



ΤΕΙ ΗΠΕΙΡΟΥ

ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ

ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΘΕΜΑ:

ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ



ΕΙΣΗΓΗΤΗΣ-ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ:

Dr. ΠΑΠΑΔΗΜΗΤΡΙΟΥ ΕΥΑΓΓΕΛΟΣ

ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΟΣ-ΕΝΤΑΤΙΚΟΛΟΓΟΣ

ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΑΝΩΤΑΤΗΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

Τ.Ε.Ι. ΗΠΕΙΡΟΥ

ΦΟΙΤΗΤΡΙΕΣ:

ΛΥΓΚΟΥΡΗ ΕΛΕΝΗ

ΜΑΛΕΣΚΟΥ ΜΑΡΙΑ

ΙΩΑΝΝΙΝΑ 2016

ΕΠΙΒΛΕΠΩΝ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ

Dr. ΠΑΠΑΔΗΜΗΤΡΙΟΥ ΕΥΑΓΓΕΛΟΣ

ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΟΣ-ΕΝΤΑΤΙΚΟΛΟΓΟΣ

ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

Τ.Ε.Ι. ΗΠΕΙΡΟΥ

ΤΡΙΜΕΛΗΣ ΕΞΕΤΑΣΤΙΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ

1.

2.

3.

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Θα θέλαμε να εκφράσουμε τις θερμές ευχαριστίες μας στον επιβλέποντα της πτυχιακής εργασίας, κ. Ευάγγελο Παπαδημητρίου, για την από μέρους πολύτιμη βοήθεια, τις συμβουλές, την καθοδήγηση και την πραγματική του κατανόηση σε όλο το διάστημα εκπόνησης της πτυχιακής μας εργασίας.

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Ο τομέας της καρδιολογίας ασχολείται με νοσήματα και ασθένειες που αφορούν ένα μεγάλο μέρος του πληθυσμού, όλο και μεγαλύτερο, λόγω του τρόπου ζωής και της αύξησης της ηλικίας. Έτσι πάντα στο επίκεντρο βρίσκεται η στεφανιαία νόσος και όσες παθολογικές καταστάσεις προέρχονται από αυτή. Ωστόσο υπάρχουν μια σειρά από καρδιολογικά νοσήματα που είναι σπανιότερα, αλλά έχουν βαρύτερη πρόγνωση και συνήθως η αντιμετώπιση τους απαιτεί τη νοσηλεία σε ειδικά κέντρα. Μια από αυτές τις ομάδες είναι οι μυοκαρδιοπάθειες. Το παραπάνω γεγονός, δηλαδή η σπανιότητα εμφάνισης αυτών των νοσημάτων και η εξειδίκευση που απαιτείται για τη διάγνωση, την αντιμετώπιση και τη φροντίδα αυτών των ασθενών, μας οδήγησαν να μελετήσουμε εκτενέστερα το θέμα αυτό και να τον ενσωματώσουμε στην πτυχιακή μας εργασία.

Η εργασία μας περιλαμβάνει τρία μέρη. Στο πρώτο μέρος, αφού αναπτύξουμε τη βασική ανατομία και φυσιολογία της καρδιάς, προσεγγίζουμε το θέμα των μυοκαρδιοπαθειών με την ανάπτυξη του ορισμού και την κατάταξη τους. Ακολουθούν κεφάλαια με πιο λεπτομερή ανάλυση των τριών βασικών μορφών μυοκαρδιοπάθειας, δηλαδή της διατατικής, της υπερτροφικής και της περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας. Το μέρος αυτό ολοκληρώνεται με την παρουσίαση στοιχείων για άλλες πιο σπάνιες μυοκαρδιοπάθειες, όπως η διαβητική, η αλκοολική, η μυοκαρδιοπάθεια Takotsubo ή το μη συμπαγές μυοκάρδιο.

Στο δεύτερο μέρος αναλύονται οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις, που περιλαμβάνουν την πρώτη επαφή με τον ασθενή στο τμήμα επειγόντων περιστατικών, τη νοσηλεία του ασθενούς στην ειδική καρδιολογική μονάδα, την αντιμετώπιση των προβλημάτων του αρρώστου, τις νοσηλευτικές διεργασίες σε ειδικές παρεμβάσεις, όπως η στεφανιογραφία της καρδιάς και η τοποθέτηση βηματοδότη και τέλος την ψυχολογική υποστήριξη του ασθενούς και την έξοδο του από το νοσοκομείο.

Το τρίτο μέρος περιλαμβάνει την παράθεση των νεότερων βιβλιογραφικών δεδομένων, παραθέτοντας τα νεότερα δεδομένα για κάθε μορφή μυοκαρδιοπάθειας.

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΕΡΙΛΗΨΗ	10
ABSTRACT	12
I. ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ	14
1.ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ	15
1.1.Η θέση της καρδιάς	15
1.2. Το τοίχωμα της καρδιάς	16
1.3.Οι κοιλότητες της καρδιάς.....	18
Εσωτερικά η καρδιά διαιρείται σε τέσσερις κοιλότητες, το δεξιό και αριστερό	19
1.5.Το σύστημα παραγωγής και αγωγής των ερεθισμάτων	20
1.6.Τα στεφανιαία αγγεία.....	22
2. ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ	24
2.1.Ο καρδιακός κύκλος και η καρδιακή παροχή	24
2.2.Η καρδιακή συχνότητα	26
2.3.Το προφόρτιο	26
2.4.Το μεταφόρτιο	27
2.5.Η συσταλτικότητα του μυοκαρδίου.....	28
3.ΟΡΙΣΜΟΣ ΚΑΙ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ	29
3.1.Ορισμός	29
3.2.Ταξινόμηση	30
4.ΔΙΑΤΑΤΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ (DILATED CARDIOMYOPATHY)	33
4.1.Ορισμός	33
4.2.Επιδημιολογία και αιτιολογία.....	34
4.3.Παθοφυσιολογία	35
4.4.Κλινικές Εκδηλώσεις	35
4.5.Διάγνωση.....	36
4.6.Θεραπεία	38
5.ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ (HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY).....	40
5.1.Ορισμός	40
5.2.Επιδημιολογία και αιτιολογία υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας.....	41
5.3.Παθοφυσιολογία.....	41

5.4.Κλινικές εκδηλώσεις.....	42
5.5.Εργαστηριακός έλεγχος υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας.....	43
5.6.Πρόγνωση της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας	43
5.7.Θεραπεία της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας.....	44
5.8.Χειρουργική διαφραγματική μυεκτομή	46
6.ΠΕΡΙΟΡΙΣΤΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ (RESTRICTIVE CARDIOMYOPATHY)	49
6.1.Ορισμός	49
6.2.Αιτιοπαθογένεια της περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας	49
6.3.Παθοφυσιολογία.....	50
6.4.Κλινικές εκδηλώσεις.....	51
6.5.Εργαστηριακός έλεγχος της περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας.....	51
6.6.Θεραπεία	51
7.ΕΙΔΙΚΕΣ ΚΑΙ ΣΠΑΝΙΕΣ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ	53
7.1.Μυοκαρδιοπάθεια λόγω αιμοχρωμάτωσης	53
7.2.Το μη συμπαγές μυοκάρδιο (σπογγώδης μυοκαρδιοπάθεια- left ventricular non compaction)	53
7.3.Αρρυθμιογόνος δυσπλασία της δεξιάς κοιλίας (ARVD)	54
7.4.Μυοκαρδιοπάθεια λόγω αμυλοείδωσης.....	57
7.5.Αλκοολική μυοκαρδιοπάθεια	58
7.6.Παροδική δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας «δίκην μπαλονιού» (μυοκαρδιοπάθεια Takotsubo).....	58
7.7.Διαβητική μυοκαρδιοπάθεια.....	59
7.8.Περιγεννητική μυοκαρδιοπάθεια	60
II. ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΟ ΜΕΡΟΣ	62
1.ΑΡΧΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ- ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ.....	63
2.ΕΝΔΟΝΟΣΟΚΟΜΕΙΑΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ.....	67
3.ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΡΡΩΣΤΟΥ ΜΕ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ.....	70
3.1.Μειωμένη καρδιακή παροχή λόγω μυοκαρδιοπάθειας Νοσηλευτικές παρεμβάσεις	70

3.2.Μειωμένη καρδιακή παροχή και άρδευση των ιστών	
Νοσηλευτικές παρεμβάσεις	60
3.3.Περίσσεια όγκου υγρών- Νοσηλευτικές παρεμβάσεις.....	71
3.4.Δυσανεξία δραστηριότητας ασθενούς με μυοκαρδιοπάθεια	
Νοσηλευτικές παρεμβάσεις	72
3.5.Δίαιτα Χαμηλής Περιεκτικότητας σε Νάτριο- Νοσηλευτικές παρεμβάσεις.....	73
4.ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ ΣΤΟΝ ΚΑΘΕΤΗΡΙΑΣΜΟ ΚΑΡΔΙΑΣ	74
4.1.Αρχική Αντιμετώπιση	75
4.2.Ενδονοσοκομειακή Φροντίδα.....	75
4.3.Νοσηλευτικές ευθύνες πριν την εξέταση	76
4.4.Νοσηλευτικές ευθύνες κατά την εξέταση	77
4.5.Νοσηλευτικές ευθύνες μετά την εξέταση.....	77
5.ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΗ ΜΕ ΣΥΣΚΕΥΗ ΔΙΑΧΕΙΡΗΣΗΣ	
ΚΑΡΔΙΑΚΟΥ ΡΥΘΜΟΥ (ΒΗΜΑΤΟΔΟΤΗ- ΑΠΙΝΙΔΩΤΗ)	79
6.ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΡΡΩΣΤΟΥ ΜΕ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ	
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ.....	85
7.ΕΞΟΔΟΣ ΑΠΟ ΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ-ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ-ΟΔΗΓΙΕΣ	88
8.ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ.....	94
III. ΕΡΕΥΝΑ-ΝΕΟΤΕΡΑ ΔΕΔΟΜΕΝΑ.....	96
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	150

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ ΕΙΚΟΝΩΝ

Εικόνα 1.	15
Εικόνα 2.	16
Εικόνα 3.	18
Εικόνα 4.	19
Εικόνα 5.	21
Εικόνα 6.	22
Εικόνα 7.	24
Εικόνα 8.	32
Εικόνα 9.	33
Εικόνα 10.	36
Εικόνα 11.	40
Εικόνα 12.	44
Εικόνα 13.	46
Εικόνα 14.	47
Εικόνα 15.	49
Εικόνα 16.	54
Εικόνα 17.	56
Εικόνα 18.	57
Εικόνα 19.	58
Εικόνα 20.	60
Εικόνα 21.	63

Εικόνα 22.	64
Εικόνα 23.	65
Εικόνα 24.	68
Εικόνα 25.	74
Εικόνα 26.	76
Εικόνα 27.	79

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Οι μυοκαρδιοπάθειες περιλαμβάνουν ομάδες νοσημάτων με εξαιρετικά μεγάλη γενετική και κλινική ετερογένεια, αλληλοεπικάλυψη στον φαινότυπο, καθώς και μεταβολή του φαινοτύπου με την πάροδο του χρόνου. Οι μυοκαρδιοπάθειες ορίζονται ως νοσήματα του μυοκαρδίου χαρακτηριζόμενα από δομική και λειτουργική διαταραχή του καρδιακού μυός, απουσία στεφανιαίας νόσου, υπέρτασης, βαλβιδικής νόσου ή συγγενούς καρδιοπάθειας, σε τέτοιο βαθμό που να μπορεί να δικαιολογηθεί η έκταση της παρατηρούμενης μυοκαρδιακής προσβολής. Βασικά κριτήρια της κατάταξης είναι τα μορφολογικά και λειτουργικά χαρακτηριστικά των νοσημάτων, η υποδιαίρεση τους σε οικογενείς (γενετικές) και μη οικογενείς (μη γενετικές) μορφές. Οι βασικές μορφές που αναπτύσσονται είναι η διατατική, η υπερτροφική και η περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια. Αναλύονται ειδικές και πιο σπάνιες μορφές μυοκαρδιοπάθειας, όπως η μυοκαρδιοπάθεια από αμυλοείδωση, η μυοκαρδιοπάθεια λόγω αιμοχρωμάτωσης, το μη συμπαγές μυοκάρδιο (σπογγώδης μυοκαρδιοπάθεια), η αρρυθμογόνος δυσπλασία της δεξιάς κοιλίας, η αλκοολική μυοκαρδιοπάθεια, η παροδική δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας «δίκην μπαλονιού» (μυοκαρδιοπάθεια Takotsubo), η διαβητική μυοκαρδιοπάθεια και η περιγεννητική μυοκαρδιοπάθεια. Η διάγνωση τίθεται με τη λήψη του ατομικού και οικογενειακού ιστορικού, τη φυσική εξέταση, τη λήψη ηλεκτροκαρδιογραφήματος και μια σειρά άλλων εξετάσεων, όπως υπερηχοκαρδιογράφημα, ηλεκτροφυσιολογικό έλεγχο, μαγνητική τομογραφία. Η έγκαιρη διάγνωση, η συνεχής παρακολούθηση και η φαρμακευτική αντιμετώπιση βοηθούν αρκετούς ασθενείς με μυοκαρδιοπάθεια. Η φαρμακευτική αγωγή περιλαμβάνει φάρμακα για την αντιμετώπιση συμπτωμάτων και τη πρόληψη τυχόν επιπλοκών. Υπάρχουν ασθενείς που δεν θα ανταποκριθεί ο οργανισμός τους στη φαρμακευτική αγωγή και θα παρουσιάσουν επιδείνωση και θα χρειαστεί να αντιμετωπιστούν χειρουργικά.

ΛΕΞΕΙΣ ΚΛΕΙΔΙΑ: μυοκαρδιοπάθεια, διατατική, υπερτροφική, περιοριστική, αμυλοείδωση, αιμοχρωμάτωση, σπογγώδης μυοκαρδιοπάθεια, η αρρυθμιογόνος δυσπλασία της δεξιάς κοιλίας, αλκοολική μυοκαρδιοπάθεια, μυοκαρδιοπάθεια Takotsubo, διαβητική μυοκαρδιοπάθεια περιγεννητική μυοκαρδιοπάθεια.

ABSTRACT

Cardiomyopathies are a primary disease of the heart muscle and cover important part of clinical cardiology. They include groups of diseases with extremely great clinical and genetic heterogeneity, overlap in the phenotype and change in phenotype over time. These data are not even allowed as today classify cardiomyopathies on the basis of clear distinct characteristics based on anatomy, pathophysiology, pathology, and genetics. The cardiomyopathies are defined as myocardial disease characterized by structural and functional disorder of the heart muscle, in the absence of coronary artery disease, hypertension, valvular disease or congenital heart disease, so much so that it can be justified by the extent of the observed myocardial attack. Key criteria for classification are structural and functional characteristics of the disease, their division into familial (genetic) and non-familial (non-genetic) forms. The basic forms are dilated, hypertrophic and restrictive cardiomyopathy. Also analyzed specific and rarer forms of cardiomyopathy, such cardiomyopathy by amyloidosis, cardiomyopathy due hemochromatosis, the non-compact myocardium (spongy cardiomyopathy) arrhythmogenic dysplasia of the right ventricle, alcoholic cardiomyopathy, transient left ventricular dysfunction "balloon-like" (cardiomyopathy Takotsubo), diabetic cardiomyopathy and perinatal cardiomyopathy. Diagnosis is made by taking the personal and family history, physical examination, electrocardiogram and taking a series of other tests, such as echocardiography, electrophysiologic testing, MRI. Early diagnosis, continuous monitoring and drug treatment helps many patients with cardiomyopathy. The medications include drugs for the treatment of symptoms and prevention of any complications. There are patients who will not respond to their organization to medication and will deteriorate and need to be addressed surgically.

KEYWORDS: cardiomyopathy, dilated, hypertrophic, restrictive, amyloidosis, hemochromatosis, spongiform cardiomyopathy, arrhythmogenic dysplasia of the right ventricle, alcoholic cardiomyopathy, Takotsubo cardiomyopathy, diabetic cardiomyopathy, peripartum cardiomyopathy.

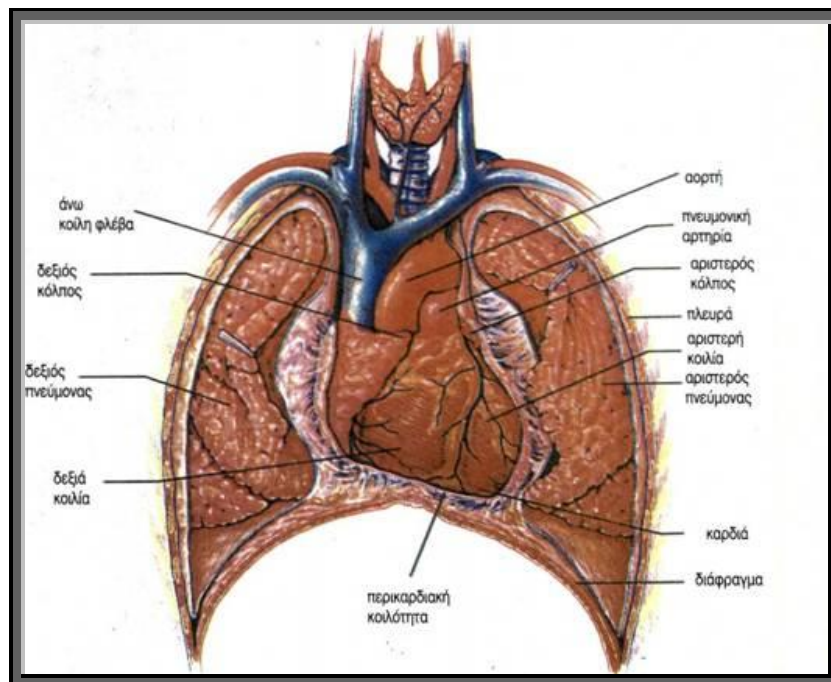
I. ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

1.ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ

1.1.Η θέση της καρδιάς

Η καρδιά είναι ένα μυώδες όργανο, το οποίο παίζει το ρόλο αντλίας στο ανθρώπινο σώμα διατηρώντας σε συνεχή κυκλοφορία το αίμα εντός των αγγείων του κυκλοφορικού συστήματος.

Η φυσιολογική θέση της καρδιάς είναι στο μεσοθωράκιο, αριστερά της μέσης γραμμής, με την κορυφή της στραμμένη προς τα αριστερά, έτσι ώστε ο επιμήκης άξονας της να φέρεται από τον δεξιό ώμο προς το αριστερό υποχόνδριο. Προσθίως, η καρδιά καλύπτεται από το στέρνο και από τους χόνδρους της 3ης-5ης πλευράς. Η οπίσθια επιφάνεια του οργάνου βρίσκεται σε στενή συνάφεια με τον οισοφάγο (κυρίως ο αριστερός κόλπος) και την τρόπιδα (διχασμός της τραχείας σε αριστερό και δεξιό κύριο βρόγχο). Εκατέρωθεν και προς τα κάτω η καρδιά έρχεται σε επαφή με τους πνεύμονες και το διάφραγμα αντίστοιχα.

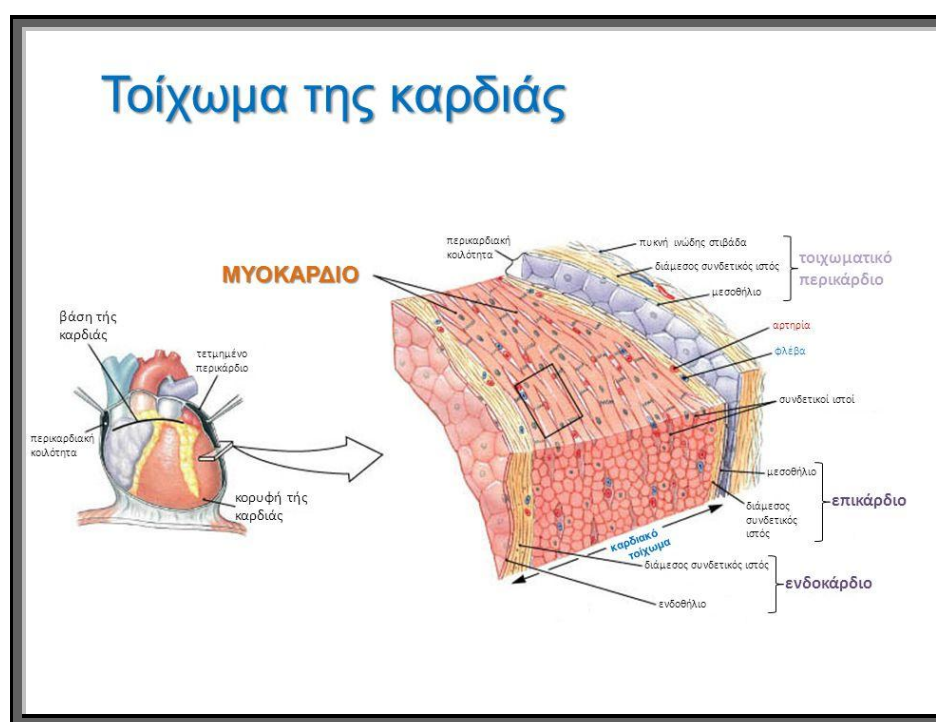


Εικόνα 1. Η θέση της καρδιάς

Η ακριβής θέση της καρδιάς ποικίλλει ανάλογα με τη σωματική διάπλαση του κάθε ατόμου, ενώ μεταβάλλεται σε διάφορες παθολογικές καταστάσεις που αφορούν το καρδιαγγειακό και αναπνευστικό σύστημα καθώς και σκελετικές ανωμαλίες του θωρακικού κλωβού (Παπαδημητρίου, 2010Α).

1.2. Το τοίχωμα της καρδιάς

Το τοίχωμα της καρδιάς αποτελείται από τρεις στιβάδες: το ενδοκάρδιο, το μυοκάρδιο και το περικάρδιο.



Εικόνα 2. Το τοίχωμα της καρδιάς

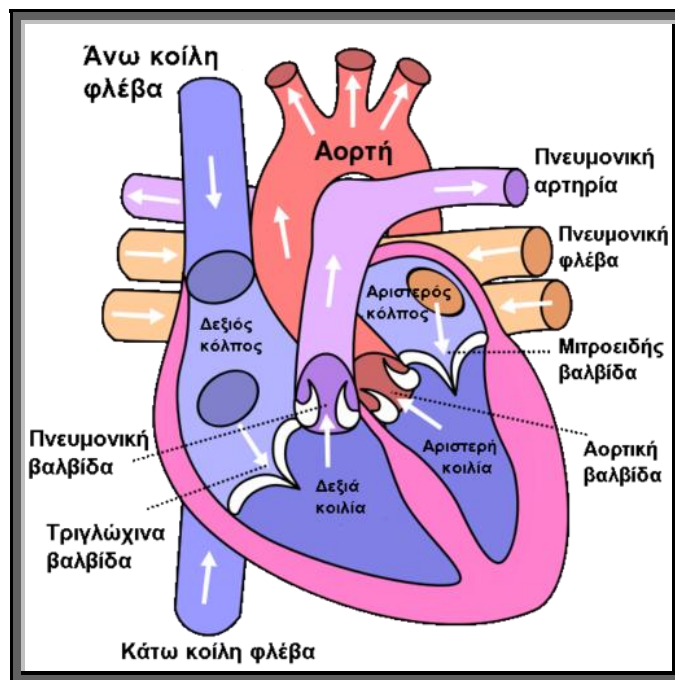
1. *Ενδοκάρδιο.* Το ενδοκάρδιο καλύπτει την εσωτερική επιφάνεια των κόλπων και των κοιλιών.
2. *Μυοκάρδιο.* Το μυοκάρδιο (καρδιακός μυς) αποτελείται από μικρές κυλινδρικές μυϊκές ίνες με εγκάρσια γράμμωση, οι οποίες διαφέρουν από εκείνες των σκελετικών μυών, φέρουν πυρήνα στο μέσο και

μεγάλο αριθμό μιτοχονδρίων. Αποτελούνται από χωριστές κυτταρικές μονάδες, οι οποίες κατά τα άκρα τους ενώνονται με την παρεμβολή των εμβόλιμων δίσκων, που διασχίζουν εγκάρσια τις μυϊκές ίνες. Στους εμβόλιμους δίσκους οι κυτταρικές μεμβράνες απέχουν η μια από την άλλη. Συνδέονται όμως μεταξύ τους με τρεις τύπους κυτταρικών συνδέσεων: με συνοπτικές ταινίες, με δεσμοσωμάτια και με χασματοσυνδέσεις. Οι χασματοσυνδέσεις αποτελούν πεδία χαμηλής ηλεκτρικής αντίστασης, που επιτρέπουν τη γρήγορη μετάδοση της ώσης από κύτταρο σε κύτταρο, σε όλη την έκταση της καρδιάς. Έτσι η διέγερση μιας ίνας του μυοκαρδίου των κόλπων μεταδίδεται σε όλες τις μυϊκές τους ίνες, η διέγερση μιας ίνας του μυοκαρδίου των κοιλιών μεταδίδεται σε όλες τις ίνες του μυοκαρδίου των κοιλιών, οπότε παρέχεται η δυνατότητα στο μυοκάρδιο να συμπεριφέρεται λειτουργικά σαν δύο συγκύτια, ένα των κόλπων και ένα των κοιλιών.

3. *Περικάρδιο.* Το περικάρδιο αποτελεί ορογόνο θύλακα, μέσα στον οποίο βρίσκεται η καρδιά και η αρχή των μεγάλων αγγείων. Φέρνει δύο πέταλα το περισπλάχνιο ή επικάρδιο και το τοιχωματικό. Το επικάρδιο είναι λεπτό και επικάθεται στην επιφάνεια της καρδιάς. Το τοιχωματικό πέταλο του περικαρδίου αποτελείται από ένα εσωτερικό στρώμα, το ορογόνο περικάρδιο, που η υφή του είναι ίδια με το επικάρδιο και εξωτερικά από ένα ισχυρότερο και παχύτερο στρώμα, το ινώδες περικάρδιο. Ανάμεσα στα δύο αυτά πέταλα υπάρχει η περικαρδιακή κοιλότητα, η οποία φυσιολογικά περιέχει μικρή ποσότητα υγρού, για να διολισθαίνουν κατά τη λειτουργία της καρδιάς το ένα πάνω στο άλλο με ελάχιστη μόνο τριβή. Σε παθολογικές καταστάσεις η συγκέντρωση μεγαλύτερης ποσότητας υγρού ή αίματος στην κοιλότητα δυσχεραίνει τη λειτουργία της καρδιάς και είναι δυνατόν να προκαλέσει συμπιεστικά φαινόμενα (επιπωματισμό) της καρδιάς (Παπαδημητρίου, 2010Α).

1.3.Οι κοιλότητες της καρδιάς

Εσωτερικά η καρδιά διαιρείται σε τέσσερις κοιλότητες, το δεξιό και αριστερό κόλπο και τη δεξιά και αριστερή κοιλία. Η εσωτερική επιφάνεια των κόλπων είναι λεία. Οι κόλποι χωρίζονται με το μεσοκολπικό διάφραγμα και δεν επικοινωνούν μεταξύ τους. Το τοίχωμα του μυοκαρδίου των κόλπων είναι λεπτότερο από το τοίχωμα του μυοκαρδίου των κοιλιών.



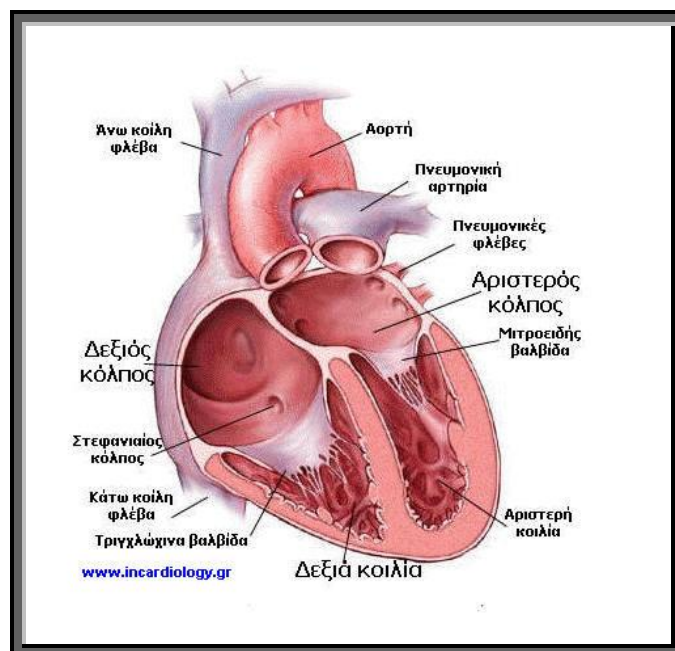
Εικόνα 3. Οι κοιλότητες της καρδιάς

1. *Δεξιός κόλπος.* Ο δεξιός κόλπος επικοινωνεί με τη δεξιά κοιλία με το δεξιό κολποκοιλιακό στόμιο. Δέχεται φλεβικό αίμα από την άνω και κάτω κοίλη φλέβα και από το στεφανιαίο κόλπο, το οποίο επανέρχεται στην καρδιά από ολόκληρη τη μεγάλη κυκλοφορία.
2. *Αριστερός κόλπος.* Ο αριστερός κόλπος επικοινωνεί με την αριστερή κοιλία με το αριστερό κολποκοιλιακό στόμιο. Δέχεται αρτηριακό αίμα από τους πνεύμονες, το οποίο διέρχεται προηγουμένως από τα τριχοειδή των κυψελίδων των πνευμόνων, οξυγονώνεται και κατόπιν επιστρέφει στην καρδιά με τις τέσσερις πνευμονικές φλέβες.

3. *Κοιλίες*. Οι κοιλίες χωρίζονται με το μεσοκοιλιακό διάφραγμα και δεν επικοινωνούν μεταξύ τους. Η εσωτερική επιφάνεια του τοιχώματος των κοιλιών εμφανίζει πολλαπλές μυϊκές δοκίδες, ποικίλου σχήματος και μεγέθους, από τις οποίες οι πιο αναπτυγμένες είναι οι θηλοειδείς μυς. Από την κορυφή των θηλοειδών μυών ξεκινούν λεπτοί τενοντίσκοι, οι τενόντιες χορδές και προσφύονται στα χείλη των στομίων των κολποκοιλιακών βαλβίδων.
4. Στην είσοδο των κοιλιών υπάρχουν οι κολποκοιλιακές βαλβίδες, η τριγλώχινα δεξιά και η διγλώχινα ή μιτροειδή αριστερά. Στην έξοδο υπάρχουν οι μηννοειδείς ή σιγμοειδείς βαλβίδες, η βαλβίδα της πνευμονικής αρτηρίας δεξιά και η βαλβίδα της αορτής αριστερά (Παπαδημητρίου, 2010Α).

1.4.Οι βαλβίδες της καρδιάς

Η καρδιά διαθέτει τέσσερις βαλβίδες που χρησιμεύουν στο να επιτρέπουν την δίοδο του αίματος προς μία μόνο κατεύθυνση και να εμποδίζουν την παλινδρόμησή του κατά τη διάρκεια της καρδιακής συστολής.



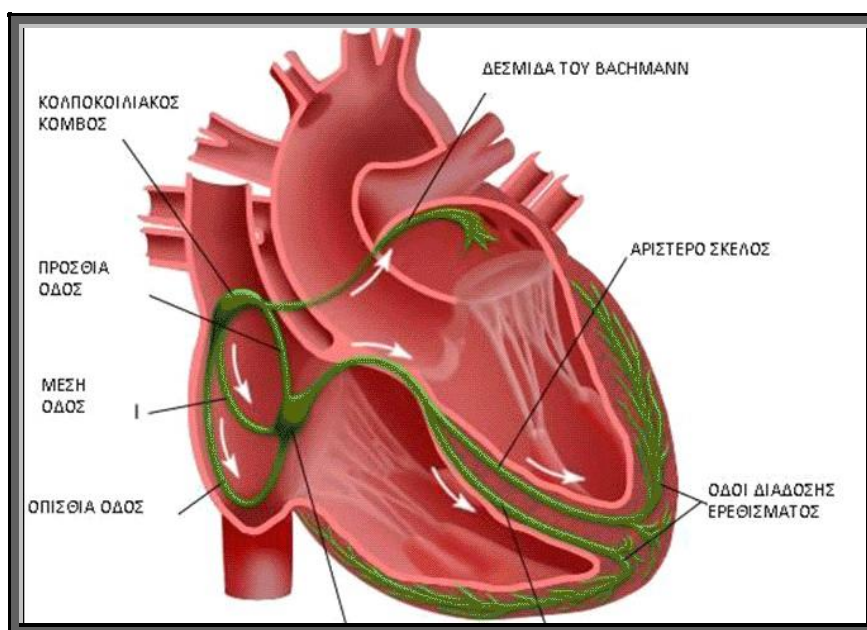
Εικόνα 4. Οι βαλβίδες της καρδιάς

1. *Κολποκοιλιακές βαλβίδες.* Η δεξιά κολποκοιλιακή βαλβίδα καλείται τριγλώχινα, φέρει τρεις γλωχίνες (πρόσθια, οπίσθια, έσω), οι οποίες εκφύονται από την περιφέρεια του κολποκοιλιακού στομίου της δεξιάς κοιλίας. Η αριστερή κολποκοιλιακή βαλβίδα, διγλώχινα ή μιτροειδής φέρει δύο γλωχίνες (πρόσθια και οπίσθια), οι οποίες εκφύονται από την περιφέρεια του κολποκοιλιακού στομίου της αριστερής κοιλίας. Οι κολποκοιλιακές βαλβίδες επιτρέπουν την ελεύθερη ροή του αίματος από τους κόλπους προς τις κοιλίες, ενώ κατά τη συστολή των κοιλιών εμποδίζουν την αντίθετη ροή από τις κοιλίες προς τους κόλπους. Από την έξω επιφάνεια των γλωχίνων κοντά στην κορυφή τους εκφύονται οι τενόντιες χορδές, που καταφύονται στους θηλοειδείς μυς. Οι τενόντιες χορδές με τους θηλοειδείς μυς εμποδίζουν την αναστροφή των γλωχίνων προς την κοιλότητα των κόλπων, όταν κατά τη συστολή των κοιλιών οι βαλβίδες είναι κλειστές.
2. *Οι αρτηριακές βαλβίδες* καλούνται σιγμοειδείς ή μηνοειδείς, επειδή το σχήμα τους μοιάζει με ημισέλινο ή και με χελιδονοφωλιά. Αποτελούνται από τρεις μηνοειδείς γλωχίνες η κάθε μια, που αποτελούν αναδιπλώσεις του ενδοκαρδίου. Η βαλβίδα της πνευμονικής αρτηρίας φέρει πρόσθια, δεξιά και αριστερή γλωχίνα, οι οποίες αυτοστηρίζονται και δεν έχουν τενόντιες χορδές, ενώ η βαλβίδα της αορτής έχει οπίσθια, δεξιά και αριστερή γλωχίνα. Οι αρτηριακές βαλβίδες επιτρέπουν τη δίοδο του αίματος από τις κοιλίες προς τις αρτηρίες κατά τη συστολή των κοιλιών και το χρόνο διοχέτευσης, ενώ εμποδίζουν την παλινδρόμηση του κατά τη διαστολή τους (Παπαδημητρίου, 2010Α).

