ΕΛΛΗΝΙΚΟ ΜΕΣΟΓΕΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΔΙΑΤΡΟΦΗΣ & ΔΙΑΙΤΟΛΟΓΙΑΣ

Πτυχιακή Εργασία

«*Αξιολόγηση υποθρεψίας παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες-περιεγχειρητικές διατροφικές πρακτικές*»

Παρασκευή Μαυρομματίδου

ΑΜ:20034

Επιβλέπων/ουσα: Δέσποινα Ανδρουλάκη

ΣΗΤΕΙΑ, Ιούνιος 2024

-

HELLENIC MEDITERRANEAN UNIVERSITY
SCHOOL OF HEALTH SCIENCE
DEPARTMENT OF NUTRITION AND DIETETICS SCIENCES

THESIS

for the Undergraduate Degree

SUBJECT: «*Evaluation of malnutrition of children with congenital heart disease - perioperative nutritional practices*»

EDITORS: Paraskevi Mavromatidou

YD:20034

SUPERVISOR: Despina Androulaki

SITIA May 2024

Υπεύθυνη Δήλωση Συγγραφέα:

Δηλώνω ρητά ότι, σύμφωνα με το άρθρο 8 του Ν. 1599/1986 και τα άρθρα 2,4,6 παρ. 3 του Ν. 1256/1982, η παρούσα εργασία αποτελεί αποκλειστικά προϊόν προσωπικής εργασίας και δεν προσβάλλει κάθε μορφής πνευματικά δικαιώματα τρίτων και δεν είναι προϊόν μερικής ή ολικής αντιγραφής, οι πηγές δε που χρησιμοποιήθηκαν περιορίζονται στις βιβλιογραφικές αναφορές και μόνον.

Αποδέχομαι ότι η Βιβλιοθήκη μπορεί, χωρίς να αλλάξει το περιεχόμενο της εργασίας μου, να τη διαθέσει σε ηλεκτρονική μορφή μέσα από τη ψηφιακή Βιβλιοθήκη της, να την αντιγράψει σε οποιοδήποτε μέσο ή/και σε οποιοδήποτε μορφότυπο καθώς και να κρατά περισσότερα από ένα αντίγραφα για λόγους συντήρησης και ασφάλειας.

Περίληψη

Οι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες πριν το διορθωτικό χειρουργείο, κυρίως βρέφη και παιδιά, έχουν αυξημένο κίνδυνο να εμφανίσουν ελλιπή ανάπτυξη- υποθρεψία. Η υποθρεψία εμφανίζεται λόγω αυξημένων αναγκών σε ενέργεια και θρεπτικά συστατικά, μειωμένης διατροφικής πρόσληψης ή συνδυασμού των δύο παραπάνω. Η υποθρεψία και ο υποσιτισμός περί το χειρουργείο επιδιόρθωσης της συγγενούς καρδιοπάθειας σχετίζονται με δυσμενείς επιπτώσεις όπως αργή επούλωση τραυμάτων, μειωμένη αντίσταση στις λοιμώξεις, παρατεταμένο χρόνο μηχανικού αερισμού και νοσηλείας, αυξημένη θνητότητα. Μετά το χειρουργείο επιδιόρθωσης η διατροφική κατάσταση του ασθενή βελτιώνεται παράλληλα με τη γενικότερη υγεία και λειτουργικότητά του, και γίνεται ανάκτηση ανάπτυξης (catch up growth). Όσο καλύτερη είναι η διατροφική κατάσταση του ασθενή πριν το διορθωτικό χειρουργείο τόσο αυξάνεται η πιθανότητα για καλή έκβαση της επέμβασης και ταχύτερη αποκατάσταση. Σκοπός της εργασίας είναι να μελετηθούν οι παράγοντες που συμβάλλουν στην εμφάνιση υποθρεψίας των ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες πριν το χειρουργείο, να εξεταστεί η σημασία- αναγκαιότητα παροχής κατάλληλης διατροφικής φροντίδας περιεγχειρητικά, να αναδειχθούν περιεγχειρητικές διατροφικές πρακτικές ώστε να υποστηρίζεται κατά το βέλτιστο βαθμό η πορεία υγείας του ασθενή και η αξιολόγηση διατροφικής κατάστασης παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες πριν το διορθωτικό χειρουργείο 0-14 ετών ελληνικού πληθυσμού. Με βάση τα πρότυπα αναφοράς που αναπτύχθηκαν από τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας, αξιολογήθηκε το ύψος προς ηλικία για άτομα 0-14 ετών, το βάρος προς ηλικία για άτομα 0-10 ετών και ο Δείκτης Μάζας Σώματος για άτομα 10-14 ετών από δείγμα μεγέθους 35 ατόμων 0-14 ετών. Από την αξιολόγηση φάνηκε πως τα άτομα με συγγενείς καρδιοπάθειες 0-14 ετών πριν το διορθωτικό χειρουργείο δεν διατρέχουν σημαντικό κίνδυνο υποθρεψίας, οι περισσότερες σωματομετρικές παράμετροι ήταν εντός φυσιολογικών ορίων. Χρειάζεται περεταίρω έρευνα όπως μελέτη δερματικής πτυχής τρικεφάλου και μυική περίμετρος μέσου βραχίονα σε μεγαλύτερο δείγμα ώστε να διεξαχθούν πιο έγκυρα και αντιπροσωπευτικά αποτελέσματα.

Λέξεις- κλειδιά *Συγγενείς καρδιοπάθειες, υποθρεψία, διατροφή, παιδιά, περιεγχειρητικά*

Abstract

Before the corrective surgery patients with Congenital Heart Diseases, mainly infants and children, are at high risk for malnutrition. Malnutrition appears due to increased energy and nutrient needs, reduced dietary intake or a combination both of the above. Perioperative malnutrition is related to morbidities such as poor wound healing, reduced infection resistance, prolonged mechanical ventilation period and hospitalization, mortality. After the corrective surgery, patients' nutritional status improves, as their general health and total fractionality do so, and they catch up growth. The better the patients' nutritional status is before the corrective surgery, the more likely it is for them to recover sooner and have better health overall. The thesis aims to study the factors associated with malnutrition for patients with congenital heart disease, to focus on the necessity of the perioperative nutritional support, to highlight perioperative nutritional practices and directions in order to optimally support the patients health and to assess the nutritional status of 0-14 years old patients before the corrective surgery, in Greek population. Based on World Health Organization children growth charts, height to age ratio for patients 0-14 years old, weight to age ratio for patients 0-10 years old, and Body Mass Index to age ratio for patients 10-14 years old were examined, from 35 patient sample 0-14 years old. The assessment showed that congenital heart disease patients 0-14 years old before the corrective surgery are not at high risk for malnutrition, most of their anthropometric parameters are within normal limits. Furter research is needed in order to get more accurate results. For instance, tricuspid skinfold and mid arm muscle circumference could be assessed from larger sample.

Keywords *Congenital Heart Disease, malnutrition, nutrition, children, perioperative*

Περιεχόμενα

Περίληψη iv
Abstract v
Περιεχόμενα vi
Κατάλογος Εικόνων/ Σχημάτων viii
Κατάλογος Πινάκων ix
Συντομογραφίες & Ακρωνύμια xi
ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ 1
Εισαγωγή 1
1. Συγγενείς καρδιοπάθειες 5
1.1. Καρδιά 5
1.1.1. Ανατομία και φυσιολογία της καρδιάς 5
1.1.2. Σχηματισμός καρδιάς κατά την ενδομήτριο ζωή 11
1.2. Τι είναι οι συγγενείς καρδιοπάθειες; 16
1.2.1. Επιπολασμός, πρόγνωση και συννοσηρότητες 16
1.2.2. Παράγοντες που σχετίζονται με την εμφάνιση συγγενών καρδιοπαθειών 17
1.2.3. Διάγνωση 18
1.3. Μη κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες 19
1.4. Κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες 31
2. Υποθρεψία πριν το διορθωτικό χειρουργείο 39
2.1. Αίτια υποθρεψίας 39
2.1.1. Ορισμός υποθρεψίας 39
2.1.2. Μεταβολικά αίτια υποθρεψίας 40
2.1.3. Αίτια υποθρεψίας σχετικά με συμπτώματα και συννοσηρότητες 41
2.1.4. Πρακτικά αίτια υποθρεψίας από πλευράς φροντιστή και ασθενή. 42

2.1.5. Αίτια υποθρεψίας που σχετίζονται με συνυπάρχοντα γενετικά σύνδρομα 43

2.2. Πως η υγεία του ασθενή επηρεάζει την κατάσταση θρέψης και το αντίστροφο; 43

2.3. Σημασία- αναγκαιότητα παροχής διατροφικής φροντίδας περιεγχειρητικά 44

2.4. Υποθρεψία σε κλινικό περιβάλλον 45

3. Διατροφικές πρακτικές περιεγχειρητικά 47

3.1. Ανάγκες σε ενέργεια και μακροθρεπτικά συστατικά υγιών βρεφών, νηπίων, παιδιών και εφήβων. 47

3.2 Ανάγκες σε ενέργεια περιεγχειρητικά 50

3.3. Διατροφικές πρακτικές που εφαρμόζονται- μακροθρεπτικά συστατικά 51

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ 59

4. Ερευνητικό Μέρος 59

4.1 Σκοπός έρευνας 59

4.2. Μεθοδολογία 59

4.3. Συλλογή δεδομένων 61

4.4. Αποτελέσματα 63

4.5 Συζήτηση 77

4.6 Συμπεράσματα 80

4.7 Περιορισμοί της έρευνας 82

4.8 Προτάσεις για μελλοντική έρευνα 83

Βιβλιογραφία 84

Παράρτημα: Ερωτηματολόγιο 88

Κατάλογος Εικόνων/ Σχημάτων

Figure 1-1 Είδη μυικού ιστού 5
Figure 1-2 Τοίχωμα της καρδιάς 6
Figure 1-3 Ανθρώπινη καρδιά 6
Figure 1-4 Το ηλεκτρικό- βηματοδοτικό σύστημα της καρδιάς 8
Figure 1-5 Παλμός- ηλεκτροκαρδιογράφημα 11
Figure 1-6 Αναδίπλωση καρδιακού σωλήνα 12
Figure 1-7 Εμβρυική και νεογνική κυκλοφορία 13
Figure 1-8 Συγγενής στένωση πνευμονικής βαλβίδας 20
Figure 1-9 Συγγενής στένωση αορτικής βαλβίδας 22
Figure 1-10 Στένωση ισθμού αορτής 23
Figure 1-11 Μεσοκολπική επικοινωνία 24
Figure 1-12 Κατηγορίες μεσοκοιλιακής επικοινωνίας. 27
Figure 1-13 Ανοιχτός αρτηριακός πόρος 30
Figure 1-14 Τετραλογία Fallot 32
Figure 1-15 Μετάθεση Μεγάλων Αγγείων 34
Figure 1-16 Ατρησία Τριγλώχινας Βαλβίδας 36
Figure 1-17 Ολική Ανώμαλη Σύνδεση Πνευμονικών Φλεβών 37
Figure 1-18 Κοινός Αρτηριακός Κορμός 38
Figure 2-1 Κατηγοριοποίηση ανάπτυξης παιδιών 40

Κατάλογος Πινάκων

Πίνακας 1-1 Παράγοντες κινδύνου για εμφάνιση συγγενών καρδιοπαθειών. 18
Πίνακας 1-2 Πιθανότητα προγεννητικής διάγνωσης διάφορων τύπων συγγενών καρδιοπαθειών..... 19
Πίνακας 3-1 Συστάσεις πρόσληψης υγρών και νερού για βρέφη, νήπια, παιδιά και εφήβους, IoM, EFSA 48
Πίνακας 3-2 Συστάσεις πρόσληψης υγρών και νερού για βρέφη, νήπια, παιδιά και εφήβους, ΕΔΟ 49
Πίνακας 3-3 Συστάσεις διατροφικής φροντίδας για ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες περιεγχειρητικά. 52
Πίνακας 3-4 Περιεκτικότητα παρεντερικού διαλύματος σε ηλεκτρολύτες. 56
Πίνακας 3-5 Διατροφικές πρακτικές περιεγχειρητικά για παιδιά με συγγενείς καδριοπάθειες, συγκεντρωτικά 58
Πίνακας 4-1 Αξιολόγηση εκατοστιαίων θέσεων των καμπυλών πρότυπης ανάπτυξης..... 60
Πίνακας 4-2 Πίνακας αξιολόγησης διατροφικής κατάστασης και ταξινόμησης υποθρεψίας με Z-score 61
Πίνακας 4-3 Δημογραφικά Χαρακτηριστικά του Δείγματος 63
Πίνακας 4-4 Μέσοι Όροι και Τυπικές Αποκλίσεις για Αριθμητικές Μεταβλητές..... 64
Πίνακας 4-5 Συχνότητες και Ποσοστά Μεταβλητών ανά Κατηγορία Καρδιοπάθειας ..... **Σφάλμα! Δεν έχει οριστεί σελιδοδείκτης.**
Πίνακας 4-6 Μέσοι Όροι και Τυπικές Αποκλίσεις ανά Κατηγορία Καρδιοπάθειας 66
Πίνακας 4-7 Κατάταξη των παιδιών σε άτομα με φυσιολογική θρέψη ή υποθρεψία σύμφωνα με τους δείκτες: ύψος προς ηλικία, βάρος προς ηλικία, βάρος προς ύψος και ΔΜΣ προς ηλικία, του ΠΟΥ 66
Πίνακας 4-8 Ταξινόμηση υποθρεψίας με βάση το z-score στο δείγμα, συσχέτιση με την κατηγορία καρδιοπάθειας σύμφωνα με τους δείκτες: ύψος προς ηλικία, βάρος προς ηλικία, βάρος προς ύψος και ΔΜΣ προς ηλικία του ΠΟΥ 67
Πίνακας 4-9 Συσχέτιση Διατροφικής Κατάστασης και Βαθμού Υποθρεψίας με το Φύλο, ως προς τις κατηγορίες Stunted, Wasted, και Underweight..... 70
Πίνακας 4-10 Ομαδοποιημένος Πίνακας Αξιολογήσεων Ανά Ηλικιακή Ομάδα ως προς τις κατηγορίες Underweight Stunted, Wasted..... 70

Πίνακας 4-11 Συσχέτιση υποθρεψίας και ταξινόμηση σοβαρότητας, με τη λήψη ή όχι φαρμακευτικής αγωγής ως προς τις κατηγορίες Underweight, Stunted, Wasted. ..... **Σφάλμα! Δεν έχει οριστεί σελιδοδείκτης.**

Πίνακας 4-12 Συσχέτιση υποθρεψίας και ταξινόμηση σοβαρότητας, με τη μη λήψη φαρμακευτικής αγωγής ή το είδος αυτής ως προς τις κατηγορίες Stunted, Wasted Underweight 75

Συντομογραφίες & Ακρωνύμια

ASD	Atrial Septal Defect = Μεσοκολπική επικοινωνία
AVSD	AtrioVentricular Septal Defect = Κολποκοιλιακή επικοινωνία
BMI	Body Mass Index = ΔΜΣ
CHARGE	Γενετικό σύνδρομο που επηρεάζει πολλά συστήματα, κάθε γράμμα αντιπροσωπεύει ένα σύστημα. Coloboma, Heart defects, Atresia choanae, growth Retardation, Genital abnormalities, and Ear abnormalities = κολόΒωμα, καρδιακές ανωμαλίες, ατρησία χωάνης, καθυστέρηση της ανάπτυξης, ανωμαλίες των γεννητικών οργάνων και ανωμαλίες του αυτιού
CHD	Congenital Heart Disease = Συγγενείς καρδιοπάθειες
GERD	Gastroesophageal reflux disease = ΓΟΠΝ
PVOD	Pulmonary Vascular Obstructive Disease = Πνευμονική Αγγειακή Αποφρακτική Νόσος
PFO	Patent Foramen Ovale = Ανοιχτό Ωοειδές Τρήμα
VACTERL	Γενετικό σύνδρομο που επηρεάζει πολλά συστήματα, κάθε γράμμα αντιπροσωπεύει ένα σύστημα. Vertebral defects, Anal atresia, Cardiac defects, Tracheo-Esophageal fistula, Renal anomalies, and Limb abnormalities = ανωμαλίες σπονδυλικής στήλης, ατρησία πρωκτού, καρδιακές ανωμαλίες, τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο, νεφρικές ανωμαλίες και ανωμαλίες των άκρων.
VSD	Ventricular Septal Defect = Μεσοκοιλιακή επικοινωνία
ΓΟΠΝ	Γαστροοισοφαγική παλλινδρομική νόσος
ΔΜΣ	Δείκτης Μάζας Σώματος

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Εισαγωγή

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες είναι ένα σύνολο δομικών ανωμαλιών της καρδιάς. Είναι το πιο κοινό σύνολο γενετικών ανωμαλιών επηρεάζοντας περίπου το 0,8% των ζώντων νεογνών, με πολλές περιπτώσεις να απαιτούν χειρουργική επέμβαση νωρίς στη βρεφική ηλικία (van der Lin, et al., 2011). Η αντιμετώπιση της κατάστασης μπορεί να είναι χειρουργική ή/ και φαρμακευτική και χρειάζεται να προσεγγίζεται διεπιστημονικά. Τα περισσότερα νεογνά με συγγενή καρδιοπάθεια γεννιούνται τελειόμηνα, με ανθρωπομετρικές παραμέτρους που εμπίπτουν στο φυσιολογικό εύρος, αλλά αντιμετωπίζουν γρήγορα διατροφικές προκλήσεις που τα θέτουν σε υψηλό κίνδυνο αποτυχίας βέλτιστης ανάπτυξης και υποσιτισμού (van der Lin et al., 2011).

Η μειωμένη ταχύτητα ανάπτυξης αντιστοιχεί στις χαμηλότερες εκατοστιαίες θέσεις των καμπυλών πρότυπης ανάπτυξης του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας. Χαμηλό βάρος προς μήκος- ύψος αντανακλά πρόσφατο υποσιτισμό, χαμηλό ύψος προς ηλικία δείχνει υποσιτισμό για ικανό χρονικό διάστημα στο παρελθόν, ενώ ενδέχεται να συνυπάρχουν τα δύο προαναφερθέντα χαρακτηριστικά.

Οι συγκεκριμένοι ασθενείς εμφανίζουν υποθρεψία στο 50-90% λόγω αυξημένων ενεργειακών αναγκών, μειωμένης ενεργειακής πρόσληψης ή και των δύο (Zhang et al., 2020). Γενικά, αποτυχία βέλτιστης ανάπτυξης εμφανίζεται στο 80% των περιπτώσεων κυανωτικών συγγενών καρδιοπαθειών και στο 45% των μη κυανωτικών, σχεδόν διπλάσιο ποσοστό στις κυανωτικές δηλαδή (Zhang et al., 2020). Ο Agustini κ.α. κατέληξαν στο συμπέρασμα πως το λιποβαρές (underweight) προσβάλλει το 57.5% των μη κυανωτικών ασθενών και 40% των κυανωτικών, ελλιπής ανάπτυξη ύψους (stunted) εμφανίζεται στο 47.5% των μη κυανωτικών ασθενών και 65% των κυανωτικών, τέλος υποθρεψία (wasted) συναντάται στο 67.5% των μη κυανωτικών ασθενών και 50% των κυανωτικών ασθενών (Agustini et al., 2022). Καλή διατροφική κατάσταση επιτυγχάνεται όταν η πρόσληψη ενέργειας και θρεπτικών συστατικών είναι αντίστοιχη των αναγκών του οργανισμού. Η ανεπαρκής σωματική ανάπτυξη σε παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες, οφείλεται σε μεταβολική ανισορροπία προσφοράς και ζήτησης θρεπτικών συστατικών, λόγω ανεπαρκούς

διατροφικής πρόσληψης, αυξημένων ενεργειακών αναγκών, μειωμένης απορρόφησης, επίδρασης γενετικών παραγόντων ή συνδυασμού αυτών.

Συμπτώματα, συνυπάρχοντα νοσήματα και χαρακτηριστικά του ασθενή δυνητικά δυσχεραίνουν τη διαδικασία της σίτισης και επακολούθως επιβαρύνουν τη διατροφική τους κατάσταση. Είναι σημαντικό να αναφερθεί πως αρκετά νεογνά του εν λόγω πληθυσμού παρουσιάζουν αδυναμία ή μειωμένη ικανότητα θηλασμού ως έκβαση διαταραχών νευρομυικής συναρμογής (Jadcherla et al., 2009). Ασθενής στοματοφαρυγγικός συντονισμός μπορεί επίσης να παρατηρηθεί σε παιδιά με πνευμονική συμφόρηση και σημαντική ταχύπνοια και εργασία αναπνοής (Peterson et al., 2018). Ανεπαρκής διατροφική πρόσληψη μπορεί να προκύψει από κακή ανοχή στην τροφή λόγω γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης (GERD) (Kuwata et al. 2013), γαστρίτιδα, καθυστερημένη γαστρική κένωση και κακή κινητικότητα ή δυσαπορρόφηση ως αποτέλεσμα ισχαιμίας ή οιδήματος του εντέρου (Indramohan et al, 2017). Τα συμπτώματα κοιλιακής διάτασης ή ευαισθησίας, ναυτίας, υποτροπιάζοντος εμέτου και αιματοχεσίας μετά από γεύματα μπορεί να οδηγήσουν σε μείωση του εθελοντικού όγκου σίτισης ή παρακράτηση τροφής από τους φροντιστές (Shahid et al, 2022) . Ακόμη και όταν οι όγκοι σίτισης παραμένουν σταθεροί, σημαντική μείωση της πρόσληψης μπορεί να προκύψει από απώλεια όγκου που προκύπτει από έμετο, που μπορεί να συμβαίνει αρκετές φορές μέσα στην ημέρα.

Μη κατάλληλες- εξατομικευμένες διατροφικές πρακτικές, δυσκολίες από πλευράς φροντιστή είναι δυνατό να δυσχεραίνουν τη διαδικασία της σίτισης, καταλήγοντας σε ανεπαρκή διατροφική πρόσληψη και επακολούθως σε μεγαλύτερο κίνδυνο εμφάνισης υποθρεψίας. Παρατεταμένα ή πολύ σύντομα διαστήματα μεταξύ των γευμάτων, μη κατάλληλη χορηγούμενη ποσότητα ή σύσταση γεύματος για κάθε ασθενή, μη σχολαστική εξέταση ανοχής στην τροφή περιεγχειρητικά μπορούν να ευθύνονται για μειωμένη ποιότητα διατροφικής φροντίδας. Πολλοί κηδεμόνες παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες ανέφεραν έντονο άγχος και σύγχυση σχετικά με τη διαδικασία σίτισης του ασθενή, γεγονός που δυσκολεύει την όλη διαδικασία, ισχυρίζονται πως χρειάζεται να αφιερώσουν περισσότερο χρόνο από τον προβλεπόμενο και να επιμείνουν με περισσότερα γεύματα. Οι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες συχνά παρουσιάζουν άρνηση σίτισης, κακή όρεξη, υποτονία, κλάμα κατά τα γεύματα, συμπεριφορές που δημιουργούν εντονότερο προβληματισμό στον φροντιστή και αποτελούν σημαντικούς παράγοντες που συμβάλλουν στην αναποτελεσματικότητα παροχής διατροφικής φροντίδας.

Η ανεπαρκής διατροφή αποτελεί τη βασική αιτία περιορισμού της ανάπτυξης για πολλά παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες. Σπάνια, η ανεπαρκής πρόσληψη είναι συνέπεια δομικών ανωμαλιών της γαστρεντερικής οδού ή άλλου γενετικού συνδρόμου που επηρεάζει έμμεσα ή άμεσα τη σίτιση. Σε ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες είναι συχνότερο από το γενικό πληθυσμό να παρατηρούνται γενετικές ανωμαλίες όπως ατρησία οισοφάγου ή πρωκτού, τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο, ατρησία δωδεκαδακτύλου, ατρησία χοάνης ,σύνδρομο Down, σύνδρομο VACTERL, σύνδρομο CHARGE και ανευπλοειδία (Indramohan et al., 2017).

Ο περιορισμός της ανάπτυξης μπορεί να έχει πολλές επιζήμιες συνέπειες, συμπεριλαμβανομένων καθυστερήσεων στην καρδιοχειρουργική επέμβαση, αυξημένης μετεγχειρητικής νοσηρότητας και μειωμένης νευρογνωστικής ανάπτυξης (Marino et al., 2018). Η ανεπαρκής διατροφική υποστήριξη μπορεί να έχει βαθιά επίδραση στην περιεγχειρητική νοσηρότητα και θνητότητα. Η θερμιδική στέρηση προκαλεί ενδοκρινική, επιθηλιακή και λεμφική δυσλειτουργία που μπορεί να προκαλέσει γενικευμένη κατάσταση ανοσοανεπάρκειας, με αυξημένο κίνδυνο σοβαρών λοιμώξεων και κίνδυνο θανάτου (Alcoba et al. 2013, Rytte et al. 2014). Όταν η χειρουργική επέμβαση πραγματοποιείται σε υποσιτισμένη κατάσταση, παρατηρούνται υψηλότερες επιπλοκές, από μετεγχειρητικές λοιμώξεις και κακή επούλωση πληγών που τελικά συμβάλλουν στην παρατεταμένη μηχανική υποστήριξη αερισμού και μεγαλύτερη διάρκεια παραμονής στη Μονάδα Εντατικής Θεραπείας (ΜΕΘ) και στο νοσοκομείο (Toole et al. 2014).

Μετά το διορθωτικό χειρουργείο καθώς βελτιώνεται η συνολική υγεία του ασθενή, υποχωρούν τα συμπτώματα που δυσχεραίνουν τη σίτιση. Κατά συνέπεια η διατροφική κατάσταση βελτιώνεται και ο ασθενής κάνει ανάκτηση της ανάπτυξης. Οι δυσκολίες σίτισης μπορεί να επιμένουν, και περιστασιακά να επιδεινώνονται το άμεσο χρονικό διάστημα μετά το χειρουργείο επιδιόρθωσης της συγγενούς καρδιοπάθειας. Σε μία μελέτη παρατήρησης, σχεδόν τα μισά μετεγχειρητικά νεογνά δεν μπόρεσαν να μεταβούν απευθείας σε λήψη τροφής από το στόμα μετά από χειρουργική επέμβαση και χρειάστηκαν τεχνητή διατροφή, εντερική ή παρεντερική με χρήση καθετήρων (Kogon et al. 2007). Όταν εξετάστηκε από εργοθεραπευτές, η αδυναμία σίτισης από το στόμα αποδόθηκε σε απουσία πιπιλίσματος ή κακό συντονισμό πιπιλίσματος και κατάποσης, επαναλαμβανόμενη αναρρόφηση ή διαταραχές του λάρυγγα. (Indramohan, et al., 2017).

Οι περιεγχειρητικές δυσκολίες σίτισης τείνουν να βελτιώνονται με την πάροδο του χρόνου για ασθενείς με συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς, καθώς η επιστήμη της ιατρικής και η τεχνολογία εξελίσσονται. Ωστόσο, στις μέρες μας οι συγκεκριμένοι ασθενείς εξακολουθούν να διατρέχουν υψηλό κίνδυνο υποθρεψίας, θέτοντας σε κίνδυνο την πορεία της υγείας τους, μειώνοντας τις πιθανότητες για βέλτιστη έκβαση του χειρουργείου και αυξάνοντας τον κίνδυνο για βραδύτερη αποκατάσταση.

Η παρούσα εργασία μελετά τους παράγοντες που σχετίζονται με επιβαρυμένη διατροφική κατάσταση ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες πριν το χειρουργείο επιδιόρθωσης, εξετάζει τη σημασία- αναγκαιότητα παροχής διατροφικής φροντίδας περιεγχειρητικά, παρουσιάζει συγκεντρωτικά διατροφικές πρακτικές περιεγχειρητικά ώστε να υποστηρίζεται όσο το δυνατόν αποτελεσματικότερα η πορεία υγείας του ασθενή και αξιολογεί τη διατροφική κατάσταση ασθενών με συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς 0-14 ετών πριν το διορθωτικό χειρουργείο.

1. Συγγενείς καρδιοπάθειες

1.1. Καρδιά

1.1.1. Ανατομία και φυσιολογία της καρδιάς

Το κυκλοφορικό σύστημα του ανθρώπου αποτελείται από την καρδιά, τα αιμοφόρα αγγεία και το αίμα. Η λειτουργία του κυκλοφορικού συστήματος είναι η μεταφορά οξυγόνου και θρεπτικών συστατικών προς τους ιστούς και η απομάκρυνση διοξειδίου του άνθρακα και άχρηστων προϊόντων του μεταβολισμού από αυτούς. Τα αιμοφόρα αγγεία ταξινομούνται ως εξής:

- Αρτηρίες: μεταφέρουν οξυγονωμένο αίμα από την καρδιά στους ιστούς.
- Φλέβες: μεταφέρουν αίμα μη οξυγονωμένο, πλούσιο σε διοξείδιο του άνθρακα από τους ιστούς προς την καρδιά.
- Τριχοειδή αγγεία: σε αυτά λαμβάνει χώρα η ανταλλαγή αερίων μεταξύ ιστού και αίματος.

Η καρδιά είναι ένα μυώδες όργανο που αποτελείται από καρδιακές μυϊκές ίνες και έχει τρία στρώματα ιστών. Ο χιτώνας που καλύπτει εσωτερικά την καρδιά ονομάζεται ενδοκάρδιο. Ενδιάμεσα βρίσκεται το μυοκάρδιο, ένα παχύ και δυνατό μυϊκό στρώμα. Εξωτερικά την καρδιά καλύπτει το περικάρδιο, ένας ινώδης σάκος με δύο πέταλα μεταξύ των οποίων φυσιολογικά περιέχεται μικρή ποσότητα καρδιακού υγρού. Το περικάρδιο περιβάλλει την καρδιά και τα αρχικά τμήματα μεγάλων αγγείων. Στην εικόνα 1.1 απεικονίζονται τα τρία είδη μυϊκού ιστού: σκελετικός, λείος, καρδιακός και στην εικόνα 1.2 απεικονίζονται τα τρία στρώματα ιστών των τοιχωμάτων της καρδιάς.

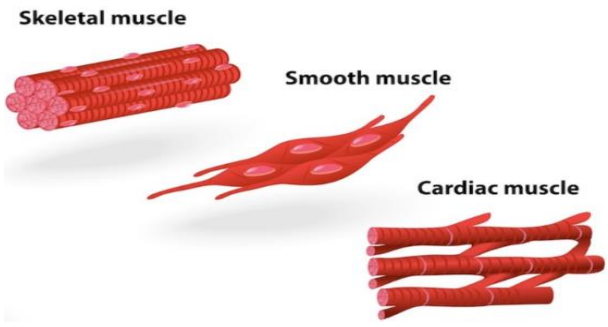


Figure 1-1 Είδη μυικού ιστού

(Πηγή: www.sciencelearn.org.nz)

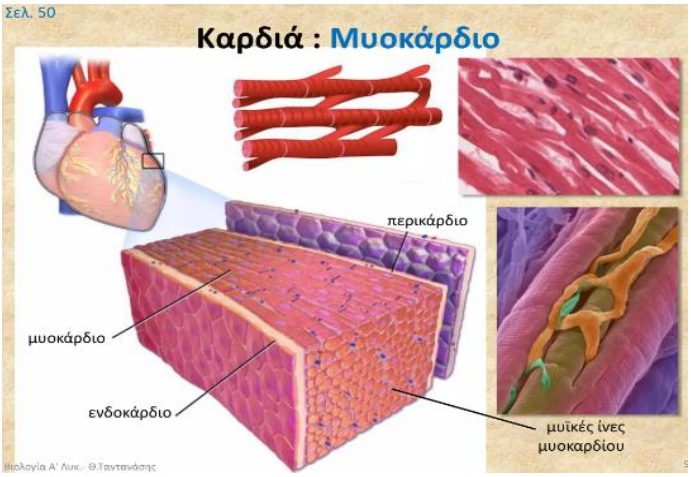


Figure 1-2 Τοίχωμα της καρδιάς

Εικόνα 1.2 Τοίχωμα της καρδιάς

(*Πηγή: Βιολογία Α' Λυκείου - κεφάλαιο 3, Το κυκλοφορικό σύστημα, Θ. Ταντανάσης*)

Η καρδιά του ανθρώπου χωρίζεται σε τέσσερις λειτουργικές κοιλότητες: δύο κόλπους και δύο κοιλίες, είναι τετράχωρη. Οι δύο κόλποι οι οποίοι αποτελούν το πάνω μέρος της καρδιάς διαχωρίζονται μεταξύ τους με το μεσοκολπικό διάφραγμα και οι δύο κοιλίες οι οποίες αποτελούν το κάτω μέρος της καρδιάς διαχωρίζονται μεταξύ τους με το μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Κάθε κόλπος διαχωρίζεται από την αντίστοιχη κοιλία με το κολποκοιλιακό διάφραγμα. Στην εικόνα 1.3 απεικονίζονται τα ανατομικά μέρη της καρδιάς, οι βάσεις και οι εκβολές μεγάλων αγγείων.

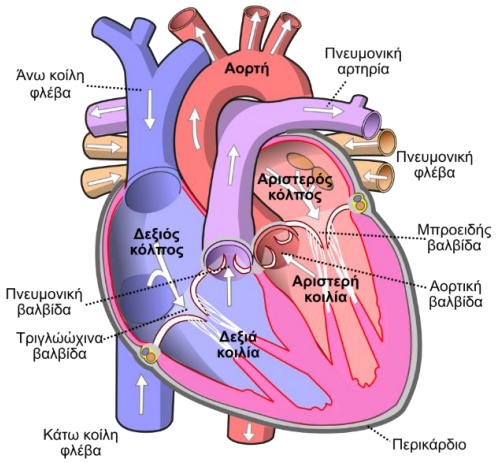


Figure 1-3 Ανθρώπινη καρδιά

(Πηγή: Βικιπαίδεια)

Κυκλοφορία αίματος στην καρδιά

Μη οξυγονωμένο αίμα πλούσιο σε διοξείδιο του άνθρακα έρχεται από την περιφέρεια μέσω της άνω και της κάτω κοίλης φλέβας και μπαίνει στον δεξιό κόλπο. Από το δεξιό κόλπο το αίμα μεταφέρεται στη δεξιά κοιλία. Από τη δεξιά κοιλία το αίμα ωθείται προς τους πνεύμονες μέσω της πνευμονικής αρτηρίας ώστε να αποβληθεί διοξείδιο του άνθρακα (CO_2) και να γίνει εμπλουτισμός με οξυγόνο. Το οξυγονωμένο πλέον αίμα από τους πνεύμονες έρχεται στον αριστερό κόλπο μέσω των πνευμονικών φλεβών. Από τον αριστερό κόλπο το αίμα μεταφέρεται στην αριστερή κοιλία περνώντας. Από την αριστερή κοιλία το αίμα ωθείται προς την περιφέρεια μέσω της αορτής.

Μπορούμε να πούμε πως οι κόλποι της καρδιάς δρουν ως δεξαμενές αίματος. Οι κοιλίες επιτελούν πιο δύσκολο έργο καθώς ωθούν το αίμα προς τους πνεύμονες (μικρή κυκλοφορία) ή την περιφέρεια (μεγάλη κυκλοφορία), για αυτό και το μυϊκό τοίχωμά τους είναι παχύτερο από των κόλπων, ιδιαίτερα της αριστερής κοιλίας.

Η ομαλή κίνηση του αίματος από το δεξιό κόλπο προς τη δεξιά κοιλία χωρίς παλινδρόμηση διασφαλίζεται με την τριγλώχινα βαλβίδα, ενώ από τον αριστερό κόλπο προς την αριστερή κοιλία διασφαλίζεται με την μιτροειδή ή διγλώχινα βαλβίδα. Στην αρχή της πνευμονικής αρτηρίας υπάρχει η πνευμονική βαλβίδα ώστε να μην παλινδρομεί το αίμα και επιστρέφει στη δεξιά κοιλία, ενώ στην αρχή της αορτής υπάρχει η αορτική βαλβίδα ώστε να μην επιστρέφει αίμα στην αριστερή κοιλία.

