

Βασικές Αρχές Μετεγχειρητικής Θεραπείας Μετά μη Καρδιοχειρουργική Επέμβαση σε Παιδιά με Συγγενή Καρδιοπάθεια

ΒΡΕΤΖΑΚΗΣ ΓΙΩΡΓΟΣ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η μετεγχειρητική εντατική θεραπεία σε παιδιά με συγγενή καρδιοπάθεια μπορεί ν' ακολουθεί διορθωτική επέμβαση της καρδιακής νόσου ή επέμβαση (τακτική ή επείγουσα) άλλης χειρουργικής πάθησης. Στην πρώτη περίπτωση, η μετεγχειρητική θεραπεία, παρά τα πολλά, σημαντικά και ειδικά προβλήματα, μπορεί να θεωρηθεί ότι κατ' αρχήν, σαν συνέχεια της καρδιοχειρουργικής επέμβασης, έχει το πλεονέκτημα της μερικής ή πλήρους διόρθωσης του καρδιολογικού προβλήματος. Στην περίπτωση που η επέμβαση αφορά σε άλλο όργανο (μη K/X επέμβαση) η επιβάρυνση προστίθεται στην ήδη διαταραγμένη λειτουργία του κυκλοφορικού. Οι ιδιαιτερότητες αυτών των ασθενών καταφαίνονται αν αναλογιστούμε αδρά ότι η εγκατάσταση μετεγχειρητικά οξείας νεφρικής δυσλειτουργίας σε ένα παιδί με στένωση της πνευμονικής δεν απέχει πολύ από εν δυνάμει ανεπάρκεια πολλών οργάνων (καρδιά, πνεύμονες, νεφροί).

Το πρόβλημα

Οι διαμαρτίες δόμησης του κεντρικού κυκλοφορικού οδηγούν σε νόσο με προεξάρχουσα συμπτωματολογία την **κυάνωση** (όπως κατά τα δεξιά-αριστερά shunts είτε εξαιτίας απόφραξης στην πνευμονική κυκλοφορία, είτε λόγω κοινού χώρου ανάμιξης, είτε εξαιτίας μετάθεσης των μεγάλων αγγείων), ή με προεξάρχουσα συμπτωματολογία την συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, που μπορεί να οφείλεται είτε σε κώλυμα εξόδου (pressure overload), είτε σε αυξημένο φορτίο όγκου (αριστερά-δεξιά shunt). Σε παιδιά με σύνθετες βλάβες μπορεί να παρατηρηθούν κυάνωση

σε συνδυασμό με καρδιακή ανεπάρκεια. Η μετεγχειρητική αντιμετώπιση ενός παιδιού με την παραπάνω νοσολογία προϋποθέτει κατανόηση της υποκείμενης παθοφυσιολογίας αλλά και γνώση των ποικίλων επιδράσεων των φαρμάκων και των διαφόρων χειρισμών (π.χ.: μηχανικός αερισμός στην μυοκαρδιακή λειτουργία, στην συστηματική και πνευμονική κυκλοφορία και στην λειτουργία του αυτόνομου νευρικού συστήματος. Οι **βασικοί στόχοι** της μετεγχειρητικής εντατικής θεραπείας (πρόληψη δευτερογενούς βλάβης του μυοκαρδίου, πρόληψη βλάβης άλλων οργάνων και προοδευτική ελάττωση της εξωτερικής υποστήριξης καθώς βαθμιαία αναλαμβάνουν οι δυνατότητες αυτόνομων λειτουργιών του παιδιού) προϋποθέτουν ειδική παρακολούθηση (monitoring), υποστήριξη και επαρκή αναλγησία και καταστολή.

Περίπου 2,6 νεογνά σε 1000 γεννήσεις παρουσιάζουν συγγενή καρδιοπάθεια με κριτήριο σοβαρότητας την K/X επέμβαση στον πρώτο χρόνο ζωής ή τον καρδιακό καθετηριασμό. Σ' άλλα τόσα περίπου η εικόνα εκδηλώνεται αργότερα στην παιδική ηλικία. Οι δύο παραπάνω κατηγορίες συνήθως χειρουργούνται και κάποιο ποσοστό από αυτά τα παιδάκια επαναχειρουργούνται («μερική» και πλήρης διόρθωση, ή όψιμη αποκάλυψη υπολειμματικής βλάβης μετά την προηγούμενη επέμβαση). Τα υπόλοιπα είτε καταλήγουν είτε επέρχεται διόρθωση χωρίς επέμβαση (π.χ.: αυτόματη σύγκλειση ενός μεσοκοιλιακού ελλείμματος (VSD)). Ευνόητο είναι ότι σε κάποιο ποσοστό, ολόένα και μικρότερο σήμερα, η καρδιοπάθεια, συνήθως ελαφρά, αποκαλύπτεται αργότερα ή αποτελεί νεκροτομικό εύρημα. Τα τελευταία χρόνια, με την πρόοδο της προγεννητικής διαγνωστικής με υπερήχους, η διά-

Πίνακας 1.

Συχνότητα των σημαντικότερων συγγενών καρδιοπαθειών (%)	
Μεσοκοιλιακή επικοινωνία	16,6
D- Μετάθεση των μεγάλων αρτηριών	10,5
Τετραλογία Fallot	9,4
Ισθμική στένωση της αορτής (Coarctation)	8,0
Υποπλαστική αριστερά κοιλία	7,9
Παραμονή Βοττάλειου πόρου	6,5
Ενδοκαρδιακά ελλείμματα	5,3
Στένωση πνευμονικής	3,5
Ατρησία πνευμονικής	3,3
Μεσοκολπική επικοινωνία	3,1
Πλήρης ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών	2,8
Ατρησία τριγλώχινος	2,7
Μονήρης κοιλία	2,6
Αορτική στένωση	2,0
Κοινός αρτηριακός πόρος	1,5

γνωση μπορεί να γίνει σε μερικές περιπτώσεις στη μήτρα.