1.5.Το σύστημα παραγωγής και αγωγής των ερεθισμάτων

Η καρδιά λειτουργεί αυτόματα με ερεθίσματα, που παράγονται σε ορισμένα σημεία του μυοκαρδίου, χωρίς την επίδραση κάποιου εξωτερικού ερεθίσματος. Ο αυτοματισμός της καρδιάς οφείλεται σ' ένα ειδικό σύστημα από μυϊκές ίνες του μυοκαρδίου, που κατά τακτά χρονικά διαστήματα παράγουν το ερέθισμα που χρειάζεται για τη διέγερση και το μεταφέρουν από

τους κόλπους στις κοιλίες κατά τέτοιο τρόπο, ώστε να εξασφαλίζεται η κανονική αλληλουχία της συστολής κόλπων-κοιλιών. Το σύστημα αυτό αποτελείται από εξειδικευμένα κύτταρα, τα οποία μοιάζουν με νευρικό ιστό και είναι τελείως διαφορετικά από τα συνήθη κύτταρα του μυοκαρδίου. Το ερεθισματοαγωγό σύστημα διακρίνεται σε δύο τμήματα, το φλεβοκολπικό και το κολποκοιλιακό. Το φλεβοκολπικό αποτελείται από μυϊκές ίνες εμβρυϊκού τύπου, που αποτελούν το φλεβόκομβο ή κόμβο των Keith-Flack ή πρωτεύον κέντρο παραγωγής των ερεθισμάτων. Ο φλεβόκομβος βρίσκεται μέσα στο μυοκάρδιο του δεξιού κόλπου, κοντά στην εκβολή της άνω κοίλης φλέβας. Φυσιολογικά παράγει ρυθμικά ηλεκτρικά ερεθίσματα 60-100 φορές το λεπτό και χαρακτηρίζεται ως ο βηματοδότης της καρδιάς (Παπαδημητρίου, 2010Α).



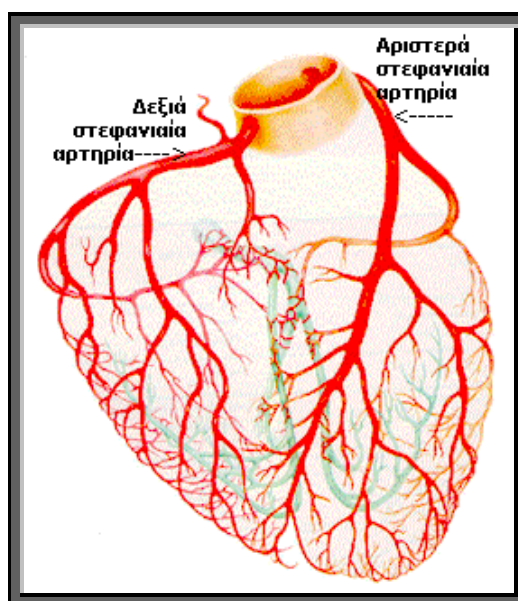
Εικόνα 5. Το ερεθισματοαγωγό σύστημα της καρδιάς

Ο κολποκοιλιακός κόμβος ή κόμβος των Aschoff-Tawara ή δευτερεύον κέντρο της καρδιάς, βρίσκεται στο κάτω τμήμα του μεσοκολπικού διαφράγματος. Το δεμάτιο του HIS αποτελεί την προς τα κάτω συνέχεια του ερεθισματοαγωγού συστήματος. Στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα χωρίζεται σε δύο σκέλη δεξιό και αριστερό. Το αριστερό σκέλος διχάζεται σε πρόσθια και

οπίσθια δέσμη. Τα σκέλη και οι δέσμες του δεματίου του HIS φέρονται κάτω από το ενδοκάρδιο από τη μια και την άλλη πλευρά του μεσοκοιλιακού διαφράγματος μέχρι την κορυφή της καρδιάς και καταλήγουν στις ίνες του Purkinze, οι οποίες διασκορπίζονται στο μυοκάρδιο των κοιλιών. Κάθε ερέθισμα ξεκινάει από το φλεβόκομβο, διαχέεται στο τοίχωμα του μυοκαρδίου των κόλπων, τους διεγείρει και αυτόματα προκαλείται η συστολή αυτών. Κατόπιν φθάνει στον κόμβο των Aschoff-Tawara, στο δεμάτιο και τα σκέλη του HIS, απ' όπου καταλήγει στις ίνες του Purkinze, οπότε διεγείρεται το μυοκάρδιο των κοιλιών και αυτόματα επέρχεται η συστολή αυτών (Παπαδημητρίου, 2010Α).

1.6.Τα στεφανιαία αγγεία

Η καρδιά αιματώνεται από τις δύο στεφανιαίες αρτηρίες, δεξιά και αριστερή, οι οποίες εκφύονται αμέσως πάνω από την αορτική βαλβίδα από τους αντίστοιχους κόλπους του Valsava. Η δεξιά στεφανιαία αρτηρία πορεύεται κατά μήκος της δεξιάς κολποκοιλιακής αύλακας, δίνει τον οπίσθιο κατιόντα κλάδο και κατά την πορεία της αιματώνει το δεξιό κόλπο, τη δεξιά κοιλία, καθώς και τον κολποκοιλιακό κόμβο, επίσης αιματώνει το φλεβόκομβο περίπου στο 90% των περιπτώσεων (Ακύρου, 2009).



Εικόνα 6. Το στεφανιαίο δίκτυο

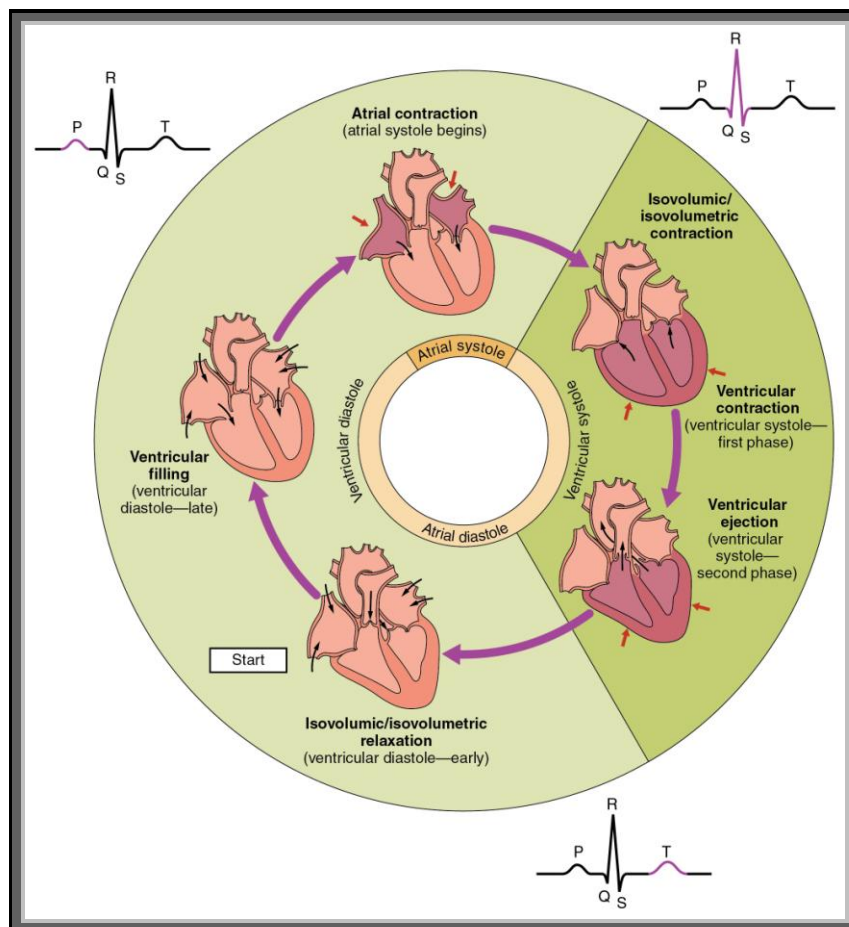
Ο οπίσθιος κατιών κλάδος διέρχεται την κολποκοιλιακή αύλακα, φθάνει στην κορυφή της καρδιάς και αιματώνει τις παρακείμενες περιοχές της δεξιάς και αριστερής κοιλίας. Το στέλεχος της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας πολύ σύντομα χωρίζεται στον πρόσθιο κατιόντα κλάδο, τον περισπώμενο και το διαγώνιο. Ο πρόσθιος κατιών κλάδος πορεύεται προς τα κάτω κατά μήκος στην πρόσθια μεσοκοιλιακή αύλακα και αιματώνει το μεσοκοιλιακό διάφραγμα και την αριστερή κοιλία. Ο περισπώμενος κλάδος ξεκινάει από τον κορμό της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας, πορεύεται προς τα αριστερά πίσω και κάτω κατά μήκος της κολποκοιλιακής αύλακας και κατά την πορεία της αιματώνει τον αριστερό κόλπο, την αριστερή κοιλία και τον φλεβόκομβο, όταν δεν αιματώνεται από τη δεξιά στεφανιαία αρτηρία (Ακύρου, 2009).

Το μεσοκοιλιακό διάφραγμα εμπρός αιματώνεται από την πρόσθια κατιούσα αρτηρία και πίσω από την οπίσθια. Ο διαγώνιος κλάδος τροφοδοτεί το ελεύθερο τμήμα της αριστερής κοιλίας. Η αιμάτωση του μυοκαρδίου επιτυγχάνεται κατά τη φάση της διαστολής. Η φλεβική επιστροφή γίνεται με το στεφανιαίο κόλπο και μικρή ποσότητα αίματος διοχετεύεται με τις πρόσθιες καρδιακές φλέβες, κατ' ευθείαν στο δεξιό κόλπο (Ακύρου, 2009).

2. ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ

2.1.Ο καρδιακός κύκλος και η καρδιακή παροχή

Η διαδοχική συστολή και χάλαση της καρδιάς συνιστούν τον καρδιακό παλμό που λέγεται και καρδιακός κύκλος. Η πλήρωση των κοιλιών ακολουθείται από την κοιλιακή συστολή, μια φάση κατά την οποία οι κοιλίες συσπώνται και εξωθούν αίμα προς το πνευμονικό και το συστηματικό αρτηριακό δίκτυο. Η συστολή ακολουθείται από τη φάση χάλασης των κοιλιών, γνωστή ως διαστολή, κατά την οποία οι κοιλίες ξαναγεμίζουν με αίμα, οι κόλποι συστέλλονται, και το μυοκάρδιο αιματώνεται. Φυσιολογικά, ο καρδιακός κύκλος επαναλαμβάνεται 70 έως 80 φορές το λεπτό, αριθμός που αντιστοιχεί στην καρδιακή συχνότητα (ΚΣ) (Παπαδημητρίου, 2010B).



Εικόνα 7. Ο καρδιακός κύκλος

Με κάθε συστολή εξωθείται ένας συγκεκριμένος όγκος αίματος, που ονομάζεται όγκος παλμού (ΟΠ). Ο όγκος παλμού κυμαίνεται από 60 έως 100 mL/παλμό και είναι κατά μέσον όρο 70 mL/παλμό στους ενήλικους. Ως καρδιακή παροχή (ΚΠ) ορίζεται το ποσό αίματος που εξωθείται από την καρδιά προς την πνευμονική και συστηματική κυκλοφορία μέσα σε ένα λεπτό. Η καρδιακή παροχή υπολογίζεται πολλαπλασιάζοντας τον όγκο παλμού επί την καρδιακή συχνότητα: $ΚΠ = ΟΠ \times ΚΣ$ (Παπαδημητρίου, 2010B).

Η καρδιακή παροχή ενός ενήλικου κυμαίνεται κατά μέσο όρο από 4 έως 8 λίτρα το λεπτό. Το κλάσμα εξώθησης (ΚΕ) αναφέρεται στο ποσοστό του συνολικού όγκου αίματος που περιέχει η κοιλία στο τέλος της διαστολής, το οποίο εξωθείται από την καρδιά με κάθε παλμό. Φυσιολογικά, το κλάσμα εξώθησης κυμαίνεται από 50% έως 70%. Η καρδιακή παροχή είναι ένας δείκτης του πόσο καλά λειτουργεί η καρδιά ως αντλία: εάν η καρδιά δεν μπορεί να λειτουργήσει αποτελεσματικά, η καρδιακή παροχή και η άρδευση των ιστών μειώνονται. Οι ιστοί του σώματος που δεν λαμβάνουν αρκετό αίμα και οξυγόνο (το οξυγόνο μεταφέρεται με την αιμοσφαιρίνη του αίματος) καθίστανται ισχαιμικοί. Εάν τα κύτταρα των ιστών δεν δέχονται αρκετό αίμα ώστε να μπορούν να διατηρήσουν τις λειτουργίες τους, τα κύτταρα αυτά πεθαίνουν (Παπαδημητρίου, 2010B).

Το επίπεδο σωματικής δραστηριότητας, ο ρυθμός του μεταβολισμού, οι σωματικές και οι ψυχολογικές αντιδράσεις στο στρες, η ηλικία και το μέγεθος του σώματος είναι παράγοντες που επηρεάζουν την καρδιακή παροχή. Ακόμα, η καρδιακή παροχή καθορίζεται από την αλληλεπίδραση τεσσάρων κυρίως παραγόντων: της καρδιακής συχνότητας, του προφορτίου, του μεταφορτίου, και της συσταλτικότητας. Η εκούσια ή ακούσια τροποποίηση οποιασδήποτε από τις μεταβλητές αυτές επηρεάζει συνεπώς και την καρδιακή παροχή. Η ικανότητα της καρδιάς να ανταποκρίνεται στις μεταβαλλόμενες ανάγκες αιμάτωσης του σώματος προσαρμόζοντας την καρδιακή παροχή λέγεται καρδιακή εφεδρεία (Lemone, Burke 2007).

2.2.Η καρδιακή συχνότητα

Η καρδιακή συχνότητα επηρεάζεται τόσο άμεσα όσο και έμμεσα από τη διέγερση του αυτόνομου νευρικού συστήματος. Η άμεση διέγερση πραγματοποιείται μέσω της συμπαθητικής και παρασυμπαθητικής νεύρωσης του καρδιακού μυός. Το συμπαθητικό νευρικό σύστημα αυξάνει την καρδιακή συχνότητα, ενώ ο τόνος του παρασυμπαθητικού την επιβραδύνει. Η αντανakλαστική ρύθμιση της καρδιακής συχνότητας ανάλογα με την αρτηριακή πίεση διαμεσολαβείται μέσω της διέγερσης υποδοχέων, οι οποίοι είναι γνωστοί ως τασεοϋποδοχείς ή πιεσοϋποδοχείς και εντοπίζονται στον καρωτιδικό βολβό, το αορτικό τόξο, την άνω και κάτω κοίλη φλέβα, καθώς και στις πνευμονικές φλέβες (Παπαδημητρίου, 2010B).

Όταν αυξηθεί η καρδιακή συχνότητα, η καρδιακή παροχή αυξάνεται (μέχρι κάποιου σημείου) χωρίς να μεταβληθεί ο όγκος παλμού. Η μεγάλη όμως καρδιακή συχνότητα συνεπάγεται και μείωση του χρόνου που διατίθεται για την πλήρωση των κοιλιών κατά τη διαστολή. Σε υψηλές συνεπώς καρδιακές συχνότητες, η καρδιακή παροχή μειώνεται, καθότι ο περιορισμένος χρόνος πλήρωσης ελαττώνει τον όγκο παλμού. Παράλληλα, μειώνεται και η άρδευση των στεφανιαίων, καθότι οι στεφανιαίες αρτηρίες γεμίζουν κυρίως κατά τη διαστολή. Η καρδιακή παροχή μειώνεται στη βραδυκαρδία, εφόσον ο όγκος παλμού παραμένει σταθερός, καθώς μειώνεται και ο αριθμός των καρδιακών κύκλων μέσα σε ένα λεπτό (Lemone, Burke 2007).

2.3.Το προφόρτιο

Προφόρτιο ονομάζεται το μέγεθος της διάτασης των μυϊκών ινών της καρδιάς στο τέλος της διαστολής, λίγο πριν από τη συστολή των κοιλιών. Το προφόρτιο επηρεάζεται από τη φλεβική επαναφορά και την ενδοτικότητα των κοιλιών. Εξαρτάται ουσιαστικά από το συνολικό όγκο αίματος των κοιλιών: όσο μεγαλύτερος είναι ο όγκος, τόσο μεγαλύτερη η τάση των καρδιακών μυϊκών ινών και τόσο μεγαλύτερη και η δύναμη με την οποία συστέλλονται οι ίνες αυτές κατά τη φάση της εξώθησης. Αυτή η αρχή είναι γνωστή ως ο νόμος Starling της καρδιάς (Παπαδημητρίου, 2010B).

Ο μηχανισμός αυτός έχει ένα φυσιολογικό όριο. Νοσήματα όπως η νεφροπάθεια και η καρδιακή ανεπάρκεια προκαλούν κατακράτηση νατρίου και ύδατος, αυξάνοντας το προφόρτιο. Η αγγειοσύσπαση αυξάνει επίσης τη φλεβική επαναφορά και το προφόρτιο. Ο πολύ χαμηλός όγκος κυκλοφορούντος αίματος συνεπάγεται μειωμένη φλεβική επαναφορά και κατά συνέπεια μείωση του προφορτίου. Η μείωση του προφορτίου μειώνει τον όγκο παλμού και κατά συνέπεια και την καρδιακή παροχή. Η ελάττωση του προφορτίου μπορεί να είναι συνέπεια αιμορραγίας ή ανακατανομής του όγκου του αίματος, όπως συμβαίνει στις περιπτώσεις κατακράτησης υγρών στον τρίτο χώρο (Lemone, Burke 2007).

2.4.Το μεταφόρτιο

Μεταφόρτιο ονομάζεται η αντίσταση που πρέπει να υπερνικήσουν οι κοιλίες προκειμένου να εξωθήσουν το αίμα που περιέχουν. Αντιπροσωπεύει ουσιαστικά την πίεση του αρτηριακού συστήματος μπροστά από τις κοιλίες. Η δεξιά κοιλία πρέπει να δημιουργήσει τάση αρκετή ώστε να ανοίξει την πνευμονική βαλβίδα και να εξωθήσει το περιεχόμενο της προς την χαμηλής πίεσης πνευμονική αρτηρία. Το μεταφόρτιο της δεξιάς κοιλίας αποκαλείται και πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις. Η αριστερή κοιλία πάλι εξωθεί το φορτίο της αφού υπερνικήσει την πίεση πίσω από την αορτική βαλβίδα και τη διανοίξει. Το μεταφόρτιο της αριστερής κοιλίας αποκαλείται και συστηματικές αγγειακές αντιστάσεις. Η συστηματική αρτηριακή πίεση είναι πολύ υψηλότερη από την πίεση στην πνευμονική αρτηρία. Κατά συνέπεια, το έργο της αριστερής είναι πολύ μεγαλύτερο από εκείνο της δεξιάς κοιλίας (Παπαδημητρίου, 2010B).

Οι μεταβολές του αγγειακού τόνου επηρεάζουν το μεταφόρτιο και το έργο των κοιλιών. Με την αύξηση της πνευμονικής ή της αρτηριακής πίεσης (π.χ. λόγω αγγειοσύσπασης), αυξάνονται οι περιφερικές ή/και οι συστηματικές αγγειακές αντιστάσεις, όπως επίσης και το έργο της αντίστοιχης κοιλίας. Καθώς το φορτίο έργου αυξάνεται, εντείνεται παράλληλα και η κατανάλωση οξυγόνου από το μυοκάρδιο. Ένα νοσοκάρδιο μπορεί να μην είναι σε θέση να αντιμετωπίσει αποτελεσματικά τις αυξημένες ανάγκες σε

οξυγόνο, με αποτέλεσμα την εγκατάσταση ενός φαύλου κύκλου. Αντιθέτως, ένα χαμηλό μεταφόρτιο αυξάνει τη ροή προς τα εμπρός, προς τις συστηματικές και τις στεφανιαίες αρτηρίες (Παπαδημητρίου, 2010B).

2.5.Η συσταλτικότητα του μυοκαρδίου

Συσταλτικότητα ονομάζεται η ενδογενής ικανότητα των ινών του καρδιακού μυός να βραχύνονται. Η πτωχή συσταλτικότητα μειώνει την ροή αίματος από την καρδιά προς την περιφέρεια, αυξάνει τις διαστολικές πιέσεις, λόγω άθροισης μεγάλου όγκου αίματος στην καρδιά και μειώνει την καρδιακή παροχή. Η αυξημένη συσταλτικότητα μπορεί να οδηγήσει τελικά σε κόπωση του καρδιακού μυός (Παπαδημητρίου, 2010B).

3.ΟΡΙΣΜΟΣ ΚΑΙ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

3.1.Ορισμός

Ως μυοκαρδιοπάθειες ορίζονται οι ασθένειες των μυοκαρδιακών ινών. Οι ασθενείς σταδιακά παρουσιάζουν δομικές και λειτουργικές διαταραχές του μυοκαρδίου. Ο όρος μυοκαρδιοπάθεια εισήχθη αρχικά το 1957, και χρησιμοποιούνταν απλά για τις μη στεφανιαίες καρδιακές παθήσεις, άγνωστης αιτιολογίας. Σήμερα, ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας ορίζει τις μυοκαρδιοπάθειες ως «παθήσεις του μυοκαρδίου που συνδέονται με την καρδιακή δυσλειτουργία» (Wynne & Braunwald, 2005).

Οι μυοκαρδιοπάθειες ταξινομούνται σε πρωτοπαθείς και δευτεροπαθείς. Στις πρωτοπαθείς, η αιτιολογία της ασθένειας είναι άγνωστη, και η μόνη διαταραχή εντοπίζεται στον καρδιακό μυ. Οι δευτεροπαθείς συνδέονται με διεργασίες άλλων παθήσεων όπως είναι η ισχαιμία, οι λοιμώξεις, η κατανάλωση αλκοόλ, η κατάχρηση ναρκωτικών ουσιών, οι κληρονομικές διαταραχές και η εγκυμοσύνη ((Παπαδημητρίου, 2009).

Με βάση το φαινότυπο οι μυοκαρδιοπάθειες κατατάσσονται σε 4 κατηγορίες. Εντούτοις, η παθολογοανατομική και παθοφυσιολογική εικόνα των μυοκαρδιοπαθειών αποτελεί συνάρτηση του γονιδιακού τους υποστρώματος. Έτσι, με την πάροδο του χρόνου και την ανακάλυψη του γονιδιώματος άρχισε να διαφαίνεται ότι διάφοροι εκλυτικοί παράγοντες επιδρούν πάνω σε συγκεκριμένο γονιδιακό υπόστρωμα και είναι υπεύθυνοι για την εκδήλωση των διαφόρων μορφών μυοκαρδιοπαθειών, της κλινικής τους εικόνας, της πρόγνωσης, ακόμα και του χρόνου της εκδηλώσεώς τους. Χαρακτηριστικά παραδείγματα αποτελούν οι μυοκαρδιοπάθειες τοξικού τύπου π.χ. από ανθρακυκλίνες, η μυοκαρδιοπάθεια υπερφόρτισης σιδήρου καθώς και η οικογενής μυοκαρδιοπάθεια που οφείλεται σε μετάλλαξη της φωσφολαμπάνης (Κρεμαστινός, 2005).

3.2.Ταξινόμηση

Με βάση τα νεότερα δεδομένα οι μυοκαρδιοπάθειες μπορεί να καταταγούν στις κατωτέρω κατηγορίες, μέχρις ότου η ονοματολογία τους θα είναι ένας συνδυασμός της γονιδιακής ταυτότητας και της φαινοτυπικής τους έκφρασης (Κρεμαστινός, 2005).

1.Μυοκαρδιοπάθειες γενετικής αιτιολογίας

Οι μυοκαρδιοπάθειες γενετικής αιτιολογίας οφείλονται σε μεταλλαγμένο γονίδιο. Σε αυτή την κατηγορία κατατάσσεται:

- Η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια (χαρακτηρίζεται από παθολογική υπερτροφία των τοιχωμάτων της αριστερής κοιλίας διάχυτη ή τμηματική, που δεν οφείλεται σε κάποια άλλη αιτία, δηλ δεν οφείλεται σε υπέρταση, ή στένωση αορτικής βαλβίδας. Υπάρχει μετάλλαξη σε γονίδιο που κωδικοποιεί πρωτεΐνη του μυοκαρδιακού κυττάρου, κληρονομικότητα επικρατής αυτοσωματική και παθολογοανατομικά χαρακτηρίζεται από διαταραχή της αρχιτεκτονικής των μυοϊνιδίων).
- Η αρρυθμιογόνος δυσπλασία της δεξιάς κοιλίας, γονιδιακή νόσος με αντικατάσταση μέρους του μυοκαρδίου της δεξιάς κοιλίας από ινομυώδη ιστό.
- Το μη συμπαγές μυοκάρδιο ή σπογγώδης μυοκαρδιοπάθεια (γονιδιακή νόσος που χαρακτηρίζεται από σπογγώδη υφή σε περιοχή του μυοκαρδίου της αριστερής κοιλίας, ιδιαίτερα την κορυφή).
- Μυοκαρδιοπάθεια από νόσους συσσώρευσης γλυκογόνου πχ νόσος του Danon.
- Νόσοι των καναλιών ιόντων (καναλοπάθειες) όπως το συγγενές σύνδρομο μακρού QT, το σύνδρομο βραχέος QT, το σύνδρομο Brugada, η κατεχολαμινεργική πολύμορφη κοιλιακή ταχυκαρδία (CPVT) (Παπαδημητρίου, 2009).

2.Μυοκαρδιοπάθειες μικτής αιτιολογίας (με ποικίλη αιτιολογία επίκτητη ή γενετική)

- Η διατατική μυοκαρδιοπάθεια, που ορίζεται από την ύπαρξη διάτασης (αυξημένος τελοδιαστολικός και τελοσυστολικός όγκος) της αριστερής κοιλίας, με ελαττωμένη συστολική λειτουργία (ελαττωμένο κλάσμα εξώθησης) και από αιτιολογικής πλευράς μπορεί να είναι επίκτητη, γενετικής αιτιολογίας, ή ιδιοπαθής.
- Η περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια που χαρακτηρίζεται από διαταραχή της διαστολικής λειτουργίας του μυοκαρδίου με συνήθως φυσιολογικές ή σχεδόν φυσιολογικές διαστάσεις των κοιλιών και φυσιολογικό ή σχεδόν φυσιολογικό κλάσμα εξώθησης, αλλά αυξημένη πίεση πλήρωσης της μίας ή και των δύο κοιλιών (Παπαδημητρίου, 2009).

3.Μυοκαρδιοπάθειες καθαρά επίκτητης αιτιολογίας, όπως:

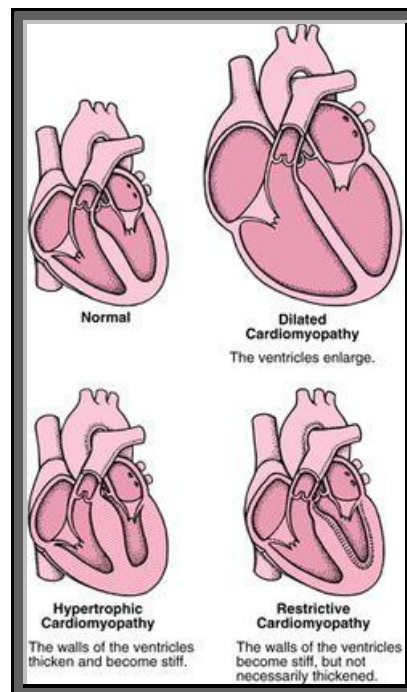
- Οφειλόμενη σε μυοκαρδίτιδα, δηλαδή φλεγμονώδη διεργασία στο μυοκάρδιο από προσβολή του από λοιμώδη ή ανοσολογικά αίτια
- Μυοκαρδιοπάθεια από έντονη ψυχολογική φόρτιση (μυοκαρδιοπάθεια Tako-Tsubo) που παρατηρείται συχνότερα σε ηλικιωμένες γυναίκες μετά από ένα γεγονός που προκάλεσε πολύ έντονη ψυχική φόρτιση και χαρακτηρίζεται από αναστρέψιμη συστολική δυσλειτουργία των κορυφαίων τμημάτων της αριστερής κοιλίας.
- Μυοκαρδιοπάθεια της κύησης ή μετά τον τοκετό: (κλινική και υπερηχογραφική εικόνα παρόμοια με της διατατικής μυοκαρδιοπάθειας. Εμφανίζεται στο τρίτο τρίμηνο της εγκυμοσύνης, ή εντός πενταμήνου μετά τον τοκετό).
- Μυοκαρδιοπάθεια οφειλόμενη σε ταχυκαρδία. (Συστολική δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας που οφείλεται σε παρατεταμένες περιόδους υπερκοιλιακής ή κοιλιακής ταχυκαρδίας).

- Μυοκαρδιοπάθεια σε νεογνά μητέρων με ινσουλινοεξαρτώμενο διαβήτη (Παπαδημητρίου, 2009).

Σε πολλές περιπτώσεις δεν είναι δυνατόν να καταλήξουμε σε μια συγκεκριμένη αιτιολογική διάγνωση και για αυτό συχνά είναι καλύτερα να ταξινομούμε τις μυοκαρδιοπάθειες σε έναν από τους τρεις τύπους:

- **Διατατική**
- **Περιοριστική**
- **Υπερτροφική**
- **Ειδικές καρδιοπάθειες**

με βάση τις διαφορές στην παθοφυσιολογία τους και στην κλινική εμφάνιση (Wynne & Braunwald, 2005).



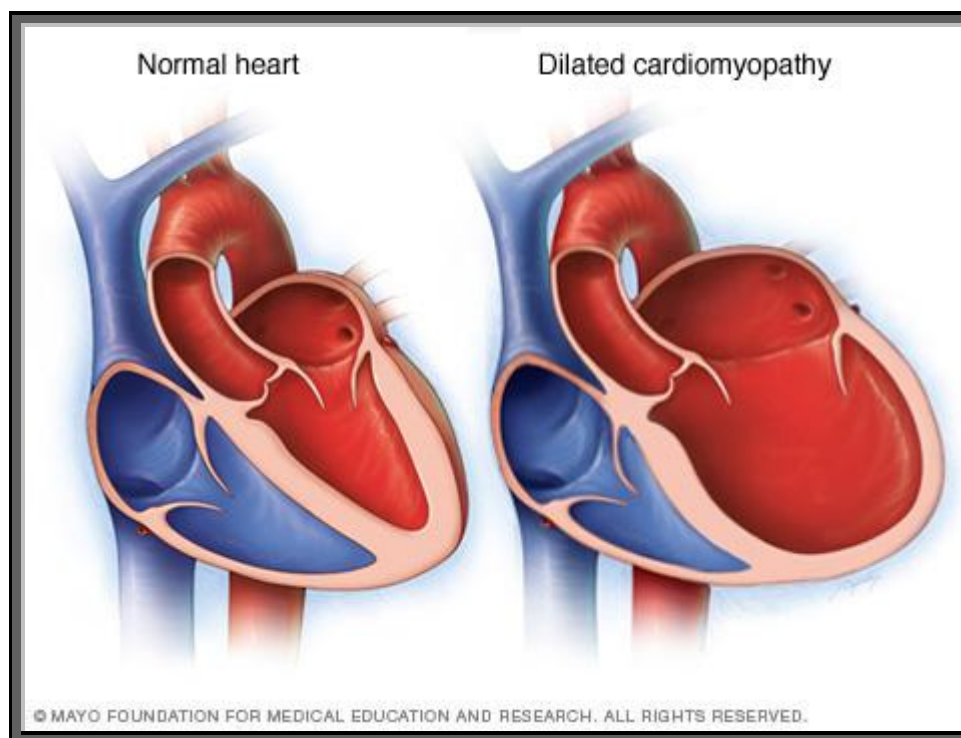
Εικόνα 8. Οι βασικές μυοκαρδιοπάθειες

4.ΔΙΑΤΑΤΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ

(DILATED CARDIOMYOPATHY)

4.1.Ορισμός

Η διατατική μυοκαρδιοπάθεια, η πλέον κοινή μορφή μυοκαρδιοπάθειας, είναι μια διαταραχή του μυοκαρδίου, που χαρακτηρίζεται από τη διαστολή και την εξασθενημένη συστολή μιας ή περισσότερων κοιλιών. Όταν η διαστολή είναι σοβαρή, μπορεί να συνοδεύεται από υπερτροφία των τοιχωμάτων της καρδιάς, δηλαδή αύξηση της πυκνότητας των καρδιακών τοιχωμάτων (Τρυποσκιάδης, 2004).



Εικόνα 9. Διατατική μυοκαρδιοπάθεια

4.2.Επιδημιολογία και αιτιολογία

Η διατατική μυοκαρδιοπάθεια είναι η πιο κοινή αιτία καρδιακής ανεπάρκειας και καρδιακής μεταμόσχευσης, και είναι μεταξύ των συνηθέστερων διαγνώσεων που απαιτούν νοσηλεία στη Βόρεια Αμερική. Περίπου 4,7 εκατομμύρια άνθρωποι στις Ηνωμένες Πολιτείες έχουν καρδιακή ανεπάρκεια και περίπου 550.000 νέες περιπτώσεις διαγιγνώσκονται ετησίως. Το ποσοστό θνησιμότητας 5 ετών μεταξύ των ασθενών με καρδιακή ανεπάρκεια είναι κοντά στο 50% (Towbin & Lorts, 2011).

Η διατατική μυοκαρδιοπάθεια διακρίνεται σε οικογενή και επίκτητη. Η οικογενής εμφανίζεται είτε ως πρωτοπαθής πάθηση του μυοκαρδίου, είτε ως συνοδός άλλων κληρονομικών παθήσεων. Η επίκτητη μορφή είναι ιδιοπαθής ή δευτεροπαθής. Η δευτεροπαθής σχετίζεται με τοξίνες (αιθανόλη, φάρμακα, μόλυβδος κ.ά.), μεταβολικές διαταραχές (σακχαρώδης διαβήτης, έλλειψη καρνιτίνης, υπέρ/υποθυρεοειδισμός, μεγαλακρία κ.ά.), λοιμώδη και μη λοιμώδη αίτια (κολλαγονώσεις, υπερευαισθησία, σαρκοείδωση, κύηση) (Τρυποσκιάδης, 2004).

Πρωτοπαθή αίτια	Ιδιοπαθής (60%) Κληρονομική (20-35%) Ανεπάρκεια καρνιτίνης Μιτοχονδριακά νοσήματα Νευρομυϊκά νοσήματα (Duchenne ή Becker, μυοτονική δυστροφία)
Λοιμώδη αίτια	Ιοί (coxsackie, echo, Parvo, αδενοϊοί, ερπητοϊοί, HIV) Μικρόβια Μύκητες Ρικέτσιες Παράσιτα
Φάρμακα-ουσίες	Ανθρακυκλίνες, κυκλοφωσφαμίδη, συμπαθομιμητικά, κοκαΐνη, αμφεταμίνες, δοξορουμπικίνη Χρόνια κατανάλωση αλκοόλ
Τοξίνες	Κοβάλτιο, μόλυβδος
Ενδοκρινικά αίτια	Υπερθυρεοειδισμός, υποθυρεοειδισμός Ανεπάρκεια αυξητικής ορμόνης Σακχαρώδης διαβήτης Φαιοχρωμοκύττωμα
Νόσοι συνδετικού ιστού	Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος, σκληρόδερμα
Διήθηση μυοκαρδίου	Αμυλοείδωση, σαρκοείδωση, αιμοχρωμάτωση
Σοβαρή αναιμία	
Αρρυθμίες, διαταραχές αγωγιμότητας	Ταχυαρρυθμίες (μακράς διάρκειας υπερκοιλιακή ταχυκαρδία ή κοιλιακή μαρμαρυγή) Συγγενής πλήρης κολποκοιλιακός αποκλεισμός
Ισχαμία μυοκαρδίου	Ανόμαλη έκφυση αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας από την πνευμονική αρτηρία Νόσος Kawasaki, Στεφανιαία νόσος, Αθηροσκληρώση

Πίνακας 1. Τα αίτια της διατατικής μυοκαρδιοπάθειας

4.3.Παθοφυσιολογία

Οι αιτιολογικοί παράγοντες οδηγούν τις μυοκαρδιακές ίνες σε εκφυλισμό, νέκρωση και τελικά αντικατάσταση από ινώδη ιστό, φαινόμενο που ονομάζεται αναδιάρθρωση του ιστού. Η διάταση των καρδιακών κοιλωμάτων υπάρχει λόγω της ασκούμενης πίεσης υπερχειλίσης. Η διάταση των μυοκαρδιακών ινών αυξάνει την προσαρμοστικότητα των κοιλιών, αλλά οδηγεί σε υπαγωγιμότητα του ηλεκτρικού ερεθίσματος, μειωμένο όγκο παλμού και τελικά, σε πτώση της καρδιακής παραγωγής. Η ροή του αίματος είναι πιο αργή μέσα στη διευρυμένη καρδιά, με κίνδυνο τη δημιουργία θρόμβων αίματος στα καρδιακά τοιχώματα, γεγονός που αυξάνει το ενδεχόμενο ενδοκολπικής και ενδοκοιλιακής εμβολής. Επιπλέον, το αίμα που παραμένει στους κόλπους και στις κοιλίες μετά από κάθε συστολή πιέζει το πνευμονικό σύστημα, προκαλώντας συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας και μειώνοντας τη ροή αίματος στους ιστούς (Μιχαλοπούλου, 2014).

