

- Μπορεί να είναι δύσκολο να γίνει διάκριση από την παθολογική περιφερική στένωση της περιφερικής αρτηρίας σε σύνδρομο Williams ή σύνδρομο (συγγενούς) ερυθράς-το φύσημα μπορεί να παρατείνεται πέραν του 2^{ου} καρδιακού τόνου S₂ σε αυτές τις καταστάσεις
- **Υπερκλείδια φύσηματα ροής:** Τραχύ Crescendo-decrescendo, υψίσυχνα εξαιτίας φυσιολογικής ροής του αίματος στην αορτή και στα αγγεία της κεφαλής/τραχήλου· καλύτερη ακρόαση πάνω από τις κλείδες (π.χ., πάνω από τις καρωτίδες)
 - Ακρόαση σε καθιστή ή ύπτια θέση· μειωμένη ακρόαση με υπερέκταση της ωμικής ζώνης (βραχιόνες προς τα πίσω)
 - **Αορτικό συστολικό φύσημα ροής:** Συστολικό εξωθητικό φύσημα στην περιοχή της αορτής εξαιτίας αυξημένης, συσταλτικότητας· άγχος, αναιμία, υπερθυρεοειδισμός, πυρετός, πολύ καλή φυσική κατάσταση
 - Εάν το φύσημα αυξάνεται με μείωση του προφορτίου (χειρισμός Valsalva, κάθισμα οκλαδόν) → υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια (HOCM)
- **Φλεβικός βόμβος:** Ο πιο κοινός τύπος συνεχούς φύσηματος και καλοήθης
 - Ακούγεται καλύτερα στην υποκλείδια περιοχή με τον ασθενή σε καθιστή ή όρθια θέση· συνήθως > στη δεξιά πλευρά
 - Ελαττώνεται σε ύπτια θέση ή με πίεση πάνω από τη σφαγίτιδα φλέβα

Παθολογικά Φυσημάτα (Circulation 2005;111:e20)

- Συστολικά-συνήθως διαρκούν περισσότερο και είναι πιο ηχηρά από τα αντίστοιχα αθώα
 - Ολοσυστολικά: Επικαλύπτουν τον 1^ο καρδιακό τόνο (S₁)· εάν είναι σταθερά· Μεσοκοιλιακή Επικοινωνία/ (VSD), Ανεπάρκεια Μιτροειδούς Βαλβίδας (MR), Παλινδρόμηση Τριγλώχινας (TR)· εάν κορυφώνεται, τότε Ανοικτός Βοτάλειος Πόρος (PDA)
 - Εξώθησης (Αορτική στένωση (AS), Πνευμονική στένωση (PS)): Παθολογικά σημεία αποτελούν η παρουσία ήχου εξώθησης, παράδοξο διχασμού του 2^{ου} καρδιακού τόνου
 - Εκτίμηση παλμών, παρουσία καρδιακής ανεπάρκειας (διάταση σφαγίτιδων (JVD), κ.λπ.), διαστολικό φύσημα επίσης
- Διαστολικά: Με την εξαίρεση του φλεβικού βόμβου, όλα τα διαστολικά φυσημάτα είναι παθολογικά
 - Συχνά χρειάζεται να αλλάξει θέση ο ασθενής για καλύτερη ακρόαση της καρδιάς (σε καθιστή θέση με κάμψη του κορμού προς τα εμπρός για αορτικούς ήχους και σε αριστερή πλάγια κατακεκλιμένη θέση για καλύτερη ακρόαση ήχων της μιτροειδούς βαλβίδας)
 - Πρώιμα διαστολικά: Συνήθως decrescendo· σχετίζονται με ανεπάρκεια αορτικής ή πνευμονικής βαλβίδας
 - **Μεσοδιαστολικά φυσημάτα:** Crescendo-decrescendo εξαιτίας αυξημένης ροής αίματος φυσιολογικής Μιτροειδούς Βαλβίδας (MV)/Τριγλώχινας (TV) ή εξαιτίας Στένωσης Μιτροειδούς Βαλβίδας (MS)/Τριγλώχινας (TS)
 - Τελοδιαστολικά φυσημάτα: Crescendo και επίσης σχετίζονται με στένωση μιτροειδούς βαλβίδας ή τριγλώχινας
- Συνεχή: Φύσημα που μοιάζει με τραχύ ήχο μηχανής τυπικό για PDA

Περαιτέρω Αξιολόγηση (Circulation 2005;111:e20)

- Εξαρτάται από την κλινική εκτίμηση του ασθενούς· εάν ασυμπτωματικό, η κλινική εξέταση είναι συνήθως επαρκής
- Το υπερηχογράφημα καρδιάς είναι η εξέταση αναφοράς (gold standard) για την εκτίμηση των δομών της καρδιάς· συμπληρωματική εξέταση με ΗΚΓ ή ακτινογραφία θώρακος μπορεί να είναι χρήσιμη· ορισμένοι προτείνουν παραπομπή σε παιδοκαρδιολόγο πριν την απεικόνιση

ΣΥΓΚΟΠΗ

Ορισμός (Pediatr Rev 2000;21:384; Pediatr Rev 2000;21:201)

- Αιφνίδια, συχνά σύντομη απώλεια συνείδησης και του μυϊκού τόνου εξαιτίας
↓ εγκεφαλικής αιματικής ροής
- Προσυγκοπή είναι το αίσθημα ότι κάποιος είναι έτοιμος να λιποθυμήσει

Αιτιολογία

- Κρίσεις κατακράτησης αναπνοής: Συχνότητα εμφάνισης 4,6% και κατά κύριο λόγο στο 1-5 έτος της ηλικίας τους, ισχυρό οικογενειακό ιστορικό
 - Προκαλούνται από πόνο, θυμό ή απογοήτευση· φυσιολογική ή κλινική και νευρολογική εξέταση
 - Κυανωτικού τύπου (80%): κορυφώνονται στα 2 έτη και υποχωρούν μέχρι τα 5 έτη
 - Χαρακτηρίζεται από μια πρόδρομη περίοδο κλάματος και στη συνέχεια βίαιη εκπνοή και άπνοια

- Καταναγκαστικός χειρισμός Valsalva → ↑ ενδοθωρακική πίεση → ↓ καρδιακή παροχή → ↓ εγκεφαλικής αιματικής ροής, απώλεια συνείδησης, και απώλεια μυϊκού τόνου
- Μπορεί να σχετίζεται με γενικευμένες κλονικές συσπάσεις, οπισθότονο και βραδυκαρδία
- Ωχρού τύπου (20%): Προκαλούνται από απογοήτευση, πόνο, αιφνιδιασμό ή μικροτραυματισμούς
 - Αρχικά το παιδί ησυχάζει και κατακρατά την αναπνοή → ωχρότητα → απώλεια συνείδησης και απώλεια του μυϊκού τόνου
 - Ανώμαλη επιβράδυνση του καρδιακού ρυθμού με οφθαλμική συμπίεση σε > 50% των περιπτώσεων
 - Οφθαλμικό τεστ συμπίεσης με τουλάχιστον 3 sec ασυστολίας, ακολουθούμενο από ωχρή κρίση συγκοπής, και απουσία επιληπτικών μορφών εκφορτίσεων στο ΗΕΓ επιβεβαιώνει τη διάγνωση
- Νευροκαρδιογενής (vasovagal) συγκοπή: ~ 75% συγκοπτικών επεισοδίων στα παιδιά. Εξαιτίας δυσλειτουργίας αυτόνομου νευρικού συστήματος · συχνά + οικογενειακό ιστορικό
 - Συνήθως σε εφήβους μετά από παρατεταμένη ορθοστασία σε ένα πολυπληθές, θερμό περιβάλλον
 - Χαρακτηριστικά πρόδρομα συμπτώματα ναυτία, εφίδρωση, ζάλη ή χασμουρητό
- Καρδιογενής αιτιολογία
 - Αρρυθμιόγonos: Παρατεταμένο QT, Σύνδρομο WPW (Wolff-Parkinson-White), καρδιακός αποκλεισμός, σύνδρομο νοσούντος φλεβοκόμβου, υπερκοιλιακή ταχυκαρδία
 - Πρόσφατη μελέτη του QTc σε παιδιά που προσκομίζονται στα Επείγοντα Περιστατικά: το 1/3 αυτών με QTc \geq 440 ms (παρατεταμένο)· από αυτά το 31% επανέρχεται για επανέλεγχο και το 62,5% αυτών παρουσιάζει σε σημαντικό βαθμό αποκατάσταση του QTc στον επανέλεγχο (Pediatrics 2011;128: e1395)
 - Δομική: υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια, σοβαρή αορτική/πνευμονική στένωση, πνευμονική υπέρταση, ανωμαλία της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας
 - POTS (σύνδρομο ορθοστατικής ταχυκαρδίας -Postural orthostatic tachycardia syndrome)
 - Μυξώματα
- Νευροψυχιατρικές
 - Σπασμοί/ατονικές κρίσεις
 - Σύνδρομο υπεραερισμού/ κρίσεις πανικού
 - Υπογλυκαιμία: Σταδιακή έναρξη με αδυναμία, πείνα, εφίδρωση, ανησυχία, σύγχυση
 - Ημικρανίες που σχετίζονται με σπασμούς αγγείων του σπονδυλοβασικού αγγειακού συστήματος- ο η κεφαλαλγία εξακολουθεί να υφίσταται μετά την αφύπνιση
 - Καλοήθης παροξυσμικός ίλιγγος: Επεισόδια αιφνίδιας πτώσης με ζάλη σε ασθενείς < 6 ετών
- Συγκοπή μετά από βήχα: Πιο συχνή σε παιδιά με άσθμα
 - Ανάκαμψη μέσα σε δευτερόλεπτα, και η συνείδηση αποκαθίσταται μέσα σε λίγα λεπτά

Κλινικές εκδηλώσεις

- Το ιστορικό είναι το πιο σημαντικό όσον αφορά την επιλογή των διαγνωστικών δοκιμασιών καθοδήγησης της θεραπείας
- Θα πρέπει να περιλαμβάνει την ώρα της ημέρας, την ώρα του τελευταίου γεύματος, και στοιχεία για τις προηγούμενες δραστηριότητες
 - Συγκοπή σε κατάσταση ηρεμίας/καθήμενος υποδηλώνει σπασμούς ή αρρυθμίες
 - Συγκοπή σε άσκηση υποδηλώνει Υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια
 - Συγκοπή, σε όρθια στάση υποδηλώνει Νευροκαρδιογενή (vasovagal) συγκοπή
 - Συγκοπή χωρίς πρόδρομα συμπτώματα υποδεικνύει πρωτογενή καρδιακή αιτία
- Φαρμακευτικό ιστορικό συμπεριλαμβανομένων συνταγογραφούμενων και μη σκευασμάτων, και παράνομων ουσιών
- Οικογενειακό ιστορικό: Αιφνίδιος θάνατος άγνωστης αιτιολογίας, κώφωση, αρρυθμίες, συγγενής καρδιοπάθεια, σπασμοί, μεταβολικά νοσήματα, ή έμφραγμα του μυοκαρδίου σε νεαρή ηλικία

Ιατρική εξέταση

- Καρδιολογικές εξετάσεις: σφυγμός, αρτηριακή πίεση, έλεγχος για ορθοστατική υπόταση, φυσήματα, καρδιακοί ήχοι, λεπτομερής νευρολογική εξέταση

Διαγνωστικές δοκιμασίες: Καθοδηγούμενες από το ιστορικό και την φυσική εξέταση

- Η μέτρηση της γλυκόζης του ορού και των ηλεκτρολυτών σπάνια αποδεικνύεται χρήσιμη, εκτός εάν έχει προηγηθεί οξύ επεισόδιο
- ΗΚΓ: Αξιολογεί ρυθμό, αγωγιμότητα, πρόωρους παλμούς, κύματα δ, διεύρυνση του θαλάμου, PR, QRS, και QTc· περαιτέρω εξετάσεις με τεστ κόπωσης ή 24ωρο Holter αν χρειαστεί
- Τοξικολογικός έλεγχος
- Ήχοκαρδιογραφικές τεχνικές με Doppler