Συνήθως το παιδί με συγγενή καρδιοπάθεια προσέρχεται για μη καρδιοχειρουργική επέμβαση επαρκώς και, τις περισσότερες φορές, προφάτως ελεγχμένο (ενημερωτικό σημείωμα παιδοκαρδιολόγου, υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος, καθετηριασμός, ενημερωτικό προηγηθείσας K/X επέμβασης) και με ενημερωμένους γονείς. Η περιεγχειρητική ιατρική ομάδα πρέπει να αναζητά προεγχειρητικά τις κατά το δυνατό περισσότερες πληροφορίες, γεγονός που μπορεί να οδηγήσει σε αναβολή του χειρουργείου προκειμένου να ολοκληρωθεί ο έλεγχος. Εάν η επέμβαση είναι επείγουσα τα περιθώρια είναι περιορισμένα. Ιδιαίτερο πρόβλημα, ενδεχομένως με ηθικές προεκτάσεις, αποτελούν τα νεογνά με βαρείς συγγενείς μη καρδιακές διαμαρτίες (π.χ.: ατρησία οισοφάγου) που συνδυάζονται με συγγενείς καρδιοπάθειες. Η λεπτομερής εκτίμηση των ανωμαλιών πριν από τη λήψη οποιασδήποτε απόφασης για χειρουργική αντιμετώπιση είναι επιβεβλημένη, δεδομένου ότι δεν είναι αποδεκτό να αντιμετωπίζεται την πρώτη μέρα της ζωής η ατρησία του οισοφάγου και να αποκαλύπτεται λίγες μέρες αργότερα μη θεραπεύσιμη συγγενής καρδιοπάθεια.

Η προεγχειρητική αναζήτηση επαρκών στοιχείων, και όχι η απλή παράθεση μονολεκτικής διάγνωσης για την υποκείμενη νόσο, επιβάλλεται από την ποικιλότητα με την οποία μπορεί να εκδηλώνεται, στην συγκεκριμένη μάλιστα περίοδο της ζωής του παιδιού, η συγγενής καρδιοπάθεια. Έτσι, για παράδειγμα, η ισθμική στένωση της αορτής μπορεί να είναι τοπική στένωση στην περιοχή σύνδεσης με τον Βοττάλειο

(juxtaductal coarctation), χωρίς άλλα ελλείμματα, ή μπορεί να είναι ποικίλης βαρύτητας στένωση στον ισθμό (προς την αριστερή υποκλείδιο), που μπορεί να φθάνει μέχρι ατρησία της αορτής και που συνήθως συνδυάζεται μ' άλλες σημαντικές διαμαρτίες. Η ίδια διαμαρτία στο νεογέννητο συνδυάζεται συχνά με αριστερά-δεξιά shunt από παραμένοντα πόρο και αυξημένο μεταφορτίο της αριστεράς, ενώ, στο μεγαλύτερο παιδί, ο πόρος είναι κλειστός και αναπτύσσεται παράπλευρη κυκλοφορία προς την κατιούσα αορτή. Η στένωση της πνευμονικής μπορεί να εκτείνεται από απλή στένωση χωρίς άλλες διαμαρτίες, μέχρι βαρεία ή και ατρησία με ή χωρίς μεσοκοιλιακή επικοινωνία (ουσιαστικά στην περίπτωση που συνδυάζεται με VSD μοιάζει πολύ με την τετραλογία του Fallot) ή άλλες επικοινωνίες. Ακόμη και η απλή στένωση της πνευμονικής, χωρίς άλλες διαμαρτίες, δεν είναι απίθανο να οδηγήσει σε δεξιά-αριστερά shunt από παραμένον ωοειδές, εφόσον οι πιέσεις στις δεξιές κοιλοότητες είναι υψηλές. Η στένωση της αορτικής μπορεί να είναι υποβαλβιδική (με ή χωρίς μεμβράνες), βαλβιδική ή υπερβαλβιδική και ανάλογα με τον βαθμό περιορισμού της κυκλοφορίας, η συστηματική ροή μπορεί να εξαρτάται από δεξιά-αριστερά shunt συνήθως στο επίπεδο του αρτηριακού πόρου. Παθήσεις λοιπόν με την ίδια ανατομική εντόπιση αλλά διαφορετική βαρύτητα και διαφορετικές συμπληρωματικές επικοινωνίες μπορεί να έχουν διαφορετική εικόνα. Η εικόνα μάλιστα μπορεί να διαφοροποιείται με την πάροδο του χρόνου, είτε σαν εξέλιξη της υποκείμενης παθολογίας (διάταση ή υπερτροφία καρδιακών κοιλοτήτων πάχυνση πνευμονικού αγγειακού δικτύου κ.λ.π.), είτε λόγω προηγηθείσας παρηγορικής ή μερικά διορθωτικής επέμβασης (πίνακας 2). Από τα παραπάνω γίνεται φανερό ότι αποφάσεις που ενδεχομένως θα διαφοροποιήσουν σημαντικά τις συνθήκες κεντρικής κυκλοφορίας του

Πίνακας 2.

Είδος «διορθωτικής» K/X επέμβασης	Ενδειξη
Blalock-Taussig shunt	Ατρησία πνευμονικής
Waterston shunt	Ατρησία πνευμονικής
Pott shunt	Ατρησία τριγλώχινος
Glenn shunt	Μετάθεση μεγ. αγγείων
Atrial septectomy	Μετάθεση μεγ. αγγείων
Rashkind procedure	Ατρησία τριγλώχινος
Fontan procedure	Υποπλαστική αρ. καρδιά
Norwood procedure	Κοινός αρτ. πόρος
Rastelli procedure	
Ατρησία πνευμονικής	

παιδιού (π.χ. μηχανικός αερισμός) δεν μπορεί να στηρίζονται σ' απλούς τίτλους (π.χ. «στένωση αορτής», «μεσοκοιλιακή επικοινωνία» κ.λ.π.) αλλά σε αποτελέσματα επαρκούς διαγνωστικού ελέγχου.

