll, R.E. Shaddy and T.F. Feltes eds 2013. Moss and Adams'

Heart Disease in Infants, Children and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins, Ch. 56

- Towbin J.A., Lorts A. and Jefferies J.L. 2013. Ineffective Endocarditis and Prevention In M. Gewitz and K.A Taubert .2013. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins, Ch.63
- U.S Department of Health and Human Services, National Institute of Health, 2016, US National Library of Medicine. [online] Available [Accessed 23 August 2016]
- Uzark K. et al., 2008. Quality of life in children with heart disease as perceived by children and parents. *Pediatrics*, 121(5).
- Van der Helm-van Mil A.H. 2010. Acute rheumatic fever and post streptococcal reactive arthritis reconsidered. *Current Opinion in Rheumatology*, [e-journal] 22(4). Available through: Lippincott Williams & Wilkins database [Accessed July 2010].
- Warnes C.A. et. al., 2008. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary : A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease) Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Journal of the American College of Cardiology*, 52(23) pp.1890-1947.
- Widlitz A. and Barst R.J. 2003. Pulmonary arterial hypertension in children. *European Respiratory Journal*, 1 January, 21(1), pp. 155-176.
- Zuhlke, L., Mirabel, M. and Marijon, E. 2013. "Congenital heart disease and rheumatic heart diseases in Africa: recent advances and current priorities" *Heart BMJ journals* [e-journal] Available through: <http://heartbeta.bmj.com/content/early/2013/05/16/heartjnl-2013-303896.long>

# Παράρτημα 1



## *ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΟΥ ΕΛΕΓΧΟΥ*



## *ΠΑΙΔΙΩΝ ΣΧΟΛΙΚΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ*

### ΕΝΗΜΕΡΩΤΙΚΟ ΦΥΛΛΑΔΙΟ ΓΙΑ ΓΟΝΕΙΣ

Ο ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ  
ΤΗΣ 3<sup>ης</sup> ΤΑΞΗΣ ΤΟΥ ΔΗΜΟΤΙΚΟΥ ΣΧΟΛΕΙΟΥ

.....  
ΘΑ ΠΡΑΓΜΑΤΟΠΟΙΗΘΕΙ

ΤΗΝ

.....  
ΚΑΙ ΩΡΑ

.....  
ΣΤΟ  
.....



## ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΟΥ ΕΛΕΓΧΟΥ



### ΠΑΙΔΙΩΝ ΣΧΟΛΙΚΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ

*Παιδοκαρδιολογική Μονάδα Παιδιατρικής Κλινικής, σε συνεργασία με  
Καρδιολογική Κλινική Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Ηρακλείου Κρήτης  
Τηλ: 2810392097, Fax 2810392827, E mail: [germjohn@med.uoc.gr](mailto:germjohn@med.uoc.gr)*

### ΕΝΤΥΠΟ ΕΝΗΜΕΡΩΣΗΣ ΓΙΑ ΤΟΥΣ ΓΟΝΕΙΣ

Αγαπητοί γονείς,

Η καρδιολογική εξέταση των παιδιών μπορεί να ανιχνεύσει έγκαιρα σοβαρές για την υγεία των παιδιών καταστάσεις οι οποίες υπάρχουν από τη γέννηση του παιδιού (συγγενείς καρδιοπάθειες). Παράλληλα υπάρχουν κληρονομικές παθήσεις που συγκεκριμένες οικογένειες διατρέχουν αυξημένο καρδιαγγειακό κίνδυνο. Τέλος ήδη από την παιδική ηλικία αρχίζουν να εμφανίζονται τα πρώτα σημεία καταστάσεων που οδηγούν σε αυξημένο κίνδυνο στην ενήλικη ζωή (υπέρταση, παχυσαρκία κτλ).

Η Παιδοκαρδιολογική Μονάδα της Παιδιατρικής Κλινικής σε συνεργασία με τις υγειονομικές υπηρεσίες του τόπου σας και την υποστήριξη και συνδρομή της πρωτοβάθμιας Διεύθυνσης Εκπαίδευσης και των δασκάλων του σχολείου σας, ξεκινάει μια προσπάθεια με στόχο την καλύτερη παροχή υπηρεσιών υγείας στον τομέα αυτό.

