

ΑΝΤΩΝΙΟΣ. Ν. ΚΟΥΡΤΕΣΗΣ MD, PhD, FECTS
ΚΑΡΔΙΟΧΕΙΡΟΥΡΓΟΣ-
ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΗΣ ΔΙΕΥΘΥΝΤΗΣ ΕΣΥ

ΤΙΤΛΟΣ

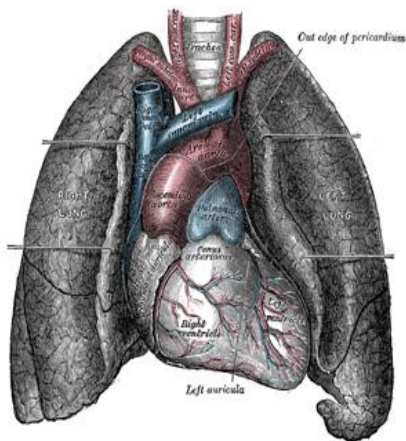
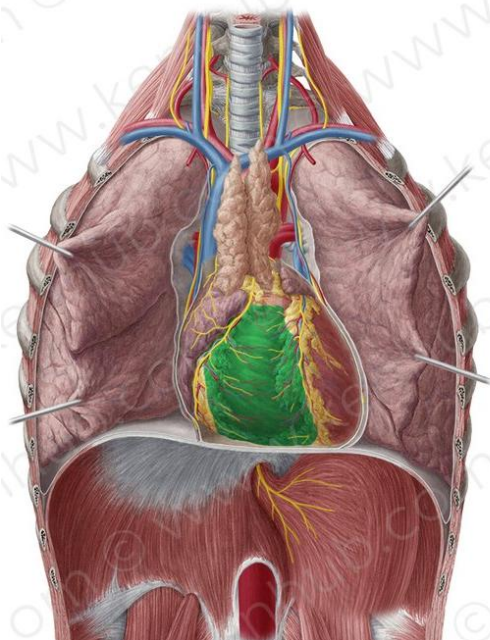
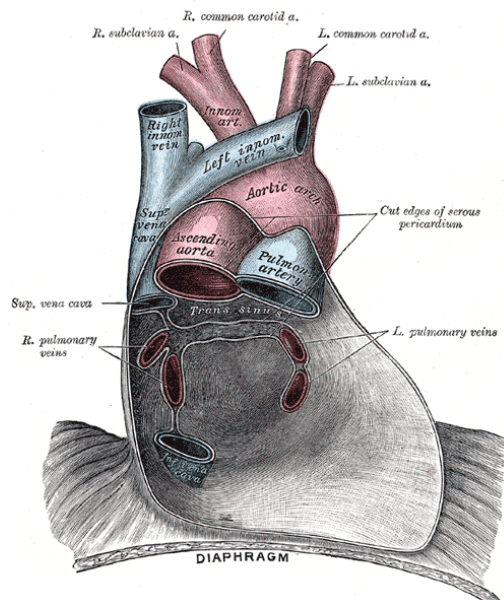
"ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ ΠΑΙΔΩΝ-ΕΝΗΛΙΚΩΝ"
(Γενικά, Παθολογοανατομία, Κλινική εικόνα, Θεραπεία,
Περιεγχειρητική αγωγή, Εξωσωματική κυκλοφορία)

ISBN 960-91357-0-6



ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΝΑΤΟΜΙΑΣ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ

Η καρδιά είναι μία μυϊκή κοιλότητα με λειτουργία την διακίνηση του αίματος σε όλο το σώμα.

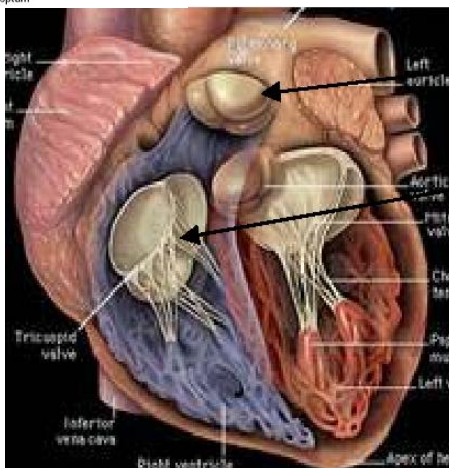
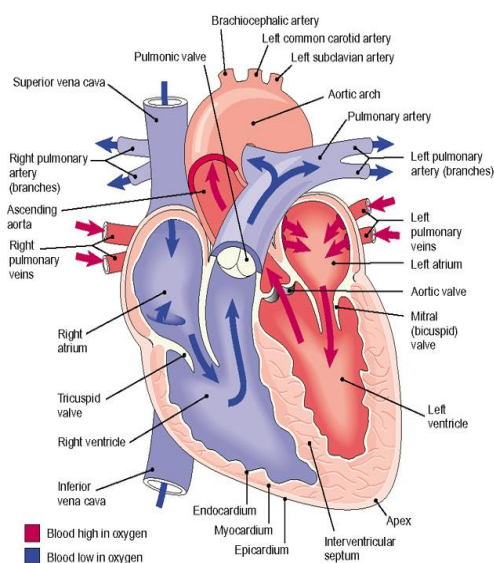


Η θέση της είναι στο μεσοθωράκιο και το μέγεθος της περίπου όσο η "γροθιά" του φέροντος εφάπτεται στο διάφραγμα & κείται κατά τα 2/3 στα αριστερά της μέσης γραμμής. Η κορυφή της είναι προς τα αριστερά ενώ η βάση της προς τον δεξιό ώμο

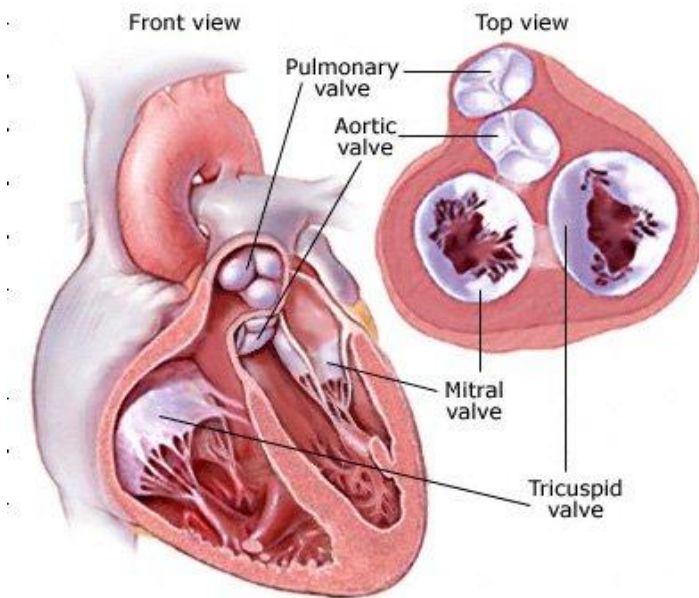
και περιβάλλεται από το περικάρδιο με τους δύο χιτώνες του, τον περισπλάγγγιο & τον τοιχωματικό. Τα τοιχώματα της καρδιάς είναι από τα μέσα προς τα έξω το ενδοκάρδιο, μυοκάρδιο & επικάρδιο.

Η ροή του αίματος διαμέσου των τεσσάρων κοιλοτήτων της καρδιάς ρυθμίζεται από την ανατομική και λειτουργική ακεραιότητα των αντίστοιχων βαλβίδων. Οι καρδιακές βαλβίδες επιτρέπουν την προς τα πρόσω ροή του αίματος ενώ δεν επιτρέπουν την αντίθετη. Το φλεβικό αίμα από το σώμα επιστρέφει στην δεξιά πλευρά της καρδιάς και από εκεί διοχετεύεται στους πνεύμονες για οξυγόνωση. Το οξυγονωμένο αίμα επιστρέφει από τους πνεύμονες στην αριστερή πλευρά της καρδιάς και από εκεί διοχετεύεται στο υπόλοιπο σώμα.

Ως εκ τούτου η αριστερή πλευρά της καρδιάς αναπτύσσει μεγαλύτερη πίεση προκειμένου να προωθήσει το αίμα σε όλο το σώμα. Οι βαλβίδες της αριστερής



πλευράς είναι η **Μιτροειδής**
και η **Αορτή**.



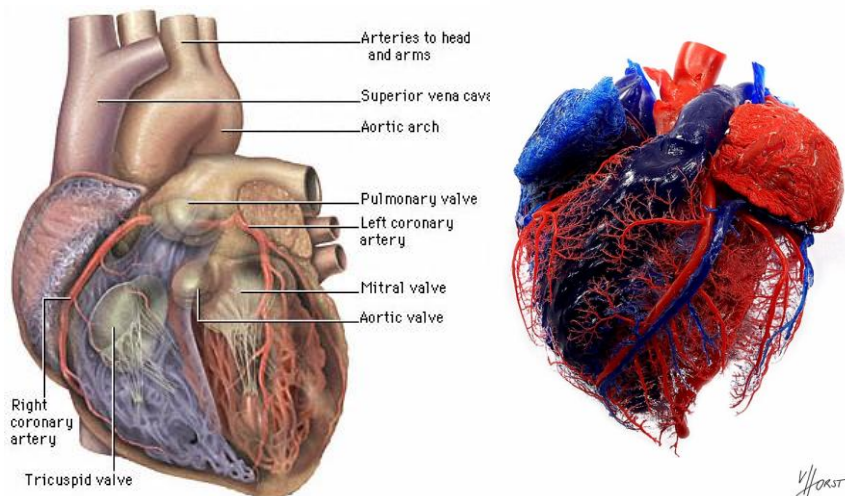
Η Μιτροειδική βαλβίδα διοχετεύει το προσλαμβανόμενο από τους πνεύμονες αίμα στην αριστερή κοιλία. Η Αορτική βαλβίδα ελέγχει την ροή του αίματος στην αορτή που είναι το μεγαλύτερο αγγείο του σώματος, από όπου αναδύονται όλες οι άλλες αρτηρίες του σώματος.

ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΕΣ ΑΡΤΗΡΙΕΣ

Αναδύονται από την αορτή ακριβώς επάνω από την αορτική βαλβίδα

& παροχετεύονται στον στεφανιαίο κόλπο.

Ο πρώτος κλάδος της Αορτής είναι οι στεφανιαίες αρτηρίες που αιματώνουν το μυοκάρδιο. Υπάρχουν δύο κύριες αρτηρίες η **Αριστερή στεφανιαία (LM)** και η **Δεξιά στεφανιαία αρτηρία (RCA)**. Η Αριστερή στεφανιαία αρτηρία διακλαδώνεται σε δύο κύριους κλάδους, τον **Πρόσθιο κατιόντα (LA)** κλάδο που διασχίζει την πρόσθια επιφάνεια της καρδιάς και την **Περисπωμένη αρτηρία (LCA)** που διασχίζει την οπίσθια επιφάνεια της καρδιάς. Κλάδοι του Πρόσθιου κατιόντος ονομάζονται *Διαγώνιοι* και διασχίζουν το πλάγιο τοίχωμα της αριστεράς κοιλίας και κλάδοι της Περисπωμένης ονομάζονται *Επιχείλιοι* και διασχίζουν το οπισθοπλάγιο τμήμα της αριστερής κοιλίας.



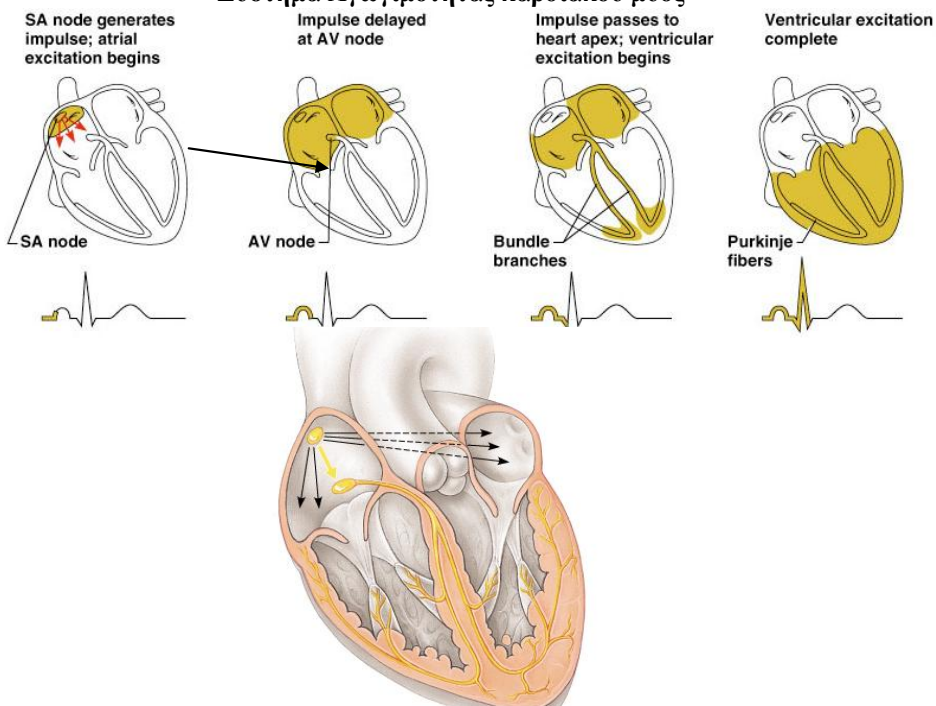
Η δεξιά στεφανιαία αρτηρία **αναδύεται από την δεξιά πλευρά της αορτής & αιματώνει:**

1. Το εσωτερικό τοίχωμα της αριστεράς κοιλίας.
2. Τον φλεβόκομβο (SA) στο 50% του πληθυσμού
3. Τον κολποκοιλιακό κόμβο (AV) στο 90% του πληθυσμού
4. Την δεξιά κοιλία (RV)

Οπίσθιος κατιών κλάδος (PDA) κλάδος της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας αιματώνει:

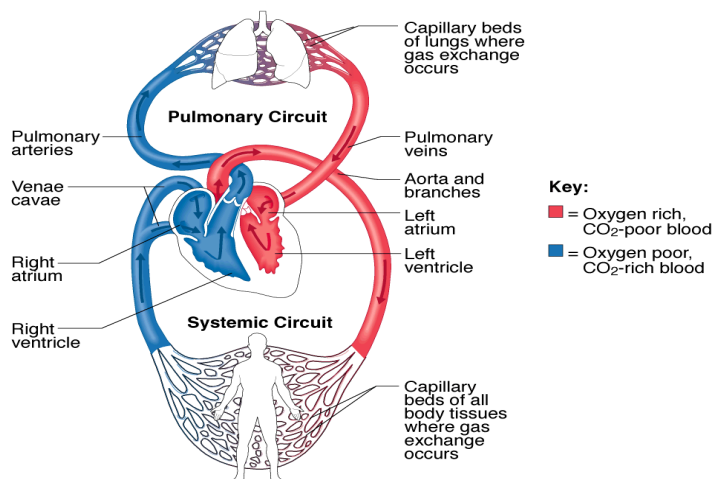
- Οπίσθια δέσμη του αριστερού δεματίου
- Οπίσθιο τοίχωμα της αριστερής κοιλίας.
- Αριστερό κλάδο του δεματίου

Σύστημα Αγωγιμότητας καρδιακού μυός



ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑΣ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΚΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑΣ

Α. Το καρδιαγγειακό σύστημα βασικό του σκοπού έχει την προσφορά οξυγόνου και μεταβολικών ουσιών στους ιστούς και την απομάκρυνση από αυτούς του διοξειδίου του άνθρακα και άλλων μεταβολικών προϊόντων.



Αυτή η απλά περιγραφόμενη διαδικασία προϋποθέτει τη συντονισμένη λειτουργία όλων των δομικών στοιχείων δηλ. της φλεβικής κυκλοφορίας, των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων του πνευμονικού αγγειακού συστήματος, των αριστερών καρδιακών κοιλοτήτων, της αρτηριακής κυκλοφορίας και του αίματος.

Κατανομή αίματος

Το 60% του όγκου του αίματος σε ηρεμία είναι στις συστηματικές φλέβες και φλεβίδια που λειτουργούν ως δεξαμενές αίματος του δέρματος και των κοιλιακών οργάνων.

Το αίμα εκτρέπεται από αυτό σε περιόδους αυξημένης ανάγκης μυϊκής δραστηριότητας, σε αιμορραγία και προκαλείτε φλεβοσυστολή προκειμένου να διατηρηθεί η αρτηριακή πίεση.

15% του όγκου του αίματος είναι στις αρτηρίες & αρτηριόλια

Η απόδοση της Καρδιάς ως αντλίας εξαρτάται από την συστολή των καρδιακών κυττάρων (σαρκομεριδίων), από την μορφολογία των καρδιακών κοιλοτήτων και από τις συνθήκες φόρτισης αυτών

Έτσι η αξιολόγηση της αποτελεσματικότητας της καρδιακής λειτουργίας πρέπει να εκτιμάται σε επίπεδο:

α. Λειτουργίας του μυοκαρδίου

β. Απόδοσης των κοιλοτήτων ως αποτελεσματικών ή μη αντλιών

γ. Καρδιακής παροχής

Οι παράγοντες που καθορίζουν την **καρδιακή απόδοση** είναι:

1.ΠΡΟΦΟΡΤΙΟ που είναι ανάλογο της διάτασης του μυοκαρδίου πριν από την διέγερση του και ισούται με το αρχικό μήκος του σαρκομεριδίου.

Μπορεί να εκτιμηθεί από την πίεση πληρώσεως της Αρ. Κοιλίας, από τον τελοδιαστολικό όγκο της Αρ. Κοιλίας (LVEDV) ή την τελοδιαστολική πίεση (LVEDP).

Στην καθημερινή όμως κλινική πρακτική η μετρούμενη παράμετρος είναι η **Πίεση Ενσφηνώσεως Πνευμονικών Τριχοειδών (PCWP)** που μας ορίζει την πίεση του Αριστερού Κόλπου και επί φυσιολογικής Μιτροειδούς βαλβίδας και της αριστεράς κοιλίας, ενώ αντίστοιχα η μέτρηση της Κεντρικής Φλεβικής Πίεσης μας προσδιορίζει με τους ίδιους περιορισμούς την πίεση της δεξιάς κοιλίας.

Είναι ευνόητο ότι η παραδοχή της αντιστοιχίας των τιμών PCWP & LVEDP προϋποθέτει:

α. Φυσιολογική Μιτροειδή

β. Απουσία αγγειακής πνευμονικής νόσου &

γ. Φυσιολογική ροή πνευμονικών φλεβών

Παρ όλες αυτές τις προϋποθέσεις το προφόρτιο είναι ένας σημαντικότερος παράγοντας στην καθ ημέρα κλινική πράξη και ιδίως ο ρυθμός μεταβολής του που μας προσφέρει πολύτιμες πληροφορίες για την κατάσταση του μυοκαρδίου από πλευράς ενδοτικότητας.

2.ΜΕΤΑΦΟΡΤΙΟ. Στην απλή διατύπωση θα μπορούσε να το ορίσει κανείς ως την συστολική πίεση που "αντιτίθεται" στην αριστερά ή δεξιά κοιλία. Δηλαδή το ύψος των αγγειακών αντιστάσεων συστηματικών ή πνευμονικών αποτελούν ένα αδρό μέτρο εκτίμησης του μεταφορτίου.

Η προβαλλόμενη αυτή "αντίθεση" εξαρτάται από την ενδοτικότητα και την αντίσταση των αγγείων. Η ενδοτικότητα μειώνεται επί μείωσης της ελαστικότητας του τοιχώματος των μεγάλων αγγείων ή περιορισμού της διατασιμότητας αυτών από εξωτερική πίεση. Η δε αντίσταση αυξάνει επί συσπάσεως των αρτηριδίων ή αύξησης του ιξώδους που με τη σειρά του είναι αυξημένο σε καταστάσεις αυξημένου Ht, αυξημένου Ινωδογόνου ή σε υποθερμία.

Στην πραγματικότητα όμως το μεταφόρτιο εκφράζει τη τάση που έχουν οι κοιλίες κατά την εξώθηση

Μαθηματικά τούτο εκφράζεται με τον νόμο του Laplace

Τάση κοιλιακού τοιχ.= Προφ x Μεταφ/R R=ακτίνα της κοιλίας.

3. **ΣΥΣΤΑΛΤΙΚΟΤΗΤΑ.** Χαρακτηρίζεται η αυτόνομη ικανότητα του μυοκαρδίου για παραγωγή έργου μέσω της κυκλικής εναλλαγής συστολής και διαστολής. Αποφασιστικής σημασίας για αυτή την διαδικασία είναι η παρουσία ελεύθερου Ca^{++} στο πλάσμα. Αξίζει προσοχής ο διαχωρισμός των εννοιών **συσταλτικότητα** και **συσπαστικότητα**. Δυνατόν να υπάρχει φυσιολογική συσπαστικότητα αλλά μη φυσιολογική συσταλτικότητα δεδομένου ότι αυτή (ή αλλιώς απόδοση καρδιακής αντλίας) επηρεάζεται από το φορτίο που δέχεται και το σχήμα της καρδιάς. Η συστολική απόδοση της κοιλίας ορίζεται ως **ΚΛΑΣΜΑ ΕΞΩΘΗΣΗΣ**

4. **ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΠΑΡΟΧΗ (CO):** Είναι το ποσόν του αίματος που η καρδιά εξωθεί προς την περιφέρεια στην μονάδα του χρόνου και εκφράζεται σε L/min. Εκφράζεται μαθηματικά ως το γινόμενο του **Όγκου παλμού επί την συχνότητα**. $\text{CO} = \text{SV} \times \text{N}$

CO = Heart rate X SV (Stroke volume)

Είναι αντιληπτό ότι ο δείκτης αυτός εξατομικεύεται ανάλογα με το βάρος του ασθενούς, προκειμένου δε να γίνει περισσότερο αντικειμενικός δείκτης χρησιμοποιείται ο καρδιακός δείκτης

5. **ΚΑΡΔΙΑΚΟΣ ΔΕΙΚΤΗΣ :** Ορίζεται ως η καρδιακή παροχή προς την επιφάνεια του σώματος.
Καρδιακός δείκτης= Καρδιακή παροχή/ Επιφάνεια σώματος
 $\text{CI} = \text{CO} / \text{BSA} = \text{Lit/min/m}^2$ με φυσιολογικές τιμές 2.5-3.5 Lit/min/m².

6. **ΟΓΚΟΣ ΠΑΛΜΟΥ:** Είναι η ανά συστολή ποσότητα αίματος που εξωθείται από τις κοιλίες. Είναι φανερό πως σε κάθε συστολή η κοιλία δε αδειάζει πλήρως αλλά προωθεί ένα μόνο ποσοστό του τελοδιαστολικού όγκου. Το πόσο αίμα θα προωθήσει εξαρτάται από τη συσπαστικότητα του μυοκαρδίου και από την αντίσταση που θα συναντήσει η καρδιά στην εξώθηση του αίματος.

Μαθηματική έκφραση:

$\text{SV} = \text{EDV} - \text{ESV} = \text{Τελοδιαστολικός} - \text{Τελοσυστολικός Όγκος}$

EDV ESV SV
120 ml - 50 ml = 70 ml

Stroke Volume (SV) = EDV - ESV

7. ΚΛΑΣΜΑ ΕΞΩΘΗΣΗΣ: Μαθηματική έκφραση της συστολικής απόδοσης της καρδιάς, η οποία ισούται με το πηλίκο του Όγκου παλμού / Τελοδιαστολικό όγκο
E.F=SV/EDV=50-65% Φ.Τ

SV

Ejection Fraction (EF) = -----

EDV

8. ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ

Η αύξηση της καρδιακής συχνότητας μέσα σε φυσιολογικά ανά ηλικία όρια προκαλεί αύξηση της καρδιακής παροχής όπως προκύπτει από τον ορισμό της καρδιακής παροχής. Ο μηχανισμός αύξησης της συχνότητας ελέγχεται από το αυτόνομο νευρικό σύστημα.

Η διέγερση μέσω ενδογενών ή εξωγενών κατεχολαμινών των β υποδοχέων προκαλεί αύξηση της καρδιακής συχνότητας και της συσταλτικότητας του μυοκαρδίου.

Από τις δυο παραμέτρους συχνότητα και όγκο παλμού που καθορίζουν την καρδιακή παροχή, η καρδιακή συχνότητα έχει μεγαλύτερη σημασία στην νεογνική και βρεφική ηλικία γιατί ο όγκος παλμού είναι σχεδόν ανελαστικός σε επίπεδα 1.5 ml/kg.

9. ΠΙΕΣΗ ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΟΥ: Είναι η πίεση που ασκείται επάνω στην καρδιά. Είναι γνωστό ότι υπάρχει περίπου εξίσωση πιέσεων μεταξύ υπεζωκότα και περικαρδίου με αποτέλεσμα κάθε αίτιο που προκαλεί αύξηση στην μια κοιλότητα να προκαλεί αύξηση και στη άλλη.

Φυσιολογικά η μέση πίεση στις δυο κοιλότητες είναι της τάξης των - 3mmHg.

Σε πνευμοθώρακα υπό τάση η πίεση γίνεται έντονα θετική όπως επίσης σε καταστάσεις τεχνητού αερισμού με θετική πίεση.

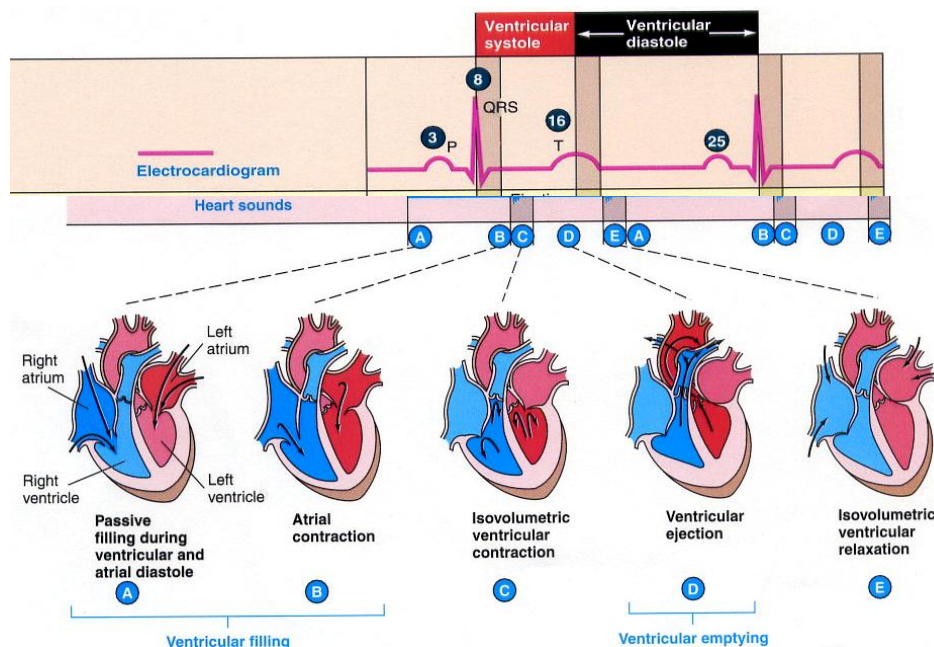
Καταστάσεις αυξημένης περικαρδιακής πίεσης.

1. Επιπωματισμός
2. Πνευμοθώρακας υπό τάση
3. Μεγάλος πνευμοθώρακας
4. Αυξημένη θετική πίεση αεροφόρων οδών
5. Ρήξη διαφράγματος
6. Άνωση διαφράγματος.

ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΝΕΟΓΝΙΚΟΥ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΥ

- α. Στο νεογνικό μυοκάρδιο υπάρχει μικρότερη ποσότητα μυϊκού ιστού ανά μονάδα όγκου
- β. Η νεογνική καρδιά έχει μειωμένη ενδοτικότητα σε σχέση με την αντίστοιχη του ενήλικα
- γ. Υπάρχει μεγαλύτερη αλληλεξάρτηση και αλληλοσύνδεση μεταξύ των δύο κοιλιών με αποτέλεσμα η υπερφόρτιση με όγκο της μιας να επηρεάζει τον τελοδιαστολικό όγκο της άλλης.
- δ. Στη νεογνική καρδιά υπάρχει μειωμένη απάντηση στην δράση των κατεχολαμινών ως προς την Ινóτροπη δράση τους. Παρουσιάζει δηλ. το νεογνικό μυοκάρδιο μειωμένες εφεδρείες συστολής ανεξάρτητα από το επίπεδο προφόρτισης.
- ε. Οι χειρισμοί που έχουν σχέση με την αύξηση του προφόρτιου ως μηχανισμού βελτίωσης της καρδιακής παροχής είναι περιορισμένοι σε σχέση με τον ενήλικα.
- στ. Το μεταφόρτιο του νεογνού αποτελεί καθοριστικό παράγοντα στην συμπεριφορά του μυοκαρδίου τούτο δε χαρακτηρίζει κυρίως την δεξιά κοιλία όπου μικρές μεταβολές του μεταφορτίου είναι δυνατόν να προκαλέσουν απορρύθμιση και έντονη δυσλειτουργία.
- ζ. Από πλευράς ενεργειακών πηγών οι **υδατάνθρακες** αποτελούν την κύρια ενεργειακή πηγή σε αντίθεση με τους ενήλικες που χρησιμοποιούν κυρίως λιπαρά οξέα.
- η. Το νεογνικό μυοκάρδιο αντιδρά με υπερπλασία στη χρόνια φόρτιση ενώ των ενήλικων με υπερτροφία.

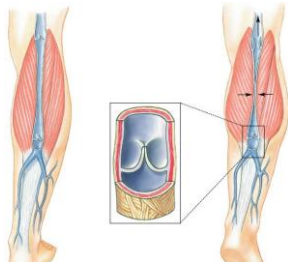
ΚΑΡΔΙΑΚΟΣ ΚΥΚΛΟΣ



ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑΣ ΦΛΕΒΙΚΗΣ ΕΠΙΣΤΡΟΦΗΣ

Η φλεβική λειτουργία καθορίζεται από τους παρακάτω παράγοντες:

1. **Πίεση Δεξιού κόλπου** που αντιδρά στην επιστροφή του αίματος στην καρδιά. Η πίεση αυτή σε φυσιολογικό ενήλικα σε όρθια θέση είναι περίπου 0 mmHg.
 2. **Την μέση συστηματική πίεση** που ορίζεται ως η πίεση που προωθεί το αίμα στο φλεβικό δίκτυο. Σε φυσιολογικές καταστάσεις το 80% του συνολικού όγκου αίματος βρίσκεται στις μικρές φλέβες και φλεβίδια.
 3. **Την φλεβική αντίσταση** που αντιτίθεται στην μέση συστηματική πίεση και παρεμποδίζει την φλεβική επιστροφή.
- Η φλεβική αντίσταση επηρεάζεται με σχέση αντιστρόφως ανάλογη από το εύρος των κοίλων φλεβών.



ΜΕΤΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΗ ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΠΑΙΔΙΩΝ ΣΤΗΝ ΜΟΝΑΔΑ ΕΝΤΑΤΙΚΗΣ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

Μόλις το παιδί αφιχθεί στην Μονάδα Εντατικής Θεραπείας αρχίζει ΑΜΕΣΩΣ η διαδικασία καταγραφής και παρακολούθησης των ζωτικών του σημείων.

Έτσι συνδέεται με τα ηλεκτρόδια καταγραφής του καρδιακού ρυθμού που μας επιτρέπουν την στιγμιαία και διαρκή καταγραφή του, φυσιολογικού ή μη.

Οποιαδήποτε μεταβολή στην φυσιολογική απεικόνιση του ηλεκτροκαρδιογραφήματος αξιολογείται και ακολούθως ο εφημερεύων ιατρός ενημερώνεται για την λήψη θεραπευτικών μέτρων.

Ακολούθως γίνεται σύνδεση με τα αντίστοιχα καταγραφικά επισκόπια (monitors) των καθετήρων για ακριβή μέτρηση και παρακολούθηση της *αρτηριακής πίεσης, της κεντρικής φλεβικής πίεσης* και επί υπάρξεως ανάλογου καθετήρα γίνεται και καταμέτρηση της πίεσης Ενσφηνώσεως στα Πνευμονικά τριχοειδή (Καθετήρας Swan Ganz).

PCWP :Φυσιολογικές τιμές=10-14 mmHg

Η ακρόαση των πνευμόνων αποτελεί μια ακόμη απαραίτητη ενέργεια που πρέπει παράλληλα να γίνει για την διαπίστωση αερισμού ή μη των πνευμόνων. Η έλλειψη αναπνευστικού ψιθυρίσματος πρέπει να εντοπισθεί και να κινητοποιηθούν οι κατάλληλες διαδικασίες επίλυσης του υφισταμένου προβλήματος όπως π.χ ατελεκτασία, τοποθέτηση του τραχειοσωλήνα στο δεξιό στελεχιαίο βρόγχο, απόφραξη με βύσμα, πνευμοθώρακα, πριν εκδηλωθούν έντονες κλινικές διαταραχές όπως υποαερισμός, υποξία, κυάνωση.

Παράλληλα γίνεται ακτινογραφία θώρακος επί κλίνης για διακρίβωση ή μη παθολογίας στα πνευμονικά πεδία, στην καρδιαγγειακή σκιά καθώς επίσης πληροφορίες σχετικά με την θέση των διαφόρων καθετήρων (σφαγίτιδες-υποκλείδιες) και του τραχειοσωλήνα.

Επειδή τα παιδιά μετά από καρδιοχειρουργική επέμβαση είναι συχνά υποθερμικά λαμβάνονται όλα εκείνα τα μέτρα επαναθέρμανσης που θα ελαχιστοποιήσουν τις περαιτέρω θερμидικές απώλειες και θα αποκαταστήσουν τις ήδη υφιστάμενες. Έτσι τα πολύ μικρά παιδιά συνήθως τοποθετούνται σε θερμοκοιτίδες ακτινοβολούμενης θερμότητας ενώ τα μεγαλύτερα καλύπτονται με θερμαινόμενες κουβέρτες. Σε κρίσεις υπερθερμίας που δεν είναι σπάνιες κατά την διάρκεια της ημέρας του χειρουργείου ως αντίδραση στην Εξωσωματική κυκλοφορία η χρήση ψυχρών επιθεμάτων,

παρακαταμόλγης ή ακόμη και κορτικοστεροειδών ενδείκνυται για την αντιμετώπιση αυτού του προβλήματος. Παράλληλα γίνεται η σύνδεση του παιδιού με τον αναπνευστήρα για υποστήριξη της αναπνοής του ανάλογα με το βάρος του και την διάρκεια της επιθυμητής υποστήριξης με μηχανικά μέσα. Η παρακολούθηση των σωλήνων παροχέτευσης είναι σημαντική και Ιδιαίτερα κατά τις πρώτες 3 ώρες οπότε δυνατόν να διαπιστωθεί η παρουσία αυξημένης αιμορραγικής διάθεσης, κατάσταση που δυνατόν να οδηγήσει σε Επανεγχείριση του παιδιού. Ελέγχονται οι γραμμές χορήγησης των διαφόρων παρεντερικών υγρών και κυρίως οι γραμμές αυτές που έχουν σχέση με την παροχή ινóτροπων φαρμάκων. Οι αντλίες τοποθετούνται με μια συγκεκριμένη σειρά ανάλογα με το χορηγούμενο φάρμακο και αναγράφεται σε κάθε μια το είδος και η πυκνότης αυτού. Ιδιαίτερη προσοχή πρέπει να δίδεται σε γραμμές παρακολούθησης πιέσεων του αριστερού κόλπου για αποφυγή παρουσίας φυσαλίδων αέρα. Ο έλεγχος της διούρησης του παιδιού είναι άλλη μια σημαντική παράμετρος που θα πρέπει να τη παρακολουθούμε στενά για την περαιτέρω φυσιολογική μετεγχειρητική πορεία του. Έτσι αρχίζει η ωριαία καταγραφή σε ουρόμετρο. **Ελαχίστη τιμή 1ml/Kg/h.** Ακολουθεί η λήψη δείγματος για μέτρηση *Αερίων του αίματος*

Αναλυτικά μετά την αρχική φάση παραλαβής του παιδιού στην Μονάδα Εντατικής Θεραπείας ακολουθεί η συστηματική παρακολούθηση του παιδιού που περιλαμβάνει:

1. Καταγραφή Ζωτικών Σημείων.

Καρδιακή συχνότητα του παιδιού ανάλογα με την Ηλικία (Πίνακας.1)
Ρυθμός φυσιολογικός ή βηματοεξαρτώμενος. Ιδιαίτερη προσοχή στην ρύθμιση της λειτουργίας του βηματοδότη.
Έλεγχος ανά διήμερο των ηλεκτροδίων καταγραφής καρδιακού ρυθμού και αλλαγή αυτών.

Ενδαρτηριακή καταγραφή της αρτηριακής πίεσης.
Συχνός έλεγχος της βατότητας του καθετήρα (κερκιδικού ή μηριαίου) έλεγχος του κυκλώματος καταγραφής για παρουσία φυσαλίδων αέρος ή θρόμβου. Συχνή έκπλυση του συστήματος με ηπαρινισμένο ορό. Τιμές Αρτηριακής πίεσης ανάλογα με την ηλικία.(Πίνακας.2). Αξίζει να σημειωθεί πως οι αναγραφόμενες τιμές Α.Π είναι διαφορετικές ανάλογα από ποιο σημείο του αρτηριακού δένδρου γίνεται η καταγραφή, έτσι η συστολική Α.Π στην Κερκιδική ή Βραχιόνιο αρτηρία είναι κατά 20-30 mm Hg υψηλότερη της Αορτής ενώ η διαστολική μικρότερη κατά 10-20 mmHg.

Συχνότερες Επιπλοκές.

1. Θρόμβωση αρτηρίας
 2. Λοίμωξη (διάρκεια παραμονής περισσότερο από 4 ημέρες, έκπλυση καθετήρα με διάλυμα γλυκόζης αντί NaCl)
 3. Εμβολή από θρόμβους ή αέρα
 4. Δημιουργία ανευρύσματος της κερκιδικής αρτηρίας.
- Αξίζει να σημειωθεί ότι επιβάλλεται η ταυτόχρονη καταμέτρηση της Α.Π και με σφυγμομανόμετρο Dinamap τουλάχιστον κατά την αρχική φάση παραλαβής του παιδιού.
- Καταγραφή της Κ.Φ.Π που μετράτε με την είσοδο ειδικού καθετήρα στο δεξιό κόλπο ή σε μεγάλη φλέβα του τραχήλου και είναι περίπου ίση με την διαστολική πίεση της δεξιάς κοιλίας όταν δεν υπάρχει στένωση της Μιτροειδούς βαλβίδας. Αποτελεί άριστο δείκτη του προφόρτιου της δεξιάς κοιλίας, του συνολικού όγκου υγρών στην συστηματική κυκλοφορία και δείκτη αρχόμενης ή εγκατεστημένης δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας.

Οι παράγοντες που επηρεάζουν την ΚΦΠ είναι

- α. Ο κυκλοφορούν όγκος αίματος
 - β. Η διατασιμότητα των καρδιακών κοιλοτήτων
 - γ. Η αγγειοκινητικότητα των μεγάλων φλεβών
 - δ. Η ενδοθωρακική πίεση
 - ε. Η ενδοπερικαρδιακή πίεση
- Οι τιμές της κυμαίνονται φυσιολογικά από 2-8 mmHg ή 0-7 cm H₂O όταν το παιδί αναπνέει χωρίς αναπνευστήρα, ενώ επί μηχανικής αναπνοής οι τιμές είναι ελαφρώς αυξημένες κυμαινόμενες από 4-12 cm H₂O. [1 mmHg= 1.35.cm H₂O].
- στ. Παρουσία PEEP κατά τον μηχανικό αερισμό

Αύξηση της Κ.Φ.Π παρατηρείται σε καταστάσεις όπως:

1. Υπερφόρτωση με υγρά
2. Κρίση Πνευμονικής υπέρτασης
3. Δυσπραγία της Αριστεράς κοιλίας
4. Δυσπραγία της Δεξιάς κοιλίας.
5. Καρδιακός Επιπωματισμός
6. Πνευμονική Εμβολή
7. Μετακίνηση του καθετήρα στη δεξιά κοιλία.

Αξίζει να σημειωθεί πως οι τιμές της Κ.Φ.Π επηρεάζονται καθοριστικά από την φάση της αναπνοής. Για αυτό η τιμή της **Κ.Φ.Π μετράτε στο τέλος της εκπνοής** ενώ επί παρουσίας μηχανικού αερισμού και PEEP έχουμε σαν δεδομένο ότι οι τιμές είναι υψηλότερες των πραγματικών.

Μείωση της Κ.Φ.Π παρατηρείται σε καταστάσεις:

1. Υποογκαιμίας
2. Αιμορραγίας
3. Απώλειες υγρών στο 3ο χώρο (ασκίτης, υδροθώρακας,)
4. Σήψης
5. Περιοχικής αναλγησίας.

ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΚΑΘΕΤΗΡΙΑΣΜΟΥ ΚΕΝΤΡΙΚΩΝ ΦΛΕΒΩΝ

1. Σχηματισμός αιματώματος
2. Τρώση Υπεζωκότα, Πνευμοθώρακας, Αιμοθώρακας, Χυλοθώρακας (Σε προσπέλαση υποκλείδιας και σφαγίτιδας)
3. Θρομβοφλεβίτιδα συχνή επιπλοκή ιδιαίτερα σε πολύ μικρές ηλικίες.
4. Εξωαγγειακή έγχυση υγρών στον υπεζωκότα και περικαρδιακή κοιλότητα.
5. Τρώση νεύρων .

6. Θρόμβωση Κεντρικών φλεβών ή Πνευμονική εμβολή.