Ηλεκτρική διέγερση της καρδιάς

Τα καρδιακά κύτταρα, ως διεγέρσιμα κύτταρα, έχουν τη δυνατότητα να παρουσιάζουν ηλεκτρική δραστηριότητα κατά τη λειτουργία τους, τα δυναμικά δράσης. Η καρδιά έχει αυτόνομο βηματοδοτικό σύστημα. Ο καρδιακός ρυθμός παράγεται από τον φλεβόκομβο (sinoatrial- SA- node), μία μικρή περιοχή από ειδικές ίνες που βρίσκεται στο οπίσθιο έξω τοίχωμα του δεξιού κόλπου. Το δυναμικό του βλεβόκομβου σε ηρεμία είναι -60 mV και εκπολώνεται μέσω μεταφοράς ιόντων Na^+, Ca^{2+} και K. Ακολουθεί επαναπόλωση μέσω μεαφοράς ιόντων K και Ca^{2+} και ολοκληρώνεται ο βηματοδοτικός κύκλος.

Το ηλεκτρικό σήμα ξεκινά από τον φλεβόκομβο και εκπολώνει τους κόλπους προκαλώντας συστολή αυτών. Προκειμένου να εκπολωθούν οι κοιλίες το ηλεκτρικό σήμα μεταδίδεται στον κολποκοιλιακό κόμβο, με σχετικά αργό ρυθμό ώστε να συστέλλονται οι κόλποι και να πληρούνται οι κοιλίες. Έπειτα, η ηλεκτρική ώση διέρχεται από το δεμάτιο του

His και μέσω των δύο κλάδων αυτού καταλήγει γρήγορα στις ίνες Purkinje εκπολώνοντας το κοιλιακό μυοκάρδιο και προκαλώντας συστολή των κοιλιών. Στην εικόνα 1.4 απεικονίζονται τα σημεία- κλειδιά του βηματοδοτικού συστήματος της καρδιάς.

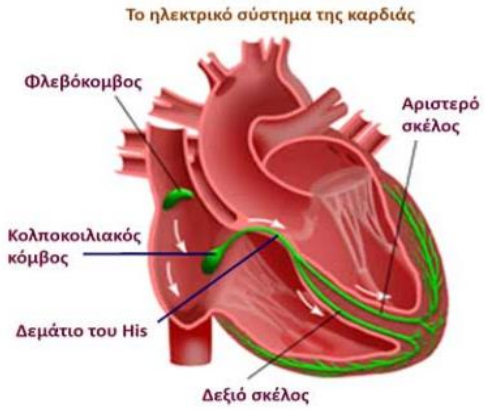


Figure 1-4 Το ηλεκτρικό- βηματοδοτικό σύστημα της καρδιάς

(*Πηγή: www.eponline.gr, Heart Rhythm Center, ΙΑΣΩ*)

Λειτουργία της καρδιάς ως αντλία

Ας δούμε τη λειτουργία της καρδιάς ως αντλία. Ο καρδιακός κύκλος περιλαμβάνει μία διαστολή και μία συστολή. Κάθε κύκλος ξεκινά με τη δημιουργία ηλεκτρικού σήματος από το φλεβόκομβο. Κατά τη διαστολή η καρδιά "προσλαμβάνει" αίμα από την περιφέρεια και τους πνεύμονες και κατά τη συστολή το διοχετεύει προς τους πνεύμονες και την περιφέρεια. Σε αυτό τον κύκλο περιλαμβάνονται δύο σύντομες φάσεις: η περίοδος ισοογκομετρικής συστολής και η περίοδος ισοογκομετρικής χάλασης, κατά τις οποίες όλες οι βαλβίδες είναι κλειστές. Υπάρχει μία σύντομη χρονική απόκλιση μεταξύ αριστερής και δεξιάς καρδιάς ως προς το άνοιγμα των βαλβίδων.

Διαστολή:

- Πλήρωση των κόλπων.

Φυσιολογικά αίμα ρέει συνεχώς προς τους κόλπους, μπορούμε να πούμε ότι πληρούνται διαρκώς.

- Πλήρωση των κοιλιών.

Κατά τη συστολή των κοιλιών οι κολποκοιλιακές βαλβίδες είναι κλειστές με αποτέλεσμα μεγάλη ποσότητα αίματος να συγκεντρώνεται στους κόλπους. Όταν

ολοκληρώνεται η συστολή των κοιλιών, με τις πέσεις εντός αυτών να έχουν χαμηλές τιμές, ανοίγουν οι κολποκοιλιακές βαλβίδες λόγω αυξημένης πίεσης που έχει προκαλέσει ο μεγάλος όγκος αίματος στους κόλπους και οι κοιλίες γεμίζουν γρήγορα με αίμα.

Η παραπάνω ακολουθία ορίζεται ως "περίοδος ταχείας πλήρωσης των κοιλιών" και καταλαμβάνει κατά προσέγγιση το ένα τρίτο της διάρκειας της διαστολής. Στο δεύτερο τρίτο, μικρή ποσότητα αίματος από τις φλέβες που εκβάλουν στους κόλπους ρέει κατευθείαν στις κοιλίες και κατά το τρίτο μέρος οι κόλποι συστέλλονται και ολοκληρώνεται η διαστολή.

Συστολή:

- Ισοογκομετρική συστολή.

Με την έναρξη της κοιλιακής συστολή αυξάνεται η ενδοκοιλιακή πίεση απότομα, με αποτέλεσμα να κλείνουν οι κολποκοιλιακές βαλβίδες. 0,02-0,03 δευτερόλεπτα αργότερα με την ενδοκοιλιακή πίεση να έχει αυξηθεί περισσότερο, ανοίγουν οι μηνοειδείς βαλβίδες (πνευμονική και αορτική). Κατά τη διάρκεια της ισοογκομετρικής συστολής συμβαίνει μόνο συστολή των κοιλιών, χωρίς εκκένωσή τους.

- Περίοδος εξώθησης.

Με το άνοιγμα των μηνοειδών βαλβίδων, αίμα ωθείται προς την πνευμονική αρτηρία και την αορτή. Κατά το πρώτο τρίτο της εξώθησης, που ορίζεται ως "περίοδος ταχείας εξώθησης", οι κοιλίες εκκενώνονται κατά 70%. Το υπόλοιπο διάστημα εξώθησης ορίζεται ως "περίοδος βραδείας εξώθησης".

- Ισοογκομετρική χάλαση.

Μετά την ολοκλήρωση της συστολής ξεκινά η άμεση χάλαση των κοιλιών, που επιφέρει μείωση των ενδοκοιλιακών πιέσεων. Λόγω αυξημένης πίεσης της πνευμονικής αρτηρίας και της αορτής, αίμα τείνει να κινηθεί προς τις κοιλίες με αποτέλεσμα να κλείσουν οι μηνοειδείς βαλβίδες. Κατά την ισοογκομετρική χάλαση, για 0,03- 0,06 δευτερόλεπτα η χάλαση του μυοκαρδίου συνεχίζεται, με τον ενδοκοιλιακό όγκο να παραμένει σταθερός. Σε αυτό το διάστημα οι ενδοκοιλιακές πιέσεις μειώνονται. Έπειτα, με το άνοιγμα των κολποκοιλιακών βαλβίδων ξεκινά νέος καρδιακός κύκλος.

Νεύρωση και αιμάτωση της καρδιάς

Το μυοκάρδιο όπως και οι υπόλοιποι ιστοί του σώματος, χρήζει παροχής οξυγόνου, θρεπτικών συστατικών και απομάκρυνσης άχρηστων προϊόντων του μεταβολισμού. Η αιμάτωση του μυοκαρδίου γίνεται με τις στεφανιαίες αρτηρίες, οι οποίες ξεκινούν από τη βάση της αορτής. Φλέβες οδηγούν το μη οξυγονωμένο αίμα από την καρδιά στο δεξιό κόλπο. Όταν οι στεφανιαίες αρτηρίες δεν λειτουργούν ικανοποιητικά και η καρδιά δεν εφοδιάζεται επαρκώς, εμφανίζεται στηθάγχη (προκάρδιος πόνος).

Την καρδιά νευρώνει το πνευμονογαστρικό νεύρο, με το συμπαθητικό σύστημα (μάχη ή φυγή) να εντείνει τη λειτουργία της και το παρασυμπαθητικό σύστημα (χαλάρωση και πέψη) να την κατευνάζει. Η νευρική ώση φτάνει στο βηματοδοτικό σύστημα της καρδιάς και το επηρεάζει αναλόγως. Διεγέρσεις από άλλα όργανα δυνητικά επηρεάζουν την καρδιά.

Ηλεκτροκαρδιογράφημα

Καθώς το ηλεκτρικό ερέθισμα εξαπλώνεται στην καρδιά, ένα μικρό μέρος αυτού περνά στους γύρω ιστούς και φτάνει την επιφάνεια του σώματος. Τοποθετώντας ειδικούς αισθητήρες (ηλεκτρόδια) στα κατάλληλα σημεία της επιφάνειας του σώματος, γίνεται καταγραφή των ηλεκτρικών δυναμικών της καρδιάς και έτσι παρακολουθούμε τη λειτουργία του οργάνου. Η καμπύλη που καταγράφεται ονομάζεται ηλεκτροκαρδιογράφημα. Ένα φυσιολογικό ηλεκτροκαρδιογράφημα παρουσιάζει τα εξής επάρματα (κορυφές): P, Q, R, S, T. Τα επάρματα Q, R και S αποτελούν ένα σύμπλεγμα.

Το έπαρμα P καταγράφεται από την εκπόλωση των κόλπων, πριν την κολπική συστολή. Έπειτα από το έπαρμα P, περίπου 0,16 δευτερόλεπτα αργότερα, καταγράφεται το σύμπλεγμα Q,R,S. Το σύμπλεγμα Q,R,S αντιπροσωπεύει την εκπόλωση των κοιλιών προκειμένου να ξεκινήσει η συστολή. Τέλος, μετά το σύμπλεγμα Q,R,S καταγράφεται το έπαρμα T. Το έπαρμα T δείχνει την επαναπόλωση των κοιλιών προς την ολοκλήρωση της συστολής τους και καθώς ξεκινά η χάλαση των κοιλιών. Φυσιολογικά οι ενήλικες έχουν 60-100 παλμούς ανά λεπτό σε ηρεμία. Όταν οι παλμοί είναι λιγότεροι από 60 ανά λεπτό, η κατάσταση λέγεται βραδυκαρδία ενώ όταν είναι περισσότεροι από 100 ανά λεπτό λέγεται ταχυκαρδία.

Το ηλεκτροκαρδιογράφημα αποτελεί μία αξιόπιστη, απλή, μη παρεμβατική εξέταση. Οι διάφορες καρδιοπάθειες παρουσιάζουν χαρακτηριστικές αλλοιώσεις στο ΗΚΓ και έτσι ο θεράπων ιατρός μπορεί να οδηγηθεί σε διάγνωση κα να προτείνει θεραπεία με σκοπό τη

βελτίωση της υγείας κα της ποιότητας ζωής του ασθενή. Στην εικόνα 1.5 απεικονίζονται τρεις παλμοί από ηλεκτροκαρδιογράφημα. Σε κάθε παλμό σημειώνονται τα επάρματα P,Q,R,S,T.

(Τσακρακλίδης 2008, Mulroney& Myers, 2017, Χαρατσή- Γιωτάκη, 2014)

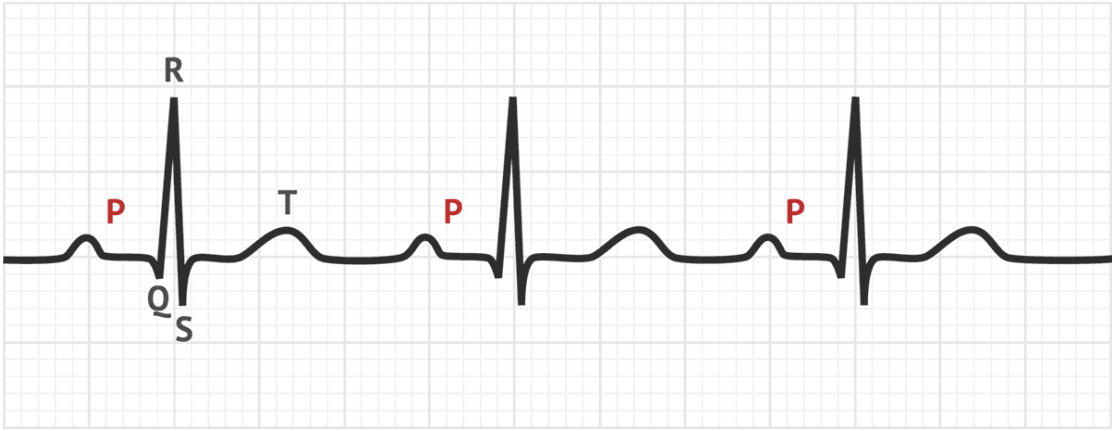


Figure 1-5 Παλμός- ηλεκτροκαρδιογράφημα

(*Πηγή:* https://medschool.co/tests/ecg-basics/the-p-wave)

1.1.2. Σχηματισμός καρδιάς κατά την ενδομήτριο ζωή

Κατά την εμβρυική ζωή σχηματίζεται η καρδιά, αρχικά με τη μορφή καρδιακού σωλήνα. Αυτή η άωρη καρδιά αποτελείται από πρόδρομα κύτταρα. Ο καρδιακός σωλήνας ξεκινά να πάλλεται την 22η ημέρα μετά τη σύλληψη και ως τη συμπλήρωση της 4ης εβδομάδας κύησης υπάρχει κυκλοφορία αίματος. Με αναδίπλωση του καρδιακού σωλήνα και εξειδίκευση των πρόδρομων κυττάρων σχηματίζεται η τετράχωρη καρδιά μέχρι την 7η εβδομάδα. Στην εικόνα 1.6 απεικονίζεται η αναδίπλωση του καρδιακού σωλήνα προς τη διαμόρφωση τετράχωρης καρδιάς στο έμβρυο.

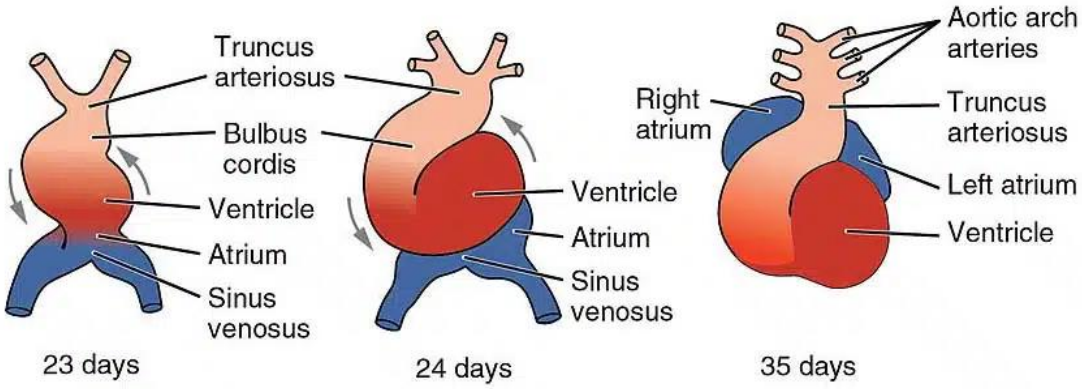


Figure 1-6 Αναδίπλωση καρδιακού σωλήνα

(*Πηγή:* https://teachmeanatomy.info)

Προκειμένου να επιβιώσει στις συνθήκες έλλειψης οξυγόνου του ενδομήτριου περιβάλλοντος, το έμβρυο εμφανίζει τροποποιήσεις του καρδιαγγειακού συστήματος. Το καρδιαγγειακό σύστημα του εμβρύου έχει δομικές, λειτουργικές και φυσιολογικές διαφορές από αυτό του νεογνού. Στο εμβρυικό καρδιαγγειακό σύστημα υπάρχουν κάποιες παρακάμψεις ώστε να γίνει αποτελεσματικότερη η μεταφορά οξυγόνου δεδομένων των συνθηκών. Κατά την εμβρυική ζωή αναφερόμαστε στην ομφαλο-πλακουντική κυκλοφορία. Ο πλακούντας είναι ένα όργανο του εμβρύου μέσω του οποίου γίνεται η ανταλλαγή αερίων, προσφορά θρεπτικών συστατικών και απομάκρυνση άχρηστων προϊόντων του μεταβολισμού του εμβρύου, μεταξύ μητέρας και εμβρύου. Στην εικόνα 1.7 απεικονίζονται τα κύρια σημεία της κυκλοφορίας του εμβρύου και του νεογνού.

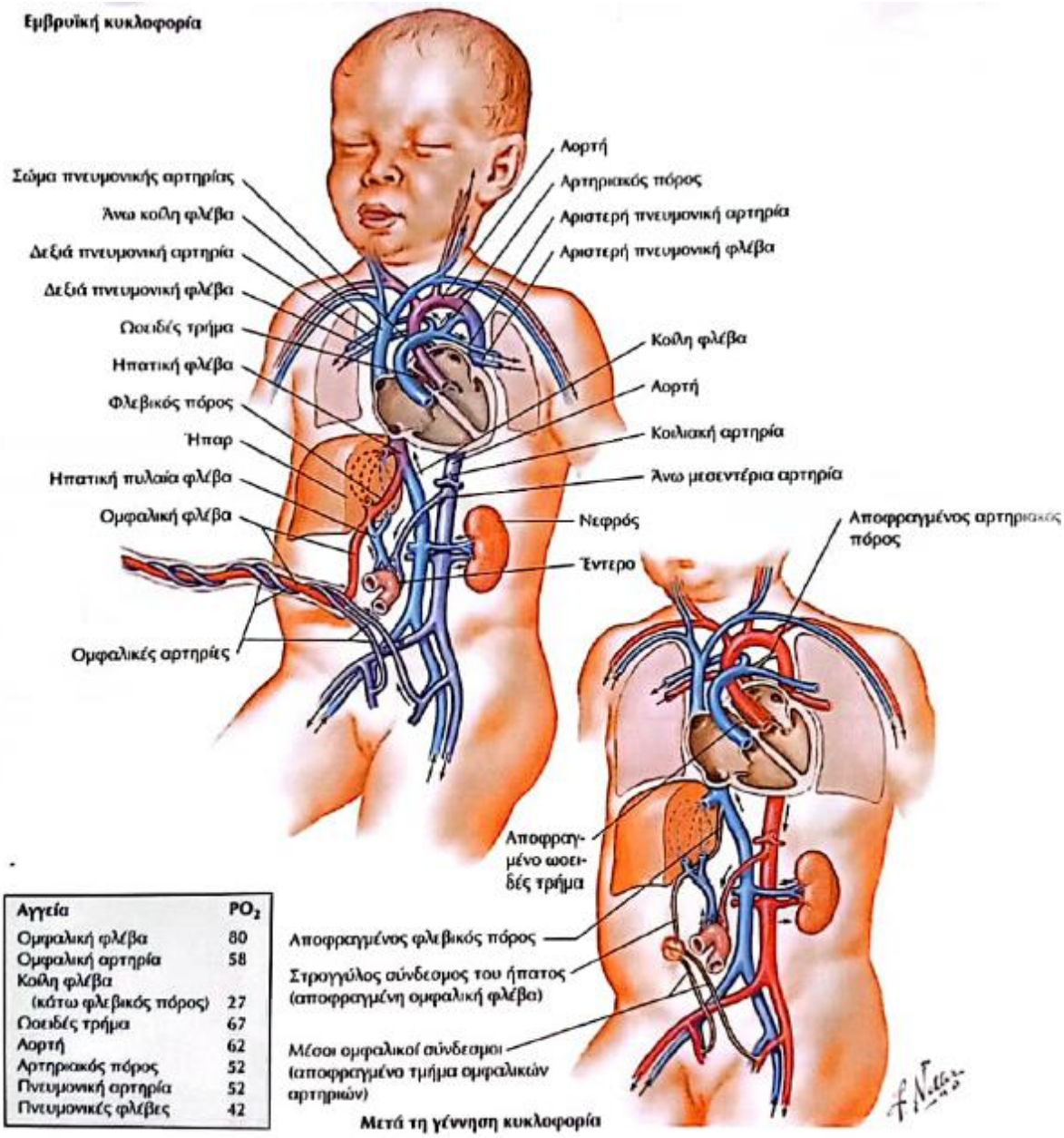


Figure 1-7 Εμβρυική και νεογνική κυκλοφορία

(*Πηγή: Βασικές Αρχές Φυσιολογίας του Ανθρώπου, Susan E. Mulroney, Adam K Myers*)

Οξυγονωμένο και εμπλουτισμένο με θρεπτικά συστατικά αίμα από τον πλακούντα πηγαίνει μέσω της ομφαλικής φλέβας προς το ήπαρ και τον φλεβικό πόρο.

- Στο ήπαρ το αίμα αναμειγνύεται με αίμα από το κάτω μέρος του σώματος και στη συνέχεια εισέρχεται στην κάτω κοίλη φλέβα.
- Μέσω του φλεβικού πόρου (50-60% της παροχής) το αίμα παρακάμπτει το ήπαρ και μπαίνει στην κάτω κοίλη φλέβα όπου αναμειγνύεται με μη οξυγονωμένο αίμα.

Η κάτω κοίλη φλέβα εκβάλλει στο δεξιό κόλπο. Από τον δεξιό κόλπο το αίμα ακολουθεί δύο κατευθύνσεις, προς το ωοειδές τρήμα και προς τη δεξιά κοιλία.

- Το μεγαλύτερο ποσοστό αίματος διαπερνά το μεσοκολπικό διάφραγμα μέσω του ωοειδούς τρήματος και εισέρχεται στον αριστερό κόλπο. Από τον αριστερό κόλπο το αίμα περνά στην αριστερή κοιλία και αναμειγνύεται με αίμα από τις πνευμονικές φλέβες. Από την αριστερή κοιλία το αίμα ωθείται προς την αορτή, ακολούθως προς καρωτιδικές και στεφανιαίες αρτηρίες.
- Το υπόλοιπο αίμα της κάτω κοίλης φλέβας αναμειγνύεται με μη οξυγονωμένο αίμα από την άνω κοίλη φλέβα και περνάει στη δεξιά κοιλία. Από τη δεξιά κοιλία μόνο το 8-10% του αίματος μπαίνει στις πνευμονικές αρτηρίες λόγω αυξημένων αντιστάσεων, ενώ μέσω του αρτηριακού πόρου το περισσότερο αίμα παρακάμπτει στην πνευμονική αρτηρία και μπαίνει στην αορτή.

Επομένως οι παρακάμψεις του εμβρυικού κυκλοφορικού συστήματος είναι οι ακόλουθες: πλακούντας, φλεβικός πόρος, ωοειδές τρήμα, αρτηριακός πόρος. Το αίμα που καταλήγει στην κατιούσα αορτή είτε θα εφοδιάσει τα κάτω άκρα είτε θα πάει μέσω των ομφαλικών αρτηριών στον πκλακούντα για ανεφοδιασμό και απομάκρυνση άχρηστων ουσιών. Το έμβρυο φυσιολογικά έχει από 110 έως 160 παλμούς το λεπτό ενώ το νεογνό έχει 100-120 παλμούς το λεπτό. Το ποσοστό αίματος που εισέρχεται στην πνευμονική κυκλοφορία μεταβάλλεται από 10% έως περίπου 25% προς το τέλος της κύησης, μετά την 30^{η} εβδομάδα.

Μετάβαση στην κυκλοφορία του νεογνού.

Κατά τη μετάβαση από το κυκλοφορικό σύστημα του εμβρύου στο κυκλοφορικό σύστημα του νεογνού γίνονται κάποιες βιοχημικές και δομικές αλλαγές. Το νεογνό κάνει ανταλλαγή αερίων με τους πνεύμονες και απορροφά θρεπτικά συστατικά από το πεπτικό σύστημα, δεν χρειάζεται τον πλακούντα πια. Ένας από τους βιοχημικούς παράγοντες που προκαλούν τον αερισμό των πνευμόνων είναι το μονοξείδιο του αζώτου. Στο τρίτο τρίμηνο της κύησης αυξάνεται η σύνθεση μονοξειδίου του αζώτου (NO), το οποίο προκαλεί χαλάρωση των μυών.

Με αυτή τη βιοχημική διαδικασία η πίεση στις πνευμονικές φλέβες ελαττώνεται με αποτέλεσμα να ευνοείται η αιμάτωση και ο αερισμός. Σημαντικό βιοχημικό παράγοντα στη μετάβαση από την εμβρυική κυκλοφορία στη νεογνική αποτελούν οι κατεχολαμίνες. Οι

κατεχολαμίνες αυξάνουν τον καρδιακό ρυθμό και τη συσταλτικότητα του μυοκαρδίου. Το νεογνό καλείται να προσαρμοστεί στις νέες συνθήκες, με διαδικασίες όπως η αναπνοή, η ομοιόσταση θερμοκρεσίας και η σίτιση να απαιτούν αρκετή ενέργεια και θρεπτικά συστατικά. Ένα αποδοτικό καρδιαγγειακό σύστημα χρειάζεται να υποστηρίξει τις παραπάνω λειτουργίες εφοδιάζοντας επαρκώς τους ιστούς ώστε να κυλήσει ομαλά αυτό το κρίσιμο στάδιο της ανάπτυξης, με τις κατεχολαμίνες να παίζουν καίριο ρόλο. Τέλος, η κορτιζόλη είναι ζωτικής σημασίας σε αυτή τη φάση καθώς εξυπηρετεί στην ανάπτυξη των πνευμόνων, την απομάκρυνση υγρού από αυτούς και αυξάνει την έκκριση κατεχολαμινών.

Σχετικά με δομικές προσαρμογές, το νεογνό δεν χρειάζεται παρακάμψεις του κυκλοφορικού συστήματος, επομένως αυτές θα πάψουν να λειτουργούν ή θα τροποποιηθούν σύντομα μετά τον τοκετό. Κατά τις πρώτες αναπνοές του νεογνού η συστηματική αγγειακή αντίσταση αυξάνεται και η αντίσταση των πνευμονικών φλεβών μειώνεται με αποτέλεσμα το αρτηριακός πόρος να “αντιστρέφεται”. Ο αρτηριακός πόρος στο έμβρυο κατευθύνει το αίμα από την πνευμονική αρτηρία προς την αορτή, δηλαδή από δεξιά προς αριστερά, τώρα κατευθύνει το αίμα από αριστερά προς δεξιά έως ότου αποφραχθεί. Ο αρτηριακός πόρος συρρικνώνεται υπό την επίδραση της ενδοθηλίνης-1 (πεπτίδιο), και σε τελειόμηνα νεογνά αναμένεται απόφραξή του μία έως τέσσερις ημέρες μετά τον τοκετό.

Σε περιπτώσεις δυσλειτουργίας του συγκεκριμένου μηχανισμού δίνεται φαρμακευτική θεραπεία. Ο ομφάλιος λώρος κόβεται και η χαμηλής αντίστασης ομφαλοπλακουντική κυκλοφορία χάνεται. Η παραγωγή πνευμονικού υγρού ελαττώνεται πριν τον τοκετό και η μηχανική πίεση κατά τον τοκετό προάγει την απομάκρυνση του υγρού από τους πνεύμονες ώστε να γίνει ο αερισμός. Μετά την πρώτη αναπνοή του νεογνού η αντίσταση των πνευμονικών φλεβών ελαττώνεται και αίμα ρέει προς τους πνεύμονες μέσω της πνευμονικής αρτηρίας. Αυτή η διαδικασία οδηγεί σε κλείσιμο του ωοειδούς τρήματος.

Το ωοειδές τρήμα θα κλείσει λειτουργικά λόγω πιέσεων του αίματος εντός λεπτών ή ωρών μετά τον τοκετό, ενώ πρόκειται να κλείσει ανατομικά εντός τριών μηνών έως πέντε ετών. Τις πρώτες ημέρες μετά τον τοκετό είναι σύνηθες να υπάρχει μικρή διαρροή αίματος δια του ωοειδούς τρήματος. Όσον αφορά τον φλεβικό πόρο, αμέσως μετά τη γέννηση σταματά να λειτουργεί και όλο το αίμα περνά από το ήπαρ χωρίς να γίνει παράκαμψη προς την κάτω κοίλη φλέβα. Η ανατομική σύγκλεισή του σε τελειόμηνα νεογνά αναμένεται τις πρώτες τρεις έως επτά ημέρες μετά τον τοκετό. Δύο εβδομάδες μετά τον τοκετό ο φλεβικός

πόρος κλείνει και μετατρέπεται σε "φλεβικό σύνδεσμο" (ligamentum venosum) (Jun Tan& Lewandowski, 2019, Τσακρακλίδης, 2008, Mulroney& Myers, 2017).

1.2. Τι είναι οι συγγενείς καρδιοπάθειες;

1.2.1. Επιπολασμός, πρόγνωση και συννοσηρότητες

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες είναι ένα σύνολο δομικών και λειτουργικών ανωμαλιών της καρδιάς. Περίπου το 1% των νεογνών που γεννιούνται ετησίως εμφανίζουν κάποια μορφή συγγενούς καρδιοπάθειας, με το ένα τρίτο των βρεφών να χρειάζονται χειρουργική επέμβαση εντός του πρώτου έτους (Williams et al, 2019).

Στις μέρες μας το 85% των νεογνών με συγγενείς καρδιοπάθειες αναμένεται να φτάσει στην ενηλικίωση (Peterson, 2018). Οι διάφορες συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς διαφέρουν ως προς τη βαρύτητα. Κάποιες θεραπεύονται από μόνες τους καθώς αναπτύσσεται το βρέφος ή το νήπιο, κάποιες χρειάζονται φαρμακευτική αγωγή, άλλες χρήζουν χειρουργικής αντιμετώπισης και κάποιες άλλες επιφέρουν θάνατο του νεογέννητου.

Η ηλικία που γίνεται το διορθωτικό χειρουργείο διαφέρει ανάλογα με την πάθηση και τη γενικότερη υγεία του ασθενή. Όσο περισσότερο αναπτύσσεται η τεχνολογία και η ιατρική, τόσο αυξάνεται η πιθανότητα επιβίωσης και το προσδόκιμο ζωής των ατόμων με συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς. Η διάγνωση είναι πιο έγκυρη και έγκαιρη, και αναπτύσσονται μέθοδοι που θεραπεύουν ή βελτιώνουν με κάποιο τρόπο την ποιότητα ζωής του ασθενή.

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες γενικά επιφέρουν κάποιου βαθμού βραδύτερη σωματική και νευρολογική ανάπτυξη. Τα νεογνά- βρέφη- παιδιά με συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς πριν χειρουργείο επιδιόρθωσης έχουν σε γενικές γραμμές χαμηλότερο ανάστημα και βάρος από αυτό που έχει ο υγιής πληθυσμός ίδιας ηλικίας και φύλου. Η νευροαναπτυξιακή επιβράδυνση περιλαμβάνει καθυστέρηση νοητικών λειτουργιών, της ικανότητας λεπτών κινήσεων, επικοινωνιακών και γλωσσικών δεξιοτήτων, οπτικής- κινητικής και οπτικής- χωρικής ολοκλήρωσης, και εκτελεστικής λειτουργίας (Peterson, 2018). Επίσης εμφανίζονται δυσκολίες που σχετίζονται με απροσεξία, υπερκινητικότητα και παρορμητικότητα (Peterson, 2018).

Συννοσηρότητες των συγγενών καρδιοπαθειών αποτελούν η συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, η αναπνευστική ανεπάρκεια, η πνευμονική υπέρταση, η υποξαιμία, η υπογλυκαιμία, η υπερνατριαιμία, η βακτηριαιμία, η σοβαρή σήψη. Ως προς τα σωματικά συμπτώματα που μπορεί να συνοδεύουν τη νόσο, αυτά περιλαμβάνουν κυάνωση, διάρροια, βήχα, αναπνευστική δυσχέρεια, κόπωση.

1.2.2. Παράγοντες που σχετίζονται με την εμφάνιση συγγενών καρδιοπαθειών

Οι συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς προκύπτουν από το μη προβλεπόμενο σχηματισμό της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων κατά την ενδομήτριο ζωή. Δεν έχουν εξακριβωθεί οι αιτίες που προκαλούν συγγενείς καρδιοπάθειες, με το 60% των περιπτώσεων να παραμένουν άγνωστης αιτιολογίας (Williams et al, 2019), ωστόσο έχουν ενοχοποιηθεί κάποια γονίδια και υπάρχουν παράγοντες κινδύνου. Περίπου 400 γονίδια που εμπλέκονται με την ανάπτυξη της καρδιάς σχετίζονται με την εμφάνιση συγγενών καρδιοπαθειών (Williams et al., 2019). Οι παράγοντες κινδύνου ποικίλουν. Ο σακχαρώδης διαβήτης της μητέρας αυξάνει τον κίνδυνο δύο με τρεις φορές περισσότερο σε σχέση με το γενικό πληθυσμό (Meller et al., 2020).

Όσο μεγαλύτερη η τιμή της γλυκοζυλιωμένης αιμοσφαιρίνης της μητέρας, τόσο μεγαλύτερος ο κίνδυνος εμφάνισης συγγενών ανωμαλιών της καρδιάς στο έμβρυο (Meller et al., 2020). Λοιμώξεις της μητέρας όπως η ανεμευλογιά (ιός του έρπητα ζωστήρα) και η ερυθρά (ιός της ερυθράς) καθώς και αυτοάνοσα νοσήματα όπως το σύνδρομο Sjogren και ο Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος φαίνεται να αυξάνουν τον κίνδυνο για εμφάνιση συγγενών καρδιοπαθειών. Η έκθεση της εγκύου σε τοξικά χημικά στοιχεία (αλκοόλη, λίθιο κα) καθώς και θετικό οικογενειακό ιστορικό όπως μέλος της οικογένειας, ή γονιός, ή προηγούμενο παιδί με συγγενή καρδιοπάθεια, αυξάνουν τον κίνδυνο (Meller et al., 2019).

Τέλος, χαρακτηριστικά της μητέρας όπως κάπνισμα, ηλικία κύησης, γονιμότητα, θεραπείες υπογονιμότητας, παχυσαρκία και έλλειψη φολικού οξέος σχετίζονται με την εμφάνιση συγγενών ανωμαλιών της καρδιάς στο βρέφος (Williams et al., 2019). Το γενετικό υπόβαθρο των συγγενών καρδιοπαθειών είναι ιδιαίτερα πολύπλοκο, καθώς και οι αλληλεπιδράσεις με εξωτερικούς παράγοντες. Χρειάζεται περεταίρω έρευνα για να εξακριβωθούν οι μηχανισμοί και οι παράγοντες κινδύνου που σχετίζονται με τη νόσο. Στον

πίνακα 1.1 παρουσιάζονται παράγοντες κινδύνου που σχετίζονται με την εμφάνιση συγγενών καρδιοπαθειών.

Πίνακας 1-1 Παράγοντες κινδύνου για εμφάνιση συγγενών καρδιοπαθειών.

TABLE 2. *Indications for fetal echocardiogram based on risk factors*

Maternal
Diabetes mellitus
Pathologies with positive anti-Ro/anti-La antibodies
Maternal infections
Exposure to teratogenic agents
Family
Family history of congenital heart disease
Prior child with the condition
Father/mother with the condition
Fetal
Positive screening in the ultrasound at weeks 11-14
Increased nuchal translucency, reverse flow in the ductus venosus and/or tricuspid regurgitation.
Positive screening in the detailed ultrasound at weeks 20-24
Extracardiac anomalies
Some extracardiac anomalies increase the risk for congenital heart disease, such as omphalocele or diaphragmatic hernia.
Genetic anomalies
Monochorionic twins (complicated)
They have a greater risk for congenital heart disease than singletons, so some groups recommend performing a fetal echocardiogram in all monochorionic pregnancies, while others, only in complicated monochorionic pregnancies.