- Δοκιμασία ανάκλισης (tilt test) για συγκοπή θέσης
- ΗΕΓ: Σε ασθενή με παρατεταμένη απώλεια συνείδησης, υποψία σπασμών μετακριτικά, υπνηλία ή σύγχυση
- Εκτίμηση από καρδιολόγο ενδείκνυται για παθολογικό καρδιακό φύσημα, πόνος στο στήθος που προηγείται της συγκοπής, αρρυθμία, ↑ QTc, κύματα Q, strain δεξιάς κοιλίας (που υποδηλώνει πνευμονική υπέρταση) ή υπερτροφία της αριστερής κοιλίας στο ΗΚΓ ή με οικογενειακό ιστορικό μυοκαρδιοπάθειας ή αιφνίδιου θανάτου

Θεραπεία

- Κρίσεις κατακράτησης αναπνοής: Η διαβεβαίωση και επεξήγηση της παθοφυσιολογίας είναι το πιο σημαντικό
 - Θεραπεία με σίδηρο έχει αποδειχθεί ότι μειώνει την συχνότητα εμφάνισης των κρίσεων κατακράτησης κυανωτικού τύπου
 - Σκεφτείτε το ενδεχόμενο χρήσης αντιχολινεργικών στον ωχροό τύπο εφόσον οι κρίσεις γίνουν σοβαρές ή συχνές
- Νευροκαρδιογενή: Ιστορικό και ιατρική εξέταση αρνητικά για άλλες αιτίες και ΗΚΓ φυσιολογικό· δοκιμή θεραπείας με χορήγηση υγρών: 237 mL υγρών κάθε 2-4 ώρες και 473 mL υγρών πριν από αθλητική δραστηριότητα. 90% θα ανταποκριθεί χωρίς ανάγκη για περαιτέρω παραπομπή. Οι μη ανταποκρινόμενοι να παραπέμπονται σε καρδιολόγο, μπορεί να χρειαστεί από του στόματος συμπλήρωμα άλατος +/- φλουντροκορτιζόνη (Pediatr Rev 2003;24:269)
- Καρδιακή: Συμπεριλάβετε τη φαρμακευτική αγωγή, κατάλυση έκτοπων εστιών δεματίου με ραδιοσυχνότητας ή την τοποθέτηση βηματοδότη
 - Ασθενείς με παρατεταμένη QT δεν πρέπει να λαμβάνουν μακρολίδες ή σισαπρίδη
- Σπασμοί: Κατάλληλα αντιεπιληπτικά

ΘΩΡΑΚΙΚΟΣ ΠΟΝΟΣ

Ορισμός (Pediatr Clin North Am 2004;51:1553; Pediatr Rev 2010;31:e1)

- Ο Θωρακικός πόνος (CP) στον παιδιατρικό πληθυσμό στην συντριπτική του πλειοψηφία είναι καλοήθης, αλλά μπορεί να έχει σημαντικές επιπτώσεις στους ασθενείς· το 50% των ασθενών απουσιάζει από το σχολείο, το 69% περιορίζει τις δραστηριότητες του
- Η αιτία μπορεί να εντοπίζεται στο μυοσκελετικό, αναπνευστικό, καρδιακό, γαστρεντερικό, ή στο νευρικό σύστημα
- Συχνότητα του θωρακικού πόνου ως αποτέλεσμα καρδιακής πάθησης 2-5%

Επιδημιολογία (Pediatr Rev 1986;8:56; Pediatr Rev 2010;31:e1)

- Πρωταρχικό σύμπτωμα σε 0,3-0,6% των παιδιατρικών ασθενών, στα επείγοντα περιστατικά ή εξωτερικά ιατρεία
- Μπορεί να είναι χρόνιος πόνος που διαρκεί έως και 6 μήνες σε ποσοστό 15-36% των ασθενών, έως και 1 έτος σε ποσοστό 8% των ασθενών
- Μέση ηλικία εμφάνισης είναι τα 12-14 έτη

Κλινικές εκδηλώσεις

- Λεπτομερές Ιστορικό: Περιγράψτε ποιότητα πόνου (εντόπιση και διάρκεια), αντανάκλαση, δριμύτητα, χρονική συσχέτιση (με αναπνοή, φαγητό, δραστηριότητα), επιβαρυντικοί ή ελαφρυντικοί παράγοντες
- Σε νεότερους ασθενείς, αξιολογήστε ιστορικό συγκεκριμένης λήψης τοξικών/δηλητηριωδών ουσιών
- Πόνος στο στήθος που σχετίζεται/ συνδέεται με άσκηση, συγκοπή, ελαφρά ζάλη, αίσθημα παλμών είναι ανησυχητικός
- Οικογενειακό ιστορικό αιφνίδιου θανάτου, υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια (HOCM), πρόπτωση μιτροειδούς βαλβίδας (MVP), σύνδρομο Marfan ή ατομικό ιστορικό νόσου Kawasaki – ανησυχητικά σημεία

Αιτιολογία (Pediatr Rev 2010;31:e1; Pediatr Clin North Am 2004;51:1553)

- **Καρδιακή: Σπάνια**· υπεύθυνη για < 5-6% των παιδιατρικών περιστατικών πόνου στο στήθος
 - **Πρόπτωση της μιτροειδούς βαλβίδας:** 18% των ασθενών με πρόπτωση μιτροειδούς έχουν πόνο στο στήθος, αν και ο πόνος δεν οφείλεται στην πρόπτωση της βαλβίδας, ασαφές εάν υπάρχει δυσλειτουργία του νευροενδοκρινικού ή αυτόνομου νευρικού συστήματος
 - Έλεγχος σε ύπτια/ καθιστή και όρθια θέση για μεσοσυστολικό click και τελοσυστολικό φύσημα
 - Συσχέτιση με το άγχος υπάρχει· διάγνωση με υπερηχογράφημα καρδιάς
 - **Περικαρδίτιδα:** Πόνος οξύς και διαξιφιστικός· συχνά πλευριτικός και αλλάζει ανάλογα με τη θέση του σώματος· βελτιώνεται με κάμψη προς τα εμπρός· μπορεί να υπάρχουν συμπτώματα πρόσφατης λοίμωξης του ανώτερου αναπνευστικού ή πυρετός. Η ιογενής αιτιολογία είναι η πιο κοινή

- Μπορεί να είναι λοιμώδης, φλεγμονώδης (με νοσήματα του συνδετικού ιστού (CTDs)), νεοπλασματική, ή ως αποτέλεσμα ακτινοθεραπείας (XRT)
- Αναζήτηση ήχου περικαρδιακής τριβής: ΗΚΓ με κατασπάσεις του PR διαστήματος και ανασπάσεις του ST διαστήματος σε όλες τις απαγωγές. Η ανάσπαση του PR στην aVR απαγωγή είναι το πιο ειδικό εύρημα
- Η μυοκαρδίτιδα μπορεί επίσης να παρουσιάζει πόνο στο στήθος, αλλά συνήθως σχετίζεται με περικαρδίτιδα
- **Σπασμός των στεφανιαίων αγγείων:** Εμφανίζει πολύ έντονο/διαπεραστικό, διάχυτο πόνο στο στήθος που συνοδεύεται από λαχάνιασμα στην αναπνοή, εφίδρωση, αντανάκλαση του πόνου στον αριστερό βραχίονα, στον τράχηλο, ή στη γνάθο· ελαφρά ζάλη /συγκοπή
 - Η εξέταση μπορεί να δείξει καλπαστικό ρυθμό (S_3 και S_4), +/- σημεία φτωχής καρδιακής λειτουργίας
 - Σκεφτείτε το ενδεχόμενο λήψης κοκαΐνης, ελέγξτε τις τοξικολογικές εξετάσεις, και εάν υπάρχει υποψία χρήσης κοκαΐνης χορηγήστε συνδυασμό α - και β- ανταγωνιστών → μόνο β-ανταγωνιστής → ανεμπόδιστη α- δράση και περιφερικός αγγειόσπασμος
 - Μπορεί επίσης να παρατηρηθεί αποφρακτική νόσος των αγγείων με ορισμένους τύπους συστηματικής νόσου· π.χ., δρεπανοκυτταρική αναιμία
- **Ανωμαλίες των στεφανιαίων αρτηριών:** Σπάνιες· οι στεφανιαίες αρτηρίες εκφύονται από την αντίθετη πλευρά του κόλπου του Valsalva, αυξάνουν τον κίνδυνο για ισχαιμία και αιφνίδιο θάνατο
 - Συνήθως εκδηλώνεται με αιφνίδιο θάνατο, αλλά σε μία μελέτη 5/27 άτομα είχαν εμφανίσει με πόνο στο στήθος τα προηγούμενα 2 έτη
 - Πόνος στο στήθος που συνδέεται με άσκηση· συχνά φυσιολογική ή φυσική εξέταση
 - Το ΗΚΓ και το τεστ κοπώσεως δεν έχουν αποδειχθεί χρήσιμα για ταυτοποίηση ασθενών σε κίνδυνο
- **Διαχωρισμός της αορτής:** Ασθενείς με σύνδρομο Marfan, Turner, Ehlers-Danlos, τύπου IV, ή ομοκυστινουρία· εμφανίζει οξύ και υψηλής έντασης πόνο στο στήθος που αντανακλά στην πλάτη
- **Νόσος Kawasaki:** Εάν περιπλέκεται από ανεύρυσμα στεφανιαίας αρτηρίας, μπορεί να παρατηρηθεί στένωση ή θρόμβος ανευρύσματος· εάν υπάρχει ιστορικό πριν από τη νόσο Kawasaki με ανεύρυσμα και εμφανίζει πόνο στο στήθος, πρέπει να θεωρηθεί ισχαιμία μέχρι να αποδειχθεί το αντίθετο
- **Απόφραξη του χώρου εκροής της αριστερής κοιλίας:** Η υπερτροφική αποφρακτική καρδιομυοπάθεια (HOCM) είναι η πιο κοινή αιτία αν και σπάνια συνοδεύεται από πόνο στο στήθος· στην εξέταση συστολικό φύσημα στην περιοχή της αορτής που ενισχύεται σε όρθια θέση ή χειρισμό Valsalva
- **Πνευμονική Υπέρταση:** Ασαφής μηχανισμός· μπορεί να οφείλεται σε διάταση της πνευμονικής αρτηρίας ή ισχαιμία δεξιάς κοιλίας (Am Fam Physician 2001;63:1789)
- **Ταχυαρρυθμίες:** Απότομη έναρξη και παύση, με ή χωρίς δραστηριότητα, συχνά με ναυτία/ έμετο
- **Ιδιοπαθής: 21% των περιπτώσεων,** καμία αιτία δεν έχει αναγνωριστεί σε προοπτική μελέτη (Pediatrics 1988;82:319)
 - Ο μέσος ασθενής με διαλείποντα πόνο στο στήθος για εβδομάδες έως μήνες, οξύς πόνος με ή χωρίς άσκηση, μικρής διάρκειας, χωρίς σχετιζόμενα συμπτώματα, επανεμφάνιση συνήθως, φυσική εξέταση φυσιολογική, και ο πόνος δεν αναπαράγεται
- **Μυοσκελετική: 15-31% των περιπτώσεων** σε προοπτική μελέτη (Pediatrics 1988;82:319)
 - Τέντωμα μυός/Διάστρεμμα ή πλευροχονδρίτιδα από υπερβολική χρήση ή τραύμα. Επαναλήψιμο σε εξέταση
 - Ιστορικό άσκησης/δραστηριότητας, πόνος συνήθως οξύς που αντανακλά, μπορεί να είναι πλευριτικός
 - Πλευροχονδρίτιδα με ευαισθησία κατά την ψηλάφηση της θέσης σύνδεσης της πλευράς με το στέρνο
 - Σύνδρομο Tietze- εντοπισμένη μη πυώδης φλεγμονή των πλευροχονδρικών, πλευροστερνικών ή στερνοκλειδικών αρθρώσεων σε εφήβους· συνήθως μόνο μία άρθρωση
 - Σύνδρομο προκάρδιου «σφιγίματος» –Απότομος/ οξύς, καλά εντοπισμένος πόνος («σούβλισμα»), οξεία έναρξη σε κατάσταση ηρεμίας, και διαρκεί δευτερόλεπτα έως λεπτά· δεν αναπαράγεται στην ψηλάφηση
 - Σύνδρομο ολισθαίνουσας πλευράς: Ολίσθηση τριών πλευρών, της 8^{ης}, 9^{ης} και 10^{ης}, της μίας πάνω από την άλλη (Pediatrics 1985;76:810)
 - Αίσθημα χτύπου ή κρότου (Pop ή click) → αμβλύς πόνος του θωρακικού τοιχώματος/ κοιλιακής χώρας, αναπαράγεται με ανύψωση του πλευρού προς τα εμπρός
- **Ψυχοσωματική/άγχος: 9-20% των περιπτώσεων·** Συχνά χρόνια κατάσταση και συνήθως σε κορίτσια στην εφηβεία