Παθολογική φυσιολογία

Φυσιολογικά, η κυκλοφορία μετά την γέννηση μεταπίπτει από τον εμβρυικό τύπο (παράλληλη) στην κυκλοφορία τύπου ενήλικα (σε σειρά). Η φυσιολογική αυτή διαδικασία προσαρμογής, στα αρχικά στάδια, μπορεί να μεταπίπτει αμφίδρομα απ' τον τύπο του κυήματος στην κυκλοφορία τύπου ενήλικα κάτω από συνθήκες όπως: προωρότητα, πνευμονική δυσλειτουργία, σήψη, οξέωση, υποθερμία, χαμηλό κλάσμα εισπνεόμενου οξυγόνου, παρατεταμένο stress. Εάν υπάρχει συγγενής καρδιοπάθεια, η κυκλοφορία παραμένει σε μεταβατικό τύπο και στη συνέχεια, προοίους της ηλικίας και στις νέες συνθήκες ζωής (ελεύθερη αναπνοή, έκθεση στο οξυγόνο της ατμόσφαιρας, ανάπτυξη του πνευμονικού αρτηριακού δένδρου), και εφόσον η ζωή του παιδιού είναι δυνατή, και εφόσον δεν γίνονται διορθωτικές παρεμβάσεις, είναι δυνατό να επέλθουν επιγενείς μεταβολές. Συνηθέστατα οι μεταβολές οφείλονται στην χρόνια πλέον έκθεση σε αυξημένες πιέσεις ή σε αυξημένα φορτία όγκου.

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες μπορούν να ταξινομηθούν στις εξής κατηγορίες με στόχο κυρίως την κατανόηση της παθοφυσιολογίας και τις ιδιαιτερότητες στην περιεγχειρητική αντιμετώπιση:

1. Κώλυμα εξόδου δεξιά ή αριστερά κοιλία (Pressure overload on the right or left ventricle)

- Αορτική στένωση
- Στένωση πνευμονικής
- Ισθμική στένωση αορτής (Coarctation)
- Σύνδρομο υποπλαστικής αριστερής καρδιάς

2. Αυξημένη επιστροφή σε κοιλία ή κόλπο (Volume overload on the ventricle or atrium)

- Μεσοκοιλιακή επικοινωνία
- Παραμονή Βοτταλείου πόρου
- Ενδοκαρδικά ελλείμματα
- Μεσοκολπική επικοινωνία

3. Κυάνωση που οφείλεται πρωτοπαθώς σε στενοαπόφραξη της πνευμονικής κυκλοφορίας

(Cyanosis due to obstruction of pulmonary blood flow)

- Τετραλογία του Fallot
- Ατρησία πνευμονικής
- Ατρησία τριγλώχινος

4. Κυάνωση που οφείλεται πρωτοπαθώς σε ανάμιξη της κυκλοφορίας (Cyanosis due to a common mixing chamber)

- Πλήρης ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών.
- Κοινός αρτηριακός πόρος
- Μονήρης κοιλία

5. Κυάνωση που οφείλεται σε διαχωρισμό της συστηματικής και πνευμονικής κυκλοφορίας

- Μετάθεση μεγάλων αγγείων.

Το κεντρικό shunt (ενδοκαρδιακό ή στο επίπεδο των μεγάλων αγγείων), οι μεταβολές στην πνευμονική αιματική ροή και η συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια αποτελούν τα σοβαρότερα προβλήματα στις συγγενείς καρδιοπάθειες. Η κατεύθυνση και το μέγεθος του shunt μπορεί να μεταβάλλονται στις διάφορες φάσεις του καρδιακού κύκλου ή κατά τους χειρουργικούς χειρισμούς στους πνεύμονες και στα κεντρικά αγγεία. Το δεξιά-αριστερά shunt προκαλεί φλεβική πρόσμιξη του αρτηριοποιημένου αίματος και εκθέτει έτσι την περιφέρεια σε υποξαιμία, που συνήθως είναι ανεξάρτητη απ' την ανταλλαγή των αερίων στους ενδεχομένως υγιείς πνεύμονες, αλλά επιδεινώνεται εάν υπάρχει πρόβλημα και στην αναπνευστική λειτουργία. Η καρδιά επιβαρύνεται με περισσότερο φορτίο για να εξασφαλισθεί μεταφορά O_2 (μεγαλύτερη καρδιακή παροχή και αίμα με χειρότερη ρεολογική συμπεριφορά λόγω του αυξημένου αιματοκρίτη). Το shunt, είτε προς την μία είτε προς την άλλη κατεύθυνση, αλλάζει με τις μεταβολές των επιμέρους αντιστάσεων στις δύο παράλληλες κυκλοφορίες (PVR και κυρίως SVR), άρα είναι επηρεάσιμο απ' τα αναισθητικά και κυρίως απ' τα αγγειοδραστικά φάρμακα. Είναι λοιπόν δυνατό, μετά από μελέτη της καρδιοπάθειας και γνώση των ειδικών συνθηκών, κατά την διάρκεια της αναισθησίας και της μετεγχειρητικής εντατικής θεραπείας, όχι μόνο να μην επιταθεί η διαταραχή, αλλά να βελτιωθούν οι κυκλοφορικές συνθήκες. Εάν μέρος της ροής βραχυκυκλώνεται χωρίς να περάσει απ' τους πνεύμονες είναι δυνατό με τους

κατάλληλους χειρισμούς (π.χ.: αύξηση SVR) να επέλθει τροπή μέρους αυτής της ροής. Σε μικρότερο συνήθως βαθμό, το shunt μπορεί να επηρεασθεί και απ' τις συνθήκες πλήρωσης (π.χ.: υπερβολική χορήγηση υγρών μπορεί να προκαλέσει κυάνωση σε στένωση πνευμονικής με ανοικτό ωοειδές).