Σκοπός του προγράμματος είναι η αξιολόγηση και η ανάπτυξη συστήματος ελέγχου των παιδιών για παρουσία καρδιοπάθειας, με τη χρήση απλών μεθόδων στο χώρο διαμονής τους. Αναλυτικά εξειδικευμένο ιατρικό προσωπικό με εμπειρία στην καρδιολογική εξέταση των παιδιών προσφέρει τη δυνατότητα της εξέτασης των παιδιών σε απογευματινή ώρα στο Νοσοκομείο / Κέντρο Υγείας της περιφέρειάς σας. Τα παιδιά θα προσκομίσουν το παρών έντυπο καθώς και το έντυπο του ΑΤΟΜΙΚΟΥ-ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟΥ ΙΣΤΟΡΙΚΟΥ (το οποίο επίσης θα σας παρακαλούσαμε να συμπληρώσετε με προσοχή καθώς είναι ιδιαίτερα σημαντικό για να μπορέσουμε να σας δώσουμε τις σωστότερες οδηγίες για το παιδί σας). Οι πληροφορίες του ΙΣΤΟΡΙΚΟΥ που θα συμπληρώσετε είναι εμπιστευτικές, προστατεύονται από ιατρικό απόρρητο και θα χρησιμοποιηθούν ως ανώνυμες πληροφορίες αποκλειστικά για τους σκοπούς του προγράμματος.

Η εξέταση των παιδιών από τους ιατρούς που μετέχουν στο πρόγραμμα, περιλαμβάνει την μέτρηση της αρτηριακής πίεσης, την ακρόαση του θώρακα και της καρδιάς με καταγραφή των ήχων της καρδιάς σε φορητό υπολογιστή καθώς και την καταγραφή ηλεκτροκαρδιογραφήματος. Οι εξετάσεις θα αξιολογηθούν από εξειδικευμένο παιδοκαρδιολόγο.

Με την ολοκλήρωση του ελέγχου θα ενημερωθείτε για τα αποτελέσματα και χορηγείται σχετικό πιστοποιητικό. Εάν υπάρχουν ενδείξεις περαιτέρω παρακολούθησης, θα διατεθεί ιδιαίτερος χρόνος αποκλειστικά για το σκοπό αυτό από την Παιδοκαρδιολογική Μονάδα του ΠαΓΝΗ, έπειτα από συνεννόηση μαζί σας..

Απαραίτητη προϋπόθεση για την συμμετοχή στο πρόγραμμα καρδιολογικού ελέγχου είναι να συνοδεύετε τα παιδιά σας σε όλο το χρόνο της εξέτασης αλλά και η επίβλεψη της ασφαλούς προσέλευσης, παραμονής και επιστροφής τους στο σπίτι.

Για οποιαδήποτε διευκρίνιση στη διάθεσή σας

***Ι. Γερμανάκης***

***Επικ. Καθηγ. Παιδιατρικής-Παιδοκαρδιολογίας***  
***Ιατρικής Σχολής, Πανεπιστημίου Κρήτης***



## Παράρτημα 2



### **ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΟΥ ΕΛΕΓΧΟΥ**



### **ΠΑΙΔΙΩΝ ΣΧΟΛΙΚΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ**

#### **ΑΙΤΗΣΗΣ ΣΥΜΜΕΤΟΧΗΣ / ΣΥΓΚΑΤΑΘΕΣΗΣ ΓΙΑ ΤΟΥΣ ΓΟΝΕΙΣ**

Ενημερώθηκα για τους σκοπούς του προγράμματος και δηλώνω ότι επιθυμώ να λάβει μέρος το παιδί μου

.....(σημειώστε το  
ονοματεπώνυμο)

στο πρόγραμμα καρδιολογικού ελέγχου παιδιών σχολικής ηλικίας, όπως αυτό περιγράφηκε στο έντυπο ενημέρωσης. Αναλαμβάνω την υπεύθυνη συνοδεία του κατά τη διάρκεια του ελέγχου.