Η επιπλοκή αυτή έχει ιδιαίτερη επίπτωση στο νεογνικό-παιδιατρικό πληθυσμό σε ποσοστό 5.3 περιστατικά ανά 10.000 περιπτώσεων νοσοκομειακών ασθενών σε ηλικία 1 μηνός -18 ετών. Άλλη αξιοσημείωτη διάφορα από τους ενήλικες είναι η εντόπιση της θρόμβωσης. Έτσι στους ενήλικες σε ποσοστό >90% οι θρομβώσεις εντοπίζονται στο κατώτερο φλεβικό σύστημα (κάτω άκρα) ενώ στα **παιδιά 36%** επισυμβαίνουν στο **ανώτερο φλεβικό** σύστημα (σφαγίτιδες, υποκλείδιες, άνω κοίλη) και από αυτές 78% έχουν άμεση σχέση με τον καθετηριασμό κεντρικών φλεβών. Αξιοσημείωτο επίσης είναι το γεγονός πως σε ποσοστό 20% παιδιά ηλικίας 2-13 ετών παρουσιάζουν "**σιωπηλή κεντρική φλεβική θρόμβωση**" που διαπιστώνεται με την αφαίρεση των καθετήρων 3-4 ημέρες μετά την τοποθέτησή τους. Το ποσοστό απόφραξης της άνω κοίλης φλέβας είναι της τάξης του 32-75%.

Νεογνά και βρέφη είναι ομάδες υψηλού κινδύνου για θρόμβωση των κοίλων φλεβών.

Όσον αφορά στην σχέση θρόμβωσης κοίλων φλεβών και καρδιοχειρουργικών επεμβάσεων το ποσοστό αυτό ανέρχεται σε **40- 50%**

Η θεραπευτική παρέμβαση είναι κυρίως συντηρητική και περιλαμβάνει την χορήγηση Ουροκινάσης, στρεπτοκινάσης και t-πα. Τα ποσοστά επιτυχούς θρομβόλυσης είναι περίπου 80%

Η σοβαρότερη επιπλοκή της θρομβολυτικής αγωγής είναι η **αιμορραγία** και ιδιαίτερα η **ενδοκρανιακή.**

Μετά την αρχική θρομβόλυση ακολουθεί αντιπηκτική αγωγή με

χορήγηση ηπαρίνης και τέλος χορηγούμε Βαρφαρίνη για διάστημα 3 μηνών ώστε η τιμή του INR= 2-3.

Λόγω της σοβαρότητας της επιπλοκής αλλά και των θεραπευτικών προβλημάτων είναι απαραίτητη η προληπτική χορήγηση ηπαρίνης για την αποφυγή φλεγμονής και θρόμβωσης των μεγάλων φλεβών.

στ. **Μέτρηση της PCWP.** Φυσιολογικές τιμές 6-14 mmHg.

Επιτυγχάνεται με την τοποθέτηση του ειδικού καθετήρα Swan Ganz που κατασκευάστηκε το 1970.

Η είσοδος του στην πνευμονική κυκλοφορία γίνεται με καθετηριασμό κεντρικής φλέβας(υποκλείδιος, σφαγίτιδα), η δε προώθηση του γίνεται μέσα στο σύστημα της φλεβικής κυκλοφορίας με την απρόσκοπτη και ομαλή ροή του αίματος και την συνεχή καταγραφή των πιέσεων στα διάφορα διαμερίσματα από όπου διέρχεται.

Οι παρεχόμενες πληροφορίες από την χρήση του καθετήρα Swan Ganz περιλαμβάνουν:

A. Αιμοδυναμικές Μετρήσεις

1. Μέτρηση Καρδιακής παροχής .
2. Μέτρηση πιέσεων όλων των διαμερισμάτων από όπου διέρχεται (δεξιός κόλπος, δεξιά κοιλία, πνευμονική αρτηρία, πνευμονικά τριχοειδή)
3. Μέτρηση Οξυγόνωσης φλεβικού αίματος

B. Μέτρηση Πίεσης Ενσφήνωσης Πνευμονικών Τριχοειδών(PCWP)

Πληροφορίες για:

1. Τιμές προφόρτιου Αριστεράς κοιλίας
2. Υδροστατική πίεση πνευμονικών τριχοειδών.
3. Αντιστάσεις α. Συστηματικής Κυκλοφορίας(SVR)
 - β. Πνευμονικής κυκλοφορίας (PVR)
4. Δείκτη έργου αριστεράς κοιλίας
5. Αρτηριοφλεβώδη διάφορα O₂.
6. Ενδοπνευμονική διαφυγή (Shunts)

2.Έλεγχος περιφερικών σφίξεων

3.**Έλεγχος άνω και κάτω άκρων** όσον αφορά στη θερμοκρασία, στη χροιά του δέρματος, στην παρουσία ή όχι υγρών άκρων και στη δοκιμασία τριχοειδικής πλήρωσης. Είναι κεφαλαιώδους σημασίας η παρουσία θερμών, ροδοχρόων και μη κυανωτικών άκρων διότι αποτελούν τους σημαντικότερους κλινικούς δείκτες επαρκούς ιστικής οξυγόνωσης άρα επαρκούς εν γένει καρδιακής απόδοσης.

ΙΣΤΙΚΗ ΟΞΥΓΟΝΩΣΗ

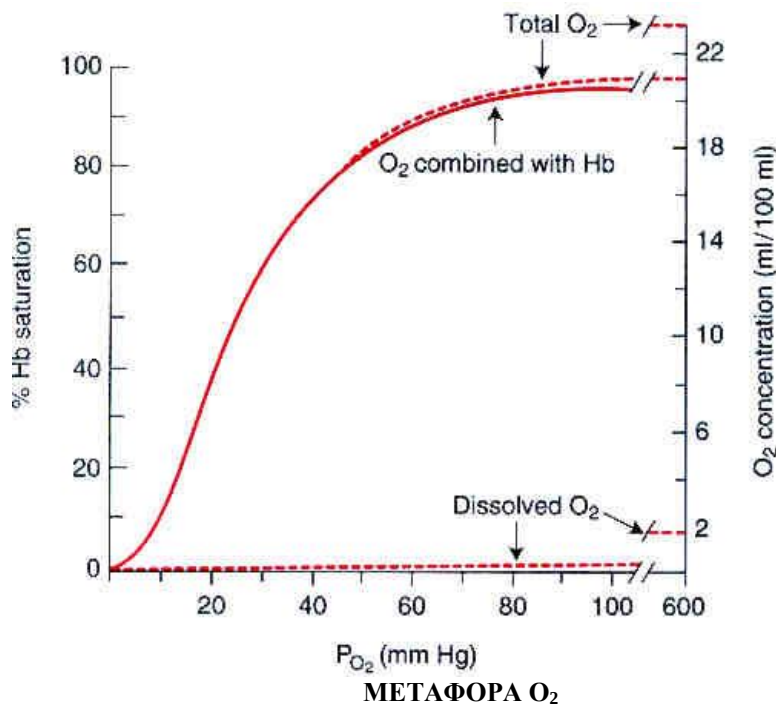
Τελικός σκοπός της καρδιοαναπνευστικής λειτουργίας είναι η παροχή O_2 στο κύτταρο.

Μέχρι πριν λίγα χρόνια η όλη φροντίδα αποσκοπούσε στη μελέτη και παρέμβαση στους μηχανισμούς πρόσληψης του O_2 από το αίμα. Τα τελευταία χρόνια η όλη προσπάθεια μελέτης και παρέμβασης στρέφεται στην διεργασία αποδέσμευσης του O_2 στους ιστούς.

Σε γενικές γραμμές η **μεταφορά του O_2** περιλαμβάνει 4 στάδια

- α. Αναπνοή β. Κυκλοφορία γ. Απόδοση στους ιστούς
- δ. Χρήση από τους ιστούς.

Οι δείκτες μέτρησης της όλης διαδικασίας περιλαμβάνουν τις



Το O_2 μεταφέρεται με δύο τρόπους στο αίμα:

1. **Δεσμευμένο**, με την αιμοσφαιρίνη (98.5% του ολικού O_2 στο αίμα)
2. **Διαλυμένο** στο πλάσμα (1.5%)

Μεταφορά CO_2

Το CO_2 μεταφέρεται με τρεις τρόπους στο αίμα:

1. Bicarbonate (HCO_3^-) (70%).
2. Διαλυμένο στο πλάσμα (10%).
3. Ως ανθρακοκυλαιμοσφαιρίνη (20%).

Παρακάτω μετρήσεις:

1.Περιεκτικότητα O_2 στο αρτηριακό αίμα.(CaO_2)

Είναι το ποσοστό του O_2 που είναι δεσμευμένο με την Hb και διαλυμένο στο πλάσμα.

$$CaO_2 = (Hb \times 1,36 \times SaO_2) + (PaO_2 \times 0.003)$$

1.36 ml O_2 είναι δεσμευμένο από 1gr Hb.

$SaO_2=0.97$, $Hb=15$ gr, $CaO_2= 200$ ml/lit. αίματος.

2.Μεταφερόμενη ποσότητα O_2 . (DO_2)

Είναι το ποσό του μεταφερομένου O_2 στους ιστούς ανά λεπτό

$$DO_2 = CaO_2 \times CO = 200 \text{ ml/L} \times 5 \text{ L/min} = 1000 \text{ ml } O_2/\text{min}.$$

3. PvO_2 : Μερική πίεση O_2 στο Φλεβικό αίμα.

Αποτελεί ένα σημαντικό δείκτη ιστικής οξυγόνωσης με φυσιολογικές τιμές $\phi.\tau= 40$ mmHg.

4. Αρτηριοφλεβική διαφορά. Είναι η διαφορά περιεκτικότητας O_2 μεταξύ αρτηριακού και μεικτού φλεβικού αίματος.

5. SvO_2 : Κορεσμός της Hb στο μεικτό φλεβικό αίμα. **$\Phi.T=60-70\%$**

Μας παρέχει ένα σημαντικό αριθμό πληροφοριών για την αποτελεσματική λειτουργία του μηχανισμού προσφοράς-κατανάλωσης O_2

6.Κατανάλωση O_2 (VO_2)

Αποτελεί την έκφραση του ρυθμού πρόσληψης O_2 από τους ιστούς. Σε καταστάσεις ηρεμίας χρησιμοποιούνται περί τα 250 ml O_2 /min.

$$VO_2 = (CO \times CaO_2) - (CO \times CvO_2) = 5 \text{ Lit/min} \times (200-150) = 250 \text{ ml/min}$$

Το πρακτικό συμπέρασμα από την χρήση και μελέτη όλων αυτών των παραμέτρων είναι πως οι μεταβολές της πυκνότητας του εισπνεόμενου O_2 πολύ λίγο επηρεάζουν την ικανότητα μεταφοράς του στο αίμα και ακολούθως στους ιστούς. Ενώ αντίθετα η αύξηση της καρδιακής παροχής οδηγεί σε αύξηση της ικανότητας μεταφοράς του O_2 στους ιστούς.

Βέβαια αυτός ο μηχανισμός έχει κάποιο όριο και έτσι ο οργανισμός προσπαθεί να αντιρροπήσει την όλη εκτροπή με το δυνατό μικρότερο ενεργειακό κόστος που είναι η αύξηση του εξαγομένου O_2 από το αίμα δηλ. αυξάνει την Αρτηριοφλεβική διαφορά.

Έτσι εάν η $SvO_2=75\%$ εκπέσει σε $SvO_2=30\%$ τότε η μεταφορά O_2 από τους ιστούς αυξάνει τρεις φορές περίπου.

ΕΛΕΓΧΟΣ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑΣ.

Παρακολούθηση συχνότητας και εύρους αναπνευστικών κινήσεων. Όταν το παιδί είναι σε μηχανική υποστήριξη της αναπνοής τότε ανάλογα με τον τύπο του μηχανικού αερισμού πρέπει να είναι σε πλήρη ή μερική καταστολή που να του επιτρέπει απόλυτη συνεργασία με τον αναπνευστήρα. Τούτο επιτυγχάνεται με την συνεχή ή κατά διαστήματα χορήγηση μυοχαλαρωτικών ή και κατασταλτικών φαρμάκων τύπου μορφίνης.

Σε παιδιά ηλικίας μικρότερης των 8 ετών χρησιμοποιούνται ενδοτραχειακοί σωλήνες χωρίς την παρουσία Cuff και βεβαίως σε μέγεθος που εξαρτάται από την ηλικία του παιδιού.

Οι τρόποι με τους οποίους δυνατόν να αερίζεται το παιδί εξαρτώνται από το βάρος του. Έτσι σε παιδιά με

A. Βάρος μικρότερο των 10 Kg ο τύπος του μηχανικού αερισμού είναι αυτός της ελεγχόμενης ή ρυθμιζόμενης πίεσης, που σημαίνει ότι ο χορηγούμενος όγκος που τελικά λαμβάνει ο ασθενής εξαρτάται από την:

α. Ενδοτικότητα του αναπνευστικού συστήματος

β. Αντιστάσεις των αεραγωγών και του αναπνευστήρα

Η εφαρμογή θετικής πίεσης έχει ως επακόλουθο

1. Αύξηση της πίεσης στο δεξιό κόλπο

2. Μείωση του προφόρτιου στη δεξιά κοιλία

3. Μείωση της καρδιακής παροχής.

Τούτο βεβαίως σε φυσιολογική δεξιά κοιλία με τη υψηλή ενδοτικότητα της σε συνδυασμό με την πνευμονική κυκλοφορία είναι ικανά να εξομαλύνουν αλλαγές στην πίεση.

Έτσι ασθενείς με φυσιολογική δεξιά κοιλία και χωρίς παθολογικές φορτίσεις όγκου ή πίεσης μετεγχειρητικά μπορούν να ξεπεράσουν τις αλλαγές στο προφόρτιο ή μεταφόρτιο που παρουσιάζονται στο θετικό αερισμό. Σε ασθενείς όμως με φυσιολογία περιορισμού δεξιάς κοιλίας όπως σε περιπτώσεις δεξιάς κοιλιοτομής ή με υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας η θετική πίεση προκαλεί διαστολική δυσλειτουργία με αύξηση της τελοδιαστολικής πίεσης.

B. Βάρος μεγαλύτερο των 10 Kg ο τύπος του μηχανικού αερισμού είναι αυτός του Ελεγχόμενου ή Ρυθμιζόμενου όγκου που σημαίνει ότι ο χορηγούμενος όγκος παραμένει σταθερός παρά τις μεταβολές των χαρακτηριστικών των πνευμόνων. Κατά Λεπτό Όγκος Αέρος= $B * (< 10 \text{ ml/Kg}) * \text{συχνότητα αναπνοών}$

ΔΙΑΦΟΡΕΣ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΝΕΟΓΝΩΝ-ΕΝΗΛΙΚΩΝ

- Μεγάλο κεφάλι
- Κοντός αυχένας
- Στενοί ρινικοί δίοδοι

- Μεγάλη γλώσσα
- Υπερτροφικοί αδеноειδείς αδένες
- Μεγάλη επιγλωττίδα
- Στένωση αεραγωγών στο ύψος του κρικοειδούς
- Κοντή τραχεία
- Μικρότερος αριθμός κυψελίδων

1. **Αριθμός κυψελίδων.** Στα νεογνά είναι σαφώς μικρότερος και έτσι σε τελειόμηνο νεογνό ο αριθμός είναι το 1/10 του αντιστοίχου των ενηλίκων.
2. **Ωριμότητα κυψελίδων.** Η πλήρης ωρίμανση επιτυγχάνεται την 2^η δεκαετία της ζωής.
3. **Μηχανική της αναπνοής.**
 - A. Στα νεογνά έχουμε πρόσφυση των πλευρών από το στέρνο και την σπονδυλική στήλη σε οριζόντια θέση με αποτέλεσμα αδυναμία αύξησης της χωρητικότητας του θώρακα.
 - B. Η χόνδρινη κατασκευή στέρνου και πλευρών προκαλεί μεγάλη ενδοτικότητα του θωρακικού κλωβού
 - Γ. Η παρουσία αδύνατων μεσοπλευρίων μυών σε συνδυασμό με τον παράγοντα Β έχει ως τελικό αποτέλεσμα την αδυναμία αποτελεσματικής θωρακικής αναπνοής.
4. **Η έκφυση του διαφράγματος** είναι κάθετη στο θωρακικό τοίχωμα με μικρή κυρτότητα και χαρακτηρίζεται από την μικρή περιεκτικότητα σε μυϊκές ίνες τύπου I που όπως είναι γνωστό είναι ανθεκτικές στην κόπωση.
5. **Ο όγκος σύγκλεισης** είναι αυξημένος και οι μικροί αεραγωγοί έχουν την τάση να κλείνουν πρόωρα σε φυσιολογικό ζωτικό χώρο με τελικό αποτέλεσμα την ανάπτυξη ενδοπνευμονικών shunts.
6. **Ο Κυψελιδικός αερισμός** είναι διπλάσιος του αντιστοίχου ενήλικος.
7. **Η ευαισθησία** στην υπερκαπνία είναι μειωμένη
8. Τα νεογνά **αντιδρούν με άπνοια στην υποθερμία.**

ΜΗΧΑΝΙΚΗ ΥΠΟΣΤΗΡΙΞΗ ΤΗΣ ΑΝΑΠΝΟΗΣ

Πλήρης Υποστήριξη:

1. Ελεγχόμενος Μηχανικός αερισμός.(CMV)
- 2.Υποβοηθούμενος Μηχανικός αερισμός(AMV)

Μερική Υποστήριξη:

- 1α.Διακοπτόμενος Υποχρεωτικός αερισμός (IMV)
Είναι ο συνδυασμός καθορισμένου αριθμού αναπνοών από τον

αναπνευστήρα και παρεμβολή αυτομάτων αναπνοών του ασθενή

1β. Υποχρεωτικός ανά λεπτό αερισμός (MMV)

Εξασφαλίζεται ένας προκαθορισμένος ολικός ανά λεπτό αερισμός και από τον ασθενή και από τον αναπνευστήρα.

1γ. Συγχρονισμένος διαλείπων υποχρεωτικός και κατ'επικύληση αερισμός (SIMV)

Εξασφαλίζεται ο προκαθορισμένος ολικός ανά λεπτό αερισμός με την χρήση μηχανισμού αυτόματης "πυροδότησης" ώστε να μην μάχεται τον αναπνευστήρα ο ασθενής.

2. Υποβοηθούμενος με Θετική πίεση αερισμός (IPS)

3. Θετική Τελικό-εκπνευστική πίεση κατά την αυτόματη αναπνοή (PEEP).

α. Αναπνοή με συνεχείς θετικές πιέσεις (CPAP) και στις δύο φάσεις του κύκλου.

Υψίσυγχος αερισμός.

Σε μη διασωληνωμένο παιδί η παρακολούθηση του αριθμού αναπνοών και του τύπου των αναπνοών είναι καθοριστικής σημασίας.

Επί τοποθέτησεως του παιδιού σε συσκευή hood επιβάλλεται η θερμοκρασία να διατηρείτε σε επίπεδα 18-21°C και να ρυθμίζεται αποτελεσματικά το επίπεδο υγρασίας ώστε να αποφεύγεται η ξήρανση των βλεννογόνων των ανωτέρων αναπνευστικών οδών.

Η αλλαγή θέσης ανά τακτά χρονικά διαστήματα είναι απαραίτητη για την αποτελεσματικότερη παροχέτευση των βρογχικών εκκρίσεων. Τούτο είναι ανεξάρτητο από το εάν το παιδί είναι διασωληνωμένο ή όχι.

Επίσης η διαδικασία πλύξεων και δονήσεων ανά 2-4 ώρες είναι αναγκαία για την αποβολή των εκκρίσεων και πρόληψη επιπλοκών λόγω πλημμελούς παροχέτευσης αυτών (**ατελεκτασία, πνευμονία**).

Ιδιαίτερη σημασία έχει η ψυχολογική ενθάρρυνση του παιδιού για να βήχει και να συνεργάζεται με την φυσιοθεραπεύτρια

ΜΕΤΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΔΥΣΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑ

Μετά από Καρδιοχειρουργικές επεμβάσεις οι πνεύμονες παρουσιάζουν μια ιδιαίτερη τάση δυσλειτουργίας σε σχέση με τα λοιπά όργανα.

Ο λόγος αυτής της τάσης είναι το αποτέλεσμα μιας γενικευμένης "**φλεγμονώδους αντίδρασης**" που παρατηρείται μετά την καρδιοαναπνευστική παράκαμψη.

Άλλοι συνήθεις λόγοι είναι:

α. Δυσλειτουργία αριστεράς κοιλίας - Θεραπεία /χορήγηση διγοξίνης

β. Πνευμονικό οίδημα από υπερφόρτωση υγρών -Θεραπεία χορήγηση **Ινότροπων**, Διούρησης

γ. Αξιοσημείωτη Υπολειπόμενη αριστερό-δεξιά ενδοκαρδιακή

επικοινωνία.

ΕΝΕΡΓΕΙΕΣ

γ.1 Υπερηχογραφικός έλεγχος-

γ.2 Καθετηριασμός-Χειρουργική σύγκλειση

- δ. Αναποτελεσματική αποσυμφόρηση αριστεράς κοιλίας
διεγχειρητικά.- Θεραπευτική παρέμβαση διεγχειρητική
αποσυμπίεση με χρήση ενδοκοιλιακών καθετήρων
ε. Παράλυση διαφράγματος λόγω κάκωσης φρενικού νεύρου.- Μετά
τρεις εβδομάδες πλαστική διαφράγματος (plication)

ΑΠΟΣΥΝΔΕΣΗ ΑΠΟ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΗΡΑ

ΚΑΤΑΣΤΑΣΕΙΣ ΑΔΥΝΑΜΙΑΣ ΑΠΟΣΥΝΔΕΣΗΣ ΑΠΟ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΗΡΑ ΜΕΤΑ ΧΕΙΡΟΥΡΓΗΘΕΙΣΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

Α. ΥΠΟΛΕΙΠΟΜΕΝΕΣ ΚΑΡΔΙΑΚΕΣ

ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ

- 1.Υπερφόρτιση όγκου
- 2.Υπερφόρτιση πίεσης
- 3.Δυσλειτουργία κοιλιών
- 4.Εμμένουσες αρρυθμίες

Β. ΠΕΡΙΟΡΙΣΤΙΚΕΣ

ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΕΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ

- 1.Πνευμονικό οίδημα
- 2.Συλλογή πλευριτικού υγρού
- 3.Ατελεκτασία
- 4.Ασκίτης
- 5.Οίδημα θωρακικού τοιχώματος
- 6.Βλάβη φρενικού νεύρου

Γ. ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΑΕΡΑΓΩΓΩΝ

1. Οίδημα-Υποεπιγλωτιδική στένωση
2. Υπερέκκριση βρογχικού δένδρου
3. Βλάβη παλίνδρομου
νεύρου(φωνητικές χορδές)
4. Εξωτερική συμπίεση
5. Βρογχομαλακία

Δ. ΜΕΤΑΒΟΛΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ

- 1.Πλημμελής Διατροφή
- 2.Θεραπεία με διουρητικά

Ε. ΣΗΨΗ

Η διαδικασία αποσύνδεσης του παιδιού
από τον αναπνευστήρα αποτελεί μια
δυναμική διαδικασία που χρήζει
συνεχούς επανεκτίμησης της κλινικής
εικόνας του ασθενούς.

Η πλειοψηφία των παιδιών που
υπόκεινται σε καρδιοχειρουργική
επέμβαση εύκολα αποσυνδέονται από
την μηχανική υποστήριξη. Εν τούτοις
ορισμένα παιδιά με οριακή καρδιακή
λειτουργία και αιμοδυναμική αστάθεια
χρηζουν πλέον μακροχρόνιας
μηχανικής υποστήριξης και μιας
μεγαλύτερης διαδικασίας αποσύνδεσης
από τον αναπνευστήρα. Αρκετοί
παράγοντες συμβάλλουν στην
αδυναμία αποσύνδεσης από την
μηχανική αναπνοή όμως γενικά
μετεγχειρητικά ελλείμματα που
προκαλούν καταστάσεις υπερφόρτισης
όγκου η πίεσεως πρέπει να
διερευνώνται με υπερηχοκαρδιογραφία
η καρδιακό καθετηριασμό.

ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΕΣ ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΑΝΤΙΣΤΑΣΕΙΣ

A. Αύξηση προκαλείται από:

- 1.Υποξία
- 2.Υποογκαιμία
- 3.Υπερκαπνία
- 4.Υποθερμία
- 5.Οξέωση
- 6.Υπεραερισμό
- 7.Ατελεκτασία
- 8.Υψηλό Αιματοκρίτη
- 9.Συμπαθητική διέγερση.
- 10.Φαρυγγικό ή Λαρυγγικό σπασμό.

B. Μείωση προκαλείται από:

- 1.Οξυγόνο
- 2.Υποκαπνία
- 3.Αναιμία
- 4.Αλκάλωση
- 5.Φυσιολογικό αερισμό
- 6.Αδρανοποίηση του συμπαθητικού
- 7.Φαρμακα με αγγειοδιασταλτική δράση

ΚΡΙΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΥΠΕΡΤΑΣΗΣ

Σύνδρομο που χαρακτηρίζεται από:

α. Οξεία αύξηση της πίεσης στην πνευμονική αρτηρία

β. Μείωση της καρδιακής παροχής

γ. Πτώση του κορεσμού του αρτηριακού αίματος (SatO₂).

Εμφανίζεται συχνότερα σε νεογνά και βρέφη που έχουν υποστεί διορθωτική επέμβαση για επικοινωνία με Αριστερό-Δεξιά διαφυγή και έχουν πνευμονική υπέρταση.

Η εκτίμηση του βαθμού της πνευμονικής υπέρτασης επιτυγχάνεται με τις αιμοδυναμικές μετρήσεις κατά τον καθετηριασμό της καρδιάς και κυρίως της αντιδραστικότητας του πνευμονικού αγγειακού δικτύου. Το κέρδος από αυτή την διαδικασία είναι υψηλό δεδομένου ότι από αυτές τις μετρήσεις καθορίζεται η αποτελεσματικότητας και η μακροπρόθεσμη έκβαση της χειρουργικής θεραπείας.

Ο σκοπός των αιμοδυναμικών μετρήσεων των παιδιών με πνευμονική υπέρταση είναι η ποσοτικοποίηση και σύγκριση των πνευμονικών ροών και αντιστάσεων με τις αντίστοιχες της συστηματικής κυκλοφορίας. Μετά την ανωτέρω διαδικασία μπορεί να προσδιορισθεί εάν η χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής ή NO μπορεί να μειώσει τις πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις γεγονός που μας καθορίζει ότι αυτές δεν έχουν σταθεροποιηθεί και μπορούν να ελαττωθούν ή να μην επιδεινωθούν μετά μία επιτυχή καρδιοχειρουργική επέμβαση.

Οι **Εκλυτικοί παράγοντες** για την παρουσία της κρίσης συνήθως είναι:

- α. Υποξαιμία
- β. Υποθερμία
- γ. Οξέωση
- δ. Υπερκαπνία
- ε. Διέγερση α αδρενεργικών υποδοχέων.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

- 1.Υπεραερισμός με χορήγηση 100% O₂
- 2.Καταστολή με χορήγηση Fentanyl ή Μορφίνης
- 3.Χορήγηση μυοχαλαρωτικών
- 4.Χορήγηση Νιτροπρωσσικού νατρίου (0.5-5.0 μg/Kg/min)
- 5.Χορήγηση Νιτρογλυκερίνης (1.0-5.0 μg/Kg/min)
- 6.Χορήγηση Αμρινόνης/ Μιλρινόνης
- 7.Χορήγηση NO (Οξειδίου του αζώτου)
- 8.Χορήγηση Προστακυκλίνης

ΕΛΕΓΧΟΣ ΝΕΦΡΙΚΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑΣ

Συνηθέστερη παθολογική οντότητα είναι η **οξεία σωληναριακή νέκρωση** που είναι αποτέλεσμα συνδυασμού:

- α. Διεγχειρητικής υποθερμίας
- β. Χαμηλής ροής κατά την διάρκεια της εξωσωματικής κυκλοφορίας και
- γ. πιθανής δράσης νεφροτοξικών φαρμάκων.

Από την στιγμή που διαγνωσθεί νεφρική ανεπάρκεια πρέπει να κινηθούμε στην κατεύθυνση περιορισμού χορήγησης υπερβολικών υγρών και αποφυγή υπερκαλιαιμίας.

Η παρουσία υπερκαλιαιμίας > 6 mEq/Litr δυνατόν να προκαλέσει βραδυκαρδία, κολποκοιλιακό αποκλεισμό, κοιλιακή μαρμαρυγή, ασυστολία.

Γίνεται πάντοτε μέτρηση και καταγραφή ανά ώρα των απεκκρινόμενων ούρων.

Η ανά ώρα απέκκριση ούρων σε καμία περίπτωση δεν πρέπει να είναι μικρότερη των 1ml/Kg/h.

Η ωριαία διούρηση αποτελεί ένα άριστο κλινικό δείκτη της καλής καρδιακής παροχής και της ιστικής αιμάτωσης και οξυγόνωσης.

Έχει πολύ μεγάλη σημασία για την ομαλή μετεγχειρητική πορεία του παιδιού και ιδιαίτερα κατά τις πρώτες μετεγχειρητικές ώρες και ημέρες.

Αξίζει να σημειωθεί ότι επί ολιγουρίας δεν αρκεί πάντοτε η απλή χορήγηση διουρητικών. Αρχικά πρέπει να εξασφαλίζουμε επαρκή καρδιακή λειτουργία που κλινικά μεταφράζεται σε αποκατάσταση της καρδιακής παροχής, της αρτηριακής πίεσης και κατά συνέπεια της νεφρικής αιματικής άρδευσης. Συνήθως την ημέρα του χειρουργείου καλόν είναι να λαμβάνεται δείγμα ούρων για καταμέτρηση του Ειδικού βάρους, του PH και της ανεύρεσης παθολογικών στοιχείων (Κύλινδροι, λευκά ή ερυθρά αιμοσφαίρια) καθώς επίσης και ιοντόγραμμα (K^+ , Na^+ , ουρία, κρεατινίνη). Επίσης η μετεγχειρητική μέτρηση της ουρίας και κρεατινίνης αποτελούν άριστους δείκτες της νεφρικής λειτουργίας.

Σε καρδιοχειρουργημένα παιδιά τις **πρώτες ώρες** και ημέρες χειρουργείου ακολουθείτε πολιτική περιορισμού των υγρών και μέτριας έως έντονης διουρητικής αγωγής δεδομένης της υπερφόρτωσης από υγρά κατά την διάρκεια της εξωσωματικής κυκλοφορίας σε περιπτώσεις μη εφαρμογής της υπερδιήθησης. Σε περιπτώσεις περιορισμού της νεφρικής λειτουργίας δυνατόν να εφαρμοσθούν τεχνικές νεφρικής υποκατάστασης.

1. Περιτοναϊκές Πλύσεις:

ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΠΕΡΙΤΟΝΑΪΚΩΝ ΠΛΥΣΕΩΝ:

- A. Ασθενείς που προτιμούν τις περιτοναϊκές πλύσεις και δεν έχουν ξεκινήσει αιμοδιύλιση.
- B. Ασθενείς που δεν ανέχονται την αιμοδιύλιση.
 - B₁. Ασθενείς με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, δεδομένου ότι με την περιτοναϊκή διύλιση επιτυγχάνεται καλύτερη αιμοδυναμική σταθερότητα, καλύτερη μετακίνηση του K^+ και καλύτερη ρύθμιση της αναμίας.
 - B₂. Ασθενείς με ισχαιμική καρδιοπάθεια .
 - B₃. Ασθενείς με εκτεταμένη αγγειακή νόσο.
- B₄. Η μεγάλη πλειονότητα των παιδιών και ιδιαίτερα *σε παιδιά βάρους μικρότερο των 20 Kg*, λόγω προφανώς της δυσκολίας χρησιμοποίησης των περιφερικών αγγείων.
- Γ. Ασθενείς που επιθυμούν την αιμοδιύλιση, αλλά δεν έχουν επαρκή εκπαίδευση και βοήθεια.

ΑΝΤΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΠΕΡΙΤΟΝΑΪΚΩΝ ΠΛΥΣΕΩΝ

- A. Αποδεδειγμένη απώλεια της λειτουργικότητας του περιτοναίου
Οι εκτεταμένες ενδοκοιλιακές συμφύσεις που μειώνουν την ελεύθερη ροή των περιτοναϊκών διαλυμάτων. Τούτο συμβαίνει διότι η αποτελεσματικότητα των περιτοναϊκών πλύσεων εξαρτάται από την καλή κυκλοφορία του αίματος στο περιτόναιο, (σε καταστάσεις καταπληξίας μειώνεται αρκετά η αποτελεσματικότητα) από την ικανοποιητική επιφάνεια του περιτοναίου και από την ακώλυτη κυκλοφορία των διαλυμάτων στην περιτοναϊκή κοιλότητα.
- B. Μη διορθώσιμες μηχανικές βλάβες που παρεμποδίζουν την περιτοναϊκή πλύση ή αυξάνουν τον κίνδυνο της λοίμωξης

Τέτοιες καταστάσεις είναι:

- α) ανεγχείρητες κήλες του κοιλιακού τοιχώματος ή διαφράγματος
β) εκτροπή ουροδόχου κύστης.
- Γ. Συστηματικά νοσήματα όπως σακχαρώδης διαβήτης, νόσοι κολλαγόνου (ερυθηματώδης λύκος, ρευματοειδής αρθρίτιδα).

ΣΧΕΤΙΚΕΣ ΑΝΤΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΠΕΡΙΤΟΝΑΪΚΩΝ ΠΛΥΣΕΩΝ

- A. Διαφυγές περιτοναίου
- B. Δυσανεξία στην απαιτούμενη ποσότητα διαλυμάτων για αποτελεσματική περιτοναϊκή πλύση. Τούτο έχει ιδιαίτερη σημασία σε εκσεσημασμένες παθήσεις των πνευμόνων.
- Γ. Λοίμωξη του κοιλιακού τοιχώματος ή του δέρματος.
- Δ. Παθολογική παχυσαρκία
- Ε. Σοβαρή μορφή Δυσθρεψίας
- ΣΤ. Συχνά επεισόδια εκκολπωματίτιδος.

ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΠΕΡΙΤΟΝΑΪΚΩΝ ΠΛΥΣΕΩΝ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ

1. Περιτονίτιδα 1,5%
 2. Λοίμωξη της πύλης εισόδου του καθετήρα Tenckhoff 0,7%
 3. Αλλαγή του περιτοναϊκού καθετήρα. 0,4%
 4. Παρατεταμένη νοσοκομειακή παραμονή 20,1%.
 5. Στα νεογνά
- α. Υπονατρίαμια που αντιμετωπίζεται με προσθήκη 10 meq/Kg/d/.
- β. Υπόταση

ΕΙΔΗ ΠΕΡΙΤΟΝΑΪΚΩΝ ΔΙΑΛΥΜΑΤΩΝ

Α. ΣΥΝΘΕΣΗ

Α. ΣΥΝΗΘΗ ΔΙΑΛΥΜΑΤΑ ---- Β. ΧΑΜΗΛΟΥ Mg^{++} & ΥΨΗΛΟΥ ΓΑΛΑΚΤΙΚΟΥ

Na^+	132	132
Cl^-	102	96
Lactate	35	40
Ca^{++}	3,5	3,5
Mg^{++}	1,5	0,5
Dextrose	1,5%, 2,5% , 4,25%	1,5% ,2,5%, 4,25%
Ωσμωτικότητα	347 , 398 , 486	346

ΤΕΧΝΙΚΗ ΤΟΠΟΘΕΤΗΣΗΣ ΠΕΡΙΤΟΝΑΪΚΟΥ ΚΑΘΕΤΗΡΑ

1. Υπό γενική αναισθησία.
 2. Στην πύελο, με υποφάλκιο τομή κατά μήκος της λευκής γραμμής.
 3. Στον υποδιαφραγματικό χώρο δεξιά (σπανιότατα)
 4. Χορήγηση αντιβιοτικών προεγχειρητικά 90 min πριν την τοποθέτηση.
 5. Δημιουργία σήραγγας και αντιστομίου πλάγια στο κοιλιακό τοίχωμα η απευθείας έξοδος χωρίς αντιστόμιο.
 6. Πριν την σύγκλειση του χειρουργικού τραύματος γίνεται έλεγχος της αμφίδρομης ροής με χρήση 10-20 ml/Kg ηπαρινισμένου ορού (2000 iu/lit) και παροχέτευση του διαλύματος ελέγχου.
 7. Χειρουργικές επιπλοκές: Αιμορραγία, διαφυγή, απόφραξη καθετήρα(17%).
 8. Η παρουσία ινικής δυνατόν να οδηγήσει σε απόφραξη τον καθετήρα.
- Χειρισμοί:** α. Βίαια εισαγωγή 10 ml φυσιολογικού ορού.
β. 10 ml ηπαρινούχου διαλύματος σε αναλογία 1:1000
γ. Εισαγωγή 75.000 IU Ουροκινάσης και παραμονή στην περιτοναϊκή κοιλότητα για 2 ώρες πριν γίνει νέα διάλυση.

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΤΕΧΝΙΚΗΣ ΠΛΥΣΕΩΝ

Η διαδικασία των περιτοναϊκών πλύσεων περιλαμβάνει τρία στάδια

1. Στάδιο πληρώσεως της περιτοναϊκής κοιλότητας
2. Στάδιο παραμονής του διαλύματος εντός αυτής.
3. Στάδιο απορροής του διαλύματος.

Τα στάδια 1 & 3 δεν απαιτούν χρονικό διάστημα μεγαλύτερο των 10 min το καθένα. Ενώ ο χρόνος παραμονής είναι συνήθως 100 min περίπου.

Το χορηγούμενο διάλυμα θερμαίνεται σε θερμοκρασία $37^{\circ}C$ και ακολούθως χρησιμοποιείται.

ΚΛΙΝΙΚΟ- ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ – ΠΕΡΙΤΟΝΑΪΚΕΣ ΠΛΥΣΕΙΣ.

1. Έλεγχος βάρους.
2. Έλεγχος παρουσίας οιδημάτων
3. Έλεγχος αρτηριακής πίεσης
4. Έλεγχος βιοχημικών παραμέτρων όπως.
 - Ουρία πλάσματος
 - Κρεατινίνη
 - Ηλεκτρολύτες
 - Διττανθρακικά
 - Αλβουμίνη
 - Χοληστερόλη
 - Γλυκόζη
 - Ca^{++}
 - Φωσφόρος
 - Αλκαλική φωσφατάση
 - Επίπεδα παραθορμόνης.

ΔΟΣΟΛΟΓΙΑ ΔΙΑΛΥΜΑΤΟΣ

1. Τα περισσότερα παιδιά χρειάζονται 4-6 πλύσεις ημερησίως με δόση 35-50 ml/Kg με διάλυμα περιεκτικότητας 2.5%.
2. Σε παιδιά όμως με μηχανική υποστήριξη της αναπνοής και αιμοδυναμική αστάθεια (καρδιοπαθή και μετά καρδιοχειρουργικές επεμβάσεις) η αρχική δόση είναι της τάξης των 10ml/Kg για το πρώτο 24 ωρο και ακολούθως προοδευτική αύξηση της δόσης με παρακολούθηση της καρδιοαναπνευστικής ισορροπίας και πιθανή μείωση των συνεδριών.
3. Η Κάθαρση δυνατόν να αυξηθεί:
 - α. Αυξάνοντας τον όγκο του διαλύματος ή
 - β. Αυξάνοντας τον αριθμό των πλύσεων.
4. Παιδιά που είναι σε πολυουρική φάση πρέπει να χρησιμοποιούμε διάλυμα 1,5% για αποφυγή αφυδάτωσης.
5. Υπερδιήθηση δυνατόν να γίνει:
 - α. Με αύξηση της συχνότητας των πλύσεων ή
 - β. Με χρήση υπέρτονων διαλυμάτων γλυκόζης.

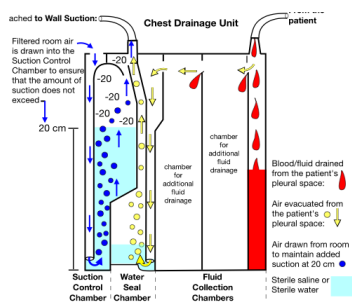
2. Αιμοδιήθηση

3. Αιμοδιάλυση

ΕΛΕΓΧΟΣ ΣΩΛΗΝΩΝ ΠΑΡΟΧΕΤΕΥΣΗΣ

Τα παιδιά μετά από καρδιοχειρουργική επέμβαση "κλειστή" ή "ανοικτή" έχουν παροχετεύσεις στα ημιθωράκια ή και στην περικαρδιακή κοιλότητα.

Το ποσό του παροχετευομένου από εξωσωματική κυκλοφορία είναι σε γενικές περισσότερες από ότι σε "κλειστή" καρδιοχειρουργική Έτσι εάν η παροχή αίματος στο συλλογής αίματος



αίματος μετά γραμμές επέμβαση. σύστημα

είναι μεγαλύτερη από **3 ml/Kg/h** για διάστημα περισσότερο των

2-3 ωρών ή **5 ml/Kg ανά ώρα** για μια ώρα επιβάλλεται η **χειρουργική διερεύνηση** και αποκατάσταση της αιμορραγίας.

Ενώ εάν η παροχή είναι μεγαλύτερη των 8-10 ml/Kg/h τότε

επιβάλλεται Υπερεπίγούσα διάνοιξη του

χειρουργικού τραύματος μέσα στην Μονάδα Εντατικής Θεραπείας. Εντός των πλαισίων της διερεύνησης της αιμορραγίας επιβάλλεται ο έλεγχος:

α. Hemochrom (ACT) . Ενεργοποιημένος χρόνος πήξης.

φ.τ=110-120 επί παρατάσεως χορηγούμε πρωταμίνη σε δοσολογία 0.5-1 mg/Kg.

β. Αριθμός αιμοπεταλίων φ.τ= 150.000-400.000 mm³

Επί τιμών < 100.000 mm³ χορηγούμε 1 μονάδα Αιμοπετ./10 Kg

Η χορηγούμενη ποσότης 50 ml αυξάνει τον αριθμό των αιμοπεταλίων κατά 5.000-7.000 και τους παράγοντες V & VIII κατά 1-2%. Η επάνοδος των φυσιολογικών τιμών αιμοπεταλίων απαιτεί διάστημα 3-7 ημερών.