(Πηγή: Congenital heart disease: Prenatal diagnosis and genetic associations, review)

1.2.3. Διάγνωση

Είναι δυνατό να γίνει διάγνωση συγγενούς καρδιοπάθειας του εμβρύου σε ένα ποσοστό 30-60% (Meller et al., 2019). Η διάγνωση δεν είναι εύκολη καθώς σε κάποιες περιπτώσεις η νόσος του εμβρύου μπορεί να διακριθεί σε προχωρημένη κύηση, ενώ μη επαρκώς καταρτισμένοι ειδικοί αξιολογούν τον καρδιακό ρυθμό μη δίνοντας βάση στην ανατομία της εμβρυικής καρδιάς. Επίσης, χαρακτηριστικά της εγκύου όπως παχυσαρκία ή περίσσεια αμνιακού υγρού καθιστούν τη διάγνωση δύσκολη. Τέλος, εκ φύσεως της νόσου κάποια είδη συγγενών καρδιοπαθειών είναι πιο εύκολα διακριτά από κάποια άλλα (Meller et al, 2020). Η εμβρυική καρδιά εξετάζεται μεταξύ 20ης και 24ης εβδομάδας κύησης. Το 2019, το «International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology" συστήνει τις ακόλουθες εξετάσεις για την παρακολούθηση της εμβρυικής καρδιάς: προβολή τεσσάρων όψεων, προβολή κοιλιακής οδού εκροής, προβολή τριών αγγείων και τριών αγγείων και τραχείας "*including the four- chamber view, ventricular outflow tract view, and three-vessel and three-vessel and trachea views*" (Meller et al, 2020).

Στον πίνακα 1.2 παρουσιάζονται είδη συγγενών καρδιοπαθειών και η πιθανότητα προγεννητικής διάγνωσης.

Πίνακας 1-2 Πιθανότητα προγεννητικής διάγνωσης διάφορων τύπων συγγενών καρδιοπαθειών.

TABLE 1. *Rates of detection by type of congenital heart disease and whether they are isolated or associated with other defect (non-isolated)*

Type of heart disease	Rate of prenatal detection % (95 % CI)
Single ventricle heart defect (isolated)	**≈ 60-95**
Hypoplasia of the left ventricle	90.7 (82.1-96.9)
Hypoplasia of the right ventricle	63.7 (45.1-80.1)
Ebstein's anomaly (isolated and non-isolated)	80.1 (45.6-99.9)
Truncus arteriosus (isolated and non-isolated)	69.1 (43.1-90.6)
AV canal (isolated and non-isolated)	60.4 (47.0-73.0)
Tetralogy of Fallot	
Isolated	49.2 (37.1-61.3)
Isolated and non-isolated	42.0 (30.9-53.6)
Transposition of the great arteries	
Isolated	48.5 (24.2-73.1)
Isolated and non-isolated	36.4 (21.0-53.3)
Pulmonary atresia with VSD	
Isolated	37.8 (27.2-49.1)
Isolated and non-isolated	59.8 (45.6-73.2)
Pulmonary atresia with intact septum	
Isolated and non-isolated	41.3 (25.5-57.9)
Coarctation of the aorta	
Isolated	30.6 (19.1-43.5)
Isolated and non-isolated	22.3 (18.0-27.0)
Anomalous venous return	**≈ 10**
Complex heterotaxy syndrome	**≈ 80-90**

CI: confidence interval; VSD: ventricular septal defect; AV canal: atrioventricular canal (adapted from Van Velzen et al.).[5]

(Πηγή: Congenital heart disease: Prenatal diagnosis and genetic associations, review.)

1.3. Μη κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες

Οι μη κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες είναι συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς στις οποίες δεν παρατηρείται ανάμειξη οξυγονωμένου αίματος με μη οξυγονωμένο στη συστηματική κυκλοφορία. Επομένως, συνήθως δεν υπάρχει έντονο πρόβλημα ιστικής υποξίας και ακολούθως δεν παρουσιάζεται κυάνωση. Παρακάτω αναλύονται κάποια κύρια είδη μη κυανωτικών συγγενών καρδιοπαθειών, γίνεται περιγραφή της νόσου και της αντιμετώπισής της.

- Συγγενής Στένωση Πνευμονικής Βαλβίδας (Pulmonary Stenosis)

Η στένωση πνευμονικής βαλβίδας αποτελεί το 7,5% έως 9% των συγγενών καρδιοπαθειών (Rao, 2019). Η πνευμονική βαλβίδα έχει μη φυσιολογική μορφολογία με αποτέλεσμα να μη διοχετεύεται προς τους πνεύμονες ικανοποιητική ποσότητα αίματος. Αυτή η συνθήκη οδηγεί σε υπερτροφία δεξιάς κοιλίας, καθώς υπερλειτουργεί για να καλύψει τις ανάγκες αίματος της πνευμονικής κυκλοφορίας, και σε αύξηση διατομής της πνευμονικής αρτηρίας ανεξαρτήτως του βαθμού στένωσης. Η συγγενής στένωση

πνευμονικής βαλβίδας κατηγοριοποιείται βάσει της πίεσης αίματος που δημιουργείται κατά μήκος της βαλβίδας ως εξής: αμελητέα έως και 25 mmHg, ήπια 25-49 mmHg, μέτρια 50-79 mmHg, σοβαρή από 80 mmHg και άνω (Rao pt i, 2019).

Σε ασθενείς με αμελητέα και ήπια στένωση πνευμονικής βαλβίδας συστήνεται παρακολούθηση από τον θεράποντα ιατρό και χρήση αντιβιοτικών πριν από ενέργειες με κίνδυνο βακτηριαιμίας. Δεν υπάρχει σύσταση για περιορισμό φυσικής δραστηριότητας. Συστήνεται παρέμβαση όταν ο ασθενής έχει πίεση αίματος κατά μήκος της πνευμονικής βαλβίδας από 50 mmHg και άνω, ανάλογα με το βαθμό της στένωσης. Κάποιες περιπτώσεις νεογνών και βρεφών χρήζουν άμεσης αντιμετώπισης λόγω σημαντικά μειωμένης αιματικής ροής προς τους πνεύμονες.

Αντιμετώπιση πρώτης γραμμής της στένωσης πνευμονικής βαλβίδας είναι η βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι. Συνοπτικά, γίνεται καθετηριασμός και το μπαλόνι φτάνει στο σημείο της στένωσης. Το μπαλόνι διαστέλλεται και δίνει στη βαλβίδα το κατάλληλο σχήμα ώστε η παροχή αίματος να είναι πλέον επαρκής. Στις περισσότερες περιπτώσεις η βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι είναι επιτυχής και αποτελεσματική. Για πιο ιδιαίτερες περιπτώσεις γίνονται ειδικές επεμβάσεις. Μερικοί από τους ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε πνευμονική βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι ενδέχεται να χρειαστούν αντικατάσταση πνευμονικής βαλβίδας μελλοντικά. Στην εικόνα 1.8 απεικονίζονται τα τυπικά χαρακτηριστικά της συγγενούς στένωσης πνευμονικής βαλβίδας.

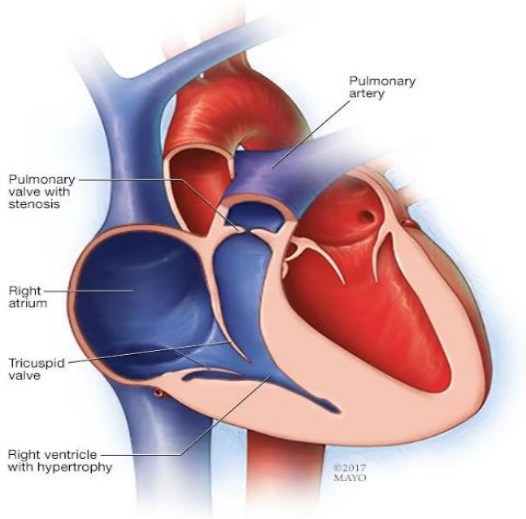


Figure 1-8 Συγγενής στένωση πνευμονικής βαλβίδας

(Πηγή: www.mayoclinic.org)

- Συγγενής Στένωση Αορτικής Βαλβίδας (Aortic Stenosis)

Η στένωση αορτικής βαλβίδας αποτελεί το 5% έως 6% των συγγενών καρδιοπαθειών(Rao, 2019). Η αορτική βαλβίδα μπορεί να εμφανίζεται με διάφορα μη λειτουργικά σχήματα, με κοινά χαρακτηριστικά την πάχυνση και τη δυσκαμψία των γλωχίνων. Μία αορτική βαλβίδα που υπολειτουργεί θα επιφέρει υπερτροφία της αριστερής κοιλίας καθώς υπερλειτουργεί για να καλύψει τις ανάγκες αίματος της συστηματικής κυκλοφορίας. Ο βαθμός υπερτροφίας είναι ανάλογος του βαθμού στένωσης της αορτικής βαλβίδας. Επίσης, συνήθως παρατηρείται αύξηση διατομής της αορτής ανεξαρτήτως του βαθμού στένωσης.

Η συγγενής στένωση αορτικής βαλβίδας, όπως και η συγγενής στένωση πνευμονικής βαλβίδας, κατηγοριοποιείται βάσει της πίεσης αίματος που δημιουργείται κατά μήκος της βαλβίδας ως εξής: αμελητέα έως και 25 mmHg, ήπια 25-49 mmHg, μέτρια 50-79 mmHg, σοβαρή από 80 mmHg και άνω (Rao pt i, 2019).

Όπως και στη συγγενή στένωση πνευμονικής βαλβίδας, για ασθενείς με αμελητέα και ήπια στένωση αορτικής βαλβίδας συστήνεται παρακολούθηση από τον θεράποντα ιατρό και χρήση αντιβιοτικών πριν από ενέργειες με κίνδυνο βακτηριαιμίας. Δεν υπάρχει σύσταση για περιορισμό φυσικής δραστηριότητας.

Συστήνεται παρέμβαση όταν ο ασθενής έχει πίεση αίματος κατά μήκος της αορτικής βαλβίδας από 50 mmHg και άνω, και παρουσιάζει χαρακτηριστικές αλλοιώσεις στο ηλεκτροκαρδιογράφημα, ή όταν η πίεση ξεπερνά τα 70 mmHg ανεξαρτήτως συμπτωμάτων ή αλλοιώσεων στο ηλεκτροκαρδιογράφημα. Περιπτώσεις νεογνών και βρεφών με σημαντικού βαθμού στένωση, συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια ή άλλες επείγουσες καταστάσεις απαιτούν άμεση παρέμβαση. Συχνή αντιμετώπιση της στένωσης αορτικής βαλβίδας αποτελεί η βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι. Η διαδικασία περιγράφεται εν συντομία παραπάνω. Κάποιοι ασθενείς, κυρίως νεογνά, χρειάζονται αντικατάσταση αορτικής βαλβίδας, όμως γενικά προτιμάται η απλούστερη και λιγότερο επεμβατική διαδικασία της βαλβιδοπλαστικής με μπαλόνι. Στην εικόνα 1.9 απεικονίζονται τα τυπικά χαρακτηριστικά της συγγενούς στένωσης αορτικής βαλβίδας.

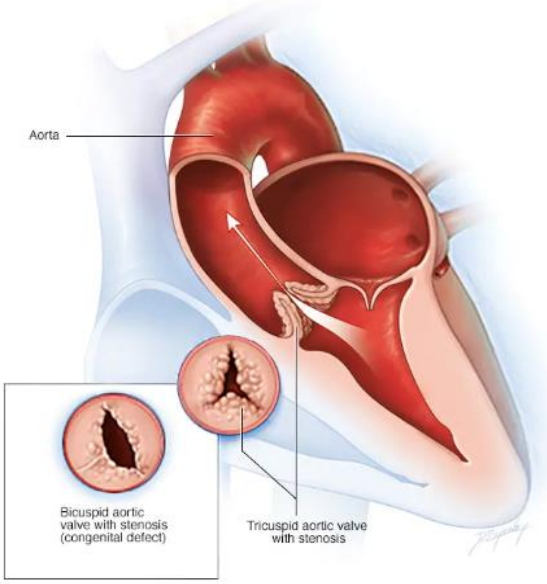


Figure 1-9 Συγγενής στένωση αορτικής βαλβίδας

(Πηγή: www.mayoclinic.org)

- Στένωση Ισθμού Αορτής (Coarctation of the Aorta)

Η στένωση ισθμού αορτής καταλαμβάνει το 5% έως 8% των συγγενών ανωμαλιών της καρδιάς (Rao pt i, 2019). Στη στένωση ισθμού αορτής, ένα τμήμα της αορτής μετά τη βάση της αριστερής υποκλειδίου αρτηρίας, παρουσιάζει μικρότερη διατομή. Σπάνια η στένωση εμφανίζεται πιο χαμηλά στη θωρακική ή κοιλιακή αορτή. Ως αποτέλεσμα, το κεφάλι και τα κάτω άκρα αιματώνονται επαρκώς ή περισσότερο από όσο χρειάζεται, ενώ τα κάτω άκρα αιματώνονται ανεπαρκώς.

Συστήνεται παρέμβαση εάν ο ασθενής παρουσιάζει υπέρταση ή/ και συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια με πίεση αίματος κατά μήκος της στένωσης μεγαλύτερη από 20 mmHg (Rao pt i, 2019). Παρέμβαση γίνεται χειρουργικά, με αγγειοπλαστική με μπαλόνι, ή με τοποθέτηση στεντ. Η επιλογή μεθόδου παρέμβασης γίνεται εξατομικευμένα. Για ασυμπτωματικούς ασθενείς συστήνεται παρέμβαση ανάλογα με την ηλικία και τα χαρακτηριστικά της στένωσης, κατά την κρίση του θεράποντος ιατρού. Πιο πρόσφατα δεδομένα δείχνουν πως η παρέμβαση είναι ωφέλιμο να γίνεται εντός του πρώτου έτους ζωής προκειμένου να προληφθεί η εμφάνιση υπέρτασης. Για συμπτωματικούς ασθενείς, κυρίως νεογνά και βρέφη, συστήνεται άμεση παρέμβαση εφόσον είναι αιμοδυναμικά σταθεροί. Συνήθως αποφεύγεται η τοποθέτηση στεντ σε μικρά παιδιά, καθώς τα ζωτικά όργανα πρόκειται να αναπτυχθούν αρκετά ακόμα, ενώ το στεντ θα παραμείνει σταθερό. Στην εικόνα 1.10 απεικονίζονται τα τυπικά χαρακτηριστικά της στένωσης ισθμού αορτής.

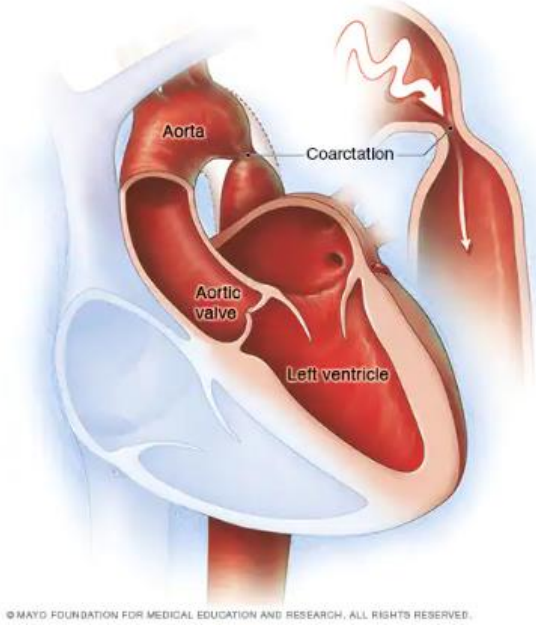


Figure 1-10 Στένωση ισθμού αορτής

(Πηγή: www.mayoclinic.org)

- Μεσοκολπική Επικοινωνία (Atrial Septal Defect)

Η Μεσοκολπική Επικοινωνία είναι λύση της συνέχειας του ιστού του μεσοκολπικού διαφράγματος με αποτέλεσμα να υπάρχει μεταφορά αίματος μεταξύ των κόλπων. Κατά κύριο λόγο μεταφέρεται αίμα από τον δεξιό κόλπο στον αριστερό λόγω διαφοράς πίεσης. Οι υποκατηγορίες μεσοκολπικής επικοινωνίας αποτελούν στο σύνολό τους το 8% έως 13% των συγγενών ανωμαλιών της καρδιάς και συνήθως εμφανίζονται ως μοναδική ανωμαλία σε μία καρδιά (Rao pt i, 2019). Τα ASD ταξινομούνται βάσει της θέσης τους στο μεσοκολπικό διάφραγμα στις εξής κατηγορίες, για τις οποίες θα γίνει αναφορά χωριστά: ostium secundum, ostium primum, sinus venosus, ανωμαλίες στεφανιαίου κόλπου (coronary sinus defects), ανοιχτό ωοειδές τρήμα. Στην εικόνα 1.11 παρουσιάζεται μία περίπτωση μεσοκολπικής επικοινωνίας.

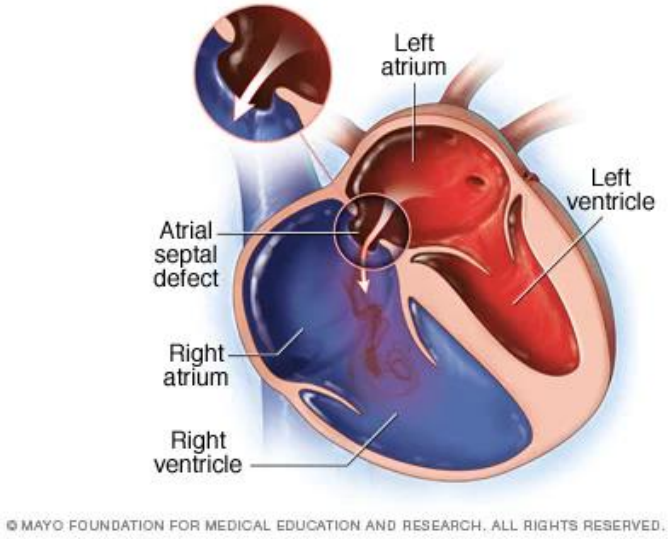


Figure 1-11 Μεσοκολπική επικοινωνία

(Πηγή: www.mayoclinic.org)

- Ostium Secundum

Το μέγεθος του τρήματος μπορεί να είναι μικρό, μέτριο ή μεγάλο και το σχήμα διαφέρει. Λόγω διαφοράς πίεσης μεταξύ αριστερού και δεξιού κόλπου, με αυτή του αριστερού κόλπου να είναι μεγαλύτερη, αίμα μεταφέρεται κυρίως από αριστερά προς δεξιά. Αυτή η παράκαμψη συνεπάγεται μεγαλύτερο όγκο αίματος στο δεξιό κόλπο και τη δεξιά κοιλία με αποτέλεσμα να εμφανίζεται διαστολή και μυϊκή υπερτροφία.

Μικρές οπές, μικρότερες από 5 mm είναι πιθανό να κλείσουν από μόνες τους χωρίς παρέμβαση (Rao pt i, 2019). Μέτριες και μεγάλες οπές ίσως χρειαστούν παρέμβαση. Ενδείξεις για παρέμβαση αποτελούν ο αυξημένος όγκος αίματος στο δεξιό κόλπο και η αυξημένη αιματική ροή προς τους πνεύμονες. Ωστόσο, για μέτριες και μεγάλες οπές συστήνεται παρέμβαση ακόμα και σε ασυμπτωματικούς ασθενείς προκειμένου να προληφθούν βλάβες της πνευμονικής κυκλοφορίας, αρρυθμίες και εμφάνιση συμπτωμάτων αργότερα. Η σύγκλειση συστήνεται να γίνεται γύρω στα πέντε έτη, με εξαίρεση συμπτωματικά βρέφη. Σύγκλειση κατά την ενήλικο ζωή γίνεται σύντομα μετά τη διάγνωση, ανεξαρτήτως συμπτωμάτων και ηλικίας. Η παρέμβαση γίνεται είτε χειρουργικά είτε με καθετηριασμό. Προτιμάται η λιγότερο επεμβατική μέθοδος, δηλαδή ο καθετηριασμός, εφόσον το επιτρέπει η κατάσταση του ασθενή. Η σύγκλειση με καθετηριασμό είναι συνήθως επιτυχής.

- Ostium Primum

Οι οπές είναι κυρίως μεγάλες σε μέγεθος και βρίσκονται στο μπροστινό κάτω τμήμα του μεσοκολπικού διαφράγματος. Συνήθως βλέπουμε ανωμαλία- ρωγμή στην μιτροειδή βαλβίδα (αριστερή καρδιά) και πιο σπάνια στην τριγλώχινα βαλβίδα (δεξιά καρδιά). Ο βαθμός ανεπάρκειας της βαλβίδας είναι ανάλογος του μεγέθους της ρωγμής. Προκαλείται διαστολή της δεξιάς καρδιάς και ενδέχεται ωστόσο να παρατηρηθεί διαστολή στις κοιλότητες της αριστερής καρδιάς σε μέτριου ή σοβαρού βαθμού ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας.

Σε ασθενείς με σοβαρή ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας που εμφανίζουν συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια συστήνεται φαρμακευτική αγωγή με διουρητικά κ.α., για την αντιμετώπισή της. Οι ενδείξεις για παρέμβαση είναι ίδιες με αυτές της ostium secundum, δηλαδή αυξημένος όγκος αίματος στο δεξιό κόλπο και η αυξημένη αιματική ροή προς τους πνεύμονες. Η ιδανική ηλικία για το επιδιορθωτικό χειρουργείο είναι μεταξύ τριών και πέντε ετών, για ασυμπτωματικούς ασθενείς. Η επιδιόρθωση της ρωγμής μιτροειδούς ή τριγλώχινας βαλβίδας γίνεται χειρουργικά.

- Sinus Venosus

Το sinus venosus αποτελεί το 5% έως 10% των περιπτώσεων μεσοκολπικής επικοινωνίας (Rao, 2019). Πρόκειται για ανωμαλίες στο οπίσθιο πάνω τμήμα του μεσοκολπικού διαφράγματος, που συχνά επηρεάζουν τις εκβολές της άνω και κάτω κοίλης φλέβας. Σε κάποιες περιπτώσεις, η ανωμαλία του τοπικού ιστού επηρεάζει τη σύνδεση του αριστερού κόλπου με τις πνευμονικές φλέβες. Συμβαίνει διαστολή της δεξιάς καρδιάς όπως στο ostium secundum.

Οι ενδείξεις για παρέμβαση είναι ίδιες με αυτές της ostium secundum, δηλαδή αυξημένος όγκος αίματος στο δεξιό κόλπο και η αυξημένη αιματική ροή προς τους πνεύμονες. Η επιδιόρθωση της ανωμαλίας γίνεται χειρουργικά. Έχουν γίνει δοκιμές για παρέμβαση με χρήση στεντ όμως αντιμετώπιση εκλογής αποτελεί η χειρουργική επέμβαση.

- Ανωμαλίες Στεφανιαίου Κόλπου (Coronary Sinus Defects)

Οι ανωμαλίες στεφανιαίου κόπου αποτελούν λιγότερο από το 1% των περιπτώσεων μεσοκολπικής επικοινωνίας, είναι σπάνιες (Rao pt i, 2019). Πρόκειται για ανωμαλίες στο κάτω και μπροστινό τμήμα του κολπικού διαφράγματος, στο σημείο του στεφανιαίου κόλπου. Συμβαίνει διαστολή της δεξιάς καρδιάς όπως στο ostium secundum. Οι ενδείξεις

για παρέμβαση είναι ίδιες με αυτές της ostium secundum, δηλαδή αυξημένος όγκος αίματος στο δεξιό κόλπο και η αυξημένη αιματική ροή προς τους πνεύμονες. Η επιδιόρθωση της ανωμαλίας γίνεται χειρουργικά, όπου διορθώνεται η ανωμαλία του στεφανιαίου κόλπου.

- Ανοιχτό Ωοειδές Τρήμα (Patent Foramen Ovale)

Το ωοειδές τρήμα εξυπηρετεί την εμβρυϊκή κυκλοφορία και κλείνει μετά τη γέννηση. Ωστόσο, ανοιχτό ωοειδές τρήμα παρατηρείται στο ένα τρίτο του υγιούς πληθυσμού, καθιστώντας αυτή την κατάσταση φυσιολογική (Rao pt i, 2019). Η μεταφορά αίματος από τον αριστερό κόλπο προς το δεξιό είναι ελάχιστη σε μία υγιή καρδιά. Όταν η μοναδική ανωμαλία είναι το ανοιχτό ωοειδές τρήμα, δεν συνίσταται θεραπεία. Ενδέχεται να εμφανίζεται μαζί με άλλες ανωμαλίες της καρδιάς. Όταν απαιτείται παρέμβαση, η σύγκλειση γίνεται συνήθως με καθετηριασμό και λιγότερο συχνά χειρουργικά.

- Μεσοκοιλιακή Επικοινωνία (Ventricular Septal Defect)

Οι περιπτώσεις μεσολοιλιακής επικοινωνίας είναι ανωμαλίες και λύση της συνέχειας του ιστού του μεσοκοιλιακού διαφράγματος με αποτέλεσμα να υπάρχει μεταφορά αίματος μεταξύ των κοιλιών. Οι οπές μεσοκοιλιακής επικοινωνίας μπορεί να είναι μικρές, μέτριες και μεγάλες. Συνήθως η μεσοκοιλιακή επικοινωνία εμφανίζεται ως μοναδική ανωμαλία σε μία καρδιά. Αίμα μεταφέρεται από την αριστερή κοιλία προς τη δεξιά λόγω διαφοράς πίεσης με αποτέλεσμα σε περιπτώσεις μέτριων και μεγάλων οπών συχνά να παρουσιάζεται διάταση της δεξιάς καρδιάς και κατ' επέκταση της πνευμονικής αρτηρίας, καθώς. Πνευμονική Αγγειακή Αποφρακτική Νόσος (Pulmonary Vascular Obstructive Disease, PVOD) ενδέχεται να εμφανιστεί από την ηλικία των 18 μηνών ή 2 ετών εάν η οπή είναι μεγάλου μεγέθους και δεν έχει αντιμετωπιστεί. Ωστόσο, είναι πιθανό η κατάσταση να προκαλέσει συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια.

Ταξινομούνται βάσει της θέσης τους στο κοιλιακό διάφραγμα ως εξής: perimembranous, supracristal, κολποκοιλιακό (atrioventricular) και μυϊκό (muscular). Τα perimembranous βρίσκονται στην περιοχή του κοιλιακού διαφράγματος κάτω από την αορτή, που είναι λεπτή σαν μεμβράνη, και καταλαμβάνουν το 80% των περιπτώσεων μεσοκοιλιακής επικοινωνίας. Τα supracristal βρίσκονται στην περιοχή κάτω από την πνευμονική αρτηρία και αποτελούν το 5-7% των περιστατικών μεσοκοιλιακής επικοινωνίας (Rao pt i, 2019). Τα atrioventricular βρίσκονται στο κολποκοιλιακό διάφραγμα και θα γίνει εκτενέστερη αναφορά παρακάτω σχετικά με αυτά (Rao pt i, 2019). Τέλος, οι μυϊκοί τύποι

μεσοκοιλιακής επικοινωνίας καταλαμβάνουν το 5-20% της κατηγορίας, βρίσκονται στην περιοχή του μυϊκού τοιχώματος της κοιλίας και μπορεί να είναι πολλαπλές οπές μαζί σχηματίζοντας μία δομή που καλείται «ελβετικό τυρί» (Rao pt i, 2019). Στην εικόνα 1.12 παρουσιάζονται οι 4 κατηγορίες μεσοκοιλιακής επικοινωνίας. 1: supracristal, 2: perimembranous, 3: κολποκοιλιακό (atrioventricular), 4: μυϊκό (muscular)

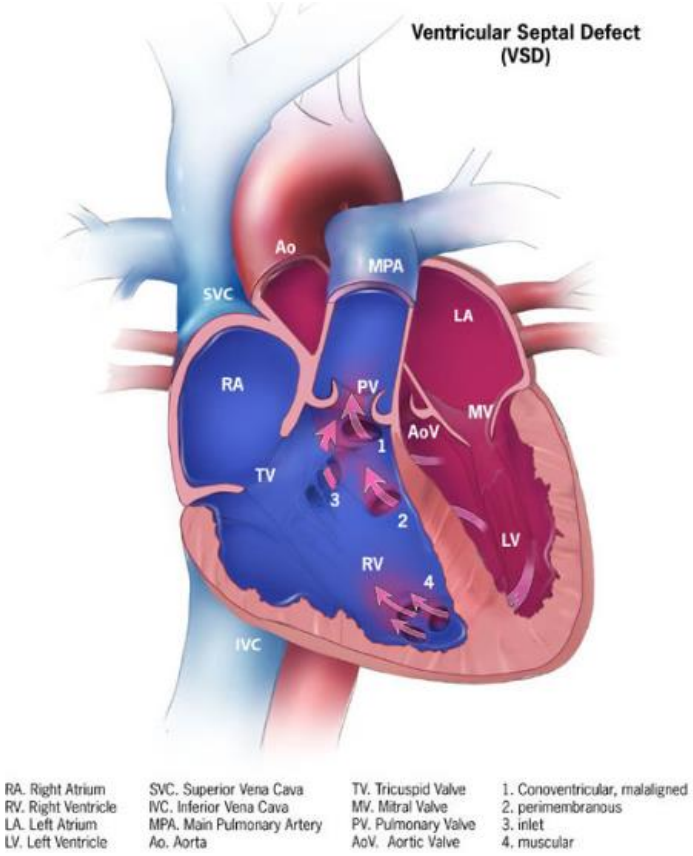


Figure 1-12 Κατηγορίες μεσοκοιλιακής επικοινωνίας.

(Πηγή: Wikipedia)

Η παρέμβαση μπορεί να είναι φαρμακευτική, χειρουργική, με καθετηριασμό, ή υβριδική (για μικρόσωμα μωρά). Η σύγκλειση όταν απαιτείται, συστήνεται να γίνεται μέχρι τους 6 έως 12 μήνες, με εξαίρεση τα μωρά με σύνδρομο down που συχνά χρειάζεται να γίνει νωρίτερα. Η παρέμβαση χρειάζεται να γίνει σχετικά νωρίς προκειμένου να προληφθεί η εμφάνιση PVOD, με τα μωρά με σύνδρομο down να κινδυνεύουν να εμφανίσουν τη νόσο νωρίτερα.

Για μικρά VSD δεν συστήνεται παρέμβαση, σε πολλές περιπτώσεις οι οπή θα κλείσει από μόνη της. Μάλιστα, ιστορικά έχει φανεί πως αυτόματα κλεισίματα ελαττωμάτων κοιλιακού διαφράγματος μπορεί να συμβούν στην παιδική ηλικία, την εφηβεία, ακόμα και

στην ενήλικη ζωή. Χρειάζεται καθησυχασμός των φροντιστών, όχι ιδιαίτερα συχνή κλινική εξέταση και αν χρειαστεί δίνεται αντιβιοτική αγωγή για πρόληψη υποξείας βακτηριακής ενδοκαρδίτιδας.

Για μετρίου μεγέθους VSD με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια συστήνεται πρωτίστως αντιμετώπιση της συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας. Εάν εξακολουθεί να υπάρχει καθυστέρηση της ανάπτυξης, έντονη διάταση αριστερής καρδιάς και αυξημένη πίεση στην πνευμονική αρτηρία τότε συστήνεται παρέμβαση για σύγκλειση της οπής. Για μεγάλα VSD με αυξημένη πίεση στην δεξιά κοιλία και την αορτή συστήνεται σύγκλειση, όπως και για VSD που συνυπάρχει αυξημένη πνευμονική αντίσταση. Παράλληλα, οι ασθενείς χρειάζονται διατροφική φροντίδα αποβλέποντας στη βέλτιστη ανάπτυξη και στόχο αποτελούν η διατήρηση υγιών επιπέδων αιμοσφαιρίνης και η αντιμετώπιση συμπτωμάτων από το αναπνευστικό σύστημα.

- Ελλείμματα κολποκοιλιακού διαφράγματος (atrioventricular septal defect)

Τα ελλείμματα κολποκοιλιακού διαφράγματος είναι ανωμαλίες στο μεσοκολπικό και στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα με την παρουσία ανεπάρκειας μίας ή και των δύο βαλβίδων και αποτελούν το 4-5% των συγγενών καρδιοπαθειών. Τα ελλείμματα κολποκοιλιακού διαφράγματος απαντώνται συχνά και σε μωρά με σύνδρομο down. Ταξινομούνται ως εξής: μερικό (partial), μεταβατικό (transitional), ενδιάμεσο (intermediate), πλήρες (complete).

Στο μερικό έλλειμμα κολποκοιλιακού διαφράγματος εμφανίζεται ένα μεγάλο ASD στο μπροστινό κάτω τμήμα του κολπικού διαφράγματος και σχισμή στη μιτροειδή βαλβίδα, διαφορετικά λέγεται και Ostium Primim ASD. Το μεταβατικό περιλαμβάνει την παθοφυσιολογία του μερικού μαζί με μικρό VSD. Το πλήρες έλλειμα κολποκοιλιακού διαφράγματος αποτελείται από ανωμαλία στη βαλβίδα, μεγάλο OP ASD και μεγάλο VSD, ταξινομείται περεταίρω σε ισορροπημένο και μη ισορροπημένο με βάση το μέγεθος των κοιλιών. Τέλος το ενδιάμεσο έλλειμμα, το οποίο είναι παρόμοιο με το πλήρες με τη διαφορά ότι εδώ υπάρχει χαρακτηριστική ανωμαλία της βαλβίδας, μία λωρίδα ιστού κατά μήκος της που τη χωρίζει σε δύο μέρη.

Στα ελλείμματα κολποκοιλιακού διαφράγματος υπάρχει μεταφορά αίματος από τον αριστερό προς τον δεξιό κόλπο και από την αριστερή προς τη δεξιά κοιλία μέσω των ASD και VSD. Επακολούθως, συμβαίνει διάταση της δεξιάς καρδιάς και της πνευμονικής

αρτηρίας. Συνυπάρχει ανεπάρκεια κολποκοιλιακής βαλβίδας. Όταν η πάσχουσα βαλβίδα είναι η μιτροειδής σε μέτριο ή σοβαρό βαθμό, τότε παρατηρείται διάταση του αριστερού κόλπου και της αριστερής κοιλίας. Βρέφη με πλήρες AVSD μπορεί να εμφανίσουν PVOD από την ηλικία των 6-12 μηνών, με αυτά που έχουν σύνδρομο down να κινδυνεύουν να εμφανίσουν τη νόσο νωρίτερα.

Όλα τα είδη AVSD χρήζουν χειρουργικής παρέμβασης, εξαίρεση αποτελούν οι ασθενείς με ιδιαίτερα αυξημένη πνευμονική αντίσταση και αυτοί με μη αναστρέψιμη PVOD, που μελλοντικά μπορεί να χρειαστούν μεταμόσχευση πνευμόνων. Η παρέμβαση συστήνεται να γίνεται εντός των πρώτων 6-12 μηνών της ζωής αποτρέποντας την εμφάνιση μη αναστρέψιμης PVOD και για ασθενείς με σύνδρομο down νωρίτερα, καθώς κινδυνεύουν να εμφανίσουν νωρίτερα PVOD. Για ασθενείς με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια συστήνεται αντιμετώπιση αυτής πριν το χειρουργείο. Συστήνεται χειρουργική παρέμβαση συνήθως με περισσότερα από 1 στάδια, όπως είναι η διαδικασία Fontan, σύμφωνα με την κλινική εικόνα του εκάστοτε ασθενή.

- Ανοιχτός αρτηριακός- Βοτάλλειος πόρος

Ο αρτηριακός ή Βοτάλλειος πόρος είναι μία από τις παρακάμψεις της εμβρυικής κυκλοφορίας προκειμένου να διατηρηθεί το έμβρυο στη ζωή στις συνθήκες έλλειψης οξυγόνου του ενδομήτριου περιβάλλοντος. Υπενθυμίζεται πως μέσω του αρτηριακού πόρου ο οποίος έχει βάση στη πνευμονική αρτηρία και εκβάλλει στην αορτή, αίμα παρακάμπτει την πνευμονική κυκλοφορία και εισέρχεται απευθείας στην αορτή. Το νεογνό εμφανίζει σημαντικά υψηλότερη πίεση στην αορτή από ότι στην πνευμονική αρτηρία, επομένως όσο ο αρτηριακός πόρος είναι ανοιχτός, αίμα μεταφέρεται από την αορτή προς την πνευμονική αρτηρία, δηλαδή η ροή κατά μήκος του αρτηριακού πόρου αντιστρέφεται μετά τον τοκετό. Στην εικόνα 1.12 απεικονίζεται η καρδιά του νεογέννητου με ανοιχτό αρτηριακό πόρο.