Οι αρχές της αιμοδυναμικής δεν έχουν εφαρμογή στη γενική τους μορφή στα παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες. Η καρδιακή παροχή της δεξιάς και αριστεράς κοιλίας συνήθως διαφέρουν. Η πνευμονική αιματική ροή μπορεί να είναι εξαιρετικά μικρότερη απ' την συστηματική (δεξιά-αριστερά shunts), ή αντίστροφα, ή σπανιότερα σε μικρά shunts, οι ροές που φθάνουν στην περιφέρεια και στους πνεύμονες συνολικά να 'ναι μικρότερες από αυτές που παράγουν οι καρδιακές κοιλότητες.

Η πιθανότητα εμβολής αέρα στην συστηματική κυκλοφορία σε ΚΑΘΕ περίπτωση συγγενούς καρδιοπάθειας με επικοινωνία στο επίπεδο των κοιλοτήτων ή των μεγάλων αγγείων καθιστά υποχρεωτική την επιμελή και προσεκτική τοποθέτηση των φλεβικών γραμμών. Η ίδια προσοχή πρέπει να υπάρχει σε κάθε ενδοφλέβια χορήγηση φαρμάκου. Υπενθυμίζεται ότι τα shunts μπορεί να μεταβάλλονται προς την κατεύθυνση ή το μέγεθος. Η πιθανότητα εμβολής αέρα στην συστηματική κυκλοφορία αυξάνει βέβαια στα δεξιά-αριστερά shunts.

ΓΕΝΙΚΕΣ ΑΡΧΕΣ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ

Έλεγχος του shunt

Γενικά, οι μικρές επικοινωνίες απ' ενός επιδρούν περιορισμένα στη λειτουργία της καρδιοαναπνευστικής συσκευής (περιοδική και περιορισμένη κυάνωση και ιστική υποξία, ή μικρή αύξηση της πνευμονικής αιματικής ροής, ή μικρή αύξηση έργου των κοιλοτήτων) και απ' ετέρου επηρεάζονται λιγώτερο απ' τις επιμέρους αγγειακές αντιστάσεις (πνευμονικές και συστηματικές). Οι μεγάλες επικοινωνίες (ή οι καταστάσεις όπου δεξιές και αριστερές κοιλοότητες και κεντρικά αγγεία γόνται πρακτικά κοινός χώρος εξώθησης) οδηγούν σε σημαντική εξάρτηση του shunt απ' τις επιμέρους αντιστάσεις. Στις καταστάσεις αυτές η πνευμονική αιματική ροή και η συστηματική ροή εξαρτώνται καθοριστικά ως αποκλειστικά απ' τις αντιστάσεις στις δύο κυκλοφορίες. Καταργείται έτσι το μονόδρομο της εν σειρά κυκλοφορίας του ενήλικα,

που επηρεάζεται, όχι ως προς την κατεύθυνση, αλλά μόνο ως προς άλλα, σημαντικά βέβαια, μεγέθη, από τις αντιστάσεις. Μ' άλλα λόγια, στις ακραίες καταστάσεις (μονήρης κοιλία, κοινό αρτηριακό στέλεχος) το αίμα μπορεί να κυκλοφορεί επαρκέστατα οξυγονωμένο, αλλά κυρίως στους πνεύμονες (SVR >> PVR), ή να κυκλοφορεί στην περιφέρεια κυανωτικό και αποκορεσμένο (PVR >> SVR) και να συνδυάζεται με υπόταση και προοδευτική οξέωση.

Μετεγχειρητικά, παράγοντες που αυξάνουν τις πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις μπορεί να προκαλέσουν ή να επιδεινώσουν δεξιά-αριστερά shunt, να προκαλέσουν αρτηριακή υποξαιμία και ν' αυξήσουν το φοτίο της δεξιάς. Πολύ συχνά, στα παιδιάκια με συγγενείς καρδιοπάθειες, η δεξιά λειτουργεί με αυξημένο έργο και ενδέχεται η υποξαιμία να επιδεινώσει την κατάσταση δυσλειτουργίας λόγω αυξημένων PVR σε οξεία ανεπάρκεια της δεξιάς. Συμπύση ή σύμπτωση του πνεύμονα, συλλογή υγρού στον υπεζωκότα, λανθασμένος τρόπος μηχανικού αερισμού και παρεγγυματικές βλάβες μπορούν να επιφέρουν σημαντικότερη υποξαιμία. Κατά τη νοσηλεία πρέπει να υπάρχει ιδιαίτερος σεβασμός στην ελεύθερη έκπτυξη, αποφεύγοντας, παρά τα μικρά ανατομικά μεγέθη, την εφαρμογή πίεσης στο θωρακικό τοίχωμα ή και στην κοιλιά. Η χρήση της κεταμίνης θεωρείται ότι μπορεί ν' αυξήσει τις πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις και πρέπει να χορηγείται με προσοχή στις περιπτώσεις αυτές. Αντιδραστικές αγγειοσυσπαστικές απαντήσεις στο πνευμονικό αγγειακό δίκτυο μπορεί να οφείλονται σε εκλύσεις κατεχολαμινών και περιορίζονται απ' το επαρκές βάθος καταστολής και μετεγχειρητικής αναλγησίας.

Ο έλεγχος του δεξιά-αριστερά shunt μπορεί να περιλαμβάνει, πέρα από την αποφυγή της αύξησης των PVR, φαρμακευτική αύξηση των SVR, ιδιαίτερα σε παιδιά με σύνθετο shunt και μόνιμη απόφραξη εξώθησης στην πνευμονική (π.χ.: τετραλογία Fallot). Αύξηση των συστηματικών περιφερικών αντιστάσεων ελαττώνει το shunt κι αυξάνει την PaO₂. **Η νεοσυνεφρίνη και η νορεπινεφρίνη μπορεί να αποδειχθούν εξαιρετικά χρήσιμες, δεδομένου ότι το συστηματικό δίκτυο αποτελεί ευρύτερο χώρο στον οποίο επιδρούν κατά κύριο λόγο και τελικά οι SVR** μπορεί να ανέλθουν περισσότερο από τις ιατρογενώς ή λόγω υποκείμενης παθολογίας αυξημένες PVR. Με ανάλογο τρόπο, η εξωτερική κοιλιακή μάλαξη ή συμπύση της αορτής μπορεί να

αναστρέψει τα κυανωτικά επεισόδια της τετραλογίας του Fallot. Θυμίζουμε άλλωστε, ότι τα παιδάκια αυτά βελτιώνονται στην οκλαδόν θέση.