- Το 1/3 με ιστορικό συμπτωμάτων διαταραχής του ύπνου, το 1/2 με οικογενειακό ιστορικό πόνου στο στήθος
- **Αναπνευστική: 2-11% των περιπτώσεων**
 - Ειδικές αιτιολογίες περιλαμβάνουν το άσθμα (πιο συνηθισμένο) και άσθμα επαγόμενο από άσκηση (έλεγχος για συριγμό, +οικογενειακό ιστορικό· Δοκιμή αλβουτερόλης), πνευμονία (πυρετός, βήχας), πνευμονική εμβολή (PE)
 - Πνευμοθώρακας με οξύ πόνο στο στήθος· σταθερός, πλευριτικός, με ταχυκαρδία και με μειωμένους αναπνευστικούς ήχους (το τελευταίο δεν είναι πάντα σημαντικό). Αυξημένος κίνδυνος σε κυστική ίνωση, άσθμα, και σύνδρομο Marfan
- **Γαστρεντερική: 8% των περιπτώσεων**· Γαστροοισοφαγική Παλινδρόμηση (καυστικός πόνος, σχετιζόμενος με γεύματα, επιδεινώνεται σε ύπτια θέση· Δοκιμή αναστολέων της αντλίας πρωτονίων (PPI)), εξετάστε επίσης το ενδεχόμενο πεπτικού έλκους, σπασμού ή φλεγμονής του οισοφάγου, και χολοκυστίτιδας
 - Κατάποση ξένου σώματος ή καυστικής ουσίας μπορεί να εμφανιστεί με πόνο στο στήθος
- Άλλα: Σημαντικό να γίνει αξιολόγηση για μάζες μαστού σε αγόρια και κορίτσια· συνήθως στην εφηβεία
 - Πλευροδυνία (λαβή του διαβόλου) παροξυσμοί οξέος πόνου εξαιτίας λοίμωξης από τον ιό coxsackie

Εκτίμηση

- Εξετάστε το στήθος για ενδείξεις τραύματος, ασυμμετρίας, και ψηλάφηση για επαναληψιμότητα του πόνου
- Εντοπισμένη καρδιαγγειακή εξέταση για εκτίμηση σφυγμών, αρτηριακής πίεσης, σφαγιτιδική φλεβική πίεση (JVP), σημείο μέγιστης έντασης (PMI), φυσήματα, και επιπρόσθετοι ήχοι της καρδιάς, περιφερική αιμάτωση. Το ιστορικό θα καθοδηγήσει περαιτέρω εστιασμένη αξιολόγηση
- Το ΗΚΓ σπάνια αποδεικνύεται χρήσιμο με εξαίρεση την υποψία συγγενούς ή δομικής καρδιοπάθειας ή αρρυθμίας, περαιτέρω έλεγχος με υπερηχοκαρδιογράφημα και καρδιολογική εκτίμηση, εφόσον υπάρχει υποψία για αυτά
 - Σε προοπτική μελέτη έγινε ΗΚΓ σε 47% των περιπτώσεων· μόνο 4/191 των ΗΚΓ ανωμάλιες που σχετίζονταν με την τελική διάγνωση. Υπερηχοκαρδιογράφημα στο 34% των περιπτώσεων· μόνο 17/139 με μη φυσιολογικά ευρήματα (12/17 με πρόπτωση μιτροειδούς βαλβίδας) (Pediatrics 1988;82:319)

ΚΥΑΝΩΣΗ (ΚΥΑΝΩΤΙΚΟ ΠΑΙΔΙ)

Παθοφυσιολογία

- Από μπλε μέχρι σκούρο σκοτεινό χρώμα στο νεογέννητο· τιμή της δεοξυαιμοσφαιρίνης 5gr/dl προκαλεί κυάνωση
- Εξαρτάται από την απόλυτη συγκέντρωση της αναχθείσας αιμοσφαιρίνης
- Εξαιτίας υποαερισμού, διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά/ ενδοπνευμονική διαφυγή/ αναστόμωση, διαταραχή αερισμού- αιμάτωσης (V-Q mismatch), διαταραχή διάχυσης O₂

Αιτιολογία (Pediatr Clin North Am 2004;51:999)

Πνευμονική Παρεγχυματική Παροδική ταχύπνοια του νεογνού (TTN) Νόσος της υαλοειδούς μεμβράνης (HMD) Εισρόφησης μηκωνίου, αίματος, βλέννας ή γάλατος Πνευμονία, πνευμονική αιμορραγία Πνευμονικό οίδημα Πνευμονική υποπλασία Πνευμονική Λεμφαγγειεκτασία	Διάφορα Μεθαιμοσφαιριναιμία Αιμοσφαιρίνη M Μεταβολική οξέωση Θειοαιμοσφαιριναιμία Υπογλυκαιμία Σήψη Πολυκυτταραιμία Συνδεόμενη με διατροφή: Γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση Κεντρικό Νευρικό Σύστημα Εγκεφαλικό οίδημα Αιμορραγία Λοίμωξη Υποαερισμός Παράλυση ή πάρεση των φωνητικών χορδών
Μη παρεγχυματική Τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο (TEF) Συγγενής διαφραγματοκλή (CDH) Συγγενής κυστική αδеноματώδης δυσπλασία (CCAM) Πνευμονικό απόλυμα Πνευμοθώρακας, Πνευμομεσοπνευμόνιο Πλευριτική συλλογή Ατρησία ρινικής χοάνης Λαρυγγική μεμβράνη Λοβώδες εμφύσημα Επίμονη πνευμονική υπέρταση του νεογνού (PPHN)	

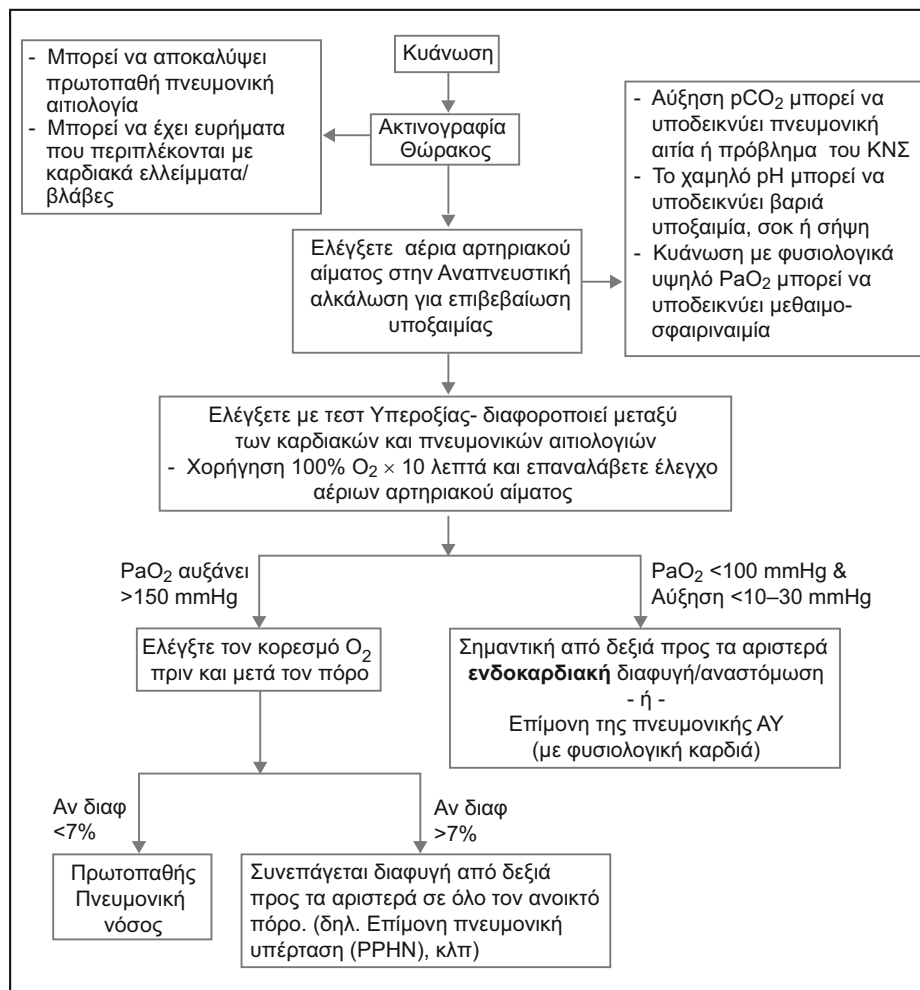
Καρδιακή

Τα 5 Ts (μετάθεση των μεγάλων αρτηριών [TGA], τετραλογία του Fallot [TOF], Ολική ανώμαλη παροχέτευση των πνευμονικών φλεβών [TAPVD], κοινός αρτηριακός κορμός (truncus arteriosus), ατρησία τριγλώχινας (tricuspid atresia))
Κρίσιμη πνευμονική στένωση/ατρησία, ανωμαλία Ebstein, Διαφυγή από Αριστερά προς τα Δεξιά με πνευμονικό οίδημα, φυσιολογία μονήρους κοιλίας, καταστάσεις χαμηλής καρδιακής παροχής

Κλινικές εκδηλώσεις

- Κεντρική κυάνωση: Μειωμένη περιεκτικότητα του αρτηριακού αίματος σε O_2
- Περιφερική κυάνωση: Φυσιολογική PaO_2 , με έκθεση στο κρύο, σύνδρομο Raynauds, πολυκυτταραιμία, πρώιμο σοκ
- Διαφορική κυάνωση: Ροδαλό άνω μέρος του σώματος, κυανωτικό κάτω μέρος (Διαφυγή από δεξιά προς τα αριστερά από ανοιχτό Βοτάλειο πόρο)
- Αντίστροφη διαφορική κυάνωση: Άνω μέρος του σώματος κυανωτικό, ροδαλό κάτω μέρος (Μετάθεση μεγάλων αγγίων με πνευμονική υπέρταση, διακεκομμένο αορτικό τόξο, κρίσιμη στένωση ισθμού αορτής)
- Δέρμα αρλεκίνου: 1 τεταρτημόριο ή $\frac{1}{2}$ του σώματος κυανωτικό (αγγειοκινητική αστάθεια)

Διαγνωστικές δοκιμασίες

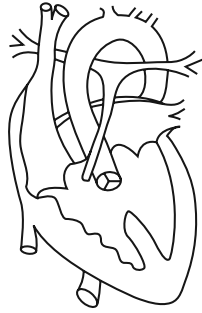


Αντιμετώπιση

- Η αντιμετώπιση και πρόγνωση εξαρτάται από τη διάγνωση, τη σοβαρότητα, και τον χρόνο εμφάνισης
- Απαιτεί αρχική σταθεροποίηση, εξασφαλίζοντας την αιμοδυναμική σταθερότητα με ενδοφλέβια υγρά, παροχή οξυγόνου, και πιθανή παραπομπή σε Μονάδα εντατικής νοσηλείας νεογνών (MENN), **χρησιμοποιήστε προσταγλανδίνη E, εάν αποτύχει το τεστ υπεροξίας**