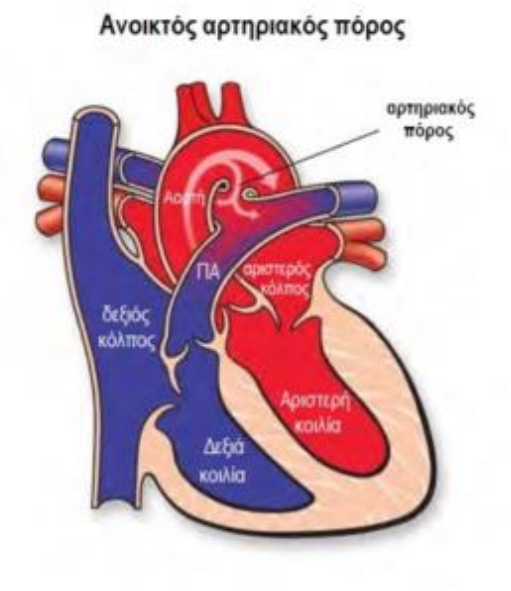


Figure 1-13 Ανοιχτός αρτηριακός πόρος

(Πηγή: ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΗΣ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΑΣ)

Ο ανοιχτός αρτηριακός πόρος ως μοναδική ανωμαλία σε μία καρδιά αποτελεί το 6-11% των συγγενών καρδιοπαθειών ενώ ενδέχεται να συνυπάρχει με άλλες (Rao pt i, 2019). Το συγκεκριμένο χαρακτηριστικό εμφανίζεται συχνότερα σε πρόωρα βρέφη. Εάν ο αρτηριακός πόρος δεν κλείσει εντός των 72 πρώτων ωρών μετά τον τοκετό γίνεται λόγος για ανοιχτό αρτηριακό πόρο. Η ροή αίματος από την αορτή προς την πνευμονική αρτηρία μέσω του αρτηριακού πόρου προκαλεί διάταση του αριστερού κόλπου και της αριστερής κοιλίας. Σε πρόωρα βρέφη η αυξημένη αιμάτωση των πνευμόνων μπορεί να είναι υπεύθυνη για την εμφάνιση πνευμονικού οιδήματος και μειωμένη ενδοτικότητα πνευμόνων που μπορεί να οδηγήσουν σε πνευμονική ανεπάρκεια και PVOD (Rao pt i, 2019). Η σοβαρότητα της κατάστασης είναι ανάλογη της διατομής του αρτηριακού πόρου.

Συστήνεται παρέμβαση για σύγκλειση του ανοιχτού αρτηριακού πόρου ακόμα και αν η διατομή είναι πολύ μικρή, αποτρέποντας τον κίνδυνο υποξείας βακτηριακής ενδοκαρδίτιδας. Εξαίρεση αποτελεί η περίπτωση «σιωπηλού» αρτηριακού πόρου που δεν δίνει σημάδια σε έναν ακροαστικό έλεγχο και δεν χρειάζεται να κλείσει. Όταν η διατομή του αρτηριακού πόρου είναι μέτρια ή μεγάλη, η σύγκλειση αποτρέπει την επιβάρυνση της αριστερής κοιλίας, θεραπεύει τη συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και προλαμβάνει την εμφάνιση PVOD. Ωστόσο, υπάρχουν συγγενείς καρδιοπάθειες στις οποίες ο ανοιχτός αρτηριακός πόρος είναι που κρατάει το βρέφος ζωντανό, χάρη σε αυτή την παράκαμψη

καταφέρνει και είναι κάπως λειτουργικό το καρδιοαναπνευστικό σύστημα και δεν είναι επιθυμητή η σύγκλεισή του.

Σε ασθενείς με PVOD δεν συστήνεται σύγκλειση. Η σύγκλειση μπορεί να γίνει χειρουργικά, θωρακοσκοπικά ή με καθετηριασμό. Η παρέμβαση μπορεί να γίνει σε οποιαδήποτε ηλικία αλλά συστήνεται να γίνει στην ηλικία μεταξύ 6 και 12 μηνών για χαμηλότερο κίνδυνο επιπλοκών. Ασθενείς με μέτριας και μεγάλης διατομής αρτηριακό πόρο συστήνεται να κάνουν σύγκλειση αυτού έως την ηλικία των 18 μηνών. Τέλος, για πρόωρα βρέφη στα οποία ο ανοιχτός αρτηριακός πόρος προκαλεί έντονα αναπνευστικά προβλήματα συστήνεται άμεση παρέμβαση

(Rao pt i, 2019, Χαρατσή- Γιωτάκη, 2014)

1.4. Κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες

Οι κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες είναι συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς στις οποίες παρατηρείται ανάμειξη οξυγονωμένου αίματος με μη οξυγονωμένο στη συστηματική κυκλοφορία. Επομένως, το αίμα δεν είναι κορεσμένο με οξυγόνο και δημιουργείται το πρόβλημα ιστικής υποξίας, ακολούθως παρουσιάζεται κυάνωση. Η χρόνια κυάνωση μπορεί να οδηγήσει σε πληκτροδακτυλία. Όταν και μη οξυγονωμένο αίμα ρέει στην συστηματική κυκλοφορία, οι ιστοί δεν λαμβάνουν την απαιτούμενη ποσότητα οξυγόνου και αντισταθμιστικά αυξάνεται η παραγωγή ερυθροποιητίνης από τους νεφρούς ώστε τα ερθυρά αιμοσφαίρια να μεταφέρουν οξυγόνο στα κύτταρα. Αυτός ο μηχανισμός συχνά οδηγεί σε πολυκυτταραιμία η οποία μπορεί να συνοδεύεται από αναιμία αν τα επίπεδα αιμοσφαιρίνης είναι χαμηλά. Η υποξία μπορεί να είναι υπεύθυνη για βλάβες του εγκεφάλου, ενώ ο συνδυασμός υποξίας και πολυκυτταραιμίας ενδέχεται να προκαλέσει διαταραχές στην πήξη του αίματος και υπερουριαιμία (Rao pt ii, 2019).

Γενικά συστήνεται παρακολούθηση της αιμοσφαιρίνης, της γλυκόζης, του ασβεστίου, οξεοβασικής ισορροπίας, καλή ενυδάτωση, προφύλαξη από υποξεία βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα, χειρουργείο επιδιόρθωσης, παρηγορητικές θεραπείες για βελτίωση ποιότητας ζωής των ασθενών και πρόληψη δυσμενών επιπτώσεων. Θεραπεία εκλογής αποτελεί το χειρουργείο. Παρακάτω αναλύονται κάποια κύρια είδη κυανωτικών συγγενών καρδιοπαθειών, γίνεται περιγραφή της νόσου και της αντιμετώπισής της.

- Τετραλογία Fallot

Η τετραλογία Fallot αποτελεί το πιο συχνό είδος κυανωτικών συγγενών καρδιοπαθειών και σε αυτή βλέπουμε έναν χαρακτηριστικό συνδυασμό τεσσάρων ανωμαλιών. Τα παθολογικά στοιχεία που θα βρεθούν σε μία καρδιά με τετραλογία Fallot είναι:1) η στένωση ισθμού πνευμονικής αρτηρίας, 2) η υπερτροφία δεξιάς κοιλίας, 3) τρήμα μεσοκοιλιακής επικοινωνίας (VSD) και 4) εφίππευση της αορτής στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα (dextroposition of the aorta). Όταν στα παραπάνω ευρήματα προστίθεται και τρήμα μεσοκολπικής επικοινωνίας (ASD) τότε γίνεται λόγος για πενταλογία Fallot. Η συγκεκριμένη κατάσταση προκύπτει ως εξής: το μεσοκοιλιακό διάφραγμα σχηματίζεται δεξιότερα από το φυσιολογικό με αποτέλεσμα ο ισθμός της πνευμονικής αρτηρίας να στενεύει. Οι πνεύμονες δεν λαμβάνουν την απαιτούμενη ποσότητα αίματος, έτσι η δεξιά κοιλία αυξάνει το έργο της προσπαθώντας να αυξήσει την παροχή προς τους πνεύμονες και γίνεται υπερτροφική. Στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα δημιουργείται τρήμα καθώς το πάνω μέρος είναι δεξιότερα από το αναμενόμενο και δεν εφάπτεται σωστά με το κάτω. Τέλος, το μετατοπισμένο προς τα δεξιά κοιλιακό διάφραγμα αφήνει περισσότερο χώρο στην αορτή με αποτέλεσμα ο ισθμός της να έχει αυξημένη διατομή. Η αορτή τώρα αντλεί αίμα και από τις δύο κοιλίες, αυτή η κατάσταση ονομάζεται εφίππευση της αορτής στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Στην εικόνα 1.13 βλέπουμε τη σύγκριση μίας υγιούς καρδιάς με μία καρδιά με τετραλογία Fallot.

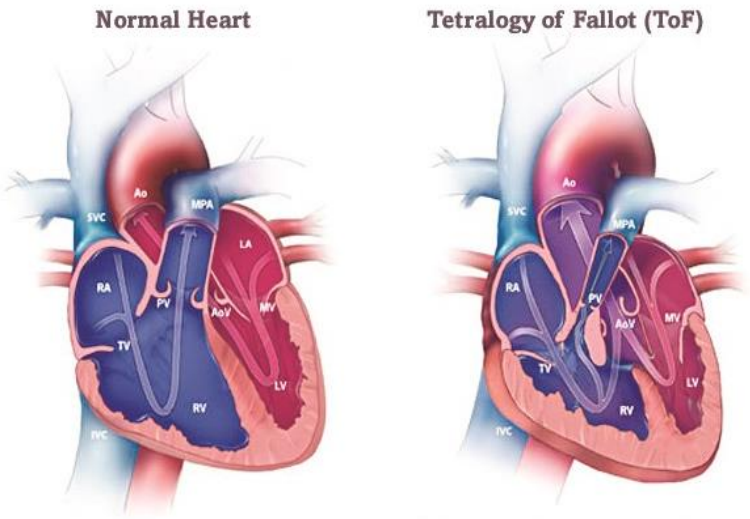


Figure 1-14 Τετραλογία Fallot

(*Πηγή: Adult Congenital Heart Association*)

Η ανατομία καρδιάς κάθε ασθενή με τετραλογία Fallot μπορεί να διαφέρει. Ο βαθμός υποξίας και κυάνωσης διαφέρει από ήπια έως σοβαρή. Η εν λόγω νόσος είναι κατά βάση κυανωτική όμως σε περιπτώσεις ασθενών που η στένωση ισθμού της πνευμονικής αρτηρίας δεν είναι έντονη, μπορεί να μην εμφανίζεται κυάνωση.

Βρέφη 1-12 μηνών με τη νόσο μπορεί να εμφανίσουν κυανωτικά επεισόδια τα οποία περιλαμβάνουν έντονη κυάνωση, ταχύπνοια, βαθείες αναπνοές και μπορεί να οδηγήσουν σε χωλότητα και συγκοπή (Rao pt ii, 2019). Σπάνια μπορούν να οδηγήσουν σε σπασμούς, αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια ή θάνατο (Rao pt ii, 2019). Σίτιση, κλάμα ή αφόδευση μπορούν να πυροδοτήσουν κυανωτικό επεισόδιο. Μια μέθοδος ανακούφισης από το κυανωτικό επεισόδιο είναι η τοποθέτηση του βρέφους σε στάση που τα γόνατα εφάπτονται στο στήθος. Σε αυτή τη στάση αυξάνονται οι αντιστάσεις της συστηματικής κυκλοφορίας και αυτόματα βελτιώνεται η αιματική ροή προς τους πνεύμονες. Ως αποτέλεσμα, ο ασθενής αναπνέει καλύτερα, το σώμα οξυγονώνεται αποτελεσματικότερα και τα δυσάρεστα συμπτώματα αμβλύνονται. Μεγαλύτερα βρέφη- ασθενείς όταν νιώσουν την ανάγκη παίρνουν από μόνα τους τη στάση βαθιού καθίσματος, καθώς ανακουφίζονται.

Θεραπεία εκλογής αποτελεί το διορθωτικό χειρουργείο ανοιχτής καρδιάς, που γίνεται σε ηλικία 6-12 μηνών. Σε περίπτωση που ένα βρέφος χρήζει χειρουργικής παρέμβασης αλλά η κλινική του κατάσταση ή η ηλικία δεν το επιτρέπουν, γίνονται κάποιες μικρότερες παρεμβάσεις με σκοπό να διευκολύνεται η αιματική ροή στην πνευμονική κυκλοφορία, ώστε ο ασθενής να είναι σε καλύτερη κατάσταση έως ότου είναι έτοιμος να χειρουργηθεί. Ο θεράπων ιατρός μπορεί να συστήσει παρηγορητικές θεραπείες και φαρμακευτική αγωγή για βελτίωση της αιματικής κυκλοφορίας, ανακούφιση συμπτωμάτων και βελτίωση ποιότητας ζωής του ασθενή έως τη θεραπεία εκλογής.

- Μετάθεση Μεγάλων Αγγείων (Transposition of the Great Arteries)

Στην Μετάθεση Μεγάλων Αγγείων η δεξιά κοιλία ωθεί αίμα προς την αορτή και η αριστερή κοιλία ωθεί αίμα προς την πνευμονική αρτηρία. Αυτό οδηγεί στο να είναι η συστηματική με την πνευμονική κυκλοφορία παράλληλες, χωρίς να συνδέονται. Το μη οξυγονωμένο αίμα δεν μπορεί να πάει στους πνεύμονες και το οξυγονωμένο αίμα δεν μπορεί να μπει στη συστηματική κυκλοφορία. Μια τέτοια κατάσταση δεν είναι συμβατή με τη ζωή, για αυτό και στα νεογέννητα με μετάθεση μεγάλων αγγείων παρατηρούνται κάποιες δομικές προσαρμογές. Το έμβρυο με Μετάθεση Μεγάλων Αγγείων δεν παρουσιάζει ιδιαίτερο πρόβλημα καθώς δεν χρησιμοποιεί τους πνεύμονές του, χρησιμοποιεί παρακάμψεις στο

κυκλοφορικό σύστημα και κάνει ανταλλαγή αερίων μέσω του πλακούντα. Προκειμένου να επιβιώσει το νεογέννητο με TGA, παραμένει ανοιχτό το ωοειδές τρήμα και ο Βοτάλλειος πόρος. Επίσης σε μερικές περιπτώσεις συνυπάρχει VSD ή/ και στένωση πνευμονικής αρτηρίας. Με τους παραπάνω μηχανισμούς συστηματική και πνευμονική κυκλοφορία συνδέονται διατηρώντας τον οργανισμό στη ζωή. Αν η κατάσταση δεν αντιμετωπιστεί χειρουργικά, ο ασθενής θα παρουσιάσει υπερτροφία δεξιάς κοιλίας, ατροφία αριστερής κοιλίας και ως αποτέλεσμα θα υπάρξει συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Η μετάθεση μεγάλων αγγείων ταξινομείται σε υποκατηγορίες ανάλογα με τα παθολογικά ανατομικά χαρακτηριστικά της καρδιάς κάθε ασθενή.

Η νόσος αντιμετωπίζεται με χειρουργείο επιδιόρθωσης το οποίο σε κάποιες περιπτώσεις λαμβάνει χώρα εντός της πρώτης εβδομάδας ζωής ενώ σε κάποιες άλλες οι χειρουργικές διαδικασίες είναι προτιμότερο να γίνουν μεταξύ πρώτου και δεύτερου έτους ζωής. Με σκοπό να παραμείνει ανοιχτός ο Βοτάλλειος πόρος και να γίνεται αποτελεσματικότερα η οξυγόνωση του αίματος ως το χειρουργείο επιδιόρθωσης, σε αρκετές περιπτώσεις χορηγείται στο βρέφος προσταγλαδίνη E1 (PGE1). Στην εικόνα 1.14 βλέπουμε τη σύγκριση μίας υγιούς καρδιάς με μία καρδιά με Μετάθεση Μεγάλων Αγγείων.

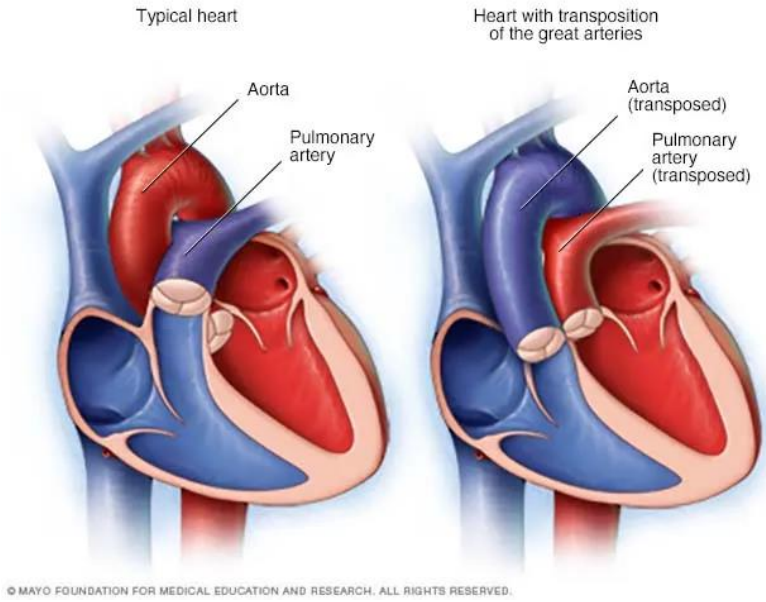


Figure 1-15 Μετάθεση Μεγάλων Αγγείων

(*Πηγή:Mayo Clinic*)

- Ατρησία Τριγλώχινας Βαλβίδας (Tricuspid Atresia)

Στην Ατρησία Τριγλώχινας Βαλβίδας η εν λόγω βαλβίδα δεν λειτουργεί, δεν έχει σχηματιστεί σωστά με αποτέλεσμα να είναι αδύνατη η διέλευση αίματος μέσω αυτής από τον δεξιό κόλπο στη δεξιά κοιλία. Η κυκλοφορία αίματος σε μία καρδιά με ατρησία τριγλώχινας βαλβίδας έχει ως εξής: Αίμα συλλέγεται από την περιφέρεια στο δεξιό κόλπο και καθώς δεν μπορεί να περάσει στη δεξιά κοιλία μέσω της τριγλώχινας βαλβίδας, περνάει στον αριστερό κόλπο μέσω ASD. Στον αριστερό κόλπο το μη οξυγονωμένο αίμα από την περιφέρεια αναμειγνύεται με οξυγονωμένο αίμα από τους πνεύμονες. Το αναμειγμένο αίμα από τον αριστερό κόλπο περνάει μέσω της μιτροειδούς βαλβίδας στην αριστερή κοιλία. Από την αριστερή κοιλία το αναμειγμένο αίμα ακολουθεί 2 κατευθύνσεις: μία προς την αορτή και μία προς τη δεξιά κοιλία μέσω VSD. Από τη δεξιά κοιλία το αίμα μπαίνει στην πνευμονική αρτηρία και κατευθύνεται προς τους πνεύμονες για να οξυγονωθεί.

Η παρουσία αναμειγμένου αίματος στην πνευμονική αρτηρία δεν αποτελεί πρόβλημα καθώς κατευθύνεται προς τους πνεύμονες για να οξυγονωθεί. Το πρόβλημα είναι η παρουσία αναμειγμένου αίματος στην αορτή, καθώς οι ιστοί του σώματος δεν θα εφοδιαστούν με το απαιτούμενο οξυγόνο, θα προκύψει ιστική υποξία και θα παρουσιαστεί κυάνωση. Υπό τις παρούσες συνθήκες θα διαταθεί ο δεξιός κόλπος, θα ατροφήσει η δεξιά κοιλία καθώς δεν χρησιμοποιείται, η αριστερή κοιλία θα είναι διατεταμένη και υπερτροφική.

Θεραπεία εκλογής αποτελεί το διορθωτικό χειρουργείο. Έως το βρέφος φτάσει την απαιτούμενη ηλικία και μέγεθος, μπορούν να χρησιμοποιηθούν παρηγορητικές θεραπείες προς βελτίωση ποιότητας ζωής των ασθενών και ανακούφιση συμπτωμάτων. Για παράδειγμα μπορεί να χρειαστεί να παραμείνει ανοιχτός ο Βοτάλλειος πόρος και για αυτό να χορηγηθεί προσταγλαδίνη Ε1. Ανάλογα με την κλινική εικόνα του κάθε ασθενή και την κρίση του θεράποντος ιατρού, θα γίνει επιλογή κατάλληλης χειρουργικής μεθόδου, σε περισσότερα από 1 στάδια. Στην εικόνα 1.15 βλέπουμε μία τυπική εικόνα καρδιάς με Ατρησία Τριγλώχινας Βαλβίδας.

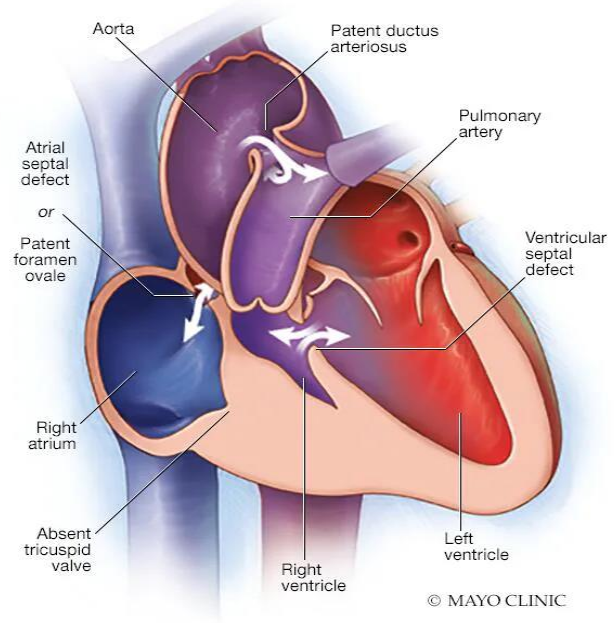


Figure 1-16 Ατρησία Τριγλώχινας Βαλβίδας

(*Πηγή:Mayo Clinic*)

- Ολική Ανώμαλη Σύνδεση Πνευμονικών Φλεβών (Total Anomalous Pulmonary Venous Connection)

Στην Ολική Ανώμαλη Σύνδεση Πνευμονικών Φλεβών, οι πνευμονικές φλέβες δεν είναι συνδεδεμένες με τον αριστερό κόλπο και δεν εκβάλλουν σε αυτόν. Αντί αυτού, οι πνευμονικές φλέβες συνδέονται αγγεία που εκβάλλουν στο δεξιό κόλπο. Στο δεξιό κόλπο γίνεται ανάμειξη οξυγονωμένου αίματος που έρχεται από τους πνεύμονες με μη οξυγονωμένο αίμα που έρχεται από την περιφέρεια. Από το δεξιό κόλπο το αναμειγμένο αίμα ακολουθεί δύο κατευθύνσεις, περνάει μέσω ASD στον αριστερό κόλπο και μέσω της τριγλώχινας βαλβίδας στη δεξιά κοιλία. Από τον αριστερό κόλπο περνάει στην αριστερή κοιλία και προωθείται στην αορτή, μη κορεσμένο με οξυγόνο αίμα εφοδιάζει τους ιστούς του σώματος και ως αποτέλεσμα προκύπτει ιστική υποξία και κυάνωση. Δεν αποτελεί ιδιαίτερο πρόβλημα το ότι αναμειγμένο αίμα πηγαίνει προς τους πνεύμονες. Ως αποτέλεσμα της κατάστασης, θα υπερτροφήσει η δεξιά κοιλία καθώς επιτελεί περισσότερο έργο από αυτό για το οποίο είναι σχεδιασμένη. Υπάρχουν διάφοροι τύποι ανώμαλης σύνδεσης πνευμονικών φλεβών και ταξινομούνται βάσει των παθολογικών ανατομικών χαρακτηριστικών της καρδιάς κάθε ασθενή.

Η νόσος αντιμετωπίζεται οριστικά με χειρουργείο επιδιόρθωσης, το οποίο πραγματοποιείται τις πρώτες εβδομάδες της ζωής, ανάλογα με την κλινική εικόνα του ασθενή, την ετοιμότητά του για την επέμβαση και την κρίση του θεράποντος ιατρού. Παρηγορητικές θεραπείες μπορεί να χρησιμοποιηθούν έως το χειρουργείο, προς ανακούφιση συμπτωμάτων και βελτίωση κλινικής εικόνας του ασθενή, όπως για παράδειγμα μηχανικός αερισμός υψηλής πίεσης. Σε περίπτωση που υπάρχει συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια συστήνεται αντιμετώπισή της πριν το χειρουργείο και σε κάποιους ασθενείς μπορεί να χρειαστεί να μείνει ανοιχτός ο Βοτάλλειος πόρος χορηγώντας προσταγλαδίνη Ε1. Στην εικόνα 1.16 βλέπουμε τη σύγκριση μίας υγιούς καρδιάς με μία καρδιά με Ολική Ανώμαλη Σύνδεση Πνευμονικών Φλεβών.

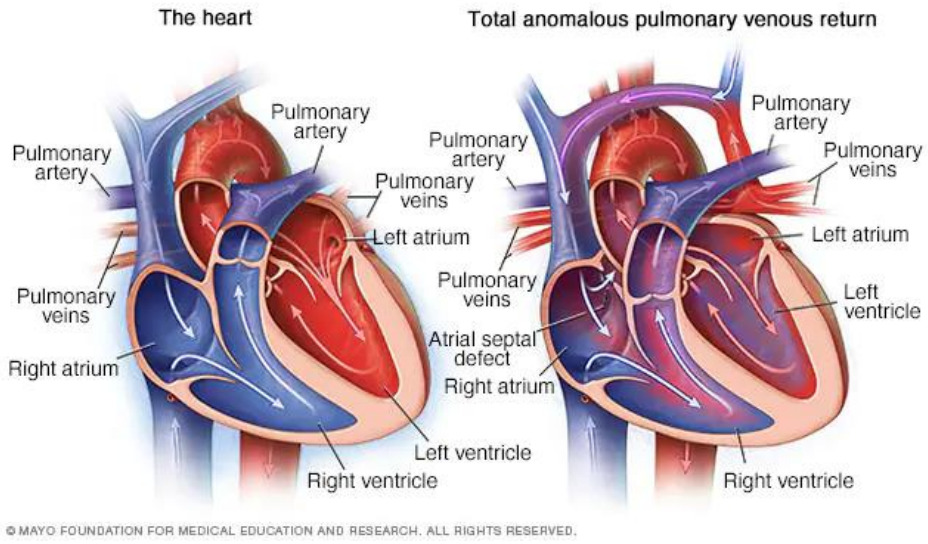


Figure 1-17 Ολική Ανώμαλη Σύνδεση Πνευμονικών Φλεβών

(*Πηγή:Mayo Clinic*)

- Κοινός Αρτηριακός Κορμός (Truncus Arteriosus)

Στον Κοινό Αρτηριακό Κορμό, παρατηρούμε πως στην καρδιά έχει βάση ένα μεγάλο κοινό αγγείο το οποίο στη συνέχεια διαχωρίζεται στην αορτή και την πνευμονική αρτηρία, αντί δύο μεγάλων αγγείων εξαρχής. Επίσης υπάρχει τρήμα μεσοκοιλιακής επικοινωνίας (VSD). Συμβαίνει ανάμειξη οξυγονωμένου αίματος με μη οξυγονωμένο, στον κοινό αρτηριακό κορμό ωθείται αίμα και από τις δύο κοιλίες, μέσω του κοινού αρτηριακού κορμού αίμα ωθείται προς την περιφέρεια και τους πνεύμονες. Αυτή η συνθήκη προκύπτει από ατελή διαφοροποίηση των ανατομικών τμημάτων της καρδιάς κατά την ενδομήτριο ζωή,

δεν διαχωρίζεται η αορτή με την πνευμονική αρτηρία στη βάση τους. Ως αποτέλεσμα της εν λόγω παθοφυσιολογίας, προκύπτει συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και πνευμονική υπέρταση.

Για να αντιμετωπιστεί η νόσος χρειάζεται χειρουργείο επιδιόρθωσης το οποίο γίνεται περίπου στις 10 μέρες ζωής, υπό καρδιοπνευμονική παράκαμψη. Έως ότου ο ασθενής είναι έτοιμος για το χειρουργείο, ο θεράπων ιατρός μπορεί να κατευθυνθεί προς παρηγορητικές θεραπείες για να βελτιώσει την κλινική εικόνα του ασθενή. Συστήνεται αντιμετώπιση της συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας πριν την διορθωτική επέμβαση. Στην εικόνα 1.18 βλέπουμε μία τυπική εικόνα καρδιάς με Κοινό Αρτηριακό Κορμό.

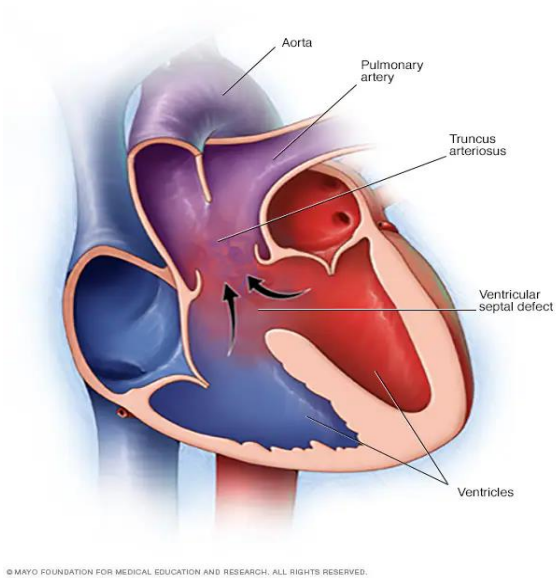


Figure 1-18 Κοινός Αρτηριακός Κορμός

(*Πηγή:Mayo Clinic*)

(Rao pt ii, 2019, Χαρατσή- Γιωτάκη, 2014)

2. Υποθρεψία πριν το διορθωτικό χειρουργείο

2.1. Αίτια υποθρεψίας

2.1.1. Ορισμός υποθρεψίας

Με τον όρο υποθρεψία εννοείται σε ένα γενικό πλαίσιο η υποβέλτιστη ανάπτυξη. Σύμφωνα με τις καμπύλες ανάπτυξης του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας (WHO, 2007) η υποβέλτιστη ανάπτυξη προσδιορίζεται ως εξής:

- Βάρος προς ηλικία <3η εκατοστιαία θέση για άτομα 0-19 ετών δηλώνει το λιποβαρές (underweight)
- Ύψος προς ηλικία <3η εκατοστιαία θέση για άτομα 0-19 ετών δηλώνει ελλιπή ανάπτυξη ύψους (stunted)
- Βάρος προς μήκος <3η εκατοστιαία θέση για άτομα 0-2 ετών δηλώνει υποθρεψία (wasted)
- Δείκτης Μάζας Σώματος προς ηλικία <3η εκατοστιαία θέση για άτομα 2-19 ετών δηλώνει υποθρεψία (wasted).
- Ιδανική ανάπτυξη αναφορικά με την περίμετρο κεφαλής έχουν τα άτομα που βρίσκονται μεταξύ 3ης και 97ης εκατοστιαίας θέσης, για την ηλικιακή ομάδα 0-2 ετών.

Στην εικόνα 2.1 παρουσιάζονται οι κατηγορίες υποθρεψίας για τα παιδιά. Απεικονίζεται ανθρωπάριο με φυσιολογική ανάπτυξη, με υποθρεψία, με ελλιπή ανάπτυξη ύψους και λιποβαρές.

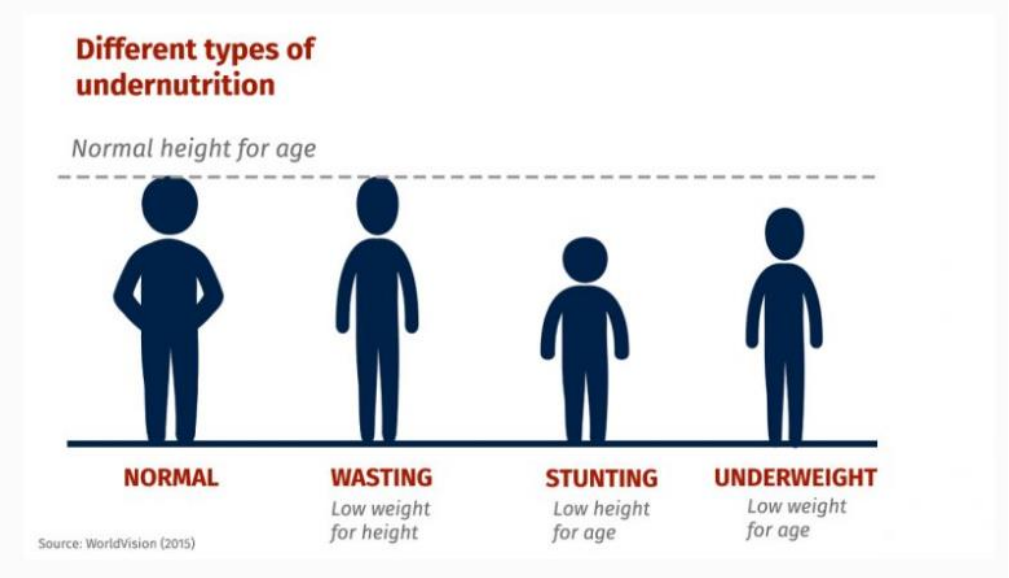


Figure 2-1 Κατηγοριοποίηση ανάπτυξης παιδιών

(Πηγή: Imperial College London)

Το χαμηλό βάρος προς ύψος ή ΔΜΣ είναι αποτέλεσμα σχετικά πρόσφατης μειωμένης πρόσληψης ενέργειας σε σύγκριση με τις ενεργειακές ανάγκες του ατόμου. Το χαμηλό ύψος προς ηλικία αντανακλά μειωμένη πρόσληψη ενέργειας για ικανό χρονικό διάστημα στο παρελθόν. Συνδυασμός χαμηλού βάρους προς ύψος ή/και ΔΜΣ με χαμηλό ανάστημα προς ηλικία δηλώνουν μειωμένη πρόσληψη ενέργειας για ικανό χρονικό διάστημα στο παρελθόν που συνεχίζεται μέχρι την κλινική εξέταση.

Σε ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες πριν το διορθωτικό χειρουργείο συναντάται συχνά υποθρεψία. Η ανεπαρκής σωματική ανάπτυξη σε παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες, οφείλεται σε μεταβολική ανισορροπία προσφοράς και ζήτησης θρεπτικών συστατικών, λόγω αυξημένων ενεργειακών αναγκών, ανεπαρκούς διατροφικής πρόσληψης, μειωμένης απορρόφησης, επίδρασης γενετικών παραγόντων ή συνδυασμού αυτών.

2.1.2. Μεταβολικά αίτια υποθρεψίας

Οι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες έχουν αυξημένες ενεργειακές ανάγκες συνολικά κατά 28-35% σε σύγκριση με τον υγιή πληθυσμό (Herridge et al, 2021). Οι μεταβολικοί μηχανισμοί που οδηγούν σε αυτή την αύξηση καταναλισκόμενης ενέργειας δεν έχουν πλήρως εξακριβωθεί ακόμη, χρειάζεται περεταίρω έρευνα. Η ταχυκαρδία και το

αυξημένο έργο αναπνοής φαίνεται να σχετίζεται με αυξημένες ενεργειακές ανάγκες σε ασθενείς με πνευμονική συμφόρηση (Herridge et al, 2021). Ωστόσο, ο αυξημένος όγκος του μυοκαρδίου και η αύξηση συγκέντρωσης κατεχολαμινών ενδέχεται να συνευθύνονται για τον αυξημένο μεταβολικό ρυθμό των ασθενών (Herridge et al, 2021).