4.4.Κλινικές Εκδηλώσεις

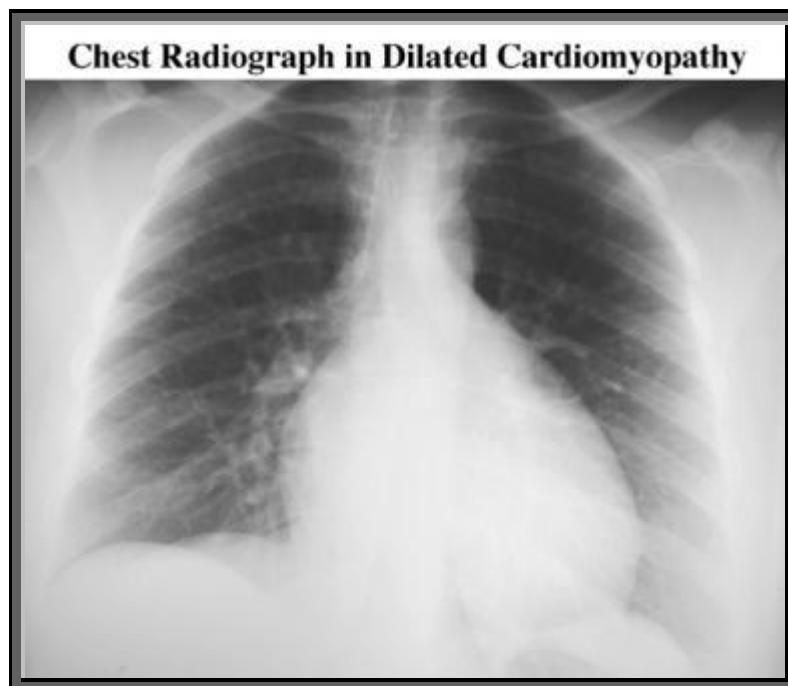
Η διατατική μυοκαρδιοπάθεια μπορεί να εμφανιστεί με ήπια συμπτώματα αλλά και με πιο επώδυνα κατά τη διάρκεια ενός μεγάλου χρονικού διαστήματος. Τα συμπτώματα είναι:

- εύκολη κόπωση και αδυναμία: όταν το σώμα δεν αιματώνεται σωστά και οι μύες αδυνατούν να συσταθούν σωστά, είναι επόμενο να κουράζεσαι εύκολα και να νιώθεις καταβεβλημένος,
- ψυχρά άκρα και δέρμα ωχρό: εξαιτίας της μειωμένης αιμάτωσης της περιφέρειας,
- δύσπνοια: ξεκινά ως δύσπνοια προσπάθειας και δύναται να εξελιχθεί σε δύσπνοια ηρεμίας σε μερικά άτομα. Προκαλείται από τη συγκέντρωση υγρού στους πνεύμονες,
- πόνος στο στήθος: μπορεί να οφείλεται σε ισχαιμία, πνευμονική εμβολή ή περικαρδίτιδα,

- οίδημα κάτω άκρων,
- αρρυθμίες: μπορεί να νιώθει ο ασθενής ταχυκαρδία, βραδυκαρδία ή αίσθημα παλμών,
- συμπτώματα δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας σε τελικό στάδιο της νόσου, όπως διόγκωση σφαγίτιδων, διόγκωση ήπατος και
- ο αιφνίδιος θάνατος (Μιχαλοπούλου, 2014).

4.5.Διάγνωση

Ο έλεγχος μέσω ακτινογραφίας θώρακος είναι εξέταση ρουτίνας, με εύκολη πρόσβαση και επαναληψιμότητα, ώστε να γίνονται συγκρίσεις. Πληροφορεί για το μέγεθος της καρδιαγγειακής σκιάς, συγχρόνως όμως και για την πνευμονική αγγειακή ανακατανομή (Παπαδημητρίου, 2009).



Εικόνα 10. Ακτινογραφία διατατικής μυοκαρδιοπάθειας

Το ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) είναι πολύ σημαντική εξέταση, ενδεικτική της ηλεκτρικής δραστηριότητας του ερεθισματογώγου συστήματος. Μπορεί να διαπιστωθεί φλεβοκομβική ταχυκαρδία, υπερκοιλιακές ταχυαρρυθμίες, κοιλιακές έκτακτες συστολές, μονο/πολυεστιακές ή κακοήθεις κοιλιακές έκτακτες συστολές (ριπές, πολύμορφες, ταχυκαρδία κ.ά.). Ακόμη, μπορεί να διαγνωστούν αποκλεισμοί σκελών, κολποκοιλιακοί αποκλεισμοί, διαταραχές επαναπόλωσης (Παπαδημητρίου, 2009).

Η ηχοκαρδιογραφία είναι αναίμακτη απεικονιστική εξέταση εκλογής για τους ασθενείς με μυοκαρδιοπάθεια. Με την τεχνική δύο διαστάσεων και M-Mode, μπορεί, με κατάλληλους χειρισμούς, να εκτιμηθεί με ακρίβεια το μέγεθος της αριστερής και της δεξιάς κοιλίας και των κόλπων και να διαπιστωθούν οργανικές ή λειτουργικές βαλβιδοπάθειες, καθώς και περικαρδιακή συλλογή (Παπαδημητρίου, 2009).

Η διατατική μυοκαρδιοπάθεια διαγιγνώσκεται με τους εξής τρόπους:

- Ιστορικό. Μελετάται το οικογενειακό και ατομικό ιστορικό. Υπολογίζεται ότι στην ιδιοπαθή διατατική μυοκαρδιοπάθεια το 30% των περιπτώσεων είναι με θετικό οικογενειακό ιστορικό.
- Φυσική εξέταση. Η δύσπνοια, η ταχυκαρδία και ο μικρός εναλλασσόμενος σφυγμός είναι μερικά από τα φυσικά ευρήματα. Κατά την ακρόαση παρατηρείται καλπαστικός ρυθμός με ευκρινή 4ο ή 3ο τόνο. Συχνά η καρδιακή ώση είναι έκτοπη.
- Ηλεκτροκαρδιογράφημα. Η φλεβοκομβική ταχυκαρδία είναι χαρακτηριστική με κολπικές ανωμαλίες και συχνά μειωμένο δυναμικό του QRS. Ενίοτε παρατηρείται εικόνα υπερτροφίας αριστερής κοιλίας. Συχνές είναι οι αρρυθμίες, όπως κολπική μαρμαρυγή και οι έκτακτες κοιλιακές συστολές. Το ηλεκτροκαρδιογράφημα χρησιμοποιείται ως διαγνωστικό εργαλείο πρώτης γραμμής.

- Ακτινογραφία θώρακος. Αποκαλύπτει μεγαλοκαρδία από διάταση των κόλπων και των κοιλιών. Υπάρχει πνευμονική υπέρταση και πλευριτική συλλογή.
- Υπερηχοκαρδιογράφημα. Το υπερηχοκαρδιογράφημα είναι η εξέταση εκλογής για την επιβεβαίωση της διάγνωσης. Διαπιστώνεται διάταση των κοιλιών με λέπτυνση των τοιχωμάτων της και μειωμένο κλάσμα εξώθησης. Επίσης, μπορεί να ανευρεθούν ενδοκοιλοτικοί θρόμβοι ή συνοδός περικαρδιακή συλλογή. Η διερεύνηση για κληρονομικά αίτια περιλαμβάνει γονιδιακό έλεγχο του πάσχοντα αλλά και των μελών της οικογένειας (Παπαδημητρίου, 2009).

4.6.Θεραπεία

Η θεραπεία περιλαμβάνει την υγιεινοδιαιτητική αγωγή, τη φαρμακευτική αντιμετώπιση των συμπτωμάτων αλλά και της πρόληψης των επιπλοκών, τη χειρουργική αντιμετώπιση για κάποιους ασθενείς και τη χρήση μεθόδων για διόρθωση κάποιων επιπλοκών. Η υγιεινοδιαιτητική αγωγή περιλαμβάνει τον έλεγχο του βάρους, τη διακοπή του καπνίσματος και της χρήσης του αλκοόλ και το περιορισμό του αλατιού στο φαγητό. Συνίσταται προληπτικά να γίνεται ετησίως αντιγριππικός εμβολιασμός και να συμβουλευέται ο ασθενής τον ιατρό του πριν ταξιδέψει. Για όσο δεν υπάρχουν σοβαρά συμπτώματα είναι χρήσιμη η φυσική άσκηση (π.χ. βάδισμα). Αν όμως υπάρχουν σοβαρά συμπτώματα, τότε απαιτείται διακοπή της σωματικής δραστηριότητας (Μιχαλοπούλου, 2014).

Η φαρμακευτική αγωγή περιλαμβάνει φάρμακα για την αντιμετώπιση συμπτωμάτων και τη πρόληψη τυχόν επιπλοκών. Χρησιμοποιούνται αναστολείς μετατρεπτικού ενζύμου της αγγιοτενσίνης (Α-MEA) για τη μείωση του έργου της καρδιάς, ώστε να αναπνέει καλύτερα και να μην νιώθει αδυναμία. Οι β-αδρενεργικοί αναστολείς (καρβεδιλόλη) ωφελούν κατά τη μακροχρόνια χορήγηση. Τα διουρητικά αποσκοπούν στην αποβολή υγρών που συγκεντρώνονται στον οργανισμό και κυρίως τους πνεύμονες. Αντιαρρυθμικά φάρμακα χορηγούνται για την αντιμετώπιση αρρυθμιών (όπως αμιωδαρόνη,

δακτυλίτιδα κ.α.). Η δακτυλίτιδα δίνεται όχι μόνο για τη αντιμετώπιση της κολπικής μαρμαρυγής αλλά και γιατί αυξάνει την ικανότητα του μυοκαρδίου να συσπάται. Αντιπηκτικά και αντιαιμοπεταλιακά(κλοπιδογρέλη) φάρμακα μειώνουν το κίνδυνο ανάπτυξης θρομβώσεων αλλά πρέπει ανά χρονικά διαστήματα να ελέγχεται η πηκτικότητα του αίματος (Wynne & Braunwald, 2005).

Η χειρουργική αντιμετώπιση προτείνεται σε έναν μικρό αριθμό ασθενών με διατακτική μυοκαρδιοπάθεια που δεν παρουσίασαν βελτίωση με τα φάρμακα αλλά επιδεινώθηκε η κατάσταση της υγείας τους δραματικά. Η μεταμόσχευση καρδιάς γίνεται αφού ληφθούν υπόψη κάποιες ενδείξεις και παράμετροι από έμπειρη και ειδικευμένη ιατρική ομάδα. Η επιβίωση των ασθενών μετά τη μεταμόσχευση είναι 80% το πρώτο έτος και 56% τη πρώτη δεκαετία. Ο πιο κοινός λόγος για μεταμόσχευση καρδιάς είναι η διατακτική μυοκαρδιοπάθεια. Άλλες θεραπείες που εφαρμόζονται σε διατακτική μυοκαρδιοπάθεια είναι:

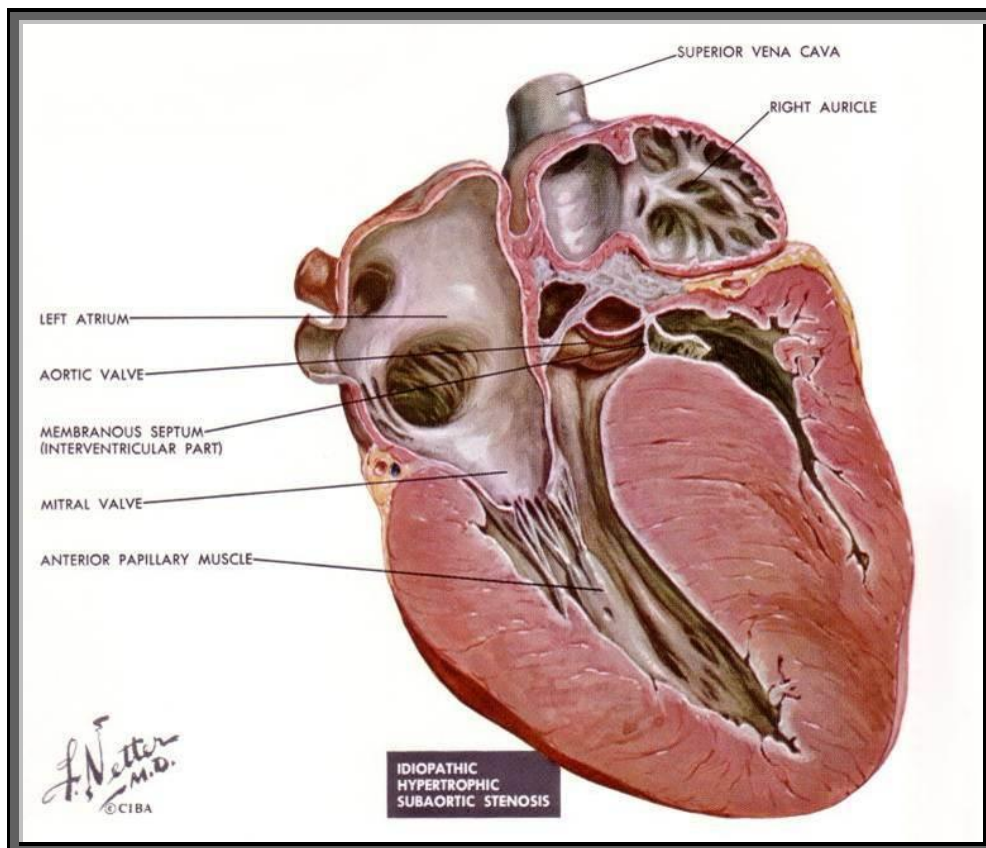
- Η ηλεκτρική καρδιοανάταξη. Γίνεται για τη διόρθωση κάποιων αρρυθμιών σε επείγουσα κατάσταση αλλά και προγραμματισμένα με αναισθησία (Παπαδημητρίου, 2009).
- Η τοποθέτηση βηματοδότη. Είτε διαφλέβιου εξωτερικού βηματοδότη προσωρινά για αντιμετώπιση μιας βραδυκαρδίας που μπορεί να προήλθε από τοξική αντίδραση σε φάρμακο (π.χ. δακτυλίτιδα), είτε μόνιμου εμφυτεύσιμου βηματοδότη που μπορεί να λειτουργεί και ως αυτόματος απινιδωτής. Η χρήση του αυτόματου εμφυτεύσιμου απινιδωτή προφυλάσσει ασθενείς υψηλού κινδύνου από αιφνίδιο θάνατο. Βέβαια, η προφυλακτική θεραπεία με εμφύτευση απινιδιστή είναι προσωρινό μέτρο, γιατί σε επιβεβαρημένους ασθενείς που οι ταχυκαρδίες είναι συχνές, είναι επώδυνο για τους ασθενείς οι αλληπάλληλες ηλεκτρικές ανατάξεις (Wynne & Braunwald, 2005).

5.ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ

(HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY)

5.1.Ορισμός

Η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια είναι μια διαταραχή του σαρκομερίου – του συστατικού στοιχείου του καρδιακού μυός- που χαρακτηρίζεται από υπερτροφία στην αριστερή και μερικές φορές στη δεξιά κοιλία, με τη μεγαλύτερη να εμφανίζεται στο καρδιακό τοίχωμα. Αυτή η διαταραχή αναφέρεται ως υπερτροφική στένωση και υπερτροφική συμφορητική μυοκαρδιοπάθεια (Wynne & Braunwald, 2005).



Εικόνα 11. Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια

5.2.Επιδημιολογία και αιτιολογία υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας

Κλινικά, η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια μπορεί να είναι ασυμπτωματική ή να εκδηλώνεται με ήπια συμπτώματα. Η συνήθης ηλικία είναι τα 40-50 έτη, χωρίς να αποκλείονται μικρότερες ή μεγαλύτερες ηλικίες. Σε άλλες περιπτώσεις η πρώτη εκδήλωση της νόσου μπορεί να είναι ο αιφνίδιος θάνατος. Στα παιδιά ο κίνδυνος ανέρχεται σε 6% ετησίως (Παπαδημητρίου, 2009).

Η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια οφείλεται σε διάφορες μεταλλάξεις γονιδίων, που κωδικοποιούν πρωτεΐνες του σαρκομερίου. Υπάρχουν ασθενείς στους οποίους η νόσος είναι οικογενής, δηλ κληρονομήθηκε από τον ένα γονέα. Άλλοι ασθενείς εμφανίζουν νέα μετάλλαξη, χωρίς την ύπαρξη της νόσου στο γενεαλογικό τους δέντρο. Και αυτοί όμως μεταδίδουν τη νόσο στους απογόνους τους, οι οποίοι κατατάσσονται επομένως στην οικογενή μορφή (Τρυποσκιάδης, 2004).

5.3.Παθοφυσιολογία

Στην υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, τα τοιχώματα των κοιλιών γίνονται υπερτροφικά ή αναδιαμορφώνονται, χωρίς να παρατηρείται αύξηση του μεγέθους των κόλπων. Η αλλοίωση προχωράει στα μυοκαρδιακά κύτταρα της κοιλίας, και προκαλεί ακαμψία και υπερτροφία του τοιχώματος και του διαφράγματος. Ένα μοναδικό χαρακτηριστικό γνώρισμα της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας είναι ότι, ο καρδιακός μυς δεν υφίσταται «συμμετρική» υπερτροφία. Το ενδοκοιλιακό διάφραγμα και ειδικά το ανώτερο τμήμα του, τείνει να παρουσιάζει μεγαλύτερη αύξηση στο μέγεθος, σε σχέση με το ελεύθερο τοίχωμα της αριστερής κοιλίας. Αυτές οι αλλαγές οδηγούν σε μειωμένο κοιλιακό μέγεθος και αναγκάζουν τις κοιλίες να απαιτούν μεγαλύτερο χρονικό διάστημα μέχρι τη χαλάρωση. Το τελικό αποτέλεσμα είναι η κακή διαστολή, επειδή η μη φυσιολογική κοιλιακή λειτουργία μειώνει την ποσότητα αίματος που θα εισρεύσει στην κοιλία κατά τη διάρκεια της διαστολής. Το φαινόμενο αυτό έχει άμεσο αρνητικό αντίκτυπο στην καρδιακή

παραγωγή και κατά συνέπεια, στη διάχυση του αίματος στους ιστούς. Ένα άλλο χαρακτηριστικό είναι η υπερσυσταλτικότητα του μυός (κι όχι η υποσυσταλτικότητα που συναντάται στη διατατική μυοκαρδιοπάθεια). Ένα τρίτο χαρακτηριστικό είναι η παρεμπόδιση της ροής του αίματος στον κλάδο της αριστερής κοιλίας που οδηγεί στην αορτή. Η περιοχή και η έκταση της υπερτροφίας καθορίζουν και το βαθμό της παρεμπόδισης. Η υπερτροφία αλλοιώνει το διάφραγμα, ενώ, σε ορισμένους ασθενείς, το πέταλο της μιτροειδούς βαλβίδας παρουσιάζεται κι αυτό αλλοιωμένο, αναγκάζοντας το να έρχεται σ' επαφή με το τοίχωμα, οδηγώντας σε στένωση στο αριστερό κοιλιακό σημείο ροής του αίματος κατά τη διάρκεια της συστολής. Το φαινόμενο αυτό εμφανίζεται λόγω της εσωτερικής μετακίνησης του διαφράγματος κατά τη διάρκεια της συστολής, το οποίο προκαλεί στένωση στο σημείο της εξίδρωσης και αυξάνει την ταχύτητα ροής του αίματος. Η παρεμπόδιση της ροής του αίματος παρουσιάζεται σε ορισμένους ασθενείς κατά την ανάπαυση, ενώ σε άλλους είναι εμφανής μόνο κατά τη διάρκεια έντονης δραστηριότητας (π.χ. άσκηση). Ο μειωμένος φόρτος και ο αυξημένος καρδιακός ρυθμός θ' αυξήσει την παρεμπόδιση της ροής στην αριστερή κοιλία. Η αφυδάτωση και η απότομη αλλαγή της θέσης του σώματος σε όρθια στάση (ορθοστατική υπόταση) είναι δύο παραδείγματα παραγόντων που μειώνουν το καρδιακό φορτίο, ενώ ο πυρετός και η άσκηση είναι δύο παράγοντες που αυξάνουν τον καρδιακό ρυθμό. Το τελικό αποτέλεσμα είναι η μείωση του καρδιακού έργου, που μπορεί να κυμαίνεται από αμελητέα έως και σοβαρή και ενδέχεται να οδηγήσει σε συγκοπή, σε καρδιακές αρρυθμίες (κοιλιακή ταχυκαρδία) και σε αιφνίδιο θάνατο. Η καρδιακή ανεπάρκεια αποτελεί πιθανή έκβαση κατά την πορεία της νόσου (Wynne & Braunwald, 2005).

5.4.Κλινικές εκδηλώσεις

Οι κλινικές εκδηλώσεις συνήθως αρχίζουν στην εφηβεία ή στην ενηλικίωση, αλλά μπορεί να εμφανιστούν σε οποιαδήποτε ηλικία. Πολλές από τις κλινικές εκδηλώσεις της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας είναι παρόμοιες με της διατατικής μυοκαρδιοπάθειας. Η συχνότερα αναφερόμενη εκδήλωση είναι η δύσπνοια. Αυτός ο τύπος μυοκαρδιοπάθειας μπορεί να εμφανιστεί

χωρίς συμπτώματα. Άλλα συχνά αναφερόμενα συμπτώματα περιλαμβάνουν τον θωρακικό πόνο, τον ίλιγγο, την προσυγκοπτική ή τη συγκοπτική κρίση, την κόπωση, την ορθόπνοια, την παροξυσμική νυκτερινή δύσπνοια και το αίσθημα παλμών. Τα συμπτώματα εμφανίζονται βαθμιαία, επιδεινώνονται με την πάροδο του χρόνου, ενώ συνδέονται με την επιδείνωση της λειτουργίας της αριστερής κοιλίας. Η άσκηση φαίνεται ότι επιδεινώνει τα συμπτώματα και αυξάνει τον κίνδυνο αιφνίδιου θανάτου. Σε κάποιους ασθενείς ο αιφνίδιος θάνατος ή η σοβαρή καρδιακή ανεπάρκεια είναι οι πρώτες κλινικές εκδηλώσεις της ασθένειας. Μπορεί να υπάρχει αριστερόπλευρη ή δεξιόπλευρη καρδιακή ανεπάρκεια. Ο κίνδυνος αιφνίδιου θανάτου, που εμφανίζεται συχνότερα στους νεαρούς ενήλικες, μπορεί να μειωθεί με την αποφυγή της έντονης άσκησης. Ο αιφνίδιος θάνατος αποτελεί την πλέον κοινή αιτία θανάτου σε άτομα με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια (Τρυποσκιάδης, 2004).

5.5.Εργαστηριακός έλεγχος υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας

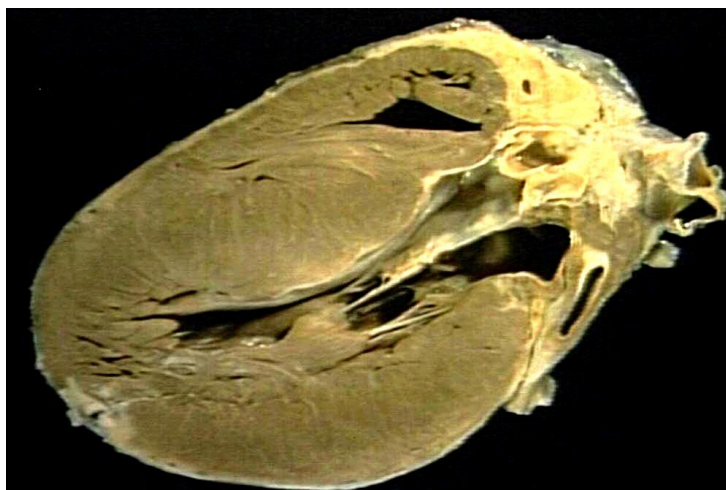
Το ΗΚΓ σε υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια συνήθως δείχνει ενδείξεις υπερτροφίας αριστερής κοιλίας, ή παθολογικά κύματα Q στις κατώτερες και πλάγιες απαγωγές, λόγω υπερτροφίας του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Σε κάποιους ασθενείς υπάρχουν και αρρυθμίες, όπως κολπική μαρμαρυγή, κοιλιακές εκτακτοσυστολές ή, ριπές μη εμμένουσας κοιλιακής ταχυκαρδίας. Σε υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια της κορυφής παρατηρούνται γιγαντιαία αρνητικά κύματα T (Wynne & Braunwald, 2005).

Η ηχοκαρδιογραφία συμβάλλει στη διάγνωση και την ποσοτική αξιολόγηση της κατανομής της υπερτροφίας του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, της αύξησης της συσταλτικότητας της αριστερής κοιλίας και, σε συνδυασμό με το Doppler, του εύρους της κλίσης πίεσης του χώρου εξώθησης της αριστερής κοιλίας (Wynne & Braunwald, 2005).

5.6.Πρόγνωση της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας

Υπάρχει ένα μεγάλο ποσοστό ασθενών με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια που είναι κλινικά σταθεροί, ασυμπτωματικοί και έχουν μικρό καρδιαγγειακό κίνδυνο. Συνολικά η ετήσια θνητότητα καρδιακής αιτιολογίας

είναι περίπου 1%, ή και λίγο μικρότερη. Μείζονες παράγοντες κινδύνου για αιφνίδιο θάνατο είναι το ιστορικό ανάνηψης μετά από καρδιακή ανακοπή, η αυτομάτως εμφανιζόμενη εμμένουσα κοιλιακή ταχυκαρδία και το οικογενειακό ιστορικό αιφνιδίου θανάτου σε τουλάχιστον έναν συγγενή πρώτου βαθμού ηλικίας < 40 ετών (Wynne & Braunwald, 2005).



Εικόνα 12. Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια

5.7.Θεραπεία της υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας

Η πρόληψη της καρδιακής ανεπάρκειας και του αιφνιδίου θανάτου είναι βασικοί στόχοι της θεραπείας σε ασθενείς με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια. Η βελτίωση της καρδιακής παροχής επιτυγχάνεται με τη μείωση της κοιλιακής συσταλτικότητας και τη διόρθωση της παρεμπόδισης της ροής του αίματος προς την αριστερή κοιλία. Αυτά τα μέτρα βελτιώνουν την κοιλιακή πλήρωση και τελικά, την καρδιακή παραγωγή και την ποιότητα ζωής. Είναι συχνά δύσκολο για τους νέους ενήλικους ν' ακολουθήσουν το σχέδιο που περιλαμβάνει περιορισμό των δραστηριοτήτων. Η ψυχολογική υποστήριξη και η εκπαίδευση από τους νοσηλευτές και το υγειονομικό προσωπικό είναι πρωταρχικής σημασίας, προκειμένου το άτομο να μπορέσει να συμμορφωθεί με τα μειωμένα επίπεδα δραστηριότητας. Εάν είναι δυνατόν, η εύρεση και η

αντιμετώπιση της υποκείμενης αιτίας αποτελεί την πρώτη προτεραιότητα της ιατρικής αντιμετώπισης. Στη συνέχεια η ιατρική φροντίδα κατευθύνεται προς τον έλεγχο των κλινικών εκδηλώσεων, την παρεμπόδιση της εξέλιξης της νόσου και τη βελτίωση της ποιότητας ζωής του ασθενούς (Παπαδημητρίου, 2010).

Τα αρνητικά ινοτρόπα φάρμακα, όπως οι β-αδρενεργικοί παράγοντες και ο αναστολείς ασβεστίου, αποτελούν τη βάση της ιατρικής θεραπείας και χρησιμοποιούνται για να μειώσουν την υπερσυσταλτικότητα και τον εμποδισμό της εξίδρωσης. Αυτά τα φάρμακα μειώνουν επίσης, τον καρδιακό ρυθμό και κατά συνέπεια, το καρδιακό φορτίο και την κατανάλωση οξυγόνου. Εάν ο ασθενής παρουσιάζει ενδοκοιλιακό ινιδιασμό, χορηγούνται αντιθρομβωτικά φάρμακα για να βοηθήσουν στην πρόληψη του σχηματισμού θρόμβων. Τα αντιαρρυθμικά φάρμακα χρησιμοποιούνται για ν' αντιμετωπίσουν την αρρυθμία και για να βελτιώσουν το καρδιακό έργο, ενώ οι εμφυτεύσιμοι απινιδωτές χρησιμοποιούνται για ν' αποτρέψουν τον αιφνίδιο καρδιακό θάνατο. Τέλος, η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια αποτελεί προδιαθεσικό παράγοντα για την ανάπτυξη ενδοκαρδίτιδας. Επομένως, οι πάροχοι συνήθως χορηγούν αντιβιοτική θεραπεία προφύλαξης πριν από τις οδοντιατρικές εργασίες και τις επεμβατικές διαδικασίες (Παπαδημητρίου, 2010).

Η αφυδάτωση θα πρέπει να αποφευχθεί, επειδή θα μειώσει το προφόρτιο και την καρδιακή λειτουργία. Η εκπαίδευση των ασθενών και της οικογένειας θα πρέπει να επικεντρωθεί στην ανάγκη συνεχούς ενυδάτωσης, θα πρέπει ν' αποφεύγονται οι δραστηριότητες και τα ποτά (αλκοόλ) που προκαλούν αφυδάτωση (Παπαδημητρίου, 2010).

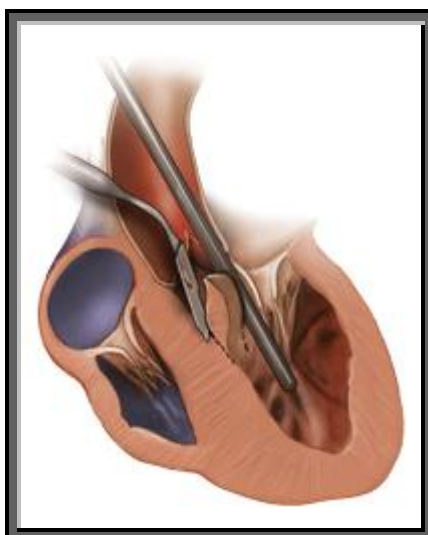
Σε υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, η χειρουργική αντιμετώπιση ενδείκνυται αν ο ασθενής δεν ανταποκρίνεται θετικά στην ιατρική θεραπεία, και εάν υπάρχει παρεμπόδιση της ροής προς την αορτή λόγω της επαφής της μιτροειδούς βαλβίδας με το υπερτροφικό τοίχωμα. Η επέμβαση ονομάζεται κοιλιοκαρδιομυοτομία και περιλαμβάνει την αφαίρεση μέρους από τον υπερτροφικό μυ του καρδιακού τοιχώματος. Αυτό αυξάνει τη ροή στην

αριστερή κοιλία και βελτιώνει την καρδιακή λειτουργία, ενώ ανακουφίζει από τα συμπτώματα (Παπαδημητρίου, 2010).

Ο εμφυτεύσιμος απινιδωτής είναι χρήσιμος σε ασθενείς με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια για την αντιμετώπιση της κοιλιακής ταχυκαρδίας, της κοιλιακής μαρμαρυγής και του αιφνίδιου θανάτου (Wynne & Braunwald, 2005).

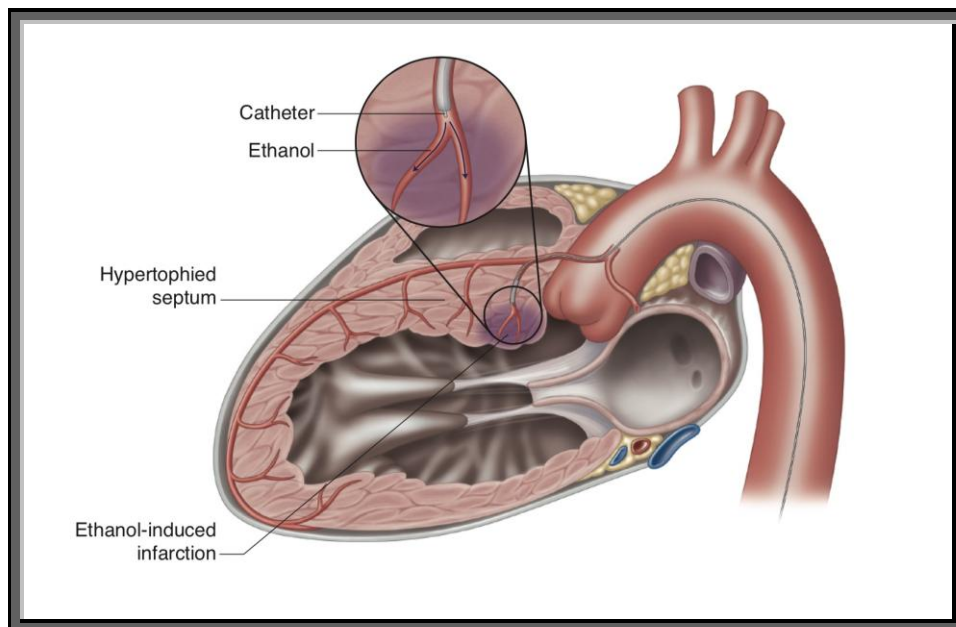
5.8.Χειρουργική διαφραγματική μυεκτομή

Είναι η χειρουργική εκτομή του τμήματος του υπερτροφικού μεσοκοιλιακού διαφράγματος που συμμετέχει στη δυναμική στένωση του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας. Είναι θεραπεία εκλογής σε ασθενείς με υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια και μεγάλη κλίση πίεσης, που παρά τη βέλτιστη δυνατή φαρμακευτική αγωγή, έχουν επίμονα και σοβαρά συμπτώματα στη σωματική δραστηριότητα, που τους περιορίζουν σημαντικά τη δραστηριότητα. Με τη χειρουργική μυεκτομή διευρύνεται ο χώρος εξόδου, υποχωρεί η κλίση πίεσης και παύει η ανεπάρκεια μιτροειδούς που οφείλεται στην πρόσθια συστολική κίνηση. Έχει μικρή συχνότητα επιπλοκών (<5%), και μικρή εγχειρητική θνητότητα (<1%) (Wynne & Braunwald, 2005).