γ. Χρόνος μερικής Θρομβοπλαστίνης (PTT) φ.τ=35-45 sec

Ταυτόχρονα χορηγούμε πρόσφατο κατεψυγμένο πλάσμα (FFP) που περιέχει όλους τους παράγοντες πήκτικότητας εκτός από αιμοπετάλια. Δοσολογία 5-10ml/Kg

δ. Πλήρης αιμορραγικός έλεγχος και αποκατάσταση παραγόντων που λείπουν. Επίσης η αντικατάσταση του απολεσθέντος αίματος με

Συμπυκνωμένα ερυθρά σε δόση 20 ml/Kg και η χορήγηση γλυκονικού ασβεστίου σε δόση 1ml/100ml αίματος συμπληρώνουν τις πρώτες μας κινήσεις.

Μετά την χορήγηση όλων αυτών των υγρών και μη αναστολής της αιμορραγίας η εξειδικευμένη απάντηση από το αιματολογικό εργαστήριο θα μας κατευθύνει σε ειδικότερη ενδεχομένως θεραπευτική αγωγή ανάλογα με την έλλειψη συγκεκριμένων παραγόντων VII, VIII, VI.

Ο αιμοστατικός και πηκτικός μηχανισμός στα νεογνά & βρέφη παρουσιάζει σημαντικές διαφορές σε σχέση με των ενηλίκων.

- Οι παράγοντες πήξης είναι περίπου 30-40% χαμηλότερες σε σχέση με βρέφη χωρίς δομικές καρδιακές ανωμαλίες.
- Οι αντιθρομβωτικοί παράγοντες πρωτεΐνες C, S και η αντιθρομβίνη III είναι μειωμένοι στην νεογνική περίοδο.
 - Θρομβοκυτοπενία εμφανίζεται στο 1/3 των νεογνών με κυανωτική καρδιοπάθεια.
- Νεογνά που λαμβάνουν PGE₁ στην νεογνική περίοδο μπορεί να παρουσιάζουν μειωμένη λειτουργικότητα των αιμοπεταλίων λόγω αναστολής της ενεργοποίησής τους.
 - Η μεγαλύτερη όμως αιμοστατική παθολογία είναι σε σχέση με την εξωσωματική κυκλοφορία και αναφέρετε στην αιμοπεταλιακή δυσλειτουργία. Έχει παρατηρηθεί μείωση σε ποσοστό 50 -70% των κυκλοφορούντων αιμοπεταλίων σε σχέση με την αντίστοιχη μείωση στους ενήλικες. Αξίζει να αναφερθεί ότι μετεγχειρητικά δεν πρέπει να επιδιώκουμε υψηλές τιμές Ht γιατί δυνατόν να προκύψουν προβλήματα όπως:

ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΑΠΟ ΥΨΗΛΟ Ht. ΜΕΤΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΑ

1. Αύξηση του Ιξώδους του αίματος
2. Αύξηση των αγγειακών αντιστάσεων
3. Θρόμβωση εγκεφαλικών αγγείων
4. Θρόμβωση νεφρικών αγγείων και λοιπών οργάνων
5. Θρομβοκυτοπενία
6. Διαταραχές πηκτικού μηχανισμού
7. Απόφραξη των μοσχευμάτων παρακάμψεων.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΑΕΡΙΩΝ ΑΙΜΑΤΟΣ

- **P_{aO_2}** =Μερική πίεση του O_2 στο αρτηριακό αίμα.

Σε ενήλικες Φ. τιμές=80 mmHg στο επίπεδο της θάλασσας

Σε φυσιολογικά νεογνά =40-70 mmHg

- **P_{CO_2}** =Μερική πίεση του CO_2 στο αρτηριακό αίμα.

Αποτελεί αξιόπιστο δείκτη της επάρκειας του αερισμού.

Φυσιολογικές Τιμές=35-45 mmHg

pH= Φυσιολογικές τιμές:7.36 -7.44. Βασική επιδίωξη του φυσιολογικού οργανισμού

είναι να εξουδετερώσει τα παραγόμενα ιόντα H^+

ως αποτέλεσμα μιας συνεχούς οξειδωτικής διεργασίας.

Τούτο μπορεί να το επιτύχει με μια σειρά χημικών ρυθμιστικών

συστημάτων εκ των οποίων τα 3/4 περίπου είναι ενδοκυττάρια

ενώ μόλις το 1/4 είναι εξωκυττάρια.

Συσχέτιση pH με συγκέντρωση H^+

pH	H^+ (nm/L)
7.00	100
7.10	80
7.20	64
7.30	50
7.40	40
7.50	32
7.60	26
7.70	20
*Παρατηρήστε πως για κάθε άνοδο κατά 0.10 στο pH, η συγκέντρωση των H^+ πέφτει περίπου κατά 20%.	

ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΕΣ ΤΙΜΕΣ ΑΕΡΙΩΝ ΑΙΜΑΤΟΣ

	Arterial	(Mixed) Venous	Difference
pH	7.40 (7.35-7.45)	7.35	-0.05
PCO₂	40 (35-45)	46	+ 6 mmHg
HCO₃	24 (22-26)	25.1	+ 1.1 mEq/L
PaO₂	80-100 mm Hg		
SaO₂	> 95%		

Μεταβολές PH

A. Αλκάλωση όταν PH>7.50

B. Οξέωση όταν PH<7.30

Ανάλογα τώρα με το αίτιο που προκαλεί την διαταραχή της οξεοβασικής Ισορροπίας διακρίνονται σε:

α. Μεταβολικές

β. Αναπνευστικές.

α. **Μεταβολικές:** Οφείλονται σε αυξημένη παραγωγή (Οξέωση) ή αποβολή (Αλκάλωση) ιόντων H⁺

β. **Αναπνευστικές:** Οφείλονται σε μειωμένο (Οξέωση) ή αυξημένο (Αλκάλωση) ρυθμό αποβολής του CO₂ από τους πνεύμονες.

Η διαφορική διάγνωση δηλαδή του εάν η διαταραχή οφείλεται σε προσθήκη οξέος ή σε απώλεια HCO₃ καθορίζεται από το χάσμα

ανιόντων. Έτσι:

1. Εάν είναι αυξημένο έχουμε προσθήκη οξέος
2. Εάν είναι ενός φυσιολογικών ορίων έχουμε απώλεια βάσης HCO₃.

Χάσμα Ανιόντων: $[Na^+] - \{[Cl^-] + [HCO_3]\} = 140 - 104 + 24 = 12 \text{ meq.}$

ΤΥΠΟΙ ΔΙΑΤΑΡΑΧΩΝ ΡΗ

1. **Αναπνευστική Οξέωση:** Υποαερισμός $\text{PCO}_2 > 50 \text{ mmHg}$
2. **Αναπνευστική Αλκάλωση:** Υπεραερισμός $\text{PCO}_2 < 30 \text{ mmHg}$
3. **Μεταβολική Οξέωση:** Μειωμένο πόσον HCO_3^- και Φυσ. PaCO_2
4. **Μεταβολική Αλκάλωση:** Αυξημένο ποσόν HCO_3^- και φυσιολογικό PaCO_2

Για τις όποιες μεταβολές προς αποκατάσταση των διαταραχών της οξεοβασικής ισορροπίας συμμετέχουν αφ ενός μεν τα **νεφρά** αλλά η αντίδραση αυτή είναι πολύ αργή χρειάζεται μέχρις και 5 ημέρες ενώ η χρήση του **αναπνευστικού ρυθμιστικού** μηχανισμού χρειάζεται λεπτά έως και λίγες ώρες.

HCO_3^- : 24-28 mmol/l

B.B=Buffer Base= 44-48 mmol/l

BE/BD= Περίσσεια ή Έλλειμμα βάσης=0

S.B=Φυσιολογικές τιμές=22-26 mmol/l

Είναι γενικά αποδεκτό ότι για την **περιγραφή και αξιολόγηση** μιας οξεοβασικής διαταραχής χρειάζονται τρεις παράμετροι

α.**PH** για τον καθορισμό οξέωσης ή αλκάλωσης

β.**PaCO₂** για τον καθορισμό του αναπνευστικού στοιχείου

γ.**HCO₃⁻** για τον καθορισμό του μεταβολικού στοιχείου.

Οι παράμετροι που έχουν σχέση με την **μεταφορά του O₂** στο αίμα, αρτηριακό ή φλεβικό είναι:

1.Μερική τάση του O₂ **PaO₂ & PvO₂: φ.τ = 37- 42 mmHg**

2.Η περιεκτικότητα του αίματος σε O₂ δηλ. το ποσόν του O₂ που μεταφέρεται από 100 ml αίμα. **CaO₂ & CvO₂**

3.Ο κορεσμός της Hb.**SaO₂ & SvO₂: φ.τ =75%**

ΣΗΜΕΙΟΛΟΓΙΑ ΣΥΜΦΟΡΗΤΙΚΗΣ ΚΑΡΔΙΑΚΗΣ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ

Σε ποσοστό 80-90% τα παιδιά με συγγενή καρδιοπάθεια εμφανίζουν σημειολογία συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας (ΣΚΑ) σε ηλικία μικρότερη του ενός έτους .

Όσον αφορά στην αιτιολογία αυτή ποικίλλει ανάλογα με την ηλικία.

Έτσι για:

1. **Νεογνά βάρους < 1500 gr** η παραμονή **ανοικτού αρτηριακού πόρου** αποτελεί το συνηθέστερο αίτιο.
2. Σε **τελειόμηνα νεογνά** τα σημαντικότερα αίτια ΣΚΑ είναι η υποπλασία των αριστερών καρδιακών κοιλοτήτων, η στένωση του ισθμού της αορτής, η μυοκαρδίτιδα, η εμμένουσα ταχυαρρυθμία και η ύπαρξη αρτηριοφλεβόδους επικοινωνίας.
3. Σε **νεογνά ηλικίας > 2 εβδομάδων** συχνότερα αίτια ΣΚΑ είναι μεσοκοιλιακή, μεσοκοιλιακή επικοινωνία, η μετάθεση μεγάλων αρτηριών, ο κοινός αρτηριακός κορμός και η ολική ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών.
4. Στα μεγαλύτερα παιδιά η ΣΚΑ αποτελεί συνήθη εκδήλωση επίκτητων νοσημάτων η επιπλοκή καρδιοχειρουργικών επεμβάσεων.

Ορισμός καρδιακής ανεπάρκειας

Κλινικό σύνδρομο που προκύπτει ως αποτέλεσμα κάθε δομικής ή λειτουργικής διαταραχής της καρδιάς που περιορίζει την ικανότητα των κοιλιών να πληρωθούν με ή να εξωθήσουν αίμα

- ✓ Αδυναμία της καρδιάς να "εξασφαλίσει" την απαραίτητη ποσότητα O_2 στους ιστούς (O_2 delivery). Πρόκειται για μεταβαλλόμενη μεταβολική κατάσταση.
 - ✓ **Cardiac Output** = Heart Rate X **Stroke volume**
 - ✓ Ανωμαλίες του καρδιακού ρυθμού.
 - ✓ Διαταραχές του Όγκου παλμού(SV) - Συσπαστικότητας.

- Αδυναμία της καρδιακής αντλίας να προωθήσει το αίμα το ίδιο γρήγορα όσο το προσλαμβάνει.

Συχνά αναφέρεται ως συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. (CHF)

Συμφόρηση της πνευμονικής ή συστηματικής κυκλοφορίας.
(προς τα πίσω ανεπάρκεια- backward failure)

- ✓ Μειωμένη απόδοση στους ιστούς O_2 για κάλυψη των αναγκαίων μεταβολικών αναγκών. (προς τα εμπρός ανεπάρκεια - forward failure)

✓

Μορφές καρδιακής ανεπάρκειας

- 1 – Forward & Backward.
- 2 – Αριστερή & Δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια
- 3 – Οξεία & χρόνια
- 4 – Χαμηλής & υψηλής παροχής
- 5 – Συστολική & διαστολική

Πότε η καρδιά ανεπαρκεί?

Όταν αντιμετωπίζει:

- Αυξημένο Προφόρτιο: αυξημένη τάση στον καρδιακό μυ. Εκσεσημασμένη κοιλιακή διαστολή. Π.χ L – R shunt, ανεπάρκεια μιτροειδούς, πλήρης κολποκοιλιακός αποκλεισμός.
- Αυξημένο Μεταφόρτιο: υπέρταση & απόφραξη χώρου εξόδου αριστεράς ή δεξιάς κοιλίας.
- Μειωμένη συσπαστικότητα μυοκαρδίου: μυοκαρδιοπάθεια, μυοκαρδίτιδα, syndrome Kawasaki (αρχική φάση), μεταβολικά νοσήματα, υποθυρεοειδισμός, μυοκαρδιακή θλάση
- Ανεπαρκή διαστολική πλήρωση: Περιοριστική περικαρδίτιδα, Ταχυαρρυθμίες.

Τι προκαλεί την συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια?

Η παρουσία εκσεσημασμένης φόρτισης έργου του μυοκαρδίου:

* Λόγω αυξημένης πίεσης ή όγκου

Η επιτέλεση φυσιολογικού καρδιακού έργου από παθολογικό μυοκάρδιο.

Καρδιακή ανεπάρκεια – αποτελέσματα υπερφόρτωσης όγκου

- Διατήρηση του cardiac output με μεγάλο shunt μεταξύ συστηματικής και πνευμονικής κυκλοφορίας.
 - Διέγερση του συμπαθητικού άξονα.
- Μείωση της ικανότητας αύξησης της συχνότητας και του όγκου παλμού ως αντίδραση στην “άσκηση”
 - Διαταραχές στην σχέση αναγκών/ κατανάλωσης O₂ στο μυοκάρδιο.
- Μείωση της περιφερικής διάχυσης O₂ και πρόκληση καταβολικής φάσης στον οργανισμό.

Υπερφόρτωση όγκου

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

- Εφίδρωση, χλωμάδα (παθολογικός τόνος αυτονόμου συστήματος)
 - Ταχύπνοια (μειωμένη πνευμονική ενδοτικότητα)
 - Ταχυκαρδία
- Αδυναμία ανάπτυξης (αυξημένες μεταβολικές απαιτήσεις, μειωμένη λήψη τροφής)

Αντισταθμιστικοί μηχανισμοί στην καρδιακή ανεπάρκεια.

- Αύξηση προφόρτιου
- Αύξηση συμπαθητικού τόνου
- Αύξηση των κατεχολαμινών στην κυκλοφορία
- Αύξηση Renin-angiotensin-Aldosterone
- Αύξηση της vasopressin
- Αύξηση του Νατριουρητικού πεπτιδίου (ANF) atrial natriuretic factor

Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. (CHF)

- **Αριστερή διαστολική** καρδιακή ανεπάρκεια

Ορίζεται ως η εμφάνιση πνευμονικής συμφόρησης παρά την ύπαρξη φυσιολογικού όγκου παλμού (SV) και καρδιακής παροχής (CO).

- **Δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια** – Σημειολογία / Συμπτώματα
 - Ταχυκαρδία
 - Διάταση των σφαγιτιδικών φλεβών
 - Οίδημα κάτω άκρων - γενικευμένο
 - Ηπατομεγαλία
 - Σπληνομεγαλία

Κλασσική τριάδα της δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας:

JVD, Υπόταση, Καθαροί πνεύμονες

- **Υψηλής παροχής καρδιακή ανεπάρκεια** (High-output failure)
Ανεπαρκής Ιστική οξυγόνωση αν και έχουμε:

- **Φυσιολογική ή αυξημένη καρδιακή παροχή.**

Αίτια:

- Αναιμία
- Σηψαιμία
- Υπερθυρεοειδισμός
- Νόσος beri – beri

***Περισσότερο από 50% των παιδιατρικών ασθενών με CHF είναι ηλικίας < των 3 μηνών.**

Μετά το πρώτο έτος η CHF είναι λιγότερο συχνή & οφείλεται σε:

- Αρρυθμίες
- Ιογενή Μυοκαρδίτιδα
- Οξεία ρευματική καρδίτιδα
- Μυοκαρδιοπάθεια

A. Οξεία

Άμεσα μετεγχειρητική μετά διόρθωση συγγενών καρδιοπαθειών λόγω:

1. Αφαίρεσης μυϊκών μαζών, κοιλιοτομών.
2. Τοποθέτησης βαλβιδοφόρων μοσχευμάτων σε RVOTO
3. Συνέπειες των διορθώσεων δηλ.: Αλλαγές στις πιέσεις, ροές & σχετικές αντιστάσεις στην πνευμονική & συστηματική κυκλοφορία
4. Επίδραση στο μυοκάρδιο ισχαιμίας & εξωσωματικής κυκλοφορίας

B. Χρόνια

1. Χρόνια σοβαρή αναιμία
2. Φλεγμονώδεις παθήσεις της καρδιάς (μυοκαρδίτιδα, ρευματικός πυρετός, βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα, νόσος Kawasaki)
3. Τελικό στάδιο συγγενών καρδιοπαθειών
4. Μυοκαρδιοπάθειες

Παθοφυσιολογικοί αντισταθμιστικοί μηχανισμοί

- I. Ευεργετική δράση καμπύλης Frank Starling (σχέση EDV/ EDP)
- II. Δράση συμπαθητικού αύξηση συσπαστικότητας.
- III. Ενεργοποίηση άξονος Ρενίνη – Αγγειοτενσίνη – Αλδοστερόνη. Κατακράτηση Na^+ διατήρηση ικανοποιητικής ιστικής οξυγόνωσης
- IV. Κοιλιακή υπερτροφία αύξηση της Μυοκαρδιακής σύσπασης

Αντιρροπιστικοί μηχανισμοί

α. Μικρής διάρκειας (Short term)

1. Αύξηση συσταλτικότητας: υψηλότερο προφόρτιο. Ευεργετική δράση καμπύλης Frank Starling (σχέση EDV/ EDP)

*Η καρδιά λειτουργεί πιο "σκληρά" & διατείνεται, οι μυϊκές ίνες υπερδιατείνονται & εκφυλίζονται: Ανεπάρκεια αντιρρόπησης.

2. Διέγερση του συμπαθητικού

- Αύξηση καρδιακής συχνότητας μέσω του φλεβόκομβου
 - Αύξηση του όγκου παλμού μέσω της θετικής ιονικής αντίδρασης (nor-επινεφρίνη αυξάνει την είσοδο του Ca^{++} στα μυοκύτταρα
 - "Υποκλοπή" αίματος από δέρμα, μυς, γαστρεντερικό προς όφελος της καρδιάς
3. Αγγειόσπασμος μέσω της συμπαθητικής διέγερσης. Γενικευμένος

Αγγειόσπασμος αυξάνει το μεταφόρτιο

β. Μακράς διάρκειας (Long term)

4. Υπερτροφία του μυοκαρδίου
5. Ενεργοποίηση του άξονα Ρενίνη – Αγγιοτενσίνη

Τι συμβαίνει επί έκπτωσης των παθοφυσιολογικών αντισταθμιστικών μηχανισμών?

1. Υψηλή διαστολική πίεση πνευμονική & περιφερική συμφόρηση – οίδημα.
2. Ταχυκαρδία & έντονος περιφερικός Αγγειόσπασμος
3. Συστηματική, πνευμονική συμφόρηση & αυξημένο μεταφόρτιο.
 4. Προοδευτική υπερτροφία των κοιλιών
διαστολική δυσλειτουργία
Πνευμονική & συστηματική συμφόρηση.

Καρδιακή ανεπάρκεια - Παιδιά / Ενήλικες

- Τα παιδιά δεν είναι μικροί ενήλικες!!!!
- Η χρόνια υπερφόρτωση όγκου είναι πλέον συχνή.
- Οι αποφρακτικές παθήσεις είναι περισσότερο κοινές & συχνές (στενώσεις βαλβίδων)
- Απώλεια μυϊκών καρδιακών κυττάρων σπάνια (CAD, cardiomyopathy)
 - CHF Λίγες ώρες μετά την γέννηση
 - Σημαντική χρόνια ενδομήτρια αναιμία
 - Ενδομήτρια, νεογνική ταχυκαρδία
 - Περιγεννητική ασφυξία
 - Σημαντική τριγωνική ή πνευμονική ανεπάρκεια
 - Σύνδρομο υποπλαστικής αριστεράς κοιλίας (HLHS)
 - Μεταβολικές ανωμαλίες
 - critical pulmonary stenosis
 - critical aortic stenosis

Αίτια καρδιακής ανεπάρκειας 1^{ης} εβδομάδα

1. Καρδιολογικά αίτια:

- Σύνδρομο υποπλαστικής αριστεράς κοιλίας (HLHS)
 - Coarctation of aorta
 - Critical aortic stenosis
- Μετάθεση των μεγάλων αγγείων (D-TGA)
 - Μυοκαρδίτις
 - VSD, PDA

2. Εξωκαρδιακά αίτια:

- Μεγάλες A-V επικοινωνίες
 - Αναιμία
 - Πολυερυθραιμία
- Βρέφος διαβητικής μητέρας
 - Σήψη

1ος Μήνας

- Όλα τα προηγούμενα
- Μετάθεση των μεγάλων αγγείων (TGA)
- Στένωση του ισθμού(CoA), με ή χωρίς άλλες συνοδές ανωμαλίες.
 - Ανώμαλη επιστροφή πνευμονικών φλεβών (TAPVR)
 - Ενδοκαρδιακή Ινοελάστωση

Μεταξύ 2 - 6 μηνών

- Ventricular septal defect
- Patent ductus arteriosus
- Endocardial cushion defect
- Endocardial fibroelastosis
- Anomalous left coronary artery
 - Left ventricle obstruction
- Βρογχοπνευμονικές δυσπλασίες
 - Μυοκαρδίτιδα
- Εμμένουσα πνευμονική υπέρταση

Μεταξύ 6 μηνών & 1 έτους

- Ενδοκαρδιακή Ινοελάστωση
- Μεσοκοιλιακή επικοινωνία (VSD)
- Μεσοκολπική επικοινωνία (Ostium Primum)

Μεταξύ 1 έτους & 15

- Ιογενής Μυοκαρδίτις
 - Ρευματικός πυρετός
- Υποξεία βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα
 - Αναιμία
 - Αρρυθμίες

Πως την διαγιγνώσκουμε?

- Κλινική εκτίμηση—φυσική εξέταση
- Αναγνώριση σημείων & συμπτωμάτων συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας.(CHF)
 - Μέτρηση πιέσεων
 - Pulse oximetry
- Παρουσία “φυσημάτων” ΜΠΟΡΕΙ να είναι ωφέλιμη.

Διαφορική διάγνωση CHF

Σύνδρομο αναπνευστικής δυσχέρειας	Υπογλυκαιμία
Οξεία βρογχιολίτις	Παθήσεις ΚΝΣ
Πνευμονία	Πολυερυθραιμία
Σήψη	Νεφρικά νοσήματα

Σκοποί της θεραπείας

- Βελτίωση της ιστικής οξυγόνωσης, αερισμός.
- Μείωση της φλεβικής επιστροφής στην καρδιά.
- Μείωση του καρδιακού έργου- απαιτήσεων σε O₂
 - Βελτίωση του cardiac output
 - Μειώνοντας το μεταφόρτιο (afterload)
 - Αυξάνοντας την μυοκαρδιακή συσταλτικότητα.

Η πλειονότητα των ασθενών με CHF οφείλονται σε συγγενείς καρδιοπάθειες πού θα χρειαστούν χειρουργική αντιμετώπιση.

Η φαρμακευτική θεραπεία είναι απαραίτητη για τρεις λόγους:

- Για την διόρθωση των αιμοδυναμικών διαταραχών λόγω της CHF.
- Για να προετοιμαστεί το παιδί προς χειρουργική αντιμετώπιση υπό καλύτερες αιμοδυναμικές & μεταβολικές συνθήκες

- Να δώσει την ευκαιρία για την ενδεχόμενη αυτόματη αποκατάσταση συγγενών διαμαρτιών όπως – PDA, ASD σε πρόωρα & VSD σύγκλειση.

Χαρακτηριστικά καρδιακής ανεπάρκειας σε βρέφη

1. Καθυστέρηση στην ανάπτυξη και υποθρεψία
2. Αναπνευστική δυσχέρεια - ταχύπνοια
3. Ταχυκαρδία 160-180 σφ/!
4. Πνευμονικοί ρόγχοι -συριγμός
5. Μεγαλοκαρδία και Πνευμονικό οίδημα στην ακτινογραφία-θώρακος
6. Ηπατομεγαλία
7. Καλπαστικός ρυθμός
8. Χρώμα δέρματος σταχτί, ωχρό, ελαφρώς κυανωτικό
9. Μειωμένη αποβολή ούρων.

ΜΕΤΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΧΑΜΗΛΗΣ ΚΑΡΔΙΑΚΗΣ ΠΑΡΟΧΗΣ

Αίτια

- α. Διαταραχές ρυθμού
- β. Μειωμένο προφόρτιο από αιμορραγία, διούρηση, επιπωματισμό
- γ. Αύξηση μεταφορτίου από πνευμονική υπέρταση ή περιφερική αγγειοσύσπαση - υποθερμία
- δ. Μειωμένη συσπαστικότητα από οξέωση, ηλεκτρολυτικές διαταραχές και ανεπαρκή *προστασία του Μυοκαρδίου* κατά την διάρκεια της διεγχειρητικής Ισχαιμίας
- ε. Ανεπαρκής ενδοκαρδιακή διόρθωση με παρουσία υπολειμματικής επικοινωνίας (Shunts) ή ακόμη βλάβες στις βαλβίδες.

Θεραπεία

- α. Χορήγηση Ισοπροτερενόλης: Αποτελεσματικό φάρμακο σε νεογνά και βρέφη και ιδίως επί περιπτώσεων Tetralogy Fallot.

- β. Αναπλήρωση των υγρών και διατήρηση τιμής PCWP= 14-16mmHg

- γ. Χορήγηση κατάλληλων αγγειοδιασταλτικών φαρμάκων

δ. Χορήγηση Ινοτρόπων

- 1.Ντοπαμίνη 1-5μg/Kg/Min (Νεφρική δράση)

5-10μg/Kg/min (Καρδιακή Δράση)

10-20μg/Kg/min (Αγγειοσυσπαστική δράση)

- 2.Ντομπιουταμίνη 5μg/Kg/min

3.Ισοπροτερενόλη

- 4.Αδρεναλίνη-Νοραδρεναλίνη
- 5.Ca⁺⁺ γλυκονικό (50-100mg/Kg) η
- Χλωριούχο (10mg/Kg)
- 6.Μιλρινόνη
- 7.Ντοπεξαμίνη.

Είναι απαραίτητο τα νεογνά με CHF να νοσηλεύονται στο Νοσοκομείο? ΝΑΙ!!!

- Διότι η CHF είναι εν δυνάμει θανατηφόρος νόσος.
- Διότι ο προσδιορισμός της θεραπευτικής αγωγής, η επιλογή των φαρμάκων & της κατάλληλης δοσολογίας μπορούν να γίνουν μόνο σε νοσοκομειακό ασθενή.
 - Διότι η πλήρης ανατομική & φυσιολογική μελέτη θα πρέπει να ολοκληρωθεί όσο το δυνατό συντομότερα προκειμένου να αποφασισθεί ενδεχόμενη χειρουργική αντιμετώπιση.
- Διότι πρέπει να εξασφαλίζεται επαρκής θερμιδική & ηλεκτρολυτική κάλυψη: 120-150 Kcal/Kg/day & Na⁺ 2-3 mEq/Kg/day

ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΜΕΤΑ ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΟΤΟΜΗ.

Το σύνδρομο τούτο περιεγράφη για πρώτη φορά το 1953 μετά από κλειστή επέμβαση καρδιάς και αναγνωρίστηκε ως σύνδρομο παρόμοιο μετά έμφραγμα του μυοκαρδίου (Σύνδρομο Dressler). Στους ενήλικες το ποσοστό μετά επέμβαση "ανοικτής καρδιάς" είναι περίπου 18% και μειώνεται με την αύξηση της ηλικίας. Η αιτιολογία δεν είναι ξεκάθαρη αλλά φαίνεται ότι είναι ανοσολογικής αιτιολογίας και συνδέεται με την παρουσία αντισωμάτων έναντι της καρδιάς.

Τα 2/3 των ασθενών με το σύνδρομο παρουσιάζουν αντισώματα έναντι 8 κοινών ιών. Το σύνδρομο οδηγεί σε περικαρδιακή παραγωγή υγρού και σπάνια σε περιοριστική περικαρδίτιδα.

Τα πλέον συχνά κλινικά σημεία περιλαμβάνουν πυρετό, πλευριτικό πόνο, κακοδιαθεσία και ήχο περικαρδιακής τριβής. Σπάνια οι ασθενείς αναπτύσσουν πλευρική ή περικαρδιακή συλλογή ή έχουν πόνο με την κατάποση. Τα συμπτώματα παρουσιάζονται εντός του πρώτου μήνα και μετά την πρώτη εβδομάδα. Το σύνδρομο πρέπει να διαφοροδιαγνωσθεί από άλλες μετεγχειρητικές παθήσεις που εκδηλώνονται με πυρετό και περιλαμβάνουν ατελεκτασία, πνευμονία, ενδοκαρδίτιδα, λοίμωξη μαλακών μορίων και λοίμωξη του ουροποιητικού. Εργαστηριακά ευρήματα περιλαμβάνουν μέτρια λευκοκυττάρωση και το καρδιογράφημα "δείχνει" μη ειδικές αλλαγές του διαστήματος ST. Η Φαρμακευτική αγωγή περιλαμβάνει την χορήγηση μη κορτικοστεροειδών. Ποσοστό περίπου 20% υποτροπιάζουν. Το σύνδρομο δεν συνδέεται με αυξημένη θνησιμότητα.

ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΑΚΟΣ ΕΠΙΠΩΜΑΤΙΣΜΟΣ

Η συμπίεση της καρδιάς και ειδικότερα του δεξιού κόλπου και της δεξιάς κοιλίας μειώνει δραματικά την καρδιακή λειτουργία. Η αύξηση της πίεσης στην δεξιά πλευρά της καρδιάς μειώνει την φλεβική επιστροφή και κατά συνέπεια το προφόρτιο της αριστεράς κοιλίας. Η διεργασία αυτή δεν προϋποθέτει σημαντική συσσώρευση αίματος η υγρών στο περικαρδικό χώρο και δυνατόν να εμφανισθεί αμέσως μετά την σύγκλειση του θώρακος. Η καθυστερημένη σύγκλειση του στέρνου αποτελεί μία πολύ καλή τεχνική για να αποφευχθεί η συμπίεση στην άμεση μετεγχειρητική περίοδο. Η σύγκλειση του στέρνου είναι συνήθως εφικτή μετά την αρνητική πορεία του ισοζυγίου υγρών.

Ο περικαρδιακός επιπωματισμός επιδεινώνει την καρδιακή λειτουργία συνήθως σε ασθενείς με βαριά μετεγχειρητική αιμορραγία κατά τις πρώτες μετεγχειρητικές ώρες και μετά την διόρθωση της αιμορραγικής διάθεσης παρατηρείτε μείωση της ροής από τις παροχετεύσεις. Ο επιπωματισμός συνήθως ακολουθείται από ταχεία αύξηση των πιέσεων στον δεξιό και αριστερό κόλπο που οδηγεί σε εξίσωση των πιέσεων αυτών. Ο επιπωματισμός μονίμως συνοδεύεται από διεύρυνση της καρδιοαγγειακής σκιάς στην ακτινογραφία θώρακος.

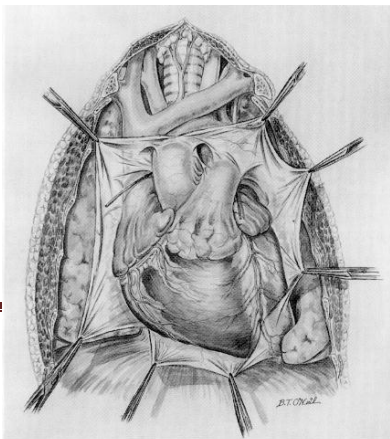
Ο συνδυασμός της αύξησης των πιέσεων στον δεξιό κόλπο, η μείωση της καρδιακής παροχής και η διεύρυνση του μεσοθωρακίου μας οδηγεί σε ταχεία χειρουργική διερεύνηση. Αξίζει να τονισθεί η ευαισθησία μας στην διάγνωση του επιπωματισμού δεδομένου ότι αναπτύσσεται ύπουλα και πολλάκις πολλές εβδομάδες μετά την επέμβαση.

Στην διάγνωση βοηθά αποτελεσματικά η χρήση του υπερηχοκαρδιογραφήματος (ECHO) όπως επίσης και παρουσία του παραδόξου σφυγμού (μείωση της συστολικής αρτηριακής πίεσης κατά την διάρκεια της εισπνοής).

ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΟ

Η καρδιά περιβάλλεται ολόκληρη εξωτερικά από ένα λεπτό υμένα που λέγεται περικάρδιο και αποτελείται από δυο πέταλα. Μεταξύ τους σχηματίζεται μια σχισμοειδής κοιλότητα η περικαρδιακή. Εάν από κάποιο αίτιο σε αυτά τα δύο πέταλα εμφανισθεί φλεγμονή η κατάσταση αυτή ονομάζεται περικαρδίτις.

Η περικαρδίτις μπορεί να είναι ξηρή ή υγρή λόγω συγκέντρωσης υγρού στην περικαρδική κοιλότητα, οξεία ή χρόνια ανάλογα με τον χρόνο και την διάρκεια της.



Αίτια περικαρδίτιδας

1. Η πιο συχνή αιτία είναι οι ιογενείς λοιμώξεις

2. Μικροβιακές λοιμώξεις: από σταφυλόκοκκο, στρεπτόκοκκο, πνευμονόκοκκο

3. Μυκητιάσεις

4. Φυματίωση

5. Ανοσολογικά νοσήματα: Ερυθηματώδης λύκος, ρευματοειδής αρθρίτιδα, σκληροδερμία, ρευματικός πυρετός

6. Μετά από έμφραγμα ή εγχειρήσεις της καρδιάς

7. Κακοήθη νοσήματα

8. Μετά από θεραπευτικές ακτινοβολίες

9. Μετά τραυματισμό.

10. Χρόνια νεφρική ανεπάρκεια

Συμπτώματα της περικαρδίτιδας

Ανάλογα με το αίτιο που την προκαλεί μπορεί να εμφανισθεί

- ◆ Πυρετός.
- ◆ Οπισθοστερνικός πόνος: Η περικαρδίτιδα προκαλεί δυνατό οξύ διαξιφιστικό πόνο πίσω από το στερνό, που αυξάνεται χαρακτηριστικά με τις αναπνευστικές κινήσεις και τις μεταβολές της θέσης του σώματος.
- ◆ Αίσθημα παλμών από αρρυθμίες.
- ◆ Υπόταση, δύσπνοια ή ταχύπνοια σε επιπωματισμό.

Διάγνωση

- ◆ Από το ιστορικό.
- ◆ Την κλινική εικόνα: Στην ακρόαση διαπιστώνεται χαρακτηριστικός τραχύς ήχος στη συστολή και στη διαστολή που ονομάζεται περικαρδιακή τριβή.
- ◆ Ηλεκτροκαρδιογράφημα: Καταγράφεται ταχυκαρδία και ανάσπαση του ST διαστήματος σε πολλές απαγωγές
- ◆ Το Υπερηχοκαρδιογράφημα: Εάν η περικαρδίτις είναι υγρή διαπιστώνεται η ύπαρξη του υγρού μέσα στην περικαρδική κοιλότητα και εκτιμάται η σοβαρότητα της πάθησης να προκαλέσει συμπίεση των καρδιακών κοιλοτήτων

από την μεγάλη ποσότητα υγρού. Η κατάσταση αυτή ονομάζεται καρδιακός επιπωματισμός και είναι η σοβαρότερη επιπλοκή της περικαρδίτιδας.

- ♦ Τα εργαστηριακά ευρήματα: Βοηθούν να βρεθεί η αιτία της περικαρδίτιδας (γενική αίματος, ΤΚΕ, CRP, ανοσολογικοί δείκτες κλπ)

Θεραπεία της περικαρδίτιδας:

- ♦ Καταπολέμηση του αίτιου που την προκαλεί.
- ♦ Γενικά η θεραπεία στηρίζεται στην χορήγηση ασπιρίνης σε μεγάλες δόσεις ή άλλου αντιφλεγμονώδη παράγοντα. Εάν αποτύχουν χορηγείται κορτιζόνη.
- ♦ Σε επιπωματισμό γίνεται καρδιακή παρακέντηση.

Αιμοπερικάρδιο

Χαρακτηρίζεται η παρουσία αίματος στην κοιλότητα του περικαρδίου, και οφείλεται σε ρήξη του καρδιακού τοιχώματος μετά τραυματισμό ή έμφραγμα του μυοκαρδίου.

ΚΑΡΔΙΑΚΟΣ ΕΠΙΠΩΜΑΤΙΣΜΟΣ

Η συμπίεση της καρδιάς και ειδικότερα του δεξιού κόλπου και της δεξιάς κοιλίας μειώνει δραματικά την καρδιακή λειτουργία. Η αύξηση της πίεσης στην δεξιά πλευρά της καρδιάς μειώνει την φλεβική επιστροφή και κατά συνέπεια το προφόρτιο της αριστεράς κοιλίας. Η διεργασία αυτή δεν προϋποθέτει σημαντική συσσώρευση αίματος η υγρών στο περικαρδικό χώρο και δυνατόν να εμφανισθεί αμέσως μετά την σύγκλειση του θώρακος.

Κλινική εικόνα

1. Αύξηση της συστηματικής φλεβικής πίεσης
2. Υπόταση
3. Παράδοξος σφυγμός
4. Ταχυκαρδία
5. Δύσπνοια ή ταχύπνοια με "καθαρή" ακτινογραφία θώρακος

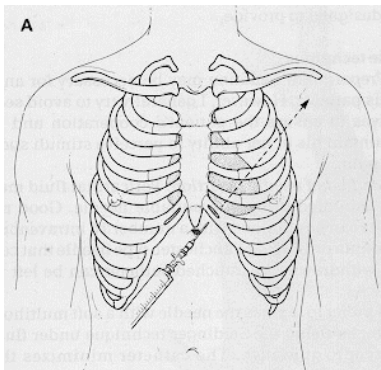
Παράγοντες που δυνητικά προκαλούν επιπωματισμό

- ♦ Φάρμακα (κυκλοσπορίνη, αντιπηκτικά, θρομβολυτικά)
 - ♦ Τραύμα θώρακος, μετά χειρουργείο καρδιάς
 - ♦ Κακοήθειες
 - ♦ Σηψαιμία
 - ♦ Νεφρική ανεπάρκεια
 - ♦ Νοσήματα συνδετικού ιστού

Διάγνωση

- ♦ Ro Θώρακος (αύξηση καρδιαγγειακής σκιάς με “καθαρούς” πνεύμονες)
- ♦ ECHO: Το πρόσθιο τοίχωμα της δεξιάς κοιλίας είναι ‘collapse’ στην διαστολή Δεξιός κόλπος και σπανιότερα ο αριστερός είναι “συμπιεσμένος”
Εικόνα καρδιάς “αιωρούμενη”
- ♦ CT: Εξάλειψη του επικαρδιακού λίπους υπέρθεν των δύο κοιλιών
Ανίχνευση ποσότητας υγρού ελεύθερου ή εγκυστωμένου

ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΟΚΕΝΤΗΣΗ



Ενδείξεις

- ♦ Επιπωματισμός
- ♦ Παρουσία υγρού υπερηχογραφικά > 20 mm (διαστολή)
- ♦ Υπόνοια πυώδους ή φυματιώδους περικαρδιακής συλλογής
- ♦ Υπόνοια νεοπλασματικής συλλογής

Αντενδείξεις

- ♦ Αορτικός διαχωρισμός
 - ♦ Διαταραχές πήκτικότητας
 - ♦ Θρομβοπενία < 50.000/ mm³
- Περιορισμένη οπίσθια συλλογή.

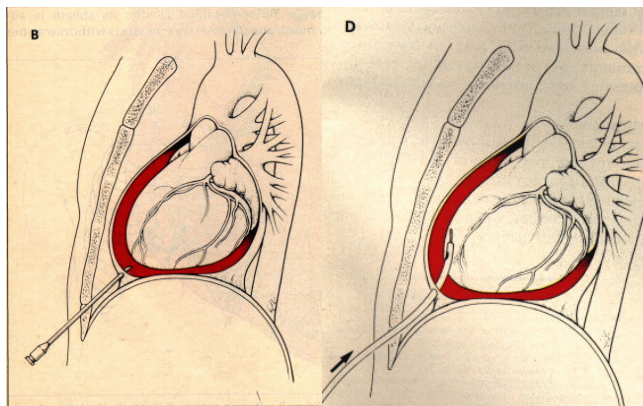
Χειρουργική θεραπεία.

♦ Διαδερμική με “μπαλόνι” περικαρδιοτομή.

Χρησιμοποιείτε κυρίως για νεοπλασματικές παροχετεύσεις σε περιπτώσεις όπου η πρόγνωση είναι φτωχή. Η πιθανότητα επανασυλλογής υγρού στην περικαρδιακή κοιλότητα είναι δυστυχώς αρκετά υψηλή σε ποσοστά 85% έως 92% σε διάστημα 30 ημερών. Πραγματοποιείτε στο αιμοδυναμικό εργαστήριο υπό ακτινοσκοπικό έλεγχο με την χρήση καθετήρα με διαστελλόμενο “μπαλόνι”.

♦ Υποξυφοειδική περικαρδιοστομία

Η διαδικασία αυτή είναι γνωστή ως “περικαρδιακό παράθυρο” και γίνεται με τοπική αναισθησία. Παρουσιάζει υψηλή αποτελεσματικότητα και η πιθανότητα υποτροπής της συλλογής είναι σπάνια.



ΑΙΤΙΑ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ

ΠΕΡΙΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΩΝ ΑΡΡΥΘΜΙΩΝ

Οι ΠΕΡΙΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΕΣ αρρυθμίες αποτελούν ένα από τους βασικούς παράγοντες που συμβάλλουν αποφασιστικά στην αύξηση της περιεγχειρητικής νοσηρότητας και θνησιμότητας. Αρρυθμιολογικά προβλήματα που έχουν σχέση με φυσιολογικό μυοκάρδιο δεν έχουν μεγάλη σημασία, όταν όμως επισυμβαίνουν σε έδαφος ισχαιμίας ή καρδιακής κάμψης λαμβάνουν ιδιαίτερη δυσμενή προγνωστική αξία.