Συγγενείς καρδιοπάθειες με κώλυμα εξόδου δεξιάς ή αριστεράς κοιλίας

Όπως αναφέρθηκε ήδη, οι διαμαρτίες αυτές εμφανίζουν μεγάλη ποικιλότητα και ιδιαιτερότητες για κάθε περίπτωση. Η αντιμετώπιση του παιδιού οποιασδήποτε ηλικίας με κώλυμα εξόδου κι αυξημένο φορτίο πίεσης (pressure overload) απαιτεί σταθερή συχνότητα σφύξεων, επαρκή πλήρωση και διατήρηση της συσταλτικότητας. Υπενθυμίζεται ότι ο φυσιολογικός ρυθμός διαφέρει ανάλογα με την ηλικία. Η πάθηση και η εξουθενωτική ανεπάρκεια μπορεί να απαιτούν συχνότητα σφύξεων διαφορετική από αυτήν που αντιστοιχεί στην ηλικία και γι' αυτό στοιχεία απ' την προεγχειρητική εκτίμηση είναι πολύ χρήσιμα. Ιδιαίτερα στα νεογνά με αποφρακτικό αριστερά-δεξιά shunt, η ελάττωση του ρυθμού οδηγεί σε απορύθμιση.

Στις βαρειές περιπτώσεις νεογνών με σοβαρή απόφραξη και καρδιακή ανεπάρκεια αποφεύγονται διεγχειρητικά παράγοντες που ελαττώνουν την συσταλτικότητα (χορηγούνται οπιοειδή και μυοχαλαρωτικά αντί αλοθανίου), αρχή που τηρείται και μετεγχειρητικά, και ενδέχεται η συσταλτικότητα να πρέπει να υποστηριχθεί φαρμακολογικά. Τα διάφορα άλλα φάρμακα (π.χ.: καταστολή bolus) πρέπει να δίδονται αργά και αραιωμένα. **Τα παδάκια αυτά δεν έχουν συνήθως πρόβλημα υποξυγοναιμίας αλλά περιφερικής χαμηλής ροής και εξ αυτής ιστικής οξέωσης. Ο μηχανικός υπεραερισμός (αυξάνοντας τις PVR) ενδέχεται να οδηγήσει την ροή προς την συστηματική κυκλοφορία και να βελτιώσει έτσι την κατάσταση.** Στα μεγαλύτερα παιδιά με ισθμική στένωση δεν υπάρχει συνήθως καρδιακή ανεπάρκεια αλλά η κοιλία εμφανίζεται υπερδυναμική και ενδέχεται να υπάρχει ή να εμφανισθεί δειγχειρητικά ή μετεγχειρητικά υπέρταση. Τα παιδιά αυτά ανέχονται καλύτερα την αναισθησία και την μετεγχειρητική υποστήριξη και επί υπερτάσεων μπορεί να χορηγηθούν β-αποκλειστές.

Αυξημένη επιστροφή σε κοιλία ή κόλπο

Στις περιπτώσεις μεσοκοιλιακής επικοινωνίας (VSD) η αριστερά κοιλία διακινεί, πέρα από την συστηματική παροχή, και ένα ποσό οξυγονωμένου αίματος προς τους πνεύμονες (αριστερά-δεξιά

shunt), προοδευτικά διατείνεται (αύξηση LVEDP), κι η αυξημένη φλεβική επιστροφή στον αριστερό κόλπο οδηγεί επίσης σε διάταση. Σε βαρειές καταστάσεις, τα παιδάκια αυτά μπορεί να εμφανίσουν υποξυγοναιμία λόγω πνευμονικού οιδήματος (το shunt είναι αριστερό-δεξιό), και εμφανίζουν συχνά πνευμονίες. Σπανιότερα, μπορεί να αναστραφεί το shunt λόγω πνευμονικής υπέρτασης (σύνδρομο Eisenmenger). Τα παιδάκια μια βαρεία καρδιακή ανεπάρκεια και προεγχειρητική υποξυγοναιμία δύσκολα ανέχονται την αναισθησία και ενδέχεται να πρέπει να εφαρμοσθεί προεγχειρητικά μηχανικός αερισμός (υψηλότερο FiO_2 , διόρθωση του shunting απ' την σύγκλιση των μικρών αεραγωγών, ελάττωση μεταβολικών αναγκών και ελάττωση της πνευμονικής αιματικής ροής) και να υποστηριχθούν θερμοδικά πριν απ' την επέμβαση. Η μετεγχειρητική αντιμετώπιση πρέπει να είναι ανάλογη (ελαχιστοποίηση της επίδρασης στη συσταλτικότητα, φάρμακα με χρονότροπη δράση εάν η καρδιακή παροχή είναι ρυθμοεξαρτώμενη κ.λ.π.).

Οι περιπτώσεις παραμένοντας αρτηριακού πόρου (PDA) διακρίνονται α) σε πρόωρα συνήθως νεογνά μετά την αποκατάσταση της οξείας αναπνευστικής δυσχέρειας, όπου συνδυάζεται με καρδιακή ανεπάρκεια, β) σε μεγαλύτερα ασυμπτωματικά βρέφη (συνήθως με σύνδρομο Down) όπου ανακαλύφθηκε το γνωστό τραχύ φύσημα του PDA. Η περιεγχειρητική αντιμετώπιση ευνόητα στην πρώτη περίπτωση είναι αντίστοιχη με τις βαρειές περιπτώσεις VSD, ενώ στη δεύτερη περίπτωση τα περιθώρια ασφάλειας είναι συνήθως ευρύτερα.