Εικόνα 13. Χειρουργική διαφραγματική μυεκτομή

Εναλλακτικά (με την ίδια ένδειξη), αντί για τη χειρουργική μυεκτομή, μπορεί να αποφασισθεί η κατάλυση του μεσοκοιλιακού διαφράγματος με αλκοόλη (alcohol septal ablation), με απόφραξη του πρώτου ή του δεύτερου διαφραγματικού κλάδου του προσθίου κατιόντα. Αυτή είναι μία διαδερμική επέμβαση (με καθετηριασμό), στην οποία γίνεται έγχυση αιθανόλης στο διαφραγματικό κλάδο που αιματώνει το υπερτροφικό μυοκάρδιο της περιοχής του μεσοκοιλιακού διαφράγματος που συμμετέχει στην απόφραξη του χώρου εξόδου. Προκαλείται, δηλαδή, έμφραγμα στο τμήμα του μεσοκοιλιακού, το οποίο προσεγγίζει στη συστολή η μιτροειδής βαλβίδα κατά την πρόσθια συστολική κίνησή της. Προκαλείται αρχικά ακινησία και στη συνέχεια ουλοποίηση με λέπτυνση στη συγκεκριμένη περιοχή του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Η κλίση πίεσης στο χώρο εξόδου μειώνεται σημαντικά. Κύρια επιπλοκή είναι η πρόκληση πλήρους κολποκοιλιακού αποκλεισμού (που απαιτεί τοποθέτηση μόνιμου βηματοδότη). Αυτό συμβαίνει περίπου στο 5-10 % των περιπτώσεων. Η βραχυπρόθεσμη θνητότητα αυτής της επέμβασης είναι περίπου 2% (Wynne & Braunwald, 2005).



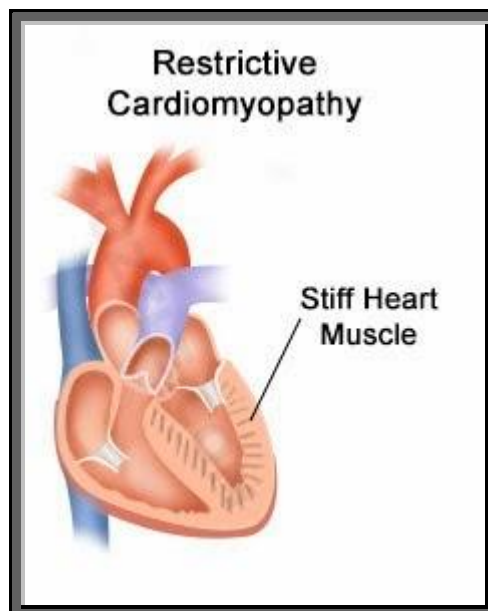
Εικόνα 14. κατάλυση του μεσοκοιλιακού διαφράγματος με αλκοόλη

Η κολποκοιλιακή βηματοδότηση (βηματοδότηση δύο κοιλοτήτων) για ελάττωση δυναμικής απόφραξης του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας που προκαλεί σημαντικά συμπτώματα, εφαρμόζεται μόνο σε ασθενείς που έχουν αντένδειξη για την χειρουργική μυεκτομή ή την κατάλυση του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Η μέθοδος αυτή προσφέρει μακροχρόνια οφέλη μόνο στο 30% των ασθενών, στους οποίους εφαρμόζεται και δεν είναι δυνατόν να προβλεφθεί πριν την εφαρμογή της, ποιοι θα είναι οι ασθενείς που θα ωφεληθούν (Wynne & Braunwald, 2005).

6.ΠΕΡΙΟΡΙΣΤΙΚΗ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ (RESTRICTIVE CARDIOMYOPATHY)

6.1.Ορισμός

Είναι παθήσεις του μυοκαρδίου που οφείλονται σε έλλειψη της ελαστικότητας των κοιλιακών τοιχωμάτων, με συνέπεια να είναι εξαιρετικά δύσκαμπτα και να παρεμποδίζουν την κοιλιακή πλήρωση (Wynne & Braunwald,2005).



Εικόνα 15. Περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια

6.2.Αιτιοπαθογένεια της περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας

Με βάση την αιτία της, η περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια κρίνεται σε δύο κατηγορίες: την πρωτοπαθή και τη δευτεροπαθή. Η αιτία της πρωτοπαθούς περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας είναι ιδιοπαθής, ενώ η δευτεροπαθής μυοκαρδιοπάθεια προκαλείται από διάφορες παθολογικές διεργασίες. Η ιδιοπαθής περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια μπορεί να παρουσιαστεί σε

οποιαδήποτε ηλικία, αλλά οι επιπτώσεις της αυξάνονται στους ηλικιωμένους, και είναι πιο κοινή στις γυναίκες (Τρυποσκιάδης, 2004).

Η μείωση της ελαστικότητας του μυοκαρδίου οφείλεται σε διήθηση από διάφορες ουσίες, σε ίνωση του μυοκαρδίου, ή σε συσσώρευση ουλώδους ιστού στην ενδομυοκαρδιακή επιφάνεια. Επίσης συχνά συμμετέχει στην παθογένεια και η υπερτροφία των μυοκαρδιακών κυττάρων (Τρυποσκιάδης, 2004).

Στις μισές περίπου περιπτώσεις η περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια είναι ιδιοπαθής, δηλ χωρίς διευκρινισμένη αιτία, ενώ στις υπόλοιπες περιπτώσεις διαπιστώνεται κάποια συγκεκριμένη υποκείμενη αιτία, ή νόσος. Από αυτές τις συγκεκριμένες αιτίες, η πιο συχνή είναι η αμυλοείδωση. Άλλες αιτίες είναι η σαρκοείδωση, η μυοκαρδιοπάθεια από επίδραση ακτινοβολίας, η τοξική επίδραση ανθρακυκλίνης, βουσουλφάνης, μεθυσεργίδης, ή εργοταμίνης, η συστηματική σκληροδερμία, η αιμοχρωμάτωση, η διαβητική μυοκαρδιοπάθεια, η οικογενής περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια, το καρκινοειδές, η ενδομυοκαρδιακή ίνωση, το υπερηωσινοφιλικό σύνδρομο, μεταστατικοί όγκοι, νόσοι αποθήκευσης γλυκογόνου, η νόσος του Gaucher, η νόσος του Hurler, η νόσος του Fabry και το ελαστικό ψευδοξάνθωμα (Παπαδημητρίου, 2010).

6.3.Παθοφυσιολογία

Η ιδιοπαθής περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια είναι μια πάθηση με φτωχή διάγνωση, άγνωστης αιτιολογίας, που χαρακτηρίζεται από διαστολική δυσλειτουργία των κοιλιών, με συνέπεια τη διαστολή των κόλπων, με ή χωρίς συστολική δυσλειτουργία (Τρυποσκιάδης, 2004).

Μικροσκοπικές αλλαγές του ενδοκαρδίου, που εμφανίζονται στην περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια, περιλαμβάνουν την ετερόκλητη ίνωση του ενδοκαρδίου και του διαφράγματος, την αυξημένη απόθεση κολλαγόνου και την υπερτροφία. Αυτές οι αλλαγές περιορίζουν τη δυνατότητα της κοιλίας να διαταθεί, μειώνοντας με αυτό τον τρόπο, την ικανότητα πλήρωσης και οδηγώντας σε μείωση της καρδιακής παραγωγής. Δεδομένου ότι οι ενδοκοιλιακές πιέσεις αυξάνονται και η καρδιακή παραγωγή μειώνεται,

αρχίζουν να εμφανίζονται εκδηλώσεις συγκοπτικής καρδιάς. Αυτές οι εκδηλώσεις εξελίσσονται συνήθως γρήγορα, με συνέπεια την υψηλή θνησιμότητα (Τρυποσκιάδης, 2004).

6.4.Κλινικές εκδηλώσεις

Η κλινική εικόνα ποικίλει. Συχνή είναι η εμφάνιση δύσπνοιας, καταβολής και εύκολης κόπωσης ενώ σχετικά σπάνιος είναι ο θωρακικός πόνος. Συχνά παρατηρείται δυσανεξία στην άσκηση εξαιτίας της αδυναμίας των ασθενών να αυξήσουν την καρδιακή παροχή χωρίς επιπλέον ελάττωση της κοιλιακής πλήρωσης. Σε προχωρημένες περιπτώσεις παρατηρείται στάση στη μεγάλη κυκλοφορία, με αύξηση της φλεβικής πίεσης, οιδήματα κ. άκρων ή ανά σάρκα, ηπατομεγαλία, ασκίτη και πλευρίτιδα (Wynne & Braunwald, 2005).

6.5.Εργαστηριακός έλεγχος της περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας

Από την κλινική εξέταση διαπιστώνεται διάταση των σφαγιτίδων, ηπατομεγαλία, οιδήματα κ. άκρων, ενώ, ακροαστικώς, καλπαστικός ρυθμός με έντονο 2ο τόνο. Η ώση είναι ψηλαφητή και υπερδυναμική. Στο ΗΚΓ/μα συχνά αποκαλύπτονται υπερτροφία των κοιλιών και αρρυθμίες, κυρίως κολπική μαρμαρυγή. Το ηχοκαρδιογράφημα δείχνει πάχυνση του τοιχώματος της αριστερής κοιλίας και διάταση των κόλπων (Παπαδημητρίου, 2010).

6.6.Θεραπεία

Δεν υπάρχει καμία συγκεκριμένη θεραπεία για την περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια. Επομένως, η αντιμετώπιση στοχεύει στον έλεγχο των συμπτωμάτων και στη βελτίωση της ποιότητας ζωής. Όπως και στην υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, οι ασθενείς με περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια εκπαιδεύονται να αποφεύγουν τις καταστάσεις που εμποδίζουν την πλήρωση των αρτηριών και να προκαλούν περαιτέρω πτώση της καρδιακής παραγωγής. Ο ασθενής και η οικογένεια πρέπει να έχουν σαφή κατανόηση ότι κάποιες δραστηριότητες όπως η επίμονη άσκηση, καθώς επίσης και

οποιαδήποτε κατάσταση προκαλεί αφυδάτωση, πρέπει ν' αποφευχθούν (Παπαδημητρίου, 2010).

Η ιατρική διαχείριση στοχεύει στη μείωση της πνευμονικής και συστημικής συμφόρησης, στη μείωση του φόρτου εργασίας της καρδιάς και στην εξάλειψη της πιθανότητας για συγκοπή καρδιάς. Δεν υπάρχει ιατρική θεραπεία για αυτή την ασθένεια, αν και η θεραπεία της υποκείμενης αιτίας της μυοκαρδιοπάθειας μπορεί να έχει συνολικότερα θεραπευτικά αποτελέσματα (Παπαδημητρίου, 2010).

Ο ακρογωνιαίος λίθος της ιατρικής διαχείρισης για την περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια είναι τα αντιαρρυθμικά φάρμακα, ανάλογα με την αρρυθμία που παρουσιάζεται. Τα διουρητικά χρησιμοποιούνται για να μειώσουν την πνευμονική συμφόρηση, αν και ο ασθενής πρέπει να εξετάζεται για πιθανή αφυδάτωση. Οι αναστολείς ασβεστίου και οι β-αδρενεργικοί αναστολείς μειώνουν τον καρδιακό ρυθμό, αυξάνοντας το χρόνο πλήρωσης της καρδιάς. Τα αντιθρομβωτικά φάρμακα ενδείκνυνται στους ασθενείς με ενδοκολπικό ινιδισμό, για ν' αποτραπεί πιθανή θρομβοεμβολή (Παπαδημητρίου, 2010).

Η χαμηλή σε νάτριο διατροφή θα μειώσει την κατακράτηση αγρών και την πνευμονική συμφόρηση. Όπως συμβαίνει στη διατακτική μυοκαρδιοπάθεια έτσι και στην περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια η συγκοπή καρδιάς μπορεί ν' αντιμετωπιστεί με την τοποθέτηση βηματοδότη. Ο βηματοδότης μπορεί να αποτρέψει τον αιφνίδιο καρδιακό θάνατο. Τόσο οι πρωτοπαθείς όσο και οι δευτεροπαθείς περιοριστικές μυοκαρδιοπάθειες έχουν δυσμενή πρόγνωση. Ο θάνατος οφείλεται συχνά στη συγκοπή καρδιάς, στον αιφνίδιο θάνατο, στην αρρυθμία ή στην ανακοπή (Wynne & Braunwald, 2005).

7.ΕΙΔΙΚΕΣ ΚΑΙ ΣΠΑΝΙΕΣ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

7.1.Μυοκαρδιοπάθεια λόγω αιμοχρωμάτωσης

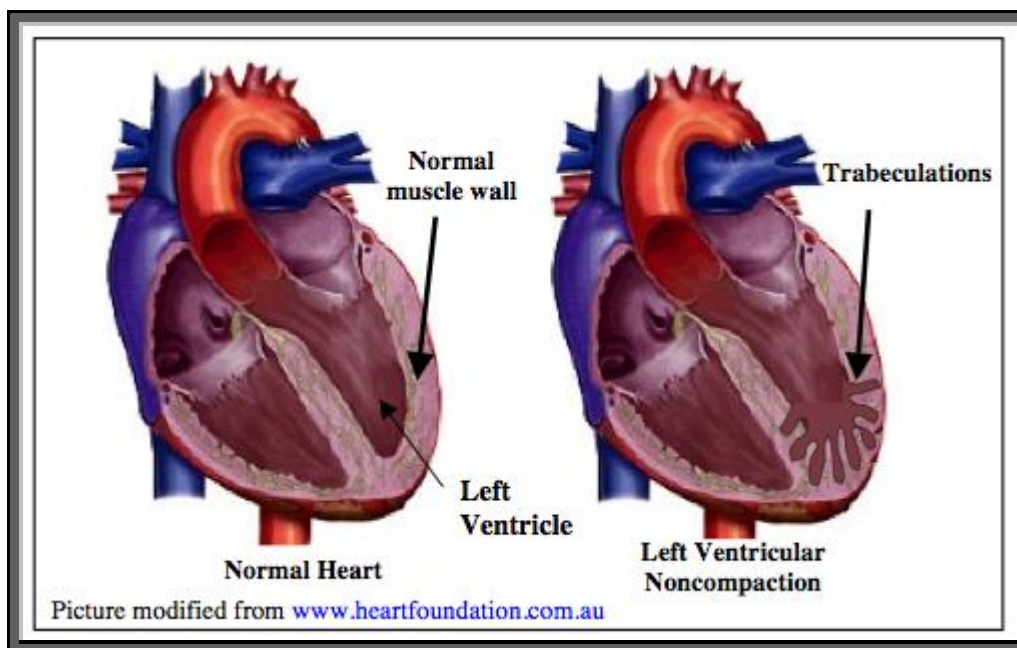
Χαρακτηρίζεται από υπερβολική εναπόθεση σιδήρου στην καρδιά, το ήπαρ, το πάγκρεας, τους γονάδες, το σπλήνα και το μυελό των οστών. Παρατηρείται ως οικογενής (αυτοσωμική υπολειπόμενη) ή ιδιοπαθής διαταραχή σε ηπατική νόσο, καθώς και σε περιπτώσεις υπερβολικής πρόσληψης (από το στόμα ή παρεντερικά) σιδήρου για πολλά χρόνια. Συνήθεις εκδηλώσεις είναι στην καρδιά είναι η συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια ή αρρυθμίες λόγω εναπόθεσης σιδήρου στο μυοκάρδιο (Kremastinos & Farmakis, 2011).

Η θεραπεία της κληρονομικής αιμοχρωμάτωσης είναι με περιοδικές αφαιμάξεις (συνήθως 500 ml αίματος αφαιρούνται ανά 1-2 εβδομάδες, μέχρι ο κορεσμός της τρανσφερίνης να γίνει <50% και η φερριτίνη <50 ng./ml. Δευτεροπαθής αιμοχρωμάτωση είναι η παθολογική εναπόθεση σιδήρου που μπορεί να προκαλέσει εκδηλώσεις από την καρδιά ή άλλα όργανα εξαιτίας άλλης νόσου, όπως η αναποτελεσματική ερυθροποίηση (Kremastinos & Farmakis, 2011).

7.2.Το μη συμπαγές μυοκάρδιο (σπογγώδης μυοκαρδιοπάθεια- left ventricular non compaction)

Η νόσος μη συμπαγούς μυοκαρδίου (left ventricular non-compaction – LVNC) αποτελεί μια πάθηση του καρδιακού μυός που ανιχνεύεται περίπου σε 1/2000 άτομα και χαρακτηρίζεται από την παρουσία εντός της αριστερής κοιλίας (της κυρίως αντλίας αίματος της καρδιάς) δοκιδώσεων, σπογγώδους υφής σε αντίθεση με τον φυσιολογικό, συμπαγούς υφής καρδιακό μυ. Πρόκειται για μια αταξινόμητη από τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας μυοκαρδιοπάθεια η αιτία, παθογένεση και κλινική πορεία της οποίας

εμφανίζουν πολλές ως τώρα άγνωστες πτυχές που αποτελούν πεδίο διαρκούς έρευνας (Wynne & Braunwald, 2005).



Εικόνα 16. Σπογγώδης μυοκαρδιοπάθεια

7.3.Αρρυθμογόνος δυσπλασία της δεξιάς κοιλίας (ARVD)

Η αρρυθμογόνος μυοκαρδιοπάθεια της δεξιάς κοιλίας (ΑΜΔΚ) χαρακτηρίζεται από αντικατάσταση του μυοκαρδίου, κυρίως, της δεξιάς κοιλίας από ινολιπώδη ιστό και είναι συνήθως οικογενής. Παρατηρείται συχνά στην περιοχή Veneto στην Ιταλία και στα νησιά του Αιγαίου στην Ελλάδα. Η ΑΜΔΚ θεωρείται σήμερα σαν μια από τις σημαντικότερες αιτίες αιφνιδίου θανάτου εφήβων και νεαρών ενηλίκων, ιδιαίτερα αθλητών με μια θνητότητα 3-8% το χρόνο. Το 1977 ο G. Fontaine την ονόμασε «δυσπλασία», θεωρώντας ότι η ανώμαλη ανάπτυξη του μυοκαρδίου αποτελεί τον παθογενετικό μηχανισμό της απώλειας μυοκαρδιακού ιστού που παρατηρείται στη νόσο. Η νόσος αφορά και τα δύο φύλα εξίσου. Η αρχική εντόπιση της νόσου παρατηρείται στη δεξιά κοιλία σε αντίθεση με τη διατακτική μυοκαρδιοπάθεια, στην οποία η νόσος ξεκινά από την αριστερή κοιλία.

Οι θεωρίες που έχουν κατά καιρούς διατυπωθεί για την αιτιοπαθογένεια της νόσου είναι οι εξής:

1. Η θεωρία της απλασίας ή δυσπλασίας, η οποία υποστηρίζει ότι η ΑΜΔΚ είναι αποτέλεσμα μιας συγγενούς απλασίας ή υποπλασίας του τοιχώματος της δεξιάς κοιλίας λόγω κακής ανάπτυξής της.
2. Η θεωρία της φλεγμονής, σύμφωνα με την οποία, η ΑΜΔΚ είναι μια επίκτητη μη ισχαιμική ατροφία του μυοκαρδίου της δεξιάς κοιλίας και βασίζεται στην παρατήρηση, στην ιστολογική εξέταση, περιοχών με νεκρωμένα κύτταρα ή στοιχεία φλεγμονής που ενοχοποιούνται για τη σταδιακή απώλεια των μυοκυττάρων και την αντικατάστασή τους από ινολιπώδη ιστό, σαν μια διαδικασία επούλωσης σε έδαφος χρόνιας μυοκαρδίτιδος.
3. Η θεωρία της δυστροφίας, η οποία υποστηρίζει ότι η ΑΜΔΚ χαρακτηρίζεται από μία σταδιακή απώλεια μυοκαρδιακού ιστού δευτεροπαθώς, σαν απάντηση σε μεταβολικές διαταραχές ή μικροδομικές ανωμαλίες, ανάλογη με αυτή που παρατηρείται στη μυοπάθεια τύπου Duchenne ή Becker.
4. Η θεωρία της απόπτωσης, σύμφωνα με την οποία, η απώλεια μυοκαρδιακού ιστού, πιθανώς, οφείλεται σε διαταραχή του προγραμματισμένου κυτταρικού θανάτου, λόγω μιας γενετικά προσδιορισμένης ανεπάρκειας των 'αντιαποπτωτικών' μηχανισμών κατά τη διάρκεια της παιδικής και εφηβικής ηλικίας, με αποτέλεσμα την υπερβολική απώλεια μυοκυττάρων από το τοίχωμα της δεξιάς κοιλίας (Παπαδημητρίου, 2010).

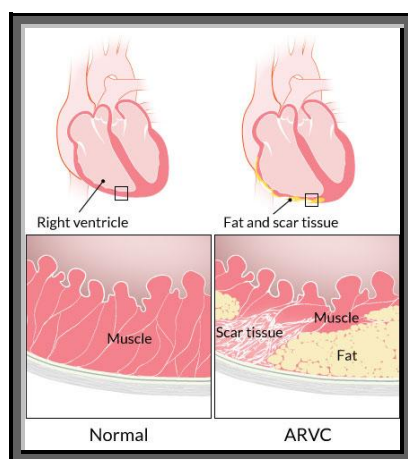
Σε ένα ποσοστό 30-50% η νόσος είναι οικογενής. Ο συχνότερος τύπος κληρονομικής μεταβίβασης είναι ο αυτοσωματικός επικρατών, ενώ ένας αυτοσωματικός υπολειπόμενος τύπος έχει επίσης περιγραφεί και είναι αυτός που αφορά στην Ελλάδα ('νόσος Νάξος'). Η 'νόσος Νάξος' είναι οικογενής σε ποσοστό 100%. Το υπόλοιπο ποσοστό της νόσου φαίνεται να αποτελείται από

σποραδικές μορφές. Μέχρι σήμερα έχουν ανιχνευθεί συνολικά έξι χρωμοσωματικές γονιδιακές θέσεις της νόσου (Παπαδημητρίου, 2010).

Η κλινική συμπτωματολογία της νόσου παρουσιάζει ετερογένεια ακόμα και μέσα στην ίδια οικογένεια και περιλαμβάνει: αίσθημα προκάρδιων παλμών, προσυγκοπτικά επεισόδια, συγκοπτικά επεισόδια, αιφνίδιο θάνατο. Δυστυχώς, ο αιφνίδιος θάνατος αποτελεί συχνά το πρώτο και μοναδικό σύμπτωμα της νόσου. Ένα μικρό ποσοστό των ασθενών με ΑΜΔΚ ανεξαρτήτου ηλικίας μπορεί να οδηγηθεί σε ολική καρδιακή ανεπάρκεια (Παπαδημητρίου, 2010).

Οι παράγοντες που πιθανώς επηρεάζουν αρνητικά την πρόγνωση των ασθενών αυτών είναι: η εμφάνιση της νόσου σε νεαρή ηλικία, τα συγκοπτικά επεισόδια, το οικογενειακό ιστορικό αιφνιδίου θανάτου, σοβαρού βαθμού προσβολή των δύο κοιλιών, τα εκλυόμενα επεισόδια κοιλιακής ταχυκαρδίας (Wynne & Braunwald, 2005).

Θεραπεία: Με βάση το γεγονός ότι σαφείς προγνωστικοί παράγοντες αιφνιδίου θανάτου σχετικά με τη νόσο δεν έχουν ακόμα προσδιοριστεί, η θεραπευτική παρέμβαση περιορίζεται στην αντιμετώπιση των αρρυθμιών και της καρδιακής Ανεπάρκειας. Χορηγούνται αντιαρρυθμικά φάρμακα, εφαρμόζεται κατάλυση με υψίσυχνο ρεύμα (RF ablation), σε νεαρούς συνήθως ασθενείς με υποτροπιάζοντα επεισόδια μονόμορφης κοιλιακής ταχυκαρδίας, και μπορεί να χρειαστεί εμφύτευση ενδοκαρδιακού αυτομάτου απινίδωση (Wynne & Braunwald, 2005).

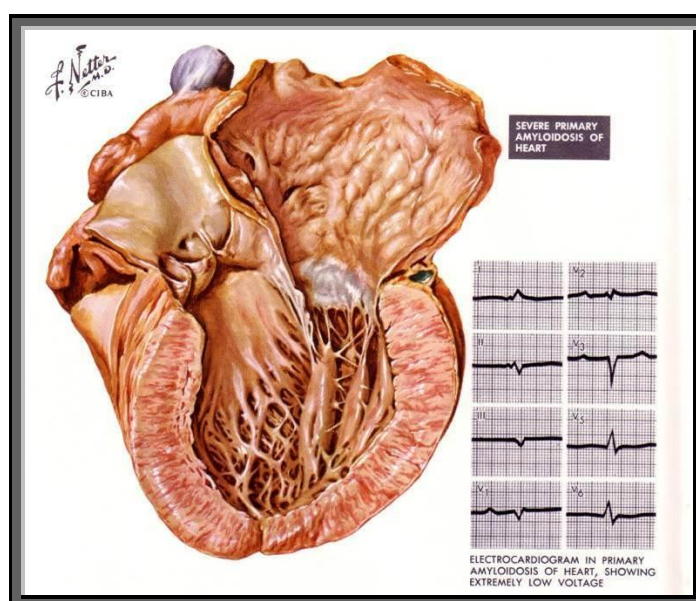


Εικόνα 17. Αρρυθμιογόνος δυσπλασία της δεξιάς κοιλίας

7.4.Μυοκαρδιοπάθεια λόγω αμυλοείδωσης

Η αμυλοείδωση είναι μια συστηματική ή εντοπισμένη νόσος που προκαλείται από την εναπόθεση μη διαλυτών ινών που προέρχονται από συσσωμάτωση ανώμαλων διαλυτών πρωτεϊνών. Στη συστηματική της μορφή, όπου οι εναποθέσεις αμυλοειδούς βρίσκονται στα σπλάχνα (ήπαρ, νεφροί, σπλήνα, γαστρεντερικό σύστημα, καρδιά κ.α.), στο τοίχωμα των αγγείων και αλλού, η ασθένεια είναι συνήθως θανατηφόρα. Υπάρχουν και οι εντοπισμένες μορφές της ασθένειας όπου εναποθέσεις αμυλοειδούς μπορούν να βρεθούν πρακτικά σε κάθε όργανο του ανθρώπινου σώματος, με η χωρίς κλινικές επιπτώσεις. Η καρδιά μπορεί να προσβληθεί είτε μεμονωμένα είτε σε έδαφος συστηματικής προσβολής (Ναβροζίδης και συν., 2010).

Η κλινική εικόνα του ασθενούς με αμυλοείδωση ποικίλει ανάλογα με τον εντοπισμό αυτής. Η προσβολή της καρδιάς μπορεί να εκδηλωθεί με την εμφάνιση καρδιακών αρρυθμιών, άτυπα θωρακικά άλγη, συγκοπτικά επεισόδια, ορθοστατική υπόταση, καθώς και σημεία ή συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας. Η εναπόθεση του αμυλοειδούς αφορά κυρίως το μυοκάρδιο αλλά μπορεί να προσβάλλει το περικάρδιο, το ενδοκάρδιο, καθώς και το ερεθισματογωγό σύστημα της καρδιάς (προκαλώντας τη γένεση καρδιακών αρρυθμιών, ακόμα και αιφνίδιο θάνατο) (Ναβροζίδης και συν., 2010).



Εικόνα 18. Μυοκαρδιοπάθεια από αμυλοείδωση

Ο ακρογωνιαίος λίθος της υποστηρικτικής αγωγής στην καρδιακή αμυλοείδωση είναι τα διουρητικά φάρμακα και η προσεκτική παρακολούθηση του ισοζυγίου των υγρών με τακτικό ζύγισμα και τροποποίηση της δοσολογίας των φαρμάκων όταν χρειάζεται. Τα αντιπηκτικά πρέπει να χορηγούνται όπου είναι απαραίτητο. Όσον αφορά τις αρρυθμίες, η χρήση αντιαρρυθμικών φαρμάκων σε αυτούς τους ασθενείς έχει πολύ λίγο μελετηθεί, ενώ οι ενδείξεις για μόνιμη βηματοδότηση δεν είναι διαφορετικές από τους υπόλοιπους ασθενείς (Ναβροζίδης και συν., 2010).

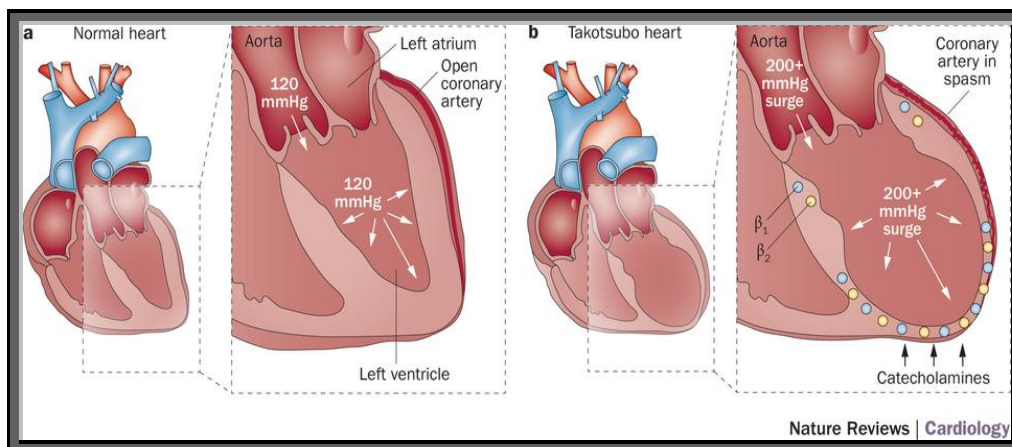
7.5.Αλκοολική μυοκαρδιοπάθεια

Αποτελεί τη συχνότερη αιτία δευτεροπαθούς μη ισχαιμικής διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας στο δυτικό κόσμο (1/3 του αριθμού των διατακτικών μυοκαρδιοπαθειών), η εκδήλωση της οποίας οφείλεται στην αύξηση της κατανάλωσης οινοπνεύματος. Η πρόωπη διακοπή της κατανάλωσης οινοπνεύματος μπορεί να αναστείλει την εξέλιξη της νόσου και να αναστρέψει τη διαταραχή της συσταλτικότητας της αριστερής κοιλίας. Συναντάται συνήθως σε άνδρες 30-60 ετών, όλων των κοινωνικών τάξεων, που καταναλώνουν καθημερινά μεγάλη ποσότητα κρασιού ή μπύρας για διάστημα μεγαλύτερο των 10 ετών. Η ανάπτυξη της αλκοολικής μυοκαρδιοπάθειας είναι πιθανώς πολυπαραγοντική. Φαίνεται να υπάρχει γενετική προδιάθεση, ενώ ο βαθμός της μυοκαρδιακής βλάβης σχετίζεται απόλυτα με την ποσότητα του οινοπνεύματος που καταναλώνεται (Zardi et al., 2010).

7.6.Παροδική δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας «δίκην μπαλονιού»(μυοκαρδιοπάθεια Takotsubo)

Το σύνδρομο Takotsubo έχει περιγραφεί ως αιτία αναστρέψιμης δυσλειτουργίας της αριστερής κοιλίας με εικόνα οξέος στεφανιαίου συνδρόμου (ΟΣΣ) χωρίς την παρουσία βλαβών ή σπασμού των στεφανιαίων αρτηριών. Εμφανίζεται κατά κανόνα σε μετεμμηνοπαυσιακές γυναίκες, συνήθως μετά από έντονο συναισθηματικό stress. Πιθανότερη ερμηνεία του συνδρόμου είναι βλάβη της στεφανιαίας μικροκυκλοφορίας λόγω τοξικής δράσης των κατεχολαμινών. Ασθενείς με Takosubo ενδέχεται να εμφανίσουν

συμπτωματολογία καρδιακής ανεπάρκειας, δυναμικής απόφραξης του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας, αρρυθμίες και μηχανικές επιπλοκές (Virani και συν., 2007).



Εικόνα 19. Μυοκαρδιοπάθεια Takotsubo

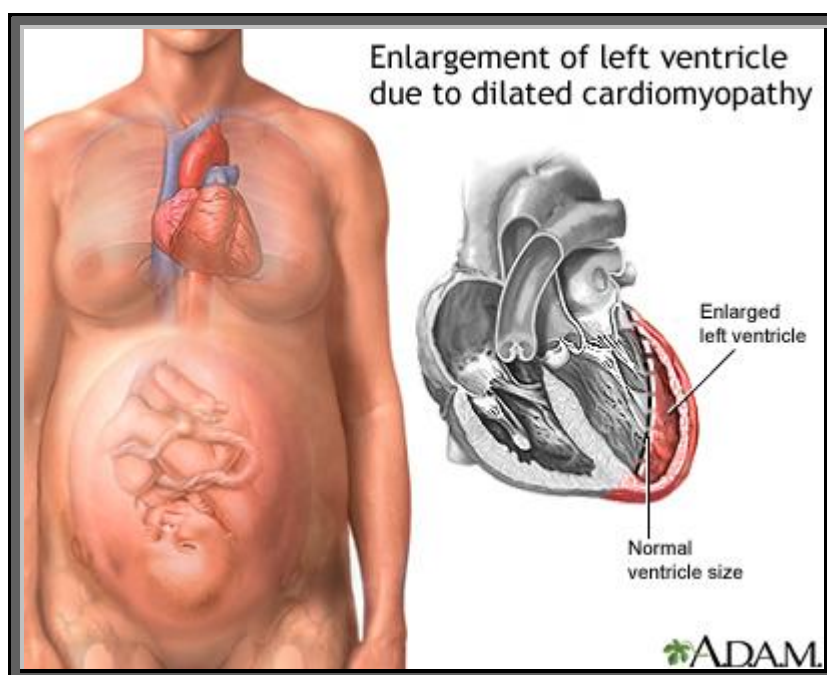
7.7.Διαβητική μυοκαρδιοπάθεια

Η διαβητική μυοκαρδιοπάθεια αποτελεί μια κλινική οντότητα που εμφανίζεται σε άτομα με διαβήτη ανεξάρτητα από την συνύπαρξη στεφανιαίας νόσου, αρτηριακής υπέρτασης ή άλλων μακροαγγειοπαθητικών επιπλοκών. Χαρακτηρίζεται παθολογοανατομικά από μυοκαρδιακή βλάβη, αντιδραστική υπερτροφία και διάμεση ίνωση και από δομική και λειτουργική νόσο των μικρών στεφανιαίων αγγείων, διαταραχή της διαχείρισης του μεταβολικού καρδιαγγειακού φορτίου και από νευροπάθεια του καρδιακού αυτόνομου νευρικού συστήματος. Οι αλλοιώσεις αυτές καθιστούν τη διαβητική καρδιά περισσότερο επιρρεπή σε ισχαιμία και λιγότερο ικανή να ανακάμψει μετά από ισχαιμικά συμβάματα. Πολλές φορές, η αρτηριακή υπέρταση που συνυπάρχει επιδεινώνει περαιτέρω την καρδιακή λειτουργία και οδηγεί στην πρωιμότερη εμφάνιση καρδιακής ανεπάρκειας. Σημαντική είναι η συμβολή των κλασικών και νεότερων υπερηχοκαρδιογραφικών μεθόδων για την έγκαιρη διάγνωση της διαβητικής μυοκαρδιοπάθειας. Η θεραπευτική αντιμετώπιση στο αρχικό ασυμπτωματικό στάδιο περιλαμβάνει παρεμβάσεις που στοχεύουν στο παθοφυσιολογικό της υπόβαθρο, ενώ σε προχωρημένα στάδια η θεραπεία

είναι αυτή της καρδιακής ανεπάρκειας. Απαραίτητος είναι ο αυστηρός μεταβολικός έλεγχος και σε στάδιο κλινικής καρδιακής ανεπάρκειας, η επιθετική της αντιμετώπιση με φαρμακευτική αγωγή που είναι ανάλογη της καρδιακής ανεπάρκειας που προκαλείται από άλλα αίτια (Μυτάς & Κυριαζής, 2008).