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

Τετραλογία του Fallot



1. Έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος
2. Εφιππεύουσα αορτή
3. Απόφραξη του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας
4. Υπερτροφία δεξιάς κοιλίας

Μετάθεση των μεγάλων αρτηριών



1. Αορτή από δεξιά κοιλία, πνευμονική αρτηρία από αριστερή κοιλία
2. Ακέραιο μεσοκοιλιακό διάφραγμα
3. Ανοιχτός αρτηριακός πόρος

Κοινός αρτηριακός κορμός



1. Κοινός αρτηριακός κορμός (αορτής + πνευμονικής αρτηρίας)
2. Έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος

Ατρησία τριγλώχινας



1. Ατρησία τριγλώχινας
2. Έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος
3. Πνευμονική στένωση/πνευμονικής αρτηρίας
4. Υποπλασία δεξιάς κοιλίας

Elena Grant 2012

Κυανωτικές Βλάβες (Pediatr Rev 2007;28:123; N Engl J Med 2000;342:334)

- **Τετραλογία του Fallot:** Η πιο κοινή κυανωτική συγγενής καρδιοπάθεια μετά τη βρεφική ηλικία· πρόσθια παρεκτόπιση του διαφράγματος στην περιοχή των αρτηριακών κώνων που οδηγεί σε έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος, επιππεύουσα αορτή, απόφραξη χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας, και υπερτροφία δεξιάς κοιλίας
 - Φυσική εξέταση: Συστολικό φύσημα εξώθησης στο αριστερό άνω χείλος στέρνου, δυνατός μονήρης S2· ΗΚΓ με δεξιά απόκλιση άξονα, υπερτροφία δεξιάς κοιλίας
 - Ακτινογραφία θώρακος: Καρδιά «**Σχήματος Μπότας**», φυσιολογικό μέγεθος της καρδιάς, μειωμένα, ερήμωση πνευμονικού αγγειακού δικτύου, +/- δεξιό αορτικό τόξο
 - Ο βαθμός κυάνωσης σχετίζεται με το βαθμό απόφραξης της εκροής της πνευμονικής, η οποία μπορεί να ποικίλλει. Μπορεί να εκδηλωθεί ως βαριά κυάνωση πρώτης ημέρας ζωής ή αργότερα (pink Tet)
 - Υπερκυανωτικά επεισόδια: Με ταχύπνοια, υπεραερισμό, επιδείνωση κυάνωσης εξαιτίας ↑ της απόφραξης του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας
 - Αντιμετωπίστε τα υπερκυανωτικά επεισόδια άμεσα με χορήγηση υγρών, οξυγόνο, παράγοντες για την αύξηση της συστηματικής αγγειακής αντίστασης, οκλαδόν θέση, μορφίνη
 - Το φύσημα εξαφανίζεται κατά τη διάρκεια των επεισοδίων εξαιτίας ↑ απόφραξης του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας
 - Η Τετραλογία εξαρτάται από τον πόρο, αν η στένωση της πνευμονικής αρτηρίας είναι βαριά (χρήση προσταγλανδίνης)

- Η θεραπεία είναι χειρουργική με αποκατάσταση της απόφραξης του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας και τη σύγκλιση του ελλείμματος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος
- **Μετάθεση των μεγάλων αρτηριών (D-TGA):** Η αορτή εκφύεται από τη δεξιά κοιλία και η πνευμονική αρτηρία από την αριστερή κοιλία. Ανάγκη επικοινωνίας μεταξύ συστηματικής και πνευμονικής κυκλοφορίας
 - Μη ειδική· μονήρης δυνατός S2 άνευ φυσήματος· απουσία άλλου ελλείμματος, **η χειρότερη κυάνωση που υπάρχει!**
 - ΗΚΓ: Δεξιά απόκλιση άξονα, υπερτροφία δεξιάς κοιλίας
 - Ακτινογραφία θώρακος: Στενωμένο μεσοθωράκιο «**Egg on string**», Επίταση πνευμονικού αγγειακού δικτύου
 - Πορο-εξαρτώμενη (προσταγλανδίνη, κολπική διαφραγματοστομία με μπαλόνι & πλήρης ανατομική διόρθωση/αντιμέταθεση των μεγάλων αγγείων «arterial switch»)
- **Ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών:** Ολική ή μερική ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών στη δεξιά καρδιακή κυκλοφορία
 - 3 βασικοί τύποι: υπερκαρδιακός (αριστερά κεφαλική φλέβα), υποκαρδιακός (φλεβώδους πόρου), ή ενδοκαρδιακός (στεφανιαίου κόλπου). Μπορεί να περιπλέκεται από απόφραξη της φλεβικής επιστροφής με πρώτη εμφάνιση
 - Φυσική εξέταση: ↑ ώση δεξιάς κοιλίας· σταθερός, διχασμός S2· Συστολικό φύσημα εξώθησης (SEM) στο αριστερό άνω χέιλος στέρνου· μεσοδιαστολικό κύλισμα κάτω αριστερού χέιλος του στέρνου (LLSB)
 - ΗΚΓ: Δεξιά υπόκλιση άξονα, υπερτροφία δεξιάς κοιλίας, ± αύξηση των διαστάσεων του δεξιού κόλπου
 - Ακτινογραφία θώρακος με καρδιομεγαλία, με φυσιολογική απεικόνιση ή επίταση πνευματικού αγγειακού δικτύου (PVM)· εάν υπάρχει απόφραξη φλεβικής ροής "**έντονη σκιά πνευμονικής πληθώρας**" (**snowman in a storm**), οίδημα, συμφόρηση
 - θεραπεία είναι χειρουργική αποκατάσταση
- **Ατρησία Τριγλώχινας:** Αποτυχία σχηματισμού της τριγλώχινας βαλβίδας οδηγεί σε ατελή ανάπτυξη της δεξιάς κοιλίας (υποπλαστική δεξιά κοιλία) και της πνευμονικής αρτηρίας
 - Φυσική εξέταση: Φύσημα ανοικτού βοτάλειου πόρου (PDA)· ± μονήρης S2 · ± φύσημα νεοκοιλιακής επικοινωνίας
 - ΗΚΓ: αριστερή απόκλιση άξονα ή ανώτερος άξονας· διάταση του δεξιού κόλπου, υπερτροφία της αριστερής κοιλίας
 - Ακτινογραφία θώρακος: Φυσιολογική· ήπια καρδιομεγαλία· συνήθως ερήμωση πνευμονικού αγγειακού δικτύου
 - Ο βαθμός κυάνωσης και υποξαιμίας εξαρτάται από τη βατότητα του πόρου και το μέγεθος του ελλείμματος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, καθώς και της συνολικής απόφραξης του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας· μπορεί να εμφανιστεί αργότερα αν το έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος είναι μεγάλο και η στένωση της πνευμονικής αρτηρίας πολύ μικρή
 - Πορο-εξαρτώμενη. Η θεραπεία είναι χειρουργική αποκατάσταση
- **Ανωμαλία Ebstein:** Προς τα κάτω μετατόπιση της τριγλώχινας βαλβίδας με κολποποίηση της δεξιάς κοιλίας. Συχνά με ανεπάρκεια τριγλώχινας. Ποικίλης βαρύτητας
 - Φυσική εξέταση: Ευρύς διχασμός S1 και S2, S3 και S4 συχνά παρόντες, συστολικό φύσημα στο κάτω αριστερό χέιλος στέρνου
 - ΗΚΓ: Ψηλά και ευρέα κύματα P, αποκλεισμός δεξιού σκέλους· **20% σχετίζεται με Wolff-Parkinson-White**
 - Ακτινογραφία θώρακος: **Η μεγαλύτερη καρδιά που θα δείτε ποτέ**· Στενωμένο μεσοθωράκιο· ερήμωση πνευμονικού αγγειακού δικτύου
 - ↑ ποσοστό ενδομήτριας θνησιμότητας, τα νεογνά εμφανίζουν βαριά κυάνωση, τα μεγαλύτερα παιδιά συνήθως εμφανίζουν φύσημα, έφηβοι/ενήλικες συνήθως παρουσιάζουν υπερκοιλιακή αρρυθμία. Θεραπεία άμεσα με προσταγλαδίνη
- **Σύνδρομο υποπλαστικής αριστερής κοιλίας (HLHS):** Φάσμα βλαβών/ελλειμάτων που χαρακτηρίζονται από την υπανάπτυξη του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας και οδηγούν σε υποπλασία ποικίλου βαθμού των δομών της αριστερής καρδιάς, συμπεριλαμβανομένης της μιτροειδούς βαλβίδας, αριστερής κοιλίας, και αορτής. Η δεξιά κοιλία παρέχει συστηματική και πνευμονική ροή αίματος
 - Φυσική εξέταση: Αυξημένη ώση δεξιάς κοιλίας· μονήρης δυνατός S2· +/- ήπιο ολοσυστολικό φύσημα στο αριστερό κάτω χέιλος του στέρνου
 - ΗΚΓ: φυσιολογικά με καρδιομεγαλία
 - Πορο-εξαρτώμενη. Τα συμπτώματα εξαρτώνται από τη βατότητα του πόρου. Με τη σύγκλιση του πόρου προκαλείται καρδιογενές σοκ και κυκλοφορική καταπληξία. Πρέπει να διατηρηθεί η πνευμονική αγγειακή αντίσταση (PVR) υψηλή και η συστηματική αγγειακή αντίσταση (SVR) χαμηλή. Ανάγκη για προετοιμασμένη χειρουργική ανακούφιση της καρδιακής λειτουργίας (Norwood, Glenn, Fontan).

- **Πνευμονική Ατρησία:** Ατρησία της πνευμονικής βαλβίδας, με ή χωρίς έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Η ατρησία με έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος αντιμετωπίζεται ως μια βαριά μορφή της Τετραλογίας Fallot. Πνευμονική ατρησία με ακέραιο μεσοκοιλιακό διάφραγμα συνήθως σχετίζεται με υποπλασία δεξιάς κοιλίας και ανώμαλες συνδέσεις μεταξύ της δεξιάς κοιλίας και των στεφανιαίων αρτηριών (κολποειδίη)
 - Φυσική εξέταση: Φύσημα ανοικτού βοτάλειου πόρου· ΗΚΓ: Ήπια αριστερή απόκλιση του άξονα, διάταση του μεγέθους του δεξιού κόλπου· Ακτινογραφία θώρακος: Ερήμωση πνευμονικού αγγειακού δικτύου
 - Βαριά κυάνωση, την 1^η ημέρα μετά τη σύγκλειση ανοικτού βοτάλειου πόρου. Μειωμένη PaO₂
 - Πορο-εξαρτώμενη. Η θεραπεία είναι χειρουργική αποκατάσταση
- **Κοινός αρτηριακός κορμός:** Αποτυχία του διαφράγματος στην περιοχή των αρτηριακών κώνων να διαχωρίσει την αορτή και τη πνευμονική αρτηρία με αποτέλεσμα ένα ενιαίο μεγάλο αγγείο/αρτηριακός κορμός που εκφύεται από την καρδιά δημιουργώντας την αορτή και τις πνευμονικές αρτηρίες. Συνυπάρχει έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Ποικίλη προέλευση των κλαδών των πνευμονικών αρτηριών από τον αρτηριακό κορμό. Συνήθως έχουν ανωμαλίες της βαλβίδας του αρτηριακού κορμού
 - Φυσική εξέταση: Ενεργός-μονήρης δυνατός S2 · ± Συστολικό φύσημα εξώθησης, ήχος κλικ · ± φύσημα ανεπάρκειας· αυξημένη παλμική πίεση, δυνατός παλμός· ΗΚΓ: αμφικοιλιακή υπερτροφία (BVH)
 - Ακτινογραφία θώρακος: καρδιομεγαλία, επίταση πνευμονικού αγγειακού δικτύου· ± δεξιό αορτικό τόξο
 - Παρουσιάζεται με κυάνωση και σημεία/συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας εξαιτίας πνευμονικής υπερκυκλοφορίας με διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά
 - Δεν είναι ποροεξαρτώμενη βλάβη. Η θεραπεία είναι η χειρουργική αποκατάσταση