Η αναιμία έχει επίσης συσχετιστεί στενά με την μειωμένη ανάπτυξη σε περιβάλλον περιορισμένων πόρων, αλλά δεν είναι σαφές εάν είναι αποτέλεσμα ανεπαρκών αποθεμάτων μικροθρεπτικών συστατικών (π.χ. εξάντληση σιδήρου) ή αντικατοπτρίζει τη σοβαρότητα της κυάνωσης (Aurangzeb et al., 2012). Σε έννοιες που συσχετίζονται δεν είναι πάντα ξεκάθαρο ποια αποτελεί το αίτιο και ποια το αποτέλεσμα.

2.1.3. Αίτια υποθρεψίας σχετικά με συμπτώματα και συννοσηρότητες

Συμπτώματα, συνυπάρχοντα νοσήματα και χαρακτηριστικά του ασθενή δυνητικά δυσχεραίνουν τη διαδικασία της σίτισης και επακολούθως επιβαρύνουν τη διατροφική τους κατάσταση. Είναι σημαντικό να αναφερθεί πως αρκετά νεογνά του εν λόγω πληθυσμού παρουσιάζουν αδυναμία ή μειωμένη ικανότητα θηλασμού ως έκβαση διαταραχών νευρομυικής συναρμογής. Ασθενής στοματοφαρυγγικός συντονισμός μπορεί επίσης να παρατηρηθεί σε παιδιά με πνευμονική συμφόρηση και σημαντική ταχύπνοια και εργασία αναπνοής (Peterson et al., 2018). Ανεπαρκής διατροφική πρόσληψη μπορεί να προκύψει από κακή ανοχή στην τροφή λόγω γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης (GERD), γαστρίτιδα, καθυστερημένη γαστρική κένωση και κακή κινητικότητα ή δυσαπορρόφηση ως αποτέλεσμα ισχαιμίας ή οιδήματος του εντέρου (Indramohan et al., 2017).. Η γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση είναι ιδιαίτερα συχνή σε παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες (Kuwata et al. 2013). Τα συμπτώματα κοιλιακής διάτασης ή ευαισθησίας, ναυτίας, υποτροπιάζοντος εμέτου και αιματοχεσίας μετά από γεύματα μπορεί να οδηγήσουν σε μείωση του εθελοντικού όγκου σίτισης ή παρακράτηση τροφής από τους φροντιστές. Ακόμη και όταν οι όγκοι σίτισης παραμένουν σταθεροί, σημαντική μείωση της πρόσληψης μπορεί να προκύψει από απώλεια όγκου που προκύπτει από έμετο, που μπορεί να συμβαίνει αρκετές φορές μέσα στην ημέρα.

Η ανακούφιση των συμπτωμάτων που κατά κύριο λόγο συνοδεύουν τις συγγενείς καρδιοπάθειες μπορεί να επιτευχθεί μέσω ιατρικής διαχείρισης, η οποία περιλαμβάνει

αυστηρό περιορισμό υγρών και χρήση διουρητικών που βοηθά στη μείωση του συνολικού όγκου νερού του σώματος και της πνευμονικής συμφόρησης, για την ανακούφιση της αναπνοής (Weesner, et al., 1983). Συχνά απαιτείται σχολαστική φροντίδα για την εξισορρόπηση και τη βελτιστοποίηση του όγκου και της θερμιδικής παροχής. Ανάλογα με την κλινική εικόνα του εκάστοτε ασθενή, ο θεράπων ιατρός μπορεί να χρειαστεί να χορηγήσει κατάλληλη φαρμακευτική αγωγή κατά την κρίση του και το πρωτόκολλο που ακολουθεί.

2.1.4. Πρακτικά αίτια υποθρεψίας από πλευράς φροντιστή και ασθενή.

Μη κατάλληλες- εξατομικευμένες διατροφικές πρακτικές, δυσκολίες από πλευράς φροντιστή είναι δυνατό να δυσχεραίνουν τη διαδικασία της σίτισης, καταλήγοντας σε ανεπαρκή διατροφική πρόσληψη και επακολούθως σε μεγαλύτερο κίνδυνο εμφάνισης υποθρεψίας. Παρατεταμένα ή πολύ σύντομα διαστήματα μεταξύ των γευμάτων, μη κατάλληλη χορηγούμενη ποσότητα ή σύσταση γεύματος για κάθε ασθενή, μη σχολαστική εξέταση ανοχής στην τροφή περιεγχειρητικά μπορούν να ευθύνονται για μειωμένη ποιότητα διατροφικής φροντίδας. Πολλοί κηδεμόνες παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες ανέφεραν έντονο άγχος και σύγχιση σχετικά με τη διαδικασία σίτισης του ασθενή, γεγονός που δυσκολεύει την όλη διαδικασία, ισχυρίζονται πως χρειάζεται να αφιερώσουν περισσότερο χρόνο από τον προβλεπόμενο και να επιμείνουν με περισσότερα γεύματα. Οι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες συχνά παρουσιάζουν άρνηση σίτισης, κακή όρεξη, υποτονία, κλάμα κατά τα γεύματα, συμπεριφορές που δημιουργούν εντονότερο προβληματισμό στον φροντιστή και αποτελούν σημαντικούς παράγοντες που συμβάλλουν στην αναποτελεσματικότητα παροχής διατροφικής φροντίδας. Παρόλο που αυτές οι προκλήσεις υπήρχαν στα περισσότερα παιδιατρικά νεογνά, και τα βρέφη διέτρεχαν ιδιαίτερα υψηλό κίνδυνο λόγω της αυξημένης δυσκολίας με τον στοματοφαρυγγικό συντονισμό που απαιτείται για τη σωστή στοματική σίτιση (Jadcherla, et al., 2009).

2.1.5. Αίτια υποθρεψίας που σχετίζονται με συνυπάρχοντα γενετικά σύνδρομα

Σπάνια, η ανεπαρκής πρόσληψη είναι συνέπεια δομικών ανωμαλιών της γαστρεντερικής οδού ή άλλου γενετικού συνδρόμου που επηρεάζει έμμεσα ή άμεσα τη σίτιση. Σε ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες είναι συχνότερο από το γενικό πληθυσμό να παρατηρούνται γενετικές ανωμαλίες όπως ατρησία οισοφάγου ή πρωκτού, τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο, ατρησία δωδεκαδακτύλου, ατρησία χοάνης ,σύνδρομο Down, σύνδρομο VACTERL, σύνδρομο CHARGE και ανευπλοειδία. Συγκεκριμένα, οι ανωμαλίες του ορθού συνοδεύονται συχνά από το σύνδρομο VACTERL, το οποίο επηρεάζει περίπου το 60% των ασθενών. Εν συντομία το σύνδρομο VACTERL περιλαμβάνει ανωμαλίες της σπονδυλικής στήλης, της καρδιάς, των νεφρών, της τραχείας, του οισοφάγου και των άκρων και το σύνδρομο CHARGE χαρακτηρίζεται από καρδιακές ανωμαλίες, ατρησία χοάνης, ανωμαλίες αυτιών, υποβέλτιστη ανάπτυξη και ανωμαλίες γεννητικού συστήματος (Indramohan et al., 2017).

2.2. Πως η υγεία του ασθενή επηρεάζει την κατάσταση θρέψης και το αντίστροφο;

Γενικά σε ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες πριν το χειρουργείο επιδιόρθωσης η σχέση μεταξύ υγείας και θρεπτικής κατάστασης είναι αμφίδρομη. Η σοβαρότητα της νόσου επιβαρύνει τη διατροφική κατάσταση μέσω διαφόρων προαναφερθέντων μηχανισμών και η σοβαρή υποθρεψία μπορεί να επηρεάσει αρνητικά την υγεία του ασθενή. Οι ελλείψεις σε ενέργεια-πρωτεΐνη και μικροθρεπτικά συστατικά επιταχύνουν την εξέλιξη της παθολογίας της καρδιάς και επιδεινώνουν περαιτέρω την καρδιακή λειτουργία. Εδώ, ο υποσιτισμός βρίσκεται συχνά στο επίκεντρο. Η κλινική εικόνα του ασθενή μπορεί να ποικίλει από μείωση της όρεξης ή/και του βάρους, σε πιο μεμονωμένη απώλεια μυικής μάζας με σαρκοπενία, καρδιακή καχεξία με συνυπάρχουσα χρόνια φλεγμονή και χαμηλά επίπεδα τεστοστερόνης. Σε προχωρημένα στάδια, η παθολογία της καρδιάς επηρεάζει όλο και περισσότερο τη διατροφική συμπεριφορά και όχι το αντίστροφο. (Arodiwe et al, 2015, Aurangzeb et al, 2012, Daskalou et al, 2016)

2.3. Σημασία- αναγκαιότητα παροχής διατροφικής φροντίδας περιεγχειρητικά

Οι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες, ως πληθυσμιακή ομάδα είναι υψηλού κινδύνου για υποθρεψία. Περιεγχειρητικά, χρήζουν διατροφικής φροντίδας. Όσο καλύτερη είναι η διατροφική κατάσταση του οργανισμού πριν το χειρουργείο τόσο αυξάνονται οι πιθανότητες για καλή έκβαση της όλης διαδικασίας. Επίσης, η καλή διατροφική κατάσταση, επαρκής θρέψη του ασθενή πριν την επέμβαση συνδέεται με μείωση κινδύνου υποθρεψίας κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο και αποτελεσματικότερη ανάκτηση της ανάπτυξης.

Η ανεπαρκής διατροφική υποστήριξη μπορεί να έχει βαθιά επίδραση στην περιεγχειρητική νοσηρότητα και θνητότητα. Η θερμιδική στέρηση προκαλεί ενδοκρινική, επιθηλιακή και λεμφική δυσλειτουργία που μπορεί να προκαλέσει γενικευμένη κατάσταση ανοσοανεπάρκειας, με αυξημένο κίνδυνο σοβαρών λοιμώξεων και κίνδυνο θανάτου (Alcoba et al. 2013, Rytte et al. 2014). Όταν η χειρουργική επέμβαση πραγματοποιείται σε υποσιτισμένη κατάσταση, παρατηρούνται υψηλότερες επιπλοκές, από μετεγχειρητικές λοιμώξεις και κακή επούλωση πληγών που τελικά συμβάλλουν στην παρατεταμένη μηχανική υποστήριξη αερισμού και μεγαλύτερη διάρκεια παραμονής στη Μονάδα Εντατικής Θεραπείας (ΜΕΘ) και στο νοσοκομείο (Toole et al. 2014).

Παρά τον σχετικά περιορισμένο όγκο δεδομένων, οι οργανισμοί ASPEN, ESPEN και ESPNIC έχουν εξάγει συμπεράσματα για την περιεγχειρητική διατροφική φροντίδα των παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες. Η έναρξη εντερικής διατροφής εντός των πρώτων 48 ωρών μετά το διορθωτικό χειρουργείο φαίνεται να σχετίζεται με καλύτερη υγεία του ασθενή, μειώνοντας τον πρωτεϊνικό καταβολισμό, ευνοώντας την ταχεία επούλωση των τραυμάτων και συμβάλλοντας στην πιο εύρυθμη λειτουργία του πεπτικού συστήματος (Herridge et al, 2021).

Όταν ο γαστρεντερικός σωλήνας μένει χωρίς τροφή για ικανό χρονικό διάστημα και αδρανεί, υπάρχει κίνδυνος φλεγμονής και βακτηριακής αλλόθεσης. Ωστόσο, η έγκαιρη έναρξη εντερικής διατροφής σχετίζεται με λιγότερο απαιτούμενο χρόνο μηχανικού αερισμού, καλύτερη νευρομυική συναρμογή, καλύτερη λειτουργία του κυκλοφορικού συστήματος και αυξημένες πιθανότητες επιβίωσης (Herridge et al, 2021). Τα οφέλη της έγκαιρης εντερικής σίτισης εμφανίζονται από την κάλυψη 25% των ενεργειακών αναγκών και αυξάνονται αναλόγως με την διατροφική πρόσληψη (Herridge et al, 2021).

Παρά τα οφέλη της έγκαιρης έναρξης εντερικής διατροφής, συχνά υπάρχει παρέκκλιση από τον συγκεκριμένο στόχο καθώς δεν υπάρχουν διεθνή κριτήρια για το πότε ένας ασθενής είναι έτοιμος να σιτιστεί με ασφάλεια (Herridge et al, 2021).Ωστόσο, αξίζει να αναφερθεί πως ένας ασθενής που έχει καλύτερη γενική κλινική εικόνα είναι πιθανότερο να σιτιστεί πιο έγκαιρα (Herridge et al, 2021)

Δεν θέλουμε να υποσιτίσουμε ούτε να υπερσιτίσουμε έναν ασθενή. Ο υποσιτισμός εντείνει τον καταβολισμό του οργανισμού, δημιουργεί εντονότερα αρνητικό ισοζύγιο αζώτου, καθυστερεί την επιδιόρθωση των ιστών και την ανάρρωση (Herridge et al, 2021). Στον αντίποδα, ο υπερσιτισμός σχετίζεται με αυξημένο κίνδυνο λοιμώξεων και με πρατεταμένο χρόνο μηχανικής υποστήριξης αναπνοής καθώς αυξάνεται η ποσότητα διοξειδίου του άνθρακα που παράγεται από το σώμα και χρειάζεται να αποβληθεί μέσω των πνευμόνων (Herridge et al, 2021)

2.4. Υποθρεψία σε κλινικό περιβάλλον

Ενώ στις ανεπτυγμένες και αναπτυσσόμενες χώρες το κύριο πρόβλημα είναι η παχυσαρκία και ο υποσιτισμός, δεν μπορούμε να αμελήσουμε το ποσοστό του πληθυσμού, ασθενών ή μη, που εμφανίζει προβλήματα υποθρεψίας και υποσιτισμού. Η ακριβής ποσοτικοποίηση της επίδρασης της ανεπαρκούς διατροφής στα αποτελέσματα της υγείας των παιδιατρικών ασθενών δεν έχει αξιολογηθεί σωστά. Υπάρχουν κενά στη μεθοδολογία που χρησιμοποιείται για τον εντοπισμό του κινδύνου υποσιτισμού, γεγονός που εμποδίζει την ακριβή ανίχνευση. Η υποτίμηση τόσο του υπάρχοντος υποσιτισμού όσο και της πιθανότητας ανάπτυξης υποσιτισμού είναι άμεσο αποτέλεσμα αυτής της έλλειψης καθολικότητας μεθοδολογίας.. Επί του παρόντος δεν υπάρχει καθολικά αποδεκτή μέθοδος για την αξιολόγηση της διατροφικής κατάστασης των παιδιατρικών ασθενών στα ελληνικά νοσοκομεία. Η αξιολόγηση διαλογής για τη διατροφή δεν εφαρμόζεται ως τυπική διαδικασία σε όλα τα παιδιά όταν εισάγονται για νοσηλεία.

Υπάρχουν πολλοί παράγοντες που συμβάλλουν στο ζήτημα της ανεπαρκούς διατροφής σε παιδιατρικούς ασθενείς, όπως η ποικιλόμορφη ομάδα αξιολογητών, οι διαφορές στις μεθόδους συλλογής δεδομένων και η συμπερίληψη διαφορετικών πληθυσμών. Είναι σημαντικό να διερευνηθούν οι παράγοντες που συμβάλλουν στις διακυμάνσεις στα ποσοστά υποσιτισμού εντός των νοσοκομείων. Να σημειωθεί ότι ο

υποσιτισμός δεν περιορίζεται μόνο σε όσους πάσχουν χρόνια ή σοβαρά. Αυτή η κατάσταση όχι μόνο μπορεί να εμφανιστεί σε παιδιά που έχουν προϋπάρχουσες παθήσεις υγείας, αλλά μπορεί επίσης να εκδηλωθεί σε παιδιά που νοσηλεύονται για ήπιες παθολογικές καταστάσεις. Τα παιδιά που εισάγονται στο νοσοκομείο είναι ευάλωτα σε αυτόν τον κίνδυνο. Ακόμα κι αν οι παιδιατρικοί ασθενείς έχουν ικανοποιητική διατροφική κατάσταση στην αρχή, η ανάπτυξη υποσιτισμού εξακολουθεί να αποτελεί ανησυχία.

Η προσέγγιση αξιολόγησης ανάπτυξης βάσει των καμπυλών πρότυπης ανάπτυξης του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας χρησιμεύει ως ένα αρχικό μέτρο για την εφαρμογή καθολικά αποδεκτών κριτηρίων για τη διατροφική αξιολόγηση και τη φροντίδα των παιδιατρικών ασθενών, που χρησιμοποιείται από επαγγελματίες υγείας παγκοσμίως.

Τα τελευταία δέκα χρόνια, έχουν δημιουργηθεί αρκετοί διατροφικοί πόροι και όργανα. Ο Moeeni κατέληξε στο συμπέρασμα ότι τα εργαλεία STRONGkids και PediSMART εμφάνισαν συγκρίσιμες επιδόσεις. Οι δύο εξετάσεις που έδειξαν τη σημαντικότερη συσχέτιση με τους παράγοντες έκβασης ήταν αυτές που απέδωσαν τα πιο οριστικά αποτελέσματα σχετικά με τον κίνδυνο υποσιτισμού. Οι παιδίατροι ενδιαφέρθηκαν ιδιαίτερα για αυτά τα ευρήματα. Κατά τη διάρκεια της νοσηλείας, οι ασθενείς που αναγνωρίστηκαν ως μέτριου ή υψηλού κινδύνου χρησιμοποιώντας το εργαλείο STRONGkids παρουσίασαν υψηλότερο αριθμό ημερών με πυρετό και χρειάστηκαν περισσότερη διατροφική υποστήριξη. Επιπλέον, υπήρξε θετική συσχέτιση μεταξύ της βαθμολογίας του εργαλείου STRONGkids και του χρόνου που οι ασθενείς παρουσίασαν διάρροια (Moeeni et al, 2012). Αξίζει να σημειωθεί ότι το συγκεκριμένο εργαλείο παίζει καθοριστικό ρόλο στην παροχή διατροφικής υποστήριξης. Η σχέση μεταξύ της διατροφικής κατάστασης και της εν λόγω μεταβλητής δεν ανακαλύφθηκε, καθώς δεν είναι αντιπροσωπευτική των παραγόντων έκβασης λόγω της συμπερίληψής τους στη δοκιμασία προσυμπτωματικού ελέγχου. Ωστόσο, υπάρχει μια στατιστικά σημαντική αύξηση στη διάρκεια της νοσηλείας καθώς αυξάνεται η βαθμολογία STRONGkids, η οποία ευθυγραμμίζεται με προηγούμενες μελέτες.

3. Διατροφικές πρακτικές περιεγχειρητικά

3.1. Ανάγκες σε ενέργεια και μακροθρεπτικά συστατικά υγιών βρεφών, νηπίων, παιδιών και εφήβων.

Πριν εξεταστούν οι ανάγκες ενέργειας και μακροθρεπτικών συστατικών των παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες περιεγχειρητικά, χρειάζεται να γίνει αναφορά στις αντίστοιχες ανάγκες του υγιούς πληθυσμού. Οι συνολικές ενεργειακές ανάγκες των παιδιών καθορίζονται από 3 παραμέτρους: τον βασικό μεταβολικό ρυθμό που είναι η απαιτούμενη ενέργεια καθημερινά για τις βασικές λειτουργίες του οργανισμού, την ενεργειακή δαπάνη της σωματικής δραστηριότητας και τις επιπλέον θερμίδες που χρειάζονται για την ανάπτυξη.

Ανάγκες σε ενέργεια:

- Βρέφη (DRIs):

Τα υγιή θηλάζοντα βρέφη κατά το πρώτο εξάμηνο χρειάζονται 108 kcal/kg/d και κατά το δεύτερο εξάμηνο 100 kcal/kg/d

- 13 έως 36 μηνών (DRIs)

(89*Β-100)+ 20kcal

Β: πραγματικό βάρος σε kg

Οι ενεργειακές ανάγκες των μεγαλύτερων παιδιών διαφέρουν ανάλογα με τη σωματική δραστηριότητα, το βάρος και το στάδιο της ανάπτυξης. Έγινε αναφορά σε ενέργεια ανά κιλό για τα βρέφη, ώστε να γίνει πιο διακριτή η διαφορά μεταξύ ενεργειακών αναγκών υγιών βρεφών και βρεφών με συγγενείς καρδιοπάθειες περιεγχειρητικά.

- Αγόρια 3-8 ετών 5ης-85ης εκατοστιαίας θέσης για ΔΜΣ προς ηλικία:

EER =88,5-61,9*Ηλικία (έτη)+ PA*[26,7*Βάρος (κιλά)+ 903* Ύψος (μέτρα)] +20 (για ιστική εναπόθεση ενέργειας)

- Αγόρια 9-18 ετών 5ης-85ης εκατοστιαίας θέσης για ΔΜΣ προς ηλικία:

EER =88,5-61,9*Ηλικία (έτη)+ PA*[26,7*Βάρος (κιλά)+ 903* Ύψος (μέτρα)] +25 (για ιστική εναπόθεση ενέργειας)

- Κορίτσια 3-8 ετών 5ης-85ης εκατοστιαίας θέσης για ΔΜΣ προς ηλικία:

EER =135,3-30,8*Ηλικία (έτη)+ PA*[10*Βάρος (κιλά)+ 934* Ύψος (μέτρα)] +20 (για ιστική εναπόθεση ενέργειας)

- Κορίτσια 9-18 ετών 5ης-85ης εκατοστιαίας θέσης για ΔΜΣ προς ηλικία:

EER =135,3-30,8*Ηλικία (έτη)+ PA*[10*Βάρος (κιλά)+ 934* Ύψος (μέτρα)] +25 (για ιστική εναπόθεση ενέργειας)

(DRIs Institute of Medicine of the National Academies 2002 and 2005)

Ανάγκες σε νερό:

Οι ανάγκες σε νερό για τα βρέφη είναι 110 ml/kg/d με τα θηλάζοντα βρέφη να μην χρειάζονται νερό, με εξαίρεση πολύ ζεστές περιόδους το καλοκαίρι (DRIs)

Στους πίνακες 3-1 και 3-2 παρουσιάζονται οι συστάσεις πρόσληψης υγρών και νερού για βρέφη, νήπια, παιδιά και εφήβους από διάφορους .

Πίνακας 3-1 Συστάσεις πρόσληψης υγρών και νερού για βρέφη, νήπια, παιδιά και εφήβους, IoM, EFSA

	IoM	**Europe (EFSA, 2010)**
4-8 έτη	1,7 L/d	1,6 L/d
9-11 έτη	Θηλ 2,1 L/d	Θηλ 1,9 L/d
	Αρ 2,4 L/d	Αρ 2,1 L/d
11-13 έτη	Θηλ 2,1 L/d	Θηλ 1,9 L/d
	Αρ 2,4 L/d	Αρ 2,1 L/d
14-18 έτη	Θηλ 2,3 L/d	Θηλ 2 L/d
	Αρ 3,3 L/d	Αρ 2,5 L/d

Πηγές: νερό, γάλα, φρούτα, λαχανικά

Πίνακας 3-2 Συστάσεις πρόσληψης υγρών και νερού για βρέφη, νήπια, παιδιά και εφήβους, ΕΔΟ

ΕΝΔΕΙΚΤΙΚΑ, ΑΝΑΛΟΓΑ ΜΕ ΤΗΝ ΗΛΙΚΙΑ, Η ΚΑΤΑΝΑΛΩΣΗ ΥΓΡΩΝ ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΕΙΝΑΙ:

	1-2 ετών	2-3 ετών	4-8 ετών	9-13 ετών	14-18 ετών
Υγρά* (νερό, γάλα, ροφήματα, χυμοί, σούπες κ.ά.)	5 ποτήρια/ ημέρα	5 ποτήρια/ ημέρα	6-7 ποτήρια/ ημέρα	8-10 ποτήρια/ ημέρα	10-12 ποτήρια/ ημέρα
Νερό	3-4 ποτήρια/ ημέρα	3-4 ποτήρια/ ημέρα	4-5 ποτήρια/ ημέρα	6-8 ποτήρια/ ημέρα	8-10 ποτήρια/ ημέρα

*Θα πρέπει να δίνεται έμφαση στην κατανάλωση νερού. Το νερό συμπεριλαμβάνεται στην πρόσληψη υγρών.

Να θυμάστε ότι αν το παιδί ή ο έφηβος κάνει έντονη σωματική δραστηριότητα χρειάζεται να καταναλώνει περισσότερο νερό.

Εθνικός Διατροφικός Οδηγός για Βρέφη, Παιδιά και Εφήβους 91

(Πηγή: Εθνικός Διατροφικός Οδηγός)

Ανάγκες σε πρωτεΐνη (DRIs):

- Βρέφη: 1,5 g/kg/d
- 1-3 ετών: 1,1 g/kg/d
- 4-13 ετών: 0,95 g/kg/d
- 14-18 ετών: 0.85 g/kg/d

Ανάγκες σε υδατάνθρακες (DRIs):

- 0-6 μηνών: 60 g/d
- 7-12 μηνών: 95 g/d
- >1 έτους: 130 g/d ή 45-65% της ενεργειακής πρόσληψης

Ανάγκες σε λίπος (DRIs):

- 0-6 μηνών: 31 g/d
- 7-12 μηνών: 30 g/d
- 1-3 ετών: 30-40% της ενεργειακής πρόσληψης
- 4-18 ετών: 25-35% της ενεργειακής πρόσληψης
- >18 ετών: 20-35% της ενεργειακής πρόσληψης

Στη μεσογειακή διατροφή, που τα λιπαρά είναι κυρίως ακόρεστα, το ποσοστό προσλαμβανόμενης ενέργειας από λιπαρά μπορεί να φτάσει ή και να ξεπεράσει το 45%

3.2 Ανάγκες σε ενέργεια περιεγχειρητικά

Για τον υπολογισμό ενεργειακών αναγκών η μέθοδος εκλογής είναι η έμμεση θερμιδομετρία, όμως όταν δεν είναι εφικτή μπορούν να χρησιμοποιηθούν οι εξισώσεις Schofield (ESPNIC) ή WHO (ASPEN) ως πιο έγκυρες, χωρίς να γίνει κάποια προσαύξηση θερμίδων. Εναλλακτικά, συστήνεται να παρέχονται στον ασθενή κατά την άμεση μετεπεμβατική περίοδο (0-3 ημέρες) 35–55 kcal/kg/d (Herridge et al, 2021). Από ανασκόπηση αναδείχθηκε πως για τελειόμηνα νεογνά είναι ωφέλιμο να δίνονται εντερικά 40–60 kcal/kg/d και στην πορεία να φτάνουν τις 90–120 kcal/kg/d (Luca et al, 2022).

Εξισώσεις Schofield, kcal/d:

Αγόρια	<3 ετών	[0.167 × weight (kg)] + [1517.4 × height (m)] − 617.6
	3-10 ετών	[19.59 × weight (kg)] + [130.3 × height (m)] + 414.9
	10-18 ετών	[16.25 × weight (kg)] + [137.2 × height (m)] + 515.5
Κορίτσια	<3 ετών	[16.252 × weight (kg)] + [1023.2 × height (m)] − 413.5
	3-10 ετών	[16.969 × weight (kg)] + [161.8 × height (m)] + 371.2
	10-18 ετών	[8.365 × weight (kg)] + [465 × height (m)] + 200.0

Εξισώσεις WHO, kcal/d:

Αγόρια	<3 ετών	[60.9 × weight (kg)] – 54
	3-10 ετών	[22.7 × weight (kg)] + 495
	10-18 ετών	[17.5 × weight (kg)] + 651
Κορίτσια	<3 ετών	[61.0 × weight (kg)] – 51
	3-10 ετών	[22.5 × weight (kg)] + 499
	10-18 ετών	[12.2 × weight (kg)] + 746

Ο περιορισμός της κατανάλωσης ενέργειας όταν ο ασθενής νοσηλεύεται κάνει πιο εύκολο το έργο της κάλυψης ενεργειακών αναγκών (Herridge et al, 2021). Τα παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες έχουν αυξημένο μεταβολικό ρυθμό ηρεμίας όμως συνολικά έχουν χαμηλότερες ενεργειακές ανάγκες από τον αντίστοιχο υγιή πληθυσμό καθώς δεν καταναλώνουν ενέργεια για σωματική δραστηριότητα.

Όσον αφορά τις πρωτεινικές ανάγκες των ασθενών, η ASPEN συστήνει 2–3, 1.5–2, και 1.5 g/kg/d πρωτεΐνη για τις ηλικιακές ομάδες 0–2, 2–13, and 13–18 ετών αντίστοιχα (Herridge et al, 2021).

3.3. Διατροφικές πρακτικές που εφαρμόζονται- μακροθρεπτικά συστατικά

Η καλύτερη επιλογή τροφής για ένα βρέφος με συγγενή καρδιοπάθεια, όπως και για κάθε βρέφος, είναι το μητρικό γάλα. Θεωρείται πως για τη συγκεκριμένη πληθυσμιακή ομάδα το μητρικό γάλα είναι καλύτερα ανεκτό, επομένως μπορεί να καταναλωθεί ευκολότερα μεγαλύτερη ποσότητα, προάγει τη βέλτιστη ανάπτυξη και σχετίζεται με λιγότερες επιπλοκές περιεγχειρητικά, αν και οι έρευνες είναι ακόμα περιορισμένες (Herridge et al, 2021). Αν το βρέφος δεν έχει τη δυνατότητα θηλασμού, γίνεται να δοθεί σε αυτό μητρικό γάλα από μπουκάλι ή σωλήνα σίτισης.

Ως δεύτερη εναλλακτική επιλογή υπάρχουν γάλατα φόρμουλα τα οποία είναι γενικά καλά ανεκτά και σε περίπτωση που η ανοχή στη φόρμουλα δεν είναι ικανοποιητική, υπάρχουν αντίστοιχα σκευάσματα μερικώς ή πλήρως υδρολυμένα (Herridge et al, 2021). Τα σκευάσματα που είναι μερικώς ή πλήρως υδρολυμένα αποτελούνται από διασπασμένα θρεπτικά συστατικά (υδατάνθρακες, πρωτείνες, λίπος) τα οποία θεωρείται πως αφομοιώνονται ευκολότερα από τον οργανισμό. Εάν είναι επιθυμητή η αύξηση της ενεργειακής πυκνότητας της τροφής του βρέφους, ειδικά όταν χρειάζεται περιορισμός των υγρών, μπορεί να προστεθεί σκόνη γάλακτος φόρμουλα στο μητρικό γάλα (Herridge et al, 2021).

Αν χρειάζεται να αυξηθεί η ενεργειακή πυκνότητα της φόρμουλας γάλακτος περισσότερο από 0,67 kcal/ml προστίθεται λιγότερο νερό (Herridge et al, 2021). Όταν αυξάνεται η ενεργειακή πυκνότητα της τροφής χρειάζεται να γίνεται ανάλογη αύξηση μακροθρεπτικών και μικροθρεπτικών συστατικών, καθώς και να εξετάζεται αν η τροφή γίνεται καλά ανεκτή. Για μεγαλύτερης ηλικίας παιδιά που δεν τρέφονται αποκλειστικά με γάλα, η ενεργειακή πυκνότητα των γευμάτων τους μπορεί να αυξηθεί προσθέτοντας πηγές λίπους όπως ελαιόλαδο, αλείμματα ξηρών καρπών, κατανάλωση πλήρων γαλακτοκομικών.

Όταν δεν είναι εφικτό να καλυφθούν από του στόματος οι ενεργειακές ανάγκες του ασθενή, τότε γίνεται χρήση εντερικής διατροφής με τοποθέτηση ρινογαστρικού σωλήνα και όταν πρόκειται να γίνει παρατεταμένη χρήση εντερικής διατροφής τοποθετείται στομία, συγκεκριμένα γαστροστομία. Σε πιο απαιτητικές περιπώσεις ασθενών, των οποίων ο γαστρεντερικός σωλήνας δεν είναι λειτουργικός, ή δεν είναι επαρκώς λειτουργικός για να καλυφθούν οι ενεργειακές ανάγκες του ασθενή, χορηγείται παρεντερική διατροφή.

Στον πίνακα 3.1 παρουσιάζονται επιγραμματικά οι οδηγίες των οργανισμών ASPEN, ESPEN και ESPNIC σχετικά με την περιεχγειρητική διατροφική φροντίδα των ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες.

Πίνακας 3-3 Συστάσεις διατροφικής φροντίδας για ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες περιεγχειρητικά.

Pediatric Medicine, 2021 **Page 5 of 15**

Table 1 Summary of perioperative nutrition support goals and clinical management critically ill children

Nutrition feature	Goals of care	Management
Nutrition support modality		
Enteral nutrition (EN)	Initiate EN as soon as patient status deemed safe	• No clear consensus for minimal hemodynamic support threshold
		• Consideration to post-operative biochemical profile and dosage of vasopressor/inotropic support
	Aim to initiate EN within 24–48 hours post ICU admission (ASPEN, ESPNIC)	• Infants: Human milk or donor milk (whenever possible)
		• Consider EN with higher caloric content
		• When fluid restricted (dependent on preoperative EN tolerance)
	Delivery of full prescription	Fortify human/donor milk, concentrate formula feeds stepwise
		• Increase 0.1 kcal/mL per day as tolerated
	Limit feeding interruptions	Optimize through use of a nutrition protocol/algorithm to minimize NPO times for ICU/non-ICU based procedures
	Standardized response to intolerance	• Fortify feeds with partially hydrolyzed, extensively hydrolyzed, or elemental formulas
		• Consider change from bolus to continuous feeds for severe aspiration risk, frequent NPO
		• Change to post-pyloric feeding tube
		• Use of a nutrition protocol/algorithm to guide detection and management of feeding intolerance

Parenteral nutrition (PN)	ASPEN	To determine supplemental PN initiation, conduct daily monitoring of EN prescribed versus delivered, combined with evaluation of preoperative malnutrition
	• Do not initiate within 24-hour post-surgery	Requires institutional pharmacy to provide micronutrients for infusing
	• Delay PN one week for patients with normal baseline nutrition state and low risk of not	Perform nutritional assessment to determine malnutrition risk
	• Meeting nutrition targets	Low volumes not described; aim to achieve two thirds of prescribed energy requirements per day by end of first week in ICU
	• PN supplementation for patients who are severely malnourished and receiving inadequate EN volumes, or patients unable to receive any EN during first week of ICU admission	
	ESPNIC	
	• For critically ill term neonates and children: consider withholding PN for up to 1 week, independent of nutritional status; provide micronutrients	
	• Supplement for children unable toreceive any EN during first week of admission; or children severely malnourished or at risk for nutritional depletion	
	• Supplement if unable to advance EN past low volumes	
Energy and protein requirements		
Energy expenditure	ASPEN, ESPNIC (use indirect calorimetry to determine REE to guide energy delivery)	Measure REE frequently throughout the course of illness to customize energy delivery prescription
	• Avoid over and underfeeding	
	Predicted equations	Aim to provide 35–55 kcals/kg/d in the immediate post–operative period (0–3 days)
	ASPEN	
	Use WHO equation, without additional factors	
	ESPNIC	
	Use Schofield equation or WHO equation, without additional factors	
Protein	ASPEN	• Provide a minimum 1.5 g/kg/d protein
	• 0–2 years: 2–3 g/kg/d	• For infants and young children advance to goals as per ASPEN recommendations insufficient evidence to recommend increased protein delivery in acute phase
	• RCT 4.0 g/kg/d in infants post CPB	
	ESPNIC	
	• Minimum EN intake 1.5 g/kg/d	

ASPEN, American Society of Parenteral and Enteral Nutrition; CPB, cardiopulmonary bypass; ESPNIC, European Society of Pediatric and Neonatal Intensive Care; RCT, randomized control trial; REE, resting energy expenditure.