7.8.Περιγεννητική μυοκαρδιοπάθεια

Σαν περιγεννητική μυοκαρδιοπάθεια ορίζεται η καρδιακή βλάβη (ανεπάρκεια του μυοκαρδίου) που αναπτύσσεται στον τελευταίο μήνα της κύησης ή εντός 5 μηνών μετά τον τοκετό σε γυναίκες χωρίς εμφανή αίτια ή ιστορικό προϋπάρχουσας καρδιακής νόσου (Γκέκας & Βιτωράτος, 2007).



Εικόνα 20. Περιγεννητική μυοκαρδιοπάθεια

Τα ακριβή αίτια της περιγεννητικής μυοκαρδιοπάθειας δεν έχουν ακόμη διευκρινιστεί. Πολλές μελέτες υποστηρίζουν την ιογενή λοίμωξη σαν αιτιολογικό παράγοντα. Αυτό βασίζεται στο γεγονός της ανεύρεσης σε βιοψίες μυοκαρδίου, εικόνας φλεγμονής). Παράγοντες που ευνοούν την ιογενή

προσβολή του μυοκαρδίου θεωρούνται η τροποποιημένη μειωμένη απάντηση του ανοσολογικού συστήματος που συμβαίνει στην εγκυμοσύνη και η οποία μειώνει τη φυσική αντίσταση της εγκύου σε ιογενείς λοιμώξεις. Περιβαλλοντικοί και διατροφικοί παράγοντες έχουν επίσης ενοχοποιηθεί ότι ευνοούν τη λοίμωξη. Οι περισσότερες γυναίκες εμφανίζουν τα συμπτώματά τους δύο πρώτους μήνες της λοχείας. Δεν έχει διευκρινιστεί πλήρως γιατί τα συμπτώματα της νόσου εμφανίζονται κυρίως στη λοχεία και όχι τους τελευταίους μήνες της εγκυμοσύνης, όπου το αιμοδυναμικό φορτίο είναι μεγαλύτερο (Γκέκας & Βιτωράτος, 2007).

Οι εκδηλώσεις της περιγεννητικής μυοκαρδιοπάθειας αρχικά μοιάζουν με εκείνες της ανεπάρκειας της αριστερής κοιλίας με κλινικά σημεία πνευμονικής συμφόρησης και ελαττωμένης καρδιακής παροχής όπως δύσπνοια, ορθόπνοια, ταχύπνοια, αδυναμία, βήχας, οιδήματα άκρων, πόνος στο στήθος και αιμόπτυση (Γκέκας & Βιτωράτος, 2007).

Η θεραπεία πρέπει να είναι έγκαιρη. Αρχικά, είναι όμοια όπως σε άλλες μορφές καρδιακής ανεπάρκειας, δηλαδή εισαγωγή στο νοσοκομείο, χορήγηση οξυγόνου, τοποθέτηση παλμικού οξυμέτρου, περιορισμός των υγρών και δίαιτα πτωχή σε νάτριο. Η αντιμετώπιση εστιάζεται στη μείωση του καρδιακού προφορτίου με διουρητικά (φουροσεμίδα), στη μείωση των περιφερικών αντιστάσεων με αγγειοδιασταλτικά (υδραλαζίνη, νιτρογλυκερίνη, αμλοδιπίνη) και στη βελτίωση της καρδιακής συσταλτικότητας με ινότροπους παράγοντες (ντοπουταμίνη, διγοξίνη) (Γκέκας & Βιτωράτος, 2007).

ΙΙ. ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

1.ΑΡΧΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ-ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ

Ο ασθενής με μυοκαρδιοπάθεια προσέρχεται στο νοσοκομείο με συμπτώματα από το καρδιαγγειακό σύστημα, τα οποία ποικίλλουν σε είδος και ένταση, σύμφωνα με τον τύπο (διατακτική, υπερτροφική, περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια) και το στάδιο της νόσου. Ο νοσηλευτής του τμήματος επειγόντων περιστατικών (ΤΕΠ), μαζί με τον καρδιολόγο, υποδέχεται τον ασθενή και εκτιμά την κατάσταση της υγείας του (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).



Εικόνα 21. Θάλαμος επειγόντων περιστατικών

Κατά τη λήψη του ιστορικού υγείας αναζητούνται τα ακόλουθα: αίσθημα παλμών, συγκοπτικά ή προσυγκοπτικά επεισόδια, προκάρδιο άλγος, δύσπνοια (προσπάθειας, ηρεμίας, ορθόπνοια, παροξυσμική νυκτερινή), δυσανεξία δραστηριότητας, εύκολη κόπωση, αιφνίδια αύξηση του σωματικού βάρους, οίδημα στα κάτω άκρα, ατομικό ιστορικό στεφανιαίας νόσου,

μυοκαρδίτιδας, αρτηριακής υπέρτασης, ακτινοβόληση του θώρακα για την αντιμετώπιση κακοήθειας και οικογενειακό ιστορικό υπερτροφικής μυοκαρδιοπάθειας (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).

Νοσηλευτικό Ιστορικό



ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΚΟΙΝΩΝΙΚΗΣ ΑΣΦΑΛΕΙΑΣ
Δ.Υ.ΠΕ.
ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ
ΚΛΙΝΙΚΗ/ΤΜΗΜΑ:

Αρ. Μητρ. Ασφ:

Αρ. Θελ: Κόλη:

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

Επώνυμο:	Όνομα:	Πατρώνυμο:
Διεύθυνση:	Τ.Κ. - Πόλη:	Τηλέφωνο:
Ηλικία:	Επάγγελμα:	Θρήσκευμα:
Υψος/Βάρος:	Ασφ. Φορέας:	Αρ. Μητρ. Ασφ:
Στοιχεία πλησιέστερου συγγενικού:	Εθνικότητα:	Όνομα:
	Διεύθυνση:	Τηλέφωνο:

ΓΕΝΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ

Ημερία εισόδου: Ώρα παραλαβής:

Είδος εισαγωγής: Τραχειο: ☐ Ενδοφλέβια: ☐

Τρόπος μεταφοράς: Περιτομική: ☐ Τραχηλική κενόλη: ☐ Φαρμάκ: ☐

Συννοσητώσεις επί: Ουρογενής: ☐ Φέλος: ☐ Άλλο όπιοι:

Τις πληροφορίες δίνω: Ο Ασθενής: ☐ Μέλος οικογένειας: ☐ Άλλο όπιοι:

ΑΥΤΟΝΟΜΟ ΑΝΑΜΗΝΗΣΤΙΚΟ

Αλλεργίες:

Λοιμώδη νοσήματα:

Προηγούμενη ασθένεια σε νοσοκομείο - Από εισαγωγής:

ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Πατέρας - μητέρα:	
Αδέρφα:	
Συζυγικός σύντροφος:	

ΠΑΡΟΥΣΑ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗ

Πιθανή διάγνωση εισόδου:

Κύρια συμπτώματα κατά την εισαγωγή:

Αρτ. πίεση (mmHg):	Σφίξις (mmHg):	Θέρμη:	Αναπνοή (mmHg):
Ζυγαριά (kg):	Βάρος:		

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΕΚΟΜΗΣΙΑΣ (ΔΕΥΤΕΡΗΣΗ - Τ.Κ. - ΠΟΛΗ - ΤΗΛ. - FAX)

Εικόνα 22. Έντυπο νοσηλευτικού ιστορικού

Κατά τη φυσική εξέταση γίνεται εκτίμηση της καρδιακής συχνότητας, του καρδιακού ρυθμού, των καρδιακών τόνων, της αναπνευστικής λειτουργίας, του βαθμού διάτασης των φλεβών του τραχήλου, της ύπαρξης περιφερικών οιδημάτων ή ασκίτη, της χροιάς του δέρματος και του επιπέδου συνείδησης (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).

Ο νοσηλευτής, μετά την εκτίμηση της κατάστασης του ασθενούς και σε συνεργασία πάντα με τον καρδιολόγο, ασχολείται με την περαιτέρω εκτίμηση, την αντιμετώπιση τη αιμοδυναμικής αστάθειας και την ύφεση των συμπτωμάτων. Οι σημαντικότερες ενέργειες περιλαμβάνουν:

- Λήψη ΗΚΓ
- Σύνδεση του ασθενούς με οθόνη καταγραφής (monitor)
- Εξασφάλιση περιφερικής φλεβικής γραμμής
- Ενδοφλέβια χορήγηση ινοτρόπων και διουρητικών φαρμάκων, καθώς και υγρών και ηλεκτρολυτών, βάσει οδηγιών
- Χορήγηση οξυγόνου (Μπροκολάκη & Κόλλια, 2014).



Εικόνα 23. Αρχική καρδιολογική εξέταση του ασθενούς

Εφόσον επιτευχθεί αιμοδυναμική σταθερότητα, διενεργείται ένας πρώτος διαγνωστικός έλεγχος. Ο έλεγχος αυτός περιλαμβάνει τον έλεγχο των επιπέδων του πριουρητικού πεπτιδίου, των ηλεκτρολυτών του ορού (κάλιο, νάτριο, ασβέστιο), εκτίμηση της νεφρικής (ουρία, κρεατινίνη, γενική ούρων) και ηπατικής λειτουργίας SGOT, SGPT, LDH, χολερυθρίνη ορού, ολικά λευκώματα, αλβουμίνη). Επίσης, ελέγχεται η οξεοβασική ισορροπία με τη λήψη αρτηριακού αίματος. Διενεργείται ακτινογραφία θώρακος και διαθωρακικό υπερηχογράφημα καρδιάς. Ακολούθως, ο ασθενής μεταφέρεται

στην Καρδιολογική κλινική ή στη Στεφανιαία μονάδα, όπου θα συνεχιστεί η θεραπευτική αγωγή και θα διενεργηθούν πιο εξειδίκευες διαγνωστικές εξετάσεις και θεραπευτικές παρεμβάσεις (Ακύρου, 2009).

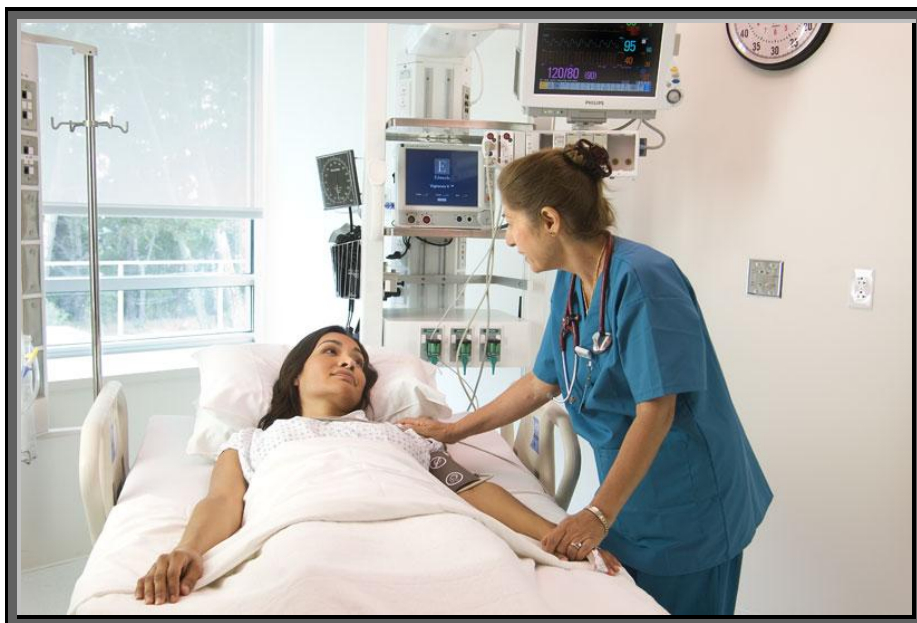
2.ΕΝΔΟΝΟΣΟΚΟΜΕΙΑΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ –ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ

Σκοπός της ενδονοσοκομειακής φροντίδας είναι η ολοκληρωμένη εκτίμηση των αναγκών του ασθενούς και η εξατομικευμένη παροχή υπηρεσιών υγείας από τη διεπιστημονική ομάδα. Βασικοί στόχοι της θεραπείας σε αυτό το στάδιο είναι η εξάλειψη του εκλυτικού παράγοντα που προκαλεί ή επιδεινώνει τα συμπτώματα, η βελτίωση της καρδιακής λειτουργίας, η επιβράδυνση της εξέλιξης της νόσου, η ανακούφιση από τα συμπτώματα και η βελτίωση της ποιότητας ζωής (Μπροκολάκη & Κόλλια, 2014).

Ο νοσηλευόμενος ασθενής παρακολουθείται αιμοδυναμικά στη Στεφανιαία Μονάδα ή την Καρδιολογική Κλινική. Ειδικότερα, ελέγχεται η ΑΠ, οι σφύξεις και ο καρδιακός ρυθμός. Σε βαριά πάσχοντες παρακολουθείται και καταγράφεται η κεντρική φλεβική πίεση (ΚΦΠ) και η πίεση της πνευμονικής αρτηρίας μέσω κεντρικού φλεβικού καθετήρα και καθετήρα πνευμονικής αρτηρίας αντίστοιχα. Επίσης, τακτικά ελέγχεται το κλάσμα εξώθησης και η καρδιακή παροχή. Με την τοποθέτηση ενδαρτηριακού καθετήρα είναι δυνατή η συνεχής καταγραφή της συστολικής, διαστολικής και μέσης ΑΠ, αλλά και η συχνή λήψη δειγμάτων αρτηριακού αίματος για τον υπολογισμό της οξεοβασικής ισορροπίας (Μπροκολάκη & Κόλλια, 2014).

Η στεφανιαία μονάδα είναι ένα ειδικά εξοπλισμένο και στελεχωμένο τμήμα του νοσοκομείου με στόχο την αντιμετώπιση ασθενών που χαρακτηρίζονται βαριά πάσχοντες ασθενείς από κάποια στεφανιαία νόσο, δηλαδή σε ασθενείς που απειλείται άμεσα η ζωή και η υγεία τους. Είναι ειδική νοσοκομειακή μονάδα στην οποία παρέχεται εξειδικευμένη ιατρική, νοσηλευτική φροντίδα και τεχνική υποστήριξη με τη χρήση συσκευών για παρακολούθηση του ασθενή και για άμεση παρέμβαση, που έχει ως στόχο την αποκατάσταση της υγείας του ασθενή και τη διάσωση του (Ακύρου, 2009).

Σκοπός της στεφανιαίας μονάδας είναι η παροχή υπηρεσιών υγείας σε ειδικά διαμορφωμένο χώρο εντός του νοσοκομείου με δομή και οργάνωση που να έχει τη δυνατότητα για φροντίδα και υποστήριξη των ζωτικών λειτουργιών των βαριά πασχόντων ασθενών. Υποστηρίζει δηλαδή τις ζωτικές λειτουργίες του ασθενούς ανεξάρτητα από την πρωτοπαθή νόσο με στόχο την αποκατάσταση της πρωτοπαθούς διαταραχής και την μελλοντική βελτίωση του επιπέδου ζωής. Ο σκοπός της λειτουργίας της, είναι η πρόληψη των επιπλοκών του οξύ στεφανιαίου συνδρόμου και η μείωση της θνητότητας και νοσηρότητας. Για την επιτυχία του σκοπού αυτού, η μονάδα πρέπει να είναι εξοπλισμένη με ειδικά μηχανήματα για την αξιολόγηση των προβλημάτων και τη φροντίδα των αρρώστων. Στη στεφανιαία μονάδα αντιμετωπίζεται η έκπτωση της καρδιακής λειτουργίας, η γενεσιουργός ή απότοκος διαταραχή του καρδιακού ρυθμού, το οξύ στεφανιαίο σύνδρομο, η καρδιακή κάμψη ή καρδιακή ανακοπή, το οξύ πνευμονικό οίδημα, η στηθάγχη και η καρδιακή ανεπάρκεια κ.α. Η επιτυχία της εντατικής θεραπείας εξαρτάται από την αρμονική συνεργασία του προσωπικού, την καλή τεχνολογική υποστήριξη και τον κατάλληλα οργανωμένο χώρο. Το προσωπικό παρέχει εξειδικευμένες πράξεις και διεργασίες, κάνοντας χρήση ειδικών μεθόδων, οργάνων και τεχνολογικών εξοπλισμών (Ακύρου, 2009).



Εικόνα 24. Στεφανιαία μονάδα

Οι νοσηλευτές οφείλουν να αξιολογούν τακτικά τη γενική κατάσταση του ασθενούς, παρακολουθούν τις αιμοδυναμικές παραμέτρους και τα αποτελέσματα των παρακλινικών εξετάσεων και να εκτιμούν τις κλινικές εκδηλώσεις της νόσου. Ασχολούνται, επίσης, με τη χορήγηση της φαρμακευτικής αγωγής (ινοτρόπα, αντιϋπερτασικά, διουρητικά κ.ά.), η οποία στις περισσότερες περιπτώσεις είναι ενδοφλέβια. Μεγάλη προσοχή χρειάζεται στην ορθή τιτλοποίηση των φαρμακευτικών ουσιών και στη χορήγηση τους με ακρίβεια, με τη χρήση ηλεκτρονικών αντλιών έγχυσης. Η φροντίδα ασθενούς με μυοκαρδιοπάθεια βασίζεται στη νοσηλευτική διεργασία, μέσα από την οποία ορίζονται οι νοσηλευτικές διαγνώσεις, οι θεραπευτικοί στόχοι και οι παρεμβάσεις για την αντιμετώπιση των διαφόρων προβλημάτων (Μπροκολάκη & Κόλλια, 2014).

3.ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΡΡΩΣΤΟΥ ΜΕ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ- ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ

3.1.Μειωμένη καρδιακή παροχή λόγω μυοκαρδιοπάθειας- Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Η διαταραχή της αντλητικής λειτουργίας της καρδιάς έχει ως αποτέλεσμα την ελάττωση του όγκου παλμού και τη αιμάτωσης των ιστών. Ο νοσηλευτής-τρια παρακολουθεί τα ζωτικά σημεία και τον κορεσμό σε οξυγόνο, ανάλογα με τις ενδείξεις. Συχνά ο νοσηλευτής-τρια παρατηρεί ταχυκαρδία στην ηρεμία. Η διαστολική αρτηριακή πίεση μπορεί στην αρχή να είναι αυξημένη λόγω της αγγειοσύσπασης. Τα επίπεδα αρτηριακού κορεσμού σε οξυγόνο παρέχουν ένα μέτρο αξιολόγησης της ανταλλαγής των αερίων και της άρδευσης των ιστών.

Ο νοσηλευτής-τρια πρέπει να ακροαστεί ανά τακτά χρονικά διαστήματα την καρδιά και τους πνεύμονες. Ο κοιλιακός καλπασμός αποτελεί πρώιμο σημείο καρδιακής ανεπάρκειας και ενδέχεται να υπάρχει και κολπικός καλπασμός. Συχνά ακούγονται τρίζοντες στις πνευμονικές βάσεις. Η επέκταση των τριζόντων και η αυξανόμενη δύσπνοια υποδηλώνουν επιδείνωση της ανεπάρκειας (Lemone & Burke, 2007).

3.2.Μειωμένη καρδιακή παροχή και άρδευση των ιστών- Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Αλλαγές στο επίπεδο συνείδησης, μειωμένη αποβολή ούρων, ψυχρό, κολλώδες δέρμα, μειωμένο εύρος σφυγμών, ωχρότητα και κυάνωση, αρρυθμίες. Όλα τα παραπάνω αποτελούν εκδηλώσεις μειωμένης αιμάτωσης οργάνων. Ο νοσηλευτής-τρια χορηγεί συμπληρωματικά οξυγόνο ανάλογα με τις ανάγκες. Η παρέμβαση αυτή βοηθά στη βελτίωση της οξυγόνωσης του αίματος, περιορίζοντας τις επιπτώσεις της υποξίας και ισχαιμίας. Επίσης χορηγεί τα συνταγογραφηθέντα φάρμακα σύμφωνα με τις οδηγίες. Τα

φάρμακα αποσκοπούν στη μείωση του καρδιακού έργου και την αύξηση της αποτελεσματικότητας της συστολής (Lemone & Burke, 2007).

Ο νοσηλευτής-τρια συστήνει στον ασθενή να αναπαύεται, εξηγώντας του γιατί. Μέτρα προς αυτή την κατεύθυνση είναι η ανασήκωση του άνω μέρους της κλίνης ώστε να διευκολυνθεί το έργο της αναπνοής, η εξασφάλιση ψυχολογικής ηρεμίας και η μείωση του άγχους του ασθενούς, η φροντίδα σε ένα ήσυχο περιβάλλον και η ενθάρρυνση για την έκφραση των φόβων και των συναισθημάτων του (Lemone & Burke, 2007).

3.3.Περίσσεια όγκου υγρών- Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Με τη μείωση της καρδιακής παροχής, οι αντιρροπιστικοί μηχανισμοί προκαλούν κατακράτηση άλατος και ύδατος, αυξάνοντας τον όγκο του αίματος. Η αύξηση αυτή του όγκου των υγρών συνεπάγεται πρόσθετη επιβάρυνση των ήδη ανεπαρκουσών κοιλιών, δυσχεραίνοντας παραπέρα το έργο της διακίνησης των κυκλοφορούντων υγρών. Ο νοσηλευτής-τρια αξιολογεί την κατάσταση του αναπνευστικού συστήματος με ακρόαση των πνευμόνων τουλάχιστον κάθε 4 ώρες και ειδοποιεί τον ιατρό για τυχόν σημαντικές μεταβολές της αναπνευστικής λειτουργίας. Η επιδείνωση της αναπνευστικής λειτουργίας υποδηλώνει επιδείνωση της ανεπάρκειας των αριστέρων καρδιακών κοιλοτήτων (Lemone & Burke, 2007).

Ο νοσηλευτής-τρια ειδοποιεί αμέσως τον ιατρό εάν ο ασθενής παρουσιάσει δύσπνοια, αίσθηση επερχόμενης καταστροφής ή πανικό, ταχύπνοια, έντονη ορθόπνοια ή βήχα με παραγωγή άφθονης ποσότητας ροδοχρόου απόχρεμψης. Το οξύ πνευμονικό οίδημα, μια βαριά, επείγουσα κατάσταση, αναπτύσσεται ταχέως και απαιτεί άμεση επέμβαση για τη διατήρηση της ζωής (Lemone & Burke, 2007).

Ο νοσηλευτής-τρια παρακολουθεί την πρόσληψη και την αποβολή υγρών. Σχετικά μέτρα είναι η η αποβολή των ούρων είναι μην μικρότερη των 30 mL/ώρα, καθώς η ελάττωση της διούρησης μπορεί να υποδηλώνει σημαντική μείωση της καρδιακής παροχής και νεφρική ισχαιμία, ζυγίζει καθημερινά τον

ασθενή, καθώς το βάρος του ασθενούς αποτελεί καλό αντικειμενικό κριτήριο του ισοζυγίου υγρών (Lemone & Burke, 2007).

Ο νοσηλευτής-τρια φροντίζει να περιορίζει την πρόσληψη υγρών σύμφωνα με τις οδηγίες. Επιτρέπει στον ασθενή να επιλέγει τα προσλαμβανόμενα υγρά και τον χρόνο λήψης τους, προγραμματίζοντας όμως την πρόσληψη τους κυρίως το πρωί και το απόγευμα (Lemone & Burke, 2007).

3.4.Δυσανεξία δραστηριότητας ασθενούς με μυοκαρδιοπάθεια-Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

Οι πάσχοντες από καρδιακή ανεπάρκεια έχουν μικρές ή και καθόλου καρδιακές εφεδρείες για να ανταποκριθούν στις αυξημένες απαιτήσεις σε οξυγόνο. Καθώς η νόσος εξελίσσεται και η καρδιακή λειτουργία προοδευτικά επιδεινώνεται, ελαττώνεται και η αντοχή του ασθενούς στη δραστηριότητα. Η χαμηλή καρδιακή παροχή και η αδυναμία συμμετοχής σε δραστηριότητες μπορεί να εμποδίζουν τον πάσχοντα να αυτοεξυπηρετηθεί (Lemone & Burke, 2007).

Ο νοσηλευτής-τρια παρακολουθεί τα ζωτικά σημεία και τον καρδιακό ρυθμό κατά τη διάρκεια και μετά από δραστηριότητες. Εμφάνιση ταχυκαρδίας, αρρυθμιών, αυξανόμενης δύσπνοιας, μεταβολών στην αρτηριακή πίεση, εφίδρωσης, ωχρότητας, θωρακικού άλγους, εύκολης κόπωσης ή αισθήματος παλμών είναι ενδεικτικά ελαττωμένης ανοχής στη δραστηριότητα. Η ανεπαρκούς καρδιά δεν μπορεί να αυξήσει την καρδιακή παροχή ώστε να ανταποκριθεί στις αυξημένες απαιτήσεις σε οξυγόνο που επιφέρει η δραστηριότητα. Η εκτίμηση της απάντησης του οργανισμού στη δραστηριότητα βοηθάει στην αξιολόγηση της καρδιακής λειτουργίας. Η μειούμενη ανοχή στις δραστηριότητες μπορεί να σημαίνει επιδείνωση της καρδιακής λειτουργίας και όχι υπερβολική κόπωση (Lemone & Burke, 2007).

Ο νοσηλευτής-τρια οργανώνει τη νοσηλευτική φροντίδα έτσι ώστε να περιλαμβάνει περιόδους ανάπαυσης. Η ομαδοποίηση των δραστηριοτήτων δίνει στον ασθενή τον απαραίτητο χρόνο για να ξεκουραστεί. Βοηθά τον ασθενή κατά την εκτέλεση των δραστηριοτήτων της καθημερινής ζωής. Η

υποβοήθηση του ασθενούς κατά την εκτέλεση των δραστηριοτήτων της καθημερινής ζωής συμβάλλει στην εκπλήρωση τους ελαττώνοντας, παράλληλα το έργο της καρδιάς. Η ενεργός συμμετοχή του ασθενούς προάγει το αίσθημα ελέγχου και μειώνει το αίσθημα ανικανότητας (Lemone & Burke, 2007).

3.5.Δίαιτα Χαμηλής Περιεκτικότητας σε Νάτριο- Νοσηλευτικές παρεμβάσεις

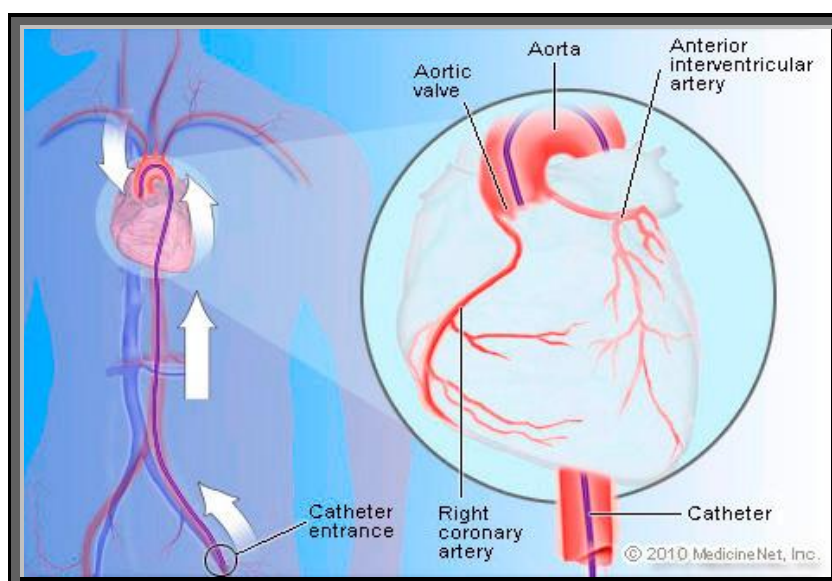
Η δίαιτα είναι σημαντικό τμήμα της μακροχρόνιας θεραπείας της καρδιακής ανεπάρκειας, βοηθώντας στον έλεγχο της κατακράτησης υγρών. Ο νοσηλευτής-τρια συζητά το σκεπτικό του περιορισμού του νατρίου. Η κατανόηση του σκεπτικού πίσω από έναν περιορισμό προάγει τη συμμόρφωση με τη συσταθείσα δίαιτα. Επίσης με την παρέμβαση ειδικού διαιτολόγου προβαίνει στο σχεδιασμό και στην επεξήγηση μιας δίαιτας χαμηλής περιεκτικότητας σε νάτριο και, αν έχει ένδειξη, μιας δίαιτας χαμηλής περιεκτικότητας σε θερμίδες για τον έλεγχο του σωματικού βάρους. Η συμμετοχή στο σχεδιασμό της δίαιτας και η σχετική εκπαίδευση αυξάνουν στον ασθενή την αίσθηση ελέγχου και της συμμετοχής στην αντιμετώπιση της νόσου του (Lemone & Burke, 2007).

Ο νοσηλευτής-τρια μαθαίνει στον ασθενή να αναζητεί στις ετικέτες των έτοιμων τροφών διατροφικές πληροφορίες. Πολλές έτοιμες τροφές περιέχουν «κρυμμένο» νάτριο, πράγμα που μπορεί να διαπιστωθεί διαβάζοντας τις ετικέτες. Ενθαρρύνει τον ασθενή να προτιμά συχνά, μικρά γεύματα παρά τρία μεγάλα γεύματα την ημέρα. Τα μικρά, συχνά γεύματα παρέχουν συνεχή ενέργεια και μειώνουν το έργο που απαιτείται για την πέψη ενός μεγάλου γεύματος (Lemone & Burke, 2007).

4.ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ ΣΤΟΝ ΚΑΘΗΤΗΡΙΑΣΜΟ ΚΑΡΔΙΑΣ

Η μεγάλη πλειονότητα των ασθενών που υποβάλλονται σήμερα σε καθετηριασμό καρδιάς πάσχουν από στεφανιαία νόσο και η εξέταση γίνεται τόσο για διαγνωστικούς σκοπούς (στεφανιογραφία) όσο και για θεραπευτικούς (αγγειοπλαστική των στεφανιαίων). Ο καρδιακός καθετηριασμός είναι επεμβατική εξέταση, με σπάνιες αλλά δυνητικά σοβαρές επιπλοκές (έμφραγμα μυοκαρδίου, αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο, θάνατος). Ο καρδιακός καθετηριασμός διακρίνεται σε:

- καθετηριασμό των καρδιακών κοιλοτήτων με στόχο την πραγματοποίηση αιμοδυναμικών μετρήσεων ή επεμβάσεων επί των βαλβίδων,
- αγγειογραφικές εξετάσεις (στεφανιογραφία, κοιλιογραφία, αορτογραφία), και
- καθετηριασμό με σκοπό τον ηλεκτροφυσιολογικό έλεγχο της καρδιάς (ηλεκτροφυσιολογική μελέτη) (Μπροκαλάκη & Γιακουμιδάκης, 2014).



Εικόνα 25. Καρδιακός καθετηριασμός

4.1.Αρχική Αντιμετώπιση

Η αρχική νοσηλευτική αντιμετώπιση του ασθενούς που πρόκειται να υποβληθεί σε στεφανιογραφία ή/και αγγειοπλαστική περιλαμβάνει την εκτίμηση του με στόχο την αξιολόγηση της αρχικής κατάστασης της υγείας και των οργανικών αναγκών του πριν από την επέμβαση, τον προσδιορισμό των αναγκών του ασθενούς και της οικογένειας του για εκπαίδευση και ψυχολογική υποστήριξη και τέλος την ιεράρχηση των προτεραιοτήτων και τον προγραμματισμό της παρεχόμενης φροντίδας (Μπροκαλάκη & Γιακουμιδάκης, 2014).

Μέσω του ιστορικού υγείας συλλέγονται δεδομένα σχετικά με τις κοινωνικοδημογραφικές παραμέτρους, τα σωματομετρικά χαρακτηριστικά, την παρούσα νόσο, το αναμνηστικό ιστορικό, καθώς και τις χειρουργικές επεμβάσεις στις οποίες έχει κατά το παρελθόν υποβληθεί ο ασθενής. Ιδιαίτερη έμφαση πρέπει να δοθεί στη φαρμακευτική αγωγή που λαμβάνει ο ασθενής, καθώς και σε πιθανή αλλεργία στο ιώδιο. τα σκιαγραφικά και τα θαλασσινά. Από την φυσική εξέταση, συλλέγονται δεδομένα όπως τα ζωτικά σημεία και οι καρδιακοί τόνοι, η χροιά του δέρματος, η θερμοκρασία, η αναπνευστική και νευρολογική λειτουργία, η γενική εμφάνιση του ασθενούς και η παρουσία οιδήματος (Μπροκαλάκη & Γιακουμιδάκης, 2014).

4.2.Ενδοноσοκομειακή Φροντίδα

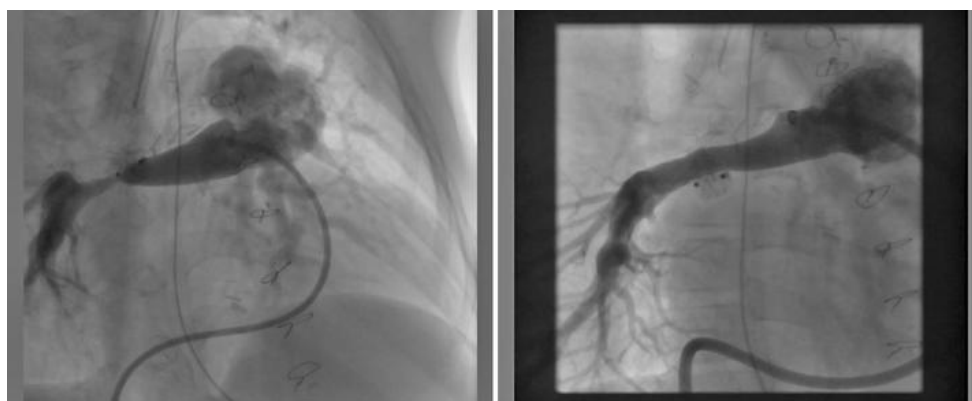
Η ενδοноσοκομειακή φροντίδα του ασθενούς που υποβάλλεται σε στεφανιογραφία ή και αγγειοπλαστική περιλαμβάνει μια σειρά από νοσηλευτικές ευθύνες και παρεμβάσεις σε τρεις φάσεις:

1. Πριν την εξέταση (προεπεμβατική φάση)
2. Κατά την εξέταση (διεπεμβατική φάση)
3. Μετά την εξέταση (μετεπεμβατική φάση)

Η φροντίδα αυτή στοχεύει στην πρόληψη και έγκαιρη αναγνώριση πιθανών επιπλοκών, στην εκπαίδευση του ασθενούς και της οικογένειάς του, αλλά και στην αποκατάσταση του (Μπροκαλάκη & Γιακουμιδάκης, 2014).