Οι περιπτώσεις μεσοκοιλιακού ελλείματος (ASD) είναι συνήθεις και συνδυάζονται με μικρή αιμοδυναμική επιβάρυνση. Η επικοινωνία είναι αριστερά-δεξιά, η δεξιά κοιλία διατείνεται αλλά σπάνια ανεπαρκεί λόγω των μικρών αντιστάσεων της πνευμονικής κυκλοφορίας. Η αριστερά δεν εκτίθεται σε φορτίο όγκου ή πίεσης και έτσι σχεδόν ποτέ δεν εμφανίζεται καρδιακή ανεπάρκεια ή πνευμονικό οίδημα. Ωστόσο, τα παιδιά με ASD είναι εκτεθειμένα σε αυξημένο κίνδυνο αρρυθμιών, πρόπτωσης μιτροειδούς και ενδοκαρδίτιδας.

Κυάνωση που οφείλεται πρωτοπαθώς σε στενοαπόφραξη της πνευμονικής κυκλοφορίας

Στις περιπτώσεις αυτές επιβάλλεται ο έλεγχος του

shunt όπως περιγράφηκε σε προηγούμενη παράγραφο. Η αντιμετώπιση λοιπόν περιλαμβάνει πρόληψη της αύξησης των PVR, πρόληψη της ελάττωσης των SVR ή φαρμακευτική αύξησή τους, αποφυγή της απόφραξης των αεραγωγών και των υψηλών ενδοπνευμονικών πιέσεων, της οξέωσης, της αφυδάτωσης και της υποβολαιμίας. Κατά την διάρκεια της αναισθησίας, τα πτητικά μπορεί να μην είναι ανεκτά κι η χορήγηση πρωτοξειδίου του αζώτου πρέπει να τιλοποιείται με αέρια αίματος και παλμική οξυμετρία, ή ν' αποφεύγεται. Στα νεογέννητα πρέπει να λαμβάνονται όλα τα μέτρα για την διατήρηση ανοικτού του αρτηριακού πόρου. Η λειτουργική σύγκλειση του πόρου γίνεται σε 24-48 ώρες μετά τη γέννηση, ενεργοποιούμενη απ' την αύξηση του αρτηριακού PO₂, απ' την ελάττωση των επιπέδων προσταγλαδινών μετά την γέννηση (διακοπή πλακούντιας παραγωγής και αύξηση μεταβολισμού στους πνεύμονες) και μπορεί να αναστραφεί με χορήγηση προσταγλαδίνης E (PGE, prostin). Στα νεογνά αυτά που έγινε έγκαιρα διάγνωση της συγγενούς καρδιοπάθειας αυτού του τύπου (Fallot, ατρησία πνευμονική ή τριγλώχινας κ.λ.π.) η στάγδην αγωγή με προσταγλαδίνες πρέπει να συνεχίζεται διεγχειρητικά κατά την μη καρδιοχειρουργική επέμβαση και μετεγχειρητικά, δεδομένου ότι πρέπει να προχωρήσουν γρήγορα και σε K/X επέμβαση δημιουργίας παρηγορικού ιατρογενούς shunt προς τον πνεύμονα (Blalock-Taussing, ή Waterson, ή Pott). Είναι προφανές ότι η μη K/X επέμβαση πρέπει να είναι εξαιρετικά επείγουσα και οι αποφάσεις για τους χειρισμούς πρέπει να λαμβάνονται όχι αβίαστα.

Κυάνωση που οφείλεται πρωτοπαθώς σε ανάμειξη της κυκλοφορίας

Στις βαριές αυτές διαμαρτίες, ο τίτλος της νόσου εμπεριέχει συνδυασμένη ανωμαλία (π.χ.: στην ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών προϋποτίθεται ότι συνυπάρχει PDA ή ASD, στον κοινό αρτηριακό πόρο υπάρχει VSD κ.λ.π.). Η ανάγκη χορήγησης αναισθησίας σε παιδάκια με τέτοιες παθήσεις από μη καρδιοαναισθησιολόγο είναι εξαιρετικά σπάνια γιατί απ' ενός οι παθήσεις δεν είναι συχνές και απ' ετέρου τακτική μη K/X επέμβαση σχεδόν ποτέ δεν θα θεωρηθεί πρωτεύουσα έναντι της διόρθωσης της βλάβης. Πάντως, από πλευράς περιεγχειρητικής αντιμετώπισης ισχύουν αυτά που αναφέρθηκαν στην προηγούμε-

νη παράγραφο.

Μετάθεση των μεγάλων αγγείων

Η συστηματική κυκλοφορία οξυγονώνεται υποχρεωτικά από κάποια επικοινωνία (PDA, VSD, ASD) ωστόσο η στεφανιαία κυκλοφορία λαμβάνει αίμα χαμηλού κορεσμού κι η καρδιά ανεπαρκεί πρώιμα. Επείγουσα παρηγορική θεραπεία μπορεί να γίνει στο εργαστήριο καθετηριασμού (διάσχιση του μεσοκολπικού - ballon atrial septostomy, Rashkind procedure). Το είδος της χειρουργικής αντιμετώπισης εξαρτάται από το K/X κέντρο. Για τις μη K/X επεμβάσεις ισχύουν αυτά που αναφέρθηκαν στην προηγούμενη παράγραφο.

ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΚΑΤΑ ΤΗΝ ΜΕΤΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΠΟΥ ΣΧΕΤΙΖΟΝΤΑΙ ΜΕ ΤΗΝ ΠΡΟΕΓΧΕΙΡΗΤΙΚΗ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ

Μετεγχειρητικά πρέπει να αντιμετωπισθούν προβλήματα που σχετίζονται: α) με τη μη K/X επέμβαση, και β) με την προεγχειρητική κατάσταση του κυκλοφορικού του ασθενή. Τα τελευταία σχετίζονται με την φύση της διαμαρτυρίας και την λειτουργική επίπτωσή της, αποτελούν σημεία αναφοράς και σε μεγάλο βαθμό καθορίζουν τους μετεγχειρητικούς στόχους (π.χ. η προεγχειρητική PaO₂). Έτσι, πρέπει να αναζητούνται και να εκτιμώνται με προσοχή, από το ιστορικό και την εξέταση, σημεία όπως: υπολειπόμενη ανάπτυξη, αδυναμία απόκτησης βάρους, επίπεδο δραστηριότητας (στα νεογέννητα εκτιμώνται κατά την σίτιση σημεία όπως: ιδρώτας, ταχύπνοια, κυάνωση εύκολη κόπωση), συγκοπικές κρίσεις, επαναλαμβανόμενες λοιμώξεις αναπνευστικού, αρτηριακή πίεση, αναπνευστική συχνότητα και σφύξεις σε όλα τα σημεία ψηλάφησης σε ηρεμία, ακρόαση φυσημάτων κ.λ.π. Στα πρόωρα με PDA συχνά συνυπάρχει αναπνευστική ανεπάρκεια, εντεροκολίτιδα και διαταραγμένη νεφρική λειτουργία.

Σε παιδιά με ανωμαλίες του τόξου πρέπει προσεκτικά να αναζητηθεί η παρουσία του θύμου στην ακτινογραφία θώρακα. Η απουσία του θύμου στο σύνδρομο Di George σχετίζεται με πιθανότητα αντιδράσεων κατά τις μεταγγίσεις. Εάν η απουσία του θύμου είναι επιβεβαιωμένη, το προς μετάγγιση αίμα πρέπει να υφίσταται ειδική επεξεργασία για την καταστροφή των λεμφοκυττάρων του δότη και την

Πίνακας 3.

Πρόληψη και αντιμετώπιση Υπερκυανωτικής Συνδρομής κατά την περιεγχειρητική περίοδο
<p><i>Πρόληψη</i></p> <p>Επαρκής προαναισθητική καταστολή</p> <p>Διατήρηση του β-αδρενεργικού αποκλεισμού</p> <p>Διατήρηση επαρκούς βάθους αναισθησίας</p> <p>Αποφυγή υποβολαιμίας</p>
<p><i>Θεραπεία</i></p> <p>Αντιμετώπιση της απόφραξης του αεραγωγού</p> <p>Υπεραερισμός με 100% οξυγόνο</p> <p>Χορήγηση καταστολής ή αύξηση του βάθους αναισθησίας</p> <p>Χορήγηση Φαινυλεφρίνης 5-10 µg/kg</p> <p>Χορήγηση εσμολόλης 100-200 µg/kg/min</p> <p>Συμπίεση της αορτής</p>

αποφυγή αντίδρασης (graft-versus-host reaction).

Τα παιδιά με πολυκυτταραιμία ή με χαμηλή συστηματική ροή παρουσιάζουν αυξημένο κίνδυνο θρόμβωσης κατά την τοποθέτηση αρτηριακού καθετήρα.

Πνευμονική υπέρταση

Το πρόβλημα της προϋπάρχουσας πνευμονικής υπέρτασης σε συγγενή ελλείματα με αριστερά-δεξιά shunts που να οδηγεί σε συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια συμβαίνει άμεσα μετά την Κ/Χ διόρθωση και όχι στις μη Κ/Χ επεμβάσεις. Ωστόσο, ακόμη και στις τελευταίες, μετεγχειρητικός πόνος ή stress μπορεί να οδηγήσουν σε πνευμονική αγγειοσύσπαση και αύξηση των πιέσεων στην πνευμονική κυκλοφορία. Το αλκαλωτικό pH αίματος και οι υψηλές κυψελιδικές συγκεντρώσεις οξυγόνου θεωρούνται σημαντικοί αγγειοδιασταλτικοί παράγοντες της πνευμονικής κυκλοφορίας. Πρέπει να αποφεύγονται οι ατελεκτασίες, το πνευμονικό οίδημα και να διευκολύνεται η αποβολή των εκκρίσεων. Ενώ η εφαρμογή PEEP μπορεί να είναι απαραίτητη για την πρόληψη της κυψελιδικής υποξίας, ο υπεραερισμός με υψηλούς όγκους και η εξ αυτού αύξηση των αγγειακών αντιστάσεων (vessel stretch) μπορεί να επιτείνουν την πνευμονική υπέρταση.

Φαρμακευτική αγωγή κατά την εισαγωγή στη Μ.Ε.Θ.

Τα νεογνά με βαρείες συγγενείς διαμαρτίες διακομίζονται στην ΜΕΘ με λίστα φαρμάκων που ελάμβαναν προεγχειρητικά ή και κατά την διάρκεια της επέμβασης. Τα φάρμακα αυτά πρέπει συνήθως να προστεθούν στην κατασταλτική και αναλγητική φαρ-

μακευτική αγωγή, ενώ δεν αποκλείεται, για κάποιο διάστημα, να προστεθεί και μυοχαλαρωτικό.

Στα φάρμακα αυτά περιλαμβάνονται συνήθως: δακτυλίτιδα, διουρητικά, προπρανολόλη (π.χ. έλεγχος υποβαλβιδικού σπασμού στη Fallot, έλεγχος ταχυαρρυθμιών), αγγειοδιασταλτικά και αποκλειστές διαύλων ασβεστίου (έλεγχος συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας), ενδοφλέβια στάγδην PGE₁ κ.λ.π. Υπενθυμίζεται τέλος η ειδική αντιβιοτική αγωγή που πρέπει να συνεχιστεί για την πρόληψη της ενδοκαρδίτιδας.