Μη κυανωτικές βλάβες (N Engl J Med 2000;342:256)

- **Έλλειμματα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος:** (1) Έλλειμμα του δευτερογενούς μεσοκοιλιακού τμήματος (2) Έλλειμμα του πρωτογενούς μεσοκοιλιακού τμήματος (στην πραγματικότητα, μορφή ελλείματος κολποκοιλιακού διαφράγματος ή κολποκοιλιακού καναλιού)· (3) Έλλειμμα φλεβώδους κόλπου στη βάση του μεσοκοιλιακού διαφράγματος· Έλλειμμα φλεβώδους κόλπου (που σχετίζεται με μερικούς ανώμαλη επιστροφή των πνευμονικών φλεβών)· (4) Ασκεπής στεφανιαίος κόλπος
 - Φυσική εξέταση: Ευρύς σταθερός διχασμός του S2· Συστολικό φύσημα εξώθησης στο αριστερό άνω χείλος στέρνου (LUSB)
 - ΗΚΓ: Φυσιολογικό έως δεξιά απόκλιση άξονα · ατελής αποκλεισμός δεξιού σκέλους (RBBB), υπερφόρτωση δεξιάς κοιλιάς
 - Ακτινογραφία θώρακος: Επίταση πνευμονικού αγγειακού δικτύου και περιφερικό αγγειακό μοτίβο
 - Το μέγεθος και η κατεύθυνση της αρτηριοφλεβικής διαφυγής (Shunt) καθορίζεται από το μέγεθος της βλάβης/ελλείματος και από την ενδοτικότητα των κοιλιών. Μπορεί να είναι ασυμπτωματική ή να οδηγήσει σε συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια (λόγω της αρτηριοφλεβικής διαφυγής από αριστερά προς τα δεξιά), κακή σίτιση, επαναλαμβανόμενες αναπνευστικές λοιμώξεις
 - Η θεραπεία περιλαμβάνει χειρουργικό εμφύτευμα ή συσκευή καθετηριασμού. Το δευτερογενές μεσοκοιλιακό έλλειμμα μπορεί να κλείσει αυτόματα
- **Έλλειμματα μεσοκοιλιακού διαφράγματος:** Πιο συχνή συγγενή καρδιακή ανωμαλία. Οι τύποι των ελλειμμάτων διακρίνονται σε (1) εισόδου (κάτω από τις κολποκοιλιακές βαλβίδες), (2) εξόδου (οδηγεί σε μεγάλα αγγεία), (3) περιμεμβρανώδη (διασταύρωση μεταξύ εισόδου και εξόδου, το 70% των περιπτώσεων), και (4) μυϊκά (μεταξύ αριστερής κοιλίας και δεξιάς κοιλίας, 20% περιπτώσεων). Προκαλεί διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά),
 - Φυσική εξέταση: Υπερδραστήρια και πλάγια μετατοπισμένη αριστερή κοιλία· ολοσυστολικό φύσημα στο κάτω αριστερό χείλος του στέρνου· ± κορυφαίο διαστολικό κύλισμα στην κορυφή της καρδιάς (μόνο εάν υπάρχει μεγάλο έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος)
 - ΗΚΓ: Μικρά ελλείμματα – φυσιολογικό· μεγάλα - Διάταση του αριστερού κόλπου/ Υπερτροφία της αριστερής κοιλίας έως και αμφικοιλιακή υπερτροφία
 - Ακτινογραφία θώρακος: Μικρά – φυσιολογικό· μεγάλα - καρδιομεγαλία, επίταση πνευμονικού αγγειακού δικτύου
 - Εκδήλωση, εξαρτάται από το μέγεθος της βλάβης/ελλείματος και της αντίστασης στην πνευμονική και συστηματική αγγειακή κυκλοφορία. Μεγάλα → Ανεπάρκεια αριστερής κοιλίας ή πνευμονική υπέρταση με ανεπάρκεια δεξιάς κοιλίας. Μυϊκά ελλείμματα μεσοκοιλιακού διαφράγματος συνήθως κλείνουν αυτόματα μέχρι τους 12 μην. Έλλειμματα μεσοκοιλιακού διαφράγματος εισόδου και κακής ευθυγράμμισης δεν κλείνουν ποτέ.

- **Κολποκοιλιακό Κανάλι:** Ελλείμματα ενδοκαρδιακού προσκεφαλαίου. Ευρύ φάσμα βλαβών. Πλήρες κολποκοιλιακό κανάλι: Περιλαμβάνει έλλειμμα πρωτογενούς μεσοκολπικού διαφράγματος (primum), Έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος εισόδου, καθώς και κοινή κολποκοιλιακή βαλβίδα. Διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά. Συχνά σχετίζεται με τρισωμία 21
 - Φυσική εξέταση: Φυσήματα μεσοκολπικής επικοινωνίας/ μεσοκοιλιακής επικοινωνίας ενεργό. \pm καλπαστικός ρυθμός
 - ΗΚΓ: Ανώτερος άξονας QRS· Q σε απαγωγή I, aVL \pm δεξιά ή αριστερή κοιλιακή υπερτροφία
 - Ακτινογραφία θώρακος: καρδιομεγαλία, επίταση πνευμονικού αγγειακού δικτύου
 - Εάν πλήρες, εμφανίζεται όπως τα μεγάλα ελλείμματα μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Αντιμετωπίστε σαν μεσοκολπική επικοινωνία, ή έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος
- **Ανοιχτός αρτηριακός πόρος:** Επιμονή της εμβρυϊκής κυκλοφορίας με σύνδεση μεταξύ πνευμονικής αρτηρίας και αορτής. 10% των συγγενών καρδιοπαθειών· \uparrow επίπτωση/ συχνότητα σε πρόωρα βρέφη που γεννήθηκαν σε μεγάλα υψόμετρα, και κηύσεις επιπλεγμένες από περιγεννητική υποξαιμία ή μητρική ερυθρά.
 - Η κατεύθυνση της διαφυγής (Shunt) καθορίζεται από τη σχετική αντίσταση της συστημικής και πνευμονικής κυκλοφορίας
 - Φυσική εξέταση: **Συνεχές φύσημα σαν ήχο μηχανής στο άνω αριστερά χείλος του στέρνου (LUSB)**, έντονοι παλμοί, υψηλή παλμική πίεση λόγω αναστροφής ροής στην αορτή κατά την διαστολή
 - ΗΚΓ: Μικρά ελλείμματα – φυσιολογικό· μεγάλα - Διάταση του αριστερού κόλπου/ Υπερτροφία της αριστερής κοιλίας έως αμφικοιλιακή υπερτροφία
 - Ακτινογραφία θώρακος: Φυσιολογική έως επίταση πνευμονικού αγγειακού δικτύου, διάταση εγγύς πνευμονικών αρτηριών, εμφανής ανιούσα αορτή
 - Συνήθως εκδηλώνεται με φύσημα, \pm συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια αργότερα. Μπορεί να κλείσει ο ανοιχτός αρτηριακός πόρος με ιβουπροφαίνη,- ινδομεθακίνη, σπειροειδή καθετήρα, ή χειρουργική απολίνωση
- **Στένωση πνευμονικής:** Βαλβιδική (συσχετίζεται με το σύνδρομο **Noonan**), υπερβαλβιδική (στένωση του κορμού/στελέχους, της διακλάδωσης, ή των κλάδων της πνευμονικής αρτηρίας), ή υποβαλβιδική (στένωση της δεξιάς κοιλίας- χώρου εξόδου της πνευμονικής αρτηρίας (infundibulum))
 - Εξετάσεις: Crescendo-decrescendo συστολικό φύσημα στο άνω αριστερό χείλος του στέρνου (LUSB)· ευρύς διχασμός του S2 που μετακινείται με την αναπνοή
 - ΗΚΓ: Φυσιολογικό έως δεξιά απόκλιση άξονα, υπερτροφία δεξιάς κοιλίας έως υπερτροφία δεξιάς κοιλίας με (strain)
 - Ακτινογραφία θώρακος: Μεταστενωτική διάταση της κύριας πνευμονικής αρτηρίας, ερήμωση πνευμονικού αγγειακού δικτύου
 - Τα συμπτώματα καθορίζονται από τη σοβαρότητα της στένωσης, τη λειτουργία της δεξιάς κοιλίας, και την βατότητα της τριγλώχινας βαλβίδας· ποροεξαρτώμενη αν υπάρχει κρίσιμη στένωση
 - Η θεραπεία γίνεται με διαδερμικό μπαλόνι βαλβιδοπλαστικής ή χειρουργική αντικατάσταση της βαλβίδας ή εκτομή
- **Στένωση αορτής:** Βαλβιδική, υποβαλβιδική (υπαορτική) ή υπερβαλβιδική (σχετίζεται με το σύνδρομο **Williams**). Η στένωση αορτικής βαλβίδας σχετίζεται με άλλες καρδιακές ανωμαλίες (Ανοιχτός αρτηριακός πόρος ή στένωση του ισθμού της αορτής). Η υποβαλβιδική μπορεί να είναι σταθερή ή δυναμική (υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια στο άνω δεξιό χείλος του στέρνου (RUSB), μπορεί να αντανakλά στον τράχηλο
 - ΗΚΓ: Φυσιολογικό έως και υπερτροφία αριστερής Κοιλίας \pm strain· ακτινογραφία θώρακος: Φυσιολογική έως και καρδιομεγαλία με διάταση αριστερής κοιλίας
 - Η στένωση αορτικής βαλβίδας μπορεί να εκδηλωθεί σε ηλικία < 1 έτους με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια ακόμη και shock· ή > 1 ετών με φύσημα. Η υποβαλβιδική αορτική στένωση συνήθως εκδηλώνεται με φύσημα
 - Ποροεξαρτώμενη εάν υπάρχει κρίσιμη/σημαντική στένωση
- **Στένωση του ισθμού της αορτής:** Η στένωση αορτής εντοπίζεται συνήθως περιφερειακά από την έκφυση της αριστερής υποκλείδιας αρτηρίας έναντι του αρτηριακού πόρου· Άρρεν > Θήλυ, σχετίζεται με σύνδρομο Turner, δίπτυχη αορτική βαλβίδα, και ανευρύσματα του κύκλου του Willis
 - Εξετάσεις: Συστολικό φύσημα εξώθησης (SEM) στο αριστερά άνω χείλος του στέρνου έως τη ράχη· \uparrow συστολική αρτηριακή πίεση (SBP) και υψηλή παλμική πίεση στα άνω άκρα, οι σφύξεις στις μηριαίες αρτηρίες ψηλαφώνται ασθενείς και καθυστερημένα
 - ΗΚΓ: Υπερτροφία αριστερής κοιλίας (LVH) σε μεγαλύτερα παιδιά
 - Ακτινογραφία θώρακος: Rib notching («διαβρωμένο» κάτω χείλος των πλευρών) σε μεγαλύτερα παιδιά· indentation («οδόντωση») αορτής (σαν αντίστροφο E ή σαν τον αριθμό 3)

- 3 εκδηλώσεις: Βρέφος με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια (CHF), παιδί με υπέρταση στα άνω άκρα, ή παιδί με φύσημα
- Θεραπεία: ↑ συχνότητα επακόλουθου ανευρύσματος αορτής ή υποτροπή στένωσης ισθμού αορτής με διαδερμική διάταση με μπαλόνι συγκριτικά με χειρουργική αποκατάσταση