Από τις μετεγχειρητικές αρρυθμίες οι πλέον συχνές είναι:

1. Κολπική μαρμαρυγή σε ποσοστό 25-40% περίπου.

Θεραπευτική παρέμβαση με δακτυλίτιδα, β-αναστολείς, βεραπαμίλη.

2. Κοιλιακές εκτακτοσυστολές $> 10/\text{min}$.

3. Κοιλιακή ταχυκαρδία - Μαρμαρυγή σε ποσοστό $< 5\%$.

Θεραπευτική παρέμβαση με ξυλοκαΐνη ενδοφλεβίως, β-αναστολείς, αμιωδαρόνη.

Η εμμονή τους μετεγχειρητικά υποδηλοί βαριά ισχαιμία ή μυοκαρδιακή δυσλειτουργία.

4. Κολποκοιλιακός αποκλεισμός. Ιδιαίτερα συχνός σε επεμβάσεις μιτροειδούς και αορτής όπως επίσης και σε τετραλογία Fallot και επεμβάσεις σύγκλεισης πρωτογενούς τρήματος.

Θεραπευτική παρέμβαση προσωρινή βηματοδότηση.

Μόνιμη βηματοδότηση σπάνια.

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

Τι είναι συγγενής καρδιοπάθεια?

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες αποτελούν μια σημαντική ομάδα νοσημάτων της καρδιάς που εμφανίζονται με την γέννηση αλλά προκύπτουν πριν από αυτήν. Περιλαμβάνουν μία ή περισσότερες διαταραχές της καρδιάς που μπορεί να είναι στο επίπεδο:

1. των βαλβίδων,
2. των φλεβών που οδηγούν το αίμα στην καρδιά
3. των αρτηριών που απάγουν το αίμα από την καρδιά ή ακόμη και
4. των τοιχωμάτων που συνδέουν τα τμήματα της καρδιάς.

Ο γιατρός πρέπει να υποπτεύεται ότι πιθανόν να υπάρχει συγγενής καρδιοπάθεια όταν η ανάπτυξη και εξέλιξη του νεογνού δεν είναι ομαλή, ανακαλύπτει την παρουσία "φυσήματος" ή υπάρχουν περισσότερα του ενός κλινικά σημεία όπως "μελανοί" βλεννογόνοι ή δέρμα.

Στις Η.Π.Α. περισσότερα από 44.000 νεογνά γεννώνται ετησίως με συγγενείς καρδιοπάθειες, σύμφωνα με τις μετρήσεις της Αμερικανικής Καρδιολογικής Εταιρείας το 2003, που μπορεί να μην είναι εμφανείς με την γέννηση και να εμφανισθούν αρκετά χρόνια μετά ή μπορεί να είναι τόσο σοβαρές που να εμφανισθούν αμέσως μετά τη γέννηση και να κινδυνεύει η ζωή του νεογνού.

Από το σύνολο των συγγενών ανωμαλιών οι καρδιοπάθειες αποτελούν τις πιο συχνές ανωμαλίες που μπορεί να οδηγήσουν σε θάνατο.

Παρόλα αυτά οι σημαντικές πρόοδοι που έχουν γίνει τα τελευταία 40 χρόνια είχαν ως αποτέλεσμα να βελτιωθεί δραματικά η επιβίωση στα νεογνά με σοβαρές συγγενείς καρδιοπάθειες, ενδεικτικά αναφέρεται πώς ο ρυθμός θνησιμότητας από συγγενείς καρδιοπάθειες μειώθηκε κατά 23% στη δεκαετία 1987 – 1997.

Στις Η.Π.Α υπάρχουν περίπου 1.000.000 ζώντες με συγγενή καρδιοπάθεια.

Όσον αφορά τις μορφές των συγγενών καρδιοπαθειών στην διεθνή βιβλιογραφία αναφέρονται περίπου 35 τύποι.

Από το σύνολο των συγγενών καρδιοπαθειών **το 85% αποτελούν οι παρακάτω 8**

συγγενείς καρδιοπάθειες:

- ♦ Μεσοκοιλιακή επικοινωνία (VSD)
- ♦ Ανοικτός βοτάλειος πόρος (PDA)
- ♦ Μεσοκολπική επικοινωνία (ASD)

- ◆ Στένωση πνευμονικής βαλβίδας (PS)
- ◆ Στένωση αορτικής βαλβίδας (AS)
- ◆ Ισθμική στένωση αορτής (CoA)
- ◆ Τετραλογία του Fallot (TOF)
- ◆ Μετάθεση των μεγάλων αρτηριών (TGA)
- ◆ Το 75% όλων των σοβαρών συγγενών καρδιοπαθειών στην νεογνική ηλικία είναι 9 παθήσεις
 - ◆ Μειωμένη ροή στους πνεύμονες:
 1. Tetralogy of Fallot
 2. Tricuspid Atresia
 3. Severe Pulmonic Stenosis
 4. Ebstein's
 - ◆ Αυξημένη πνευμονική ροή
 5. Transposition
 6. VSD
 - ◆ Πνευμονική φλεβική υπέρταση
 7. Hypoplastic left heart
 8. Coarctation of the aorta
- 9. TAPVR with infradiaphragmatic obstruction

Τι προκαλεί τις συγγενείς καρδιοπάθειες?

Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων η αιτιολογία των συγγενών καρδιοπαθειών παραμένει άγνωστη, υπάρχουν όμως μερικοί παράγοντες κινδύνου που έχουν συνδεθεί με υψηλότερη συχνότητα εμφάνισης συγγενών καρδιοπαθειών.

Οι παράγοντες αυτοί είναι:

- ◆ Χρωμοσωμιακές ή γενετικές ανωμαλίες (σ. Down)
- ◆ Φάρμακα που λαμβάνονται κατά την διάρκεια της κύησης όπως, αντιεπιληπτικά (Φενυτοΐνη) ή δερματολογικά (Accutane), ή lithium για θεραπεία μανιοκαταθλιπτικών συνδρομών, αλκοόλ, Depakine, Carbamazepine, Ρετινικό οξύ, ινδομεθακίνη..
- ◆ Λοιμώξεις της μητέρας στην κύηση ιδιαίτερα το πρώτο τρίμηνο.

Επειδή η ανταλλαγή των αερίων (O_2 , CO_2) στο αίμα την "πραγματοποιείτε" από τον πλακούντα και όχι από τους εμβρυϊκούς πνεύμονες το έμβρυο είναι πιθανόν να αναπτύσσεται χωρίς προβλήματα. Αρκετές ανωμαλίες είναι εμφανείς μετά την "μετάβαση" από την εμβρυϊκή στην κανονική κυκλοφορία που το βρέφος εξαρτάται απόλυτα από την ομαλή λειτουργία της πνευμονικής κυκλοφορίας

ΣΤΑΤΙΣΤΙΚΑ ΔΕΔΟΜΕΝΑ

Η συχνότητα εμφάνισης συγγενών καρδιοπαθειών είναι 8/1000 γεννήσεις ζώντων και αυξάνεται σε 16/1000 εάν ο γονέας ή αδελφός έχει ήδη συγγενή καρδιοπάθεια.

Οι μελέτες σχετικά με τους εν δυνάμει παράγοντες που συμμετέχουν στην δημιουργία συγγενών καρδιοπαθειών συνεχίζονται και τα τελευταία δεδομένα είναι:

- Νεογνά που γεννώνται από διαβητικές μητέρες έχουν 5 φορές περισσότερες πιθανότητες να εμφανίσουν συγγενή καρδιοπάθεια. Έτσι προτείνεται όπως κάθε διαβητική έγκυος εξετάζεται με εμβρυϊκό ECHO.
- Η έκθεση της εγκύου σε εντομοκτόνα φάρμακα αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης της νόσου (Μετάθεση των μεγάλων αγγείων). Οι έρευνες έχουν δείξει πως έγκυες αυτής της ομάδας έχουν τριπλάσιο κίνδυνο εμφάνισης αυτής της νόσου, ενώ εκείνες που εκτίθενται σε μυοκτόνα φάρμακα έχουν 5-πλάσιο μεγαλύτερο κίνδυνο προσβολής από την νόσο.
- Ασθενείς με παρουσία σχισμής στην στοματική κοιλότητα έχουν πιθανότητα 16 φορές περισσότερη να έχουν και συγγενή καρδιοπάθεια.
Η αιτιολογία είναι άγνωστη αλλά συνιστάται πριν οποιαδήποτε επέμβαση σε αυτά τα παιδιά να γίνεται έλεγχος για πιθανή παρουσία συγγενούς καρδιοπάθειας.
- Η πιθανότητα εμφάνισης συγγενούς καρδιοπάθειας σε άλλο παιδί της οικογένειας εκτός του ήδη υπάρχοντος κυμαίνεται από 1,5- 5% ανάλογα με την υπάρχουσα νόσο.
 - Εάν υπάρχουν δύο παιδιά τότε ο κίνδυνος είναι 5-10%.
- Εάν η μητέρα πάσχει από συγγενή καρδιοπάθεια τότε ο κίνδυνος γέννησης πάσχοντος είναι 2,5- 18% με μ.ο= 6.7%
 - Εάν πάσχει ο πατέρας ο κίνδυνος είναι 1.5- 3%
- Οι συγγενείς καρδιοπάθειες με απόφραξη του χώρου εκροής των αριστερών κοιλοτήτων παρουσιάζουν μεγαλύτερη συχνότητα επανεμφάνισης.

Καταστάσεις που πρέπει να ευαισθητοποιούν τον γιατρό για την πιθανότητα παρουσίας συγγενούς καρδιοπάθειας:

- ♦ Παρουσία συγγενούς καρδιοπάθειας στην μητέρα ή στον πατέρα
- ♦ Παρουσία συγγενούς καρδιοπάθειας σε προηγούμενο παιδί ή σε άλλο συγγενή.
 - ♦ Διαβητική μητέρα.
- ♦ Λοίμωξη της μητέρας με Ερυθρά, Τοξοπλάσμωση, ή με τον ιό HIV ιδιαίτερα κατά το πρώτο τρίμηνο της κύησης.
 - ♦ Χρήση αλκοόλ από την μητέρα
 - ♦ Κατάχρηση κοκαΐνης ή άλλων φαρμάκων
- ♦ Χρήση από την μητέρα σπασμολυτικών ή δερματολογικών φαρμάκων.

Συμπερασματικά οικογένειες με παρουσία συγγενούς καρδιοπάθειας στους γονείς ή στα παιδιά πρέπει να υποβάλλονται σε ECHO έλεγχο μεταξύ 18-22 εβδομάδας της κύησης.

Εμβρυϊκή ανάπτυξη της καρδιάς:

Η εμβρυϊκή καρδιά ξεκινά να δομείται ως ένας σωληνώδης σχηματισμός περίπου την 4^η εβδομάδα της κύησης. Μέχρι την 8^η εβδομάδα συνεχίζει να αυξάνεται σε μήκος και φτάνει το διπλάσιο του αρχικού. Αρχικά ένα τοίχωμα (το διάφραγμα) αναπτύσσεται και διαχωρίζει τους κόλπους και τις αντίστοιχες κοιλίες. Ακολούθως αναπτύσσονται 4 βαλβίδες που επιτρέπουν την ροή του αίματος προς τα εμπρός διαμέσου των καρδιακών κοιλοτήτων, των πνευμόνων και του λοιπού σώματος

Στην ενδομήτριο ζωή τα έμβρυα δεν χρησιμοποιούν τους πνεύμονες τους. Το απαραίτητο O₂ το προμηθεύονται από την μητέρα και απάγεται το CO₂ δια μέσου των αγγείων του πλακούντα. Η εμβρυϊκή καρδιά έχει δύο ανατομικές επικοινωνίες που μετά την γέννηση δεν χρειάζονται.

- Τον αρτηριακό πόρο:

Είναι ένα ανοικτό “κανάλι” που συνδέει τις δύο μεγάλες αρτηρίες (αορτή και πνευμονική αρτηρία) επιτρέποντας στο αίμα να παρακάμπτει τους πνεύμονες που στα έμβρυα δεν λειτουργούν έως ότου αυτά αναπνεύσουν για πρώτη φορά. Αμέσως μετά την γέννηση και αφού το νεογνό αναπνεύσει τότε ο αρτηριακός πόρος συγκλείεται αυτομάτως. Εάν παραμείνει ανοικτός μετά την γέννηση η καρδιά λειτουργεί περισσότερο έντονα και καταλήγει σε καρδιακή ανεπάρκεια.

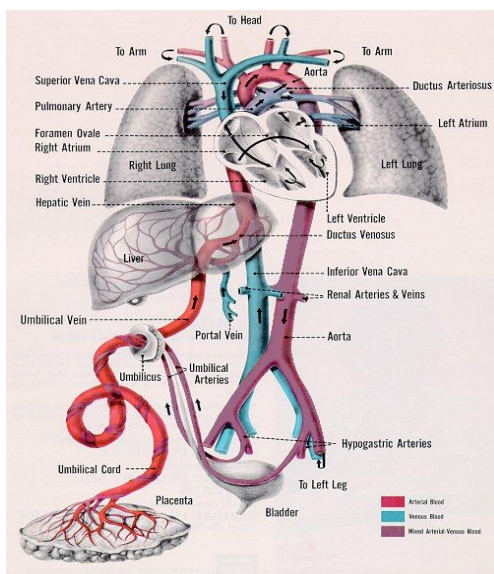
- Το Ωοειδές Τρήμα: Επικοινωνία μεταξύ του αριστερού και δεξιού κόλπου που επιτρέπει πλούσιο σε O₂ αίμα από τον πλακούντα να παρακάμπτει την δεξιά πλευρά της καρδιάς και να πηγαίνει απευθείας στην αριστερά κοιλία. (Το αίμα δεν χρειάζεται να διέρχεται από τους πνεύμονες).

Μετά την γέννηση αυτές οι επικοινωνίες φυσιολογικά κλείνουν αφού το βρέφος αναπνέει και το αίμα πηγαίνει στους πνεύμονες.

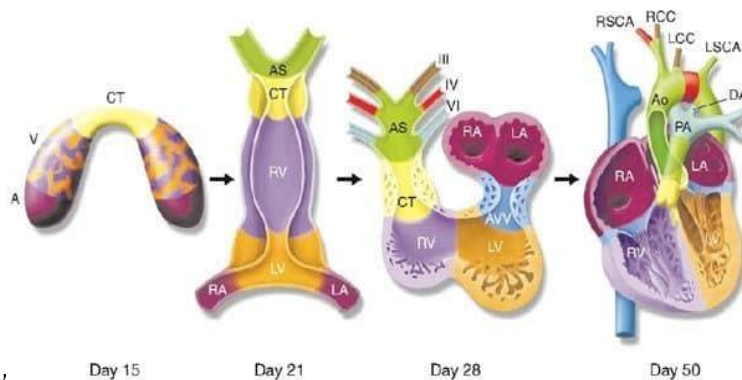
ΕΜΒΡΥΪΚΗ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑ

ΜΕΤΑΒΟΛΕΣ ΜΕΤΑ ΤΗΝ ΓΕΝΝΗΣΗ

1. Διαχωρισμός της ενιαίας παράλληλης κυκλοφορίας σε δυο ανεξάρτητες κυκλοφορίες.
2. Μείωση της πίεσης στην πνευμονική αρτηρία και αύξηση της πνευμονικής αιματικής ροής.
3. Αύξηση πιέσεων στον αριστερό κόλπο που οδηγεί σε σύγκλειση του ωοειδούς τρήματος.
5. Σύγκλειση του αρτηριακού πόρου συνήθως εντός 10-15



Εξέλιξη εμβρύου



ωρών

ενώ σε 72 ώρες παρουσιάζει πλήρη λειτουργική σύγκλειση.

Έμβρυο
Σύστημα χαμηλών πιέσεων

Right to left shunt

Πνεύμονες μη λειτουργικοί

Αυξημένες πνευμονικές αντιστάσεις

Μειωμένες συστηματικές αντιστάσεις

Νεογνό
Σύστημα υψηλών πιέσεων

Left to right ροή αίματος

Πνεύμονες λειτουργικοί

Μειωμένες πνευμονικές

Αυξημένες συστηματικές
αντιστάσεις

Κλείσιμο εμβρυικών επικοινωνιών. Πότε?

- **Αρτηριακός πόρος :** Συσπάτε 10-14 ημέρες.

Ανατομικό κλείσιμο έως την 12 εβδομάδα. Μπορεί να παραμείνει περισσότερο λόγω υποξίας ή προωρότητας.

- **Ωοειδές τρήμα :** Λειτουργικό κλείσιμο με την γέννηση. Ανατομικό κλείσιμο εντός 3 μηνών. 50% εντός 5 ετών και 25% των ενηλίκων είναι ανοικτό.
- **Φλεβώδης πόρος:** Σύσπαση εντός ωρών από την γέννηση με την μείωση των πιέσεων στην πυλαία με την αφαίρεση του πλακούντα

ΧΡΩΜΟΣΩΜΙΑΚΕΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ & ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

Παιδιά με χρωμοσωμιακές ανωμαλίες που έχουν ως αποτέλεσμα την εμφάνιση γενετικών συνδρόμων (σ. Down) συχνά παρουσιάζουν μεγαλύτερη συχνότητα συγγενών καρδιοπαθειών.

- Από το σύνολο των βρεφών με συγγενείς καρδιοπάθειες ποσοστό 5-8% έχουν χρωμοσωμιακές ανωμαλίες.(Πίνακας 1)

Οι πιο συνήθεις χρωμοσωμιακές ανωμαλίες που συνδυάζονται με συγγενείς καρδιοπάθειες είναι:

- ♦ Σύνδρομο Down
- ♦ Τρισωμία 18 και 13
- ♦ Σύνδρομο Turner
- ♦ Σύνδρομο Di George
- ♦ Σύνδρομο Wolf- Hirsh horn

Πίνακας 1: Συχνότητα συγγενών καρδιοπαθειών με διαταραχές των χρωμοσωμάτων.

Χρωμοσωμιακή ανωμαλία	Σύνδρομο	Συχνότητα συγγενούς καρδιοπάθειας (ποσοστό %)	Τύπος συγγενούς καρδιοπάθειας
21 Τρισωμία	Downs σύνδρομο	60	A-V canal defect, Μεσοκοιλιακή επικοινωνία, βοτάλειος πόρος
18 Τρισωμία	-	90	Μεσοκοιλιακή επικοινωνία (VSD), ανοικτός αρτηριακός πόρος (PDA), Διπλοέξοδος δεξιά κοιλία (DORV)
13 Τρισωμία	-	90	Δεξιοκαρδία VSD, Αρτηριακός πόρος (PDA)
XO	Turner's σύνδρομο	15	Στένωση Ισθμού αορτής (CoA), Στένωση αορτής

ΓΕΝΕΤΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ ΚΑΙ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

Ο αριθμός των μελετηθέντων γονιδίων που υπάρχουν στα 46 χρωμοσώματα σε κάθε κύτταρο του οργανισμού είναι περίπου 70.000 σε ζεύγη και προέρχονται και από τους δύο γονείς. Τα γονίδια δεν ορίζουν μόνο τα ιδιαίτερα χαρακτηριστικά κάθε ατόμου αλλά όταν έχουν υποστεί μετάλλαξη εκφράζουν και παθολογικές καταστάσεις

Όταν ένα γονίδιο είναι μεταλλαγμένο τότε είναι πιθανόν εμφανισθεί πλειάδα προβλημάτων υγείας. Μερικά από τα γενετικά σύνδρομα είναι συνυφασμένα με υψηλότερη συχνότητα εμφάνισης καρδιακών νοσημάτων.

- ♦ Σύνδρομο Marfan (Ανεύρυσμα αορτής, Πρόπτωση μιτροειδούς βαλβίδας)
 - ♦ Σύνδρομο Smith- Lemi- Opitz
 - ♦ Σύνδρομο Holt- Oram
- ♦ Σύνδρομο Noonan (Στένωση πνευμονικής, Ισθμός αορτής)
 - ♦ Βλενοπολυσακχαριδώσεις.
 - ♦ Σύνδρομο Williams

Ποια είναι τα κλινικά σημεία της συγγενούς καρδιοπάθειας?

Τα κλινικά σημεία των συγγενών καρδιοπαθειών ποικίλουν ανάλογα με την νόσο.

Μετά την γέννηση το 1^ο κλινικό σημείο είναι η παρουσία *καρδιακού φυσήματος*.

Άλλο σύμπτωμα μπορεί να είναι η *δυσκολία στην αναπνοή* από την συμφόρηση των πνευμόνων. Η πνευμονική συμφόρηση είναι αποτέλεσμα της αυξημένης ροής αίματος από αριστερά προς τα δεξιά διαμέσου ανώμαλων συνδέσεων μεταξύ των δύο πλευρών της κυκλοφορίας στο επίπεδο των κόλπων, των κοιλιών, των μεγάλων αγγείων ή λόγω παρεμπόδισης της φλεβικής επιστροφής στην αριστερή πλευρά της καρδιάς. Ένας σημαντικός αριθμός συγγενών καρδιοπαθειών χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση *κυάνωσης* σε βλεννογόνους ή ακόμη και στο δέρμα. Ανωμαλίες της καρδιάς που προκαλούν μειωμένη ροή στους πνεύμονες ή ανάμειξη του οξυγονωμένου αίματος με αντίστοιχα λιγότερο οξυγονωμένο μπορεί να οδηγήσει σε "κυάνωση". Τα κλασσικά σημεία της κυάνωση είναι μπλε χροιά στο δέρμα κυρίως γύρω από τα χείλη, στα άκρα των δακτύλων και στην γλώσσα.

Άλλες μορφές καρδιοπαθειών οδηγούν σε εμφάνιση *καρδιακής ανεπάρκειας*.

Μεγαλύτερης ηλικίας ασθενείς έχουν *μειωμένη αντοχή στην άσκηση*.

♦ Παθήσεις που προκαλούν ΚΥΑΝΩΣΗ:

2. Μειωμένη ροή στους πνεύμονες.

α) *Σοβαρού βαθμού στένωση της πνευμονικής αρτηρίας*. Στένωση της πνευμονικής βαλβίδας (μεταξύ της δεξιάς κοιλίας και της πνευμονικής αρτηρίας) οδηγεί σε μειωμένη ροή στους πνεύμονες.

β) *Ατρησία της πνευμονικής βαλβίδας* παρεμποδίζει την ροή του αίματος στους πνεύμονες.

γ) *Τετραλογία του Fallot*. Στένωση του χώρου εκροής της δεξιάς κοιλίας, μεσοκοιλιακή επικοινωνία, υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας και εφφίπευση της αορτής.

δ) *Ατρησία Τριγλώχινας βαλβίδας*.

3. Μείξη πλούσιου με φτωχό σε O₂ αίμα.

4. **Μετάθεση των μεγάλων αγγείων:** Συγγενής καρδιοπάθεια στην οποία το αίμα από αριστερά (πλούσιο σε O₂) και δεξιά (πτωχό σε O₂) αναμειγνύονται λόγω της αναστροφής των μεγάλων αγγείων της καρδιάς (Αορτή και πνευμονική)

5. **Σύνδρομο υποπλαστικής αριστερής κοιλίας.** Πρόκειται για θανατηφόρο συγγενή καρδιοπάθεια εκτός αν διορθωθεί άμεσα στην νεογνική περίοδο. Σε αυτή την νόσο ο αριστερός κόλπος και κοιλία με τις αντίστοιχες βαλβίδες και αγγεία είναι υποπλαστικά και δεν μπορούν να διοχετεύσουν το αίμα στο σώμα του ασθενούς.

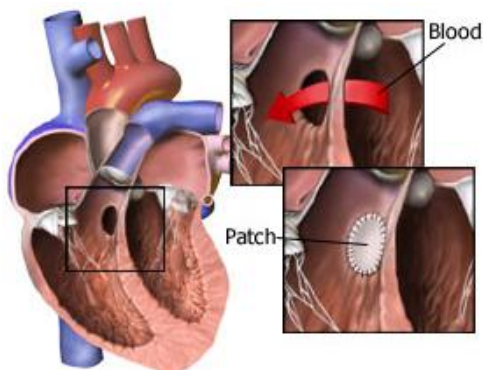
6. **Ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών:** Στην πάθηση αυτή οι τέσσερις πνευμονικές φλέβες που διοχετεύουν οξυγονωμένο αίμα από τους πνεύμονες στην αριστερή πλευρά της καρδιάς δεν συνδέονται με τον αριστερό κόλπο αλλά με "διαμέρισμα" που επιστρέφει το αίμα πάλι στην καρδιά.

- **Παθήσεις που προκαλούν ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ**

Κλινικά σημεία της καρδιακής ανεπάρκειας περιλαμβάνουν ταχύπνοια, δυσκολίες στην σίτιση, μειωμένη πρόσληψη βάρους, επανειλημμένες αναπνευστικές λοιμώξεις και μειωμένη αντοχή στην άσκηση.

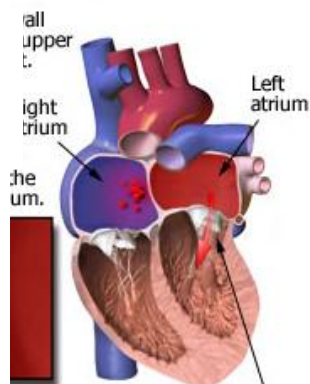
- ♦ **VSD** (Μεσοκοιλιακή επικοινωνία)

Χαρακτηρίζεται από την παρουσία "τρύπας" στο μεσοκοιλιακό



διάφραγμα (Σχήμα 1)

- ♦ **ASD** (Μεσοκολπική επικοινωνία): Παρουσία "τρύπας" στο μεσοκολπικό διάφραγμα. Η μεσοκολπική επικοινωνία μπορεί να οδηγήσει σε καρδιακή ανεπάρκεια μετά την ηλικία των 30 ετών. Σχήμα 2.



(Σχήμα 2)

- ♦ **Κολποκοιλιακό "κανάλι"**: Πρόκειται για συγγενή καρδιοπάθεια όπου το κεντρικό τμήμα της καρδιάς αδυνατεί να αναπτυχθεί φυσιολογικά με αποτέλεσμα την παρουσία "τρύπας" μεταξύ των κόλπων και των κοιλιών και παθολογικές τις βαλβίδες της μιτροειδούς και τριγλώχινας.

- ♦ **Κοινός αρτηριακός κορμός**: Σπάνια συγγενής καρδιοπάθεια στην οποία τα μεγάλα αγγεία της καρδιάς δεν διαχωρίζονται με αποτέλεσμα το νεογνό να παρουσιάζεται με ένα κοινό μεγάλο αγγείο που τροφοδοτεί με αίμα τους πνεύμονες, την καρδιά και το υπόλοιπο σώμα.

- ♦ **Διακεκομμένο αορτικό τόξο:** Καρδιοπάθεια με πλήρη διακοπή της συνέχειας στο αορτικό τόξο. Συνυπάρχει με μεσοκοιλιακή επικοινωνία. Στένωση των βαλβίδων της καρδιάς ή των μεγάλων αγγείων μπορεί να εμφανισθούν με ήπια συμπτωματολογία έως ότου η δεξιά ή αριστερά κοιλία λόγω αυξημένου έργου οδηγηθούν σε ανεπάρκεια.

Επεμβατικά αντιμετωπιζόμενες παθήσεις:

♦ Στένωση Αορτής:
Στένωση της αορτικής βαλβίδας που περιορίζει την ποσότητα του αίματος που η αριστερά κοιλία εξωθεί προς το σώμα.
♦ Στένωση της Πνευμονικής:
Στένωση της πνευμονικής βαλβίδας που περιορίζει την ποσότητα του αίματος που εξωθεί η δεξιά κοιλία μέσω της πνευμονικής αρτηρίας προς τους πνεύμονες

Στένωση του Ισθμού της Αορτής:

Πάθηση όπου η αορτή (αγγείο που μεταφέρει αίμα από την καρδιά σε όλο το σώμα) σε κάποιο σημείο της πορείας της είναι στενωμένη ή ακόμη και πλήρως αποφραγμένη.

Περιφερική στένωση της πνευμονικής αρτηρίας. Στένωση

σε κάποιο σημείο της πνευμονικής με αποτέλεσμα περιορισμός του αίματος που οδηγεί στους πνεύμονες.

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ

A. Επικοινωνία Αριστερά - Δεξιά

1. Ανοικτός αρτηριακός πόρος (PDA)
2. Μεσοκολπική επικοινωνία (ASD)
3. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία (VSD)
4. Ενδοκαρδιακά ελλείμματα προσκεφαλαίου.(AVSD)

B. Επικοινωνία Δεξιά - Αριστερή

1. Αρτηριακός Κορμός (Truncus)
2. Τετραλογία Fallot
3. Μετάθεση μεγάλων αγγείων (TGA)
4. Ανώμαλες εκβολές πνευμονικών φλεβών (TAPVR)
5. Στένωση και ατρησία πνευμονικής με ακέραιο μεσοκοιλιακό διάφραγμα
6. Ατρησία τριγλώχινας

Γ. ΑΠΟΦΡΑΚΤΙΚΕΣ ΒΛΑΒΕΣ

1. Στένωση Ισθμού αορτής (CoA)

2. Στένωση Αορτικής βαλβίδας και λοιπές αποφρακτικές βλάβες χώρου εξόδου αριστεράς κοιλίας.(AoS)
3. Στένωση Πνευμονικής βαλβίδας και λοιπές αποφρακτικές βλάβες χώρου εξόδου δεξιάς κοιλίας (PS)

Δ. ΠΟΙΚΙΛΕΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ

1. Διπλόεξοδος δεξιά κοιλία (DORV)
2. Ανωμαλία του Ebstein
3. Ανώμαλη σύνδεση συστηματικών Φλεβών
4. Σύνδρομο προπίπτουσας μιτροειδούς βαλβίδας
5. Ανωμαλίες των στεφανιαίων αρτηριών

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ ΜΕ ΒΑΣΗ ΤΗΝ ΑΙΜΑΤΩΣΗ ΤΩΝ ΠΝΕΥΜΟΝΩΝ

A. Αυξημένη Πνευμονική ροή

1. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία
2. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία
3. Μετάθεση μεγάλων αγγείων
4. Ανοικτός αρτηριακός πόρος
5. Κολποκοιλιακή επικοινωνία
6. Μονήρης κοιλία
7. Κοινός αρτηριακός κορμός

B. Μειωμένη Πνευμονική Ροή

1. Τετραλογία Fallot
2. Ατρησία πνευμονικής
3. Στένωση πνευμονικής
4. Ατρησία Τριγλώχινας
5. Ανωμαλία Ebstein

♦ ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ

1. *Με διόγκωση της δεξιάς κοιλίας* – Τριλογία του Fallot, Eisenmenger, Ebstein's anomaly
2. *Με διόγκωση της αριστεράς κοιλίας* – Ατρησία Τριγλώχινας
3. *Με διόγκωση και των δύο κοιλιών* – Μετάθεση των μεγάλων αγγείων και κοινός αρτηριακός πόρος
4. *Χωρίς διόγκωση των κοιλιών* – Τετραλογία του Fallot

♦ ΑΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ

1. *Με διόγκωση της δεξιάς κοιλίας* – Μεσοκοιλιακή επικοινωνία, στένωση πνευμονικής

2. Με διόγκωση της αριστεράς κοιλίας- Ανοικτός αρτηριακός πόρος, στένωση ισθμού, στένωση αορτής
3. Με διόγκωση και των δύο κοιλιών – Μεσοκοιλιακή επικοινωνία
4. Χωρίς διόγκωση των κοιλιών – Κάθε “ελαφριά” πάθηση ή Δεξιοκαρδία

Στένωση αορτής, ισθμός και στένωση πνευμονικής δεν συνοδεύονται από shunt από αριστερά προς τα δεξιά

Ταξινόμηση συγγενών καρδιοπαθειών ανάλογα με την ύπαρξη βατού του αρτηριακού πόρου (PDA)

- Παθήσεις όπου η πνευμονική κυκλοφορία εξαρτάται από τον PDA
- Παθήσεις όπου η συστηματική κυκλοφορία εξαρτάται από τον PDA
- Παθήσεις όπου η αποτελεσματική μείξη του αίματος εξαρτάται από τον PDA
- Παθήσεις όπου τόσο η πνευμονική όσο και η συστηματική κυκλοφορία ουδεμία σχέση έχουν με τον PDA.

Ζωτικής σημασίας η χορήγηση προσταγλανδίνης E1 για διάγνωση & θεραπεία

ΣΧΕΤΙΚΗ ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ

1. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία 30.5%
2. Μεσοκολπική επικοινωνία 9.8%
3. Ανοικτός αρτηριακός πόρος 9.7%
4. Στένωση πνευμονικής 6.9%
5. Στένωση Ισθμού αορτής 6.8%
6. Τετραλογία Fallot 5.8%
7. Μετάθεση των μεγάλων αγγείων 4.2%

Συσχέτιση μεταξύ της σχέσης Q_p/Q_s και της συγγενούς καρδιοπάθειας.

Q_p/Q_s	Κατεύθυνση του shunt	Κλινικά χαρακτηριστικά	Νόσοι
<1	$R \rightarrow L$	Κυάνωση	T.O.F
1 – 2	$L \rightarrow R$	Συνήθως ασυμπτωματικά	ASD
2 – 3	$L \rightarrow R$	+/-Πνευμονικό οίδημα, φύσημα	VSD
> 3	$L \rightarrow R$	CHF, φύσημα, Μεγαλοκαρδία	AVSD

CHF: Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, AVSD: Κολποκοιλιακό “κανάλι”

Πώς διαγιγνώσκονται οι συγγενείς καρδιοπάθειες?

Ο γιατρός πρέπει να υποπτεύεται την παρουσία συγγενούς καρδιοπάθειας εάν το παιδί παρουσιάζει ένα ή περισσότερα συμπτώματα, δεν αναπτύσσεται φυσιολογικά ή έχει καρδιακό "φύσημα". Ακολουθεί η διενέργεια εξετάσεων για τον προσδιορισμό της φύσης του προβλήματος. Οι πιο συνηθισμένες εξετάσεις είναι:

Ηλεκτροκαρδιογράφημα. Η καταγραφή της ηλεκτρικής δραστηριότητας βοηθά στην ανίχνευση ανωμαλιών και ασθενειών μετρώντας τον καρδιακό ρυθμό και τις ηλεκτρικές ώσεις

Υπερηχοκαρδιογράφημα. Η εξέταση αυτή χρησιμοποιεί υπερήχους για την απεικόνιση των δομών και λειτουργιών της καρδιάς, περιλαμβάνοντας το μεσοκοιλιακό και μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Κινούμενη λήψη της καρδιάς αποκαλύπτει το μέγεθος, την κίνηση και το πάχος των διαφόρων καρδιακών διαμερισμάτων. Η εικόνα επίσης "δείχνει" την δομή και κίνηση των τεσσάρων βαλβίδων της καρδιάς και την πιθανή λειτουργική ανεπάρκεια ή στένωση αυτών. Κατά την διάρκεια της εξέτασης με το **Doppler** υπολογίζεται με ακρίβεια η ροή του αίματος στις καρδιακές κοιλότητες και στα μεγάλα αγγεία.

Ακτινογραφία Θώρακος. Η εξέταση αυτή προσδιορίζει το μέγεθος της καρδιάς και την αιμάτωση των πνευμόνων

Παλμικό Οξύμετρο. Πρόκειται για αισθητήρα που μπορεί να μετρήσει το ποσό του O₂ όταν τοποθετηθεί στην άκρη του δακτύλου ή του αυτιού.

Καρδιακός καθετηριασμός. Μπορεί να χρειασθεί για την πλήρη διάγνωση την χρήση πλέον επεμβατικών τεχνικών δηλαδή **καρδιακού καθετηριασμού** με την χρήση ειδικών καθετήρων που εισέρχονται από τα αγγεία των ποδιών ή των άνω άκρων και εισέρχονται μέσα στην καρδιά. Έτσι επιτυγχάνεται η μέτρηση των πιέσεων στα διάφορα διαμερίσματα της καρδιάς και ανιχνεύονται τυχόν αναμειξεις του αρτηριακού με το φλεβικό αίμα μεταξύ των δύο πλευρών της καρδιάς. Με την χρήση ειδικών συσκευών κατά την διάρκεια του καθετηριασμού αρκετές καρδιοπάθειες μπορεί ταυτόχρονα να θεραπευθούν

- **Μαγνητική τομογραφία**

- **Ψηφιακή αξονική τομογραφία**

Η τρισδιάστατη προεγχειρητική αποτύπωση της παθολογικής καρδιάς (**3D Printing**). Αποτελεί την πλέον σύγχρονη εξέλιξη για την αποτύπωση σε

τρισδιάστατη μορφή της πάσχουσας καρδιάς, διαδικασία που διευκολύνει τα μέγιστα στο χειρουργικό σχεδιασμό.

Σε μερικές περιπτώσεις οι συγγενείς καρδιοπάθειες μπορεί να διαγνωσθούν κατά την ενδομήτριο ζωή.

Πως θεραπεύονται οι συγγενείς καρδιοπάθειες?

Αρκετές συγγενείς καρδιοπάθειες (ανοικτός αρτηριακός πόρος, μεσοκοιλιακή επικοινωνία, κοινός αρτηριακός κορμός, κολποκοιλιακό "κανάλι", τετραλογία του Fallot, μετάθεση των μεγάλων αγγείων) μπορεί να διορθωθούν στην νηπιακή ηλικία με μία χειρουργική πράξη. Πιο πολύπλοκες καρδιοπάθειες (σύνδρομο υποπλαστικής αριστερής κοιλίας και ατρησία τριγλώχινας) μπορεί να χρειασθούν σειρά από δύο ή τρεις χειρουργικές επεμβάσεις ξεκινώντας από την ηλικία των 3 μηνών και τελειώνοντας στην ηλικία των 3 ετών περίπου.

Φαρμακευτική αγωγή

- ♦ **Digoxin.** Βελτιώνει την λειτουργικότητα του καρδιακού μυός
- ♦ **Διουρητικά:** Επιτρέπουν την αποβολή υγρών που έχουν κατακρατηθεί στο σώμα λόγω της καρδιακής ανεπάρκειας.
- ♦ **Prostaglandin E₁.** Διασφαλίζει ανοικτό τον αρτηριακό πόρο. Χορηγούμενο ενδοφλέβια χρησιμοποιείτε στα βρέφη που χρειάζονται περισσότερο αίμα στα πνευμόνια τους ή σε αυτά που έχουν δυσκολία στην ροή αίματος στο κατώτερο τμήμα του σώματος τους.
- ♦ **Αναστολείς μετατρεπτικού ενζύμου.** Μειώνουν την σύσπαση των αρτηριών και επιτρέπουν την ευκολότερη ροή του αίματος στο σώμα.
- ♦ **Ινότροπα:** Χορηγούνται ενδοφλέβια και αυξάνουν την ένταση της μυοκαρδιακής συστολής με αποτέλεσμα την περισσότερη κυκλοφορία αίματος στο σώμα σε κάθε καρδιακή συστολή.

Επεμβατικές τεχνικές

Επεμβατικές τεχνικές

Στο αιμοδυναμικό εργαστήριο αρκετές συγγενείς καρδιοπάθειες αντιμετωπίζονται με επιτυχία. Μερικές θεραπευτικές παρεμβάσεις περιλαμβάνουν *αγγειοπλαστικές* με χρήση “μπαλονιού” για την ανακούφιση αποφρακτικών βαλβιδοπαθειών (πνευμονική ή αορτική στένωση) ή την χρήση συσκευών που συγκλείουν παθολογικές “τρύπες” εντός των κοιλοτήτων της καρδιάς ή στα μεγάλα αγγεία. (ανοικτός αρτηριακός πόρος, ASD, VSD).

Μερικές ανωμαλίες όπως μικρού ή μεσαίου μεγέθους μεσοκοιλιακά ελλείμματα με την πρόοδο της ηλικίας & με την παράλληλη λήψη φαρμάκων, μπορεί να κλείσουν με την πρόοδο της ηλικίας

Στένωση αορτής ή στένωση πνευμονικής αντιμετωπίζεται θεραπευτικά με “φουσκωμένο μπαλόνι” που τοποθετείτε δια μέσου της εστενωμένης βαλβίδας
Ανοικτός αρτηριακός πόρος: Συγκλείετε με την χρήση μεταλλικού ή άλλης συσκευής που τοποθετείτε ενδοαυλικά.

Μερικές μορφές μεσοκοιλιακού ελλείμματος συγκλείονται με την χρήση συσκευών μέσω καθετήρα.

Στενώσεις της πνευμονικής αρτηρίας μπορεί να θεραπευθούν με την χρήση καθετήρων με “μπαλόνι” και σε περίπτωση που η διεύρυνση δεν είναι αποτελεσματική ακολουθεί η τοποθέτηση μεταλλικού νάρθηκα.

Στένωση του Ισθμού της Αορτής: Αντιμετωπίζεται με την χρήση καθετήρα με “μπαλόνι” ή με την

τοποθέτηση μεταλλικού νάρθηκα.

Παράπλευρα αγγεία: Πρόκειται για παθολογικά αγγεία που μπορούν αφού εντοπισθούν να συγκλεισθούν με Coil.

Εάν με την χρήση των τεχνικών αυτών δεν έχουμε αποτέλεσμα ικανοποιητικό τότε η θεραπευτική προσέγγιση είναι η χειρουργική που είναι *παρηγορική* για την ανακούφιση των συμπτωμάτων αλλά όχι για την ριζική λύση του προβλήματος ή *οριστική* που εξαλείφει τη νόσο.

Παραδείγματα οριστικής θεραπείας είναι:

- Σύγκλειση του **μεσοκοιλιακού ή μεσοκοιλιακού** ελλείμματος με την χρήση εμβολώματος συνθετικού ή από περικάρδιο.
- **Τετραλογία Fallot:** Σύγκλειση του μεσοκοιλιακού ελλείμματος και διεύρυνση της πνευμονικής βαλβίδας.
- **Μετάθεση των μεγάλων αγγείων:** Αντιστροφή των μεγάλων αγγείων και επανατοποθέτηση των στεφανιαίων αρτηριών.
- **Ισθμική στένωση αορτής:** Διεύρυνση της στενωμένης αορτής.