Ειδικά προβλήματα με μόνιμο χαρακτήρα σε παιδιά που στο παρελθόν έχουν υποστεί Κ/Χ επέμβαση Αρρυθμίες/κολποκοιλιακός αποκλεισμός μετά καρδιοτομή (postcardiotomy heart block)

Είναι γνωστή η συμβολή της κολπικής σύσπασης στον όγκο παλμού και η εξάρτηση της καρδιακής παροχής από την συχνότητα στα παιδιά και ιδιαίτερα στα νεογνά. Η αντιμετώπιση τέτοιων καταστάσεων μπορεί να γίνει είτε με βηματοδότηση είτε με φαρμακολογική επιτάχυνση του ρυθμού των κοιλιών (π.χ. χορήγηση ισοπροτερενόλης).

Διαφραγματική παράλυση

Πρόκειται για μονόπλευρη παράλυση που οδηγεί συνήθως σε παρατεταμένη περίοδο μετεγχειρητικής υποστήριξης της αναπνοής μετά την Κ/Χ επέμβαση. Στη συνέχεια, αναμένεται αυτόματη ίαση, ή ο ασθενής υφίσταται ειδική θεραπεία. Εάν στο μεταξύ, ο ασθενής χειρουργηθεί για άλλο λόγο, η μετεγχειρητική μηχανική υποστήριξη υποστηρίξει της αναπνοής αναμένεται παρατεταμένη.

Σύνδρομο μετά περικαρδιοτομή (postpericardiotomy syndrome)

Πρόκειται για άγνωστης αιτιολογίας περικαρδιακή φλεγμονή, μερικές φορές με σημεία επιπωματισμού. Οι ασθενείς λαμβάνουν στεροειδή και άλλα αντιφλεγμονώδη.

Χυλοθώραξ

Η ιατρογενής βλάβη του θωρακικού πόρου ή η αυτόματη ρήξη του επί ψηλών φλεβικών πιέσεων αποτελεί επιπλοκή της Κ/Χ επέμβασης που οδηγεί σε πλευριτική συλλογή λεμφικού χυλού. Η θεραπεία του συνίσταται σε δίαιτα χαμηλής περιεκτικότητας λιπα-

ρών οξέων μακράς αλύσου, και σε χαμηλή απολίωση, που οδηγεί σε απορρόφηση της συλλογής χωρίς εμφανείς κλινικά συνέπειες. Ο χυλοθώραξ μπορεί να επιταθεί ή ν' αποτελέσει πρόβλημα κατά τον μηχανικό αερισμό κατά την μετεγχειρητική θεραπεία για μη K/X επέμβαση.

Νεαροί ασθενείς με μεταμοσχευμένη καρδιά

Οι αναφορές στη βιβλιογραφία για την μετεγχειρητική εντατική θεραπεία σε μη K/X επεμβάσεις παιδιών με μεταμοσχευμένη καρδιά είναι ανεπαρκείς. Η μεταμόσχευση αποτελεί δεύτερη συνήθως επιλογή σε παιδιά με βαριές διαμαρτίες (π.χ. στο σύνδρομο υποπλαστικής αριστερής κοιλίας αντί των επεμβάσεων Norwood-Fontan) αλλά σήμερα τελείται σε όλο και μικρότερο αριθμό. Απ' το δημοσιευμένο πρόγραμμα μεταμοσχεύσεων του Thoraxcenter, Erasmus

University, Rotterdam, μέχρι τον Δεκέμβριο του 1992 είχαν τελεσθεί 8 μεταμοσχεύσεις σε παιδιά, σε σύνολο 201 μεταμοσχεύσεων. Όλες οι «παιδικές» μεταμοσχεύσεις ήταν επιτυχείς και όλοι οι νεαροί ασθενείς ξανάρχισαν το σχολείο. Στα απώτερα προβλήματα των ασθενών αυτών συμπεριλαμβάνονται: ποικιλία λοιμώξεων εκ της ανοσοκατασταλτικής αγωγής, υπέρταση και νεφρική ανεπάρκεια, κακοήθεις νόσοι, διατρήσεις εντέρων και περιτονίτις, αγγειακές αστερονεκρώσεις, υπερχοληστεριναιμία, υπεργλυκαιμία εκ κορτικοστεροειδών, καρδιακή ανεπάρκεια (allograft coronary artery disease), και ψυχολογικές διαταραχές. Εάν οι νεαροί αυτοί ασθενείς προσέλθουν για μη K/X επέμβαση, τα παραπάνω πρέπει να είναι γνωστά στην περιεγχειρητική ιατρική ομάδα, που πρέπει άλλωστε να πλαισιώνεται από τους ιατρούς που παρακολουθούν αυτούς τους ασθενείς.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Balk A.: Clinical aspects of heart transplantaion. Proefschrift, Rotterdam 1993.
2. Boucek M., Kanakriyeh M., Mathis C., et al: Cardiac transplantation in infancy: donors and recipients. J. Pediatr 116:171, 1990.
3. Curtis J., Nwarawong W., Walls J., et al: Elevated hemidiaphragm after cardiac operations: incidence, prognosis and relationship to the use of topical ice slush. Ann Thorac Surg 48: 764, 1989.
4. De Boer J.: Αναισθησία σε παιδιά με καρδιοπάθεια, 2ο Μετεκπαιδευτικό Σεμινάριο: Παιδιατρική Αναισθησία και Ανάνηψη, Θεσ/νίκη 1996.
5. Fuhrman B., Papo M.: Critical Care after surgery for congenital cardiac disease. In: Pediatric Critical Care, Fuhrman & Zimmerman, (Eds), Mosby, 1992.
6. Lister G., Pitt B.: Cardiopulmonary interactionw in the infant with congenital heart disease. Clin Chest Med 4:219, 1983.
7. Ortiz R., Cilley R., Barrlett R.: Extracorporeal membrane oxygenation in pediatric respiratory failure. Pediatr Clin North Am 34 (1): 39, 1987.
8. Rothstein P.: Congenital heart disease. In: Manual of Cardiac Anesthesia, Thomas & Kramer, 2nd Ed, Churchill Livingstone 1993.
9. Schwatz A.: Anesthesia management of children with congenital heart disease undergoing non-cardiac surgery. Annual Refresher Course Lectures A.S.A., 552, 1998.