ΙΔΙΟΠΑΘΗΣ ΥΠΕΡΤΑΣΗ

Ορισμός

- Η ιδιοπαθής/πρωτοπαθής υπέρταση είναι αρτηριακή πίεση $> 95^{\text{η}}$ εκατοστιαία θέση (για το φύλο, την ηλικία, το ύψος) απουσία άλλων αιτίων (Pediatr Rev 2007;28:283) Από δημοσιευμένα διαγράμματα αρτηριακής πίεσης. (Pediatrics 2004;114:555)
 - Προ-Υπέρταση: Μέση συστολική αρτηριακή πίεση (SBP) ή/και διαστολική αρτηριακή πίεση (DBP) $\geq 90^{\text{η}}$, αλλά $\leq 95^{\text{η}}$ εκατοστιαία θέση στην εφηβεία $\geq 120/80$ mm Hg
 - Υπέρταση Σταδίου I: Μέση SBP και/ή DBP $\geq 95^{\text{η}}$ εκατοστημόριο
 - Υπέρταση Σταδίου II: Μέση SBP και/ή DBP $5 \text{ mmHg} > 95^{\text{η}}$ εκατοστιαία θέση
 - Επείγουσα/Υπερεπείγουσα υπέρταση: Μέση SBP και/ή DBP $5 \text{ mmHg} > 95^{\text{η}}$ εκατοστιαία θέση με κλινικά σημεία ή συμπτώματα (πόνος στο στήθος, πονοκέφαλος, επίσταση, λήθαργος, σπασμοί, εγκεφαλοπάθεια, διπλωπία)
- ~ 2-5% των παιδιών πάσχουν από ιδιοπαθή υπέρταση, αλλά μόνο το 23% φέρουν τη διάγνωση (ακόμη και με αυξημένες αρτηριακές πιέσεις $\times 3$ που καταγράφηκαν από τον ιατρό της πρωτοβάθμιας φροντίδας (PCP) (JAMA 2007;298:874)
- Η αρτηριακή πίεση θα πρέπει να ελέγχεται στο δεξιό βραχίονα με πλάτος περιχειρίδας ~ 40% ή περιφέρεια περιχειρίδας στο μέσον του βραχιονίου
 - Να μετράται μετά από παραμονή σε καθιστή θέση για 5 λεπτά σε ελεγχόμενο περιβάλλον με τον δεξιό βραχίονα στο ύψος της καρδιάς
 - Μεγαλύτερη περιχειρίδα υποτιμά την αρτηριακή πίεση, μικρότερη περιχειρίδα την υπερεκτιμά

Επιδημιολογία (Am Fam Physician 2006;73:1558)

- Οικογενή πρότυπα της ιδιοπαθούς υπέρτασης καλά καθιερωμένα· η κληρονομικότητα εκτιμάται στο 50%
- Ο δείκτης μάζας σώματος (ΔΜΣ) έχει αποδειχθεί να είναι ένας ισχυρός παράγοντας κινδύνου για την ανάπτυξη της αρτηριακής υπέρτασης
- Ανεπαρκή δεδομένα για τον καθορισμό του ρόλου της εθνικότητας· μερικές μελέτες δείχνουν παιδιά Αφροαμερικανών (AA) $>$ παιδιά της καυκάσιας φυλής
- Παχυσαρκία: Ορίζεται ως $> 95^{\text{η}}$ εκατοστιαία θέση για την ηλικία και το φύλο· 3-5 \times αυξημένος κίνδυνος για αρτηριακή υπέρταση
- 30% των παχύσαρκων παιδιατρικών ασθενών έχουν υπέρταση (Pediatrics 2004; 114:555)
- Η ιδιοπαθής υπέρταση συνδέεται με παράγοντες κινδύνου για μεταβολικό σύνδρομο (χαμηλή HDL, αυξημένα τριγλυκερίδια, κοιλιακή παχυσαρκία, αντίσταση στην ινσουλίνη/υπερινσουλιναιμία)· επιπολασμός 4,2 – 8,4% σε εφήβους

Αιτιολογία (Pediatr Rev 2007;28:283)

- Οι περισσότερες περιπτώσεις υπέρτασης της παιδικής ηλικίας οφείλονται είναι δευτεροπαθούς αιτιολογίας (60-70% νεφρική νόσος, σπάνια ιδιοπαθής υπέρταση < 10 ετών)· εφηβική υπέρταση 85-90% ιδιοπαθής υπέρταση
- Η αρχική εκτίμηση θα πρέπει να αξιολογήσει τις δευτεροπαθείς αιτίες, αλλά συνιστάται πολύ περισσότερο σε παιδιά μικρότερης ηλικίας, σε αυτά με υπέρταση σταδίου II και σε αυτά με άλλα συστημικά συμπτώματα (Pediatrics 2004;114:555)
 - Νεφρική: Στένωση της νεφρικής αρτηρίας (κοιλιακό φύσημα), πολυκυστική νόσος των νεφρών, παρεγχυματική νόσος νεφρών, όγκος του Wilms (νεφροβλάστωμα), νευροβλάστωμα
 - Αποφρακτική άπνοια ύπνου (OSA): Επηρεάζει 1-3% των παιδιών, σχετίζεται με αυξημένη διαστολική πίεση (DBP)
 - Φάρμακα -αλβουτερόλη, αμφεταμίνες, αντικαταθλιπτικά, αντιψυχωσικά, καφεΐνη, κοκαΐνη, αιθανόλη (EtOH), μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα, αντισυλληπτικά, μη συνταγογραφούμενα φάρμακα για αλλεργία/κρυολόγημα, και στεροειδή
 - Ενδοκρινικό σύστημα: Φαιοχρωμοκύττωμα (με έξαψη και εφίδρωση), σύνδρομο Cushing (πανσεληνοειδές πρόσωπο/ υπερτρίχωση/δασυτριχισμός, ακμή, παχυσαρκία), υπερθυρεοειδισμός (βρογχικήλη, ταχυκαρδία, απώλεια βάρους), υπεραλδοστερονισμός (μυϊκή αδυναμία)

- Νεογνικό ιστορικό: καθετήρας ομφαλικής αρτηρίας, ασφυξία, βρογχοπνευμονική δυσπλασία (BDP), χρήση ουσιών της μητέρας, άνισοι περιφερικοί παλμοί (στένωση του ισθμού της αορτής)
- Συστηματικός ερυθρεμάτης λύκος και άλλα νοσήματα του συνδετικού ιστού (πόνος στις αρθρώσεις, εξάνθημα παρειών σε σχήμα πεταλούδας)

Αξιολόγηση (Pediatr Rev 2007;28:283; Pediatrics 2004;114:555)

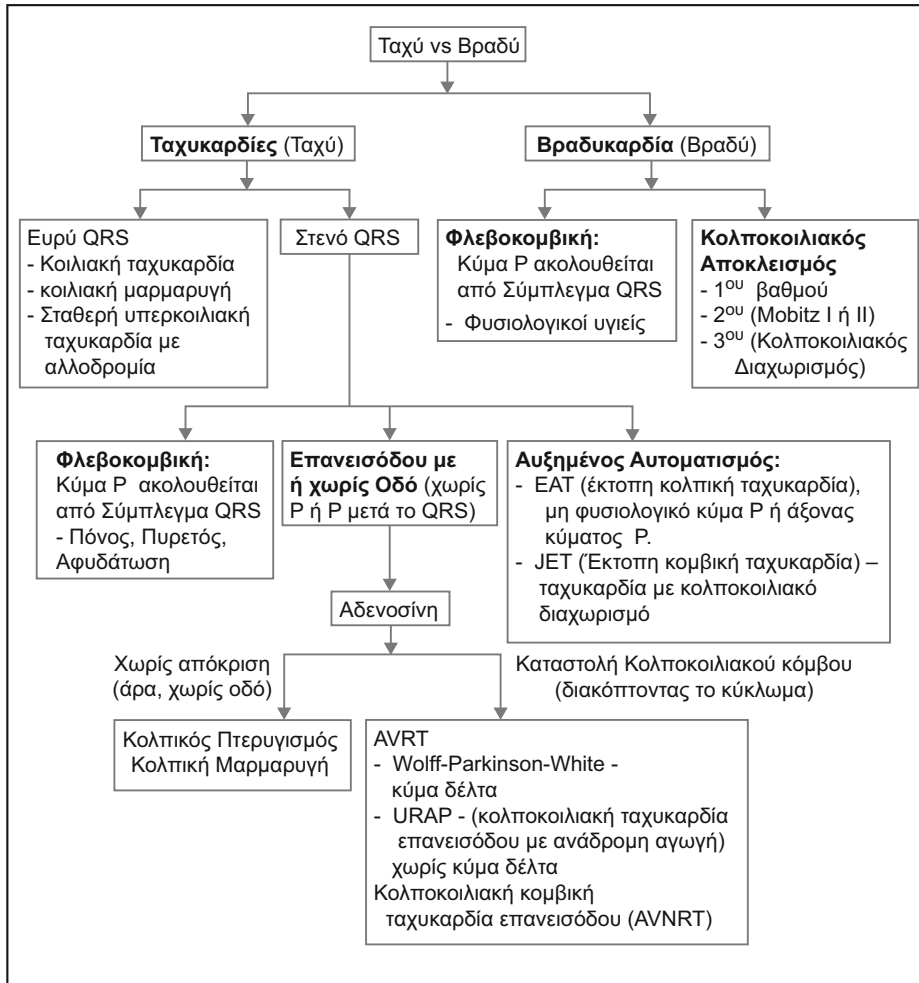
- Ο έλεγχος της αρτηριακής πίεσης αρχίζει σε ηλικία 3 ετών κατά τον τακτικό έλεγχο στον παιδίατρο (Pediatrics 2004;114:555)
- Αρχικά εστιασμένο ιστορικό για οικογενειακό ιστορικό υπέρτασης, ιστορικό λήψης φαρμάκων, και πιθανές δευτερογενείς αιτίες όπως παραπάνω
- Φυσική εξέταση με δείκτη μάζας σώματος (BMI), μέτρηση αρτηριακής πίεσης των άνω και κάτω άκρων, εξέταση αμφιβληστροειδούς για χρονιότητα (παρουσία αγγείων «τύπου χάλκινου σύρματος» και διαταραχές αρτηριοφλεβικών αναστομώνσεων (απόκρυψη φλέβας, σημείο Gunn, σημείο Salus), εξέταση καρδιοαγγειακού για επιπρόσθετους ήχους της καρδιάς, καρδιακά φυσήματα, και φυσήματα αρτηριών
 - Πανσεληνοειδές πρόσωπο, παχυσαρκία κορμού, ερυθροϊώδεις ραβδώσεις στο σύνδρομο Cushing
 - Λαιμός πλατύς και κοντός και θηλές που απέχουν πολύ μεταξύ τους στο σύνδρομο Turner
 - Κοιλιακή μάζα/ψηλαφητός νεφρός σε όγκο του Wilms, νευροβλάστωμα, φαιοχρωμοκύττωμα, πολυκυστική νόσο των νεφρών, υδρονέφρωση
 - Εξάνθημα ζυγωματικών σε σχήμα πεταλούδας, ήχος τριβής, οίδημα και άλγος στις αρθρώσεις στο συστηματικό ερυθρεμάτη λύκο ή άλλα νοσήματα του συνδετικού ιστού
- Εργαστηριακός και απεικονιστικός έλεγχος για την αξιολόγηση των οργάνων-στόχων και τον εντοπισμό πιθανών αιτιών
 - Γενική αίματος (αναιμία εξαιτίας χρόνιας νεφρικής νόσου), ηλεκτρολύτες με άζωτο ουρίας αίματος/κρεατινίνη (BUN/Cr) και Ca^{++} , Phos, Mg^{++} (εκτίμηση της νεφρικής νόσου, λιθίαση), ανάλυση ούρων (αξιολόγηση για λοίμωξη, αιματουρία, πρωτεϊνουρία), κρεατινίνη και πρωτεΐνη στα ούρα 24ώρου (για τον υπολογισμό της κάθαρσης της κρεατινίνης (CrC))
 - Απεικονιστικός έλεγχος: υπερηχογράφημα νεφρών με Doppler (εκτίμηση νεφρικών ουλών, συγγενών ανωμαλιών, άνισου μεγέθους νεφρών), μπορεί να χρειαστούν περαιτέρω απεικονιστικές εξετάσεις για την αξιολόγηση νεφραγγειακής νόσου (αξονική αγγειογραφία (CTA), Μαγνητική αγγειογραφία (MRA), αρτηριογραφία)
 - Μελέτες αξιολόγησης οργάνων-στόχων· ηχοκαρδιογράφημα (echo) (παρουσία υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας (LVH)), εξέταση αμφιβληστροειδή, και υπέρηχος νεφρών
 - Ορμονικές μελέτες: Ρενίνης πλάσματος (νόσοι των αλατοκορτικοειδών), θυρεοειδούς, επινεφριδίων, ούρων και των κατεχολαμινών του πλάσματος (φαιοχρωμοκύττωμα)
 - ↑ ουρικού οξέος στον ορό που συσχετίζεται με υπέρταση· > 5,5 mg/dL σε 89% ασθενών με ιδιοπαθή υπέρταση· 30% με 2^η υπέρταση