Παρηγορικές επεμβάσεις:

Παρ' όλη την τεράστια πρόοδο της Παιδοκαρδιοχειρουργικής τόσο στην εγχειρητική τεχνική όσο και στο πεδίο της αναισθησιολογίας και εξωσωματικής κυκλοφορίας η πραγματοποίηση των *ανακουφιστικών* επεμβάσεων σαν πρώτη και πολλές φορές σαν αναγκαστική θεραπεία για την αντιμετώπιση σύμπλοκων συγγενών καρδιοπαθειών εξακολουθεί να παραμένει επίκαιρη και απαραίτητη.

Οι παρηγορικές επεμβάσεις πραγματοποιούνται για να επιζήσουν νεογνά και βρέφη:

- που είναι σε κρίσιμη κατάσταση,
- για την προετοιμασία της κυκλοφορίας για την οριστική θεραπεία και
- για να εξασφαλισθεί μία αποδεκτή ποιότητα ζωής σε ασθενείς με σύμπλοκες καρδιοπάθειες που δεν είναι επιδεκτικές σε οριστική χειρουργική θεραπεία.

Πολλές φορές η ιδανική λύση είναι μια "παρηγορική" χειρουργική επέμβαση από την υψηλού κινδύνου πλήρη. Η αντίληψη αυτή βρήκε την απόλυτη εφαρμογή της με την χρήση των πρωτοποριακών επεμβάσεων όπως της Blalock- Taussig shunt που αυξάνει την ροή του αίματος στην πνευμονική κυκλοφορία και της κατά Rashkind κολπικής διαφραγματοστομίας που αυξάνει την ανάμειξη του αίματος στο επίπεδο των κόλπων.

Συμπερασματικά για να επιτύχουμε ικανοποιητική ποιότητα ζωής πρέπει να υπάρχουν συγκεκριμένες αιμοδυναμικές καταστάσεις όπως:

- Η συστηματική και η πνευμονική φλεβική επιστροφή πρέπει να είναι "ακόλυτες"
- Η συστηματική αρτηριακή ροή πρέπει να είναι "ακόλυτη"
- Η πνευμονική ροή πρέπει να είναι ικανοποιητική τόσο ώστε να εξασφαλίζει αποδεκτό κορεσμό O₂ στο αρτηριακό αίμα με σχετικά φυσιολογικές πιέσεις & χωρίς να προκαλείτε καρδιακή ανεπάρκεια.
- Επί μετάθεσης των μεγάλων αγγείων πρέπει να εξασφαλίζεται ικανοποιητική ανάμειξη της συστηματικής και της πνευμονικής φλεβικής επιστροφής.(1).

Ομάδες συγγενών καρδιοπαθειών που αντιμετωπίζονται με "παρηγορικές επεμβάσεις".

- Καρδιοπάθειες με μειωμένη πνευμονική ροή – Αορτοπνευμονική αναστόμωση (Shunt)
 - Καρδιοπάθειες με αυξημένη πνευμονική ροή - Περίδεση πνευμονικής αρτηρίας
 - Καρδιοπάθειες με επιθυμητή αυξημένη μίξη αίματος - Κολπική διαφραγματοστομία (Rashkind)
- Καρδιοπάθειες με φυσιολογία μονήρους κοιλίας - Μείωση του έργου της κοιλίας- επέμβαση Glenn.

Α. Καρδιοπάθειες με μειωμένη πνευμονική ροή.

Α₁ επεμβάσεις αύξησης της ροής ΑΟΡΤΟΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΑΝΑΣΤΟΜΩΣΗ (SHUNT)

Αποτελούν μία μεγάλη ομάδα συγγενών καρδιοπαθειών που παρουσιάζονται με *κύανωση* λόγω της μειωμένης ροής στην πνευμονική κυκλοφορία.

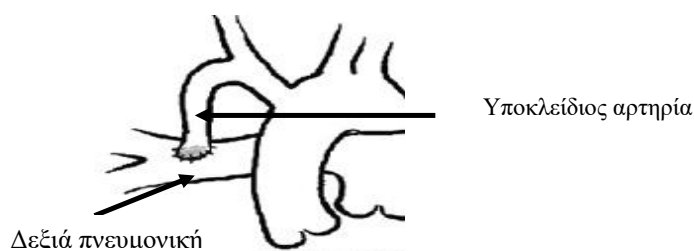
ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΓΙΑ ΑΟΡΤΟΠΝΕΥΜΟΝΙΚΑ SHUNTS

Τετραλογία Fallot, σε βρέφη ηλικίας μικρότερης των 3 μηνών με σωματικές παραμέτρους τέτοιες που δεν επιτρέπεται η ικανοποιητική ανακατασκευή του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας.

- **Ατρησία πνευμονικής βαλβίδας** με ή χωρίς την παρουσία μεσοκοιλιακής επικοινωνίας (VSD).
- **Ατρησία τριγλώχινας βαλβίδας** με στένωση πνευμονικής βαλβίδας.
- **Μονήρης κοιλία** με στένωση της πνευμονικής βαλβίδας.
- **Μετάθεση μεγάλων αγγείων** με μεσοκοιλιακή επικοινωνία και στένωση πνευμονικής βαλβίδας. Ικανοποιητική μείξη στο επίπεδο των κοιλιών, αλλά ανεπαρκής ροή στην πνευμονική κυκλοφορία.

Εάν η υποξία είναι σημαντική η αρχική θεραπευτική προσπέλαση συνίσταται στην χορήγηση προσταγλανδίνης ενδοφλέβια για διατήρηση του PDA.

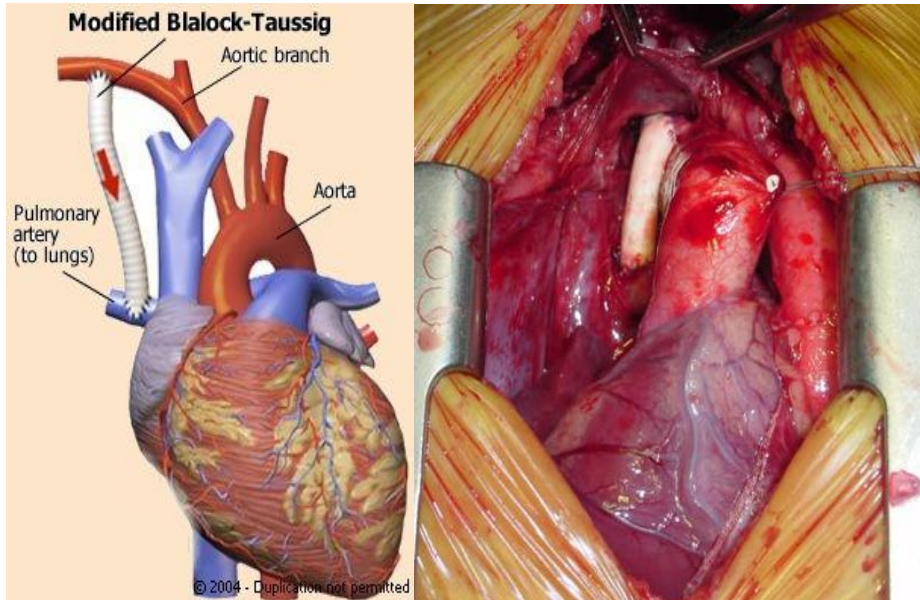
1. **Κλασσικό Blalock- Taussig shunt**: Κατασκευάστηκε για πρώτη φορά το 1940 και είναι η αναστόμωση μεταξύ της υποκλειδίου αρτηρίας και της



Εικόνα 1: Blalock- Taussig shunt

σύστοιχης πνευμονικής αρτηρίας. Συνήθως γίνεται στην αντίθετη πλευρά του αορτικού τόξου και η ροή του shunt ρυθμίζεται από τη διάμετρο της υποκλειδίας αρτηρίας.

2. Τροποποιημένο Blalock –Taussig shunt:



Η αναστόμωση, με χρήση Gore-Tex ή Impra, της υποκλειδίου αρτηρίας με την σύστοιχη πνευμονική αρτηρία.

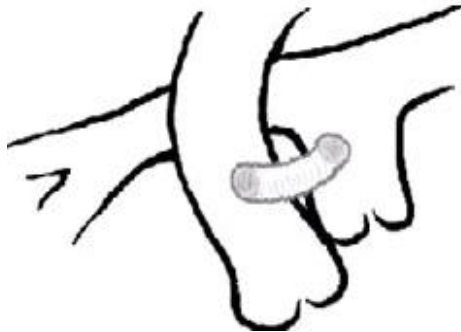
Συνήθως πραγματοποιείται στην ίδια πλευρά με αυτή του αορτικού τόξου ενώ και στην άλλη πλευρά αποδίδει ικανοποιητικά.

Η ροή του εξαρτάται από την *διάμετρο του μοσχεύματος* καθώς επίσης και από την *θέση της κεντρικής αναστόμωσης*. Αναστόμωση στην ανιούσα αορτή παρουσιάζει μεγαλύτερη ροή από αυτήν της ανωνύμου ή της υποκλειδίου αρτηρίας.

Η προσπέλαση γίνεται με σύστοιχη Θωρακοτομή κυρίως αριστερά προκειμένου να προφυλαχθεί η δεξιά πνευμονική αρτηρία για το ενδεχόμενο μεταγενέστερης κοιλοφλεβικής αναστόμωσης (Glenn).

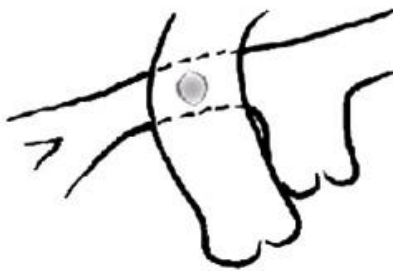
Η μέση στερνοτομή (5) αποτελεί μία πολύ καλή προσέγγιση (ιδιαίτερα σε περιπτώσεις που το νεογνό είναι βοταλειοεξαρτώμενο για να αποφύγουμε την παρεμπόδιση της ροής κατά την διάρκεια της κατασκευής του shunt). Πολλοί χειρουργοί συνιστούν την χορήγηση χαμηλών δόσεων ασπιρίνης 10 mg/Kg και διπυριδαμόλης για διάστημα 2-3 μηνών για την αποφυγή θρομβωτικών επεισοδίων του συνθετικού μοσχεύματος.

3. **Κεντρικά shunts:** Πραγματοποιούνται μεταξύ της ανιούσης αορτής και του στελέχους της πνευμονικής αρτηρίας.



Εικόνα 2: Κεντρικά shunts

- 4. Waterstone:** Αναστόμωση μεταξύ της ανιούσης αορτής και της δεξιάς πνευμονικής αρτηρίας.



Εικόνα 3: Επέμβαση Waterstone

- 5. Pott's:** Αναστόμωση μεταξύ της κατιούσης αορτής και της αριστεράς πνευμονικής



αρτηρίας.

Εικόνα 5: Επέμβαση Pott's

Τα κεντρικά, όπως και τα shunts τύπου Waterstone ή Pott's γίνονται εξαιρετικά σπάνια και έχουν κυρίως ιστορική σημασία.

Συμπερασματικά τα αορτοπνευμονικά shunts ωφελούν κάθε ασθενή με απόφραξη στο χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας (βαλβιδική, υποβαλβιδική) που παρουσιάζονται με σημειολογία κυάνωσης, δύσπνοιας ή ακόμη και με μειωμένη σωματική ανάπτυξη.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΤΩΝ ΑΟΡΤΟΠΝΕΥΜΟΝΙΚΩΝ SHUNTS

- **Κλασσικά B-T Shunts:** Παρουσιάζονται δυσκολίες στην κινητοποίηση της υποκλειδίου αρτηρίας και προκαλούνται δυσμορφίες της πνευμονικής αρτηρίας ιδιαίτερα αν είναι μικρού μεγέθους (6).

Παρατηρούμενες επιπλοκές:

1. Ισχαιμία ή πλημμελής ανάπτυξη του σύστοιχου άνω άκρου.
2. Χυλοθώρακας.
3. Κάκωση του φρενικού νεύρου,
4. Σύνδρομο Horner και
5. Ενδοκαρδίτιδα.

- **Τροποποιημένα B-T Shunts:**

Είναι ευκολότερα στην κατασκευή, προκαλούνται λιγότερες δυσμορφίες στην πνευμονική αρτηρία και επιτρέπεται μεγαλύτερη ανάπτυξη των πνευμονικών αρτηριών.(7) Επιπλοκές:

1. Στένωση ή θρόμβωση του Shunt – Για προφύλαξη, χορήγηση ηπαρίνης πριν τον αποκλεισμό των αγγείων (100 iu/Kg) και εν συνεχεία για το πρώτο 24ωρο. 25- 30 iu/Kg/h
 2. Μικρότερη διάρκεια “ζωής” σε σχέση με το κλασσικό shunt
- **Pott’s:** Αναπτύσσετε αγγειακή πνευμονική νόσος (πνευμονική υπέρταση) από την αυξημένη ροή αίματος στους πνεύμονες και ανακύπτουν τεχνικές δυσκολίες στην ανακατασκευή.
 - **Waterstone:** Δημιουργία “δυσμορφιών” στην πνευμονική αρτηρία (γωνίωση) από την λαθεμένη θέση κατασκευής του shunt σε ποσοστό που ξεπερνά το 50%. Ανάπτυξη πνευμονικής αγγειακής νόσου ή μικρής βελτίωσης της κυάνωσης λόγω αδυναμίας ρύθμισης επαρκούς ροής προς την πνευμονική κυκλοφορία.
 - **Κεντρικά shunts:** Δυσκολία στην ρύθμιση της ροής προς την πνευμονική κυκλοφορία.

Όλες οι μορφές αορτοπνευμονικής επικοινωνίας με εξαίρεση τα κεντρικά shunts τείνουν στην ετερόπλευρη ανάπτυξη της αγγειακής κοίτης των πνευμόνων.

Β. Καρδιοπάθειες με αυξημένη πνευμονική ροή

Περίδεση πνευμονικής αρτηρίας

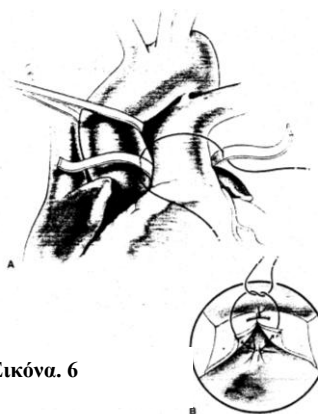
Είναι γνωστό ότι αμέσως μετά την γέννηση οι πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις είναι περίπου ίσες με τις αντίστοιχες της συστηματικής κυκλοφορίας και μετά αρχίζουν να μειώνονται προοδευτικά ώστε μετά πάροδο 3 μηνών περίπου να αποτελούν κλάσμα των αντίστοιχων συστηματικών. Επί παρουσίας όμως παθήσεων όπως μεγάλα ελλείμματα στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα ή επί εξόδου των μεγάλων αρτηριών από την ίδια κοιλία ή επί λειτουργικής μονήρους κοιλίας η πνευμονική κυκλοφορία λειτουργεί υπό συνθήκες υψηλών πιέσεων με αποτέλεσμα της εμφάνιση συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας και την εμφάνιση μη αντιστρεπτής πνευμονικής υπέρτασης.(8),(9)

- Σκοπός της περιίδεσης είναι:

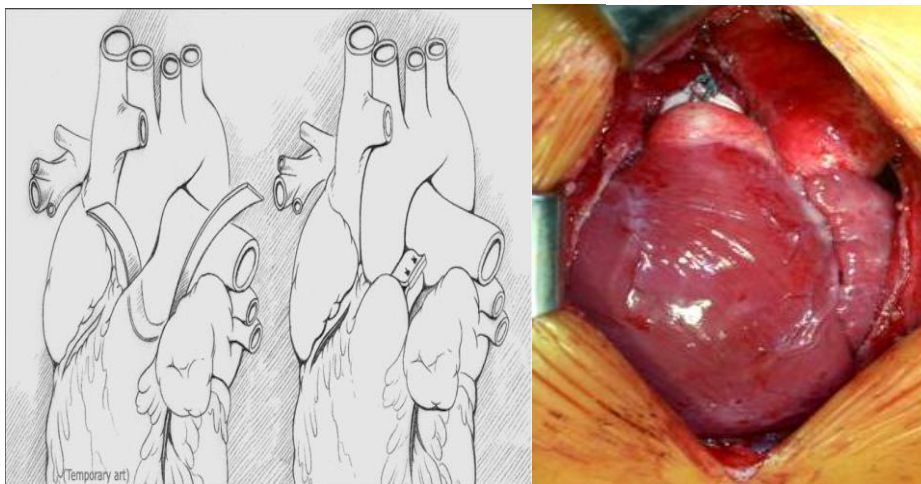
1. Να περιορισθεί η ροή στους πνεύμονες και η επακολουθούσα ποικίλου βαθμού πνευμονική υπέρταση.
2. Να βελτιωθεί η καρδιακή ανεπάρκεια

- Η προσπέλαση γίνεται με αριστερή θωρακοτομή ή με μέση στερνοτομή.

Η περιίδεση γίνεται στο στέλεχος της πνευμονικής αρτηρίας ακριβώς μετά τις γλωχίνες της πνευμονικής βαλβίδας για αποφυγή κακοποίησης των γλωχίνων και την δημιουργία στένωσης στην έκφυση της δεξιάς και αριστεράς πνευμονικής αρτηρίας. Το προς χρήση



Εικόνα. 6



υλικό πρέπει να είναι λείο προς αποφυγή διάβρωσης της αρτηρίας. Ιδιαίτερη προσοχή στην καθήλωση της περιίδεσης για να μην μετακινηθεί περιφερικότερα της αρχικής τοποθέτησης.

- Η περιίδεση θεωρείται αποτελεσματική όταν επιτυγχάνετε μείωση της πίεσης στην πνευμονική αρτηρία στο 1/3 της αντίστοιχης συστηματικής και όταν εξασφαλίζετε $\text{SaO}_2 = 80-85\%$ με $\text{FiO}_2 = 21-24\%$. Σε περίπτωση συνύπαρξης ασθένειας των

πνευμόνων τότε η αποτελεσματικότητα της περίσφιξης καθορίζεται από το gradient της πνευμονικής προ και μετά την περίσφιξη. Έτσι για βρέφη, *gradient της τάξης των 40-60 mmHg* προτείνεται σε συνθήκες γενικής αναισθησίας. Ενδιαφέρον είναι ότι με την μείωση της πνευμονικής ροής η οξεία ελάττωση της φόρτισης όγκου στην δεξιά κοιλία οδηγεί σε άμεσες γεωμετρικές αλλαγές της πού περιλαμβάνουν την υπερτροφία των τοιχωμάτων και την μείωση του τελοδιαστολικού όγκου. Οι κίνδυνοι από μη αποτελεσματικό banding περιλαμβάνουν επί μεν *χαλαρού* την μη προστασία των πνευμόνων και την βελτίωση των συμπτωμάτων, επί δε *σφικτού* την υποξαιμία και ιδιαίτερα κατά την διάρκεια της ταχείας φάσης της ανάπτυξης. Σε πολλά κέντρα προτείνεται ο διαχωρισμός του στελέχους της πνευμονικής και ακολούθως η συρραφή του κεντρικού στελέχους στο επίπεδο της βαλβίδας, στο δε περιφερικό άκρο συρραφή με χρήση εμβολώματος και δημιουργία (shunt) ελεγχόμενης ροής. Η τεχνική εφαρμόζεται στο 1^ο στάδιο της επέμβασης Norwood.

- Κατά την κατασκευή της περιόδου εφαρμόζεται ο κανόνας του Trusler:
 1. **Απλές ανωμαλίες όπως T.O.F, VSD = 20 mm + wt (Kg)**
 2. **Ανωμαλίες μίξης όπως SVA, TGA = 24 mm + wt (Kg)**

ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΠΕΡΙΔΕΣΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ

Η πιο συνήθης ένδειξη για περίδεση της πνευμονικής αρτηρίας είναι κάθε σύμπλοκη καρδιοπάθεια που οδηγεί σε συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια κατά την νεογνική περίοδο με προοπτική καθυστερημένης χειρουργικής ολικής διόρθωσης. Παθήσεις με φυσιολογία μονήρους κοιλίας είναι η πιο συνηθισμένη ένδειξη για περίδεση της πνευμονικής αρτηρίας για προστασία της πνευμονικής αγγειακής κοίτης για την μελλοντική επέμβαση Fontan. Άλλες παθήσεις είναι:

- Κολποκοιλιακό κανάλι με μη ισορροπημένη κυκλοφορία
- Πολλαπλή παρουσία μεσοκοιλιακών επικοινωνιών (VSD)
- Μεσοκοιλιακή επικοινωνία και στένωση του Ισθμού της αορτής.
- Μονήρης κοιλία με αυξημένη ροή στην πνευμονική κυκλοφορία.
- Διόρθωση μετάθεσης μεγάλων αρτηριών σε δύο στάδια, σε συνδυασμό με δημιουργία shunt.
- Αντένδειξη χρήσης εξωσωματικής κυκλοφορίας λόγω ενδοκρανιακής αιμορραγίας ή θρομβοκυτοπενίας.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΠΕΡΙΔΕΣΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ

- Θνησιμότητα = 5-20% με υψηλότερα ποσοστά σε βρέφη ηλικίας μικρότερης των 3 μηνών ή με σύμπλοκες καρδιοπάθειες.
- Δυσμορφίες της πνευμονικής αρτηρίας. Χαμηλό Banding οδηγεί σε υπερβαλβιδική στένωση της πνευμονικής αρτηρίας, ενώ απομακρυσμένο μπορεί να καταλήξει σε διάβρωση του διχασμού της πνευμονικής αρτηρίας.
- Ανάπτυξη υποαορτικής στένωσης στην μονήρη κοιλία σε ποσοστό
 - 30-40 %.

Γ. ΕΠΕΜΒΑΣΕΙΣ ΠΟΥ ΑΥΞΑΝΟΥΝ ΤΗΝ ΑΝΑΜΕΙΞΗ ΤΟΥ ΑΙΜΑΤΟΣ

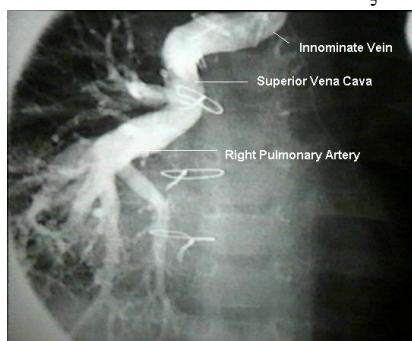
Η μετάθεση των μεγάλων αγγείων αποτελεί την κλασσική κατάσταση που υπάρχει σημαντικά μειωμένος κορεσμός του αρτηριακού αίματος SatO₂ λόγω ανεπαρκούς μείξης της φλεβικής και πνευμονικής επιστροφής. Υπάρχουν βεβαίως και άλλες καταστάσεις όπου η φτωχή ανάμειξη ή η ανεπαρκής ροή των συστηματικών ή πνευμονικών φλεβών οδηγεί σε σοβαρή υποξία στην συστηματική κυκλοφορία. Η αρχική αντιμετώπιση συνίσταται στην χορήγηση προσταγλανδίνης E1 & E2 για διατήρηση ανοικτού του βοταλείου πόρου (PDA) και αύξηση της πνευμονικής ροής. Η διάρκεια της θεραπείας εξαρτάται από την σχεδιαζόμενη χειρουργική επέμβαση και το πότε θα πραγματοποιηθεί.

1. **Blalock- Hanlon** διαφραγματοστομία. Γίνεται χωρίς την χρήση εξωσωματικής κυκλοφορίας. Η χρήση της σήμερα έχει πρακτικά μηδενισθεί λόγω της εφαρμογής της διαφραγματοστομίας κατά Rashkind.
2. **Διαφραγματοστομία κατά Rashkind**: Γίνεται στο αιμοδυναμικό εργαστήριο κατά την διάρκεια καρδιακού καθετηριασμού με επιτυχία 90%.(10)
3. **Ανοικτή κοιλιακή διαφραγματοστομία**: Ακολουθεί σε περιπτώσεις διόρθωσης συνδρόμου αριστερής υποπλαστικής κοιλίας.(11), (12)

Δ. ΕΠΕΜΒΑΣΕΙΣ ΜΕΙΩΣΗΣ ΕΡΓΟΥ ΜΟΝΗΡΟΥΣ ΚΟΙΛΙΑΣ

1. ΚΛΑΣΣΙΚΗ ΕΠΕΜΒΑΣΗ GLENN

- Είναι η τελικοτελική αναστόμωση της άνω κοίλης φλέβας με την δεξιά πνευμονική αρτηρία.
- Προκαλείτε διαχωρισμός της πνευμονικής κυκλοφορίας δεδομένου ότι ο δεξιός πνεύμονας τροφοδοτείται με αίμα από την άνω κοίλη φλέβα, ενώ ο άλλος από την πνευμονική αρτηρία.
- Αναπτύσσονται καθυστερημένα ενδοπνευμονικές αρτηριοφλεβικές επικοινωνίες.



Κλασσική Glenn

Επειδή κατευθύνει όλη την φλεβική επιστροφή στον μεγαλύτερο δεξιό πνεύμονα η επακολουθούσα επέμβαση Fontan μπορεί να αξιοποιήσει τον μικρότερο αριστερό πνεύμονα.

3. ΑΜΦΙΔΡΟΜΗΣ ΡΟΗΣ ΕΠΕΜΒΑΣΗ GLENN

Είναι η τελικοπλάγια αναστόμωση της άνω κοίλης φλέβας με το στέλεχος της πνευμονικής αρτηρίας.

- Η επέμβαση αυτή αποτελεί ένα πρωταρχικό στάδιο προς την πλήρη επέμβαση Fontan και είναι καλά ανεκτή ιδιαίτερα όταν συνδυάζεται με την διόρθωση όλων των συνοδών βλαβών. Όσον αφορά την ηλικία από τα περισσότερα κέντρα προτείνεται ηλικία > των 3-6 μηνών. Σε μικρότερη ηλικία έχει παρατηρηθεί αυξημένη συχνότητα

1. πρόωρης κυάνωσης, παρ' όλη την φυσιολογική τελοδοδιαστολική και διαπνευμονική πίεση, προκαλώντας την υπόνοια της παρουσίας δεξιό αριστερών επικοινωνιών ενδοπνευμονικά. θρόμβωσης της πνευμονικής αρτηρίας και απόφραξης των φλεβών.

- Επέρχεται αποτελεσματική μείωση του όγκου και έργου της κοιλίας.
- Μειώνεται η θνησιμότητα της επακολουθούσας επέμβασης Fontan.

Σε ηλικία > 6 μηνών ο κίνδυνος θανάτου είναι 0% στα περισσότερα κέντρα.

Η επέμβαση μπορεί να γίνει χωρίς χρήση εξωσωματικής κυκλοφορίας,(15) αλλά χρησιμοποιώντας παρακαμπτήριο μόσχευμα μεταξύ άνω κοίλης φλέβας και οροφής δεξιού κόλπου.

Η χρήση εξωσωματικής κυκλοφορίας είναι απαραίτητη σε περιπτώσεις:

1. Ανακατασκευής των πνευμονικών αρτηριών
 2. Ασθενών με διπλή φλεβική επιστροφή που χρήζουν δημιουργίας δύο αναστομώσεων.
 3. Ενδοκαρδιακών ανωμαλιών που πρέπει να διορθωθούν ταυτόχρονα
- Λόγω της αμφίδρομης ροής και στους δύο πνεύμονες η επακολουθούσα επέμβαση Fontan "χρησιμοποιεί" και τους δύο πνεύμονες .
 - Επιπλοκή της είναι η προοδευτική επιδείνωση της κυάνωσης λόγω ανάπτυξης φλεβοφλεβικών αναστομώσεων και αύξησης των πνευμονικών αγγειακών αντιστάσεων.
 - Η ανάπτυξη **πνευμονικών αρτηριοφλεβικών επικοινωνιών** μετά Bi-directional cavo-pulmonary shunt είναι γεγονός. Αρκετές υποθέσεις έχουν γίνει για αυτήν την παρουσία αλλά οι επικρατέστερες είναι:
 - Χρόνια υποξία
 - Μη σφυγμική ροή
 - Διαταραχές ορμονών

Ιδιαίτερη προσοχή πρέπει να δίδεται κατά την διάρκεια της επέμβασης:

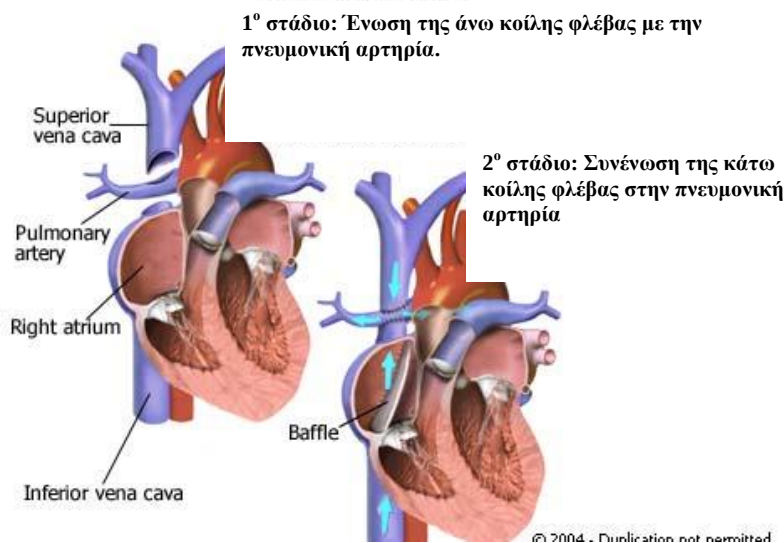
- προκειμένου να μην κακοποιηθεί ο φλεβόκομβος
 - να μην αποφραχθεί η άνω κοίλη φλέβα,
 - να είναι επαρκές το εύρος της αναστόμωσης,
 - να μην υπάρχει τάση στη κοιλοπνευμονική αναστόμωση
- και τέλος να γίνεται μέτρηση πιέσεων στην *άνω κοίλη φλέβα* και στην *πνευμονική αρτηρία* για να βεβαιωθούμε ότι δεν υπάρχει gradient.

Βελτιώνουν την συμπτωματολογία των παθήσεων αλλά δεν αντιμετωπίζουν ριζικά το πρόβλημα

Επέμβαση Fontan: Πραγματοποιείτε όταν υπάρχει μόνο μία λειτουργική κοιλία για να καλύψει τις ανάγκες του παιδιού.

Η επέμβαση αυτή στόχο έχει την ροή του φλεβικού αίματος στους πνεύμονες παρακάμπτοντας την δεξιά κοιλία. Έτσι η μία κοιλία προωθεί το αίμα στο λοιπό σώμα. Σχήμα 5

Επέμβαση Fontan



Σχήμα: 5

ΥΒΡΙΔΙΚΗ ΚΑΡΔΙΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ

Αποτελεί την εξέλιξη στον τομέα των Συγγενών Καρδιοπαθειών. Είναι συνδυαστική παρέμβαση καρδιοχειρουργών και καρδιολόγων στο χειρουργείο με χρήση συσκευών αιμοδυναμικού εργαστηρίου με την καρδιά πάλλουσα. Στο τμήμα μας έχουν πραγματοποιηθεί τέτοιες επεμβάσεις με επιτυχία.

Τα παιδιά μετά το χειρουργείο μεταφέρονται στην παρακείμενη μονάδα εντατικής θεραπείας όπου εξειδικευμένο ιατρικό (εντατικολόγοι, καρδιολόγοι, καρδιοχειρουργοί και αναισθησιολόγοι) και νοσηλευτικό προσωπικό αναλαμβάνει την ασφαλή και αποτελεσματική φροντίδα των νεογνών, βρεφών και παιδιών.

Ποια είναι η εξέλιξη των παιδιών με συγγενή καρδιοπάθεια?

Εξαρτάται από:

- Από την φύση και την σοβαρότητα της πάθησης και από την λειτουργική κατάσταση της καρδιάς.
- Από την γενικότερη κατάσταση των παιδιών πριν το χειρουργείο.
- Από την διαθεσιμότητα των ιατρικών πόρων και την κατάλληλη θεραπευτική αγωγή.

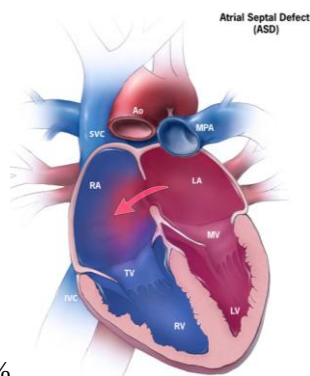
Οι συγγενείς καρδιοπάθειες ήταν πριν μερικά χρόνια παθήσεις χωρίς μεγάλη ελπίδα και προοπτική για πολλά νεογνά και παιδιά. Σήμερα με την ευρεία ιατρική πρόοδο και την τεχνολογική υποστήριξη παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες απολαμβάνουν το προνόμιο της παροχής αποτελεσματικής βοήθειας που τους επιτρέπει να ζουν αρκετά, υγιεινά, ενεργά και παραγωγικά κατά την διάρκεια του βίου τους.

ΕΠΙΒΙΩΣΗ ΜΕΧΡΙ ΤΗΝ ΕΝΗΛΙΚΙΩΣΗ

- Αποφρακτικές ανωμαλίες
 1. Στένωση αορτικής βαλβίδας
 2. Στένωση ισθμού αορτής
 3. Στένωση πνευμονικής βαλβίδας
- Ακυανωτικές ανωμαλίες με διαφυγή
 1. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία (Secondum)
 2. Ανοικτός αρτηριακός πόρος
- Κυανωτικές ανωμαλίες με διαφυγή
 1. Τετραλογία Fallot
 2. Σύνδρομο Eisenmerger's

A. ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (10-15%)

Ανατομικοί Τύποι:



1. Δευτερογενής επικοινωνία (secondum) 80%

2. Πρωτογενής επικοινωνία (Ostium primum) & Δυσπλασία της μιτροειδούς βαλβίδας.

3. Φλεβώδης (sinus venosus)
4. Ανοικτό ωοειδές Τρήμα 25%.
5. Ελλείμματα Ενδοκαρδιακών προσκεφαλαίων.

Συνοδές Παθήσεις

1. Πνευμονική στένωση
2. Μερική ανώμαλη φλεβική επιστροφή
3. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία
4. Αρτηριακός πόρος
5. Στένωση ή ανεπάρκεια μιτροειδούς

Διάγνωση

1. Κλινική εξέταση (Συστολικό φύσημα αντιληπτό στην εστία ακροάσεως της πνευμονικής λόγω αυξημένης ροής κατά την προσχολική ηλικία).
 2. Ηλεκτροκαρδιογράφημα (Σημεία υπερτροφίας δεξιάς κοιλίας, δεξιός άξονας και αποκλεισμός δεξιού σκέλους)
 3. Υπερηχοκαρδιογράφημα (παράδοξη κινητικότητα διαφράγματος)
 4. Καθετηριασμός καρδιάς ιδίως σε τύπου 2 και 3. Στα νεογνά επιβάλλεται για ανάδειξη και άλλων συγγενών καρδιοπαθειών.
- Από την μέτρηση των πιέσεων έχουμε ήπια αύξηση στην δεξιά κοιλία καθώς και πνευμονική και συστολική κλίση πίεσης στο ύψος της πνευμονικής βαλβίδας λόγω αυξημένης ροής.

Πρόγνωση

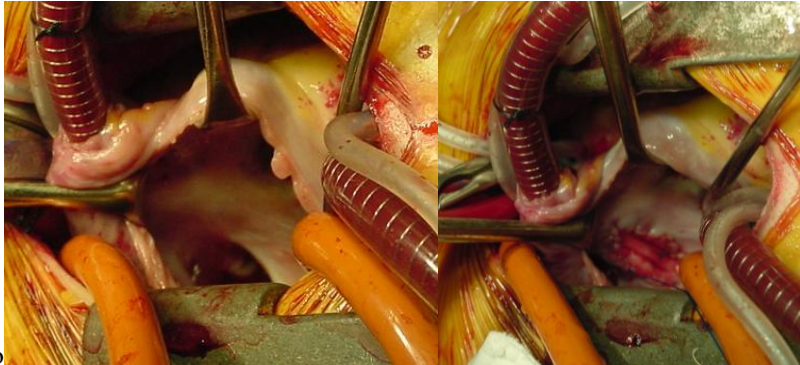
- ASD < 3 mm: Αυτόματη σύγκλειση 100% εντός 18 μηνών.
- ASD 3-5 mm: Σε ποσοστό 80% σύγκλειση εντός 12 μηνών.
- ASD 5-8 mm: Σε ποσοστό 80% σύγκλειση εντός 15 μηνών.
- ASD > 8 mm: Πιθανότατα δεν συγκλείετε αυτομάτως

Ενδείξεις χειρουργικής θεραπείας

1. Σχέση ροής: Πνευμονική / Συστηματική κυκλοφορία >2/1
2. Αξιοσημείωτη καρδιομεγαλία (Δεξιές κοιλότητες)
3. Εμφάνιση καρδιακής ανεπάρκειας
4. Καθυστέρηση στην ανάπτυξη.

Χειρουργική Τεχνική

1. Δευτερογενές Έλλειμμα: Απλή συρραφή των χειλέων και επί ευμεγέθους ελλείμματος εμφύλωμα από Dacron ή

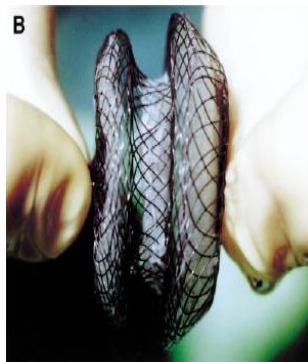


περικάρδιο

2. Πρωτογενής Τύπος: Πλαστική της γλωχίνας της μιτροειδούς βαλβίδας και ακολούθως σύγκλειση του ελλείμματος με εμφύλωμα.
3. Sinus Venosus: Τοποθέτηση εμφυλώματος για αποκατάσταση της ροής των πνευμονικών φλεβών στον αριστερό κόλπο.

Περιεγχειρητική θνησιμότητα = 1%

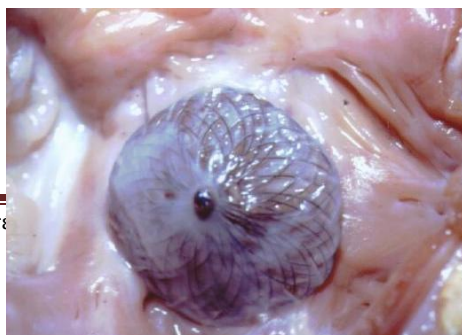
Επεμβατική σύγκλειση του ελλείμματος με ειδικές συσκευές στο αιμοδυναμικό εργαστήριο (Amplatzer)



Μετεγχειρητικές επιπλοκές

1. Κολπικές αρρυθμίες
2. Σοβαρές βράδυ-ταχυαρρυθμίες
3. Απόφραξη της Άνω κοίλης φλέβας σε περιπτώσεις Sinus Venosus.
4. Σύνδρομο μετά περικαρδιοτομή (σπάνιο)

6 Εβδομάδες μετά την εμφύτευση



Επιπλοκές ανεγχείρητου ASD

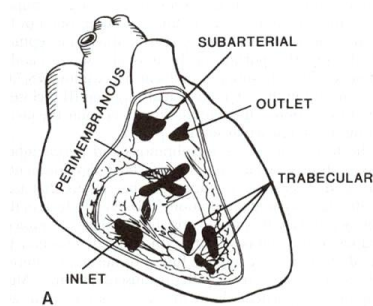
- Ανάπτυξη αποφρακτικής αγγειακής νόσου των

πνευμονικών αγγείων -σοβαρού βαθμού πνευμονική υπέρταση (σπάνια πριν 20ετία)-

- Κυάνωση 10-15%
- Διάταση δεξιού κόλπου, ίνωση, κοιλική μαρμαρυγή, πτερυγισμός
- Παράδοση εμβολή - Α.Ε.Ε.

Β. ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ 20%

Ανατομικοί Τύποι:



Τύπος I. Υποαρτηριακός 5%

2. Τύπος II. Περιμεμβρανώδης (Συχνότερος) 75%

3. Τύπος III. "Κολποκοιλιακός τύπος" Άμεση σχέση με την τριγλώχινά

4. Τύπος IV. Μυϊκός τύπος (Μονήρης ή Πολλαπλός) 25%

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

1. Κλινική εξέταση (Ολοσυστολικό φύσημα αριστερά παραστερνικά 3°-5° μεσοπλεύριο διάστημα λόγω της διακοιλιακής διαφυγής και λόγω αυξημένης ροής δια της πνευμονικής βαλβίδας)
2. Ro Θώρακος: (Αυξημένη πνευμονική αιμάτωση - Μεγαλοκαρδία)



3. Υπερηχοκαρδιογράφημα(Μεγάλη η συμβολή του στη παρακολούθηση της εξέλιξης της νόσου και για την μετεγχειρητική πορεία του παιδιού)
4. Καθετηριασμός καρδιάς

Στοιχεία Παθοφυσιολογίας

Ροή αίματος από την αριστερά κοιλία προς την δεξιά κοιλία σε άλλοτε άλλο βαθμό. Τούτο εξαρτάται από :

- α. Διαφορά μεταξύ των πιέσεων πνευμονικής/ συστηματικής κυκλοφορίας
- β. Κλίση πιέσεων στη περιοχή του ελλείμματος
- γ. Μέγεθος ελλείμματος.

Αποτέλεσμα διάταση της δεξιάς κοιλίας με αυξημένη ροή και πίεση στην πνευμονική κυκλοφορία.