4.3.Νοσηλευτικές ευθύνες πριν την εξέταση

Ο νοσηλευτής –τρια ενημερώνει τον ασθενή και περιγράφει τη διαδικασία, με ανάλυση της επεμβατικής διαδικασίας: περιγραφή, χρονική διάρκεια (30 λεπτά - 2 ώρες), σκοπός, οφέλη, δυνητικές επιπλοκές, πραγματοποίηση χωρίς τη χορήγηση καταστολής, με τον ασθενή να έχει πλήρη συνείδηση, εναλλακτικές θεραπείες, πλεονεκτήματα – μειονεκτήματα, ενδεχόμενο εσωτερικού «καψίματος» και μεταλλικής γεύσης λόγω της έγχυσης της σκιαγραφικής ουσίας. Στα πλαίσια αυτά μπορεί να γίνει περιγραφή του αιμοδυναμικού εργαστηρίου, στο οποίο θα πραγματοποιηθεί η στεφανιογραφία. Η προετοιμασία ολοκληρώνεται με την προετοιμασία του δέρματος του σημείου εισόδου καθετήρα, με τη λήψη αίματος για αιματολογικές, βιοχημικές και εξετάσεις πηκτικότητας αίματος, τη λήψη ηλεκτροκαρδιογραφήματος και την ακτινογραφία θώρακος (Μπροκαλάκη & Γιακουμιδάκης, 2014).



Εικόνα 26. Στεφανιογραφία

4.4.Νοσηλευτικές ευθύνες κατά την εξέταση

Ο νοσηλευτής –τρια εξασφαλίζει φλεβικής γραμμή για τη χορήγηση υγρών και φαρμάκων (ηπαρίνη, αντιαιμοπεταλιακά, αντιστηθαγχικά φάρμακα) και εφαρμόζει συνεχή αιμοδυναμική παρακολούθηση ασθενούς, με έμφαση στον καρδιακό ρυθμό, την αρτηριακή πίεση και την οξυγόνωση (Μπροκαλάκη & Γιακουμιδάκης, 2014).

4.5.Νοσηλευτικές ευθύνες μετά την εξέταση

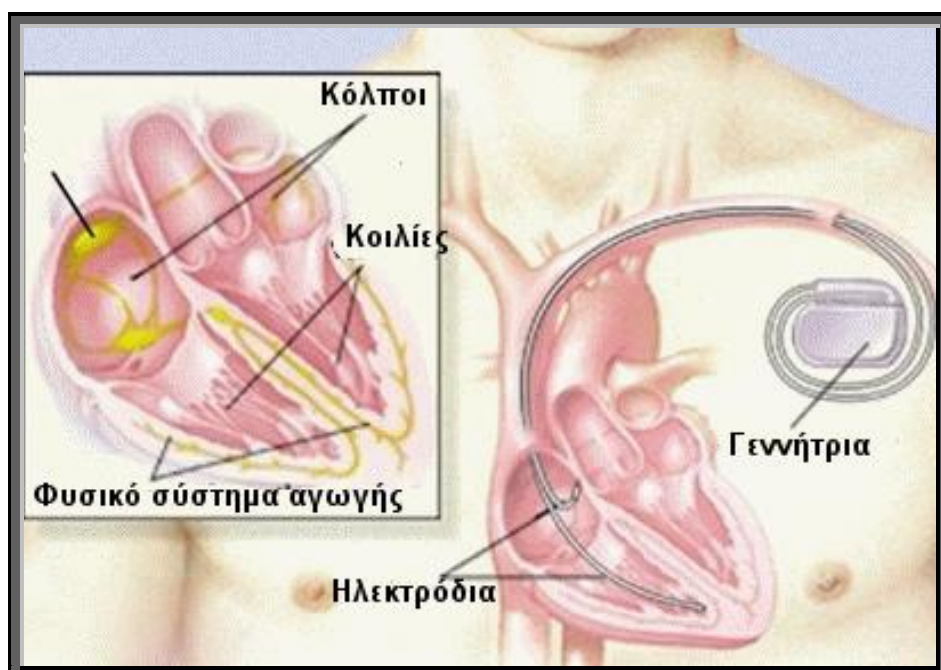
Ο νοσηλευτής –τρια εφαρμόζει αιμοδυναμική παρακολούθηση ασθενούς, με παρακολούθηση της αρτηριακής πίεσης, της καρδιακής συχνότητας, της θερμοκρασίας. Μεγάλης σημασίας είναι ο έλεγχος του σύστοιχου άκρου για σημεία ενδεικτικά ισχαιμίας: ωχρότητα, διαταραγμένη αισθητικότητα, κινητικότητα, παρουσία περιφερικών σφύξεων, ο έλεγχος του σημείου εισόδου του καθετήρα (θηκάρι) για τυχόν αιμορραγία ή δημιουργία αιματώματος. Μετά την αφαίρεση του καθετήρα εφαρμόζεται πιεστική επίδεση στο σημείο εισόδου του καθετήρα. Ο ασθενής παραμένει στο νοσοκομείο για περίπου 24 ώρες μετά τη διενέργεια της εξέτασης (μηριαία προσπέλαση). Σε διαφορετική περίπτωση (είσοδος καθετήρα από τη βραχιόνια ή την κερκιδική αρτηρία) η λήψη του εξιτηρίου μπορεί να γίνει εντός 6-12 ωρών από την ολοκλήρωση της αγγειοπλαστικής, με την προϋπόθεση ότι ο ασθενής δεν έχει εμφανίσει κάποια σημαντική επιπλοκή (Μπροκαλάκη & Γιακουμιδάκης, 2014).

Ο νοσηλευτής είναι υπεύθυνος για τον καταρτισμό σχεδίου φροντίδας για το σπίτι το οποίο περιλαμβάνει μια σειρά από προφορικές και γραπτές οδηγίες. Οι οδηγίες αυτές στοχεύουν στην εκπαίδευση του ασθενούς και της οικογένειας του και σχετίζονται με την παροχή γενικών πληροφοριών, την άμεση αναγνώριση και αντιμετώπιση της επικίνδυνης συμπτωματολογίας, την κινητικότητα του ασθενούς και την ανάπτυξη δραστηριοτήτων, τη θεραπευτική αγωγή, αλλά και την αλλαγή του τρόπου ζωής με στόχο την ελαχιστοποίηση, αν όχι εξάλειψη των τροποποιήσιμων παραγόντων καρδιαγγειακού κινδύνου. Συγκεκριμένα:

- Παροχή πληροφοριών για την επέμβαση που πραγματοποιήθηκε και το αποτέλεσμα της
- Έλεγχος της κατανόησης των πληροφοριών που είχαν δοθεί πριν από την επεμβατική διαδικασία
- Παρουσία συνοδού κατά την έξοδο του ασθενούς από το νοσοκομείο με στόχο την ασφαλή μεταφορά του στο σπίτι
- Αφαίρεση επιθέματος από το σημείο εισόδου του καθετήρα την επόμενη ημέρα
- Ενημέρωση σχετικά με τη δυνατότητα λουτρού σώματος, χωρίς όμως να ασκηθεί πίεση στο σημείο της παρακέντησης
- Αποφυγή στενών παντελονιών τις πρώτες ημέρες.
- Επικίνδυνη σημειολογία και συμπτωματολογία με άμεση επικοινωνία με το θεράποντα ιατρό στην περίπτωση εμφάνισης θωρακικού πόνου διάρκειας > 15 λεπτών, άρρυθμου σφυγμού και ζάλης, κόπωσης και μειωμένης ενεργητικότητας, αναπνευστικής δυσχέρειας στην ελάχιστη προσπάθεια, αλλαγών στο σημείο της παρακέντησης, όπως αιμορραγία, αιμάτωμα τοπική διόγκωση της περιοχής, ερυθρότητα, ευαισθησία, αιμωδίες στο σύστοιχο άκρο κλπ. Επίσης αποφυγή έντονης φυσικής δραστηριότητας κατά την πρώτη εβδομάδα και επιστροφή στην εργασία συνήθως 1 εβδομάδα μετά (Μπροκαλάκη & Γιακουμιδάκης, 2014).

5.ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΗ ΜΕ ΣΥΣΚΕΥΗ ΔΙΑΧΕΙΡΗΣΗΣ ΚΑΡΔΙΑΚΟΥ ΡΥΘΜΟΥ (ΒΗΜΑΤΟΔΟΤΗ- ΑΠΙΝΙΔΩΤΗ)

Ο ασθενής που πρόκειται να υποβληθεί σε εμφύτευση συσκευής διαχείρισης του καρδιακού ρυθμού (βηματοδότης, απινιδιστής) πάσχει από καρδιακή αρρυθμία, η οποία δεν αντιμετωπίζεται μόνο με τη λήψη αντιαρρυθμικής αγωγής. Συνήθως, προσέρχεται στο νοσοκομείο σε προκαθορισμένη ημερομηνία για την εμφύτευση της συσκευής. Σε σπανιότερες περιπτώσεις ο ασθενής προσέρχεται στο τμήμα επειγόντων περιστατικών (ΤΕΠ) με συμπτώματα αιμοδυναμικής αστάθειας, οπότε γίνεται η διάγνωση του προβλήματος και ακολούθως μεταφέρεται στη Στεφανιαία Μονάδα (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014Α).



Εικόνα 27. Καρδιακός βηματοδότης

Ο νοσηλευτής, σε συνεργασία με τον ιατρό, εκτιμά την κατάσταση υγείας του ασθενούς, μέσω της συλλογής πληροφοριών από τον ίδιο ή/και τους συνοδούς του. Κατά τη λήψη του ιστορικού υγείας αναζητούνται τα ακόλουθα: αίσθημα προκάρδιων παλμών, ζάλη, προσυγκοπτικά ή συγκοπτικά επεισόδια, δύσπνοια, θωρακικό άλγος, ύπαρξη ενδοκρινικών νοσημάτων (υπερθυρεοειδισμός, υποθυρεοειδισμός, κ.ά.), ιστορικό επεμβάσεων στο καρδιαγγειακό σύστημα και γνωστή αλλεργική αντίδραση σε φάρμακα (αντιβιώσεις, σκιαγραφικά, κατασταλτικά, κ.ά.). Επίσης, γίνεται εκτίμηση της καρδιακής συχνότητας, του καρδιακού ρυθμού, της έντασης των περιφερικών σφύξεων, της ΑΠ, του επιπέδου συνείδησης και της χροιάς του δέρματος (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014Α).

Ο ασθενής πριν εξέλθει από το νοσοκομείο πρέπει να είναι κατάλληλα ενημερωμένος και προετοιμασμένος για τις αλλαγές στον τρόπο ζωής, τις οποίες επιφέρει η εμφυτεύσιμη συσκευή. Οι νοσηλευτές της Στεφανιαίας Μονάδας και της καρδιολογικής κλινικής αναλαμβάνουν το έργο εκπαίδευσης του ασθενούς, από τις πρώτες κιόλας ημέρες εισαγωγής του στο νοσοκομείο. Ο ασθενής πρέπει να αντιληφθεί ότι η εμφυτεύσιμη συσκευή δεν λύνει το πρόβλημα της αρρυθμίας, αλλά αντιμετωπίζει τη διαταραχή του ρυθμού όταν αυτή εμφανίζεται. Συνεπώς, απαιτείται η λήψη κατάλληλης αντιαρρυθμικής αγωγής, καθώς και η υιοθέτηση αλλαγών στον τρόπο ζωής, ώστε να προλαμβάνεται η εμφάνιση αρρυθμιών και να εξασφαλίζεται η ομαλή λειτουργία της συσκευής (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014Α).

Ο νοσηλευτής καλείται να εκπαιδεύσει τον ασθενή και το υποστηρικτικό του περιβάλλον, δίνοντας έμφαση στα ακόλουθα:

- Είδος, μηχανισμός λειτουργίας και θέση της συσκευής. Ο νοσηλευτής μπορεί με απλούς και κατανοητούς όρους, να ενημερώσει για αυτά τα ζητήματα τον ασθενή, να λύσει τις όποιες απορίες και να απομυθοποιήσει πολλές από τις λανθασμένες αντιλήψεις που υπάρχουν σχετικά με τη λειτουργία της συσκευής. Επίσης, ο ασθενής πρέπει να

ενημερωθεί για την ανάγκη τακτικού ελέγχου της συσκευής από τον καρδιολόγο ή τεχνικό της εταιρείας, καθώς και για την αντικατάσταση της μπαταρίας στο μέλλον. Η χρονική διάρκεια λειτουργίας της μπαταρίας ποικίλλει αναλόγως του μοντέλου της συσκευής και της χρήσης (συχνότητα διέγερσης). Συνήθως κυμαίνεται από 5 έως 10 έτη. Μόλις διαπιστωθεί ότι η μπαταρία πλησιάζει στο τέλος της ωφέλιμης ζωής, αντικαθίσταται με τη διενέργεια μικρής τομής στο σημείο εμφύτευσης (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014Α).

- Τακτική παρακολούθηση της καρδιακής συχνότητας και του καρδιακού ρυθμού και καταγραφή των μετρήσεων σε ειδικά διαμορφωμένη φόρμα. Ο ασθενής πρέπει να εκπαιδευτεί στην ψηλάφηση του κερκιδικού σφυγμού, στην καταμέτρηση των σφύξεων και στην αναγνώριση συγκεκριμένων διαταραχών του καρδιακού ρυθμού. Οι γνώσεις αυτές είναι πολύ σημαντικές, καθώς του επιτρέπουν να αναγνωρίζει επικίνδυνες καταστάσεις για τη ζωή του, ώστε να ενημερώνει τον ιατρό ή να απευθύνεται στις υπηρεσίες υγείας. Για παράδειγμα, ασθενής με μόνιμο βηματοδότη οφείλει να επικοινωνήσει άμεσα με τον καρδιολόγο εάν διαπιστώσει ότι οι σφύξεις του ανά λεπτό είναι λιγότερες τουλάχιστον κατά 5 από τη συχνότητα στην οποία έχει ρυθμιστεί η συσκευή. Επίσης, πρέπει να ενημερώσει άμεσα τον ιατρό εάν εμφανιστούν εκδηλώσεις διαταραχής του καρδιακού ρυθμού (άρρυθμος σφυγμός, ζάλη, εύκολη κόπωση, συγκοπτικά ή προσυγκοπτικά επεισόδια, κ.ά.) (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014Α).
- Έλεγχο της τομής. Ειδικότερα, ο ασθενής και οι οικείοι του πρέπει να γνωρίζουν τις τοπικές (ερυθρότητα, οίδημα, θερμότητα, πόνος) και συστηματικές (πυρετός, αίσθημα κακουχίας, κ.ά.) εκδηλώσεις φλεγμονής. Ο νοσηλευτής πρέπει να ενημερώσει για αυτές τις εκδηλώσεις και να επισημάνει την ανάγκη άμεσης επικοινωνίας με τον ιατρό, εφόσον εμφανιστούν. Η χρήση οπτικού υλικού συμβάλλει στην καλύτερη κατανόηση των εκδηλώσεων και στην ευκολότερη αναγνώριση τους. Επίσης τις εκδηλώσεις αιμορραγίας/αιματώματος. Ο

ασθενής οφείλει να γνωρίζει την πιθανότητα εμφάνισης αυτών των επιπλοκών, καθώς και την κλινική τους εικόνα. Ο νοσηλευτής πρέπει να τον ενημερώσει ότι το αιμάτωμα είναι μία συχνή επιπλοκή και δεν αποτελεί πάντα λόγο ανησυχίας. Όταν, όμως συνοδεύεται από τοπικό άλγος, αίσθημα βάρους και επεκτείνεται ανατομικά, η κατάσταση θεωρείται επιπλεγμένη και ο ασθενής πρέπει άμεσα να επικοινωνήσει με τον ιατρό. Το ίδιο ισχύει και στην περίπτωση εμφάνισης αιμορραγίας στην τομή (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014Α).

- Ο νοσηλευτής –τρια ενημερώνει τον ασθενή για την αποφυγή χρήσης σφικτών ενδυμάτων άνωθεν της τομής, ώστε να αποτραπεί η πρόκληση ισχαιμίας. Επίσης, πρέπει να αποφεύγεται η χρήση ανοικτών ενδυμάτων, τα οποία αφήνουν εκτεθειμένο το σημείο της τομής και αυξάνουν την πιθανότητα τραυματισμού και έκθεσης σε λοιμογόνους παράγοντες (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014Α).
- Ο νοσηλευτής –τρια ενημερώνει τον ασθενή για πιστή τήρηση της αντιαρρυθμικής φαρμακευτικής αγωγής (δοσολογία, τρόπος χορήγησης, πρόληψη-αντιμετώπιση ανεπιθύμητων ενεργειών). Όπως έχει ήδη αναφερθεί, η αντιαρρυθμική αγωγή αποτελεί αναπόσπαστο μέρος της θεραπείας και συνήθως δεν υποκαθίσταται από τον βηματοδότη ή τον απινιδιστή (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014Α).
- Υιοθέτηση προφυλάξεων για την ορθή λειτουργία της εμφυτεύσιμης συσκευής. Συγκεκριμένα, ο ασθενής πρέπει να Αποφεύγει τη γειτονία της συσκευής με πηγές ηλεκτρομαγνητικής ακτινοβολίας. Σε αυτές τις πηγές ανήκουν κυρίως οι φούρνοι μικροκυμάτων, διάφορα ηλεκτρικά εργαλεία (τρυπάνια, ηλεκτρικές συσκευές συγκόλλησης, κ.ά.), οι αντικλεπτικές συσκευές ανίχνευσης στις θύρες εμπορικών καταστημάτων και οι συναγερμοί. Τα κινητά και ασύρματα τηλέφωνα δεν μπορούν να επηρεάσουν τη λειτουργία της συσκευής, εκτός και εάν έχουν υποστεί βλάβη. Για λόγους ασφαλείας προτείνεται η χρήση τους από το αντίθετο άκρο από το σημείο εμφύτευσης. Επίσης, ο ασθενής πρέπει να αποφεύγει τη χρήση οποιασδήποτε ηλεκτρικής συσκευής με

φθαρμένα εξαρτήματα. Αποφεύγει την έντονη σωματική άσκηση (αθλήματα επαφής, άρση βάρους, κ.ά.). Ιδιαίτερη προσοχή πρέπει να δίνεται τις πρώτες 4 εβδομάδες μετά την εμφύτευση, καθώς σε αυτό το χρονικό διάστημα ολοκληρώνεται η δημιουργία ουλώδους ιστού, ο οποίος καθλώνει τη συσκευή και τα ηλεκτρόδια στη θέση τους. Ωστόσο, ακραίες κινήσεις (κάμψη, έκταση) του σύστοιχου με το σημείο εμφύτευσης άνω άκρου και του ώμου, καθώς και άρση μεγάλου βάρους σε ύψος άνωθεν του στήθους πρέπει να αποφεύγονται διά βίου (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014Α).

- Ανάγκη ενημέρωσης του προσωπικού των αεροδρομίων για την ύπαρξη της συσκευής, καθώς μπορεί να προκαλέσει ενεργοποίηση του συναγερμού στις πύλες ελέγχου επιβατών. Επίσης, προτείνεται η εξασφάλιση θέσης στο αεροπλάνο μακριά από το σημείο παρασκευής των φαγητών, γιατί τα περισσότερα τρόφιμα θερμαίνονται σε ισχυρούς φούρνους μικροκυμάτων (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014Α).
- Ανάγκη να φέρει ο ασθενής πάντοτε μαζί του την καρτέλα περιγραφής των χαρακτηριστικών της συσκευής, καθώς και ειδικό βραχιόλι ή μεταλλική ταυτότητα. Με αυτό τον τρόπο, οποιοσδήποτε κληθεί να δώσει τις πρώτες βοήθειες στο-ασθενή (π.χ. σε συγκοπτικό επεισόδιο) θα γνωρίζει για την ύπαρξη της συσκευής. Πολλές διαγνωστικές ή θεραπευτικές παρεμβάσεις (μαγνητική τομογραφία, χρήση διαθερμίας κατά των διάρκεια χειρουργικών επεμβάσεων, λιθοτριψία, κ.ά.) πρέπει να αποφεύγονται -να τροποποιούνται, ώστε να μην επηρεαστεί η λειτουργία της συσκευής (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014Α).
- Τήρηση των τακτικών επισκέψεων στον καρδιολόγο, ώστε να γίνεται κλινική εκτίμηση και να διενεργείται ο έλεγχος λειτουργίας της συσκευής (ουδός διέγερσης, επίπεδα φόρτισης της μπαταρίας, κ.ά.) (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014Α).
- Ανάγκη αναζήτησης ψυχολογικής υποστήριξης, όταν το άγχος και ο φόβος σχετίζονται με τη διαταραχή του καρδιακού ρυθμού και τη

λειτουργία της συσκευής είναι έντονα και επηρεάζουν σημαντικά την ποιότητα ζωής. Είναι συχνό φαινόμενο ένα άτομο με εμφυτεύσιμη συσκευή να βιώνει έντονο άγχος, το οποίο πηγάζει όχι μόνο από το φόβο εμφάνισης ενός επεισοδίου αρρυθμίας, αλλά και από την ανησυχία του για την περίπτωση μη ομαλής λειτουργίας της συσκευής (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014Α).

6.ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΑΡΡΩΣΤΟΥ ΜΕ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ- ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ

Ο φόβος σχετίζεται με τον κίνδυνο αιφνίδιου θανάτου (κυρίως στην υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια) και την αδυναμία πρόβλεψης του χρόνου εμφάνισης των συμπτωμάτων της νόσου (δύσπνοια ηρεμίας, αίσθημα παλμών, λιποθυμικά επεισόδια, προκάρδιο άλγος, κ.ά.). Τα ανωτέρω έχουν ως συνέπεια ο ασθενής να αισθάνεται αβοήθητος και να αγωνιά συνεχώς για το μέλλον, ενώ παράλληλα αδυνατεί να προγραμματίσει την προσωπική και επαγγελματική του ζωή (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).

Ο πρώιμος θρήνος σχετίζεται με την πτωχή πρόγνωση της νόσου, ιδιαίτερα όταν η διάγνωση έχει γίνει καθυστερημένα. Υπάρχουν περιπτώσεις, στις οποίες ο θρήνος κυριαρχεί στη συναισθηματική σφαίρα, μην επιτρέποντας την προσαρμογή στα νέα δεδομένα. Επίσης, μπορεί να προκαλέσει απομόνωση, άρνηση διενέργειας διαγνωστικών εξετάσεων και συμμετοχής σε θεραπευτικές παρεμβάσεις. Οι νοσηλευτικές παρεμβάσεις σε ασθενή με μυοκαρδιοπάθεια περιλαμβάνουν τα ακόλουθα:

- **Εκτίμηση του φόβου του ασθενούς.** Σε πολλές περιπτώσεις, δεν εκδηλώνεται λεκτικά ο φόβος και κυριαρχεί η αμυντική στάση. Στην καθ' ημέραν κλινική πράξη, ο νοσηλευτής έρχεται συχνά σε επαφή με τον ασθενή και μπορεί να εντοπίσει μη λεκτικές εκδηλώσεις του φόβου (μορφασμοί, αμυντική στάση σώματος, τρεμάμενη φωνή, αποφυγή σωματικής επαφής, κ.ά.). Επίσης, ο ασθενής πρέπει να ενθαρρύνεται συνεχώς να εκφράσει το φόβο και τις ανησυχίες του. Σε πολλές περιπτώσεις ταλαιπωρείται από αβάσιμες ανησυχίες, οι οποίες στηρίζονται σε βιώματα συγγενικών ή φιλικών προσώπων, σε λανθασμένες πληροφορίες από τα μέσα μαζικής ενημέρωσης και στη μη κατανόηση των πληροφοριών που έλαβε από την επαφή του με τον ιατρό ή τον νοσηλευτή στο παρελθόν (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).

- **Ενημέρωση σχετικά με τη νόσο και τις δυνατότητες θεραπείας.**
Είναι πολύ σημαντικό ο ασθενής να γνωρίζει εξ αρχής τη φύση της νόσου και τη δυνατότητα θεραπείας ή αύξησης του προσδόκιμου επιβίωσης. Ο νοσηλευτής μπορεί να τον ενημερώσει με όρους κατανοητούς και σύμφωνους με το μορφωτικό του επίπεδο, σχετικά με τη δυνατότητα εμφύτευσης απινιδιστή, εφόσον υπάρχουν επικίνδυνες αρρυθμίες ή κίνδυνος αιφνίδιου θανάτου (διατατική και υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια), καθώς και για τη δυνατότητα πρόληψης-αντιμετώπισης ορισμένων συμπτωμάτων (δύσπνοια, προκάρδιο άλγος, αίσθημα παλμών, κ.ά.), μέσω συγκεκριμένων προληπτικών μέτρων (περιορισμός της σωματικής άσκησης, διακοπή οποιασδήποτε δραστηριότητας όταν εμφανίζεται προκάρδιο άλγος ή δύσπνοια, αποφυγή λήψης καφεΐνης, περιορισμός του άγχους) (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).
- **Ενίσχυση της αυτοφροντίδας,** ώστε ο ασθενής να αισθανθεί ότι μπορεί να ελέγξει την κατάσταση της υγείας του. Ο νοσηλευτής μπορεί να εκπαιδεύσει τον ασθενή να φροντίζει τον εαυτό του, να καλύπτει τις βασικές του ανάγκες υγιεινής, να σιτίζεται και να μετακινείται με τρόπο που δεν θα επιβαρύνεται το καρδιαγγειακό του σύστημα και δεν θα προκαλούνται συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας. Σημαντικό ρόλο καλούνται να διαδραματίσουν και οι συγγενείς-φροντιστές, οι οποίοι πρέπει να διαμορφώσουν ένα ασφαλές περιβάλλον εντός της οικίας, ώστε ο ασθενής να μπορεί να αυτοεξυπηρετείται στον μέγιστο δυνατό βαθμό (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).
- **Ενθάρρυνση του συγγενικού περιβάλλοντος** να συμμετάσχει ενεργά στον επαναπροσδιορισμό των σχέσεων και των ρόλων στην οικογένεια. Η απώλεια της λειτουργικότητας, της αυτονομίας και της σεξουαλικότητας, ιδιαίτερα σε άτομα νεαρής ηλικίας, μπορούν να αποσυντονίσουν τις ενδοοικογενειακές σχέσεις και να απομονώσουν περισσότερο τον ασθενή. Τα μέλη της οικογένειας πρέπει να επαναπροσδιορίσουν τις σχέσεις και το ρόλο τους. Με αυτόν τον τρόπο

ο ασθενής θα αυξήσει την αυτοπεποίθηση του και θα προσαρμοστεί καλύτερα στα νέα δεδομένα (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).

- **Ενημέρωση του ασθενούς για την ύπαρξη υπηρεσιών** που μπορούν να τον βοηθήσουν στην προσπάθεια του να αντεπεξέλθει στα νέα δεδομένα που η νόσος έχει θέσει. Οι υπηρεσίες αυτές περιλαμβάνουν ομάδες αλληλοϋποστήριξης ατόμων με καρδιακή ανεπάρκεια, καθώς και υπηρεσίες παροχής βοήθειας στο σπίτι (οικιακοί βοηθοί, φροντιστές, κ.ά.). Με αυτόν τον τρόπο ο ασθενής έχει τη δυνατότητα να ανταλλάξει απόψεις με ομοιοπαθείς και να δεχθεί χρήσιμες συμβουλές και βοήθεια από κατάλληλα εκπαιδευμένα άτομα (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).
- **Χορήγηση αγχολυτικής αγωγής**, σύμφωνα με τις οδηγίες. Η αγχολυτική αγωγή είναι απαραίτητη σε ορισμένες περιπτώσεις, ιδιαίτερα όταν οι εκδηλώσεις του φόβου έχουν σαφή κλινική εκδήλωση (ταχυσφυγμία, δύσπνοια, αϋπνία, ευερεθιστότητα, κ.ά.) και αυξάνουν την πιθανότητα εμφάνισης αρρυθμιών και άλλων συμπτωμάτων της νόσου (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).
- **Παραπομπή σε ενδονοσοκομειακές και εξωνοσοκομειακές υπηρεσίες ψυχολογικής υποστήριξης.** Σε αυτές τις υπηρεσίες, κατάλληλα εκπαιδευμένοι και έμπειροι επαγγελματίες υγείας (ψυχολόγοι, ψυχίατροι, κ.ά.) μπορούν να διαγνώσουν έγκαιρα τη συναισθηματική και ψυχολογική επιβάρυνση του ασθενούς και τον πρώιμο θρήνο (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).

7.ΕΞΟΔΟΣ ΑΠΟ ΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ-ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ-ΟΔΗΓΙΕΣ

Μετά τη νοσηλεία του ασθενούς με μυοκαρδιοπάθεια (οξεία και υποξεία φάση), η φροντίδα υγείας μεταφέρεται από το νοσοκομείο, στην κοινότητα/σπίτι λόγω της χρονιότητας της νόσου. Οι ασθενείς, στην πλειονότητα τους, δεν είναι ικανοί να αναλάβουν μόνοι τους τη διαχείριση της νόσου μετά την έξοδο τους από το νοσοκομείο και χρήζουν ειδικής προετοιμασίας η οποία ξεκινά από την ημέρα εισαγωγής τους. Στο σχέδιο της προετοιμασίας εξόδου πρέπει να συμπεριληφθούν εκπαιδευτικές παρεμβάσεις με σκοπό τη βέλτιστη συνέχιση της φροντίδας στο σπίτι (Μπροκαλάκη & Κόλλια, 2014).

Τα σημαντικότερα αντικείμενα εκπαίδευσης αφορούν τα ακόλουθα:

- **Αναγνώριση και παρακολούθηση των συμπτωμάτων της νόσου.**
Η μυοκαρδιοπάθεια αποτελεί ένα σύνθετο κλινικό σύνδρομο με ποικιλία εκδηλώσεων, οι οποίες οφείλονται στην αδυναμία της καρδιάς να επιτελέσει με επάρκεια το ρόλο της ως αντλία. Είναι σημαντικό οι ασθενείς να αναγνωρίζουν τις κλινικές εκδηλώσεις που υποδηλώνουν σημαντική κλινική επιδείνωση. Οι κυριότερες από αυτές είναι οι ακόλουθες: δύσπνοια (ιδιαίτερα κατά την κόπωση ή την κατάκλιση), παρουσία επίμονου βήχα, περιφερικά οιδήματα, ασκίτης, αιφνίδια αύξηση του σωματικού βάρους, εύκολη κόπωση, προκάρδιο άλγος, ταχυκαρδία ή βραδυκαρδία. Η εκπαιδευτική διαδικασία οργανώνεται με σκοπό τη βελτίωση της ικανότητας ασθενών να αναγνωρίζουν, να ερμηνεύουν και να ενεργούν από την πρώιμη εμφάνιση των συμπτωμάτων (Μπροκαλάκη & Κόλλια, 2014).
- **Λήψη φαρμακευτικής αγωγής.** Στόχος των χορηγούμενων φαρμάκων είναι η βελτίωση της καρδιακής λειτουργίας και η ύφεση των συμπτωμάτων. Μέσω της εκπαιδευτικής διαδικασίας οι ασθενείς

καλούνται να κατανοήσουν τη σπουδαιότητα τήρησης της φαρμακευτικής αγωγής, να την ενσωματώσουν στις καθημερινές τους δραστηριότητες, να μπορούν να διαχειρίζονται αλλαγές ρουτίνας που επιφέρει ένα ταξίδι ή κάποια αθλητική δραστηριότητα, να γνωρίζουν και να μπορούν να προλάβουν ή να αντιμετωπίσουν τυχόν ανεπιθύμητες ενέργειες (Μπροκαλάκη & Κόλλια, 2014).

- **Ανοσοποίηση.** Η γρίπη μπορεί να επιδεινώσει ταχέως την καρδιακή νόσο και να οδηγήσει στην εισαγωγή του ασθενούς στο νοσοκομείο. Απαιτείται η τήρηση του ετήσιου προγράμματος εμβολιασμού για την εποχική γρίπη και του εμβολιασμού έναντι του πνευμονιόκοκκου (Μπροκαλάκη & Κόλλια, 2014).
- **Δίαιτα χαμηλής περιεκτικότητας σε νάτριο.** Το πλάνο διατροφής βασίζεται στον περιορισμό της πρόσληψης νατρίου. Οι ασθενείς καλούνται να είναι συνεπείς με τις οδηγίες για την ημερήσια κατανάλωση νατρίου, γνωρίζοντας τις συνέπειες από τη μη συμμόρφωση με τη συσταθείσα δίαιτα. Το νάτριο θα πρέπει να περιορίζεται, ακόμη και αν οι ασθενείς λαμβάνουν θεραπεία με διουρητικά. Οι τρέχουσες κατευθυντήριες οδηγίες συστήνουν η ημερήσια περιεκτικότητα των τροφών σε νάτριο να μην υπερβαίνει τα 2-3g/ ημέρα. Συστήνεται επίσης η αποφυγή της κατανάλωσης έτοιμων τροφίμων, ενώ θα πρέπει να ελέγχεται η περιεκτικότητα τους σε αλάτι διαβάζοντας την ετικέτα (αναφέρεται ως Νάτριο ή Sodium) (Μπροκαλάκη & Κόλλια, 2014).
- **Περιορισμός στην πρόσληψη υγρών.** Η λήψη μεγάλης ποσότητας υγρών αυξάνει την κατακράτηση ύδατος και επιδεινώνει τα περιφερικά οίδημα. Η πρόσληψη υγρών πρέπει να βασίζεται στις οδηγίες των επαγγελματιών υγείας, λαμβάνοντας υπόψη τις αυξομειώσεις του σωματικού βάρους, την απόκριση στη διουρητική αγωγή και την παρουσία υπονατριαιμίας (Μπροκαλάκη & Κόλλια, 2014).

- **Περιορισμός στην πρόσληψη αλκοόλ.** Πρόσφατες οδηγίες για την κατανάλωση αλκοόλ συνιστούν τον περιορισμό σε 2 ποτήρια κρασί/ημέρα για τους άνδρες και 1 ποτήρι/ημέρα για τις γυναίκες. Η σύσταση αυτή δεν ισχύει για ασθενείς με αλκοολικής αιτιολογίας μυοκαρδιοπάθεια, στους οποίους η κατανάλωση αλκοόλ απαγορεύεται. Θα πρέπει επιπλέον να λαμβάνεται υπόψη η παρουσία άλλων νοσημάτων (χρόνια ηπατική νόσος, κολπική μαρμαρυγή, κ.ά.), ο εθισμός και η κατάσταση της θρέψης (Μπροκαλάκη & Κόλλια, 2014).
- **Έλεγχος σωματικού βάρους.** Η αύξηση του σωματικού βάρους σε μικρό χρονικό διάστημα ($> 2\text{kg}$ /εβδομάδα), μπορεί να υποδηλώνει επιδείνωση της νόσου, ιδιαίτερα όταν συνοδεύεται από την παρουσία συμπτωμάτων όπως δύσπνοια ή περιφερικό οίδημα. Συστήνεται η καθημερινή μέτρηση του σωματικού βάρους και η επικοινωνία με τον ιατρό ή τον νοσηλευτή όταν το σωματικό βάρος αυξηθεί αιφνίδια και συνοδεύεται από έξαρση των συμπτωμάτων (Μπροκαλάκη & Κόλλια, 2014).
- **Φυσική δραστηριότητα.** Η φυσική δραστηριότητα αποτελεί σπουδαίο μέσο βελτίωσης της λειτουργικότητας του μυοκαρδίου, της περιφερικής αιμάτωσης και της μυϊκής ισχύος. Αυξάνει τη μέγιστη πρόσληψη οξυγόνου και συμβάλλει στη διατήρηση ενός ικανοποιητικού επιπέδου ευεξίας. Οι ασθενείς ενθαρρύνονται να συμμετέχουν σε όσο το δυνατόν περισσότερες δραστηριότητες, όσο γίνεται πιο ανεξάρτητα και με ρυθμό ώστε η κόπωση να είναι ανεκτή. Η κατανομή των δραστηριοτήτων θα πρέπει να γίνεται στη διάρκεια της μέρας, ώστε να προβλέπεται χρόνος για ανάπαυση. Εάν στη διάρκεια μιας δραστηριότητας παρατηρηθεί αύξηση της κόπωσης, απαιτείται διακοπή προσωρινά και ανάπαυση για 15 λεπτά περίπου. Άμεση διακοπή κάθε δραστηριότητας συστήνεται όταν παρατηρηθεί πόνος στο στήθος, δύσπνοια, ζάλη, λιποθυμική τάση, αδυναμία ή εφίδρωση (Μπροκαλάκη & Κόλλια, 2014).