Θεραπεία (Pediatrics 2004;114:555)

- Αλλαγή του τρόπου ζωής αποτελεί τη θεραπεία 1^{ης} γραμμής για όλους τους ασθενείς με αρτηριακή υπέρταση (απώλεια βάρους, εφόσον υπέρβαροι, τακτική σωματική άσκηση, αλλαγή διατροφικών συνηθειών, όλα είναι πιο αποτελεσματικά όταν πραγματοποιούνται στα πλαίσια της οικογένειας)
 - Ένδειξη για φάρμακα· ανεπαρκής απόκριση στην αλλαγή του τρόπου ζωής ή δευτεροπαθή υπέρταση (στόχος να ↓ η αρτηριακή πίεση < 95^ο εκατοστημόριο)
 - Θεραπεία πρώτης γραμμής αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτασίνης (ACE-I), αποκλειστές των υποδοχέων της αγγειοτασίνης (ARBs), β-αποκλειστές (BB), ανταγωνιστές των διαύλων ασβεστίου (CCBs), και διουρητικά
 - Μπορεί να προσαρμοστεί η θεραπεία ανάλογα με την υποκείμενη νόσο (δηλαδή, ACE-I ή ARB με σακχαρώδη διαβήτη ή πρωτεϊνουρία)
 - Η τακτική παρακολούθηση για τοξικότητα των φαρμάκων και για βλάβες των οργάνων-στόχων της αρτηριακής πίεσης είναι αναγκαία
- Η υπερεπείγουσα υπέρταση πρέπει να αντιμετωπίζεται με ενδοφλέβια αντιυπερτασικά με στόχο να ελαττωθεί η αρτηριακή πίεση κατά < 25% στις πρώτες 8 ώρες και να σταθεροποιηθεί σε φυσιολογικά επίπεδα στις επόμενες 24-48 ώρες

ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΕΣ ΔΥΣΡΥΘΜΙΕΣ

Προσέγγιση στη δυσρυθμία (Pediatr Clin North Am 2006;53:85)



ΔΥΣΡΥΘΜΙΕΣ 4-16

Φλεβοκομβική ταχυκαρδία (50% των αρρυθμιών)

- Σε γενικές γραμμές καλοήθης, καθορίζεται από την ηλικία (περίπου > 140 σε παιδιά, > 160 σε βρέφη)
- Στενό QRS και κύμα P πριν από κάθε QRS
- Για κάθε αύξηση κατά 1°C της θερμοκρασίας του σώματος αναμένεται αύξηση κατά 9,6 bpm του καρδιακού ρυθμού
- Διαφορική διάγνωση: Πυρετός, πόνος, υποξία, μειωμένος όγκος του πλάσματος (υποογκαιμία), αναιμία, σοκ, έμφραγμα του μυοκαρδίου, πνευμονική εμβολή, υπερθυρεοειδισμός, υπασβεστιαμία, παράνομες ουσίες, φάρμακα
- Αντιμετώπιση/Θεραπεία της υποκείμενης διαταραχής

Υπερκοιλιακή ταχυκαρδία (13% των αρρυθμιών)

- Η πιο κοινή συμπτωματική αρρυθμία (περίπου > 180 σε παιδιά, > 220 σε βρέφη)
- Ρυθμική ταχυκαρδία στενού συμπλέγματος, χωρίς κύματα P ή με ανάδρομα P κύματα με μη φυσιολογικό άξονα, αιφνίδια έναρξη
- **Δύο τύποι:**
 - Ταχυκαρδίες επανεισόδου (με οδό όπως παρακάτω, ή χωρίς όπως με κολπική μαρμαρυγή ή κολπικό πτερυγισμό)
 - **Κολποκοιλιακή επανεισόδου** (πιο κοινή): εξαιτίας πρόσθετης οδού που είναι μια ανατομικά ξεχωριστή παρακαμπτήρια οδός: (Π.χ., WPW- μικρό/βραχύ PR, ευρύ QRS, κύμα δ στο φλεβόκομβο)
 - **Κολποκοιλιακή κομβική:** Διπλές κολποκοιλιακές κομβικές οδοί
 - Αύξηση αυτοματισμού (εστίες άλλες πλην του φλεβόκομβου δίνουν γένεση στην ταχυκαρδία)
 - **Έκτοπη κολπική ταχυκαρδία** (διαφορετικά κύματα P· πολυεστιακή κολπική ταχυκαρδία (MAT))

- **Έκτοπη κομβική ταχυκαρδία** (εστίες εντός ή πλησίον της κολποκοιλιακής συμβολής)
 - Μόνο κολποκοιλιακός διαχωρισμός όπου ο κοιλιακός ρυθμός είναι ταχύτερος από το φλεβοκομβικό ρυθμό
 - Πολύ σπάνια με 1:1 αγωγή με ανάδρομα κύματα p
 - Τυπικά παρατηρείται μετεγχειρητικά μετά από καρδιοχειρουργική επέμβαση (6-72 ώρες)
- **Αιτιολογία:** Οι περισσότερες ιδιοπαθείς· επίσης, με ουσίες/φάρμακα, μυοκαρδίτιδα/μυοκαρδιοπάθεια (CM), ανωμαλία Ebstein, μετάθεση των μεγάλων αρτηριών
 - Σε βρέφη < 4 μηνών, 50% ιδιοπαθής, 24% πυρετός ή έκθεση σε ουσίες/φάρμακα, 23% συγγενείς καρδιοπάθειες (συνήθως ανωμαλία Ebstein, μονήρης κοιλία, ή L-μετάθεση των μεγάλων αρτηριών), 10-20% σύνδρομο WPW
 - Τα βρέφη μπορεί να παρουσιάσουν ευερεθιστότητα, διαταραχές στη σίτιση, εφίδρωση
 - Στα μικρότερα παιδιά (< 12 ετών) πιο συχνά κολποκοιλιακή ταχυκαρδία επανεισόδου (AVRT) (δηλ. σύνδρομο WPW)
 - Στα μεγαλύτερα παιδιά (> 12 ετών) η κολποκοιλιακή κομβική ταχυκαρδία επανεισόδου (AVNRT) είναι πιο συχνή
- **Θεραπεία:**
 - **Σταθερή υπερκοιλιακή ταχυκαρδία (SVT) σε αιμοδυναμικό σταθερό ασθενή:** Προσπάθεια με χειρισμούς του πνευμονογαστρικού νεύρου: Valsalva, σακούλα με πάγο στο πρόσωπο, κλπ.
 - Ταχεία ενδοφλέβια έγχυση αδενosίνης με αλατούχο διάλυμα ταχείας έκπλυσης σε φλέβα κοντά στην καρδιά (δηλ., ωλένια χώρα)
 - **SVT σε αιμοδυναμικά ασταθή ασθενή:** Δείτε την κάρτα Pediatric Advanced Life Support
 - Άμεση συγχρονισμένη καρδιακή ανάταξη (0,5 J/Kg, μπορεί να επαναληφθεί με 1 J/kg)
 - Συμβουλευτείτε την καρδιολογική κλινική: Μπορεί να χορηγηθεί διγοξίνη, β-αποκλειστές για μακροπρόθεσμη δράση (MONO σε συνεννόηση με καρδιολόγο)

Κολπικός πτερυγισμός: Χαρακτηριστικό εύρημα είναι η παρουσία κυμάτων που μοιάζουν με δόντια πριονιού

- Μέση κολπική συχνότητα ~ 300 bpm (240-450) με 2:1, 3:1 ή 4:1 κολποκοιλιακό αποκλεισμό
- **Αιτιολογία:** Συχνά παρατηρείται σε υγιή νεογνά με ανατομικά/δομικά φυσιολογική καρδιά
 - Δομική καρδιακή νόσος (διαστολή κόλπων/δισσταλμένοι κόλποι, μυοκαρδίτιδα, ή οξεία λοίμωξη)
 - Μετεγχειρητικές επιπλοκές (διόρθωση ελλείμματος του μεσοκολπικού διαφράγματος, επέμβαση τύπου Mustard, ή Fontan)
 - Περιστασιακά παρατηρείται σε μυϊκή δυστροφία Duchenne ή βλάβη του ΚΝΣ
- **Θεραπεία**
 - Ασταθής ασθενής: Ηλεκτρική ανάταξη +/- ηπαρινοποίηση
 - Σταθερός ασθενής: Φάρμακα (διγοξίνη, προπρανολόλη)
 - Υποτροπές μπορεί να προληφθούν με κινιδίνη

Κολπική Μαρμαρυγή (4,6% των αρρυθμιών)

- «Ακανόνιστα ακανόνιστη» γενικά εμφανίζεται στα πλαίσια της αύξησης των διαστάσεων του δεξιού ή αριστερού κόλπου (RAE ή LAE)
- Αποδιοργανωμένη ταχεία κολπική δραστηριότητα με συχνότητες που κυμαίνονται από 350 έως 600 bpm
- **Αιτιολογία:** Συχνά παρατηρείται σε εφήβους με υγιή καρδιά μετά από έντονη κατανάλωση αλκοόλ
 - Δομική καρδιακή νόσος (υποκείμενη /πάθηση της μιτροειδούς βαλβίδας με υπερθυρεοειδισμό)
 - Ενδοκοιλιακές χειρουργικές επεμβάσεις
 - Σύνδρομο οικογενούς κολπικής μαρμαρυγής (δομικά φυσιολογική, αλλά με καναλοπάθεια/διαυλοπάθεια)
- **Θεραπεία**
 - **Ασταθής ασθενής:** Άμεση συγχρονισμένη καρδιομετατροπή
 - **Σταθερός ασθενής:** Έλεγχος καρδιακής συχνότητας με β-αποκλειστές (BB) (Lopressor) ή με αποκλειστές διαύλων ασβεστίου (CCB) (διλτιαζέμη), μπορεί να χρησιμοποιηθεί διγοξίνη (αν δε βελτιωθεί μέσα σε 24 ώρες, εξετάστε την περίπτωση προσθήκης προπρανολόλης ή προκαϊναμίδης)

Κοιλιακή ταχυκαρδία

- Τρεις ή περισσότερες συνεχόμενες έκτακτες (πρώρες) κοιλιακές συστολές (PVCs)· διευρυμένα συμπλέγματα QRS (0,06-0,14 sec)
- Κολποκοιλιακός διαχωρισμός, μερικές φορές με κοιλιακό ρυθμό > κολπικό ρυθμό