Κλινική εξέλιξη

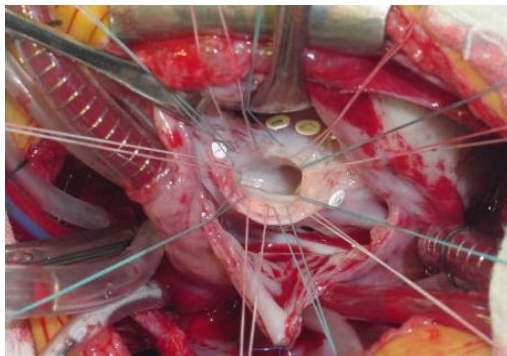
1. Σε παιδιά με μικρό VSD συνήθως δεν υπάρχει πρόβλημα στην ανάπτυξη και εξέλιξη.
Άλλωστε σε ποσοστό 30-40% στο πρώτο χρόνο της ζωής υπάρχει αυτόματη σύγκλειση όλων των VSD's. Ο πιθανολογούμενος μηχανισμός είναι η δημιουργία ανευρύσματος με εναπόθεση ιστού στην διαφραγματική γλωχίνα της τριγλώχινας.
2. Σε περιπτώσεις όμως με ενδιάμεσο (Εύρος το μισό του μεγέθους του αορτικού δακτυλίου) ή μεγάλο VSD έχουμε συνήθως:
 - α. Ελαττωμένη αντοχή στην άσκηση
 - β. Συχνές αναπνευστικές λοιμώξεις
 - γ. Καθυστερημένη ανάπτυξη και εξέλιξη
 - δ. Σημειολογία συμφορητικής καρδιοπάθειας.
3. Σε περιπτώσεις συνύπαρξης στένωσης του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας δυνατόν να συνυπάρχει και **Κυάνωση**.
4. Πιθανότητα εμφάνισης μικροβιακής ενδοκαρδίτιδας.
5. Σε περιπτώσεις Υποαορτικών ελλειμμάτων δυνατόν να παρατηρηθεί ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας. Ποσοστό 6.3%

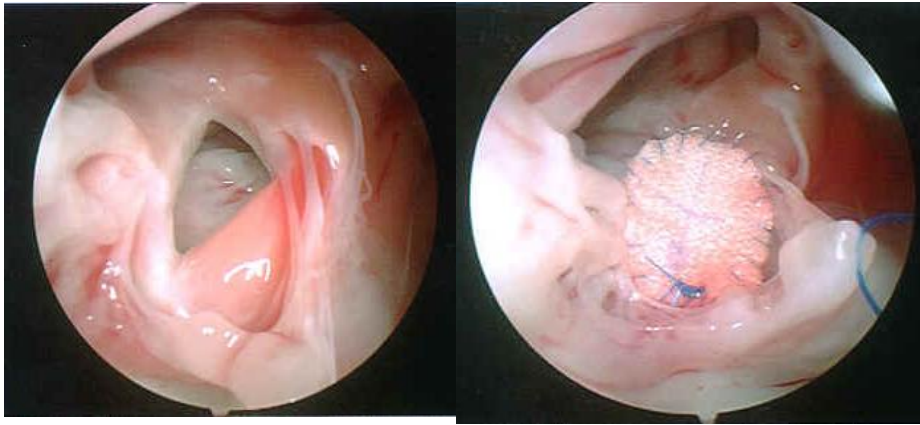
Ενδείξεις Χειρουργικής Θεραπείας

1. Ένδειξη όταν $Qp/Qs > 2$
2. Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια ανθεκτική στην Φαρμακοθεραπεία
3. Αξιοσημείωτη καθυστέρηση στην ανάπτυξη
4. Μεγάλο VSD με σημειολογία αυξημένης πνευμονικής υπέρτασης. Σε αυτή την περίπτωση έχουμε μεταβίβαση κατά ένα μέρος ή συνολικά των πιέσεων της συστηματικής κυκλοφορίας στην πνευμονική με αποτέλεσμα να καθυστερεί η υποστροφή του μέσου μυϊκού χιτώνα που είναι υπεύθυνη για την αύξηση των πνευμονικών αγγειακών αντιστάσεων.
Η μεγάλη ροή αίματος που παρατηρείτε σε αυτές τις περιπτώσεις μέσω των πνευμονικών αρτηριολίων προκαλεί βλάβη του ενδοθηλίου.
5. **VSD με ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας.** Στην ομάδα αυτή των ασθενών η συνυπάρχουσα αορτική ανεπάρκεια δυνατόν να εξελιχθεί στην κύρια αιμοδυναμική διαταραχή. Η παθολογία αυτή οφείλεται στην πρόπτωση της δεξιάς στεφανιαίας αορτικής γλωχίνας μέσα στο υποπνευμονικό υπερακρολοφιακό έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Σε αρκετούς ασθενείς εξ αυτών η σύγκλειση και μόνο του ελλείμματος είναι αρκετή. Σε άλλους επιβάλλεται και πλαστική της αορτής όταν η ανεπάρκεια είναι μέτρια έως σημαντικού βαθμού.
Χειρουργική θνησιμότητας = 2%
6. VSD με υποαορτική στένωση ή στένωση χώρου εξόδου δεξιάς κοιλίας. Η κατάσταση αυτή (της στένωσης του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας) ομοιάζει με την τετραλογία Fallot δηλαδή έχουμε την εμφάνιση υποβαλβιδικής στένωσης λόγω προοδευτικής υπερτροφίας της υπερκοιλιακής ακρολοφίας.
7. VSD με μικροβιακή ενδοκαρδίτιδα.

Χειρουργικές τεχνικές

1. Σύγκλειση με απλές ραφές
2. Σύγκλειση με χρήση εμβολώματος





3. Περίδεση της πνευμονικής αρτηρίας
σε περιπτώσεις ευμεγέθους VSD σε νεογνική ηλικία ως ανακουφιστική επέμβαση.

Χειρουργική προσπέλαση

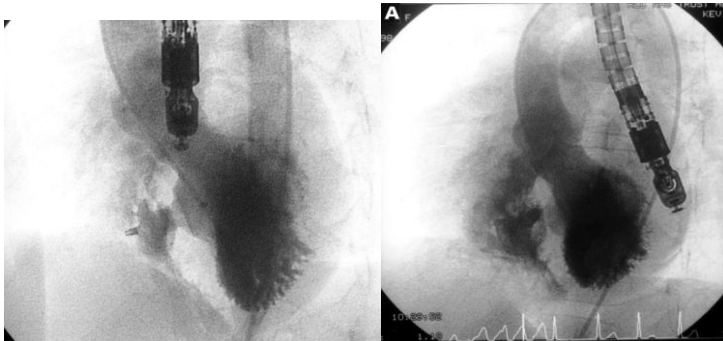
1. Δια του δεξιού κόλπου (συνήθης)
2. Δια της δεξιάς κοιλίας (χώρος εξόδου)
3. Δια της αριστεράς κοιλίας (σπάνια)

ΑΝΤΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ ΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

- Αντιστάσεις πνευμονικών αγγείων > 8 u/wood
- Αντιστάσεις πνευμονικών αγγείων δεν αντιδρούν σε αγγειοδιασταλτικά όπως O_2 και NO
- Έλλειψη επικοινωνίας αριστερό $\rightarrow$ δεξιά στο μεσοκοιλιακό έλλειμμα.
 - Επικοινωνία δεξιά $\rightarrow$ αριστερά στο μεσοκοιλιακό έλλειμμα.
- Όταν οι πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις $> 70\%$ των αντιστοίχων συστηματικών

Επεμβατικές Τεχνικές

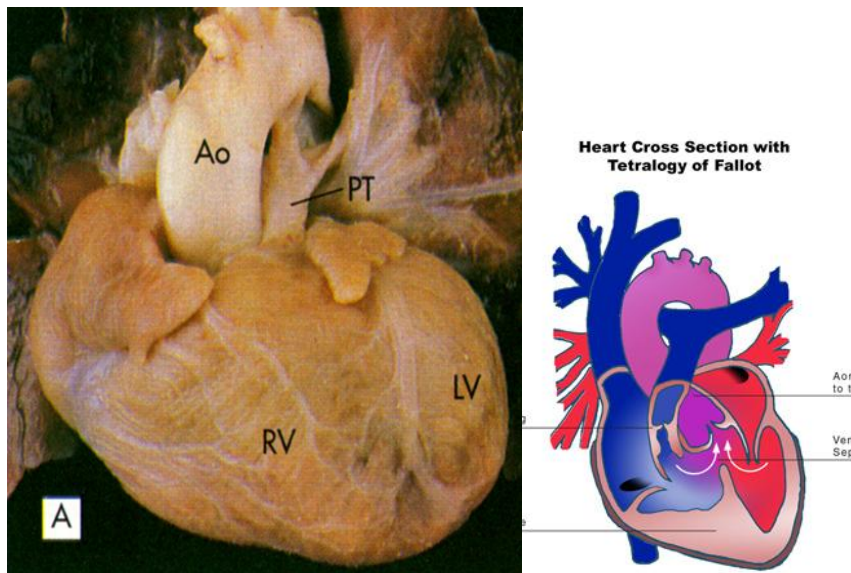
1. Σύγκλειση ελλειμμάτων με χρήση ομπρέλας με αρκετά υψηλά ποσοστά επιτυχίας.



Επιπλοκές

1. Υπολειπόμενη διαφυγή δια του ελλείμματος
2. Ανεπάρκεια τριγλώχινος βαλβίδας
3. Μικροβιακή ενδοκαρδίτις
4. Δεξιός σκελικός αποκλεισμός με αριστερό ημιαποκλεισμό
5. Πλήρης κολποκοιλιακός αποκλεισμός < 1%
6. Ανεπάρκεια δεξιάς κοιλίας
7. Κρίση πνευμονικής υπέρτασης.

3. TETΡΑΛΟΓΙΑ Fallot



ANATOMIA

1. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία υποαορτική. Συνήθως μεγάλη και συγκρίνεται σε μέγεθος με το αορτικό στόμιο.
2. Στένωση χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας λόγω παθολογικής ανάπτυξης του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Η παθολογία αυτή καθορίζει κυρίως την κλινική εικόνα.

Σε **μεγάλες αποφράξεις του χώρου εξόδου** της δεξιάς κοιλίας ή επί **Ατρησίας της πνευμονικής βαλβίδας** η ροή του αίματος προς τους πνεύμονες επιτυγχάνεται με:

A. Τον ανοικτό αρτηριακό πόρο

B. Ανάπτυξη παράπλευρης κυκλοφορίας

1. Αορτο-πνευμονικές

2. Παραμεσοθωρακικές από

α. υποκλείδιες β. βρογχικές

Γ. Τις μεσοπλεύριες αρτηρίες

3. Εφίπνευση αορτής στην πνευμονική

4. Υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας

5. Υποπλασία πνευμονικής αρτηρίας και στένωση δεξιάς η αριστεράς πνευμονικής

ΣΥΝΟΔΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

1. 25% παρουσιάζουν δεξιό αορτικό τόξο και δεξιά κατιούσα αορτή.

2. 40% παρουσιάζουν PDA, ή πολλαπλά μεσοκοιλιακά ελλείμματα.

3. 25-30% παρουσιάζουν εξωκαρδιακές ανωμαλίες.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΛΙΞΗ

1. Παρουσία κυάνωσης

Δυνατόν να παρατηρηθεί και ακυανωτική μορφή αν ο χώρος εξόδου της δεξιάς κοιλίας παρουσιάζει μικρή στένωση και η διαφυγή είναι από αριστερά προς τα δεξιά

2. Υπολειπόμενη σωματική ανάπτυξη

3. Πολυερυθραιμία

4. Εμβολικά επεισόδια

5. Εγκεφαλικά αποστήματα

6. Θρομβώσεις σε περιφερικά αγγεία του πνεύμονα

7. Καρδιακή ανεπάρκεια

ΚΥΑΝΩΤΙΚΗ ΚΡΙΣΗ

Υπερευαίσθητο infundibulum στο 1^ο έτος της ζωής σε συνδυασμό με απότομη μείωση των SVR.

ΔΕΝ ΣΥΜΒΑΙΝΟΥΝ ΠΟΤΕ ΣΤΟΝ ΥΠΙΝΟ!!!



Θεραπεία

- Ηρεμία
- Θέση εικόνας (Knee-chest positioning)
 - Morphine, 0.1-0.2 mg/kg IV or SC
 - Oxygen (perhaps limited value)
- Intravenous volume expansion, 10 cc/kg isotonic
 - Sodium bicarbonate 1-2 mEq/kg/dose
- Propranolol, 0.15-0.25 mg/kg IV over 2-5 minutes
 - Phenylephrine, 0.1 mg/kg IM or SC
- Γενική αναισθησία

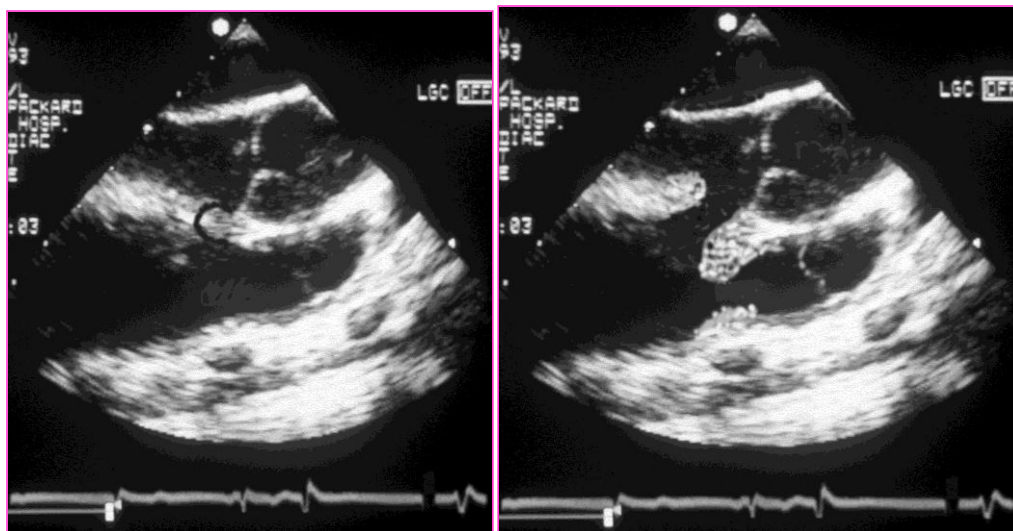
ΔΙΑΓΝΩΣΗ

1. Παρουσία υψηλού Ht. 50-70%
2. Διαταραχή αιμοπεταλίων και λοιπών παραγόντων πήξης.

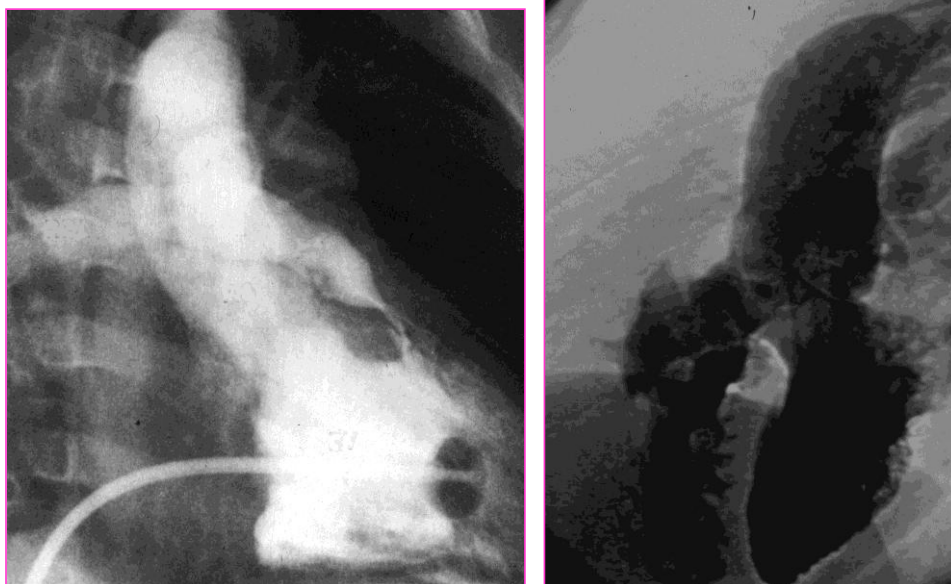


- 3 Α/α Θώρακος:
- α. Μείωση πνευμονικής αγγείωσης
 - β. Απουσία τόξου πνευμονικής αρτηρίας
 - γ. Υπερτροφία δεξιάς κοιλίας
 - δ. Εικόνα "Ξυλοπέδιλου".

4. ECHO Καρδιάς.



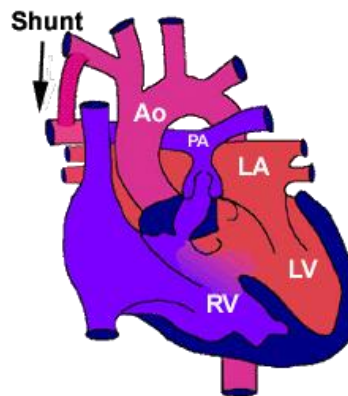
5. ΗΚΓ α. Υπερτροφία δεξιάς κοιλίας
 β. Δεξιός άξονας.
6. Καθετηριασμός



7. MRI



Χειρουργική Θεραπεία



1. ΑΝΑΚΟΥΦΙΣΤΙΚΗ

Σε πολύ μικρής ηλικίας βρέφη με σοβαρή κυάνωση και μικρού μεγέθους πνευμονικές αρτηρίες ενδείκνυται η δημιουργία Shunt μεταξύ υποκλειδίου και σύστοιχης πνευμονικής αρτηρίας.

Επέμβαση Blalock – Taussing. Τούτο δίδει την δυνατότητα για "αύξηση" του μεγέθους των πνευμονικών αρτηριών και αποφυγή υποξίας και πολυερυθραιμίας. Βεβαίως τα χρονικά όρια υπέρ αυτής της χειρουργικής λύσης έχουν αρχίσει να περιορίζονται και ακολουθείται η οριστική χειρουργική θεραπεία

2. ΟΛΙΚΗ ΔΙΟΡΘΩΣΗ

περιλαμβάνει:

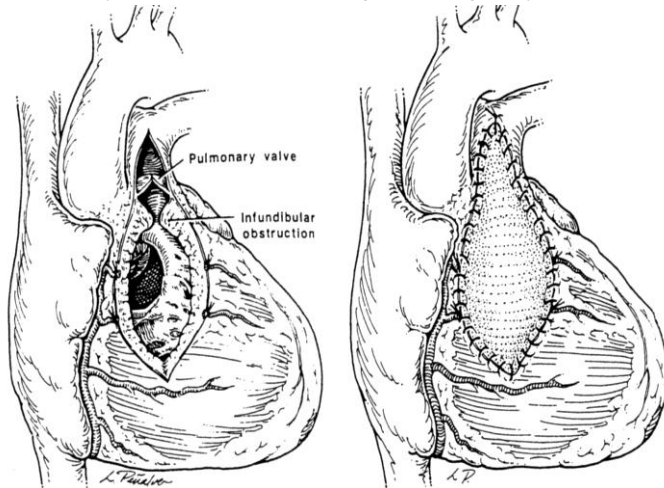
- α. Σύγκλειση του υποαορτικού μεσοκοιλιακού ελλείμματος με εμβάλωμα.
- β. Αφαίρεση μυϊκών μαζών από τον χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας ώστε να διανοιγεί ο υποβαλβιδικός χώρος.

γ. Βαλβιδοτομή της πνευμονικής αρτηρίας.

δ. Τοποθέτηση εμβλώματος στον χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας.

Η τοποθέτηση του καθορίζεται από την σχέση πιέσεων μεταξύ δεξιάς και αριστεράς κοιλίας $P_{RV}/P_{LV} < 0.7$

Η προσπέλαση γίνεται στην πλειονότητα των περιπτώσεων από τον δεξιό κόλπο και σπανιότερα από την δεξιά κοιλία.



Νοσοκομειακή θνητότης < 5%.

ΜΕΤΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΕΣ ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

1. Υπολειπόμενη διαφυγή από το μεσοκοιλιακό έλλειμμα

Τούτο προκύπτει όταν στο χειρουργείο η σχέση πνευμ/ συστημ= 1.5

2. Σύνδρομο χαμηλής καρδιακής παροχής λόγω ήπιας ή μέτριας φόρτισης της αριστεράς κοιλίας από αυξημένη φλεβική επιστροφή.

3. Πλήρης κολποκοιλιακός αποκλεισμός.

4. Αξιοσημείωτη αιμορραγία.

5. Χυλοθώρακας.

6. Ενδοκαρδίτις.

7. Υπολειπόμενη απόφραξη χώρου εξόδου δεξιάς κοιλίας.

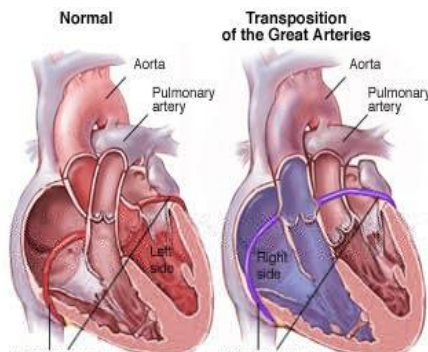
Επανεπέμβαση όταν πίεση δεξιάς κοιλίας =60 mmHg

Νοσοκομειακή Θνητότης 1-5%

ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ

ΠΑΘΟΛΟΓΟ - ΑΝΑΤΟΜΙΑ

Η **Αορτή** αναδύεται απο την **δεξιά κοιλία** και η **Πνευμονική αρτηρία** αναδύεται από την **αριστερά κοιλία**. Η μεταξύ των μεγάλων αγγείων σχέση είναι **παράλληλη**.



ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Η Συστηματική κυκλοφορία είναι σε παράλληλη σχέση με την πνευμονική. Αποτέλεσμα απο την δεξιά κοιλία μη οξυγονωμένο αίμα μέσω της αορτής διοχετεύεται σε όλο το σώμα και οξυγονωμένο αίμα που επιστρέφει μέσω των πνευμονικών φλεβών στον αριστερό κόλπο - κοιλία -πνευμονική αρτηρία - διοχετεύεται στους πνεύμονες.

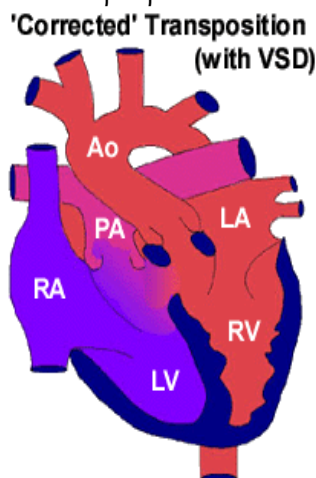
Η επιβίωση είναι αδύνατη εκτός εάν γίνει μείξη των δυο κυκλοφοριών σε κάποιο επίπεδο της κυκλοφορίας

1. Σε επίπεδο κόλπων μέσω του ωοειδούς τρήματος ή μέσω μεσοκοιλιακής επικοινωνίας.
2. Σε επίπεδο κοιλιών μέσω μεσοκοιλιακής επικοινωνίας.
3. Σε επίπεδο μεγάλων αρτηριών μέσω ανοικτού Βοτταλείου πόρου.

Διορθωμένη Μετάθεση Μεγάλων Αγγείων

βαλβίδα.

Σε αυτή την περίπτωση υπάρχει αλλαγή της φυσιολογικής σχέσης και σε επίπεδο κόλπων. Έτσι μεταξύ δεξιού κόλπου και δεξιάς κοιλίας παρεμβάλλεται η μιτροειδής ενώ μεταξύ αριστερού κόλπου και αριστεράς κοιλίας παρεμβάλλεται η τριγλώχινα



ΣΥΝΤΗΡΗΤΙΚΗ ΕΠΕΙΓΟΥΣΑ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

1. Διόρθωση μεταβολικής οξέωσης
2. Αντιμετώπιση οξείας συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας
3. Θεραπεία υπογλυκαιμίας
4. Αντιμετώπιση αναπνευστικής ανεπάρκειας
5. Χορήγηση προσταγλανδίνης E₁ για διατήρηση ανοικτού αρτηριακού πόρου
6. Επείγουσα διαδερμική ή χειρουργική διαφραγματοστομία.

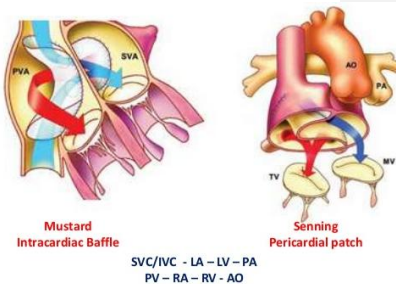
ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

- στο πρώτο έτος με μετάθεση των μεγάλων αγγείων.

1. Σε επίπεδο κόλπων (Mustard, Senning)

2. Σε επίπεδο κοιλιών (Rastelli-

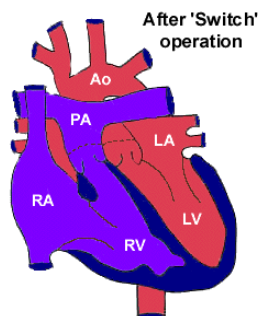
Σύγκλειση VSD και τοποθέτηση βαλβιδοφόρου μοσχεύματος μεταξύ δεξιάς κοιλίας και πνευμονικής αρτηρίας



3. Σε επίπεδο μεγάλων αγγείων (Jatene- Επέμβαση Αντιμετάθεσης των μεγάλων αγγείων).

Χωρίς παρέμβαση

- 50% των ασθενών καταλήγουν στο πρώτο μήνα.
- 70% δεν επιζεί πέραν των 6 μηνών,
- Και μόνο 10% των νεογνών της ζωής παραμένουν εν ζωή

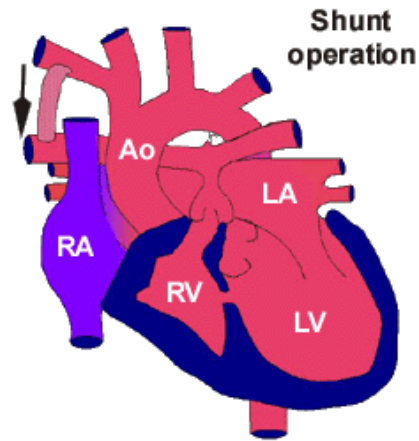


• ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΡΙΓΩΧΙΝΟΣ

ΑΝΑΤΟΜΙΑ

1. Απουσία οποιασδήποτε σύνδεσης μεταξύ δεξιού κόλπου και δεξιάς κοιλίας. Το αίμα διοχετεύεται από τον δεξιό κόλπο στον αριστερό αντίστοιχο.
2. Η δεξιά κοιλία είναι συνήθως μικρή (Υποπλαστική). Η επιβίωση εξαρτάται από την παρουσία μικρού συνήθως μεσοκοιλιακού ελλείμματος (vsd) ή την

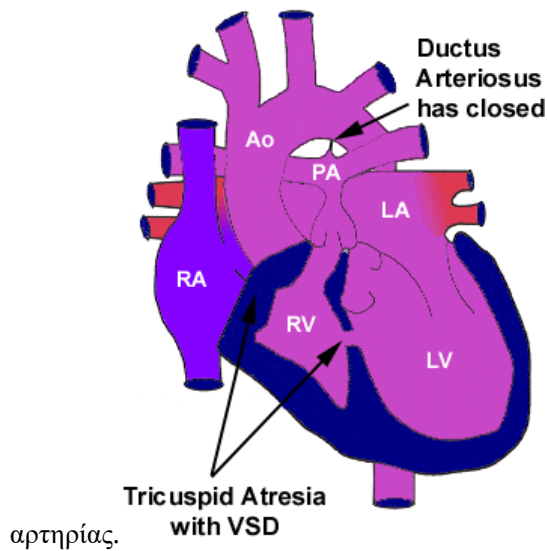
παρουσία ανοικτού αρτηριακού πόρου προκειμένου να επιτυγχάνεται η προσκομιδή του αίματος στους πνεύμονες.



ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

1. Η πλειονότητα των νεογνών θα χρειασθούν επέμβαση παράκαμψης (Shunt operation) προκειμένου να αιματωθούν οι πνεύμονες.

Με την χρήση συνθετικού υλικού (Gortex) μεταξύ υποκλειδίου αρτηρίας συνήθως και κλάδου της πνευμονικής



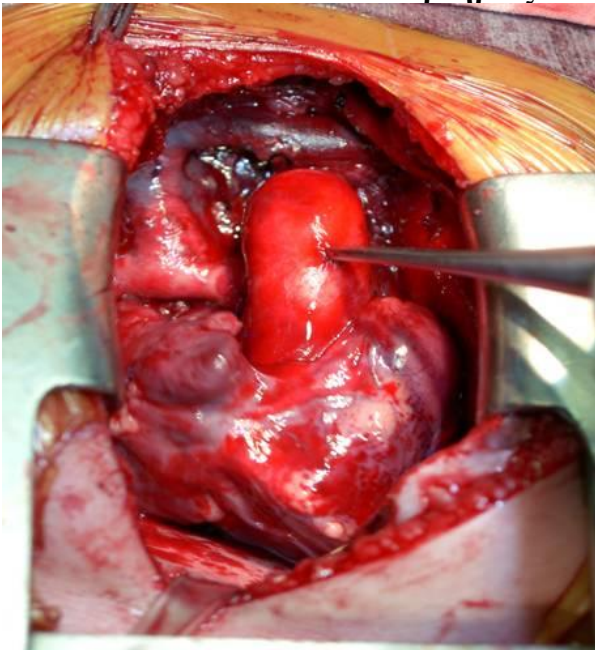
Σε δεύτερη χειρουργική φάση τμήμα φλεβικού αίματος από το άνω ήμισυ του σώματος θα διοχετευθεί απευθείας στις πνευμονικές αρτηρίες.

**Επέμβαση τύπου Glenn
(Bi-directional Cavo- Pulmonary
Connection- BCPC)**

Το αίμα από το κάτω ήμισυ του σώματος διοχετεύεται στον δεξιό κόλπο. Αυτή η επέμβαση συχνά θα οδηγήσει σε κυανωτικά παιδιά. Πολλά παιδιά θα οδηγηθούν στην επέμβαση Fontan οπότε η κυάνωση σχεδόν ολοκληρωτικά θα εξαφανισθεί.

Επέμβαση Glenn

Αναστομωση μεταξύ της Άνω κοίλης και δεξιάς πνευμονικής αρτηρίας



Ένδειξη

- α. Μονήρης λειτουργική κοιλία.
- β. Ατρησία Τριγλώχινος βαλβίδος
- γ. Ατρησία Πνευμονικής με ακέραιο μεσοκοιλιακό διάφραγμα

ΙΔΑΝΙΚΟΙ ΥΠΟΨΗΦΙΟΙ ΓΙΑ GLENN

- α. Πνευμονικές αντιστάσεις < 2 iu Wood
- β. Όχι αναπνευστική λοίμωξη τουλάχιστον τον τελευταίο μήνα
- γ. Ικανοποιητικό μέγεθος πνευμονικών αρτηριών
- δ. Ικανοποιητική λειτουργία κοιλιών
- ε. Ηλικία περίπου 3-9 μηνών.

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ

A. Δεξιά Θωρακοτομή

Προσπέλαση στο 4ο μεσοπλεύριο διάστημα δεξιά .

Ανεύρεση και απολίνωση Αζύγου φλέβας. Τοποθέτηση Shunt μεταξύ άνω κοίλης και δεξιού κόλπου και πραγματοποίηση αναστόμωσης με ράμματα Prolene 7.0.

B. Μέση Στερνοτομή

Χρήση Εξωσωματικής κυκλοφορίας όταν επίκειται διόρθωση άλλων ανατομικών ανωμαλιών όπως επιδιορθώσεις πνευμονικής αρτηρίας.

Μετεγχειρητικά ο κορεσμός φτάνει σε επίπεδα 76- 84%

Ο Υπολογισμός προκύπτει εάν προσθέσουμε τον κορεσμό του μεικτού φλεβικού αίματος * 60 και τον κορεσμό των πνευμονικών φλεβών *100.

$$60*0.5+ 100*0.5=80\%$$

Η πίεση που αναπτύσσεται στην αναστόμωση άνω κοίλης με δεξιά πνευμονική αρτηρία είναι το άθροισμα της τελοδιαστολικής & διαπνευμονικού gradient και είναι συνήθως **12-14 mmHg**.

Μέση πίεση της Πνευμονικής αρτηρίας < 14 mmHg.

Συχνές επιπλοκές επέμβασης Glenn.

α. Χυλοθώρακας

β. Περικαρδίτις

γ. Χαμηλή καρδιακή παροχή

δ. Νευρολογικά προβλήματα λόγω υποξίας

Αξίζει να αναφερθεί πώς από τα πλέον συχνά προβλήματα των παιδιών με κοιλοπνευμονικές αναστομώσεις είναι η ανάπτυξη πνευμονικών αρτηριοφλεβικών επικοινωνιών.

ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ

A. Η πλέον κατάλληλη περίοδος για την πραγματοποίηση της επέμβασης είναι μεταξύ 3-9 μηνών αν και στην διεθνή βιβλιογραφία υπάρχουν αναφορές για ηλικία μεταξύ 4-6 εβδομάδων.

B. Μοναδική ανεπιθύμητη παρενέργεια είναι η παρατηρούμενη μείωση του ρυθμού ανάπτυξης της πνευμονικής αρτηρίας.

Γ. Με την επέμβαση παρατηρείτε μείωση της πίεσης στην πνευμονική αρτηρία ως αποτέλεσμα της μείωσης υπερφόρτωσης όγκου της δεξιάς κοιλίας με συνέπεια βελτιωμένη απόδοση της πνευμονικής κυκλοφορίας και της οξυγόνωσης του αίματος.

3. Η οριστική χειρουργική αποκατάσταση συνήθως καθυστερεί έως την ηλικία των δύο ετών. Η χειρουργική αυτή παρέμβαση αποτελεί την

επέμβαση Fontan, πού οδηγεί το φλεβικό αίμα από τις άνω και κάτω κοίλη απευθείας στους πνεύμονες. Έτσι το φλεβικό αίμα οδεύει ευκολότερα στους πνεύμονες παρά στον αριστερό κόλπο. Εμβάλωμα τοποθετείτε στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα για να παρεμποδίζει την δίοδο του αίματος στον αριστερό κόλπο αν και πολλάκις παραμένει μία πολύ μικρή" τρύπα".
Ακολουθεί 12-24 μήνες μετά την Glenn.

Επέμβαση Fontan

ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΓΙΑ ΤΗΝ ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΤΗΣ ΕΠΕΜΒΑΣΗΣ FONTAN

1. Ηλικία > 4 ετών
2. Φλεβοκομβικός ρυθμός
3. Φυσιολογική απορροή των κοίλων φλεβών
4. Φυσιολογικό μέγεθος δεξιού κόλπου
5. Μέση πίεση της πνευμονικής αρτηρίας μέχρι 15 mmHg
6. Πνευμονικές αντιστάσεις < 4 units /m2
7. Διάμετρος πνευμονικής αρτηρίας 75% της διαμέτρου της Αορτής.
8. Κλάσμα εξώθησης της κοιλίας 60%
9. Απουσία ανεπάρκειας της μιτροειδικής βαλβίδας
10. Φυσιολογική λειτουργία των προηγθέντων παρακάμψεων.

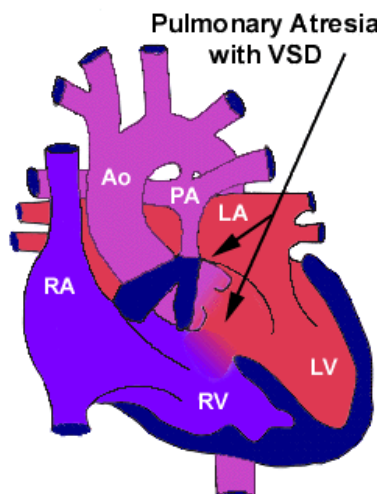
ΣΤΕΝΩΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ

Α. ΜΕ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΟ

ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ

Παθολογοανατομία

- | | |
|---|--|
| 1. Στενωμένη ή άτρητη Πνευμονική βαλβίδα | κυκλοφορίας(συνήθως πρόσθιος κατιών LAD) και φλεβιδίων δεξιάς κοιλίας. |
| 2. Παρουσία μεσοκοιλιακού διαφράγματος | 10- 55% |
| 3. Παρουσία βατού αρτηριακού πόρου. | 8. Πνευμονικές αρτηρίες |
| 4. Δεξιά κοιλία | α. Σπάνια η απουσία της πνευμονικής αρτηρίας |
| α. Μικρού μεγέθους Υποπλαστική 75% | β. Υποπλασία πνευμονικών αρτηριών |
| β. Φυσιολογικού μεγέθους ή ελαφρώς διατεταμένη. | 9. Παρουσία αορτοπνευμονικών αναστομώνσεων ποικίλου βαθμού. |
| 5. Ευμεγέθους δεξιός κόλπος | |
| 6. Παρουσία μεσοκοιλιακής επικοινωνίας 20% | |
| 7. Επικοινωνία μεταξύ στεφανιαίας | |



ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

1. Αδυναμία ροής αίματος δια της άτρητης πνευμονικής βαλβίδας προς τους πνεύμονες.
2. Φλεβικό αίμα απο τον δεξιό κόλπο → αριστερό κόλπο
3. Αίμα απο την δεξιά κοιλία παλινδρομεί απο την ανεπαρκούσα τριγλώχινα στον δεξιό κόλπο ή στις κοιλοστεφανιαίες αναστομώσεις.
4. Η επιβίωση εξαρτάται απόλυτα απο την παρουσία του αρτηριακού πόρου και του μεσοκοιλιακού ελλείμματος

Κλινική Εικόνα

1. Σοβαρή κυάνωση
2. Ταχύπνοια
3. Δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια
 - α. Ηπατομεγαλία
 - β. Ασκίτης
 - γ. Περιφερικά οιδήματα

Διάγνωση

1. Ro Θώρακος (ολιγαμία πνευμόνων, ευμεγέθης δεξιός κόλπος)
2. Ηλεκτροκαρδιογράφημα: (δεξιός άξονας, παρουσία πνευμονικών P)
3. Υπερηχοκαρδιογράφημα
4. Καθετηριασμός και Κοιλιογραφία

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

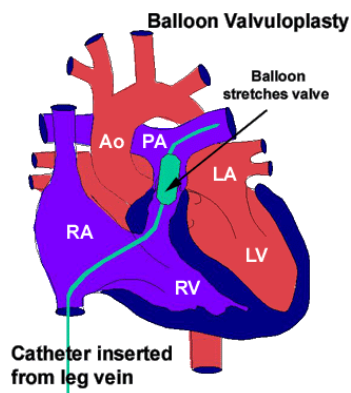
Βασικός σκοπός είναι:

- α. Η αποσυμπίεση της δεξιάς κοιλίας με προοπτική μεγένθυσης και αύξησης του τελοδιαστολικού όγκου.

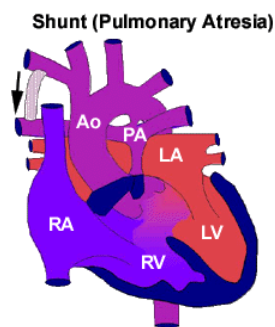
β. Αύξηση της ροής αίματος προς τους πνεύμονες.

Τεχνικές:

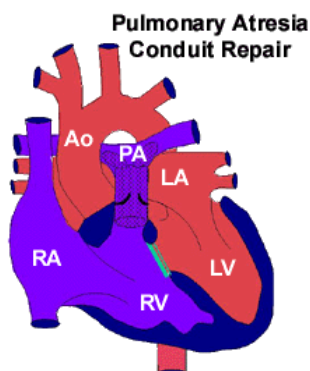
1. **Βαλβιδοπλαστική** με μπαλόνι. Σε περιπτώσεις μικρού ASD και μικρής δεξιάς κοιλίας



2. **Shunt** μεταξύ της υποκλειδίου και της σύστοιχης πνευμονικής αρτηρίας. (Blalock-Taussing).



3. Επί ατρησίας της Πνευμονικής βαλβίδας, σύγκλειση VSD & τοποθέτηση **βαλβιδοφόρου μοσχεύματος** μεταξύ δεξιάς κοιλίας και πνευμονικής αρτηρίας.



4. **Επέμβαση Glenn :**

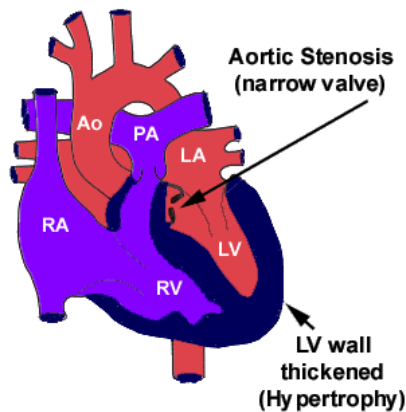
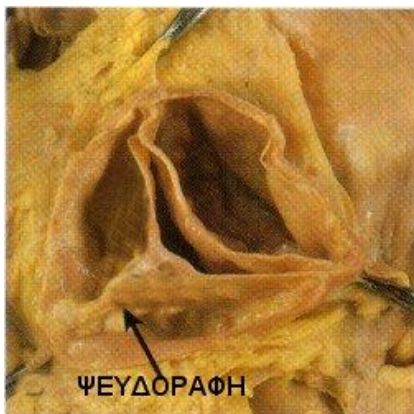
ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ

ΓΕΝΙΚΑ

1. Συχνότης 2-7% συγγενών καρδιοπαθειών
2. Σχέση άρρεν /θήλυ =4/1
3. Συνήθως δίπτυχη βαλβίδα με έκκεντρο στόμιο
4. Σε βρέφη και μικρά παιδιά πιθανόν ατελής ανάπτυξη του δακτυλίου
5. Σε μεγαλύτερα παιδιά ασβέστωση και πάχυνση πτυχών βαλβίδα

ΑΝΑΤΟΜΙΚΕΣ ΜΟΡΦΕΣ

1. **Βαλβιδική Αορτική** στένωση 80-85% δίπτυχη βαλβίδα
2. **Υποβαλβιδική αορτική** στένωση 8-10% (μεμβράνη ή μυϊκή υπερτροφία)
3. **Ιδιοπαθής υπερτροφική υποαορτική** στένωση διάχυτη
4. **Υπερβαλβιδική** αορτική στένωση , συχνά στο σύνδρομο Williams.