- **Σεξουαλική δραστηριότητα.** Οι σεξουαλικές διαταραχές είναι συχνές σε ασθενείς μυοκαρδιοπάθειες και οφείλονται σε καρδιαγγειακά αίτια, στη φαρμακευτική αγωγή (β-αναστολείς) ή σε ψυχολογικούς παράγοντες, όπως το άγχος και η κατάθλιψη. Συνιστάται στους ασθενείς η προληπτική χρήση υπογλώσσιων νιτρωδών για την αποφυγή πιθανής δύσπνοιας ή στηθάγχης κατά τη διάρκεια της σεξουαλικής πράξης. Εξατομικευμένες συμβουλές πρέπει να δίνονται τόσο στους άνδρες όσο και στις γυναίκες ασθενείς καθώς και στους ερωτικούς τους συντρόφους (Μπροκαλάκη & Κόλλια, 2014).
- **Εγκυμοσύνη και αντισύλληψη.** Η εγκυμοσύνη μπορεί να οδηγήσει σε απορρύθμιση της νόσου λόγω της αύξησης του όγκου του αίματος και της καρδιακής παροχής, καθώς και της σημαντικής αύξησης των εξωαγγειακών υγρών. Συνιστάται ιδιαίτερη προσοχή καθώς πολλά από τα φάρμακα που χορηγούνται αντενδείκνυνται κατά την κύηση (Μπροκαλάκη & Κόλλια, 2014).
- **Ταξίδια.** Τα μεγάλα υψόμετρα πάνω από 1.500 μέτρα καθώς και τα ταξίδια σε προορισμούς που επικρατούν υψηλές θερμοκρασίες και έντονη υγρασία πρέπει να αποφεύγονται. Συνιστάται επίσης να επιλέγονται ταξίδια με αεροπλάνο σε σχέση με άλλα χρονοβόρα μεταφορικά μέσα (Μπροκαλάκη & Κόλλια, 2014).
- **Διαταραχές ύπνου.** Οι ασθενείς αυτοί συχνά εμφανίζουν διαταραχές αναπνοής στον ύπνο (κεντρική ή αποφρακτική άπνοια του ύπνου) οι οποίες σχετίζονται με αυξημένη νοσηρότητα και θνητότητα. Η απώλεια βάρους σε υπέρβαρα άτομα, η διακοπή του καπνίσματος, η αποχή από το αλκοόλ μπορούν να μειώσουν τον κίνδυνο και γι' αυτό συνιστώνται. Θεραπεία με συσκευή συνεχούς θετικής πίεσης αεραγωγών (CPAP) μπορεί να απαιτείται σε ασθενείς με αποφρακτικό σύνδρομο (Μπροκαλάκη & Κόλλια, 2014).

- **Χρήση κατάλληλης ένδυσης και υπόδησης**, ώστε να παρέχεται προστασία από τις καιρικές συνθήκες και να επιτυγχάνεται η μέγιστη δυνατή άνεση και ασφάλεια (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).
- **Αποφυγή φυσικής δραστηριότητας σε κρύο ή θερμό περιβάλλον**. Όταν οι καιρικές συνθήκες δεν το επιτρέπουν, πρέπει να προτιμάται το εσωτερικό του σπιτιού ή γυμναστήριο (στατικό ποδήλατο, κυλιόμενος διάδρομος, κ.ά.), όπου οι συνθήκες (θερμοκρασία, υγρασία) πρέπει να είναι ελεγχόμενες. Συστήνεται η διακοπή οποιασδήποτε δραστηριότητας, εφόσον ο ασθενής εμφανίσει ζάλη, δύσπνοια, αίσθημα παλμών ή προκάρδιο άλγος. Επί εμμονής αυτών των συμπτωμάτων ο ασθενής πρέπει να επικοινωνήσει άμεσα με τον ιατρό του (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).
- **Κατανόηση του μηχανισμού δράσης του εμφυτεύσιμου απινιδιστή** (κυρίως σε ασθενείς με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια). Ο ασθενής πρέπει να υιοθετήσει τις κατάλληλες προφυλάξεις για την ορθή λειτουργία της εμφυτεύσιμης συσκευής (αποφυγή γειτονίας της συσκευής με πηγές ηλεκτρομαγνητικής ακτινοβολίας και ακραίων κινήσεων των σύστοιχων με το σημείο εμφύτευσης άνω άκρου και ώμου, κ.α) (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).
- **Πιστή τήρηση των επισκέψεων στα εξωτερικά ιατρεία** για τη διενέργεια των αναγκαίων διαγνωστικών και θεραπευτικών παρεμβάσεων (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).
- **Γνώση καρδιοαναπνευστικής αναζωογόνησης** από τα μέλη της οικογένειας και τους φροντιστές, καθώς η μυοκαρδιοπάθεια μπορεί να προκαλέσει αιφνίδιες διαταραχές της καρδιαγγειακής λειτουργίας (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).
- **Αναζήτηση ψυχολογικής υποστήριξης**, όταν το άγχος και ο φόβος που σχετίζονται με την πορεία της νόσου επηρεάζουν σημαντικά την ποιότητα ζωής. Είναι συχνό φαινόμενο, ένα άτομο με μυοκαρδιοπάθεια να βιώνει έντονο άγχος και αγωνία, που πηγάζουν από το μειωμένο

προσδόκιμο ζωής, τις πολλαπλές εισαγωγές στο νοσοκομείο και τις πολύπλοκες και ενίοτε επώδυνες διαγνωστικές και θεραπευτικές παρεμβάσεις (Μπροκαλάκη & Φώτος, 2014).

8.ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Γυναίκα ασθενής διεγνώσθη με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια σε ηλικία 13 ετών στα πλαίσια οικογενειακού ελέγχου. Ο πατέρας της έπασχε από τη νόσο και πέθανε αιφνιδίως σε ηλικία 33 ετών. Συνολικά στην οικογένεια υπήρχαν 3 αιφνίδιοι θάνατοι σε ηλικία μικρότερη των 40 ετών (πατέρας, πατρικός θείος, πατρικός παππούς).

Η ίδια ήταν ασυμπτωματική χωρίς να αναφέρει συγκοπτικά επεισόδια, δύσπνοια προσπαθείας, αίσθημα παλμών ή θωρακικό άλγος. Το ΗΚΓ ηρεμίας ήταν παθολογικό αναδεικνύοντας σημεία ηλεκτρικής υπερτροφίας με αλλοιώσεις αναπόλωσης στις πλάγιες απαγωγές ενώ στο υπερηχοκαρδιογράφημα καταγράφονταν αριστερή κοιλία μικρών διαστάσεων με υπερδυναμική λειτουργία, ασύμμετρη υπερτροφία του μεσοκοιλιακού διαφράγματος με μέγιστο πάχος τοιχώματος 2.7 εκ χωρίς απόφραξη του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας ή συστολική πρόσθια κίνηση της μιτροειδούς βαλβίδας.

Η διαστρωμάτωση κινδύνου για αιφνίδιο θάνατο οδήγησε στην εμφύτευση απινιδωτή για πρωτογενή πρόληψη καθώς η ασθενής συγκέντρωνε εκείνη την εποχή δύο κλασσικούς παράγοντες κινδύνου (θετικό οικογενειακό ιστορικό αιφνιδίου θανάτου, ανώμαλη απάντηση της αρτηριακής πίεσης κατά τη δοκιμασία κοπώσεως) ενώ παρουσίαζε εκσεσημασμένη υπερτροφία της αριστερής κοιλίας που σε συνδυασμό με τη νεαρή ηλικία θεωρείται επίσης παράγοντας κινδύνου.

Η ασθενής παρακολουθήθηκε για τα επόμενα 8 χρόνια χωρίς να παρουσιάσει συμπτώματα πέρα από μια μικρή μείωση της λειτουργικής της ικανότητας που δεν την επηρέαζε στη καθημερινότητα της. Σε διαδοχικά ηλεκτροκαρδιογραφήματα συνεχούς καταγραφής (Holter) δεν κατεγράφησαν αρρυθμίες ενώ ο έλεγχος του απινιδωτή ήταν αρνητικός για θεραπείες ή shock.

Προ δύο ετών η ασθενής άρχισε να αναφέρει επεισόδια αισθήματος παλμών διάρκειας περίπου 20 λεπτών ενώ κατά τους τελευταίους τριμηνιαίους ελέγχους του απινιδωτή καταγράφησαν αρκετά επεισόδια κολπικής μαρμαρυγής. Στο τελευταίο ΗΚΓ ηρεμίας καταγράφηκε μείωση των δυναμικών στις απαγωγές V4-V6 ενώ στο υπερηχοκαρδιογράφημα καταγράφηκε σταδιακή έκπτωση της συστολικής απόδοσης της αριστερής κοιλίας με κλάσμα εξώθησης στα κατώτερα φυσιολογικά όρια (EF=55-60%).

III. ΕΡΕΥΝΑ-ΝΕΟΤΕΡΑ ΔΕΔΟΜΕΝΑ

1.ΣΚΟΠΟΣ

Οι μυοκαρδιοπάθειες αποτελούν μια εξειδικευμένη ομάδα ασθενειών, που απαιτούν ειδική προσέγγιση, ειδικό διαγνωστικό έλεγχο, και κυρίως εξειδικευμένη θεραπευτική παρέμβαση, ιδιαίτερα σε προχωρημένα στάδια της νόσου. Οι υπηρεσίες αυτές προσφέρονται από ειδικά κέντρα και ειδικούς γιατρούς και νοσηλευτές. Έχοντας σαν σκοπό να αναδείξουμε αυτή την ειδικευμένη γνώση, προσπαθήσαμε να αναζητήσουμε τα νεότερα δεδομένα στον ιστότοπο του Pubmed.

2.ΜΕΘΟΔΟΣ

Αναζητήσαμε στον ιστότοπο του Pubmed σχετικά άρθρα και μελέτες, με τη χρήση λέξεων κλειδιά, όπως myocardiopathy, cardiomyopathy, dilated cardiomyopathy, restrictive cardiomyopathy, hypertrophic cardiomyopathy, alcoholic cardiomyopathy, Cardiac sarcoidosis. Η αναζήτηση βασίστηκε στα δεδομένα των 2 τελευταίων χρόνων, στην αγγλική γλώσσα.

3.ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

3.1. Νεότερα δεδομένα για την Takotsubo μυοκαρδιοπάθεια

Int J Cardiol. 2015 Mar 1;182:297-303.

Takotsubo cardiomyopathy, a new concept of cardiomyopathy: clinical features and pathophysiology.

Yoshikawa T.

Abstract

Takotsubo cardiomyopathy, a new concept of cardiomyopathy, is characterized by transient cardiac dysfunction, commonly triggered by physical or emotional stress. Differential diagnosis is important, since takotsubo cardiomyopathy presents similar images to those shown in acute coronary syndrome, with ST-segment elevation, T-wave inversion, QT-prolongation, and others on electrocardiogram. Typically, apical involvement with hypercontraction of basal left ventricle (apical type) is predominant, but atypical types involving basal, mid-ventricular, and right ventricular myocardium are also described. In-hospital death occurs at similar level with patients with acute coronary syndrome, but it is significantly affected by underlying diseases. This disease presents diverse cardiac complications in acute phase, such as life-threatening ventricular arrhythmias, pump failure, cardiac rupture, and systemic embolism. The pathogenic mechanism of this disease is still unclear but sympathetic hyperactivity, as well as coronary vasospasm, microcirculatory disorder, and estrogen deficiency, have been considered as one of the most likely pathogenic mechanism. Long-term prognosis is also largely unknown. Issues such as establishment of acute phase treatment, prediction of cardiac complications, and prophylactic measures against recurrence need to be further explored.

Ο Yoshikawa (2015) αναλύει την Takotsubo καρδιομυοπάθεια, με μια ανάλυση των κλινικών χαρακτηριστικών και της παθοφυσιολογίας. Έτσι η Takotsubo καρδιομυοπάθεια, χαρακτηρίζεται από παροδική καρδιακή

δυσλειτουργία, συνήθως προκαλείται από σωματική ή συναισθηματική πίεση. Η διαφορική διάγνωση είναι σημαντική, δεδομένου ότι takotsubo μυοκαρδιοπάθεια παρουσιάζει παρόμοιες εικόνες με αυτά που απεικονίζονται στο οξύ στεφανιαίο σύνδρομο, με ανάσπαση του ST, T-κύμα αναστροφής και παράταση του διαστήματος QT. Οι ασθενείς καταλήγουν εντός του νοσοκομείου με παρόμοιο τρόπο με τους ασθενείς με οξύ στεφανιαίο σύνδρομο. Αυτή η ασθένεια παρουσιάζει ποικίλες καρδιακές επιπλοκές σε οξεία φάση, όπως απειλητικές για τη ζωή κοιλιακές αρρυθμίες, καρδιακή ρήξη και συστηματική εμβολή. Ο παθογόνος μηχανισμός αυτής της ασθένειας είναι ακόμα ασαφής, υπάρχει υποψία για αλλά συμπαθητική υπερκινητικότητα, στεφανιαίο αγγειοσπασμό και διαταραχή της μικροκυκλοφορία. Η μακροπρόθεσμη πρόγνωση είναι επίσης σε μεγάλο βαθμό άγνωστη. Πρέπει να διερευνηθούν περαιτέρω θέματα όπως η θεραπεία της οξείας φάσης, η πρόβλεψη των καρδιακών επιπλοκών και τα προφυλακτικά μέτρα κατά της υποτροπής.

Eur Heart J Acute Cardiovasc Care. 2015 Oct 16.

Incidence, determinants and prognostic relevance of cardiogenic shock in patients with Takotsubo cardiomyopathy.

Stiermaier T, Eitel C, Desch S, Fuernau G, Schuler G, Thiele H, Eitel I.

Abstract

BACKGROUND:

Takotsubo cardiomyopathy (TTC) can be accompanied by various life-threatening complications, including cardiogenic shock. The exact incidence and prognostic relevance of cardiogenic shock in TTC patients has not been studied in detail.

METHODS:

The frequency and determinants of cardiogenic shock were evaluated in 178 patients with TTC. The clinical course and treatment strategies of TTC patients with cardiogenic shock were systematically analysed. Furthermore, short and long-term mortality rates were assessed with a structured telephone follow-up.

RESULTS:

The incidence of cardiogenic shock in this large TTC population was 12.4%. Multivariable logistic regression analysis identified left ventricular ejection fraction as the only significant predictor of cardiogenic shock (odds ratio 0.80; 95% confidence interval (CI) 0.73-0.88; $P < 0.01$). The majority of the TTC patients with cardiogenic shock were treated with catecholamine therapy (86%) and 59% received early initiated mechanical circulatory support. TTC patients with cardiogenic shock showed significantly increased 28-day mortality rates compared to patients without cardiogenic shock (28.6% vs. 4.1%; relative risk 7.05, 95% CI 2.50-19.84; $P < 0.01$). Furthermore, cardiogenic shock patients were at ongoing increased risk of death beyond the first 28 days resulting in considerably elevated 1-year (61.9% vs. 7.4%;

P<0.01) and long-term mortality rates at 3.6 years of follow-up (66.7% vs. 19%; P<0.01).

CONCLUSION:

Cardiogenic shock is a frequent complication in TTC patients and is associated with increased short and long-term mortality rates. Patients at risk of developing cardiogenic shock may be identified by means of a severely impaired left ventricular function.

Η Takotsubo μυοκαρδιοπάθεια μπορεί να συνοδεύεται από διάφορες απειλητικές για τη ζωή επιπλοκές, συμπεριλαμβανομένης της καρδιογενούς καταπληξίας. Η ακριβής συχνότητα εμφάνισης και προγνωστική σημασία του καρδιογενές σοκ σε Takotsubo μυοκαρδιοπάθεια ασθενείς δεν έχει μελετηθεί λεπτομερώς. Οι Stiermaier και συνεργάτες (2015) μελετούν αυτή την υπόθεση στην εργασία τους. Έτσι αξιολογήθηκαν σε 178 ασθενείς με Takotsubo μυοκαρδιοπάθεια. Η επίπτωση της καρδιογενούς καταπληξίας σε αυτό τον πληθυσμό με Takotsubo μυοκαρδιοπάθεια ήταν 12,4%. Η πλειοψηφία των ασθενών με Takotsubo μυοκαρδιοπάθεια, που υπέστησαν καρδιογενές σοκ, υποβλήθηκαν σε αγωγή με θεραπεία κατεχολαμινών και έλαβαν μηχανική υποστήριξη του κυκλοφορικού. Οι ασθενείς με Takotsubo μυοκαρδιοπάθεια υπό καρδιογενές σοκ έδειξαν σημαντικά αυξημένη θνησιμότητα 28 ημερών σε σύγκριση με τους ασθενείς χωρίς καρδιογενές σοκ. Σαν συμπέρασμα αναδείχθηκε ότι το καρδιογενές σοκ είναι μια συχνή επιπλοκή σε ασθενείς με Takotsubo μυοκαρδιοπάθεια και συνδέεται με αυξημένα ποσοστά βραχυπρόθεσμης και μακροπρόθεσμης θνησιμότητας.

Clin Radiol. 2016 Jan;71(1):e110-9.

Cardiac magnetic resonance assessment of takotsubo cardiomyopathy.

Abbas A, Sonnex E, Pereira RS, Coulden RA.

Abstract

Takotsubo cardiomyopathy is an important condition that can be difficult to differentiate from acute coronary syndrome on the basis of clinical, electrocardiogram, and cardiac enzyme assessment alone. Although coronary angiography remains important in the acute assessment of patients with suspected takotsubo cardiomyopathy, cardiac magnetic resonance (CMR) has emerged over the last decade as an important non-invasive imaging tool in the diagnosis and follow-up of this condition. We present a review highlighting the CMR features of takotsubo cardiomyopathy and its complications with particular focus on differentiating this condition from acute myocardial infarction and myocarditis.

Κατά τους Abbas και συνεργάτες (2016) η Takotsubo καρδιομυοπάθεια είναι μια σημαντική κατάσταση που μπορεί να είναι δύσκολο να διαφοροποιηθεί από οξύ στεφανιαίο σύνδρομο βάσει της κλινικής εικόνας, του ηλεκτροκαρδιογραφήματος και των καρδιακών ένζυμων. Αν και η στεφανιογραφία παραμένει σημαντική διαγνωστική διαδικασία κατά την οξεία αξιολόγηση ασθενών με υποψία μυοκαρδιοπάθειας takotsubo, τελικά η καρδιακή μαγνητική τομογραφία έχει αναδειχθεί κατά την τελευταία δεκαετία ως ένα σημαντικό εργαλείο για μη επεμβατική απεικόνιση, με σκοπό τη διάγνωση και την παρακολούθηση αυτής της κατάστασης. Η διαγνωστική προσέγγιση έχει σαν σκοπό τη διαφορική διάγνωση της νόσου από το οξύ έμφραγμα του μυοκαρδίου και τη μυοκαρδίτιδα.

Acta Med Port. 2015 Sep-Oct;28(5):670-3. Epub 2015 Oct 30.

Takotsubo Cardiomyopathy: Cause of a Cardiogenic Shock.

Fevereiro Mdo C, Simões MI, Lampreia F, Marcão I, Godinho A, Lopes V.

Abstract

Takotsubo cardiomyopathy, of unknown etiology, is characterized by sudden and transient systolic dysfunction of the mid-apical segments of the left ventricle without significant coronary disease, and full normalization of segmental changes. More common in middle-aged women, it is cause of differential diagnosis with acute coronary syndrome. We present the case of a 59 year old woman admitted to the emergency room with sudden chest pain and dyspnea. At presentation: acute hypotensive pulmonary edema requiring aminergic support and invasive ventilation. Blood tests showed elevated necrosis myocardial enzymes. Serial electrocardiograms: sinus rhythm with progressive inversion of the T wave through the precordial leads (v2 - v6). Control echocardiograms: overall decreased systolic function with apical akinesia, and full reversal of the changes in 2 weeks. Cardiogenic shock of unknown etiology was admitted and a coronary computed tomography angiography was performed excluding coronary heart disease, supporting the diagnosis of Takotsubo cardiomyopathy.

Οι Fevereiro και συνεργάτες (2015) αναλύουν τα νεότερα δεδομένα για την Takotsubo καρδιομυοπάθεια. Η Takotsubo καρδιομυοπάθεια, είναι άγνωστης αιτιολογίας, και χαρακτηρίζεται από αιφνίδια και παροδική συστολική δυσλειτουργία των ενδιάμεσων τμημάτων κορυφής της αριστερής κοιλίας χωρίς σημαντική στεφανιαία νόσο. Η Takotsubo καρδιομυοπάθεια είναι πιο συχνή σε γυναίκες μέσης ηλικίας, και βασική παράμετρο αποτελεί η διαφορική διάγνωση από το οξύ στεφανιαίο σύνδρομο. Στην παρουσίαση σχετικού περιστατικού γυναίκα ηλικίας 59 ετών εισήχθη στο τμήμα επειγόντων περιστατικών με ξαφνικό πόνο στο στήθος και δύσπνοια. Κατά την εισαγωγή παρουσίασε οξύ πνευμονικό οίδημα. Οι εξετάσεις αίματος έδειξαν αυξημένη νέκρωση του μυοκαρδίου από την παρουσίαση των ειδικών ένζυμων. Τα

διαδοχικά ηλεκτροκαρδιογραφήματα έδειξαν φλεβοκομβικό ρυθμό με προοδευτική αναστροφή του κύματος T μέσω των προκάρδιων απαγωγών (v2 - v6). Ο υπερηχογραφικός έλεγχος έδειξε συνολική μείωση της διαστολικής λειτουργίας. Έτσι με καρδιογενές σοκ άγνωστης αιτιολογίας εισήχθη για στεφανιαία αγγειογραφία υπολογιστικής τομογραφίας, υποστηρίζοντας την διάγνωση της Takotsubo καρδιομυοπάθειας.

Am J Cardiol. 2015 May 15;115(10):1466-72.

Natural history of cardiac arrest in patients with takotsubo cardiomyopathy.

Singh K, Carson K, Hibbert B, Le May M.

Abstract

Cardiac arrest (CA) is relatively rare but lethal complication of takotsubo cardiomyopathy (TTC). In most instances, patients are diagnosed with TTC after CA, making it difficult to distinguish if TTC is the precipitant or the consequence of the index event. In this systematic review, patient-level data were obtained to seek out the characteristics of patients in whom the underlying cause of CA is TTC. A comprehensive search of 4 major databases (Embase, Ovid MEDLINE, PubMed, and Google Scholar) was performed from their inception to the last week of September 2014. Of 186 citations, 62 case studies were included in the analysis, providing patient-level data on 77 patients. In 60 patients (78%), the diagnosis of TTC was made after CA. Patients presenting with CA were younger (mean age 49.5 ± 16 vs 64.9 ± 11 years, $p < 0.0001$) and had relatively shorter corrected QT interval (mean 530 ± 101 vs 616 ± 140 ms) on electrocardiography. TTC-related hypotension was the major cause of CA in the acute phase, while a long corrected QT interval triggered CA in the subacute (24- to 72-hour) phase. In 11 patients, CA was not directly instigated by TTC despite a left ventricular appearance matching TTC. In conclusion, in TTC, CA typically develops within the first 3 days of presentation and is the result of long corrected QT interval-induced polymorphic ventricular tachycardia. Secondary TTC, in which patients present with typical left ventricular features after CA, likely represents a distinct cohort in which identifiable inheritable arrhythmias or structural heart disease should be sought.

Οι Singh και συνεργάτες (2015) θεωρούν ότι η καρδιακή ανακοπή είναι σχετικά σπάνια αλλά θανατηφόρα επιπλοκή της takotsubo μυοκαρδιοπάθειας. Στις περισσότερες περιπτώσεις, οι ασθενείς διαγιγνώσκονται με takotsubo μυοκαρδιοπάθεια μετά από καρδιακή ανακοπή. Σε αυτήν την συστηματική

ανασκόπηση, αναζητούνται τα χαρακτηριστικά των ασθενών στους οποίους η υποκείμενη αιτία της καρδιακής ανακοπής είναι η takotsubo μυοκαρδιοπάθεια. Από 186 αναφορές, παρέχονται δεδομένα από 77 ασθενείς. Σε 60 ασθενείς (78%), η διάγνωση της takotsubo μυοκαρδιοπάθειας έγινε μετά την καρδιακή ανακοπή. Οι ασθενείς που παρουσιάζουν καρδιακή ανακοπή ήταν νεότεροι. Εν κατακλείδι, σε ασθενείς με takotsubo μυοκαρδιοπάθειας, η καρδιακή ανακοπή προκαλείται πολύμορφη κοιλιακή ταχυκαρδία.

3.2. Νεότερα δεδομένα για την αρρυθμιογόνο μυοκαρδιοπάθεια

Arch Pathol Lab Med. 2015 Sep;139(9):1181-6.

A Brief Review and Update of the Clinicopathologic Diagnosis of Arrhythmogenic Cardiomyopathy.

McGregor SM, Husain AN.

Abstract

Arrhythmogenic cardiomyopathy (AC) has traditionally been regarded as a rare disease with variably penetrant autosomal-dominant inheritance. Recent years have revealed that AC is actually a spectrum of disease with prevalence much higher than previously thought. Diagnosis can be quite challenging because of highly variable clinical presentation, even among family members sharing a mutation. Unlike other cardiomyopathies, AC has a concealed phase during which patients have arrhythmias in the absence of structural heart disease but remain at risk of sudden cardiac death. Importantly, it is in the setting of sudden cardiac death that pathologists are most likely to encounter AC. It is critical that these findings not be overlooked, as family members of the deceased may also be affected and could potentially avoid such a dismal outcome. With time, advances in ancillary studies are likely to expand the role for pathologists in AC diagnosis.

Οι McGregor και Husain (2015) αναλύουν την νοσολογική οντότητα της αρρυθμιογόνου μυοκαρδιοπάθειας, η οποία έχει θεωρηθεί παραδοσιακά ως μια σπάνια ασθένεια με μεταβλητά διεισδυτικά αυτοσωματική κυρίαρχη κληρονομικότητα. Τα τελευταία χρόνια έχουν αποκαλύψει ότι η αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθεια είναι στην πραγματικότητα ένα φάσμα παθήσεων, με επικράτηση πολύ υψηλότερη από ό, τι εθεωρείτο μέχρι σήμερα. Η διάγνωση μπορεί να είναι αρκετά δύσκολη λόγω της ιδιαίτερα μεταβλητής κλινικής εικόνας, ακόμη και μεταξύ των μελών της οικογένειας που μοιράζονται μια μετάλλαξη. Σε αντίθεση με άλλες καρδιομυοπάθειες, η αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθεια έχει μια κρυφή φάση κατά την οποία οι

ασθενείς έχουν αρρυθμίες, με απουσία δομικής καρδιακής νόσου, αλλά παραμένουν σε κίνδυνο αιφνίδιου καρδιακού θανάτου.

Europace. 2016 Jul;18(7):965-72..

Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, clinical manifestations, and diagnosis.

Haugaa KH, Haland TF, Leren IS, Saberniak J, Edvardsen T.

Abstract

This review aims to give an update on the pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC). Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy is mainly an autosomal dominant inherited disease linked to mutations in genes encoding desmosomes or desmosome-related proteins. Classic symptoms include palpitations, cardiac syncope, and aborted cardiac arrest due to ventricular arrhythmias. Heart failure may develop in later stages. Diagnosis is based on the presence of major and minor criteria from the Task Force Criteria revised in 2010 (TFC 2010), which includes evaluation of findings from six different diagnostic categories. Based on this, patients are classified as having possible, borderline, or definite ARVC. Imaging is important in ARVC diagnosis, including both echocardiography and cardiac magnetic resonance imaging for detecting structural and functional abnormalities, but importantly these findings may occur after electrical alterations and ventricular arrhythmias. Electrocardiograms (ECGs) and signal-averaged ECGs are analysed for depolarization and repolarization abnormalities, including T-wave inversions as the most common ECG alteration. Ventricular arrhythmias are common in ARVC and are considered a major diagnostic criterion if originating from the RV inferior wall or apex. Family history of ARVC and detection of an ARVC-related mutation are included in the TFC 2010 and emphasize the importance of family screening. Electrophysiological studies are not included in the diagnostic criteria, but may be important for differential diagnosis including RV outflow tract tachycardia. Further differential diagnoses include sarcoidosis, congenital abnormalities, myocarditis, pulmonary hypertension,

dilated cardiomyopathy, and athletic cardiac adaptation, which may mimic ARVC.

Αυτό το άρθρο των Haugaa και συνεργατών (2016), έχει ως στόχο να δώσει μια ενημέρωση σχετικά με την παθογένεση, τις κλινικές εκδηλώσεις και τη διάγνωση της αρρυθμογόνου μυοκαρδιοπάθειας της δεξιάς κοιλίας. Η αρρυθμογόνος μυοκαρδιοπάθεια της δεξιάς κοιλίας είναι κυρίως μια αυτοσωματική κυρίαρχη κληρονομική νόσος που συνδέεται με μεταλλάξεις σε γονίδια. Τα κλασικά συμπτώματα περιλαμβάνουν αίσθημα παλμών, καρδιακή συγκοπή, και καρδιακή ανακοπή λόγω κοιλιακών αρρυθμιών. Η καρδιακή ανεπάρκεια μπορεί να αναπτυχθεί σε μεταγενέστερο στάδιο. Η διάγνωση βασίζεται στην παρουσία των μειζόνων και ελασσόνων κριτηρίων από τα κριτήρια της Task Force, που αναθεωρήθηκε το 2010, η οποία περιλαμβάνει την αξιολόγηση των ευρημάτων από έξι διαφορετικές διαγνωστικές κατηγορίες. Οι απεικονιστικές μέθοδοι είναι σημαντικές στη διάγνωση, συμπεριλαμβανομένων της ηχοκαρδιογραφίας και της καρδιακής απεικόνισης μαγνητικού συντονισμού για την ανίχνευση δομικών και λειτουργικών ανωμαλίες. Οι κοιλιακές αρρυθμίες είναι συνήθεις σε αρρυθμογόνος μυοκαρδιοπάθεια της δεξιάς κοιλίας και θεωρούνται ένα σημαντικό διαγνωστικό κριτήριο. Η περαιτέρω διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει τη σαρκοείδωση, τις συγγενείς ανωμαλίες, τη μυοκαρδίτιδα, την πνευμονική υπέρταση και τη διατακτική μυοκαρδιοπάθεια, τα οποία μπορεί να μιμούνται την αρρυθμογόνο μυοκαρδιοπάθεια της δεξιάς κοιλίας.

J Am Coll Cardiol. 2015 Oct 13;66(15):1714-28.

Arrhythmia-Induced Cardiomyopathies: Mechanisms, Recognition, and Management.

Gopinathannair R, Etheridge SP, Marchlinski FE, Spinale FG, Lakkireddy D, Olshansky B.

Abstract

Arrhythmia-induced cardiomyopathy (AIC) is a potentially reversible condition in which left ventricular dysfunction is induced or mediated by atrial or ventricular arrhythmias. Cellular and extracellular changes in response to the culprit arrhythmia have been identified, but specific pathophysiological mechanisms remain unclear. Early recognition of AIC and prompt treatment of the culprit arrhythmia using pharmacological or ablative techniques result in symptom resolution and recovery of ventricular function. Although cardiomyopathy in response to an arrhythmia may take months to years to develop, recurrent arrhythmia can result in rapid decline in ventricular function with development of heart failure, suggesting residual ultrastructural abnormalities. Reports of sudden death in patients with normalized left ventricular ejection fraction cast doubt on the complete reversibility of this condition. Several aspects of AIC, including specific pathophysiological mechanisms, predisposing factors, optimal therapeutic strategies to prevent ultrastructural changes, and long-term risk of sudden death remain unresolved and need further research.

Κατά τους Gopinathannair και συνεργάτες (2015) η αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθεια είναι μία δυνητικά αναστρέψιμη κατάσταση, στην οποία η δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας επάγεται ή προκαλείται από κολπική ή κοιλιακή αρρυθμία. Έχουν ταυτοποιηθεί κυτταρικά και εξωκυτταρικά αίτια, αλλά οι παθοφυσιολογικοί μηχανισμοί παραμένουν ασαφείς. Η έγκαιρη αναγνώριση της αρρυθμιογόνου μυοκαρδιοπάθειας και η έγκαιρη θεραπεία, με τη χρήση φαρμακολογικών ή επεμβατικών τεχνικών, θα οδηγήσει σε υποχώρηση των συμπτωμάτων και αποκατάσταση της κοιλιακής λειτουργίας.

Αναφέρονται πολλές πτυχές της αρρυθμιογόνου μυοκαρδιοπάθειας , συμπεριλαμβανομένων των ειδικών παθοφυσιολογικών μηχανισμών, των προδιαθεσικών παραγόντων, των θεραπευτικών στρατηγικών και του μακροπρόθεσμου κινδύνου αιφνιδίου θανάτου, τα οποία παραμένουν άλυτα και χρειάζονται περαιτέρω έρευνα.

Soud Lek. 2015;60(4):51-6.

Arytmogenic ventricular cardiomyopathy.

Tomášek P, Dohnalová P, Kubíková T, Králíčková M, Beran M, Tonar Z.

Abstract

Arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy is considered to be a primary cardiomyopathy. Over the last few decades, although being a relatively rare disease with its prevalence 1:2000 - 1:5000, there were numerous studies performed with the aim to elucidate the underlying causes, pathogenesis, diagnostical aspects and possible treatment options of the disease. Arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy is genetically conditioned disease where proteins of the cell-cell junctions are involved. Mutations of the myocardial intercalated discs proteins, mainly desmosomal proteins (e.g. plakoglobin), are held to be responsible for electromechanical instability of the myocardium which causes regressive changes in cardiomyocytes in most cases of arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy. Subsequent morphological changes include fibrofatty replacement and inflammation of the myocardium. The condition results in structural changes of the heart hence arrhythmias and other signs of heart disease. There are 3 variants of this cardiomyopathy: 'classical variant with predominant right ventricular involvement, biventricular and variant with left ventricular predominance. Clinical findings in patients with arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy suggested the most appropriate means of the diagnostics and helped to create Task Force Criteria for in vivo diagnosis of the disease. The major pitfall and significance of arrhythmogenic ventricular cardiomyopathy lies in its common presentation as sudden cardiac death affecting mostly young adults.

Οι Tomasek και συνεργάτες (2015) παρουσιάζουν τα δεδομένα σχετικά με την αρρυθμογόνο μυοκαρδιοπάθεια. Κατά τη διάρκεια των τελευταίων δεκαετιών, αν και η αρρυθμογόνος μυοκαρδιοπάθεια είναι μια σχετικά σπάνια ασθένεια με την επικράτηση του 1: 2000 - 1: 5000, υπήρξαν πολυάριθμες μελέτες που πραγματοποιήθηκαν με στόχο τη διαλεύκανση των υποκείμενων

αιτίων, της παθογένειας, της διαγνωστικής διαδικασίας και των θεραπευτικών επιλογών. Η αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθεια είναι γενετικά εξαρτημένη ασθένεια. Μεταλλάξεις του μυοκαρδίου θεωρούνται ως υπεύθυνες για την ηλεκτρομηχανική αστάθεια του μυοκαρδίου που προκαλεί αλλαγές στα καρδιομυοκύτταρα. Υπάρχουν 3 παραλλαγές αυτού του τύπου καρδιομυοπάθειας: η κλασική παραλλαγή με κυρίαρχη συμμετοχή της δεξιάς κοιλίας, η αμφικοιλιακή παραλλαγή, και η παραλλαγή με επικράτηση της αριστερής κοιλίας. Η αρρυθμιογόνος μυοκαρδιοπάθεια αποτελεί βασική παράμετρος που πρέπει να ερευνάται σε περιπτώσεις αιφνίδιου θανάτου, ιδιαίτερα σε νέους ανθρώπους.