Ο κηδεμόνας

.....(ονοματεπώνυμο)

.....(υπογραφή)

.....(ημερομηνία)

.....(τηλέφωνο επικοινωνίας)

## **ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΟΥ ΕΛΕΓΧΟΥ ΠΑΙΔΙΩΝ ΣΧΟΛΙΚΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ**

Αγαπητοί γονείς,

Οι πληροφορίες σχετικά με το ατομικό και οικογενειακό ιστορικό, είναι ιδιαίτερα σημαντικές για να τεθεί σωστή διάγνωση στο παιδί σας. Ακόμα και όταν ο έλεγχος που θα γίνει στο παιδί σας είναι φυσιολογικός, θα πρέπει να παρακολουθήσουμε και ενδεχόμενα να κάνουμε και άλλες εξετάσεις (πχ υπερηχοκαρδιογράφημα) εάν το παιδί έχει κάποια συμπτώματα ή υπάρχει στην οικογένεια ιστορικό κληρονομικής καρδιοπάθειας.

Οι πληροφορίες που θα καταγράψετε θα είναι απόρρητες, δεν θα τεθούν στην διάθεση κανενός, και αποσκοπούν μόνο στο να σας δώσουμε τις κατάλληλες οδηγίες για το παιδί σας. Για το λόγο αυτό δεν αναγράφεται το ονοματεπώνυμο του παιδιού σας αλλά στη θέση του ένας κωδικός αριθμός. Στο ακόλουθο ερωτηματολόγιο υπογραμμίστε την σωστή απάντηση (όπου υπάρχει ΝΑΙ και ΟΧΙ) ή γράψετε την απάντησή σας περιφραστικά (όπου υπάρχουν τελίτσες).

*Εάν επιθυμείτε να συμμετάσχει το παιδί σας στο πρόγραμμα ελέγχου αλλά για κάποιο λόγο δεν θα θέλατε να συμπληρώσετε το ατομικό και οικογενειακό ιστορικό, παρακαλώ σημειώστε το κάτω από τα στοιχεία σας στην προηγούμενη σελίδα.*

**ΚΩΔΙΚΟΣ ΑΡΙΘΜΟΣ**.....(αναγράφεται από τους ιατρούς)

### **ΑΤΟΜΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ**

Το παιδί σας γεννήθηκε Α Πρόωρο Β Τελειόμηνο

Ημερομηνία γέννησης .....

Βάρος γέννησης.....

(πληροφορίες από βιβλιάριο υγείας)

Έχει νοσηλευτεί ως τώρα ΝΑΙ ΟΧΙ

Αίτια νοσηλείας.....

Γνωρίζετε ότι το παιδί έχει κάποιο φύσημα; ΝΑΙ ΟΧΙ

Έχει ελεγχθεί για φύσημα ως τώρα ; ΝΑΙ ΟΧΙ

Έχει ελεγχθεί με τριπλεξ καρδιάς; ΝΑΙ ΟΧΙ

Κουράζεται εύκολα στην άσκηση; ΝΑΙ ΟΧΙ

Έχει παραπονεθεί για πόνο στο θώρακα; ΝΑΙ ΟΧΙ

Έχει γνωστή αναιμία; ΝΑΙ ΟΧΙ

Έχει παραπονεθεί για γρήγορους χτύπους της καρδιάς του; ΝΑΙ ΟΧΙ

Έχει λιποθυμήσει ή χάνει τις αισθήσεις του; ΝΑΙ ΟΧΙ

Έχει κάποιο γνωστό κληρονομικό σύνδρομο; ΝΑΙ ΟΧΙ

Λαμβάνει τώρα ή συχνά θεραπεία για άσθμα;           ΝΑΙ   ΟΧΙ  
Ροχαλίζει το βράδυ όταν κοιμάται;                    ΝΑΙ   ΟΧΙ  
Έχει υπέρταση;    ΝΑΙ   ΟΧΙ

Παρακαλώ γράψτε στο χώρο που ακολουθεί εάν υπάρχουν άλλα συμπτώματα στο παιδί σας που δεν αναφέρθηκαν προηγουμένως και θεωρείται ότι πρέπει να ελεγχθούν περαιτέρω

.....  
.....  
.....

### ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Α Υπάρχει κάποιο σοβαρό πρόβλημα υγείας σε άλλα σας παιδιά;   ΝΑΙ   ΟΧΙ

.....  
.....

*\*χώρος για δικές σας παρατηρήσεις*

Β Έχει κάποιο από τα άλλα σας παιδιά γνωστό καρδιολογικό πρόβλημα, ιστορικό θωρακικού πόνου, εύκολης κόπωσης ή απώλειας αισθήσεων;           ΝΑΙ   ΟΧΙ

.....  
.....

*\*χώρος για δικές σας παρατηρήσεις*

Στο χώρο που ακολουθεί παρακαλούμε σημειώστε εάν κάποιο μέλος της οικογένειας και ιδιαίτερα πρώτου βαθμού συγγενείς (αδέρφια παιδιού, γονείς) έχει κάποιο από τα ακόλουθα προβλήματα (ενώσετε με γραμμή-ές το κάθε άτομο με κάθε πρόβλημα ή προβλήματα υγείας). Ιδιαίτερα σημειώστε αν υπάρχουν άλλοι συγγενείς (και το βαθμό συγγένειας) με αιφνίδιο θάνατο, καρδιοχειρουργική επέμβαση ή βηματοδότη σε νέα ηλικία ή γνωστή σοβαρή καρδιοπάθεια σε νέα ηλικία. Η παρουσία περισσότερων ατόμων στην ίδια οικογένεια με καρδιοπάθεια σε νέα ηλικία μπορεί να αποτελέσει ένδειξη περαιτέρω ελέγχου του παιδιού σας ακόμα και όταν το ηλεκτροκαρδιογράφημα και η κλινική εξέταση είναι φυσιολογικά

#### ΣΤΗΛΗ Α

##### ΒΑΘΜΟΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΑΣ ΜΕ ΠΑΙΔΙ

1. ΠΑΤΕΡΑΣ  
50)
2. ΜΗΤΕΡΑ
3. ΜΗΤΕΡΑ ΤΟΥ ΠΑΤΕΡΑ
4. ΠΑΤΕΡΑΣ ΤΟΥ ΠΑΤΕΡΑ
5. ΜΗΤΕΡΑ ΤΗΣ ΜΗΤΕΡΑΣ
6. ΠΑΤΕΡΑΣ ΤΗΣ ΜΗΤΕΡΑΣ
7.            ΑΛΛΟΙ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ  
(σημειώστε βαθμό συγγένειας)

#### ΣΤΗΛΗ Β

##### ΠΑΘΗΣΗ

- 1.ΘΑΝΑΤΟΣ (σε ηλικία κάτω των
- 2.ΦΥΣΗΜΑ
- 3.ΑΝΑΚΟΠΗ
- 4.ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΟ ΕΠΕΙΣΟΔΙΟ
5. ΑΡΡΥΘΜΙΑ
6. ΧΟΛΗΣΤΕΡΟΛΗ
- 7.ΥΠΕΡΤΑΣΗ
8. ΕΧΕΙ ΒΗΜΑΤΟΔΟΤΗ

8. ....
9. ....
10. ....

9. ΜΕΓΑΛΟΚΑΡΔΙΑ
10. ΒΑΛΒΙΔΟΠΑΘΕΙΑ
11. ΑΠΩΛΕΙΑ ΑΙΣΘΗΣΕΩΝ
12. ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΑ ΝΟΣΟΣ
13. ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘ
14. ΔΙΑΤΑΤΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ
15. ΣΥΝΔΡΟΜΟ LQT / BRUGADA
16. ΣΥΝΔΡΟΜΟ MARFAN