(Πηγή: ASPEN, ESPNIC)

Εντερική Διατροφή

Οι ASPEN και ESPNIC συστήνουν την έναρξη εντερικής σίτισης εντός των πρώτων 48 ωρών μετά το χειρουργείο επιδιόρθωσης, για όσους ασθενείς θεωρείται ασφαλές. Πρώτη επιλογή τροφής αποτελεί το μητρικό γάλα, είτε από τη μητέρα του βρέφους είτε από δότρια, και εναλλακτικά δίνεται φόρμουλα γάλακτος. Χρειάζεται προσοχή όταν απαιτείται

περιορισμός υγρών, και ο έλεγχος ανοχής στην τροφή. Αν είναι ανεκτό, συστήνεται αύξηση της ενεργειακής πυκνότητας των γευμάτων κατά 0.1 kcal/mL ανά ημέρα (Herridge et al, 2021).

Σε οξεία φάση οι ασθενείς έχουν αυξημένες πρωτεϊνικές ανάγκες, ενώ από τυχαιοποιημένη μελέτη φάνηκε πως οι πρωτεϊνικές ανάγκες των ασθενών περιεγχειρητικά καλύπτονται με 4 kcal/kg/d πρωτεΐνη. Η ESPNIC συστήνει τουλάχιστον 1.5 g/kg/d πρωτεΐνη. Αναβολισμός μπορεί να επιτευχθεί από εύρος ποσοτήτων πρωτεΐνης, με μέση τιμή τα 1.1 kcal/kg/d, σε συνδυασμό με παροχή ενέργειας 55–60 kcal/kg/d (Herridge et al 2021). Από ανασκόπηση εξάγεται το συμπέρασμα πως τα τελειόμηνα νεογνά χρειάζονται 9–14 g/kg/d υδατάνθρακα (40–50% της ενεργειακής πρόσληψης), 1.8–2.2 g/kg/d πρωτεΐνη (7–16% της ενεργειακής πρόσληψης), και 4–6 g/kg/d λίπος (34–35% της ενεργειακής πρόσληψης), με τον όγκο του διαλύματος να μην υπερβαίνει τα 150 mL/kg/d (Luca et al 2022). Ικανοποιητική ποσότητα διαλύματος εντερικής διατροφής είναι τα 10-20 mL/kg/d (Luca et al 2022).. Το σχήμα σίτισης θα εξαρτηθεί από την κλινική εικόνα του ασθενή και από την ανοχή που θα δείξει.

Εντερική σίτιση για πρόωρα μωρά

Για τα πρόωρα νεογνά που χρειάζονται εντερική διατροφή χρησιμοποιούνται διάφορα σχήματα συνεχούς ή διακοπτόμενης σίτισης ανάλογα με την κλινική τους εικόνα, τη νευρολογική ανάπτυξη και τη λειτουργικότητα του γαστρεντερικού σωλήνα (Luca et al, 2022). Τα σχήματα είναι τα παρακάτω:

- Διακοπτόμενη σίτιση, γεύμα διάρκειας 10-20 λεπτών κάθε 2-3 ώρες.
- Διακοπτόμενη σίτιση πιο αργού ρυθμού, γεύμα διάρκειας 30-120 λεπτών κάθε 2-3 ώρες.
- Συνεχής σίτιση
- Ημισυνεχής σίτιση, σίτιση κάθε 15 λεπτά (Luca et al, 2022)

Παρεντερική Διατροφή

Με την παρεντερική διατροφή το σώμα εφοδιάζεται με θρεπτικά συστατικά χωρίς αυτά να περνούν από το γαστρεντερικό σύστημα. Τα διαλύματα της παρεντερικής διατροφής χορηγούνται σε κεντρικές ή περιφερικές φλέβες του σώματος και είναι διαφορετικά από αυτά της εντερικής. Τα θρεπτικά συστατικά δεν περνούν διασπασμένα από το έντερο στην κυκλοφορία του αίματος, αλλά χορηγούνται μέσω καθετήρα. Σχετικά με τον

εν λόγω τύπο διατροφής, οι ASPEN και ESPNIC συστήνουν να ξεκινάει μετά το πέρας των πρώτων 48 ωρών από το χειρουργείο επιδιόρθωσης, και καλύτερα μετά την συμπλήρωση της πρώτης εβδομάδας. Στόχο αποτελεί η κάλυψη των 2/3 των ενεργειακών αναγκών κατά την πρώτη εβδομάδα παρεντερικής διατροφής.

Συστήνεται να δίνεται έστω ένα μέρος της τροφής εντερικά, όση ποσότητα μπορεί να γίνει ανεκτή, με στόχο τη διατήρηση της εντερικής λειτουργίας (Herridge et al, 2021). Ο ρυθμός χορήγησης υγρών παρεντερικά συμφωνεί με τον κανόνα 4:2:1, για τα 10 πρώτα κιλά του ασθενή χορηγούνται 4 mL/kg/h, για τα επόμενα 10 κιλά χορηγούνται 2 mL/kg/h και για κάθε κιλό πέραν των πρώτων 20, χορηγείται 1 mL/kg/h (Luca et al, 2022). Για τα τελειόμηνα νεογνά η χορήγηση ξεκινά από 60-70 mL/kg την πρώτη ημέρα και φτάνει τα 100-120 mL/kg/h την δεύτερη με τρίτη μέρα, ενώ για τα πρόωρα η χορήγηση ξεκινά από 70–80 mL/kg και φτάνει σιγά σιγά τα 150 mL/kg/d (Luca et al, 2022). Αυξάνοντας καθημερινά τον χορηγούμενο όγκο υγρών κατά 10-20 mL/kg/d προβλέπεται να φτάσει ο ασθενείς σε χορηγούμενο όγκο 150 mL/kg/d μέχρι το τέλος της πρώτης εβδομάδας (Luca et al, 2022).

Όσον αφορά το ρυθμό χορήγησης γλυκόζης, συστήνεται να είναι 2,5-5 mg/kg/min και μπορεί να αυξάνεται σταδιακά κατά 1-2 mg/kg/min έως ότου ο ρυθμός φτάσει 12 mg/kg/min, ελέγχοντας πάντα τα επίπεδα γλυκόζης στο αίμα (Luca et al, 2022). Στόχο αποτελεί η διατήρηση της γλυκόζης στα φυσιολογικά επίπεδα καθώς ήπια υπογλυκαιμία σε συνδυασμό με υποξία μπορούν να οδηγήσουν σε νευρολογικές βλάβες ενώ η υπεργλυκαιμία επηρεάζει αρνητικά τον κυτταρικό μεταβολισμό, τη νευρολογική υγεία και μπορεί να οδηγήσει σε κυτταρική απόπτωση (Luca et al, 2022). Ο ρυθμός χορήγησης αμινοξέων χρειάζεται να περιοριστεί στο 1,5 g/kg/d και να μην ξεπεράσει τα 3 g/kg/d (Luca et al, 2022).

Αναφορικά με το παρεντερικά χορηγούμενο λίπος, συστήνεται να ξεκινήσει από την πρώτη ή δεύτερη μέρα με ρυθμό 0,5-1 g/kg/d και αυξάνοντας κατά 0,5 g/kg/d μπορεί να φτάσει έως 3 g/kg/d (Luca et al, 2022). Στον πίνακα 3.2 παρουσιάζεται η βέλτιστη περιεκτικότητα του παρεντερικού διαλύματος σε ηλεκτρολύτες.

Πίνακας 3-4 Περιεκτικότητα παρεντερικού διαλύματος σε ηλεκτρολύτες.

Table 1. Electrolytes requirements according to ESPGHAN.

	Infants under 5 kg (Values in mmol/kg/Day)				Infants 5–10 kg (mmol/kg/Day)	Children >10 kg (mmol/kg/Day)
	Day 1	Day 2–3	Day 4–7	Past Day 7		
Sodium	0–2	1–3	2–3	2–3	2–3	1–3
Potassium	0–3	2–3	2–3	1.5–3	1–3	1–3
Calcium	0.8–1.5	0.8–1.5	0.8–1.5		0.5	0.25–0.4
Chloride	0–3	2–5	2–5	2–3	2–4	2–4

(Πηγή*: ESPGAN*)

Κατά την άμεση μετεχχειρητική περίοδο, ο ρυθμός χορήγησης υγρών ελαττώνεται σε 2:1:0.5, δηλαδή συστήνεται να χορηγούνται 2 mL/kg/h για καθένα από τα 10 πρώτα κιλά του ασθενή, 1 mL/kg/h, για καθένα από τα επόμενα 10 κιλά και 0,5 mL/kg/h και για κάθε κιλό πέραν των πρώτων 20 (Luca et al, 2022). Για κάθε 1 ml αίματος που θα χαθεί κατά το χειρουργείο, χρειάζεται να χορηγηθεί 1,5 ml ισοτονικό κρυσταλλοειδές διάλυμα (Luca et al, 2022). Στον πίνακα 3.3 παρουσιάζονται επιγραμματικά τα συμπεράσματα από ανασκόπηση σχετικά με περιεγχειρητικές διατροφικές πρακτικές για παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες, τελειόμηνα και πρόωρα νεογνά.

Συμπληρώματα

Οι δοκιμές παρέμβασης με βιταμίνη D σε ασθενείς με καρδιακή ανεπάρκεια, απέτυχαν να αποτρέψουν τη βελτίωση των κλινικών αποτελεσμάτων ή της θνησιμότητας (Davis et al. 2008). Τα αποτελέσματα είναι παρόμοια για άλλα συμπληρώματα: για παράδειγμα, μελέτες παρέμβασης με συνένζυμο Q10 (CoQ10) έδειξαν μείωση της καρδιαγγειακής επίπτωσης και θνησιμότητας και νοσηλείας, αλλά καμία βελτίωση στη λειτουργική ταξινόμηση της New York Heart Association (NYHA) (Kuwata et al. 2013).

Μελέτες με συμπληρώματα πρωτεϊνών και αμινοξέων σε ασθενείς με καρδιακή ανεπάρκεια έδειξαν ότι η άλιπη μάζα σώματος θα μπορούσε να βελτιωθεί – χωρίς ωστόσο να αποδειχθεί αύξηση της μυϊκής δύναμης (Kogon, et al., 2007)

Η πιο αξιόπιστη απόδειξη των οφελών για διάφορα τελικά σημεία σε ασθενείς με καρδιακή ανεπάρκεια υπάρχει για ενδοφλέβια χορήγηση σιδήρου – η από του στόματος χορήγηση είχε μικρή επιτυχία, αλλά δεν έχει μελετηθεί επαρκώς συνολικά (Indramohan, et al. 2017). Στην πραγματικότητα, αρκετές δοκιμές έχουν δείξει ότι η ενδοφλέβια θεραπεία με σίδηρο βελτίωσε σημαντικά αρκετά αποτελέσματα, συμπεριλαμβανομένων

διαφορετικών καρδιακών παραμέτρων, ποιότητας ζωής, νοσηλείας και θνησιμότητας (Skinner et al. 2005, Pourmoghadam et al. 2017). Περίπου οι μισοί από τους ασθενείς με καρδιακή ανεπάρκεια έχουν πολύ χαμηλά επίπεδα διαθέσιμου σιδήρου. Η θεραπεία με σίδηρο ενδείκνυται σε αναιμικούς ασθενείς με απόλυτη ανεπάρκεια σιδήρου. Παραμένει ασαφές εάν οι ασθενείς με μη αναιμική καρδιακή ανεπάρκεια με απόλυτη ή λειτουργική ανεπάρκεια σιδήρου θα πρέπει να αντιμετωπίζονται, καθώς εξακολουθούν να λείπουν μακροπρόθεσμα κλινικά καταληκτικά σημεία, όπως η επανεισαγωγή στο νοσοκομείο και η νοσηρότητα/θνησιμότητα (Indramohan, et al. 2017).

Πρόβλημα αποτελεί το ότι οι συστάσεις διατυπώνονται πολύ γενικά και δε λαμβάνουν επαρκώς υπόψη μεμονωμένες περιστάσεις, όπως η διατροφική κατάσταση και το στάδιο της καρδιακής ανεπάρκειας. Τα μέτρα που φαίνονται εύλογα στα αρχικά στάδια μπορεί να είναι αντιπαραγωγικά σε προχωρημένα στάδια (Alcoba, et al., 2013).

Πίνακας 3-5 Διατροφικές πρακτικές περιεγχειρητικά για παιδιά με συγγενείς καδριοπάθειες, συγκεντρωτικά

Table 2. Optimal nutrition parameters for term ill newborns and preterm neonates with CHDs by means of enteral and parenteral feeding.

	Enteral Feeding	Parenteral Feeding
Term ill newborn	Concentrated formula or breast milk Start 40–60 kcal/kg/day increase to 90–120 kcal/kg/day Carbohydrates 9–14 g/kg/day (40–50% of total calorie intake) Proteins 1.8–2.2 g/kg/day (7–16%) Lipids 4–6 g/kg/day (34–35%)	IV fluid 60–70 mL/kg on day 1 increases to 100–120 mL/kg by day 2 or 3 4:2:1 rule 4 mL/kg/h for the first 10 kg weight 2 mL/kg/h for the next 10 kg 1 mL/kg/h past 20 kg
Preterm	Gavage feeding (nasal/oral) iBF (10–20 min infusion every 2–3 h) Slow infusion intermittent feeding (30–120 min every 2–3 h) Continuous infusion over 24 h Semicontinuous feeding (every 15 min throughout the day with 1/4 of the hourly volume)	IV fluid—70–80 mL/kg on day 1 and slowly advance to 150 mL/kg/day Must contain sodium, but avoid hypotonic solutions Electrolytes (Table 1) Proteins—10–15% of the total calorie intake (1 g protein = 4 kcal) Lipids—30–35% (1 g lipids = 9kcal) Carbohydrates—60–65% (1 g glucose = 4 kcal)
Special Considerations	Start within 24 h from admission as long as no gastrointestinal anomalies, vomiting, diarrhea, NEC or lactic acidosis are present Formulas rich in protein and energy, but the osmotic load should not exceed 450 mOsm/kg water	Glucose—2.5 mg/kg/min (3.6 g/kg/day) in the acute phase −5.0 mg/kg/min (7.2 g/kg/day) in the recovery phase 10% glucose solutions are preferred Proteins—1.5 g/kg/day for infants and 0.8 g/kg/day for children -in critical CHD—2–3 g/kg/day for ages 0–2 years, 1.5–2 for ages 2–13 years, 1.5 for 13–18 years old Lipids—0.5 mg/kg/day intralipid is enough to prevent lipid deficiency -should not exceed 3 g/kg/day Pharmaconutrients—Zinc and vitamin D should be adm. whenever a deficiency is documented Electrolytes (Table 1)

(Πηγή: Optimal Nutrition Parameters for Neonates and Infants with Congenital Heart Disease, Nutrients, riview)

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

4. Ερευνητικό Μέρος

4.1 Σκοπός έρευνας

Σκοπός της έρευνας είναι να απαντηθούν τα παρακάτω ερευνητικά ερωτήματα:

- Πως επηρεάζει η συγγενής καρδιοπάθεια τη διατροφική κατάσταση του ασθενή? Ποια τα αίτια- μηχανισμοί? Θα απαντηθεί βιβλιογραφικά.
- Πως επηρεάζει η υποθρεψία την εξέλιξη της καρδιοπάθειας και τη συνολική υγεία του ασθενή? Ποια τα αίτια- μηχανισμοί? Θα απαντηθεί βιβλιογραφικά.
- Ποια η διατροφική κατάσταση των παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες πριν το διορθωτικό χειρουργείο? Θα απαντηθεί ερευνητικά και αναμένεται υποθρεψία στις περισσότερες περιπτώσεις.
- Ποιες είναι οι διατροφικές οδηγίες περιεγχειρητικά προκειμένου να έχει το διορθωτικό χειρουργείο βέλτιστη έκβαση και να ανακτήσει ο ασθενής την ανάπτυξη (catch up growth)? Θα απαντηθεί βιβλιογραφικά.

4.2. Μεθοδολογία

Πρόκειται για συγχρονική, στατική, ποσοτική μελέτη παρατήρησης. Συλλέχθηκαν ανθρωπομετρικά δεδομένα από παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες 0-14 ετών που δεν έχουν κάνει χειρουργείο επιδιόρθωσης, του ελληνικού πληθυσμού. Η αξιολόγηση της υποθρεψίας στην έρευνα πραγματοποιήθηκε με βάση τις καμπύλες ανάπτυξης του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας (WHO), οι οποίες χρησιμοποιούνται διεθνώς για την εκτίμηση της παιδιατρικής ανάπτυξης. Η αναγνώριση της ελλιπούς ανάπτυξης και η ταξινόμηση της σοβαρότητας υποθρεψίας έγινε με τη χρήση z- score των καμπυλών ανάπτυξης του WHO ανάλογα με τον δείκτη ανάπτυξης που αντιστοιχεί σε κάθε ηλικιακή ομάδα.. Η χρήση των z-scores θεωρείται πιο ακριβής για την ποσοτικοποίηση της σοβαρότητας της υποθρεψίας σε σχέση με τις εκατοστιαίες θέσεις. Η έρευνα βασίστηκε αποκλειστικά στις καμπύλες ανάπτυξης του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας (WHO) για την αξιολόγηση της

υποθρεψίας. Προκειμένου να συμπεριληφθεί η αξιολόγηση του δείκτη «Βάρος προς ηλικία» για τα παιδιά άνω των 10 ετών, έγινε χρήση των καμπυλών CPEG. Δε χρησιμοποιήθηκαν πίνακες άλλων οργανισμών, όπως του CDC ή της AND/ASPEN, καθώς οι καμπύλες του WHO κρίθηκαν επαρκείς και κατάλληλες για την εκτίμηση της σωματικής ανάπτυξης των παιδιών που συμμετείχαν στην έρευνα. Επομένως, δεν απαιτείται η χρήση διαφορετικών πινάκων ανά μέθοδο, δεδομένου ότι επιλέχθηκε μία και μόνο μέθοδος αξιολόγησης. Συγκεντρωτικά οι αξιολογήσεις παρουσιάζονται στον πίνακα 4.1. Αν και ο πίνακας αφορά αξιολόγηση με εκατοστιαίες θέσεις, παρουσιάζει ξεκάθαρα και με κατανοητό τρόπο ποιος δείκτης χρησιμοποιείται ανά ηλικιακή ομάδα.

Πίνακας 4-1 Αξιολόγηση εκατοστιαίων θέσεων των καμπυλών πρότυπης ανάπτυξης.

Growth Indicator	0 – 2 years	2 – 5 years	5 - 19 years	Growth Concern
Weight-for-age	< 3rd	< 3rd	< 3rd	Underweight
Height / Length-for-age	< 3rd	< 3rd	< 3rd	Stunted
Weight-for-length	< 3rd			Wasted
Weight-for-length	> 85th			Risk of overweight
Weight-for-length	> 97th			Overweight
Weight-for-length	> 99.9th			Obese
Head Circumference	< 3rd or > 97th			Head circumference
BMI-for-age		< 3rd	< 3rd	Wasted
BMI-for-age		> 85th		Risk of overweight
BMI-for-age		> 97th	> 85th	Overweight
BMI-for-age		> 99.9th	> 97th	Obese
BMI-for-age			> 99.9th	Severely obese

(Πηγή: World Health Organisation)

Για την ηλικιακή ομάδα 0 έως και 2 ετών εξετάστηκαν οι δείκτες: ύψος προς ηλικία (stunted), βάρος προς ηλικία (underweight) και βάρος προς μήκος (wasted). Για την ηλικιακή ομάδα 2 έως και 14 ετών εξετάστηκαν οι δείκτες: ύψος προς ηλικία (stunted), βάρος προς ηλικία (underweight) και ΔΜΣ προς ηλικία (wasted)

Η διατροφική κατάσταση όλων των συμμετεχόντων αξιολογήθηκε χρησιμοποιώντας z-score. Παρακάτω είναι ένας πίνακας αξιολόγησης της υποθρεψίας με βάση τα z-scores, ο οποίος ταξινομεί τα παιδιά σε κατηγορίες υποθρεψίας σύμφωνα με τα πρότυπα του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας (WHO).

Πίνακας 4-2 Πίνακας αξιολόγησης διατροφικής κατάστασης και ταξινόμησης υποθρεψίας με Z-score

Z-score	Κατηγορία Υποθρεψίας	Περιγραφή
< -3 SD	Σοβαρή Υποθρεψία (Severe)	Το παιδί παρουσιάζει σοβαρή ανεπάρκεια θρέψης.
-3 SD έως -2 SD	Μέτρια Υποθρεψία (Moderate)	Το παιδί παρουσιάζει μέτρια ανεπάρκεια θρέψης.
≥ -2 SD και < 0 SD	Κανονική Θρέψη (Normal)	Το παιδί είναι εντός φυσιολογικού εύρους.

Κάθε ασθενής αξιολογήθηκε βάσει του z - score που εμφάνισε για τους παραπάνω δείκτες. Μελετήθηκε η συσχέτιση κατηγορίας καρδιοπάθειας και διατροφικής κατάστασης με τη χρήση των εξής δεικτών χωριστά: ύψος προς ηλικία, βάρος προς ηλικία, βάρος προς ύψος και ΔΜΣ προς ηλικία. Τέλος, εξετάστηκε αν κάποιο από τα δύο φύλα έχει καλύτερη ανάπτυξη συσχετίζοντας το φύλο με καθέναν από τους εξής δείκτες χωριστά: ύψος προς ηλικία, βάρος προς ηλικία, βάρος προς ύψος και ΔΜΣ προς ηλικία. Η στατιστική μελέτη των δεδομένων έγινε με έκδοση free trial του SPSS.

4.3. Συλλογή δεδομένων

Το δείγμα αποτελείται από 35 άτομα 0-14 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες πριν το διορθωτικό χειρουργείο από όλη την Ελλάδα. Τα δεδομένα συλλέχθηκαν με ερωτηματολόγιο. Οι κηδεμόνες των παιδιών προσεγγίστηκαν μέσω μέσω του Πανελλήνιου Συλλόγου Προστασίας, Ενημέρωσης και Βοήθειας Καρδιοπαθών Παιδιών "Η Καρδιά του Παιδιού"/ Child's Heart και του φιλανθρωπικού οργανισμού "Σύνδεσμος Γονέων και Φίλων Καρδιοπαθών παιδιών" και απάντησαν το ερωτηματολόγιο (βλ παράρτημα) εκ μέρους των ανήλικων ασθενών. Το ερωτηματολόγιο στάλθηκε στους συμμετέχοντες μέσω mail.

Το ερωτηματολόγιο ενημερώνει τους συμμετέχοντες εν συντομία για τους σκοπούς της έρευνας και περιλαμβάνει υποχρεωτική ερώτηση συγκατάθεσης χωρίς την οποία δεν προχωράει ο απαντών στις επόμενες ερωτήσεις. Τα στοιχεία που καλούνται οι συμμετέχοντες να συμπληρώσουν είναι η ηλικία του παιδιού, το φύλο, η κατηγορία και το είδος συγγενούς καρδιοπάθειας, το ύψος, το βάρος, η περίμετρος κεφαλής για άτομα έως δύο ετών και η τρέχουσα φαρμακευτική αγωγή.

Από το δείγμα δεν αποκλείονται παιδιά με συννοσηρότητες όπως σύνδρομο VACTERL, CHARGE, Down κα, παιδιά που ήταν πρόωρα νεογνά, παιδιά που νοσηλεύονται. Η δειγματοληψία έγινε ανεξαρτήτως χρονικού διαστήματος που μεσολαβεί

από τη διάγνωση ή μέχρι την επέμβαση. Από τα ερωτηματολόγια που συμπληρώθηκαν τα 11 δεν συμπεριλήφθηκαν στη μελέτη καθώς δεν πληρούσαν τα κριτήρια συμμετοχής. Συγκεκριμένα, ερωτηματολόγια αποκλείστηκαν λόγω μεγαλύτερης ηλικίας από το ηλικιακό εύρος που μελετά η έρευνα, λόγω συμπλήρωσης του ερωτηματολογίου μετά το χειρουργείο επιδιόρθωσης και κάποια είχαν μη ρεαλιστικούς συνδυασμούς ανθρωπομετρικών χαρακτηριστικών. Η δεύτερη αιτία αποκλεισμού έγινε αντιληπτή καθώς στο πεδίο "είδος καρδιοπάθειας" κάποιοι συμμετέχοντες έδωσαν απάντηση του τύπου "μόσχευμα σε στένωση αορτικής βαλβίδας"

Τα δεδομένα συλλέχθηκαν από το Δεκέμβριο του 2023 έως τον Φεβρουάριο του 2024.

4.4. Αποτελέσματα

4.4.1 Χαρακτηριστικά του δείγματος

Πίνακας 4-3 Δημογραφικά Χαρακτηριστικά του Δείγματος

Δημογραφικά Χαρακτηριστικά του Δείγματος (N = 35)

Χαρακτηριστικά	Συχνότητα (n)	Ποσοστό (%)
Φύλο		
Αγόρια	19	54.3
Κορίτσια	16	45.7
Κατηγορία Καρδιοπάθειας		
Κυανωτική	14	40.0
Μη κυανωτική	21	60.0
Είδος Καρδιοπάθειας		
ASD (Κολπική Διάφραγματική Ανωμαλία)	3	8.6
Τετραλογία Fallot	7	20.0
Σύνδρομο Shone	1	2.9
Σύνδρομο ALCAPA	2	5.7
VSD (Μεσοκοιλιακή Διάφραγματική Ανωμαλία)	11	31.4
Μονήρης κοιλία, δεξιός ισομερισμός	1	2.9
Στένωση ισθμού αορτής	3	8.6
Συμπλοκή	3	8.6
Ολική ανωμαλία πνευμονικών φλεβών	1	2.9
Κοινός αρτηριακός κορμός	1	2.9
Στένωση αορτικής βαλβίδας	1	2.9
Μετάθεση μεγάλων αγγείων	1	2.9
Σύνολο	35	100.0
Φαρμακευτική Αγωγή		
Λαμβάνουν φαρμακευτική αγωγή	5	14.3
Δεν λαμβάνουν φαρμακευτική αγωγή	30	85.7
Ηλικιακή Ομάδα (έτη)		
0 - 2.0	12	34.3
2.1- 14.0	23	65.7
Ύψος Ομάδα (cm)		
80 - 100	18	51.4
101 - 130	4	11.4
131 - 170	13	37.1
Βάρος Ομάδα (kg)		
9.5 - 20	27	77.1
20.1 - 40	5	14.3
40.1 - 65	3	8.6

Το δείγμα της μελέτης αποτελείται από 35 παιδιά ηλικίας 0–14 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες, πριν από διορθωτική χειρουργική επέμβαση. Η κατανομή κατά φύλο δείχνει ότι συμμετείχαν 19 αγόρια (54.3%) και 16 κορίτσια (45.7%). Αναφορικά με την κατηγορία καρδιοπάθειας, 14 παιδιά (40.0%) διαγνώστηκαν με κυανωτικού τύπου συγγενείς καρδιοπάθειες και 21 (60.0%) με μη κυανωτικού τύπου. Όσον αφορά τα είδη συγγενών καρδιοπαθειών, οι πιο συχνές ήταν η Μεσοκοιλιακή Διάφραγματική Ανωμαλία (VSD, n = 11, 31.4%) και η Τετραλογία του Fallot (n = 7, 20.0%). Λιγότερο συχνές περιπτώσεις περιλάμβαναν διαγνώσεις όπως ASD (n = 3, 8.6%), Στένωση ισθμού αορτής (n = 3, 8.6%), Σύνδρομο ALCAPA (n = 2, 5.7%) και άλλες σπανιότερες συγγενείς ανωμαλίες. Σε επίπεδο φαρμακευτικής αγωγής, μόλις 5 παιδιά (14.3%) λάμβαναν φάρμακα κατά την περίοδο συλλογής δεδομένων, ενώ η πλειοψηφία (n = 30, 85.7%) δεν ελάμβανε κάποια αγωγή.

Η κατανομή ηλικιών έδειξε ότι 12 παιδιά (34.3%) ανήκαν στην ηλικιακή ομάδα 0–2.0 ετών, ενώ τα υπόλοιπα 23 (65.7%) ήταν άνω των 2 ετών. Αναφορικά με το ύψος, οι περισσότεροι συμμετέχοντες (n = 18, 51.4%) είχαν ύψος 80–100 cm. Το βάρος των περισσότερων παιδιών (n = 27, 77.1%) κυμαινόταν μεταξύ 9.5–20 kg. Η περιγραφή των δημογραφικών και ιατρικών χαρακτηριστικών του δείγματος επιτρέπει τη συγκροτημένη ερμηνεία της διατροφικής κατάστασης σε συνάρτηση με το είδος της καρδιοπάθειας, την ηλικία και τη φαρμακευτική αγωγή, συμβάλλοντας στην εγκυρότητα της ερευνητικής ανάλυσης.

Πίνακας 4-4 Μέσοι Όροι και Τυπικές Αποκλίσεις για Αριθμητικές Μεταβλητές

Χαρακτηριστικά	Μέσος Όρος (Μ)	Τυπική Απόκλιση (ΤΑ)	Εύρος
Ηλικία (έτη)	6.0	± 4.5	1.5 - 14.0
Ύψος (cm)	112.0	± 29.6	80 - 170
Βάρος (kg)	22.9	± 16.2	9.5 - 65.0

Ο Πίνακας 4.4 παρουσιάζει τους μέσους όρους, τις τυπικές αποκλίσεις και τα εύρη για τις βασικές αριθμητικές μεταβλητές του δείγματος. Η μέση ηλικία των παιδιών που συμμετείχαν στην έρευνα ήταν 6 έτη (ΤΑ = 4.5), με εύρος από 1.5 έως 14.0 έτη, δείχνοντας ευρεία κατανομή ηλικιών εντός του εξεταζόμενου πληθυσμού. Το μέσο ύψος του δείγματος ήταν 112.0 cm (ΤΑ = 29.6), ενώ το μέσο βάρος ήταν 22.9 kg (ΤΑ = 16.2). Τα εύρη τιμών

δείχνουν σημαντική διαφοροποίηση ανάμεσα στα παιδιά, γεγονός αναμενόμενο δεδομένης της μεγάλης ηλικιακής διακύμανσης (0–14 ετών) και της επίδρασης της υποθρεψίας ή των καρδιολογικών καταστάσεων στην ανάπτυξη.

4.4.2 Χαρακτηριστικά ανά κατηγορία καρδιοπάθειας

Πίνακας 4-5 Συχνότητες και Ποσοστά Μεταβλητών ανά Κατηγορία Καρδιοπάθειας

Χαρακτηριστικά	Συνολικά (n = 35)	Κυανωτική (n = 14)	Μη Κυανωτική (n = 21)
Φύλο			
Αγόρια	19 (54.3%)	7 (50.0%)	12 (57.1%)
Κορίτσια	16 (45.7%)	7 (50.0%)	9 (42.9%)
Ηλικιακή Ομάδα (έτη)			
0-2.0	12 (34.3%)	4 (28.6%)	8 (38.1%)
2.1 - 14.0	23 (65.7%)	10 (71.4%)	13 (61.9%)
Ύψος Ομάδα (cm)			
80 - 100	18 (51.4%)	7 (50.0%)	11 (52.4%)
101 - 130	4 (11.4%)	1 (7.1%)	3 (14.3%)
131 - 170	13 (37.1%)	6 (42.9%)	7 (33.3%)
Βάρος Ομάδα (kg)			
9.5 - 20	27 (77.1%)	12 (85.7%)	15 (71.4%)
20.1 - 40	5 (14.3%)	1 (7.1%)	4 (19.0%)
40.1 - 65	3 (8.6%)	1 (7.1%)	2 (9.5%)
Φαρμακευτική Αγωγή			
Λαμβάνουν φαρμακευτική αγωγή	5 (14.3%)	3 (21.4%)	2 (9.5%)
Δεν λαμβάνουν φαρμακευτική αγωγή	30 (85.7%)	11 (78.6%)	19 (90.5%)

Ο Πίνακας 4.5 παρουσιάζει την κατανομή βασικών δημογραφικών και ιατρικών μεταβλητών σε σχέση με την κατηγορία συγγενούς καρδιοπάθειας (κυανωτική ή μη κυανωτική). Η κατανομή φύλου ήταν σχεδόν ισομερής στην ομάδα με κυανωτική καρδιοπάθεια (50.0% αγόρια, 50.0% κορίτσια), ενώ στην ομάδα με μη κυανωτική καρδιοπάθεια καταγράφηκε ελαφρώς μεγαλύτερη παρουσία αγοριών (57.1%). Αναφορικά με την ηλικία, τα περισσότερα παιδιά στις δύο ομάδες βρίσκονταν στην ηλικιακή κατηγορία 2.1–14.0 ετών, με μεγαλύτερη συγκέντρωση στην κυανωτική ομάδα (71.4%) συγκριτικά με τη μη κυανωτική (61.9%). Η πλειοψηφία και στις δύο ομάδες είχε ύψος μεταξύ 80–100 cm και βάρος μεταξύ 9.5–20 kg, υποδηλώνοντας πιθανά προβλήματα ανάπτυξης, τα οποία ερευνώνται στην παρούσα μελέτη. Επιπλέον, τα παιδιά με κυανωτικές καρδιοπάθειες

εμφάνισαν ελαφρώς μεγαλύτερη συχνότητα χαμηλού σωματικού βάρους (85.7% είχαν βάρος 9.5–20 kg), ενισχύοντας την υπόθεση ύπαρξης σοβαρότερης υποθρεψίας σε αυτή την υποομάδα. Τέλος, τα παιδιά με κυανωτικές καρδιοπάθειες ήταν πιο πιθανό να λαμβάνουν φαρμακευτική αγωγή (21.4% έναντι 9.5% στη μη κυανωτική ομάδα), γεγονός που ενδέχεται να αντανακλά τη μεγαλύτερη σοβαρότητα της νόσου σε αυτές τις περιπτώσεις.

Πίνακας 4-6 Μέσοι Όροι και Τυπικές Αποκλίσεις ανά Κατηγορία Καρδιοπάθειας

Χαρακτηριστικά	Συνολικά (n = 35)	Κυανωτική (n = 14)	Μη Κυανωτική (n = 21)
Ηλικία (έτη)	6.0 ± 4.5	6.9 ±5.1	5.3 ±3.9
Ύψος (cm)	112.0 ±29.6	116 ±32.8	109.3 ±27.7
Βάρος (kg)	22.9 ±16.2	27.5 ±21.0	19.8 ±1.4

Ο Πίνακας 4.6 παρουσιάζει τους μέσους όρους και τις τυπικές αποκλίσεις για την ηλικία, το ύψος και το βάρος των παιδιών του δείγματος, διαχωρισμένα ανά κατηγορία καρδιοπάθειας. Τα παιδιά με κυανωτικές καρδιοπάθειες εμφανίζουν υψηλότερη μέση ηλικία (M = 6.9 έτη, TA = 5.1) σε σχέση με τα παιδιά με μη κυανωτικές καρδιοπάθειες (M = 5.3 έτη, TA = 3.9). Αντίστοιχα, ο μέσος όρος ύψους είναι ελαφρώς υψηλότερος στην ομάδα των κυανωτικών (M = 116.0 cm, TA = 32.8) σε σχέση με τη μη κυανωτική ομάδα (M = 109.3 cm, TA = 27.7). Ωστόσο, η διαφορά στο μέσο βάρος μεταξύ των δύο ομάδων είναι πιο εμφανής: τα παιδιά με κυανωτικές καρδιοπάθειες έχουν σημαντικά υψηλότερο μέσο βάρος (M = 27.5 kg, TA = 21.0) έναντι των παιδιών με μη κυανωτικές καρδιοπάθειες (M = 19.8 kg, TA = 11.4). Αυτή η διαφορά πιθανώς ερμηνεύεται από την ευρύτερη ηλικιακή κατανομή στην ομάδα με κυανωτικές καρδιοπάθειες, όπως φάνηκε και στους προηγούμενους πίνακες

4.4.3 Κατάσταση Υποθρεψίας

Πίνακας 4-7 Κατάταξη των παιδιών σε άτομα με φυσιολογική θρέψη ή υποθρεψία σύμφωνα με τους δείκτες: ύψος προς ηλικία, βάρος προς ηλικία, βάρος προς ύψος και ΔΜΣ προς ηλικία, του ΠΟΥ

Παράμετροι ανάπτυξης	Κανονική διατροφική κατάσταση n (%)	Κατάσταση υποθρεψίας n (%)	Συνολικός αριθμός παιδιών
Ύψος προς Ηλικία (Stunted)	29 (82.9%)	6 (17.1%)	35
Βάρος προς Ηλικία (Underweight)	34 (97.1%)	1 (2.9%)	35
Βάρος προς Ύψος (Wasted 0-2)	11 (91.7%)	1 (8.3%)	12
ΔΜΣ προς Ηλικία (BMI-for-age) (Wasted 2-14)	20 (87.0%)	3 (13.0%)	23

Η παρούσα μελέτη ανέδειξε ότι το 17.1% των παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες παρουσίασε μέτρια καθυστέρηση στην ανάπτυξη ύψους (Stunted), σύμφωνα με τις καμπύλες z-score του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας. Στο δείκτη underweight (βάρος προς ηλικία), μόνο 1 παιδί (2.9%) κατηγοριοποιήθηκε ως μέτρια υποθρεπτικό, ενώ κανένα δεν παρουσίασε σοβαρή υποθρεψία. Αναφορικά με τον δείκτη wasted, τα αποτελέσματα διαφοροποιούνται ανά ηλικία. Για τα παιδιά 0–2 ετών, 1 παιδί (8.3%) παρουσίασε υποθρεψία και για τα παιδιά 2–14 ετών, 3 παιδιά (13.0%) εμφάνισαν μέτρια υποθρεψία.