Κριτική απόφραξη όταν:

- α. Κλίση πίεσης μεταξύ αριστεράς κοιλίας και αορτής $>75 \text{ mmHg}$
- β. Εμβαδόν επιφανείας αορτικού στομίου $S < 0.5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΟΛΟΓΙΑ

1. Δύσπνοια, Ταχύπνοια
2. Εύκολη κόπωση
3. Στηθάγχη
4. Αίσθημα παλμών
5. Συγκοπτικές κρίσεις
6. Δευτεροπαθής κυάνωση

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

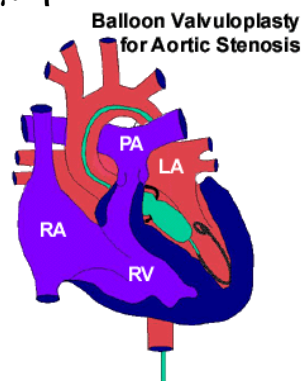
1. Κλινική εξέταση
2. Ηλεκτροκαρδιογράφημα (υπερτροφία αριστ. κοιλίας μεταβολές ST &T)
3. Ακτινολογικός έλεγχος (Αποστρογγύλωση κορυφής αριστερής κοιλίας, μεταστενωτική διάταση αορτής)
4. Ηχοκαρδιογραφία
5. Καθετηριασμός καρδιάς

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Συντηρητική αγωγή

1. Χημειοπροφύλαξη
2. Αποφυγή έντονης κόπωσης
3. Αποφυγή έντονων αθλητικών δραστηριοτήτων
4. Χορήγηση δακτυλίτιδας σε συμπτωματικούς ασθενείς
5. Χορήγηση δακτυλίτιδας σε ασθενείς επί παρουσίας και μόνο υπερτροφίας αριστεράς κοιλίας!!!

B. Χειρουργική

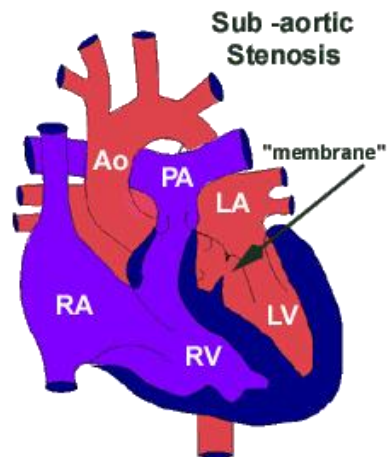


1. Διαδερμική βαλβιδοπλαστική

2. Χειρουργική διάνοιξη πτυχών βαλβίδας
Διεγχειρητική θνητότης < 2%

3. Αφαίρεση ινώδους δακτυλίου

Υποβαλβιδικά με εντυπωσιακά μετεγχειρητικά αποτελέσματα. Επιβάλλεται η άμεση χειρουργική διόρθωση μετά την διάγνωση της διαβαλβιδικής κλίσης πίεσης >25mmHg, διότι ο κίνδυνος ενδοκαρδίτιδας αυξάνει ανά έτος και ηλικία



4. **Μυεκτομή**- σε ασθενείς με στένωση τύπου μυϊκής σήραγγας, τα αποτελέσματα είναι φτωχότερα με υψηλότερη υπολειμματική κλίση πίεσεως και χαμηλή συχνότητα ασφαλούς επιβίωσης (40% για 20 έτη) με διεγχειρητική θνητότητα 20%. Αρκετές και σημαντικές επιπλοκές μετεγχειρητικές όπως επανεπέμβαση, ανεπάρκεια αορτής, υπολειπόμενη κλίση πίεσεως και πλήρης καρδιακός αποκλεισμός.

5. **Εγχείρηση Konno-Rastan** (Αορτοκοιλιοπλαστική). Σε περιπτώσεις υποαορτικής στένωσης τύπου σήραγγας (Tunnel).

Όσον αφορά την χειρουργική διάνοιξη επειδή οι γλωχίνες παραμένουν βεβαίως δυσπλαστικές κρίνεται σκόπιμο η συνέχιση της χημειοπροφύλαξης και μετεγχειρητικά.

Από το σύνολο των ασθενών που θα υποστούν χειρουργική διάνοιξη ποσοστό 35% περίπου θα χρειασθούν και δεύτερη επέμβαση μετά από διάστημα 15-20 έτη και 44% μετά από 22 έτη.

Όσον αφορά τα **ποσοστά επιβίωσης** μετά **χειρουργική βαλβιδοτομή** ενδεικτικά αναφέρουμε :

- α. 94% για 5 χρόνια
- β. 79% για δέκα χρόνια
- γ. 70% για 15 χρόνια και
- δ. 48% για 20 χρόνια.

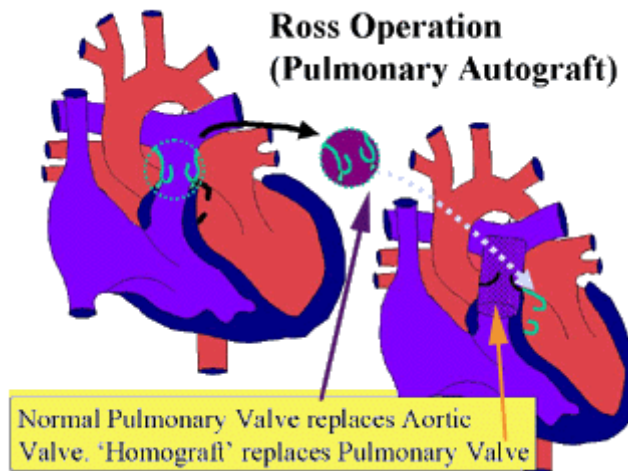
Οι δυνατότητες σε αυτήν την φάση της δεύτερης επέμβασης είναι:

1. Μηχανική προσθετική βαλβίδα δίφυλλη κατά προτίμηση

2. Αορτικό ομοιομόσχευμα

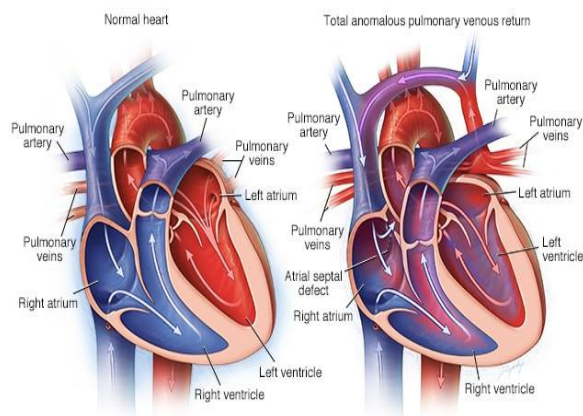
3. Πνευμονικό ομοιομόσχευμα (Επέμβαση Ross)

Πολυκεντρικές μελέτες αποδεικνύουν την προτεραιότητα της μεθόδου σε σχέση με τις προηγούμενες.



ΟΛΙΚΗ ΑΝΩΜΑΛΗ ΕΚΒΟΛΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΩΝ ΦΛΕΒΩΝ (TAPVD) ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΝΑΤΟΜΙΑΣ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑΣ

Οι πνευμονικές φλέβες που μεταφέρουν φυσιολογικά το οξυγονωμένο αίμα από τους πνεύμονες στην καρδιά δεν συνδέονται με τον αριστερό κόλπο. Έτσι η



αποχέτευση του

© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVED.

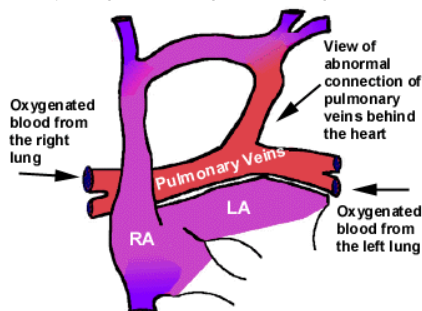
οξυγονωμένου αίματος γίνεται σε κάποια φλέβα της συστηματικής κυκλοφορίας, απευθείας στον δεξιό κόλπο. Τα νεογνά δυνατόν να είναι κυανωτικά ή να παρουσιάζουν σημεία καρδιακής ή αναπνευστικής ανεπάρκειας
Συχνότης: 1-3% των συγγενών καρδιοπαθειών.

Ταξινόμηση TAPVD κατά Darling.

1. Ανώμαλη σύνδεση σε

Υπερκαρδιακό επίπεδο (συχνότερη μορφή)

2. Ανώμαλη σύνδεση σε **Καρδιακό** επίπεδο
3. Ανώμαλη σύνδεση σε **Υποκαρδιακό** επίπεδο
4. Ανώμαλη σύνδεση σε δυο ή



περισσότερα από τα ανωτέρω επίπεδα

Αξίζει να επισημανθεί πώς σε όλους τους τύπους της ανώμαλης σύνδεσης των πνευμονικών φλεβών το αίμα τόσο από την συστηματική όσο και από την πνευμονική κυκλοφορία καταλήγει στον δεξιό κόλπο. Ως εκ τούτου η επιβίωση εξαρτάται από την παρουσία ενδοκαρδιακής επικοινωνίας από δεξιά προς αριστερά. Συνηθέστερα τούτο επιτυγχάνεται με την παρουσία του ανοικτού Ωοειδούς τρήματος.

Κλινικά Ευρήματα:

1. Σοβαρή υποξαιμία ($PO_2=30$ mmHg)
2. Μεταβολική οξέωση, 3. Ταχύπνοια, 4. Ταχυκαρδία, 5. Ηπατομεγαλία.
6. Πνευμονική αρτηριακή υπέρταση.

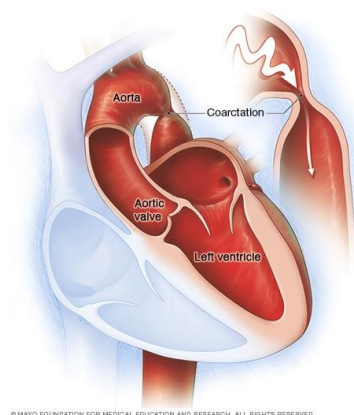
ΣΗΜΕΙΟ ΕΚΒΟΛΗΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΩΝ ΦΛΕΒΩΝ

1. Εκβολή στο δεξιό κόλπο	15%
2. Εκβολή στο κοινό κύριο σύστημα	
α. Δεξιά άνω κοίλη φλέβα	11%
β. Αζυγος φλέβα	1%
3. Εκβολή στο αριστερό κοινό σύστημα	36%
α. Αριστερή ανώνυμη φλέβα	
β. Στεφανιαίος κόλπος	16%
4. Εκβολή στο ομφαλολεκτιτικό σύστημα	
α. Πυλαία φλέβα	6%
β. Φλεβικός πόρος	4%
γ. Κάτω κοίλη φλέβα	2%
δ. Ηπατική φλέβα	1%
5. Πολλαπλά σημεία εκβολής	7%
6. Άγνωστο	1%

Νοσοκομειακή Θνησιμότης 2-20%.

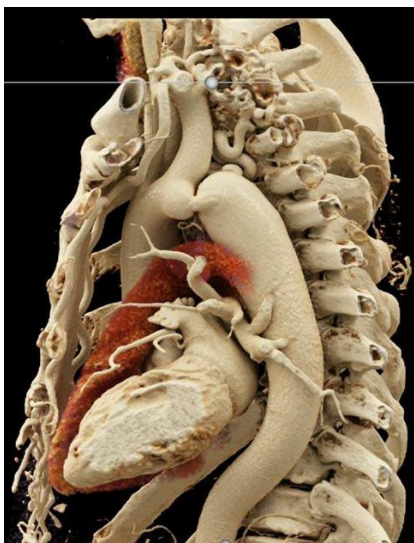
ΣΤΕΝΩΣΗ ΤΟΥ ΙΣΘΜΟΥ ΤΗΣ ΑΟΡΤΗΣ

Συχνότητα: 7-9% σε ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες.

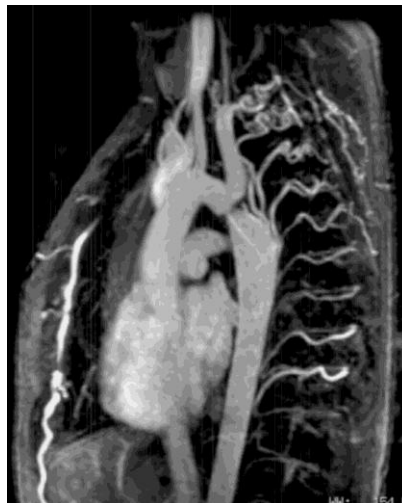


ΘΕΣΗ: Στην πλειονότητα των

περιπτώσεων παρουσιάζεται κοντά
στον **Αρτηριακό πόρο**:
α. Προ του αρτηριακού πόρου
β. Μετά τον αρτηριακό πόρο,
γ. Οι σπανιότερες εντοπίσεις είναι
στην κατώτερη θωρακική αορτή και
στη Κοιλιακή αορτή.



MRI



ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

1. Λόγω της στένωσης αναπτύσσεται ένθεν και εκείθεν διαφορά πίεσης 30-40 mmHg (στα νεογνά) που οδηγεί στον σχηματισμό παράπλευρης κυκλοφορίας μέσω των μεσοπλευρίων αρτηριών, των έσω μαστικών αρτηριών, των ωμοπλατιαίων και μέσω της έσω θωρακικής αρτηρίας.
2. Βεβαίως σε νεογνά η παράπλευρη κυκλοφορία είναι μικρή έως ανύπαρκτη και σε περίπτωση σύγκλεισης του αρτηριακού πόρου εκδηλούται συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, ολιγουρία, καταπληξία.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

1. Ταχύπνοια, δύσπνοια, απώλεια βάρους
2. Εικόνα συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας.
Συχνότερη μορφή για νεογνά ηλικίας 1-3 εβδομάδες.

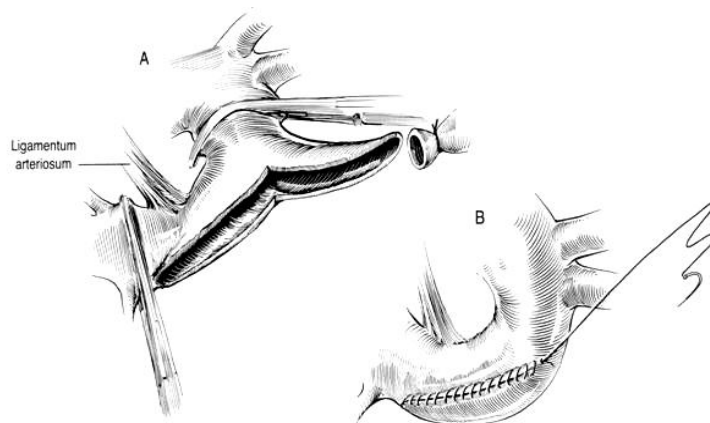
3. Σε ποσοστό περίπου 40% συνυπάρχει με άλλες μορφές συγγενών καρδιοπαθειών.
4. Διαφορά σφυγμικού κύματος μεταξύ άνω και κάτω ακρών

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

1. Σε νεογνά με σημειολογία καρδιακής ανεπάρκειας διούρηση, δακτυλίτιδα, Ινότροπα και χορήγηση οξυγόνου Προσταγλανδίνη E₁ για διατήρηση βατού του αρτηριακού πόρου και τελικώς χειρουργική θεραπεία.
2. Σε παιδιά μεγαλύτερης ηλικίας αναπτύσσεται υπέρταση που αποκαλύπτεται σε τυχαίο έλεγχο.

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

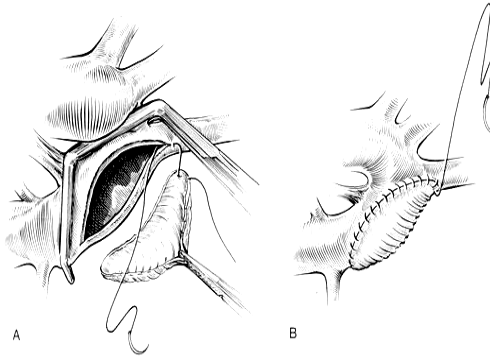
1. Τεχνική της Πλαστικής της Υποκλειδίου αρτηρίας



2. Τεχνική της εκτομής και τελικοτελική αναστόμωση



3. Τεχνική της εκτομής και της χρήσης συνθετικού μοσχεύματος.



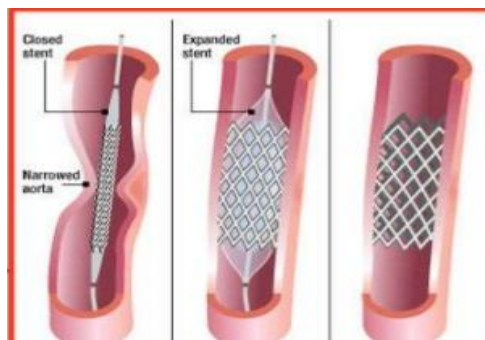
4. Τεχνική της διάνοιξης και της χρήσης τεχνικού εμβλώματος.

Σε ενήλικες και ασυμπτωματικά παιδιά ποσοστό

διεγχειρητικής θνητότητας = 1%

ΕΠΕΜΒΑΤΙΚΗ ΤΕΧΝΙΚΗ

Χρήση μπαλονιού για διάνοιξη της στένωσης.



ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

1. **Παραπληγία** μετά την σύγκλειση της αορτής λόγω κάκωσης ή τραυματισμού της αρτηρίας του Adamkiewicz που τροφοδοτεί τα πρόσθια κέρατα του νωτιαίου μυελού. Ποσοστό 0,14-1,25%

Ασφαλής χρόνος κλειστής Αορτής 20 - 30 min

2. Σε εκσεσημασμένες στενώσεις και σε νεογνική ηλικία υψηλότερο ποσοστό **επαναστενώσεων** (11-41%) και **μετεγχειρητική νεφρική ανεπάρκεια** συχνό αίτιο θανάτου.

3. **Υπέρταση**. Συνήθης επιπλοκή που εμφανίζεται εντός των πρώτων 24 ωρών σε επίπεδα προεγχειρητικά. Αξίζει να σημειωθεί πως τόσο δυσκολότερα ρυθμίζεται και υποστρέφει η μετεγχειρητική υπέρταση όσο περισσότερο χρόνο υφίσταται.

4. **Ειλεός** ως αποτέλεσμα αρτηρίτιδας του μεσεντερίου συνοδευόμενος ακόμη και με μέλαινα κένωση.

5. Χυλοθώρακας.

6. **Ισχαιμία του αριστερού άνω άκρου.** Επί χρήσεως της σύστοιχης υποκλείδιας αρτηρίας.

ΕΠΙΒΙΩΣΗ

Εξαρτάται σε πολύ μεγάλο βαθμό από την ηλικία που έγινε η χειρουργική διόρθωση. Έτσι η μεμονωμένη διόρθωση της παιδικής ηλικίας συνοδεύεται από 89% επιβίωση για 15 χρόνια και 83% για επιβίωση 25 χρόνια.

ΑΝΟΙΚΤΟΣ ΒΟΤΤΑΛΕΙΟΣ ΠΟΡΟΣ

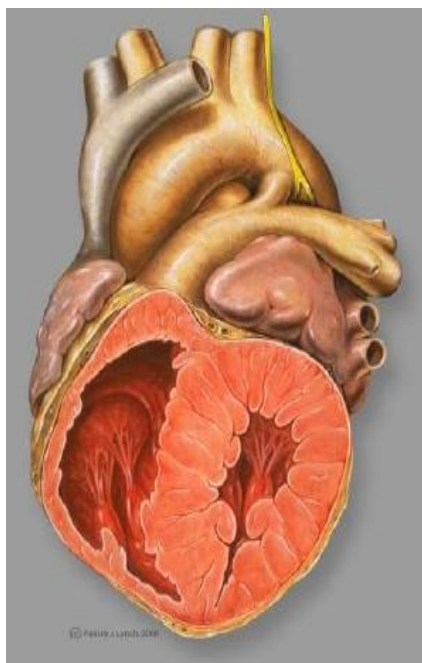
ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΝΑΤΟΜΙΑΣ

Αγγείο που συνδέει την Αορτή με την Πνευμονική αρτηρία κατά την διάρκεια της εμβρυϊκής ζωής.

Έχει μήκος από 2-15 mm και διάμετρο από 5-15 mm.

Αναδύεται από την έκφυση της αριστερής πνευμονικής αρτηρίας και καταδύεται έναντι της έκφυσης της αριστερής υποκλείδιας αρτηρίας.

Έρχεται σε άμεση σχέση με το αριστερό παλίνδρομο λαρυγγικό νεύρο και χρήζει προσοχής κατά την παρασκευή του.



ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

1. Με την γέννηση και τις επερχόμενες αλλαγές τόσο στην συστηματική όσο και στην πνευμονική κυκλοφορία αρχίζει η λειτουργική σύγκλειση του αρτηριακού πόρου.

Στην πλειονότητα των περιπτώσεων εντός των πρώτων 2 ημερών

ολοκληρούται η σύγκλειση του πόρου.

2. Σε περίπτωση μη σύγκλεισης του πόρου τότε αναπτύσσεται ευρεία επικοινωνία μεταξύ της αορτής και κυρίως της αριστερής πνευμονικής αρτηρίας που οδηγεί τελικά σε ανάπτυξη πνευμονικής υπέρτασης και καρδιακής ανεπάρκειας.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

A. ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ

1. Σε περίπτωση εμφάνισης καρδιακής ανεπάρκειας η χορήγηση διγοξίνης, διουρητικών και πολλάκις Ινοτρόπων (Ντοπαμίνης) αποτελεί συνήθη φαρμακευτική αγωγή.

2. Χρήση Ινδομεθακίνης.

Δράση : Αναστέλλει την σύνθεση προσταγλανδινών και σε ποσοστό 80% αναφέρεται επιτυχής αντιμετώπιση.

B. ΕΠΕΜΒΑΤΙΚΗ

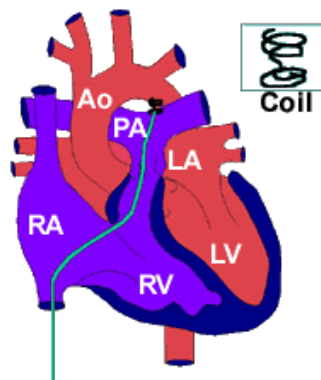
1. Τοποθέτηση **Σπειράματος** διαφόρων τύπων καθιστά την σύγκλειση του πόρου αποτελεσματική.

Ποσοστό Επιτυχίας 90%

2. Τοποθέτηση συσκευής παρόμοια αυτής σύγκλεισης μεσοκοιλιακού ελλείμματος

(Amplatzer)

Coin closure of PDA

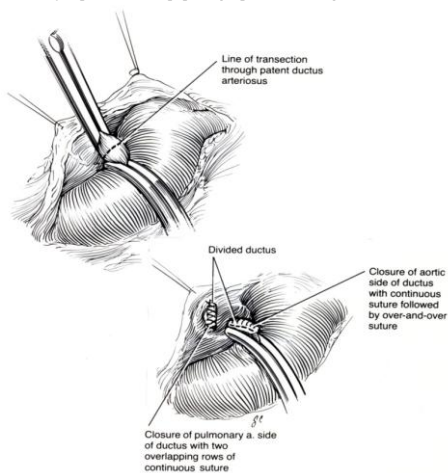


The Duct Occluder



Γ. ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ

1. Διπλή απολίνωση
2. Διατομή και συρραφή των άκρων του πόρου.



ΠΕΡΙΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΕΣ ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

1. Αιμορραγία
2. Χυλοθώρακας
3. Μετεγχειρητικό ανεύρυσμα
4. Βακτηριακή ενδοκαρδίτις
5. Κάκωση φρενικού νεύρου
6. Συστηματικές εμβολές σε ασβεστοποιημένες αορτές. (Ενήλικες)
7. Κάκωση α. Παλίνδρομου λαρυγγικού νεύρου. (Βράγχος φωνής)

ΑΟΡΤΟΠΝΕΥΜΟΝΙΚΟ ΠΑΡΑΘΥΡΟ

ΑΝΑΤΟΜΙΑ

1. Επικοινωνία μεταξύ αορτής και πνευμονικής αρτηρίας που αρχίζει λίγα χιλιοστά επάνω από την αορτική βαλβίδα στο αριστερό μέρος της.
2. Το μέγεθος κυμαίνεται από λίγα χιλιοστά μέχρις αρκετά εκατοστά.
Σε μεγάλη επικοινωνία δυνατόν να παρουσιασθεί ανευρυσματική διάταση της αορτής.

ΣΥΝΟΔΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

Σε ποσοστό 30-50% συνδυάζεται με άλλες παθήσεις όπως:

- A. Παραμονή ανοικτού αρτηριακού πόρου.
- B. Διακεκομμένο αορτικό τόξο.
- Γ. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία

- Δ. Τετραλογία Fallot.
Ε. Δεξιό αορτικό τόξο.
Στ. Έκφυση στεφανιαίας αρτηρίας από πνευμονική αρτηρία.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Είναι παρόμοια με παρουσία αρτηριακού πόρου ή μεσοκοιλιακής επικοινωνίας. Η επικοινωνία εξαρτάται από το μέγεθος και το ύψος των αντιστάσεων στην πνευμονική κυκλοφορία.

Επί παρουσίας ευμεγέθους αορτοπνευμονικού παράθυρου έχουμε:

1. Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια
2. Πνευμονική υπέρταση
3. Αποφρακτική αγγειακή πνευμονική νόσο.
4. Καχεξία
5. Καθυστέρηση στην ανάπτυξη.
6. Πνευμονικές λοιμώξεις

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

1. Συστολικό φύσημα στο 3^ο-4^ο μεσοπλεύριο διάστημα αριστερά παραστερνικά.
2. Μεγαλοκαρδία.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

1. Α/φία Θώρακος: α. Καρδιομεγαλία
β. Αύξηση πνευμονικής αιμάτωσης
2. ΗΚΓ/μα: Σημεία υπερτροφίας αριστεράς κοιλίας ή και των δύο κοιλιών
3. Υπερηχοκαρδιογράφημα: Καθορίζει την περιοχή, το μέγεθος και την παρουσία ή μη συνοδών ανωμαλιών.
Επί παρουσίας συνοδών ανωμαλιών η ευαισθησία του υπολείπεται σημαντικά.

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Άμεση μόλις τεθεί η διάγνωση. Γίνεται με χρήση εξωσωματικής κυκλοφορίας. Η τοποθέτηση της αορτικής κάνουλας γίνεται όσο το δυνατόν περιφερικότερα όπως επίσης και η παρασκευή και περιβρογχισμός των πνευμονικών αρτηριών.
Ακολουθεί αορτοτομή και σύγκλειση της επικοινωνίας με χρήση εμβλώματος. Ιδιαίτερη προσοχή απαιτείται στην προφύλαξη των στεφανιαίων στομιών όπως επίσης και στην αποφυγή στένωσης της δεξιάς πνευμονικής αρτηρίας .

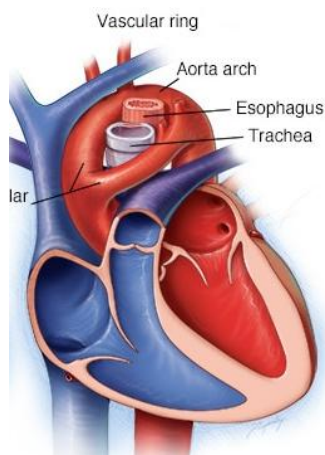
Διεγχειρητική Θνησιμότητα: 0%

ΑΓΓΕΙΑΚΟΙ ΔΑΚΤΥΛΙΟΙ.

Πρόκειται για δυσπλασίες του αορτικού τόξου ή της πνευμονικής αρτηρίας και έχουν παθολογική συσχέτιση με τον οισοφάγο ή την τραχεία.

Κατά συνέπεια προκαλούν κλινικά συμπτώματα εκ της συμπίεσης των ανωτέρω οργάνων όπως δυσφαγία και συριγμό ή ακόμη και κυάνωση που εμφανίζεται κατά την διάρκεια της σίτισης. Από πλευράς συχνότητας και σοβαρότητας το **διπλό αορτικό τόξο** κατέχει την πρώτη θέση.

Στο τύπο αυτό υπάρχει αριστερός αρτηριακός σύνδεσμος ή αρτηριακός πόρος και τα δύο τόξα είναι βατά, ενώ το δεξιό είναι μεγαλύτερο από το αριστερό.



Άλλες μορφές αγγειακού δακτυλίου είναι **δεξιό**

αορτικό τόξο με αριστερό αρτηριακό πόρο ή σύνδεσμο που ενώνει την αριστερή πνευμονική αρτηρία με το άνω τμήμα της κατιούσας αορτής και με ανώμαλη δεξιά υποκλείδια αρτηρία που εκφύεται από την αριστερή κατιούσα αορτή.

ΚΛΙΝΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

1. Αναπνευστική δυσχέρεια
2. Κυάνωση
3. Συριγμός
4. Δυσφαγία

ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

1. Οισοφαγογράφημα
2. Βρογχοσκόπηση
3. Εκλεκτική αγγειογραφία
4. Αξονική τομογραφία
5. Μαγνητική τομογραφία

ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΗΣ ΣΕ ΒΡΕΦΗ ΚΑΙ ΠΑΙΔΙΑ

A. Καρδιομυοπάθειες

1. Ιδιοπαθής
2. Διατακτική
3. Υπερτροφική
4. Αποφρακτική

B. Συγγενείς Δυσπλασίες

1. Σύνδρομο αριστερής υποπλαστικής κοιλίας.(HLHS)
2. D-Μεταθεση μεγάλων αγγείων με ή χωρίς αναστροφή κόλπων.
3. Ατρησία πνευμονικής με υποπλαστική δεξιά κοιλία και αρτηριοφλεβική επικοινωνία στεφανιαίων
4. Σοβαρή ανεπάρκεια Τριγλώχινος λόγω παρουσίας Ανωμαλίας Ebstein.
5. Μονόχωρη κοιλία με ανεπάρκεια κολποκοιλιακών βαλβίδων ή Υποαορτική στένωση.
6. Κοινός αρτηριακός κορμός με διακεκομμένο αορτικό τόξο.
7. Συγγενείς ανωμαλίες στεφανιαίων αρτηριών.

Αντενδείξεις στην παιδιατρική ηλικία

- Fixed PVRI > από 6 unit/BSA
- Fixed TPG > από 15mmHg
 - Ενεργός λοίμωξη
- Σοβαρό μεταβολικό νόσημα
- Πολλαπλές σοβαρές συγγενείς ανωμαλίες
- Σοβαρού βαθμού πολυοργανική ανεπάρκεια
 - Ενεργός κακοήθεια

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ ΕΝΗΛΙΚΩΝ

Είναι μια μεγάλη ομάδα ενηλίκων με συγγενείς καρδιοπάθειες που δεν χρειάστηκε να υποστούν χειρουργική επέμβαση ή θα χειρουργηθούν στην ενηλικίωση ή δεν μπορεί να χειρουργηθούν στην ενηλικίωση λόγω ανάπτυξης καρδιακής ανεπάρκειας ή λόγω παρουσίας πνευμονικής αγγειακής νόσου.

1. Ομάδα ΑΠΟΦΡΑΚΤΙΚΩΝ ανωμαλιών

α. Αορτική βαλβιδική νόσος

Δίπτυχη πεπαχυσμένη αορτική βαλβίδα στενωμένη ή ανεπαρκούσα με άλλοτε άλλη εξέλιξη.

β. Στένωση Ισθμού αορτής

Ο μέσος όρος ηλικίας αυτών που δεν χειρουργήθηκαν είναι για το 50% των επιζησάντων μέχρι την 3η δεκαετία ενώ το 75% πεθαίνουν μέχρι την ηλικία των 50 ετών.

Συνήθεις αιτίες θανάτου είναι:

1. Ανευρύσματα εγκεφαλικών αγγείων με επακολουθούσες ρήξεις
2. Διαχωριστικά ανευρύσματα της ανιούσης αορτής .

γ. Στένωση Πνευμονικής βαλβίδας.

Οι παράγοντες που ορίζουν την διάρκεια επιβίωσης είναι:

1. Αρχική βαρύτητα απόφραξης
2. Λειτουργικότητα δεξιάς κοιλίας.

Προοδευτική ανεπάρκεια της δεξιάς κοιλίας μέχρις της ηλικίας των 40 ετών είναι η συνήθης κατάληξη.

2. Ομάδα των ΑΚΥΑΝΩΤΙΚΩΝ ανωμαλιών

α. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία δευτερογενούς τύπου

Η επιβίωση μέχρι την ενηλικίωση είναι ο κανόνας αλλά το προσδόκιμο επιβίωσης δεν είναι φυσιολογικό.

Αξίζει να σημειωθεί ότι ασθενείς ηλικίας μεγαλύτερης των 50 ετών είναι συμπτωματικοί και τούτο οφείλεται

1. Σε ελάττωση της διατασιμότητας της αριστεράς κοιλίας (LV) με αποτέλεσμα αύξηση διαφυγής από αριστερά-δεξιά κοιλία και φόρτιση όγκου της δεξιάς κοιλίας.
2. Παρουσία υπερκοιλιακών αρρυθμιών (κολπική μαρμαρυγή & πτερυγισμός).
3. Μέτρια πνευμονική υπέρταση.

4. Μιτροειδική ανεπάρκεια.(Ostium Primum)

β. Ανοικτός Αρτηριακός πόρος.

Μετά το 1^ο έτος ζωής η πλειονότητα των ασθενών είναι ασυμπτωματικοί, κατά την διάρκεια όμως της εφηβικής ηλικίας προβάλλει ο κίνδυνος της λοιμώδους ενδοκαρδίτιδας και στην περίοδο της 3^{ης} δεκαετίας είναι προφανής ο κίνδυνος των εμβολικών επεισοδίων και της διεγχειρητικής ρήξης όπως επίσης και η παρουσία καρδιακής ανεπάρκειας.

3.Ομάδα των *ΚΥΑΝΩΤΙΚΩΝ* ανωμαλιών

α. Τετραλογία Fallot

Τα αποτελέσματα πολυκεντρικών μελετών δείχνουν ότι :
α₁.Στην ηλικία των 20 ετών μόνο ποσοστό 11% παραμένουν ζωντανοί.

α₂. Στην ηλικία των 30 ετών μόνο 6%

α₃. Στην ηλικία των 40 ετών μόνο 3%

Έχουν περιγράψει μεμονωμένες περιπτώσεις μεγαλύτερης επιβίωσης και τούτο προφανώς οφείλεται σε μεγαλύτερη ροή αίματος προς τους πνεύμονες μέσω παράπλευρης αορτοπνευμονικής κυκλοφορίας. Η παρουσία αυξημένου μεταφορτίου στην δεξιά κοιλία οδηγεί προοδευτικά σε ανεπάρκεια αυτής που αποτελεί και την προφανή αιτία θανάτου.

β. Σύνδρομο Eisenmenger.

Σημαντική αύξηση των πνευμονικών αγγειακών αντιστάσεων που έχει ως τελικό αποτέλεσμα την ανάστροφη της ροής απο δεξιά προς αριστερά και την κλινική εμφάνιση κυάνωσης.

ΚΥΑΝΩΣΗ

Ορισμός: Παρουσιάζεται κλινικά όταν το ποσόν της αναχθείσης

$Hb > 3\text{gm/dl}$

Τύποι κυάνωσης

A. Περιφερική: Σε περιπτώσεις στάσης αίματος στην περιφέρεια.

Συνήθεις αιτίες:

1. Χαμηλή καρδιακή παροχή
2. Σηψαιμία
3. Χαμηλή θερμοκρασία περιβάλλοντος
4. Υψηλή τιμή αιμοσφαιρίνης

B. Κεντρική: Σε περιπτώσεις χαμηλού κορεσμού της Hb.

Συνήθεις αιτίες:

1. Ανεπαρκής οξυγόνωση του αίματος των πνευμονικών φλεβών. Η κατάσταση αυτή βελτιώνεται με απλή χορήγηση O_2 .
2. Παρουσία αρτηριοφλεβικών αναστομώσεων Shunts ενδοκαρδιακών ή εξωκαρδιακών. σε αυτές τις περιπτώσεις η **απλή χορήγηση O_2 δεν βελτιώνει την κυάνωση.**
Βεβαίως το ποσοστό κυάνωσης εξαρτάται ευθέως από το ποσοστό των υπαρχόντων Shunts.
3. Παρουσία παθολογικής αιμοσφαιρίνης που έχει μικρότερη χημική συγγένεια με το O_2 .
4. Θερμοκρασία περιβάλλοντος
5. Ποσοστό της 2,3 DPG.

Γ. Διαφορική: Υποδηλώνει σχεδόν πάντα την παρουσία συγγενούς καρδιοπάθειας που συχνές κλινικές οντότητες είναι η παραμονή του αρτηριακού πόρου και η στένωση του ισθμού της αορτής.

Έτσι δυνατόν να έχουμε:

α. Ροδόχρουν το άνω τμήμα και κυανωτικό το κάτω (Ισθμός αορτής).

Αιματούται το άνω ήμισυ κανονικά και το κάτω από μη κορεσμένο αίμα από τον αρτηριακό πόρο

β. Κυανωτικό το άνω ήμισυ και ροδόχρουν το κάτω ήμισυ (Μετάθεση αρτηριών) και η προαναφερόμενη παθολογία.

ΣΥΝΗΘΗ ΦΑΡΜΑΚΑ ΣΤΗΝ ΚΑΡΔΙΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΠΑΙΔΩΝ

<u>A. Ινóτροπα</u>	Ρυθμός Έγχυσης	Δράση Υποδοχέων			
		DA	β ₁	β ₂	α
Dopamine	1-5 µg/Kg/min	++	+	-	-
	5-1 µg/Kg/min	++	++	-	+
	10-20 µg/Kg/min	++	++	-	++
Dobutamine	1-20 µg/Kg/min	-	++	+	-
Dopexamine	1-6µg/Kg/min	++	-	++	-
Isoprenaline	0.05-2 µg/Kg/min	-	+++	+++	-
Salbutamol	0.5-4 µg/Kg/min	-	+	+++	-
Adrenaline	0.05-0.02 µg/Kg/min	-	++	++	+
Noradrenaline	0.05-1.0 µg/Kg/min	-	++	+	++++

ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ

1. Η δράση των αδρενεργικών διεγερτών εξαρτάται απόλυτα από τον αριθμό των υποδοχέων. Η διέγερση των β₁ υποδοχέων προκαλεί αύξηση του όγκου παλμού, αύξηση της καρδιακής συχνότητας και αύξηση της κατανάλωσης O₂ στο μυοκάρδιο.
2. Η διέγερση των β₂ υποδοχέων προκαλεί αγγειοδιαστολή εκεί όπου η διέγερση των α υποδοχέων προκαλεί αγγειοσυσπασση στη συστηματική και στην πνευμονική κυκλοφορία και έχει μέτρια ινóτροπη δράση στο μυοκάρδιο.
3. Η διέγερση των ντοπαμινεργικών υποδοχέων προκαλεί: Αγγειοδιαστολή στις νεφρικές, μεσεντέριες, στεφανιαίες και εγκεφαλικές αρτηρίες. Η χρήση β ανταγωνιστών αυξάνει τον αριθμό των β υποδοχέων στο μυοκάρδιο. Τούτο παρατηρείτε εντός 36-48 ώρες από τη διακοπή της προπανολόλης (Inderal). Από το σύνολο των ινóτροπων φαρμάκων η Dobutamine, Isoprenaline, milrinone & enoximone μπορούν να χορηγηθούν από περιφερική φλέβα.
4. Πρέπει να αποφεύγεται η ταυτόχρονη χορήγηση από την ίδια αγγειακή οδό κατεχολαμινών και αγγειοδιασταλτικών.

Β. ΑΝΑΣΤΟΛΕΙΣ ΦΩΣΦΟΔΙΕΣΤΕΡΑΣΗΣ

1. AMPINONH

Ομάδες πληθυσμού	Δόση φόρτισης	Ρυθμός έγχυσης
α. Νεογνά	3-4.5 mg/Kg	3-5 µg/Kg/min
β. Βρέφη	3-4.5 mg/Kg	10 µg/Kg/min
γ. Παιδιά -Ενήλικες	0.75-1.0 mg/Kg	5-10 µg/Kg/min

Παρατηρήσεις:

α) Ο χρόνος ημίσειας ζωής της Αμρινόνης ελαττούται με την αύξηση της ηλικίας και έτσι από 12-15 ώρες που είναι σε ηλικία μιας εβδομάδος φτάνει τις 4-6 ώρες σε 28 εβδομάδων ηλικίας νεογνό.

β) Οι πιο συνήθεις **ανεπιθύμητες δράσεις της Αμρινόνης** είναι :

1. Θρομβοκυττοπενία

2. Υπόταση κυρίως επί χαμηλού προφορτίου.

Γ. ΑΓΓΕΙΟΔΙΑΣΤΑΛΤΙΚΑ

1.Nitroglycerin (Nitrolingual)

Δόση:1-5 µg/Kg/Min

Συγκέντρωση :1ml-1µg/Kg/Min σε D10.2NS

2.Nitride (Νιτροπρωσσικό Να)

Δόση:1-5 µg/Kg/min

Συγκέντρωση:100 mg/L σε D10W

Δ. ΑΛΛΑ ΦΑΡΜΑΚΑ

1.Morphine

Δόση:100 µg/Kg/Hour σε D10W.2NS Συνεχής έγχυση

2.Fentanyl

Δόση: 2-20 µg/Kg/Hr σε D10.2NS Συνεχής έγχυση

ΠΙΝΑΚΕΣ

Ηλικία	Καρδιακός Ρυθμός - ΚΛΟΑ(Lit/min)	-Καρδ. Δείκτης (l/min/m ²)
0-1 μην.	120-190	0,3-0,5
1-6 μην.	110-180	
6-12 μην.	100-170	0,8-1,4
1-3 έτη	90-160	
3-6 έτη	80-150	
6-15 έτη	80-140	3,2-4,5
>15 έτη	70-130	5.0-6,0

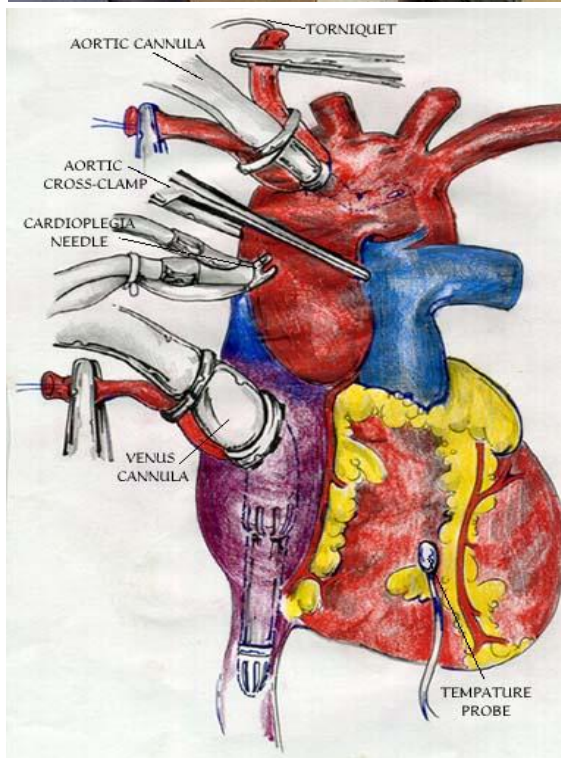
Πίνακας 1

Πίνακας 2

Ηλικία(Έτη)	Συστ/Διαστ πίεση (mm Hg)	Μέση (mm Hg)
Μέχρις 0.5	80/46	57
0.5-1.0	89/60	70
1.0-2.0	99/64	76
2.0-4.0	100/65	77
4.0-12.0	105/65	78
12.0-15.0	118/68	85
>15.0	120/70	87

ΕΞΩΣΩΜΑΤΙΚΗ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑ

Λέγοντας εξωσωματική κυκλοφορία εννοούμε την παράκαμψη της καρδιακής και αναπνευστικής λειτουργίας με την χρήση της ειδικής μηχανής που αποτελείται από:



1. Αντλία παροχής του οξυγονωμένου αρτηριακού αίματος.