- Μονόμορφη: Πανομοιότυπη μορφολογία QRS (όλα ίδιου σχήματος και κατεύθυνσης) με απόντα ή ανάδρομα κύματα P
- Πολύμορφη: πολύμορφη κοιλιακή ταχυκαρδία (δίκην ριπιδίου) (torsades de pointes)
- **Αιτιολογία:** Διαταραχές ηλεκτρολυτών (υπερκαλιαιμία, υποκαλιαιμία, υπασβεστιαμία, υπομαγνησισαμία), μεταβολικές διαταραχές (οξέωση), συγγενείς καρδιακές παθήσεις/ μυοκαρδίτιδα ή επίκτητη καρδιοπάθεια, τοξικότητα φαρμάκων, ιδιοπαθής, παρατεταμένο διάστημα QT, καρδιακοί όγκοι
- **Θεραπεία**
 - **Άσφυγμη:** Αντιμετώπιση ως κοιλιακή μαρμαρυγή (VFib)
 - **Σφυγγμός**
 - Ασταθής: Συγχρονισμένη καρδιομετατροπή (0,5- 1 J/kg)
 - Σταθερός: Φάρμακα (αμιοδαρόνη, προκαϊναμίδη, ή λιδοκαϊνή)

Κοιλιακή Μαρμαρυγή

- Χαοτικές, ακανόνιστες κοιλιακές συστολές χωρίς αποτελεσματική κυκλοφορία στο σώμα
- Παράξενα συμπλέγματα QRS ποικίλου εύρους και με ταχύ, ακανόνιστο ρυθμό
- **Αιτιολογίες:** Μετεγχειρητικές επιπλοκές, βαριά υποξαιμία, υπερκαλιαιμία, φάρμακα, μυοκαρδίτιδα και έμφραγμα του μυοκαρδίου
- **Θεραπεία**
 - Άμεση CPR (καρδιοαναπνευστική αναζωογόνηση)
 - Απινίδωση όσο το δυνατόν συντομότερα: 2 J/kg → 2-4 J/kg → 4 J/kg

Βραδυκαρδίες (6% των αρρυθμιών)

- Δεν χρειάζεται να θεραπευτεί η βραδυκαρδία χωρίς συμπτώματα ή αιμοδυναμική επιβάρυνση
- **Φλεβοκομβική βραδυκαρδία:** (< 80 bpm σε βρέφη ή < 60 bpm σε παιδιά)
 - Συνήθως καλοήθης, αλλά επιβεβαιώστε ότι δεν συνδέεται με αύξηση της ενδοκράνιας πίεσης (ICP) (τριάδα Cushing: βραδυκαρδία, αρτηριακή υπέρταση, και ακανόνιστος αναπνευστικός ρυθμός), αναπνευστική δυσχέρεια ή υπόταση
 - Έλεγχος για αύξηση K, Ca, υποξία, υποθερμία, υποθυρεοειδισμό, φάρμακα
 - Θεραπεία = θεραπεία αιτίας (αλλά επιβεβαιώστε την παρουσία κυμάτων P και όχι κομβικού ρυθμού)
- **1^ο βαθμού κολποκοιλιακός αποκλεισμός:** Παράταση του PR (> 200 msec), αλλά όχι απώλεια του QRS
 - Συχνά παρατηρείται σε υγιή παιδιά με λοιμώξεις (μερικές φορές μόνο σε υγιή παιδιά)
 - Επίσης, σε ρευματικό πυρετό & νόσο Lyme, καρδιομυοπάθεια και συγγενή καρδιοπάθεια μεσοκολπική επικοινωνία (ASD) & ανωμαλία Ebstein)
- **2^ο βαθμού κολποκοιλιακός αποκλεισμός, Mobitz I:** (Wenckebach) Προοδευτική ↑ PR με τελική απώλεια του QRS
 - Καλοήθης ή συνδέεται με μυοκαρδίτιδα, έμφραγμα του μυοκαρδίου, μυοκαρδιοπάθεια, συγγενή καρδιοπάθεια, τοξικότητα διγοξίνης, ή μετεγχειρητικά
 - Εξαιτίας αυξημένης ανερέθιστης περιόδου στο επίπεδο του κολποκοιλιακού κόμβου
- **2^ο βαθμού κολποκοιλιακός αποκλεισμός, Mobitz II:** Σταθερό διάστημα PR με περιοδική απώλεια του QRS
 - Αποτυχία αγωγής στο επίπεδο του δεματίου του His
 - Περισσότερο ανησυχητικός, δεδομένου ότι μπορεί να εξελιχθεί σε πλήρη καρδιακό αποκλεισμό
 - Η προφυλακτική τοποθέτηση βηματοδότη μπορεί να δικαιολογείται
 - Δεν μπορεί να γίνει διάκριση μεταξύ Mobitz τύπου I και Mobitz τύπου II όταν υπάρχει αποκλεισμός 2:1
- **3^ο βαθμού κολποκοιλιακός αποκλεισμός:** Πλήρης κολποκοιλιακός διαχωρισμός
 - Συγγενής (συσχετίζεται με αριστερή μετάθεση των μεγάλων αρτηριών), νόσημα του συνδετικού ιστού της μητέρας (συστηματικός ερυθθηματώδης λύκος με αντισώματα αντί-Ro, αντί-La), ο υποκείμενος ρυθμός είναι συχνά κομβικός ρυθμός εκ διαφυγής
 - Συσχέτιση με μυοκαρδίτιδα, νόσο Lyme, ρευματικό πυρετό, διφθερίτιδα, νόσο Kawasaki, και συστηματικό ερυθθηματώδη λύκο
 - Τα μεγαλύτερα παιδιά μπορεί να παρουσιάζουν συγκοπτικά επεισόδια/κρίσεις (κρίσεις Stokes-Adams)
 - Τα συμπτώματα περιλαμβάνουν κόπωση, ζάλη, μειωμένη ανοχή άσκησης, συγκοπή, ή αιφνίδιο θάνατο
 - Η θεραπεία είναι η τοποθέτηση βηματοδότη (ατροπίνη, ισοπροτερενόλη ή ηλεκτρόδιο προσωρινού βηματοδότη διαμέσου του στήθους)

ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΤΙΔΑ ΚΑΙ ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΑΚΗ ΣΥΛΛΟΓΗ ΥΓΡΟΥ

Ορισμός (Pediatr Infect Dis J 2006;25:165)

- Το περικάρδιο αποτελείται από 2 χιτώνες, εξωτερικό (πλευρικό) και εσωτερικό (σπλαγγχνικό) με μικρή ποσότητα υγρού ανάμεσά τους
- Η περικαρδίτιδα αποτελεί φλεγμονή αυτών των χιτώνων. Μπορεί να είναι απλή φλεγμονή, φλεγμονή με πυώδη, οροαιματηρή ή αιμορραγική συλλογή +/- επιπωματισμό και ίνωση +/- συμφύσεις

Παθοφυσιολογία (Pediatr Infect Dis J 2006;25:165)

- Η φλεγμονή του περικαρδίου εκδηλώνεται με άλγος και μπορεί να οδηγήσει σε συσσώρευση υγρού
- Στην πυώδη περικαρδίτιδα, η συλλογή μπορεί να γίνει ταχύτερα και να οδηγήσει σε δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια ή επιπωματισμό. Εάν αναπτυχθεί βραδέως, μπορεί να είναι ανεκτή μεγαλύτερη ποσότητα συσσώρευσης
- Επιπωματισμός = το συσσωρευμένο περικαρδιακό υγρό συμπιέζει την καρδιά, εμποδίζει την φυσιολογική φλεβική επιστροφή κατά την εισπνοή (↓ συστολική αρτηριακή πίεση και καρδιακή εκροή κατά την εισπνοή λόγω αρνητικής ενδοθωρακικής πίεσης, με την κύρτωση του ενδοκοιλιακού διαφράγματος στην αριστερή κοιλία μειώνοντας την πλήρωση), «**παράδοξος σφυγμός**»

Αιτιολογία: Πολλαπλές πιθανές αιτίες για περικαρδίτιδα στα παιδιά (Pediatr Infect Dis J 2006;25:165)

- Βακτηριακή: Σταφυλόκοκκος, στρεπτόκοκκος, *Haemophilus*, *Neisseria*, τουλαραιμία, φυματίωση, *Bartonella*, *Actinomyces*, *Nocardia*, *Salmonella*, *Coxiella*
- Ιογενής: Εντεροϊοί (coxsackie B), αδενοϊός, κυτταρομεγαλοϊός, varicella, Epstein-Barr, γρίπης, HIV
- Παράσιτα: *E. histolytica* & *Echinococcus*
- Μύκητες: *Candida* & *Aspergillus*
- Άλλες λοιμώξεις: Σπειροχαίτη, μυκόπλασμα, χλαμύδια, ρικέτσια
- Μη λοιμώδης: Μετεγχειρητικά, νοσήματα συνδετικού ιστού, αυτοάνοσα, λόγω δράσης τοξινών, νόσος Kawasaki
- Γενετική/μεταβολική: Νόσος αποθήκευσης γλυκογόνου, υποθυρεοειδισμός, Οικογενής Μεσογειακός πυρετός, ουραιμία
- Σχετιζόμενη με κακοήθεια: Λευχαιμία, μεταστατικός ή συμπαγής όγκος, λόγω χημειοθεραπείας ή ακτινοβολίας
- Λόγω τραυματισμού: Αμβλύ ή διατιτραίνον ή ιατρογενές/χειρουργικό τραύμα
- Σύγχρονες μελέτες σε παιδιά ηλικίας 1 ημ. – 17,8 ετών με μέτρια έως σοβαρή περικαρδιακή συλλογή: νεοπλασματική νόσος (39%), ιδιοπαθής (37%), αγγειακή νόσος του κολλαγόνου (9%), νεφρική νόσος (8%), βακτηριακή λοίμωξη (3%), HIV (2%) (Pediatr Cardiol 2007;29:90)

Διάγνωση (Pediatr Infect Dis J 2006;25:165)

- ΗΚΓ με διάχυτη ανύψωση του διαστήματος ST σε όλες τις απαγωγές και κατάσπαση του διαστήματος PR σε όλες τις απαγωγές εκτός της aVR, ανύψωση του PR στην aVR είναι το πιο ευαίσθητο σημείο, QRS +/- χαμηλή τάση, ηλεκτρική εναλλαγή σε συλλογή
- Διερεύνηση της αιτιολογίας με: γενική αίματος και τύπο λευκών, ηλεκτρολύτες και ουρία/κρεατινίνη, καρδιακά ένζυμα, ιολογικές εξετάσεις, καλλιέργειες αίματος, & πιθανή αξιολόγηση για νοσήματα συνδετικού ιστού, αυτοάνοσα ή κακοήθη νοσήματα
- Ακτινογραφία θώρακος +/- «σφαιρική» καρδιακή μεγέθυνση σε οπισθοπρόσθιες ακτινογραφίες, μεγαλοκαρδία αλλά φυσιολ. πνευμονικά αγγεία
- Χρυσό κανόνα για την αξιολόγηση αποτελεί το υπερηχοκαρδιογράφημα. Δεν μπορεί να καθορίσει το είδος του υγρού (αιμορραγικό, λοιμώδες κτλ.)
- Συμπιεστική περικαρδίτιδα: Η αξιολόγηση μέσω υπερηχοκαρδιογραφήματος είναι περιορισμένη, διάγνωση συνήθως μέσω καθετηριασμού
- Η αξονική και η μαγνητική μπορούν να αξιολογήσουν το περικάρδιο αλλά το υπερηχοκαρδιογράφημα έχει αρκετή ευαισθησία και ειδικότητα
- Περικαρδιοπαρακέντηση σε επιπωματισμό ή πιθανή βακτηριακή λοίμωξη. Διαγνωστική σε ασθενείς με άγνωστη αιτιολογία (τιμές κυττάρων, τύπο λευκών, καλλιέργειες, μαζί με επίχρισμα οξεάντοχων βακίλλων, καλλιέργειες για μύκητες & ιούς, ιολογική PCR, κυτταρολογικές)
 - **Επείγουσα αντιμετώπιση επιπωματισμού: αναπλήρωση ΟΓΚΟΥ αίματος, ενώ δρομολογείται περικαρδιοπαρακέντηση**