Πίνακας 4-8 Ταξινόμηση υποθρεψίας με βάση το z-score στο δείγμα, συσχέτιση με την κατηγορία καρδιοπάθειας σύμφωνα με τους δείκτες: ύψος προς ηλικία, βάρος προς ηλικία, βάρος προς ύψος και ΔΜΣ προς ηλικία του ΠΟΥ

Μεταβλητές	Συνολικά (n = 35) (%)	Ακυανωτική ΣΚ (n = 21) (%)	Κυανωτική ΣΚ (n = 14) (%)	*p-τιμή*
Βάρος προς Ηλικία Z-score				0.422
< −3 SD (σοβαρή υποθρεψία)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
-3 έως -2 SD (μέτρια υποθρεψία)	1 (2.9%)	1 (4.8%)	0 (0.0%)	
≥ −2 SD (κανονική θρέψη)	34 (97.1%)	20 (95.2%)	14 (100.0%)	
Ύψος προς Ηλικία Z-score				0.596
< −3 SD (σοβαρή υποθρεψία)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
-3 έως -2 SD (μέτρια υποθρεψία)	6 (17.1%)	3 (14.3%)	3 (21.4%)	
≥ −2 SD (κανονική θρέψη)	29 (82.9%)	18 (85.7%)	11 (78.6%)	
Βάρος προς Ύψος Z-score (Wasted 0-2)				0.167
< −3 SD (σοβαρή υποθρεψία)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
-3 έως -2 SD (μέτρια υποθρεψία)	1 (8.3%)	0 (0.0%)	1 (25.0%)	
≥ −2 SD (κανονική θρέψη)	11 (91.7%)	8 (100%)	3 (75.0%)	
ΔΜΣ προς Ηλικία Z-score (Wasted 2+)				0.719
< −3 SD (σοβαρή υποθρεψία)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
-3 έως -2 SD (μέτρια υποθρεψία)	3 (13.0%)	2 (15.4%)	1 (10.0%)	
≥ −2 SD (κανονική θρέψη)	20 (87.0%)	11 (84.6%)	9 (90.0%)	

Ο Πίνακας 4.8 παρουσιάζει την κατανομή της υποθρεψίας στο δείγμα με βάση τις τιμές z-score και τη συσχέτισή της με την κατηγορία συγγενούς καρδιοπάθειας, σύμφωνα με τους δείκτες του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας (ΠΟΥ): βάρος προς ηλικία, ύψος προς ηλικία, βάρος προς ύψος και ΔΜΣ προς ηλικία.

Στον δείκτη βάρος προς ηλικία (WAZ), το 97.1% των παιδιών παρουσίασε κανονική θρέψη, ενώ μόνο ένα παιδί (2.9%) ανήκει στην κατηγορία μέτριας υποθρεψίας. Κανένα παιδί δεν κατατάχθηκε στην κατηγορία σοβαρής υποθρεψίας. Η κατανομή μεταξύ των δύο ομάδων (κυανωτική και μη κυανωτική ΣΚ) δεν διαφέρει σημαντικά ($p = 0.422$), καθώς όλα τα παιδιά με κυανωτική καρδιοπάθεια είχαν κανονική θρέψη, ενώ η μόνη περίπτωση μέτριας υποθρεψίας εντοπίστηκε στην ομάδα μη κυανωτικών.

Αντίστοιχα, στον δείκτη ύψος προς ηλικία (HAZ) παρατηρείται παρόμοια εικόνα: το 82.9% των παιδιών εμφανίζει φυσιολογική θρέψη και το 17.1% μέτρια υποθρεψία (stunting). Η κατανομή είναι σχετικά ισομερής μεταξύ των ομάδων (μη κυανωτική: 85.7% κανονική θρέψη, 14.3% μέτρια υποθρεψία – κυανωτική: 78.6% κανονική θρέψη, 21.4% μέτρια υποθρεψία), χωρίς στατιστικά σημαντική διαφορά ($p = 0.596$).

Στον δείκτη βάρος προς ύψος (WHZ), που αξιολογεί το φαινόμενο του wasting σε παιδιά έως 2 ετών, το 91.7% των παιδιών παρουσίασε κανονική θρέψη, ενώ ένα παιδί (2.9%) ανήκει στην κατηγορία μέτριας υποθρεψίας και προέρχεται από την ομάδα με κυανωτική ΣΚ. Η τιμή $p = 0.167$ υποδηλώνει ότι η παρατηρούμενη διαφορά δεν είναι στατιστικά σημαντική, αν και καταγράφεται μικρή τάση αυξημένης σοβαρής υποθρεψίας στην κυανωτική ομάδα.

Στον δείκτη ΔΜΣ προς ηλικία (BMIZ), που αφορά παιδιά άνω των 2 ετών, το 87.0% του ηλικιακού υποδείγματος κατατάσσεται στην κανονική θρέψη, ενώ το 13% στην κατηγορία μέτριας υποθρεψίας. Η φυσιολογική θρέψη ήταν συχνότερη στην ομάδα κυανωτικών (90.0%) σε σχέση με την ομάδα μη κυανωτικών (84.6%) και η μέτρια υποθρεψία είναι συχνότερη στην ομάδα των μη κυανωτικών (10% έναντι 15.4%).

Η p-τιμή 0.719 δεν υποστηρίζει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των ομάδων. Τα αποτελέσματα καταδεικνύουν ότι η κανονική θρέψη κυριαρχεί στο δείγμα σε όλους τους δείκτες αξιολόγησης, ενώ οι περιπτώσεις μέτριας υποθρεψίας είναι λίγες και χωρίς σαφή συσχέτιση με τον τύπο καρδιοπάθειας. Σε κανέναν δείκτη δεν παρατηρείται σοβαρή υποθρεψία, γεγονός που είναι ενθαρρυντικό για τη συνολική αξιολόγηση της θρεπτικής κατάστασης στα παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες. Οι p-τιμές > 0.05 δεν επιβεβαιώνουν

στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ των δύο ομάδων, αφήνοντας περιθώριο για περαιτέρω διερεύνηση με μεγαλύτερο δείγμα.

4.4.4 Κατηγορίες υποθρεψίας ανά δημογραφικά στοιχεία

Πίνακας 4-9 Συσχέτιση Διατροφικής Κατάστασης και Βαθμού Υποθρεψίας με το Φύλο, ως προς τις κατηγορίες Stunted, Wasted, και Underweight

Μεταβλητές – Φύλο	**Συνολικά (n = 35) (%)**	**Αγόρι (n =19) (%)**	**Κορίτσι (n = 16)(%)**	***p-τιμή***
Wasted Z-score (Βάρος προς ύψος 0-2)				0.424
< -3 SD (Σοβαρή Υποθρεψία)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
-3 έως -2 SD (Μέτρια Υποθρεψία)	1 (8.3%)	0 (0.0%)	1 (14.3%)	
≥ -2 SD (Κανονική Θρέψη)	11 (91.7%)	5 (100.0%)	6 (85.7%)	
Wasted Z-score (ΔΜΣ προς ηλικία 2-14)				0.082
< -3 SD (Σοβαρή Υποθρεψία)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
-3 έως -2 SD (Μέτρια Υποθρεψία)	3 (13%)	3 (21.4%)	0 (0.0%)	
≥ -2 SD (Κανονική Θρέψη)	20 (87%)	11 (78.6%)	9 (100.0%)	
Stunted Z-score				0.823
< -3 SD (σοβαρή υποθρεψία)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
-3 έως -2 SD (μέτρια υποθρεψία)	6 (17.1%)	3 (15.8%)	3 (18.8%)	
≥ -2 SD (κανονική θρέψη)	29 (82.9%)	16 (84.2%)	13 (81.3%)	
Underweight Z-score				0.367
< -3 SD (σοβαρή υποθρεψία)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
-3 έως -2 SD (μέτρια υποθρεψία)	1 (2.9%)	1 (5.3%)	0 (0.0%)	
≥ -2 SD (κανονική θρέψη)	34 (97.1%)	18 (94.7%)	16 (100.0%)	

Ο Πίνακας 4.9 παρουσιάζει τη συσχέτιση της διατροφικής κατάστασης και του βαθμού υποθρεψίας με βάση το φύλο, χρησιμοποιώντας τις κατηγορίες αξιολόγησης του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας (WHO): wasted, stunted και underweight, με αντίστοιχους δείκτες z-score. Αρχικά, στον δείκτη wasted για την ηλικιακή ομάδα 0–2 ετών (βάρος προς ύψος), παρατηρείται ότι μόνο ένα παιδί (8.3%) της ηλικιακής υποομάδας παρουσίασε μέτρια υποθρεψία, το οποίο ήταν κορίτσι (14.3% των κοριτσιών της ηλικιακής αυτής ομάδας). Κανένα αγόρι δεν εμφάνισε υποθρεψία στον δείκτη αυτό. Η p-τιμή = 0.424 δεν καταδεικνύει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ φύλων.

Στον δείκτη wasted για παιδιά άνω των 2 ετών (ΔΜΣ προς ηλικία), τα αγόρια φαίνεται να εμφανίζουν μεγαλύτερη επιβάρυνση, καθώς 3 από αυτά (21.4%) κατηγοριοποιήθηκαν ως μέτρια υποθρεμμένα, ενώ κανένα κορίτσι δεν παρουσίασε υποθρεψία. Ωστόσο, η διαφορά αυτή δεν αγγίζει στατιστικά σημαντικά επίπεδα (p = 0.082), αν και πλησιάζει το όριο.

Αναφορικά με τον δείκτη stunted (ύψος προς ηλικία), η πλειοψηφία του δείγματος (82.9%) κατηγοριοποιείται εντός φυσιολογικών ορίων, ενώ η μέτρια υποθρεψία καταγράφεται στο 17.1% των περιπτώσεων, σχεδόν εξίσου κατανεμημένη σε αγόρια (15.8%) και κορίτσια (18.8%). Η p-τιμή = 0.823 επιβεβαιώνει ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των φύλων.

Στον δείκτη underweight (βάρος προς ηλικία), το 97.1% του δείγματος κατηγοριοποιείται εντός φυσιολογικής θρέψης, ενώ μόνο ένα αγόρι (5.3% των αγοριών) παρουσίασε μέτρια υποθρεψία. Καμία περίπτωση υποθρεψίας δεν καταγράφηκε στα κορίτσια, ωστόσο η p-τιμή (0.367) υποδεικνύει μη στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των δύο φύλων. Συνολικά, τα αποτελέσματα του πίνακα δεν αναδεικνύουν στατιστικά σημαντική συσχέτιση ανάμεσα στο φύλο και τη διατροφική κατάσταση του δείγματος, σύμφωνα με κανέναν από τους εξεταζόμενους δείκτες (όλες οι p-τιμές > 0.05). Παρότι καταγράφεται ελαφρώς αυξημένη παρουσία μέτριας υποθρεψίας στα αγόρια, ειδικά στον δείκτη ΔΜΣ προς ηλικία (2–14 ετών), αυτή η διαφορά δεν τεκμηριώνεται ως στατιστικά σημαντική. Τα δεδομένα δείχνουν ότι η θρεπτική επιβάρυνση αφορά εξίσου και τα δύο φύλα, και ενδεχομένως εξαρτάται περισσότερο από άλλους παράγοντες όπως η ηλικία, η σοβαρότητα και το είδος της καρδιοπάθειας, παρά από το φύλο του παιδιού.

Πίνακας 4-10 Ομαδοποιημένος Πίνακας Αξιολογήσεων Ανά Ηλικιακή Ομάδα ως προς τις κατηγορίες Underweight Stunted, Wasted

Πίνακας - Underweight (Όλες οι ηλικίες)

Ηλικία	< -3 SD (Σοβαρή υποθρεψία)	-3 έως -2 SD (Μέτρια υποθρεψία)	≥ -2 SD (Κανονική Θρέψη)	*p-τιμή*
Συνολικά (n = 35)	0 (0%)	1 (2.9%)	34 (97.1%)	0.353
1,5 έτη (n = 6)	0 (0%)	0 (0%)	6 (17.1%)	
2 έτη (n = 6)	0 (0%)	0 (0%)	6 (17.1%)	
2,5 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	
3 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	

4 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	
5 έτη (n = 2)	0 (0%)	1 (2.9%)	1 (2.9%)	
6 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	
7 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
8 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
9 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	
10 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	
11 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
12 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
13 έτη (n = 3)	0 (0%)	0 (0%)	3 (8.6%)	
13,5 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
14 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	

Πίνακας - Stunted (Όλες οι ηλικίες)

Ηλικία	**< -3 SD (Σοβαρή υποθρεψία)**	**-3 έως -2 SD (Μέτρια υποθρεψία)**	**≥ -2 SD (Κανονική Θρέψη)**	***p-τιμή***
Συνολικά (n = 35)	0 (0%)	6 (17.1%)	29 (82.9%)	0.000
1,5 έτη (n = 6)	0 (0%)	0 (0%)	6 (17.1%)	
2 έτη (n = 6)	0 (0%)	0 (0%)	6 (17.1%)	
2,5 έτη (n = 2)	0 (0%)	2 (5.7%)	0 (0%)	
3 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
4 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	
5 έτη (n = 2)	0 (0%)	1 (2.9%)	1 (2.9%)	
6 έτη (n = 2)	0 (0%)	2 (5.7%)	0 (0%)	
7 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
8 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
9 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	
10 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	
11 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
12 έτη (n = 1)	0 (0%)	1 (2.9%)	0 (0%)	
13 έτη (n = 3)	0 (0%)	0 (0%)	3 (8.6%)	
13,5 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
14 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	

Πίνακας - Wasted (Όλες οι ηλικίες)

Ηλικία	< -3 SD (Σοβαρή υποθρεψία)	-3 έως -2 SD (Μέτρια υποθρεψία)	≥ -2 SD (Κανονική Θρέψη)	*p-τιμή*
Συνολικά (n = 35)	0 (0%)	4 (11.4%)	31 (88.6%)	
Wasted 0-2 (n=12)				
1,5 έτη (n = 6)	0 (0%)	1 (2.9%)	5 (14.3%)	0,341
2 έτη (n = 6)	0 (0%)	0 (0%)	6 (17.1%)	
Wasted 2-14 (n=23)				
2,5 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	0,067
3 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
4 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	
4,5 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
5 έτη (n = 2)	0 (0%)	1 (2.9%)	1 (2.9%)	
6 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	
7 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
8 έτη (n = 1)	0 (0%)	1 (2.9%)	0 (0%)	
9 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	
10 έτη (n = 2)	0 (0%)	1 (2.9%)	1 (2.9%)	
11 έτη (n = 0)	–	–	–	
12 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
13 έτη (n = 3)	0 (0%)	0 (0%)	3 (8.6%)	
13,5 έτη (n = 1)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.9%)	
14 έτη (n = 2)	0 (0%)	0 (0%)	2 (5.7%)	

Ο Πίνακας 4.10 παρουσιάζει την ομαδοποιημένη αξιολόγηση της διατροφικής κατάστασης των παιδιών ανά ηλικιακή ομάδα, χρησιμοποιώντας τους δείκτες underweight, stunted και wasted, με βάση τις τιμές z-score του ΠΟΥ και με στόχο τη διερεύνηση πιθανών διαφορών ως προς την ηλικία. Για τον δείκτη underweight (βάρος προς ηλικία), τα αποτελέσματα καταδεικνύουν ότι το 97.1% των παιδιών κατατάσσονται σε φυσιολογική θρέψη, ενώ μόλις ένα παιδί (2.9%) εμφανίζει μέτρια υποθρεψία. Κανένα παιδί δεν βρέθηκε στην κατηγορία σοβαρής υποθρεψίας. Η αξιολόγηση ανά ηλικία δείχνει ομοιογενή κατανομή φυσιολογικής θρέψης σε όλες τις υποομάδες, με μη στατιστικά σημαντική

διαφορά (p = 0.353). Η μόνη απόκλιση καταγράφεται στα 5 έτη, όπου εντοπίζεται το μοναδικό περιστατικό μέτριας υποθρεψίας.

Στον δείκτη stunted (ύψος προς ηλικία), η μέτρια καθυστέρηση ανάπτυξης εντοπίζεται στο 17.1% του δείγματος, ενώ κανένα παιδί δεν βρέθηκε με σοβαρό stunting. Το 82.9% κατατάσσεται σε φυσιολογικά επίπεδα. Ενδιαφέρον παρουσιάζει η ηλικιακή ομάδα 2,5 ετών και 6 ετών, όπου παρατηρείται αναλογία 100% υποθρεψίας εντός της ομάδας (π.χ. 2/2 παιδιά στα 2,5 και 2/2 στα 6 έτη παρουσίασαν μέτριο stunting). Η p-τιμή = 0.000 είναι στατιστικά σημαντική και δείχνει ότι η ηλικία σχετίζεται με την παρουσία καθυστέρησης ανάπτυξης, ιδιαίτερα σε συγκεκριμένες αναπτυξιακά κρίσιμες φάσεις.

Σχετικά με τον δείκτη wasted (για παιδιά 0–2 ετών: βάρος προς ύψος, και για παιδιά 2–14 ετών: ΔΜΣ προς ηλικία), το 88.6% του δείγματος παρουσιάζει φυσιολογική θρέψη, ενώ μόλις το 11.4% ταξινομείται ως μέτρια υποθρεπτικό. Η σοβαρή υποθρεψία δεν εμφανίζεται σε καμία ηλικιακή ομάδα. Στις ηλικίες 0–2 ετών, παρατηρείται ένα περιστατικό μέτριας υποθρεψίας στην ομάδα 1,5 έτους, με μη στατιστικά σημαντική διαφορά (p = 0.341). Αντίστοιχα, για τις ηλικίες 2–14 ετών, η πλειοψηφία βρίσκεται εντός φυσιολογικού εύρους, εκτός από μεμονωμένες περιπτώσεις μέτριας υποθρεψίας στα 5, 8 και 10 έτη. Αν και η p-τιμή για την ομάδα 2–14 ετών (p = 0.067) δεν είναι κάτω από το επίπεδο στατιστικής σημαντικότητας (0.05), εντούτοις υποδηλώνει μια οριακή τάση προς στατιστική διαφορά, η οποία πιθανώς θα αναδεικνυόταν σε μεγαλύτερο δείγμα. Τα αποτελέσματα δείχνουν ότι η θρεπτική κατάσταση των παιδιών διαφοροποιείται ανά ηλικιακή ομάδα κυρίως ως προς το ύψος (stunted), γεγονός που τεκμηριώνεται από την στατιστικά σημαντική p-τιμή. Οι υπόλοιποι δείκτες δεν παρουσιάζουν σημαντικές διαφορές ανά ηλικία, αν και παρατηρούνται μεμονωμένα περιστατικά υποθρεψίας σε συγκεκριμένες ηλικίες, κάτι που μπορεί να σχετίζεται με αναπτυξιακές φάσεις αυξημένων αναγκών ή και με την επιβάρυνση από τη συγγενή καρδιοπάθεια. Η ανάλυση ενισχύει την ανάγκη για ηλικιακά στοχευμένη διατροφική παρακολούθηση και πρώιμη παρέμβαση, ιδιαίτερα σε κρίσιμες περιόδους ανάπτυξης.

Πίνακας 4-11 Συσχέτιση υποθρεψίας και ταξινόμηση σοβαρότητας, με τη λήψη ή όχι φαρμακευτικής αγωγής ως προς τις κατηγορίες Underweight, Stunted, Wasted.

Φαρμακευτική Αγωγή και Θρεπτική Κατάσταση

Μεταβλητές	**Συνολικά (n)**	**Λήψη φαρμακευτικής αγωγής (n)**	**Μη λήψη φαρμακευτικής αγωγής (n)**	***p-τιμή***

Underweight, n (%)	35	5	30	0.689
< -3 SD (Σοβαρή υποθρεψία)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
-3 έως -2 SD (Μέτρια υποθρεψία)	1 (2.9%)	0 (0.0%)	1 (3.3%)	
≥ -2 SD (Κανονική Θρέψη)	34 (97.1%)	5 (100.0%)	29 (96.7%)	
Stunted, n (%)	35	5	30	0.860
< -3 SD (Σοβαρή υποθρεψία)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
-3 έως -2 SD (Μέτρια υποθρεψία)	6 (17.1%)	1 (20.0%)	5 (16.7%)	
≥ -2 SD (Κανονική Θρέψη)	29 (82.9%)	4 (80.0%)	25 (83.3%)	
Wasted, n (%) (0-2)	12	1	11	0.779
< -3 SD (Σοβαρή υποθρεψία)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
-3 έως -2 SD (Μέτρια υποθρεψία)	1 (8.3%)	0 (0.0%)	1 (9.1%)	
≥ -2 SD (Κανονική Θρέψη)	11 (91.7%)	1 (100.0%)	10 (90.9%)	
Wasted, n (%) (2-14)	23	4	19	0.458
< -3 SD (Σοβαρή υποθρεψία)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	
-3 έως -2 SD (Μέτρια υποθρεψία)	3 (13.0%)	1 (25.0%)	2 (10.5%)	
≥ -2 SD (Κανονική Θρέψη)	20 (87.0%)	3 (75.0%)	17 (89.5%)	

Ο Πίνακας 4.11 παρουσιάζει τη συσχέτιση μεταξύ της υποθρεψίας και της λήψης ή μη φαρμακευτικής αγωγής, με βάση τις κατηγορίες underweight, stunted και wasted, για το σύνολο του δείγματος (N = 35). Σκοπός είναι να διερευνηθεί αν η φαρμακευτική αγωγή συνδέεται με διαφοροποιήσεις στη διατροφική κατάσταση των παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες. Στον δείκτη underweight (βάρος προς ηλικία), το 97.1% του δείγματος παρουσιάζει φυσιολογική θρέψη, ενώ μόνο ένα παιδί (3.3%) από την ομάδα που δεν λαμβάνει αγωγή ταξινομείται ως μέτρια υποθρεψία. Κανένα παιδί δεν ανήκει στην κατηγορία σοβαρής υποθρεψίας και όλα τα παιδιά που λαμβάνουν φαρμακευτική αγωγή κατατάσσονται ως φυσιολογικά θρεμμένα. Η p-τιμή (0.689) δεν καταδεικνύει στατιστικά σημαντική συσχέτιση μεταξύ της λήψης αγωγής και της θρεπτικής κατάστασης στον συγκεκριμένο δείκτη.

Στον δείκτη stunted (ύψος προς ηλικία), το 82.9% των παιδιών κατατάσσεται εντός φυσιολογικών ορίων, ενώ το 17.1% εμφανίζει μέτρια υποθρεψία. Από αυτά, ένα παιδί (20%)

προέρχεται από την ομάδα με φαρμακευτική αγωγή και πέντε (16.7%) από την ομάδα χωρίς αγωγή. Η κατανομή δείχνει παρόμοια ποσοστά στις δύο ομάδες και η p-τιμή (0.860) επιβεβαιώνει ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά.

Για την ηλικιακή ομάδα 0–2 ετών (wasted: βάρος προς ύψος), η πλειοψηφία των παιδιών (91.7%) κατατάσσεται εντός φυσιολογικών ορίων, με ένα παιδί να εμφανίζει μέτρια υποθρεψία (9.1%) και να ανήκει στην ομάδα χωρίς φαρμακευτική αγωγή. Κανένα παιδί στην ομάδα αυτή δεν κατατάσσεται στη σοβαρή υποθρεψία. Η p-τιμή (0.779) δεν υποδεικνύει στατιστικά σημαντική συσχέτιση.Αντίστοιχα, για τα παιδιά 2–14 ετών (wasted: ΔΜΣ προς ηλικία), η μέτρια υποθρεψία εμφανίζεται στο 13.0% του συνόλου, με ελαφρώς αυξημένο ποσοστό στην ομάδα που λαμβάνει αγωγή (25.0%) συγκριτικά με την ομάδα που δεν λαμβάνει (10.5%). Παρά αυτή την τάση, η p-τιμή (0.458) δεν είναι στατιστικά σημαντική. Οι p-τιμές όλων των δεικτών είναι > 0.05, γεγονός που δείχνει ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική συσχέτιση μεταξύ της λήψης φαρμακευτικής αγωγής και της διατροφικής κατάστασης του παιδιού. Αν και σε ορισμένες περιπτώσεις, όπως στον δείκτη wasted για την ηλικιακή ομάδα 2–14 ετών, παρατηρείται μια ήπια τάση για αυξημένη υποθρεψία στην ομάδα που λαμβάνει αγωγή, αυτή δεν μπορεί να θεωρηθεί σημαντική με βάση το μέγεθος του δείγματος. Επομένως, τα ευρήματα της παρούσας μελέτης δεν υποστηρίζουν την ύπαρξη συστηματικής επίδρασης της φαρμακευτικής αγωγής στη σοβαρότητα της υποθρεψίας σε παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες.

Πίνακας 4-12 Συσχέτιση υποθρεψίας και ταξινόμηση σοβαρότητας, με τη μη λήψη φαρμακευτικής αγωγής ή το είδος αυτής ως προς τις κατηγορίες Stunted, Wasted Underweight

Φαρμακευτική Αγωγή και Θρεπτική Κατάσταση

Μεταβλητές	Συνολικά (n)	Όχι Φαρμακευτική Αγωγή (n)	Inderal, Aldactone, Fudesix (n)	Diovan, Salospir (n)	Salospir (n)	Normolose, Losec, Concor (n)	*p-τιμή*
Underweight, n (%)	35 (100%)	30 (100%)	1 (100%)	1 (100%)	1 (100%)	2 (100%)	0.997
< -3 SD	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	
-3 έως -2 SD	1 (2.9%)	1 (3.3%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	
≥ -2 SD	34 (97.1%)	29 (96.7%)	1 (100%)	1 (100%)	1 (100%)	2 (100%)	

Stunted, n (%)	35 (100%)	30 (100%)	1 (100%)	1 (100%)	1 (100%)	2 (100%)	0.242
< -3 SD	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	
-3 έως -2 SD	6 (17.1%)	5 (16.7%)	0 (0%)	1 (100%)	1 (100%)	0 (0%)	
≥ -2 SD	29 (82.9%)	25 (83.3%)	1 (100%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (100%)	
Wasted, 0–2 (%)	12 (34.3%)	11 (36.7%)	1 (100%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0.779
< -3 SD	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	
-3 έως -2 SD	1 (2.9%)	1 (3.3%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	
≥ -2 SD	11 (31.4%)	10 (33.3%)	1 (100%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	
Wasted, 2–14 (%)	23 (65.7%)	19 (63.3%)	0 (0%)	1 (100%)	1 (100%)	2 (100%)	0.859
< -3 SD	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	
-3 έως -2 SD	3 (8.6%)	2 (6.7%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (50%)	
≥ -2 SD	20 (57.1%)	17 (56.7%)	0 (0%)	1 (100%)	1 (100%)	1 (50%)	

Ο Πίνακας 4.12 διερευνά τη συσχέτιση της υποθρεψίας με τη λήψη ή μη φαρμακευτικής αγωγής, καθώς και με το είδος της φαρμακευτικής αγωγής, ως προς τις κατηγορίες underweight, stunted και wasted, στο σύνολο του δείγματος (N = 35). Στόχος είναι να αξιολογηθεί εάν το είδος ή η παρουσία αγωγής διαφοροποιεί τη διατροφική κατάσταση των παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες.

Στον δείκτη underweight (βάρος προς ηλικία), η συντριπτική πλειοψηφία του δείγματος (97.1%) εμφανίζει φυσιολογική θρέψη, ανεξάρτητα από την αγωγή ή το είδος της. Η μόνη περίπτωση μέτριας υποθρεψίας καταγράφηκε σε παιδί που δεν ελάμβανε φαρμακευτική αγωγή (3.3%). Όλα τα παιδιά που ελάμβαναν οποιοδήποτε σχήμα αγωγής κατατάσσονται στη φυσιολογική κατηγορία. Η p-τιμή (0.997) δεν υποστηρίζει την ύπαρξη στατιστικά σημαντικής συσχέτισης ανάμεσα στο είδος αγωγής και τον δείκτη underweight. Αντίστοιχα, στον δείκτη stunted (ύψος προς ηλικία), η μέτρια υποθρεψία καταγράφηκε σε έξι περιπτώσεις (17.1%). Πέντε εξ αυτών αφορούν παιδιά χωρίς αγωγή, ενώ μία περίπτωση

αφορά παιδί που ελάμβανε συνδυασμό Diovan και Salospir. Είναι αξιοσημείωτο ότι και τα δύο παιδιά που ελάμβαναν μόνο Salospir κατηγοριοποιούνται ως μέτρια υποθρεμμένα (100% του υποοδείγματος). Ωστόσο, οι υπόλοιπες αγωγές σχετίζονται με φυσιολογική θρέψη. Παρά τις παρατηρούμενες διαφορές, η p-τιμή (0.242) υποδηλώνει ότι οι διαφορές αυτές δεν είναι στατιστικά σημαντικές. Στον δείκτη wasted (βάρος προς ύψος για παιδιά 0–2 ετών), παρατηρείται ένα μόνο περιστατικό μέτριας υποθρεψίας σε παιδί χωρίς αγωγή. Το μοναδικό παιδί της ηλικιακής αυτής ομάδας που λάμβανε φαρμακευτική αγωγή (Inderal, Aldactone, Fudesix) είχε φυσιολογική θρέψη. Όλοι οι υπόλοιποι δείκτες αυτής της ομάδας ήταν εντός φυσιολογικών ορίων. Η p-τιμή (0.779) δηλώνει απουσία στατιστικά σημαντικής διαφοράς.

Τέλος, για τα παιδιά 2–14 ετών και τον δείκτη wasted (ΔΜΣ προς ηλικία), η πλειοψηφία εμφάνισε φυσιολογική θρέψη. Δύο από τα περιστατικά μέτριας υποθρεψίας καταγράφηκαν σε παιδιά χωρίς αγωγή, ενώ ένα εμφανίστηκε σε παιδί που λάμβανε Normolose, Losec, Concor. Αν και σε αυτό το υποσύνολο το 50% των παιδιών με αυτό το σχήμα αγωγής παρουσίασε μέτρια υποθρεψία, η μικρή απόλυτη συχνότητα (2 παιδιά) δεν επιτρέπει ασφαλή γενίκευση. Η p-τιμή (0.859) επιβεβαιώνει ότι οι παρατηρούμενες διαφορές δεν είναι στατιστικά σημαντικές. Συνοψίζοντας, τα αποτελέσματα του Πίνακα 4.12 δείχνουν ότι δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική συσχέτιση μεταξύ της λήψης ή του τύπου φαρμακευτικής αγωγής και της σοβαρότητας της υποθρεψίας, σε κανέναν από τους εξεταζόμενους δείκτες (όλες οι p-τιμές > 0.05). Παρότι παρατηρούνται κάποιες τάσεις – όπως η παρουσία υποθρεψίας σε συγκεκριμένες ομάδες χωρίς αγωγή ή με Salospir – αυτές δεν υποστηρίζονται από στατιστική σημαντικότητα λόγω του μικρού αριθμού περιστατικών. Τα ευρήματα υποδεικνύουν ότι η φαρμακευτική αγωγή, ως μεμονωμένος παράγοντας, δεν φαίνεται να επηρεάζει αποφασιστικά τη θρεπτική κατάσταση του παιδιού, αν και δεν μπορεί να αποκλειστεί ότι συγκεκριμένοι φαρμακευτικοί συνδυασμοί επηρεάζουν επιμέρους παραμέτρους – κάτι που θα απαιτούσε μεγαλύτερο δείγμα για επιβεβαίωση.

4.5. Συζήτηση

Η παρούσα μελέτη ανέδειξε ότι το 17.1% των παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες παρουσίασε μέτρια καθυστέρηση στην ανάπτυξη ύψους (Stunted), σύμφωνα με τις καμπύλες z-score του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας. Το εύρημα αυτό επιβεβαιώνει την

αυξημένη ευαλωτότητα των παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες ως προς την ανάπτυξή τους, συγκριτικά με τον γενικό παιδικό πληθυσμό. Σε αντίστοιχες μελέτες, όπως των Vaidyanathan et al. (2011) και Nydegger et al. (2009), αναφέρεται ότι η καθυστέρηση ύψους (stunting) εντοπίζεται σε ποσοστά 24.8% ή και άνω του 30%, ιδίως σε παιδιά με πνευμονική υπέρταση ή κυανωτικές καρδιοπάθειες. Στη μελέτη των Agustini et al. (2022), αναφέρεται ότι το 65% των κυανωτικών και το 47.5% των μη κυανωτικών παιδιών εμφάνιζαν καθυστέρηση στην ανάπτυξη ύψους (stunted). Η μικρότερη επίπτωση στο παρόν δείγμα ενδέχεται να σχετίζεται με διαφορές στη σύνθεση του πληθυσμού, την ηλικιακή κατανομή ή τη διατροφική και ιατρική φροντίδα.

Στο δείκτη underweight (βάρος προς ηλικία), μόνο 1 παιδί (2.9%) κατηγοριοποιήθηκε ως μέτρια υποθρεπτικό, ενώ κανένα δεν παρουσίασε σοβαρή υποθρεψία. Τα ποσοστά αυτά είναι σημαντικά χαμηλότερα από όσα αναφέρονται στη βιβλιογραφία. Για παράδειγμα, οι Vaidyanathan et al. (2016) καταγράφουν ποσοστά υποβάθρου για underweight που φτάνουν το 48% στα παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες, υποδηλώνοντας σοβαρότερη επίπτωση στον πληθυσμό μελέτης τους, πιθανώς λόγω διαφορετικών κοινωνικών και διατροφικών συνθηκών. Αναφορικά με τον δείκτη wasted, τα αποτελέσματα διαφοροποιούνται ανά ηλικία. Για τα παιδιά 0–2 ετών, 1 παιδί (8.3%) παρουσίασε μέτρια υποθρεψία. Για τα παιδιά 2–14 ετών, 3 παιδιά (13.0%) εμφάνισαν μέτρια υποθρεψία, ενώ κανένα παιδί δεν εντοπίστηκε με σοβαρή υποθρεψία. Η βιβλιογραφία, όπως στη μελέτη του Nydegger et al. (2009), αναφέρει υψηλότερα ποσοστά wasting, τα οποία συνδέονται με τις αυξημένες ενεργειακές ανάγκες που επιφέρει η καρδιακή δυσλειτουργία, κυρίως σε καταστάσεις σοβαρής υποξίας. Στη μελέτη των Agustini et al. (2022), αναφέρεται ότι το 40% των κυανωτικών και το 57.5% των μη κυανωτικών παιδιών εμφάνιζαν ελλιπή ανάπτυξη βάρους προς ηλικία (underweight), ενώ σχετικά με το δείκτη βάρος προς ύψος (wasted) αναφέρεται ότι το 50% των κυανωτικών και το 67.5% των μη κυανωτικών παιδιών εμφάνιζαν ελλιπή ανάπτυξη.