Η δυνατότητα παροχής αυτής της αντλίας κυμαίνεται
από 0,9 L/min - 9,9 L/min.

2. **Αντλίες για την αναρρόφηση** και παλινδρόμηση του αίματος από το χειρουργικό πεδίο στον οξυγονωτή. Σε καταστάσεις επείγουσας ανάγκης δυνατόν να υποκαταστήσουν τους καθετήρες φλεβικής επιστροφής.

3. **Αντλία για την αποσυμπίεση των κοιλιών αριστερά ή δεξιάς.(Vent)**

4. **Αντλία για την χορήγηση της καρδιοπληγίας.**

5. **Τον οξυγονωτή.** Υπάρχουν σήμερα δύο τύποι

A. Οξυγονωτής **μεμβράνης**, όπου η αρτηριοποίηση του αίματος επιτυγχάνεται με την παρεμβολή μεμβράνης μεταξύ του αίματος και του περιεχομένου O₂

B. Οξυγονωτής **φυσαλίδων**, όπου η αρτηριοποίηση επιτυγχάνεται με απευθείας επαφή του αίματος και του χορηγούμενου O₂

Η διακινούσα δύναμη για τη μεταφορά του O₂ στο φλεβικό αίμα είναι η διαφορά της μερικής πίεσης αυτού (PO₂) μεταξύ του αερίου και του αίματος. Η ίδια αρχή ισχύει και για το CO₂.

Σήμερα σε χρήση κατά πλειοψηφία είναι οι οξυγονωτές μεμβράνης δεδομένου ότι πλεονεκτούν των αντιστοίχων με φυσαλίδες στα παρακάτω:

α. Προκαλούν μικρότερη καταστροφή των έμμορφων συστατικών του αίματος.

β. Ο κίνδυνος εμβολής είναι σαφώς χαμηλότερος.

γ. Η διάρκεια ασφαλούς λειτουργίας είναι σαφώς μεγαλύτερη.

δ. Η δυνατότητα ρύθμισης της οξεοβασικής ισορροπίας είναι ευκολότερη.

ε. Ο έλεγχος του όγκου του αίματος είναι ευκολότερος

6. **Φίλτρα:** Σήμερα χρησιμοποιούνται φίλτρα οπωσδήποτε

α) στην αρτηριακή γραμμή μεγέθους 40 μm

β) στην αιμοτοδεξαμενή

γ) στη παροχή του O₂

ΑΡΧΙΚΟΣ ΟΓΚΟΣ ΠΛΗΡΩΣΕΩΣ ΤΟΥ ΟΞΥΓΟΝΩΤΗ

Η πλήρωση του οξυγονωτή με κρυσταλλοειδή διαλύματα αρχικά και η προκαλούμενη αιμοαραίωση είχε ευεργετικά αποτελέσματα για τον ασθενή, διότι:

- 1.Επετεύχθη μείωση της μηχανικής καταστροφής των ερυθρών αιμοσφαιρίων
- 2.Περιορίσε σημαντικά τη συνολική χορήγηση του αίματος
- 3.Περιορίσε τη μετεγχειρητική αιμορραγία
- 4.Ελάττωσε τη μεταβολική οξέωση και την προκαλούμενη περιφερική αγγειοσύσπαση.
- 5.Περιορίσε τα νεφρολογικά προβλήματα.
- 6.Ελάττωσε τις αναπνευστικές επιπλοκές.

Έτσι, με την προσθήκη των αρχικών διαλυμάτων ,που είναι:

- α) R. Lactate 1000 ml
 - β) Μαννιτόλη 10% 150 - 200 ml
 - γ) NaHCO_3 100ml
- επιτυγχάνουμε Ht: 25 - 30%.

Βεβαίως στην **Παιδοκαρδιοχειρουργική** ο αρχικός όγκος πλήρωσης του οξυγονωτή διαφέρει αυτού των ενηλίκων και σε γενικές γραμμές το αρχικό διάλυμα είναι :

Υπονατρίαμικό,υποκαλιαιμικό,υπασβεστιαμικό,υπομαγνησιμιαμικό,υποωσμωτικό,αναιμικό και υποθερμικό.

Αξίζει βεβαίως να τονισθεί ότι στα νεογνά η σχέση μεταξύ του αρχικού όγκου πλήρωσης και του όγκου του κυκλοφορούντος στα νεογνά αίματος είναι

περίπου 3:1.

Έτσι σε νεογνό βάρους 3 Kg($80 \text{ ml} \times 30 = 240 \text{ ml}$) το αρχικό διάλυμα πλήρωσης του οξυγονωτή θα είναι τής τάξης τών 750 ml.

Επίσης επιβάλλεται η χρήση Human Albumin στο prime.

Ο συνδυασμός της αιμοαραίωσης και της συστηματικής υποθερμίας αποτελεί ένα επιτυχή μηχανισμό προστασίας των ιστών δεδομένου ότι επιτυγχάνεται :

- α. Αύξηση της διαλυτότητας του O_2 στο πλάσμα
- β. Σημαντική μείωση των αναγκών του ιστού σε O_2 .Έχει υπολογιστεί ότι στους 30°C οι απαιτήσεις πέφτουν κατά 50%,ενώ στους 20°C κατά 80%.

Γενικώς έχει παρατηρηθεί ότι η κατανάλωση O_2 μειώνεται κατά 50% περίπου για κάθε μείωση της θερμοκρασίας του σώματος κατά $10^{\circ}C$.

Βεβαίως οι μεγάλες ποσότητες των διαλυμάτων έχουν ως αποτέλεσμα την μείωση της κολλοειδωσμοτικής πίεσης του πλάσματος με αποτέλεσμα την διαταραχή της ποσόστωσης των υγρών μεταξύ των διαμερισμάτων του οργανισμού. Αποτέλεσμα τούτου είναι η μετακίνηση υγρών στο διάμεσο χώρο και η εκ τούτου πρόκληση οιδήματος σε ζωτικά όργανα, όπως πνεύμονες, καρδιά, έντερο. Η διαδικασία της επαναφοράς των υγρών στον ενδοαγγειακό χώρο συνήθως απαιτεί διάστημα, μέχρι και 72 ώρες.

ΣΥΝΔΕΣΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΤΗΝ ΕΞΩΣΩΜΑΤΙΚΗ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑ

A. Αρτηριακός καθετήρας: Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων εισάγεται στην ανιούσα αορτή όπως αυτό συμβαίνει στην χειρουργική των στεφανιαίων, στην χειρουργική των βαλβιδοπαθειών και στην πληθώρα των περιπτώσεων στις συγγενείς καρδιοπάθειες.

1. Η Τοποθέτηση του στην **Μηριαία αρτηρία** επιλέγεται σε περιπτώσεις επανεπεμβάσεων, σε περιπτώσεις ανευρυσμάτων της ανιούσης αορτής ή του Αορτικού τόξου.

Αξίζει να σημειωθεί πως στην χειρουργική των συγγενών καρδιοπαθειών η τοποθέτηση του αρτηριακού καθετήρα γίνεται πλησίον της ανωνύμου αρτηρίας ενώ σε περιπτώσεις διακοπής του αορτικού τόξου η θέση τοποθέτησης του είναι η Πνευμονική αρτηρία.

Η Δυνατότητα παροχής δια του αρτηριακού καθετήρα κυμαίνεται από $lit/min/m^2$ σε υποθερμία $28^{\circ}C$ - έως $2.4 lit/min/m^2$ σε νορμοθερμία.

B. Φλεβική Επιστροφή: Επιτυγχάνεται με την **βαρύτητα** και γίνεται ως ακολούθως:

1. Με καθετήρες **διπλού επιπέδου** που εισάγονται δια του δεξιού κόλπου και κατευθύνονται στην κάτω κοίλη φλέβα. Συνήθως πρακτική στην χειρουργική των στεφανιαίων, της αορτοπάθειας των

ανευρυσμάτων της ανιούσης αορτής και του αορτικού τόξου.

2. Διά του δεξιού κόλπου στις **δυο κοίλες φλέβες** μέθοδος πού ακολουθείτε στην χειρουργική των συγγενών καρδιοπαθειών & στην χειρουργική της Μιτροειδούς βαλβίδας.
3. Διά της **Μηριαίας φλέβας** σε περιπτώσεις ανευρυσμάτων .

Γ. Αποσυμπίεση της αριστεράς κοιλίας: Επιτυγχάνεται με τους παρακάτω τρόπους:

1. Ειδικός κεκαμμένος καθετήρας πού εισάγεται δια μέσου της **δεξιάς άνω πνευμονικής** φλέβας και δια του αριστερού κόλπου στην αριστερά κοιλία. Αποσυμπίεση αποτελεσματική και ευκολία τοποθέτησης αποκτώμενη με την εμπειρία
Επιπλοκές περιλαμβάνουν, *την αιμορραγία στο σημείο εισόδου, την στένωση της πνευμονικής φλέβας, την κάκωση της μιτροειδικής βαλβίδας και την δραματικότερη όλων των επιπλοκών την διάσχιση της αριστερής κοιλίας.*
2. Διά της **κορυφής της αρ. κοιλίας**. Αποσυμφόρηση ικανοποιητική. Επιπλοκές περιλαμβάνουν την κάκωση του μυοκαρδίου, αιμορραγία από την θέση τοποθέτησης.
3. Διά της **ανιούσης αορτής** από τον κοινό καθετήρα χορήγησης της καρδιοπληγίας.
4. Δια της **οροφής του αριστερού κόλπου**.

Δ. Αποσυμπίεση της δεξιάς κοιλίας: Τοποθέτηση καθετήρα δια της πνευμονικής αρτηρίας.

ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΚΑΤΑ ΤΗΝ ΣΥΝΔΕΣΗ ΜΕ ΤΗΝ ΜΗΧΑΝΗ ΕΞΩΣΩΜΑΤΙΚΗΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ

Κατά την σύνδεση του ασθενούς με την μηχανή εξωσωματικής κυκλοφορίας είναι δυνατόν να συμβούν τα παρακάτω :

Α. Να παρουσιασθεί υψηλή πίεση στην αρτηριακή γραμμή.

Τούτο δυνατόν να οφείλεται :

1. Σε κακή τοποθέτηση του αρτηριακού καθετήρα. Η ενδεικτική γραμμή στον αρτηριακό καθετήρα πρέπει να είναι στραμμένη προς το αορτικό τόξο. Ελέγχουμε πάντα μετά την τοποθέτηση και ψηλαφώντας το άκρο του καθετήρα την σωστή πορεία του καθετήρα μέσα στην ανιούσα αορτή.

2. Σε διαχωρισμό του τοιχώματος της αορτής. Τούτο δυνατόν να συμβεί επί μη επαρκούς διατομής του τοιχώματος της αορτής και βιαίας εισόδου του καθετήρα εντός του αυλού αυτής. Ιδιαίτερα ο χειρισμός αυτός είναι επισφαλής σε περιπτώσεις αθηρωματικής αορτής γεγονός σύνηθες σε ασθενείς ηλικίας άνω των 65 ετών. Η δραματική αυτή επιπλοκή καθίσταται αντιληπτή .

α. Με αύξηση της πίεσης στην αρτηριακή γραμμή

β. Με ελάττωση της συστηματικής αρτηριακής πίεσης

γ. Με ελάττωση της φλεβικής επιστροφής.

Η αντιμετώπιση περιλαμβάνει την αποκατάσταση της βλάβης με τοποθέτηση του καθετήρα σε άλλη ικανοποιητική αρτηρία και αντικατάσταση του διαχωρισθέντος τμήματος της Αορτής.

B. Εμφάνιση ΑΕΡΑ στην αρτηριακή γραμμή: Πρόκειται για πολύ σοβαρή επιπλοκή που συνήθως προκαλείτε από:

1. Διάνοιξη των καρδιακών κοιλοτήτων με την καρδιά πάλλουσα και την Αορτή να μην έχει αποκλεισθεί.

2. Επαναλειτουργία της καρδιάς χωρίς προηγουμένως να έχει γίνει επιμελής και αποτελεσματική εξαέρωση αυτής και έναρξη διαδικασίας εξώθησης. Τούτο χρήζει ιδιαίτερης προσοχής σε περιπτώσεις ‘‘ανοικτής καρδιοχειρουργικής’’ δηλ. συγγενείς καρδιοπάθειες, παθήσεις βαλβίδων, ανευρύσματα.

3. **Καταστροφή της ακεραιότητας του συστήματος** σωληνώσεων και οξυγονωτή.

4. **Παρουσία πηγμάτων στον οξυγονωτή.** Υπέρβαση του ορίου ασφαλείας στην αιμοτοδεξαμενή και διοχέτευση αέρα στην αρτηριακή γραμμή.

Η Άμεση αντιμετώπιση περιλαμβάνει:

1. Διακοπή της λειτουργίας της μηχανής και αφαίρεση του υπάρχοντος αέρα από το κύκλωμα.

2. Τοποθέτηση του ασθενούς σε ανάρροπη θέση.

3. Συμπίεση των καρωτίδων και αποκλεισμός της αορτής
η συνδυασμός αυτών εφόσον η καρδιά εξωθεί.

4. Επανάρριξη καρδιακής λειτουργίας σε συνθήκες υψηλής ροής
75-80 ml/Kg/min πίεση 70-80 Torr υποθερμία, νορμοκαπνία
φυσιολογικές τιμές PO_2 , PH και αιματοκρίτης 20-25% με
ταυτόχρονη

α. Χορήγηση στεροειδών (Μεθυλπρεδνιζολόνη 30 mg/Kg)

β. Χορήγηση Βαρβιτουρικών (θειοπεντάλη 30 mg/Kg)

γ. Χορήγηση Μαννιτόλης.(0,5 gr/Kg)

Γ. Μειωμένη φλεβική επιστροφή. Οφείλεται συνήθως σε κακή
τοποθέτηση των σωλήνων της φλεβικής επιστροφής. Η μη έγκαιρη
αντίληψη αυτής της επιπλοκής οδηγεί σε οίδημα του εγκεφάλου, των
άνω άκρων και του ήπατος.

Δ. Παρουσία μεγάλης ποσότητας αέρα στο φλεβικό σκέλος
του κυκλώματος της εξωσωματικής προκαλεί σημαντική
ελάττωση στην φλεβική επαναφορά που δυνατόν να
εξελιχθεί μέχρις και πλήρους διακοπής αυτής.

ΑΠΟΙΔΗΜΑΤΙΚΕΣ ΤΕΧΝΙΚΕΣ ΜΕΤΑ CPB

- 1.Υπερδιήθηση κατά την διάρκεια της Εξωσωματικής κυκλοφορίας.
- 2.Μετεγχειρητική περιτοναϊκή ΔΙΗΘΗΣΗ
- 3.Μετεγχειρητική Αρτηριο Φλεβωδη αιμοδιήθηση
- 4.Επιθετική χρήση διουρητικών.

Modified Ultra filtration (Τροποποιημένη αιμοδιήθηση)

- 1.Γίνεται στο αμέσως επόμενο διάστημα της Ε.Κ
 - 2.Αφαιρεί εκτός από τα πλεονάζοντα υγρά επίσης και τους Φλεγμονώδεις Παράγοντες II-6,II-8 & τον TNF,
 - 3.Βελτιώνει τις αιμοδυναμικές παραμέτρους με την ελάττωση του συνολικού όγκου των υγρών και μειώνει τις απαιτήσεις για μεταγίσεις αίματος.
 - 4.Αυξάνει την συστολική αρτηριακή πίεση και ελαττώνει την αντίσταση των πνευμονικών αγγείων.
 - 5.Βελτιώνει επίσης την μεταβολική ανάνηψη του Εγκέφαλου μετά την κυκλοφοριακή παύση.
 - 6.Βελτιώνει τη ευενδότητα των Πνευμόνων μετά την Ε.Κ
 - 7.Σε επεμβάσεις τύπου Fontan μειώνει την παραγωγή πλευρικού υγρού.
- Η χορήγηση αγγειοδιασταλτικών όπως Νιτρικό Οξείδιο, Αδενοσίνη Νιτρογλυκερίνη δρουν ανασταλτικά στην αλληλεπίδραση μεταξύ Ενδοθηλίου και Λευκοκυττάρων.
- Αξίζει να σημειωθεί η συνεχής χορήγηση Νιτρογλυκερίνης κατά την Διάρκεια της Εξωσωματικής Κυκλοφορίας

ΕΠΙΔΡΑΣΕΙΣ ΤΗΣ ΕΞΩΣΩΜΑΤΙΚΗΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ ΣΤΟΝ

ΑΝΘΡΩΠΙΝΟ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟ

Ο ανθρώπινος οργανισμός στην πρωτόγνωρη γι αυτόν κατάσταση της ελεγχόμενης καταπληξίας που αντιμετωπίζει με την εξωσωματική κυκλοφορία αντιδρά τροποποιώντας ορισμένες παραμέτρους

1. **Μείωση των περιφερικών αντιστάσεων** που εκδηλούται με πτώση της συστηματικής αρτηριακής πίεσης στην φάση εισόδου στην εξωσωματική κυκλοφορία. Τούτο βεβαίως επιδεινείται με την ταυτόχρονη και ταχεία υποθερμία. Μετά πάροδο μικρού χρονικού διαστήματος η ανωτέρω κατάσταση επανέρχεται σέ φυσιολογικά επίπεδα και βεβαίως η χρήση αγγειοσυσπαστικών ουσιών είναι σχεδόν απαγορευτική.

2. Αύξηση τού φλεβικού τόνου

3. **Μεταβολική οξέωση** που προκύπτει από την χαμηλή ιστική οξυγόνωση ως αποτέλεσμα της χαμηλής παροχής που συμβαίνει σε άλλοτε άλλο βαθμό κατά την διάρκεια της εξωσωματικής κυκλοφορίας. Σε συνθήκες χαμηλής παροχής παρατηρείτε πάντοτε υπερπαραγωγή προϊόντων τού **αναερόβιου μεταβολισμού** δηλ. γαλακτικό οξύ και

έχουμε έντονες συνθήκες ιστικής υποξίας και μεταβολικής οξέωσης που είναι τόσο εντονότερες όσο μεγαλύτερο είναι το διάστημα τής εξωσωματικής κυκλοφορίας .

4. Αύξηση της έκκρισης επινεφρίνης και νορεπινεφρίνης
πού παραμένουν σε αυξημένα επίπεδα για περισσότερο από 48 ώρες.

5. Μεταβολή τής σχέσης των υγρών μεταξύ των διαφόρων διαμερισμάτων τού οργανισμού.

Τούτο είναι αποτέλεσμα της διαταραχής βατότητας της κυτταρικής μεμβράνης και προκύπτει ως αποτέλεσμα της διαταραχής η αύξηση του εξωαγγειακού χώρου, η αύξηση τού ανταλλάξιμου Na^+ και η ελάττωση του ενδοκυττάριου K^+

6. Απώλεια θερμικής ενέργειας σε μεγάλο βαθμό ανάλογα με τον βαθμό υποθερμίας και τον χρόνο εξωσωματικής κυκλοφορίας

7. Αυξημένη οξυγόνωση τού φλεβικού αίματος.

ΜΕΡΙΚΗ ΕΞΩΣΩΜΑΤΙΚΗ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑ

Είναι η κατάσταση της εξωσωματικής κυκλοφορίας που το δια των κοίλων φλεβών επιστρεφόμενο αίμα διοχετεύεται εν μέρει στην εξωσωματική κυκλοφορία και το λοιπό διοχετεύεται στην δεξιά κοιλία – πνεύμονες-Αριστερό κόλπο-αορτή. Στην φάση αυτή η ροή κυμαίνεται από 700-2000 ml/min και συνήθως η καρδιά είναι σε λειτουργία.

ΟΛΙΚΗ ΕΞΩΣΩΜΑΤΙΚΗ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑ

Είναι η κατάσταση της εξωσωματικής κυκλοφορίας που των δια των κοίλων φλεβών επιστρεφόμενο αίμα διοχετεύεται στον οξυγονωτή. Τούτο επιτυγχάνεται με τον πλήρη αποκλεισμό (περιβρογχισμό) των καθετηριασμένων κοίλων φλεβών. Για τους ενήλικες έχουν γίνει πολλές συζητήσεις για το επίπεδο ροής στη φάση αυτή.

Είναι όμως σίγουρο ότι η ελάχιστη ροή για την μέγιστη περιεκτικότητα σε O_2 και το ελάχιστο επίπεδο μεταβολικής οξέωσης κυμαίνεται από 2.2-2.5 Litr/min/m².

Κατά την διάρκεια της εξωσωματικής κυκλοφορίας η πίεση ελέγχεται:

1. **Από την ροή του αίματος** που δυνατόν να αυξηθεί περισσότερο από 2,2 lit/min/m²

2. Από τον **ενδοαγγειακό όγκο**
3. Από την χορήγηση **αγγειοδιασταλτικών** φαρμάκων (Νιτρογλυκερίνη, Νιτροπρωσσικό Na^+).
4. Από το επίπεδο **αναισθησίας**.

Στα **νεογνά βάρους 2-3 Kg** επίπεδο ροής τής τάξης των **150-175 ml/Kg/min** είναι η συνήθης πρακτική, ενώ σε μεγαλύτερα παιδιά επίπεδο ροής τής τάξης των 80-100 ml/Kg/min είναι αποδεκτό

Σε παιδιά **μεγαλύτερα των 50 Kg** ενδιάμεση ροή επιπέδου **50-60ml/Kg/min** (2.2.-2.5 L-m²/min) είναι ευρέως εν χρήσει.

ΒΑΘΕΙΑ ΥΠΟΘΕΡΜΙΑ ΚΑΙ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΚΗ ΠΑΥΣΗ

Κατάσταση που αναφέρεται σε θερμοκρασία ρινοφάρυγγος χαμηλότερη των 20°C. Η τεχνική της βαθιάς υποθερμίας και της χαμηλής ροής (μικρότερη των 0.5 lit/min/m²) ή της κυκλοφορικής παύσης χρησιμοποιείτε όταν η ροή του αίματος προς τον εγκέφαλο πρέπει να διακοπεί προσωρινά όπως τούτο συμβαίνει σε καταστάσεις ανευρυσμάτων του Αορτικού τόξου, σε εμβολεκτομή της πνευμονικής αρτηρίας ή σε σύμπλοκες συγγενείς καρδιοπάθειες.

Η επιδιωκόμενη ψύξη επιτυγχάνεται με την Ε.Κ σε συνδυασμό με " κουβέρτα" και πακέτα πάγου περί την κεφαλή του ασθενούς.

Τα βρέφη ψύχονται και επαναθερμαίνονται σύντομα σε σχέση με τους ενήλικες και η προκαλούμενη απώλεια θερμίδων έχει άμεση σχέση με την μάζα του σώματος, τον ρυθμό ροής και με την διαφορά θερμοκρασίας μεταξύ ασθενούς και του κυκλοφορούντος αίματος.

Ο ασφαλής χρόνος της διακοπής της κυκλοφορίας σε θερμοκρασία μικρότερη των 20 °C δεν είναι απόλυτα καθορισμένος.

Παρόλα αυτά εμπειρικές μελέτες έχουν δείξει ότι χρονικό διάστημα 90 min σε θερμοκρασία 18°C έχουν συνδεθεί με αυξημένη συχνότητα νευρολογικών βλαβών .

ΣΗΜΕΙΑ ΑΝΕΠΑΡΚΟΥΣ ΕΞΩΣΩΜΑΤΙΚΗΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ

1. Μεταβολική οξέωση
2. Αύξηση ή μείωση τής μέσης αρτηριακής κυκλοφορίας
3. Ολιγουρία ή ανουρία
4. Χαμηλή τιμή P_{vO₂}.

Steps in Weaning from CPB:

“PREVARICATE”



- P:** Pressure
- R:** Rate and Rhythm
- E:** Electrolytes & other labs
- V:** Ventilation
- A:** Air evacuation (vent)
- R:** Retained blood (pleura)
- I:** Inotropes & Pressors
- C:** Conduits (position, bleeding)
- A:** Anastomoses (bleeding)
- T:** Temperature (patient, room)
- E:** Eyes on the heart

ΑΙΤΙΑ ΑΝΕΠΑΡΚΟΥΣ ΕΞΩΣΩΜΑΤΙΚΗΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ

1. Αναποτελεσματική πίεση ή ροή κατά την διάρκεια της εξωσωματικής κυκλοφορίας
2. Υποογκαιμία
3. Αξιοσημείωτη αύξηση ή μείωση των περιφερικών αντιστάσεων
4. Ανεπαρκής φλεβική επιστροφή
5. Λαθεμένη θέση ή μέγεθος αρτηριακής κάνουλας
6. Βαθεία αναισθησία.

Σχόλιο [PP1]:

ΕΠΙΔΡΑΣΗ ΕΞΩΣΩΜΑΤΙΚΗΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ ΣΕ ΝΕΟΓΝΑ

Αύξηση: 1. Κατεχολαμινών } 400% Αύξηση από τα προεγγ/κα επίπεδα

2. Κορτιζόλης

3. Αυξητικής Ορμόνης

Γενικώς οι ορμόνες του Stress είναι σαφώς υψηλότερες από τις αντίστοιχες για την ίδια επέμβαση των ενηλίκων και σχετίζονται με αυξημένη νοσηρότητα και θνησιμότητα.

4. Προσταγλανδινών

5. Β- Ενδορφινών

6. Ινσουλίνης.

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΠΟΥ ΟΔΗΓΟΥΝ ΣΤΗΝ ΑΥΞΗΣΗ ΤΩΝ ΟΡΜΟΝΩΝ

1. Επαφή του αίματος με ξένες επιφάνειες
2. Χαμηλή πίεση διήθησης κατά την Ε.Κ
3. Αναιμία
4. Υποθερμία
5. Μυοκαρδιακή ισχαιμία
6. Χαμηλό επίπεδο αναισθησίας
7. Μη σφυγμική ροή
8. Χαμηλή Clearance νεφρικής και ηπατικής λειτουργίας κατά την διάρκεια της Εξωσωματικής Κυκλοφορίας
9. Αποκλεισμός της πνευμονικής κυκλοφορίας κατά την διάρκεια της εξωσωματικής κυκλοφορίας.

ΧΟΡΗΓΗΣΗ ΠΡΩΤΑΜΙΝΗΣ:

Μετά το πέρας της Ε.Κ και την αφαίρεση των καθετήρων από τα αγγεία χορηγείτε Πρωταμίνη σε δοσολογία (**1mg/ 100 iu ηπαρίνης**) για να εξουδετερώσουμε την χορηγηθείσα ηπαρίνη.

Σε ποσοστό περίπου 50% των ασθενών η πρωταμίνη προκαλεί παροδική υπόταση και μείωση της καρδιακής παροχής.

Η ενεργοποίηση του συμπληρώματος προκαλεί αγγειοδιαστολή, καρδιακή δυσλειτουργία, αύξηση της διαπερατότητας των αγγείων, ενεργοποίηση των μαστοκυττάρων και των βασεοφίλων με τελικό αποτέλεσμα την απελευθέρωση ισταμίνης.

Η αντίδραση αυτή είναι παροδική και ανταποκρίνεται σχεδόν πάντοτε στην χορήγηση Ca^{++}

Σε σπάνιες περιπτώσεις η χορήγηση πρωταμίνης προκαλεί σε διαβητικούς ασθενείς, αλλεργικούς στα ψάρια ή σε ασθενείς με προηγούμενη έκθεση στην πρωταμίνη, **αναφυλακτική αντίδραση**.

Σε ακόμη σπανιότερες περιπτώσεις η δράση της πρωταμίνης προκαλεί την σύνθεση και απελευθέρωση της Θρομβοξάνης A_2 από τα αιμοπετάλια.

Η διεργασία αυτή προκαλεί σοβαρή αγγειοσύσπαση των πνευμονικών αγγείων και σημαντική έκπτωση της αριστερής καρδιακής λειτουργίας. Επί αυτής της κλινικής συνδρομής επιβάλλεται η άμεση χορήγηση ηπαρίνης και πιθανή είσοδος εκ νέου στην εξωσωματική κυκλοφορία.

Στις περιπτώσεις αυτές δεν είναι σίγουρο ότι η επαναχορήγηση πρωταμίνης είναι ασφαλής αλλά συνήθως δεν προκαλεί προβλήματα.

Η συνήθης πρακτική για την εξουδετέρωση της ηπαρίνης είναι η χορήγηση 1mg/100 iu ηπαρίνης που χορηγήθηκε πριν και κατά την διάρκεια της Ε.Κ.

Το "**Φαινόμενο επιστροφής της ηπαρίνης**" είναι ένα φαινόμενο αντιπηκτικής δράσης που εκδηλώνεται με αύξηση του χρόνου μερικής Θρομβοπλαστίνης και

εμφανίζεται 1-3 ώρες μετά την πλήρη εξουδετέρωση της ηπαρίνης από την πρωταμίνη.
Τούτο οφείλεται στο γεγονός της δέσμευσης της ηπαρίνης από τα ενδοθηλιακά και μακροφάγα κύτταρα και της προοδευτικής αποδέσμευσης αυτής από τα ανωτέρω κύτταρα.
Ασφαλώς το πρόβλημα δεν είναι κλινικά σημαντικό και αντιμετωπίζεται με επιπλέον χορήγηση μικρής δόσης πρωταμίνης.

ΟΡΙΣΜΟΣ ECMO

Η Εξωσωματική μεμβράνη οξυγόνωσης (ECMO) είναι μία σύνθετη τεχνική υποστήριξης της ζωής που χρησιμοποιεί μια τροποποιημένη μηχανή “καρδιάς-πνευμόνων” με σκοπό να εξασφαλίσει προσωρινή αναπνευστική και καρδιακή υποστήριξη σε ασθενείς με *“ατίθιση” αλλά ανατάξιμη καρδιοαναπνευστική ανεπάρκεια*

Άλλες ονομασίες ισοδύναμες

ECLA (extra corporeal lung assist)

ECPR (extra corporeal cardiopulmonary resuscitation)

Όταν λειτουργεί μόνο η αντλία χωρίς την μεμβράνη μπορεί να υποστηρίξει την αριστερή κοιλία (LVAD)
την δεξιά κοιλία (PVAD)
και τις δύο κοιλίες (BiVAD)

Μορφές – Τεχνική

Φλεβο-αρτηριακό ECMO

(Φλεβική απαγωγή από τον δεξιό κόλπο μέσω συνήθως της έσω σφαγίτιδας και αρτηριακή επιστροφή στην ανιούσα αορτή μέσω συνήθως της δεξιάς κοινής καρωτίδας)

Το φλεβο-αρτηριακό ECMO είναι κατάλληλο για καρδιακή υποστήριξη & είναι συνδεδεμένο “εν παραλλήλω” με τους πνεύμονες

Φλεβο-φλεβικό ECMO

(Προσαγωγή –απαγωγή φλεβικού αίματος μέσω κοινής κάνουλας στην έσω σφαγίτιδα)

Το φλεβο-φλεβικό ECMO είναι κατάλληλο για αμιγώς αναπνευστική υποστήριξη και το αίμα επιστρέφει “καθαρό” στον δεξιό κόλπο – το σύστημα είναι συνδεδεμένο “εν σειρά” με τους πνεύμονες.

Τμήματα ECMO

Κάννουλες

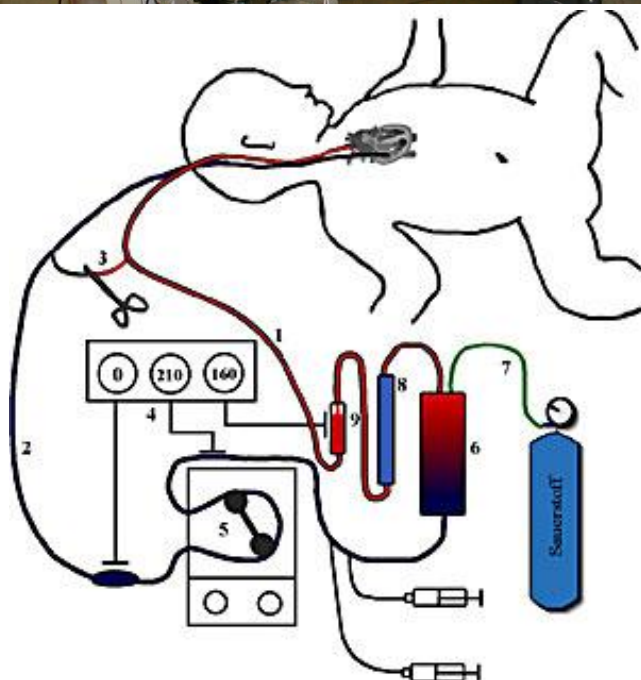
1. Φλεβική
2. Αρτηριακή ανάλογα με την μορφή

Μεμβράνη ανταλλαγής αερίων

Θερμορυθμιστής

Αντλία επιστροφής αίματος στην κυκλοφορία

- Σε αντίθεση με την EC δεν υπάρχει δεξαμενή συλλογής του αίματος



Υποψήφιοι για ECMO

Ασθενείς με αναμενόμενη υψηλή θνητότητα, αλλά με πιθανή αναστρέψιμη νόσο.

Ασθενείς στους οποίους η "κλασσική" αγωγή δεν έχει αποδώσει

Ασθενείς που δεν έχουν αντένδειξη για αντιπηκτική αγωγή.

Ασθενείς που η λειτουργία του εγκεφάλου & άλλων ζωτικών οργάνων εξασφαλίζουν μια αποδεκτή ποιότητα ζωής.

ECMO Criteria

- **Oxygenation Index >30.**

OI = (Mean Airway Pressure x FiO₂) / PaO₂

Note: RA = 21, 100% = 100

on 3 arterial blood gases at least 30 minutes apart

- **AaDO₂ > 600 for 8 hours**
- **Note: AaDO₂ = (760-46) – PaO₂ – PaCO₂)**
 - Οξεία επιδείνωση με **PaO₂ <35mmHg**
 - Shock & οξέωση με **pH <7.25** για 2 ώρες
 - Αναμενόμενη θνησιμότητα τουλάχιστον 80%

Κριτήρια αποκλεισμού από ECMO

- Ενδοκρανική αιμορραγία βαθμού > I
- Θανατηφόρος χρωμοσωματική ανωμαλία
 - Μη διορθώσιμη καρδιακή ανωμαλία
 - Κύηση < 34 εβδομάδων.
 - Βάρος < 2000gms
- Εξελισσόμενη διαταραχή πήκτικότητας/ μη διορθώσιμη
 - Μηχανικός αερισμός για διάστημα > 14 ημερών
- Σοβαρού βαθμού νευρολογική προσβολή ή ασφυξία.

Προ- ECMO εργαστηριακός έλεγχος

- Εκτίμηση της καρδιακής λειτουργίας με ECHO
- ECHO Εγκεφάλου πρόσφατο για ανάδειξη ή μη ενδοκρανικής αιμορραγίας.
- Έλεγχος αιμορραγικής κατάστασης (PT, PTT, Ινωδογόνο), FDP, αριθμός αιμοπεταλίων.

- Ca^{++} , Na^+ , K^+
- Αριθμός και τύπος λευκών αιμοσφαιρίων
 - Επίπεδα αιμοσφαιρίνης και Ht

Μορφές ECMO

1. Νεογνικό ECMO

Αναμενόμενη επιβίωση 65-90%

Δείκτης οξυγόνωσης(OI)

Χρησιμοποιείτε στα περισσότερα κέντρα ως προγνωστικός δείκτης και αντανακλά το επίπεδο οξυγόνωσης του ασθενούς

$$\text{OI} = \text{MAP} * \text{FiO}_2 * 100 / \text{PaO}_2$$

$$\text{OI} > 40$$

2. Παιδιατρικό ECMO

Αναμενόμενη επιβίωση με ECMO 50-70%

Παιδιά με σοβαρή αναπνευστική ή καρδιοαναπνευστική ανεπάρκεια όταν η μέγιστη "κλασσική" θεραπεία έχει αποτύχει.

Καρδιακό ECMO

Αναμενόμενη επιβίωση με ECMO 40-70%

Ενδείξεις

1. Μετά επεμβάσεις ανοικτής καρδιάς
2. Σε περιπτώσεις αναμενόμενης ανάνηψης του καρδιακού μυός μετά διάστημα "ανάπαυσης"

Επιπλοκές

Αιμορραγία

Σήψη

Ανάγκη για χρήση αιμοδιύλισης λόγω νεφρικής ανεπάρκειας από την "φόρτιση" όγκου των νεφρών

Μηχανικές επιπλοκές

1. Προβλήματα με τις Κάνουλες
2. Θρόμβοι στο κύκλωμα
3. Καταστροφή του οξυγονωτή

V-V ECMO

Πλεονεκτήματα- Μειονεκτήματα

Ακεραιότητα των καρωτίδων
Μεταφορά οξυγονωμένου αίματος στους πνεύμονες
Διατήρηση της σφυγμικής ροής
Μειωμένος κίνδυνος θρομβοεμβολικών επεισοδίων στον εγκέφαλο
Μη άμεση υποστήριξη του καρδιακού μυός

V-A ECMO **Πλεονεκτήματα - Μειονεκτήματα**

Εξασφαλίζει υποστήριξη τόσο της καρδιάς όσο και των πνευμόνων
Ταχύτερη αιμοδυναμική και αναπνευστική σταθεροποίηση
Τεχνικά ευκολότερη
Χρειάζεται εμπειρία για την χρήση των αγγείων του τραχήλου.

Αερισμός κατά την διάρκεια του ECMO

Για την στοιχειώδη λειτουργία των κυψελίδων

1. PIP= 20 cm H₂O
2. PEEP= 10 cmH₂O
3. FiO₂= 0.21
4. Ventilator rate: 10/minute
5. Inspiratory time: 1 sec.

Αποτελέσματα

- Νεογνική αναπνευστική ανεπάρκεια 80%
- Παιδιατρική αναπνευστική ανεπάρκεια 60%
- Αναπνευστική ανεπάρκεια ενηλίκων 50%
 - Καρδιακή ανεπάρκεια παιδών 45%
 - Καρδιακή ανεπάρκεια ενηλίκων 40%

ΠΙΝΑΚΕΣ

Ζωτικά σημεία

*Ρυθμός αναπνοής	
Ηλικία	Ρυθμός
Νεογνό-6 εβδομάδες	30-60
6 μηνών	25-40
1-3 έτη	20-30
6 έτη	18-25
10 έτη	15-20

Καρδιακή συχνότητα

Ηλικία	Ξύπνιο	Κοιμισμένο	Άσκηση ή Πυρετός
Νεογνό	100-180	80-160	<220
1 wk-3 mo	100-220	80-200	<220
3 mo-2 yr	80-150	70-120	<200
2-10 yr	70-110	60-90	<200
>10 yr	55-90	50-90	<200
Moss' heart disease in infants, children, and adolescents, ed. 3, Baltimore, 1983, Williams & Wilkins			

Blood Pressure			
Age	Wt (kg)	SBP	DBP
Newborn	1	40-60	20-36
Newborn	2-3	50-70	30-45
1 mo	4	64-96	30-62
6 mo	7	60-118	50-70
1 yr	10	66-126	41-91
2-3 yr	12-14	74-124	39-89
4-5 yr	16-18	79-119	45-85
6-8 yr	20-26	80-124	45-85
10-12 yr	32-42	85-135	55-88
>14 yr	>50	90-140	60-90
Adult	70	90-140	60-90
From PALS Pocket Survival Guide, 1995, International Medical Publishing Blood Pressure estimate			

Endotracheal Tube Size and Length

Age	Size (inner diameter) mm	depth of Insertion (cm)	
		Oral (gum line)	Nasal
Premature	2.5	9	$1.5 \times \text{kg} + 6$
Newborn–4 mo	3.0	10	10.5
4–9 mo	3.5	11	12
9–18 mo	4.0	12	14
18 mo–3 yr	4.5	13.5	15
3–5 yr	5.0	14.5	17
5–7 yr	5.5	16	19
7–9 yr	6.0	18	21
9–10 yr	6.5	19	23
11–12 yr	7.0	20	24
12–13 yr	7.5	21	25
14–15 yr	8.0	22	26
Formula	$4 + \text{age}/4$ Use uncuffed tube under 8 years of age. Subtract 0.5 from size for cuff.	3 x inner diameter	

Intracardiac Pressures (mm of Hg)

<i>Chamber</i>	<i>Neonatal</i>	<i>Children</i>
Right atrium	mean 0–4	a = 5–8; V = 2–6 mean 2–6
Right ventricle	35–80/1–5	15–25/2–5
Pulmonary artery	35–80/20–50 mean 25–60	15–25/8–12 mean 10–16
Pulmonary wedge		A = 6–12, V = 8–15 mean 5–12
Left atrium	mean 3–6	A = 6–12, V = 8–15 mean 5–10
Left ventricle	65–80/0–5	80–130/5–10
Systemic artery	65–80/45–60 mean 60–65	90–130/60–80 mean 70–95