Για το ΔΜΣ προς ηλικία (BMI-for-age), το 87.0% των παιδιών κατηγοριοποιήθηκε ως φυσιολογικής θρέψης,ενώ με το δείκτη βάρος προς ύψος το 91.7% κατηγοριοποιήθηκε ως φυσιολογικής θρέψης. Η μελέτη των Kelleher et al. (2013) τεκμηριώνει ότι τα παιδιά με κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες είναι ιδιαίτερα επιρρεπή σε μειωμένο ΔΜΣ, κυρίως λόγω των υψηλότερων ενεργειακών απαιτήσεων που προκαλεί η χρόνια υποξία. Τα αποτελέσματα της παρούσας μελέτης επιβεβαιώνουν εν μέρει αυτά τα ευρήματα, καθώς τα

παιδιά με κυανωτικές παθήσεις εμφάνισαν υψηλότερα ποσοστά μέτριας υποθρεψίας σε όλους σχεδόν τους δείκτες, χωρίς όμως στατιστικά σημαντικές διαφορές ($p > 0.05$).

Όσον αφορά τη συσχέτιση με το φύλο, παρατηρήθηκε ότι η πλειοψηφία των περιστατικών υποθρεψίας αφορούσε αγόρια, ιδίως στον δείκτη BMI-for-age (21.4% των αγοριών έναντι 0% των κοριτσιών), αν και η διαφορά δεν ήταν στατιστικά σημαντική. Το εύρημα αυτό συνάδει με την εργασία του Li et al. (2012), που αναφέρει αυξημένο κίνδυνο διατροφικών ελλείψεων στα αγόρια, πιθανώς λόγω διαφορών στις μεταβολικές απαιτήσεις και τα πρότυπα ανάπτυξης σε σχέση με τα κορίτσια. Η ηλικία επίσης αποδείχθηκε σημαντικός παράγοντας για την παρουσία υποθρεψίας. Η ανάλυση έδειξε ότι οι ηλικίες 2.5 και 6 ετών παρουσίασαν 100% ποσοστά μέτριας καθυστέρησης στην ανάπτυξη ύψους (stunting), ενώ οι διαφορές αυτές ήταν στατιστικά σημαντικές ($p = 0.000$). Η συσχέτιση υποδεικνύει ότι συγκεκριμένα ηλικιακά στάδια είναι ιδιαίτερα κρίσιμα για την ανάπτυξη και ενδεχομένως απαιτούν στοχευμένες παρεμβάσεις.

Αντίθετα, η φαρμακευτική αγωγή δεν φάνηκε να επηρεάζει σημαντικά τη θρεπτική κατάσταση. Τα παιδιά που λάμβαναν αγωγή είχαν αντίστοιχα ή και καλύτερα ποσοστά φυσιολογικής θρέψης σε σύγκριση με τα υπόλοιπα, όμως οι διαφορές δεν ήταν στατιστικά σημαντικές ($p > 0.05$). Εξετάζοντας επιμέρους αγωγές (π.χ. Salospir, Diovan), παρατηρήθηκαν μεμονωμένα περιστατικά υποθρεψίας, αλλά δεν εντοπίστηκε κάποιο σταθερό μοτίβο συσχέτισης. Τα ευρήματα αυτά διαφέρουν από την εργασία των Davis et al. (2012), η οποία υποστήριζε ότι η αγωγή μπορεί να βελτιώσει τη διατροφική απορρόφηση και το μεταβολισμό. Ενδεχομένως, η μικρή αναλογία παιδιών υπό αγωγή (14.3% του δείγματος) στην παρούσα μελέτη δεν επέτρεψε την ανάδειξη συσχετίσεων. Η διαφορά στα ποσοστά υποθρεψίας που παρατηρήθηκε στη συγκεκριμένη μελέτη σε σχέση με τα υψηλότερα ποσοστά που αναφέρονται στη βιβλιογραφία μπορεί να εξηγηθεί από διάφορους παράγοντες, τόσο μεθοδολογικούς όσο και κοινωνικο-οικονομικούς και κλινικούς. Οι μελέτες που αναφέρουν υψηλότερα ποσοστά υποθρεψίας συχνά επικεντρώνονται σε πληθυσμούς από χώρες χαμηλού ή μεσαίου εισοδήματος, όπου η πρόσβαση σε κατάλληλη ιατρική φροντίδα, διατροφή και υποστήριξη μπορεί να είναι περιορισμένη. Αντιθέτως, η παρούσα μελέτη μπορεί να διεξήχθη σε πληθυσμό με καλύτερη πρόσβαση σε υγειονομική περίθαλψη, κάτι που μειώνει τα ποσοστά υποθρεψίας (Vaidyanathan et al., 2011; Nydegger et al., 2009). Το μέγεθος του δείγματος στη συγκεκριμένη μελέτη ήταν μικρότερο από τις μεγαλύτερες διεθνείς μελέτες, γεγονός που θα μπορούσε να επηρεάσει τη στατιστική

ανάλυση και να δώσει χαμηλότερα ποσοστά. Τα μικρά δείγματα μπορούν να οδηγήσουν σε ατελείς εκτιμήσεις της συχνότητας της υποθρεψίας, ενώ μεγαλύτερα δείγματα, όπως αυτά που χρησιμοποιούνται σε διεθνείς μελέτες, είναι πιθανότερο να ανιχνεύσουν υψηλότερα ποσοστά (Vaidyanathan et al., 2011).

Ακόμα, σε χώρες με ανεπτυγμένο σύστημα υγείας, τα παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες έχουν αυξημένη πρόσβαση σε εξειδικευμένες θεραπείες, διατροφή και υποστήριξη που μπορεί να συμβάλλουν στη μείωση της υποθρεψίας. Ειδικότερα, η καλύτερη παρακολούθηση, η έγκαιρη χειρουργική αντιμετώπιση και η εφαρμογή διατροφικών προγραμμάτων είναι σημαντικοί παράγοντες που μπορούν να εξηγήσουν τα χαμηλότερα ποσοστά (Davis et al., 2012). Επίσης, οι διάφορες μελέτες ενδέχεται να χρησιμοποιούν διαφορετικές μεθόδους αξιολόγησης της υποθρεψίας και ανάπτυξης, όπως διαφοροποιήσεις στα πρότυπα αναφοράς ή στα όρια z-scores που χρησιμοποιούνται για την κατάταξη των παιδιών. Ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας (WHO) έχει αναπτύξει συγκεκριμένα πρότυπα ανάπτυξης που χρησιμοποιούνται συχνά, αλλά η εφαρμογή αυτών μπορεί να διαφέρει ανάλογα με τη μελέτη (Vaidyanathan et al., 2016). Ορισμένες από τις μελέτες που αναφέρουν υψηλότερα ποσοστά μπορεί να εστιάζουν σε παιδιά πριν από την καρδιοχειρουργική επέμβαση, όταν η υποθρεψία είναι πιο έντονη λόγω αυξημένων μεταβολικών αναγκών και περιορισμένης ικανότητας πρόσληψης τροφής (Li et al., 2012). Τέλος, οι σύγχρονες διατροφικές παρεμβάσεις και η φαρμακευτική αγωγή για παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες έχουν προχωρήσει, βελτιώνοντας την ικανότητα αυτών των παιδιών να απορροφούν θρεπτικά συστατικά και να καλύπτουν τις ενεργειακές τους ανάγκες. Αυτό μπορεί να έχει οδηγήσει σε χαμηλότερα ποσοστά υποθρεψίας σε σύγκριση με παλαιότερες μελέτες (Kelleher et al., 2013).

Τα αποτελέσματα της παρούσας μελέτης καταδεικνύουν ότι τα ποσοστά υποθρεψίας ήταν χαμηλότερα σε σχέση με τη διεθνή βιβλιογραφία, ιδιαίτερα στους δείκτες underweight και stunted. Όπως προαναφέρθηκε, στη μελέτη των Agustini et al. (2022), αναφέρεται ότι το 65% των κυανωτικών και το 47.5% των μη κυανωτικών παιδιών εμφάνιζαν καθυστέρηση στην ανάπτυξη ύψους (stunted), ενώ στην παρούσα μελέτη το ποσοστό αυτό ήταν μόλις 17.1%. Αντίστοιχες διαφορές παρατηρούνται και στους δείκτες underweight και wasted. Αυτές οι αποκλίσεις πιθανόν να σχετίζονται με διαφορές στο δείγμα, την ηλικιακή σύνθεση, τη χρονική απόσταση από τη διάγνωση ή τη χειρουργική αποκατάσταση, καθώς και την ποιότητα διατροφικής και ιατρικής φροντίδας. Επομένως, η παρούσα μελέτη υπογραμμίζει

την ανάγκη για πρώιμη, συστηματική και εξατομικευμένη διατροφική αξιολόγηση των παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες, με ιδιαίτερη έμφαση σε ορισμένες ηλικιακές ομάδες και τύπους καρδιοπαθειών. Παρά την έλλειψη στατιστικά σημαντικών διαφορών, τα ευρήματα υποδεικνύουν σαφή παρουσία μέτριας υποθρεψίας και αναδεικνύουν κρίσιμες ευκαιρίες για πρόληψη και παρέμβαση.

4.6. Συμπεράσματα

Η παρούσα μελέτη ανέδειξε σημαντικές παρατηρήσεις σχετικά με τη διατροφική κατάσταση παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες, πριν την πραγματοποίηση διορθωτικού χειρουργείου. Παρότι η υποθρεψία εντοπίζεται στο δείγμα, κυριαρχεί κυρίως με ήπια έως μέτρια μορφή, χωρίς την παρουσία σοβαρής υποθρεψίας σε κανέναν από τους δείκτες που εξετάστηκαν. Για το ΔΜΣ προς ηλικία (BMI-for-age), το 87.0% των παιδιών κατηγοριοποιήθηκε ως φυσιολογικής θρέψης,ενώ με το δείκτη βάρος προς ύψος το 91.7% κατηγοριοποιήθηκε ως φυσιολογικής θρέψης. Ο δείκτης ύψος προς ηλικία εμφάνισε μέτρια καθυστέρηση στην ανάπτυξη (stunted) σε ποσοστό 17,1% του δείγματος, ενώ ο δείκτης βάρος προς ηλικία (underweight) εντόπισε μόνο ένα παιδί με μέτρια υποθρεψία (2,9%), καταδεικνύοντας χαμηλή συχνότητα προβλημάτων βάρους. Η ηλικία φάνηκε να επηρεάζει τη θρεπτική κατάσταση, ιδιαίτερα ως προς την ανάπτυξη ύψους, καθώς διαπιστώθηκε στατιστικά σημαντική συσχέτιση ($p = 0.000$) μεταξύ συγκεκριμένων ηλικιακών ομάδων και της παρουσίας υποθρεψίας. Οι ηλικίες 2,5 και 6 ετών συγκέντρωσαν ποσοστά καθολικής μέτριας καθυστέρησης ύψους, κάτι που υπογραμμίζει την ανάγκη για ιδιαίτερη διατροφική παρακολούθηση κατά την πρώιμη παιδική ηλικία, όταν οι αναπτυξιακές απαιτήσεις είναι αυξημένες.

Αντιθέτως, το φύλο και η κατηγορία καρδιοπάθειας (κυανωτική ή μη κυανωτική) δεν σχετίστηκαν στατιστικά με τη σοβαρότητα ή την παρουσία υποθρεψίας. Αν και τα αγόρια εμφάνισαν ελαφρώς μεγαλύτερα ποσοστά υποθρεψίας, ιδίως στον δείκτη ΔΜΣ, η διαφορά δεν ήταν στατιστικά σημαντική. Ομοίως, τα παιδιά με κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες εμφάνισαν τάση προς μεγαλύτερη υποθρεπτική επιβάρυνση, ωστόσο η ανάλυση δεν ανέδειξε στατιστικά σημαντικές διαφορές σε σύγκριση με τα παιδιά μη κυανωτικών παθήσεων. Επιπλέον, η λήψη ή μη φαρμακευτικής αγωγής δεν συσχετίστηκε με στατιστικά σημαντικές διαφοροποιήσεις στη θρεπτική κατάσταση των παιδιών. Αν και ορισμένες φαρμακευτικές αγωγές, όπως ο συνδυασμός Diovan και Salospir ή η χρήση Salospir ως μονοθεραπεία, εντοπίζονται σε παιδιά με υποθρεψία, τα ευρήματα αυτά δεν

έχουν στατιστική βαρύτητα λόγω του μικρού μεγέθους υποομάδων. Συνεπώς, η φαρμακευτική αγωγή δεν αναδείχθηκε ως καθοριστικός παράγοντας για την παρουσία ή σοβαρότητα υποθρεψίας στο συγκεκριμένο δείγμα.Τέλος, η σύγκριση των αποτελεσμάτων της παρούσας μελέτης με τα ευρήματα της διεθνούς βιβλιογραφίας δείχνει ότι τα ποσοστά υποθρεψίας στο συγκεκριμένο ελληνικό δείγμα είναι αισθητά χαμηλότερα. Μελέτες όπως αυτή των Agustini et al. (2022) καταγράφουν υψηλότερα ποσοστά καθυστέρησης ανάπτυξης και γενικής υποθρεψίας, ιδιαίτερα σε κυανωτικούς ασθενείς, γεγονός που υποδηλώνει την πιθανή επίδραση τοπικών παραγόντων, όπως η ποιότητα της πρωτοβάθμιας υγειονομικής φροντίδας, η διατροφική υποστήριξη ή η πρόσβαση σε ιατρικές πηρεσίες.

Η παρούσα μελέτη, λοιπόν, τονίζει τη σημασία της συστηματικής παρακολούθησης της διατροφικής κατάστασης των παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες, ήδη από τη διάγνωση και πριν την επέμβαση. Παρά τη σχετικά ήπια εικόνα υποθρεψίας που καταγράφηκε, η στοχευμένη διατροφική υποστήριξη αποτελεί κρίσιμο εργαλείο για τη βελτιστοποίηση της σωματικής ανάπτυξης και της συνολικής πρόγνωσης των παιδιών αυτών, ιδίως σε κρίσιμα αναπτυξιακά στάδια.

4.7. Περιορισμοί της έρευνας

Η αξιολόγηση της διατροφικής κατάστασης μέσω της ανθρωπομετρίας είναι μια μεθοδολογία που χρησιμοποιείται συνήθως. Ωστόσο, υπάρχει σημαντική έλλειψη συνέπειας στα κριτήρια που χρησιμοποιούνται παγκοσμίως, καθώς δεν υπάρχει καθολικά αποδεκτή μεθοδολογία. Τα πρότυπα ανάπτυξης του ΠΟΥ είναι διαθέσιμα ως αναφορά. Για το ότι δεν αποδείχθηκε αυτό που αναφέρεται επανειλημμένως στη βιβλιογραφία πιθανόν να ευθύνονται 3 κύριοι περιορισμοί της έρευνας, το μικρό μέγεθος του δείγματος, ο μη βέλτιστος τρόπος συλλογής δεδομένων και η εξέταση μη ειδικών παραμέτρων. Το δείγμα που κατάφερε να συλλεχθεί είναι σχετικά μικρό, στα 35 άτομα. Ωστόσο μελετήθηκε μια ειδική ομάδα, και εξ ορισμού ήταν δύσκολο να συλλεχθεί μεγάλο δείγμα. Αρκετοί ασθενείς γίνονται μέλη σε σχετικούς συλλόγους μετά το διορθωτικό χειρουργείο. Όσον αφορά τη μεθοδολογία συλλογής δεδομένων, η χρήση ερωτηματολογίου είναι σχετικά λιγότερο αξιόπιστη για συλλογή ανθρωπομετρικών δεδομένων από ότι οι φυσικές μετρήσεις. Χρησιμοποιήθηκε ερωτηματολόγιο που στάλθηκε στους συμμετέχοντες μέσω mail καθώς πρόκειται για συγκεκριμένη, μικρή πληθυσμιακή ομάδα που είναι διάσπαρτη στη χώρα.

Τέλος, ίσως χρειάζεται η χρήση ειδικότερων δεικτών όπως η δερματική πτυχή τρικεφάλου, η μυική περίμετρος μέσου βραχίονα, το ποσοστό άλιπης μάζας σώματος κα προς εγκυρότερη αξιολόγηση της διατροφικής κατάστασης ενός ασθενή του υπό μελέτη πληθυσμού.

Το ερωτηματολόγιο περιλάμβανε ερώτηση της περιμέτρου κεφαλής για ασθενείς έως 2 ετών, όμως οι περισσότεροι συμμετέχοντες είτε δεν απάντησαν τη συγκεκριμένη ερώτηση, είτε η απάντηση ήταν άκυρη (πολύ αυξημένες τιμές), είτε απαντούσαν για ασθενείς μεγαλύτερους των 2 ετών. Εν τέλει δεν συμπεριλήφθηκε στη μελέτη η εξέταση και η αξιολόγηση της περιμέτρου κεφαλής.

4.8. Προτάσεις για μελλοντική έρευνα

Σύμφωνα με τη βιβλιογραφία, οι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες πριν το διορθωτικό χειρουργείο έχουν αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης υποθρεψίας. Η επιστήμη της διαιτολογίας δύναται να μελετήσει τον συγκεκριμένο πληθυσμό συμβάλλοντας στη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών, στο πλαίσιο παρηγορητικής θεραπείας.. Όσο ειδικότερος και πιο έγκυρος είναι ο δείκτης που χρησιμοποιείται τόσο πιο αξιόπιστα είναι τα αποτελέσματα της έρευνας, επομένως αν επαναληφθεί η ίδια έρευνα με χρήση ειδικότερων δεικτών όπως δερματικής πτυχής τρικεφάλου και μυικής περιμέτρου μέσου βραχίονα, τα αποτελέσματα θα διαλεύκαναν περεταίρω το πεδίο . Μελλοντικά θα μπορούσε να μελετηθεί η διατροφική πρόσληψη των ασθενών στα διάφορα στάδια εξέλιξης της καρδιοπάθειας και κατά πόσο καλύπτονται οι διατροφικές τους ανάγκες. Μπορεί ωστόσο να εξεταστεί η αλληλεπίδραση ψυχολογίας του ασθενή και διατροφικής πρόσληψης σε ασθενείς πριν το χειρουργείο, για λίγο μεγαλύτερα παιδιά, ή η συσχέτιση μορφωτικού επιπέδου φροντιστή με τη διατροφική κατάσταση του ασθενή.

Βιβλιογραφία

Abu Sadat Mohammad Sayeem Bin Shahid, T. A. (2022). Factors Associated with Congenital Heart Disease in Severely Malnourished Children under Five and Their Outcomes at an Urban Hospital, Bangladesh. children.

Alcoba, G., Kerac, M., Breysse, S., Salpeteur, C., Galetto-Lacour, A., Briend, A., & Gervaix, A. (2013). Do children with uncomplicated severe acute malnutrition need antibiotics? A systematic review and meta-analysis. *PloS one*, *8*(1), e53184.

Arodiwe, I., Chinawa, J., Ujunwa, F., Adiele, D., Ukoha, M., & Obidike, E. (2015). Nutritional status of congenital heart disease (CHD) patients: Burden and determinant of malnutrition at university of Nigeria teaching hospital Ituku–Ozalla, Enugu. *Pakistan journal of medical sciences*, *31*(5), 1140.

Aurangzeb, B., Whitten, K. E., Harrison, B., Mitchell, M., Kepreotes, H., Sidler, M., ... & Day, A. S. (2012). Prevalence of malnutrition and risk of under-nutrition in hospitalized children. *Clinical nutrition*, *31*(1), 35-40.

Bechard, L. J., Rothpletz-Puglia, P., Touger-Decker, R., Duggan, C., & Mehta, N. M. (2013). Influence of obesity on clinical outcomes in hospitalized children: a systematic review. *JAMA pediatrics*, *167*(5), 476-482.

Campanozzi, A., Russo, M., Catucci, A., Rutigliano, I., Canestrino, G., Giardino, I., ... & Pettoello-Mantovani, M. (2009). Hospital-acquired malnutrition in children with mild clinical conditions. *Nutrition*, *25*(5), 540-547.

César H. Meller, S. G.-T. (2019). Congenital heart disease, prenatal diagnosis and management. Obstetrical and Gynecological Survey.

Daskalou, E., Galli-Tsinopoulou, A., Karagiozoglou-Lampoudi, T., & Augoustides-Savvopoulou, P. (2016). Malnutrition in hospitalized pediatric patients: assessment, prevalence, and association to adverse outcomes. *Journal of the American College of Nutrition*, *35*(4), 372-380.

Davis, D., et al. (2012). Feeding difficulties and growth delay in children with congenital heart disease. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, 55(1), 37-42.

Daymont, C., Neal, A., Prosnitz, A., & Cohen, M. S. (2013). Growth in children with congenital heart disease. *Pediatrics*, *131*(1), e236-e242

De Longueville, C., Robert, M., Debande, M., Podlubnai, S., Defourny, S., Namane, S. A., ... & De Laet, C. (2018). Evaluation of nutritional care of hospitalized children in a tertiary pediatric hospital. *Clinical nutrition ESPEN*, *25*, 157-162.

De Onis, M., et al. (2007): "Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents." Bulletin of the World Health Organization, 85(9), 660-667.

Herridge, J., Tedesco-Bruce, A., Gray, S., & Floh, A. A. (2021). Feeding the child with congenital heart disease: a narrative review. *Pediatric Medicine*, *4*.

Hulst, J. M., Zwart, H., Hop, W. C., & Joosten, K. F. (2010). Dutch national survey to test the STRONGkids nutritional risk screening tool in hospitalized children. *Clinical Nutrition*, *29*(1), 106-111.

Huysentruyt, K., Alliet, P., Muyshont, L., Devreker, T., Bontems, P., & Vandenplas, Y. (2013). Hospital-related undernutrition in children: still an often unrecognized and undertreated problem. *Acta Paediatrica*, *102*(10), e460-e466.

Indramohan, G., Pedigo, T. P., Rostoker, N., Cambare, M., Grogan, T., & Federman, M. D. (2017). Identification of risk factors for poor feeding in infants with congenital heart disease and a novel approach to improve oral feeding. *Journal of pediatric nursing*, *35*, 149-154.

Jadcherla, S. R., Vijayapal, A. S., & Leuthner, S. (2009). Feeding abilities in neonates with congenital heart disease: a retrospective study. *Journal of Perinatology*, *29*(2), 112-118.

Kac, G., Camacho-Dias, P., Silva-Coutinho, D., Silveira-Lopes, R., Marins, V. V. B. A., & Pinheiro, A. B. V. (2000). Length of stay is associated with incidence of in-hospital malnutrition in a group of low-income Brazilian children. *salud pública de méxico*, *42*, 407-412.

Kelleher, D. K., et al. (2013). Growth in infants with hypoplastic left heart syndrome. Pediatric Cardiology, 34(3), 500-506.

Kogon, B. E., Ramaswamy, V., Todd, K., Plattner, C., Kirshbom, P. M., Kanter, K. R., & Simsic, J. (2007). Feeding difficulty in newborns following congenital heart surgery. *Congenital Heart Disease*, *2*(5), 332-337.

Kuwata, Y., Wolf, M. T., Zarzhitsky, D., & Huntsberger, T. L. (2013). Safe maritime autonomous navigation with COLREGS, using velocity obstacles. *IEEE Journal of Oceanic Engineering*, *39*(1), 110-119.

Kylia Williams, J. C. (2019, December 16). Genetics of Congenital Heart Disease. biomolecules.

Li, J., et al. (2012). Nutritional status and energy expenditure in children with congenital heart disease. Pediatric Critical Care Medicine, 13(3), 303-309.

Meller, T., Ettinger, U., Grant, P., & Nenadić, I. (2020). The association of striatal volume and positive schizotypy in healthy subjects: intelligence as a moderating factor. *Psychological Medicine*, *50*(14), 2355-2363.

Mingjie Zhang, L. W. (2020). Risk factors of malnutrition in Chinese children with congenital heart defect. BMC Pediatrics.

Moeeni, V., Walls, T., & Day, A. S. (2012). Assessment of nutritional status and nutritional risk in hospitalized Iranian children. *Acta Paediatrica*, *101*(10), e446-e451.

Moeeni, V., Walls, T., & Day, A. S. (2013). Nutritional status and nutrition risk screening in hospitalized children in N ew Z ealand. *Acta Paediatrica*, *102*(9), e419-e423.

Mulroney S. E., Myers A. K. (2009). Βασικές Αρχές Φυσιολογίας του Ανθρώπου. *Α' ΑΝΑΤΥΠΩΣΗ, Λευκωσία, Κύπρος, Εκδόσεις Π. Χ. ΠΑΣΧΑΛΙΔΗΣ*

Nydegger, A. et al. (2009). Nutritional challenges and growth in children with congenital heart disease. European Journal of Clinical Nutrition, 63(2), 392-397.

O'Connor, J., Youde, L. S., Allen, J. R., & Baur, L. A. (2004). Obesity and under-nutrition in a tertiary paediatric hospital. *Journal of paediatrics and child health*, *40*(5-6), 299-304.

Okoromah, C. A., Ekure, E. N., Lesi, F. E., Okunowo, W. O., Tijani, B. O., & Okeiyi, J. C. (2011). Prevalence, profile and predictors of malnutrition in children with congenital heart defects: a case–control observational study. *Archives of disease in childhood*, *96*(4), 354-360.

Oyarzún I., C. C. (2018). Nutritional recovery after cardiac surgery in children with congenital heart disease. Revista Chilena de Pediatria.

Peterson, J. K. (2018, Ιούνιος). Supporting Optimal Neurodevelopmental Outcomes in Infants and Children With Congenital Heart Disease. Health Research Alliance, σσ. 68–74. doi:10.4037/ccn2018514

Pourmoghadam, K. K., DeCampli, W. M., Ruzmetov, M., Kosko, J., Kishawi, S., O'Brien, M., ... & Fakioglu, H. (2017). Recurrent laryngeal nerve injury and swallowing dysfunction in neonatal aortic arch repair. *The Annals of Thoracic Surgery*, *104*(5), 1611-1618.

Rao, P. S. (2019, April 4). Management of Congenital Heart Disease: State of the Art—Part II—Cyanotic Heart Defects. children.

Rao, P. S. (2019, March 9). Management of Congenital Heart Disease: State of the Art; Part I—ACYANOTIC Heart Defects. children.

Rediet Woldesenbet, R. M. (2021). Nutritional status and associated factors. BMC Pediatrics.

Rocha, G. A., Rocha, E. J., & Martins, C. V. (2006). The effects of hospitalization on the nutritional status of children. *Jornal de pediatria*, *82*, 70-74.

Rytter, M. J. H., Kolte, L., Briend, A., Friis, H., & Christensen, V. B. (2014). The immune system in children with malnutrition—a systematic review. *PloS one*, *9*(8), e105017.

Sánchez, L. S., Rodríguez, D. S., Galarza, A. V., & González-Correa, C. H. (2012). Nutritional status among hospitalized children with mixed diagnoses at a referral teaching hospital in Manizales, Colombia. *Nutricion hospitalaria*, *27*(5), 1451-1459.

Sarni, R. O., Carvalho, M. D. F. C., do Monte, C. M., Albuquerque, Z. P., & Souza, F. I. (2009). Anthropometric evaluation, risk factors for malnutrition, and nutritional therapy for children in teaching hospitals in Brazil. *Jornal de Pediatria*, *85*, 223-228.

Silveira, C. D. M., De Mello, E. D., & Carvalho, P. A. (2008). Evolution of nutritional status of pediatric in patients of a tertiary care general hospital in Brazil. *Nutrición Hospitalaria*, *23*(6), 599-606.

Tan, C. M. J., & Lewandowski, A. J. (2020). The transitional heart: from early embryonic and fetal development to neonatal life. *Fetal diagnosis and therapy*, *47*(5), 373-386.

Tutar, E., Boran, P., Öktem, S., Tokuç, G., & ÇaliŞkan, B. (2012). Malnutrition in Hospitalized Pediatric Patients: A Comparison of the National Turkish and World Health Organization (WHO) Child Growth Standards. *Marmara Medical Journal*, *25*(3).

Vaidyanathan, B. et al. (2011). Nutritional status of children with congenital heart disease. Cardiology in the Young, 21(4), 400-407.

Van Der Linde, D., Konings, E. E., Slager, M. A., Witsenburg, M., Helbing, W. A., Takkenberg, J. J., & Roos-Hesselink, J. W. (2011). Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *Journal of the American College of Cardiology*, *58*(21), 2241-2247.

Wiwik Agustini, N. P. (2022, February 20). Underweight, Stunted, and Wasted among Children with Congenital. Open Access Macedonian Journal of Medical Sciences.

Τσακρακλίδης, Β. (2008). Βασική Ανατομική Με Κλινικό Προσανατολισμό. *4η έκδοση, Αθήνα: ΒΗΤΑ Ιατρικές Εκδόσεις ΜΕΠΕ*.

Χαράτση-Γιωτάκη, Ε. (2014). Σύγχρονη εσωτερική παθολογία. *Εκδόσεις Γιωτάκη, Ιωάννινα*.

Παράρτημα: Ερωτηματολόγιο

Το ερωτηματολόγιο που στάλθηκε στους κηδεμόνες των ασθενών- δείγματος προς συμπλήρωση εκ μέρους των ανήλικων.



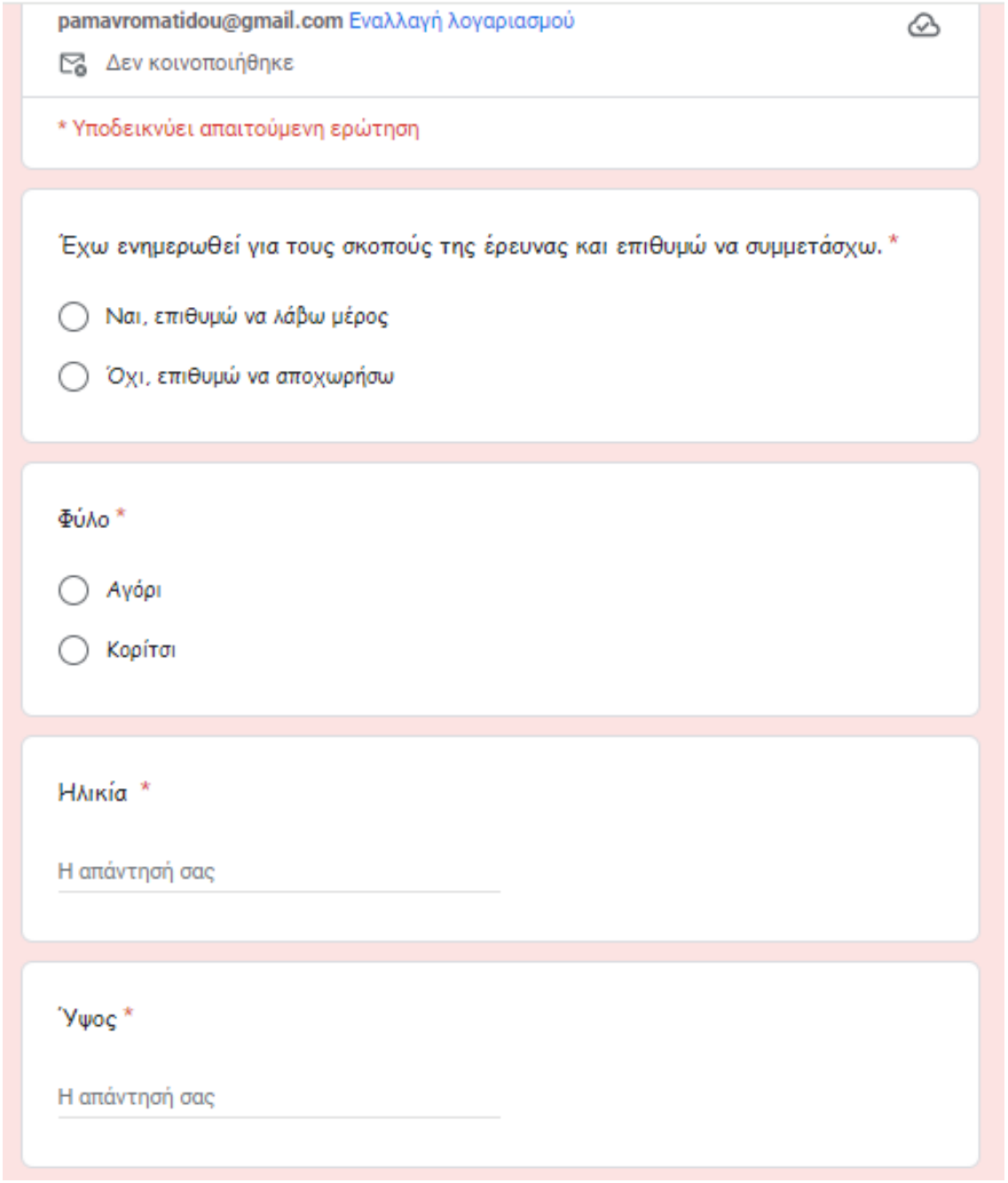
Αξιολόγηση υποθρεψίας παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες- περιεγχειρητικές διατροφικές πρακτικές.

Καλείστε να συμμετάσχετε στην έρευνα "Αξιολόγηση υποθρεψίας παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες- περιεγχειρητικές διατροφικές πρακτικές." Η έρευνα γίνεται στο πλαίσιο πτυχιακής εργασίας της φοιτήτριας Παρασκευής Μαυροματίδου, με επιβλέπουσα την καθηγήτρια κα Δέσποινα Ανδρουλάκη, από το Τμήμα Επιστημών Διατροφής και Διαιτολογίας του Ελληνικού Μεσογειακού Πανεπιστημίου.

Σκοπός της έρευνας είναι η μελέτη της διατροφικής κατάστασης παιδιών (0-14 ετών) με συγγενείς καρδιοπάθειες πριν γίνει χειρουργείο επιδιόρθωσης, και η επισήμανση διατροφικών πρακτικών περιεγχειρητικά ώστε να έχει όσο το δυνατόν καλύτερη έκβαση το χειρουργείο και να γίνει ανάκτηση της ανάπτυξης στο μέγιστο βαθμό.

Το ερωτηματολόγιο απευθύνεται στους γονείς- κηδεμόνες των παιδιών, οι οποίοι απαντούν εκ μέρους τους. Η συμμετοχή σας στην έρευνα δεν συνεπάγεται κάποιο κόστος ή επιβάρυνση για σας, είναι ανώνυμη και εθελοντική. Τα στοιχεία θα χρησιμοποιηθούν αποκλειστικά για τους σκοπούς της έρευνας. Η διαδικασία θα είναι ολιγόλεπτη, η διάρκεια συμπλήρωσης του ερωτηματολογίου είναι 3-5 λεπτά. Σε περίπτωση που νιώσετε πως δεν θέλετε να συνεχίσετε την συμπλήρωση του ερωτηματολογίου, μπορείτε να αποχωρήσετε ανά πάσα στιγμή χωρίς να αποθηκευτούν οι απαντήσεις σας.

Ευχαριστούμε πολύ για το χρόνο σας!
Επικοινωνία: pamavromatidou@gmail.com



pamavromatidou@gmail.com Εναλλαγή λογαριασμού

Δεν κοινοποιήθηκε

* Υποδεικνύει απαιτούμενη ερώτηση

Έχω ενημερωθεί για τους σκοπούς της έρευνας και επιθυμώ να συμμετάσχω. *

- Ναι, επιθυμώ να λάβω μέρος
- Όχι, επιθυμώ να αποχωρήσω

Φύλο *

- Αγόρι
- Κορίτσι

Ηλικία *

Η απάντησή σας

Ύψος *

Η απάντησή σας

Βάρος *

Η απάντησή σας

Περίμετρος κεφαλής (έως 2 ετών)

Η απάντησή σας

Κατηγορία καρδιοπάθειας *

- ◯ Μη κυανωτική
- ◯ Κυανωτική

Είδος καρδιοπάθειας *

Η απάντησή σας

Τρέχουσα φαρμακευτική αγωγή *

Η απάντησή σας

Υποβολή

Εκκαθάριση φόρμας