3.3. Νεότερα δεδομένα για την υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια

Anesth Analg. 2015 Mar;120(3):554-69.

Hypertrophic cardiomyopathy: a review.

Hensley N, Dietrich J, Nyhan D, Mitter N, Yee MS, Brady M.

Abstract

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is a relatively common disorder that anesthesiologists encounter among patients in the perioperative period. Fifty years ago, HCM was thought to be an obscure disease. Today, however, our understanding and ability to diagnose patients with HCM have improved dramatically. Patients with HCM have genotypic and phenotypic variability. Indeed, a subgroup of these patients exhibits the HCM genotype but not the phenotype (left ventricular hypertrophy). There are a number of treatment modalities for these patients, including pharmacotherapy to control symptoms, implantable cardiac defibrillators to manage malignant arrhythmias, and surgical myectomy and septal ablation to decrease the left ventricular outflow obstruction. Accurate diagnosis is vital for the perioperative management of these patients. Diagnosis is most often made using echocardiographic assessment of left ventricular hypertrophy, left ventricular outflow tract gradients, systolic and diastolic function, and mitral valve anatomy and function. Cardiac magnetic resonance imaging also has a diagnostic role by determining the extent and location of left ventricular hypertrophy and the anatomic abnormalities of the mitral valve and papillary muscles. In this review on hypertrophic cardiomyopathy for the noncardiac anesthesiologist, we discuss the clinical presentation and genetic mutations associated with HCM, the critical role of echocardiography in the diagnosis and the assessment of surgical interventions, and the perioperative management of patients with HCM undergoing noncardiac surgery and management of the parturient with HCM.

Οι Hensley και συνεργάτες (2015) υποστηρίζουν ότι η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια είναι μια σχετικά συχνή πάθηση που αντιμετωπίζουν οι αναισθησιολόγοι με τους ασθενείς τους κατά την περιεγχειρητική περίοδο. Πενήντα χρόνια πριν, θεωρούσαν ότι η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια ήταν μια άγνωστη ασθένεια. Σήμερα, ωστόσο, η κατανόηση και η ικανότητα να διαγνώσουν ασθενείς με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια έχουν βελτιωθεί εντυπωσιακά. Οι ασθενείς με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια έχουν γονοτυπική και φαινοτυπική ποικιλότητα. Η θεραπευτικές επιλογές για τη νόσο αυτή είναι πολλές, συμπεριλαμβανομένων της φαρμακοθεραπείας για τον έλεγχο των συμπτωμάτων, των εμφυτεύσιμων καρδιακών απινιδωτών, για τις κακοήθεις αρρυθμίες, και χειρουργικές θεραπείες με τη μυεκτομή και τη διαφραγματική εκτομή για να μειωθεί η αριστερή κοιλιακή απόφραξη. Η ακριβής διάγνωση είναι ζωτικής σημασίας για την περιεγχειρητική αντιμετώπιση αυτών των ασθενών. Η διάγνωση συνήθως πραγματοποιείται με τη χρήση ηχοκαρδιογραφικής αξιολόγησης της υπερτροφίας αριστερής κοιλίας. Η καρδιακή απεικόνιση μαγνητικού συντονισμού έχει επίσης ένα διαγνωστικό ρόλο με τον προσδιορισμό της έκτασης και της θέσης της αριστερής κοιλιακής υπερτροφίας και των ανατομικών ανωμαλιών της μιτροειδούς βαλβίδας και των θηλοειδών μυών.

J Am Coll Cardiol. 2015 Mar 31;65(12):1249-54.

New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy.

Semsarian C, Ingles J, Maron MS, Maron BJ.

Abstract

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is an important genetic heart muscle disease for which prevalence in the general population has not been completely resolved. For the past 20 years, most data have supported the occurrence of HCM at about 1 in 500. However, the authors have interrogated a number of relevant advances in cardiovascular medicine, including widespread fee-for-service genetic testing, population genetic studies, and contemporary diagnostic imaging, as well as a greater index of suspicion and recognition for both the clinically expressed disease and the gene-positive-phenotype-negative subset (at risk for developing the disease). Accounting for the potential impact of these initiatives on disease occurrence, the authors have revisited the prevalence of HCM in the general population. They suggest that HCM is more common than previously estimated, which may enhance its recognition in the practicing cardiovascular community, allowing more timely diagnosis and the implementation of appropriate treatment options for many patients.

Οι Semsarian και συνεργάτες (2015) υποστηρίζουν ότι η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια είναι μια σημαντική γενετική καρδιακή ασθένεια. Οι συγγραφείς αναφέρουν μερικές προόδους στην καρδιαγγειακή ιατρική, συμπεριλαμβανομένων του γενετικού ελέγχου, της σύγχρονης διαγνωστικής απεικόνισης, καθώς επίσης και ένα μεγαλύτερο δείκτη υποψίας και την αναγνώριση τόσο από την κλινική εικόνα, όσο και από σχετικούς φαινότυπους. Σχετικά αναφέρεται ότι η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια είναι πιο συχνή από ό, τι είχε προηγουμένως εκτιμηθεί και σκοπός είναι να μπορεί να ενισχυθεί η αναγνώρισή της στην καρδιολογική κοινότητα, επιτρέποντας την πιο έγκαιρη διάγνωση και την εφαρμογή των κατάλληλων επιλογών θεραπείας για πολλούς ασθενείς.

Clin Sports Med. 2015 Jul;34(3):489-505.

Sports and Exercise in Athletes with Hypertrophic Cardiomyopathy.

Alpert C, Day SM, Saberi S.

Abstract

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is the most common genetic cardiovascular disease and one of the most common causes of sudden cardiac death (SCD). Current guidelines restrict the participation of patients with HCM in competitive sports, limiting the health benefits of exercise. However, many individuals with HCM have safely participated in sports, with a low incidence of SCD. Improved stratification of patients and desired activity may allow most individuals with HCM to engage in physical activity safely. Therefore, physicians should create an individualized approach in guiding each patient with HCM eager to enjoy the benefits of physical activity in a safe manner.

Όπως σημειώνεται από τους Alpert και συνεργάτες (2015), η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια είναι η πιο κοινή γενετική καρδιαγγειακή νόσο και μία από τις πιο κοινές αιτίες του αιφνίδιου καρδιακού θανάτου. Οι τρέχουσες κατευθυντήριες οδηγίες συνιστούν τον περιορισμό της συμμετοχής των ασθενών με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια σε ανταγωνιστικά αθλήματα, περιορίζοντας τα οφέλη για την υγεία από την άσκηση. Ωστόσο, πολλά άτομα με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια έχουν συμμετάσχει με ασφάλεια στον αθλητισμό, με χαμηλή συχνότητα του αιφνίδιου καρδιακού θανάτου. Μια από τις προσεγγίσεις της νόσου είναι η βελτιωμένη διαστρωμάτωση των ασθενών για την επιθυμητή δράση, ώστε να επιτρέψει στα περισσότερα άτομα με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, να συμμετέχουν σε κάποια φυσική δραστηριότητα με ασφάλεια. Ως εκ τούτου, οι γιατροί θα πρέπει να παρέχουν μια εξατομικευμένη προσέγγιση σε κάθε ασθενή με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, ώστε να μπορούν να απολαύσουν τα οφέλη της σωματικής δραστηριότητας κατά τρόπο ασφαλή.

Circ Heart Fail. 2015 Nov;8(6):1014-21.

Clinical Spectrum, Therapeutic Options, and Outcome of Advanced Heart Failure in Hypertrophic Cardiomyopathy.

Pasqualucci D, Fornaro A, Castelli G, Rossi A, Arretini A, Chiriatti C, Targetti M, Girolami F, Corda M, Orrù P, Matta G, Stefano P, Cecchi F, Porcu M, Olivotto I.

Abstract

BACKGROUND:

The clinical course of patients with hypertrophic cardiomyopathy and advanced heart failure (HF) subtended by progressive left ventricular dysfunction has received limited attention. Our aim was to assess the outcome of HF and impact of treatment options including the implantable cardioverter-defibrillator and heart transplantation (HT) in patients with hypertrophic cardiomyopathy evaluated at 2 Italian referral centers >3 decades.

METHODS AND RESULTS:

All-cause mortality and a combined end point including death, HT, or appropriate implantable cardioverter-defibrillator shock were assessed in 71 consecutive patients with HF not related to outflow obstruction (7% of the entire hypertrophic cardiomyopathy cohort) followed up for 6.1 ± 6.9 years after development of New York Heart Association class III to IV symptoms. At enrollment, left ventricular ejection fraction was <50% in 55 patients and >50% in 16; all had restrictive left ventricular filling. During follow-up, 35 patients died (49%; 5-year rate, 49%) and 53 met the combined end point (75%; 5-year rate, 62%). Most events occurred in the 3 years after HF onset (17% per year compared with only 3% per year subsequently). Appropriate implantable cardioverter-defibrillator shocks occurred in 11 of 34 implanted patients. Of 37 patients evaluated for HT, 14 were transplanted, 10 listed, and 13 excluded; 2 early post-HT deaths occurred in patients with elevated

pulmonary vascular resistance. Eleven of the 14 HT patients were alive at 10 ± 8 years.

CONCLUSIONS:

In hypertrophic cardiomyopathy, advanced HF not associated with outflow obstruction portends a severely unfavorable prognosis, particularly in the first 3 years after onset of symptoms, despite frequently preserved systolic function in about one quarter of the patients. Outcome of HT is favorable but requires early consideration, as the window of opportunity may be short.

Οι Pasqualucci και συνεργάτες (2015) θεωρούν ότι η κλινική πορεία των ασθενών με υπερτροφική καρδιομυοπάθεια και προχωρημένη καρδιακή ανεπάρκεια έχει λάβει περιορισμένη προσοχή. Μέσα από αυτή τη μελέτη αξιολογούν τα αποτελέσματα των επιλογών θεραπείας, συμπεριλαμβανομένου και του εμφυτεύσιμου απινιδωτή-καρδιομετατροπέα και καρδιάς σε ασθενείς με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια. Αξιολογήθηκαν 71 ασθενείς με υπερτροφική καρδιομυοπάθεια, που παρακολούθηθηκαν για διάστημα $6,1 \pm 6,9$. Κατά την έναρξη το κλάσμα εξώθησης της αριστερής κοιλίας ήταν $<50\%$ σε 55 ασθενείς και $> 50\%$ σε 16. Κατά τη διάρκεια της παρακολούθησης, 35 ασθενείς απεβίωσαν. Τα περισσότερα περιστατικά συνέβησαν στα 3 χρόνια μετά την έναρξη της υπερτροφικής καρδιομυοπάθειας. Στη συνέχεια από τους 37 ασθενείς που αξιολογήθηκαν για το εμφυτεύσιμο απινιδωτή-καρδιομετατροπέα, 14 μεταμοσχεύθηκαν, 10 τέθηκαν στη λίστα μεταμόσχευσης και 13 αποκλείστηκαν. Τελικά 11 από τους 14 ασθενείς με εμφυτεύσιμο απινιδωτή-καρδιομετατροπέα έμειναν ζωντανοί για διάστημα 10 ± 8 ετών. Σαν συμπέρασμα αναφέρεται ότι η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, έχει μια σοβαρή και δυσμενή πρόγνωση, ιδιαίτερα κατά τα πρώτα 3 έτη μετά την έναρξη των συμπτωμάτων, παρά τη διατηρημένη συστολική λειτουργία περίπου στο ένα τέταρτο των ασθενών. Η τοποθέτηση εμφυτεύσιμου απινιδωτή-καρδιομετατροπέα έχει θετικά αποτελέσματα, αλλά απαιτεί την έγκαιρη διάγνωση του ασθενούς.

3.4. Νεότερα δεδομένα για την μυοκαρδιοπάθεια που σχετίζεται με υπερφόρτωση σιδήρου

Eur J Pharmacol. 2015 Oct 15;765:86-93.

Current and future treatment strategies for iron overload cardiomyopathy.

Wongjaikam S, Kumfu S, Chattipakorn SC, Fucharoen S, Chattipakorn N.

Abstract

Iron overload cardiomyopathy is the major cause of death in transfusion-dependent thalassemia (TDT) patients. Growing evidence demonstrates that combined iron chelators, or the combination of an iron chelator with antioxidant(s) are effective in diminishing myocardial iron deposition and attenuating cardiac dysfunction. This review comprehensively summarizes basic and clinical reports on the therapeutic efficacy of combined iron chelators, or the combination of an iron chelator with antioxidant(s) on the heart. Promising benefits of these treatments in preventing cardiac dysfunction due to iron overload could provide extensive insight into future therapeutic strategies for better treatment and prevention of cardiomyopathy in TDT patients.

Οι Wongjaikam και συνεργάτες (2015) αναλύουν την ειδική μορφή μυοκαρδιοπάθειας που σχετίζεται με υπερφόρτωση σιδήρου. Η μυοκαρδιοπάθεια που σχετίζεται με υπερφόρτωση σιδήρου είναι η κύρια αιτία θανάτου σε ασθενείς που υφίστανται τακτικές μεταγγίσεις αίματος. Τα σχετικά εργαστηριακά στοιχεία αποδεικνύουν ότι οι χηλικοποιητές του σιδήρου, ή ο συνδυασμός ενός χηλικοποιητή του σιδήρου με αντιοξειδωτικά είναι υπεύθυνα για τη μείωση της εναπόθεσης σιδήρου του μυοκαρδίου και εξασθένηση της καρδιακής λειτουργίας. Η γνώση του μηχανισμού της καρδιακής δυσλειτουργίας, που οφείλεται στην υπερφόρτωση σιδήρου, θα μπορούσε να προσφέρει θεραπευτικές στρατηγικές για την καλύτερη θεραπεία σε αυτή την ομάδα ασθενών.

3.5. Νεότερα δεδομένα για την περιγεννητική μυοκαρδιοπάθεια

Eur Heart J. 2015 May 7;36(18):1090-7.

Peripartum cardiomyopathy: current management and future perspectives.

Hilfiker-Kleiner D, Haghikia A, Nonhoff J, Bauersachs J.

Abstract

Pregnancy is associated with marked physiological changes challenging the cardiovascular system. Among the more severe pregnancy associated cardiovascular complications, peripartum cardiomyopathy (PPCM) is a potentially life-threatening heart disease emerging towards the end of pregnancy or in the first postpartal months in previously healthy women. A major challenge is to distinguish the peripartum discomforts in healthy women (fatigue, shortness of breath, and oedema) from the pathological symptoms of PPCM. Moreover, pregnancy-related pathologies such as preeclampsia, myocarditis, or underlying genetic disease show overlapping symptoms with PPCM. Difficulties in diagnosis and the discrimination from other pathological conditions in pregnancy may explain why PPCM is still underestimated. Additionally, underlying pathophysiologies are poorly understood, biomarkers are scarce and treatment options in general limited. Experience in long-term prognosis and management including subsequent pregnancies is just beginning to emerge. This review focuses on novel aspects of physiological and pathophysiological changes of the maternal cardiovascular system by comparing normal conditions, hypertensive complications, genetic aspects, and infectious disease in PPCM-pregnancies. It also presents clinical and basic science data on the current state of knowledge on PPCM and brings them in context thereby highlighting promising new insights in diagnostic tools and therapeutic approaches and management.

Κατά τους Hilfiker-Kleiner και συνεργάτες (2015) η εγκυμοσύνη συνδέεται με σημαντικές αλλαγές στη φυσιολογία, επιβαρύνοντας σημαντικά το καρδιαγγειακό σύστημα. Μεταξύ των πιο σοβαρών σχετιζόμενων με την

κύηση καρδιαγγειακών επιπλοκών, είναι η περιγεννητική μυοκαρδιοπάθεια, μία δυνητικά απειλητική για τη ζωή καρδιακή νόσο αναδυόμενη προς το τέλος της εγκυμοσύνης ή κατά τους πρώτους μήνες μετά τον τοκετό, σε προηγουμένως υγιή γυναίκες. Μια σημαντική πρόκληση είναι να διακρίνει ο ειδικός περιγεννητικά συμπτώματα σε υγιείς γυναίκες (κόπωση, δύσπνοια και οίδημα) από τα παθολογικά συμπτώματα της περιγεννητικής μυοκαρδιοπάθειας. Επιπλέον, άλλες παθολογικές καταστάσεις, που συνδέονται με την εγκυμοσύνη όπως η προεκλαμψία, η μυοκαρδίτιδα, ή υποκείμενη γενετική ασθένεια δείχνουν αλληλοεπικάλυψη των συμπτωμάτων της περιγεννητικής μυοκαρδιοπάθειας. Οι υποκείμενοι παθοφυσιολογικοί μηχανισμοί είναι ελάχιστα κατανοητοί, οι βιοδείκτες είναι λιγοστοί και οι επιλογές θεραπείας κατά κανόνα περιορισμένες

Curr Pharm Des. 2015;21(4):507-14.

Current therapeutic concepts in peripartum cardiomyopathy.

Krejci J, Poloczko H, Nemec P.

Abstract

Peripartum cardiomyopathy (PPCM) is a relatively rare disease characterized by systolic heart failure occurring towards the end of pregnancy or during the months following birth. It is most often seen in women of African descent, and its incidence seems to be slightly increasing in recent years. Other etiologies of heart failure should be excluded to determine the diagnosis of PPCM. The clinical picture corresponds to systolic heart failure. The rapid onset of the symptoms in relation to pregnancy is striking. The essential diagnostic procedures such as echocardiography, cardiac magnetic resonance imaging and endomyocardial biopsy may be beneficial in certain situations. The etiology of the disease remains unclear. Speculated causes include myocarditis, autoimmune disorders, cardiotropic virus infection, and abnormal responses to hemodynamic and hormonal changes during pregnancy. Particular attention is currently given to the concept of increased oxidative stress inducing production of proapoptotic, angiostatic and proinflammatory mediators. Recovery of left ventricular systolic function occurs in about half of the cases. Mortality has been decreasing in recent years, especially in the United States, but is still between 10-15% in less developed countries where therapeutic possibilities are limited. In addition to standard heart failure therapy, specific treatments (pentoxifylline, bromocriptine, immunomodulatory therapy) have been tested. Mechanical circulatory support is sometimes needed. Heart transplantation is the therapeutic option for the most severe heart failure and is used in about 10% of the cases. Recurrence in subsequent pregnancy is common and therefore, another pregnancy is not recommended in many cases.

Κατά τους Krejci και συνεργάτες (2015), η περιγεννητική μυοκαρδιοπάθεια είναι μια σχετικά σπάνια ασθένεια που χαρακτηρίζεται από συστολική

καρδιακή ανεπάρκεια, που συμβαίνει προς το τέλος της κύησης ή κατά τους μήνες μετά τη γέννηση. Είναι πιο συχνά στις γυναίκες αφρικανικής καταγωγής, και η επίδρασή της φαίνεται να είναι ελαφρώς αυξηθεί τα τελευταία χρόνια. Οι συγγραφείς θεωρούν ότι πρέπει να αποκλειστούν άλλες αιτίες της καρδιακής ανεπάρκειας, για να καθοριστεί τη διάγνωση της περιγεννητικής μυοκαρδιοπάθειας. Η κλινική εικόνα αντιστοιχεί σε συστολική καρδιακή ανεπάρκεια. Η ταχεία έναρξη των συμπτωμάτων σε σχέση με την εγκυμοσύνη είναι εντυπωσιακή. Οι βασικές διαγνωστικές διαδικασίες όπως ηχοκαρδιογραφία, η καρδιακή απεικόνιση μαγνητικού συντονισμού και η ενδομυοκαρδιακή βιοψία. Η αιτιολογία της νόσου παραμένει ασαφής. Πιθανές αιτίες περιλαμβάνουν τη μυοκαρδίτιδα, τις αυτοάνοσες διαταραχές, τη λοίμωξη από καρδιότροπο ιό και αιμοδυναμικές και ορμονικές αλλαγές κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Ανάκτηση της λειτουργίας της αριστερής κοιλίας συστολική εμφανίζεται περίπου στο ήμισυ των περιπτώσεων. Η θνησιμότητα έχει μειωθεί κατά τα τελευταία χρόνια, ειδικά στις Ηνωμένες Πολιτείες, αλλά εξακολουθεί να είναι μεταξύ 10-15% σε λιγότερο ανεπτυγμένες χώρες, όπου οι θεραπευτικές δυνατότητες είναι περιορισμένες. Εκτός από την καθιερωμένη θεραπεία της καρδιακής ανεπάρκειας, έχουν δοκιμαστεί ειδικές θεραπείες (πεντοξυφυλλίνη, βρωμοκρίπτίνη, ανοσοτροποποιητικές θεραπείες). Μερικές φορές χρειάζεται μηχανική υποστήριξη του κυκλοφορικού. Η μεταμόσχευση της καρδιάς είναι η θεραπευτική επιλογή για την πιο σοβαρή καρδιακή ανεπάρκεια και εφαρμόζεται σε περίπου 10% των περιπτώσεων. Τέλος πρέπει να σημειωθεί ότι η υποτροπή σε επόμενη εγκυμοσύνη είναι κοινή και, ως εκ τούτου, μια άλλη εγκυμοσύνη δεν συνιστάται.

Przegl Lek. 2015;72(4):214-6.

Cardiomyopathies and pregnancy--how often, when to decide to terminate?

Nowalany-Kozielska E.

Abstract

Cardiomyopathies are a small percentage of heart disease in pregnant women, but usually cause severe complications. It is not known the exact incidence of cardiomyopathy associated with pregnancy in Europe. In these patients, there is a higher probability of death due to changes in hemodynamic, metabolic and hemostatic that occur in pregnancy. Pregnant mortality is 2.4% vs. 0.007%--in the normal population. The most common cause of severe maternal complications is peripartum cardiomyopathy (PPCM). In dilated cardiomyopathy (DCM) and restrictive (RCM) is usually observed significant clinical deterioration during pregnancy. On the other hand, in patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM), pregnancy and childbirth are often associated with a low risk of complications. There is a greater risk in women presenting symptoms before and on pregnancy and in women with large intraventricular and subaortic pressure gradient. There are only a few case reports of pregnancy in patients with rare storage diseases and infiltrative phenotype of hypertrophic cardiomyopathy. For these patients the pregnancy is contraindicated. In patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC) is sometimes the severity of arrhythmia in the third trimester of pregnancy, and childbirth (natural or cesarean section) is usually safe. Remember to inform women with various cardiomyopathies both the risks of pregnancy and about the possibility of transferring the disease to offspring. Contraception should be advised in many cases.

Αναλύοντας το θέμα της περιγεννητικής μυοκαρδιοπάθειας ο Nowalany-Kozielska (2015) αναφέρει ότι οι μυοκαρδιοπάθειες είναι ένα μικρό ποσοστό της καρδιακής νόσου σε έγκυες γυναίκες, αλλά συνήθως προκαλούν σοβαρές επιπλοκές. Δεν γνωρίζουμε την ακριβή συχνότητα της μυοκαρδιοπάθειας που σχετίζεται με την εγκυμοσύνη στην Ευρώπη. Σε αυτούς τους ασθενείς,

υπάρχει μια μεγαλύτερη πιθανότητα θανάτου λόγω αλλαγών στις αιμοδυναμικές, μεταβολικές και αιμοστατικές παραμέτρους, που συμβαίνουν κατά την εγκυμοσύνη. Η αναφερόμενη θνησιμότητα είναι 2,4% έναντι 0,007% - στο φυσιολογικό πληθυσμό. Η πιο κοινή αιτία σοβαρών επιπλοκών της μητέρας είναι περιγεννητική μυοκαρδιοπάθεια. Σε ασθενείς με υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια, η εγκυμοσύνη και ο τοκετός συνδέονται συχνά με χαμηλό κίνδυνο επιπλοκών. Υπάρχει αυξημένος κίνδυνος στις γυναίκες που παρουσιάζουν συμπτώματα πριν από την εγκυμοσύνη και σε γυναίκες με καρδιολογικά ευρήματα. Για αυτούς τους ασθενείς η εγκυμοσύνη αντενδείκνυται.

Eur Heart J Acute Cardiovasc Care.2015;12(4):123-134

Current knowledge and recent development on management of peripartum cardiomyopathy

Bouabdallaoui N., Mouquet F., Lebreton G., Demondion P., Ennezat P.

Abstract

Heart failure with left ventricular dysfunction occurring during pregnancy or during the post-partum period in patients without history of cardiovascular disease defines peripartum cardiomyopathy (PPCM). PPCM carries a high morbidity and mortality rate as well as the possibility of recovery ad integrum. Its incidence shows ethnic variations, with a greater prevalence of the disease among women with African descent. Pathogenesis of PPCM remains poorly understood. Both "oxidative stress–prolactin axis" and "anti-angiogenic-signaling excess" hypotheses are currently being investigated. Novel diagnostic strategies and biomarkers are currently being evaluated. Besides conventional treatment of heart failure, targeted therapies such as pharmacological prolactin blockade are under evaluation. The aim of this short review is to highlight current management as targeted therapy has far been disappointing.

Κατά τους Bouabdallaoui και συνεργάτες (2015) η καρδιακή ανεπάρκεια με δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας που συμβαίνει κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης ή κατά τη διάρκεια της περιόδου μετά τον τοκετό σε ασθενείς χωρίς ιστορικό καρδιαγγειακής νόσου ορίζεται σαν περιγεννητική μυοκαρδιοπάθεια. Η περιγεννητική μυοκαρδιοπάθεια φέρει υψηλή νοσηρότητα και θνησιμότητα. Η συχνότητά της παρουσιάζει διακυμάνσεις, με μεγαλύτερη συχνότητα της νόσου μεταξύ των γυναικών με αφρικανικής καταγωγής. Η παθογένεια της περιγεννητικής μυοκαρδιοπάθειας παραμένει ελάχιστα κατανοητή. Τόσο το οξειδωτικό στρες του άξονα της προλακτίνης, όσο και η αντι-αγγειογενετική περίσσεια, είναι υποθέσεις που είναι στο στάδιο της έρευνας. Επίσης οι νέες διαγνωστικές στρατηγικές και οι βιοδείκτες είναι στο στάδιο της αξιολόγησης. Εκτός από τη συμβατική θεραπεία της καρδιακής

ανεπάρκειας, οι στοχευμένες θεραπείες όπως ο φαρμακολογικός αποκλεισμός της προλακτίνης είναι υπό αξιολόγηση.

3.6. Νεότερα δεδομένα για την διατατική μυοκαρδιοπάθεια

Curr Pharm Des. 2015;21(4):449-58.

Pharmacotherapy of dilated cardiomyopathy.

Spinarova L, Spinar J.

Abstract

The pharmacological treatment of dilated cardiomyopathy overlaps with the treatment of heart failure. The primary objective of this treatment is to slow the progression of disease and improve quality and length of life. All patients, including those with asymptomatic dysfunction of the left ventricle, ought to receive angiotensin converting enzyme inhibitors, (in the case of intolerance, angiotensin receptor blockers), and beta blockers. The results of studies involving aliskiren have been, so far, disappointing. In symptomatic heart failure NYHA II-IV diuretics and mineralcorticoid receptor antagonists should be added to treatment. Digoxin is recommended in the event of atrial fibrillation, and otherwise only in the event of NYHA III and IV. Ivabradine is recommended for patients with sinus rhythm and pulse rate of > 70/min. In decompensation of heart failure, dobutamine, phosphodiesterase inhibitors or levosimendan are administered over the short-term. Of the recent treatment options, the vasopressin blocker and adenosine A1 receptor antagonist (rolofylline) were disappointing. One treatment with potential for the future is omecamtiv mecarbil, a heart myosin activator.

Οι Spinarova και Spinar (2015) στην ανασκόπηση τους παραθέτουν όλα τα νεότερα δεδομένα στην φαρμακολογική θεραπεία της διατατικής μυοκαρδιοπάθειας, με σκοπό την αντιμετώπιση της καρδιακής ανεπάρκειας. Η φαρμακολογική θεραπεία της διατατικής μυοκαρδιοπάθειας επικαλύπτεται με τη θεραπεία της καρδιακής ανεπάρκειας. Ο πρωταρχικός στόχος αυτής της θεραπείας είναι να επιβραδύνει την εξέλιξη της νόσου και να βελτιώσει την ποιότητα και τη διάρκεια της ζωής. Όλοι οι ασθενείς, συμπεριλαμβανομένων και εκείνων με ασυμπτωματική δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας, πρέπει

να λαμβάνουν αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου (στην περίπτωση δυσανεξίας, αναστολείς των υποδοχέων της αγγειοτενσίνης), και β-αναστολείς. Τα αποτελέσματα των μελετών στις οποίες συμμετείχαν αλυσκιρένη έχουν, μέχρι στιγμής, απογοητευτικά. Σε συμπτωματική καρδιακή ανεπάρκεια NYHA II-IV, τα διουρητικά και οι ανταγωνιστές των υποδοχέων της θα πρέπει να προστεθούν στη θεραπεία. Η χορήγηση διγοξίνη πρέπει να χορηγείται σε περίπτωση κολπικής μαρμαρυγής, διαφορετικά μόνον σε περίπτωση καρδιακής ανεπάρκειας NYHA III και IV. Για την αντιρρόπηση της καρδιακής ανεπάρκειας, χορηγούνται σε οξεία φάση δοβουταμίνη, αναστολείς της φωσφοδιεστεράσης ή λεβοσιμενδάνη.

Res Cardiovasc Med. 2015 Aug 1;4(3):e27631.

Hormonal Profile in Patients With Dilated Cardiomyopathy.

Naderi N, Heidarali M, Barzegari F, Ghadrdoost B, Amin A, Taghavi S.

Abstract

BACKGROUND:

There is increasing evidence that endocrine system may be dysfunctional in patients with heart failure.

OBJECTIVES:

In the present study, we investigated hormonal abnormalities in heart failure and the effect of disturbed hormonal balance on prognostic outcomes of patients with systolic heart failure.

PATIENTS AND METHODS:

Among patients followed in Heart Failure and Transplantation Clinic, 33 men with a diagnosis of idiopathic dilated cardiomyopathy receiving guidelines-directed medical therapies and with New York Heart Association Class II-III were enrolled. Serum concentrations of growth hormone (GH), insulin-like growth factor 1 (IGF-1), thyroid hormones, free testosterone, high-sensitive C-reactive protein (hs-CRP), and N-terminal pro-brain natriuretic peptide (NT Pro-BNP) were measured in all the patients. The physical performance of patients was assessed by six-minute walk test (6MWT). The patients were subsequently followed for a year and the data regarding their death, transplantation, or hospitalizations due to acute heart failure were recorded.

RESULTS:

Except for testosterone level, the levels of GH, IGF-1, T3, and T4 concentrations in the patients were significantly lower than the normal values ($P < 0.05$). Among different hormone, only GH had correlation with NT Pro-

BNP, hs-CRP, and 6MWT. There was no association between the occurrence of the combined events and different hormonal levels in multivariate analysis.

CONCLUSIONS:

The hormonal levels were low in patients with idiopathic dilated cardiomyopathy. However, the prognostic significance of different hormonal deficiencies was not clear in our study populations who were receiving standard therapies for heart failure and had a relatively stable clinical condition.

Υπάρχουν αυξανόμενες ενδείξεις ότι ενδοκρινικό σύστημα μπορεί να είναι δυσλειτουργικό σε ασθενείς με καρδιακή ανεπάρκεια. Οι Naderi και συνεργάτες (2015) διερευνούν τις ορμονικές ανωμαλίες στην καρδιακή ανεπάρκεια και την επίδραση της ορμονικής ισορροπίας στην προγνωστική έκβαση των ασθενών με συστολική καρδιακή ανεπάρκεια. Στην μελέτη εντάχθηκαν 33 άνδρες με τη διάγνωση της ιδιοπαθούς διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας, που εντάχθηκαν κατά την New York Heart Association στις κατηγορίες II-III. Μετρήθηκαν σε όλους τους ασθενείς οι συγκεντρώσεις στον ορό της αυξητικής ορμόνης (GH), του αυξητικού παράγοντα 1 της ινσουλίνης (IGF-1), των θυρεοειδικών ορμόνων, της ελεύθερης τεστοστερόνης, της C-αντιδρώσας πρωτεΐνης (hs-CRP), και του νατριουρητικού πεπτιδίου (NT Pro-BNP). Οι ασθενείς στη συνέχεια παρακολουθήθηκαν για ένα χρόνο και καταγράφηκαν τα δεδομένα σχετικά με το θάνατο τους, τη μεταμόσχευση, ή τη νοσηλείας λόγω οξείας καρδιακής ανεπάρκειας. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι εκτός από το επίπεδο της τεστοστερόνης, τα επίπεδα της GH, IGF-1 και οι συγκεντρώσεις T3, T4 ήταν σημαντικά χαμηλότερες από τις κανονικές τιμές. Συμπερασματικά τα ορμονικά επίπεδα είναι χαμηλά σε ασθενείς με ιδιοπαθή διατακτική μυοκαρδιοπάθεια. Ωστόσο, η προγνωστική σημασία των διαφορετικών ορμονικών ανεπαρειών, δεν ήταν σαφή στους πληθυσμούς της μελέτης μας, οι οποίοι λάμβαναν καθιερωμένη θεραπεία για την καρδιακή ανεπάρκεια και είχε μια σχετικά σταθερή κλινική κατάσταση.

Expert Rev Cardiovasc Ther.2015. ;14:1-4.

Clinical management of dilated cardiomyopathy: current knowledge and future perspectives

Merlo M., Cannatà A., Vitagliano A., Zambon E., Lardieri G., Sinagra G.

Abstract

Dilated cardiomyopathy (DCM) is a primary heart muscle disease characterized by a progressive dilation and dysfunction of either the left or both ventricles. The management of DCM is currently challenging for clinicians. The persistent lack of knowledge about the etiology and pathophysiology of this disease continues to determine important fields of uncertainty in managing this condition. Molecular cardiology and genetics currently represent the most crucial horizon of increasing knowledge. Understanding the mechanisms underlying the disease allows clinicians to treat this disease more effectively and to further improve outcomes of DCM patients through advancements in etiologic characterization, prognostic stratification and individualized therapy. Left ventricular reverse remodeling predicts a lower rate of major cardiac adverse events independently from other factors. Optimized medical treatment and device implantation are pivotal in inducing left ventricular reverse remodeling. Newly identified targets, such as angiotensin– neprilysin inhibition, phosphodiesterase inhibition and calcium sensitizing are important in improving prognosis in patients affected by DCM.

Οι Merlo και συνεργάτες (2015) παρουσιάζουν τις τρέχουσες γνώσεις και τις μελλοντικές προοπτικές σχετικά με τη διατατική μυοκαρδιοπάθεια. Έτσι υποστηρίζουν ότι η διατατική μυοκαρδιοπάθεια είναι μια πρωταρχική ασθένεια του καρδιακού μυός που χαρακτηρίζεται από μια προοδευτική δυσλειτουργία, είτε της αριστερής, είτε και των δύο κοιλιών. Η διαχείριση της διατατικής μυοκαρδιοπάθειας σήμερα είναι μια πρόκληση για τους κλινικούς γιατρούς. Η έλλειψη γνώσης σχετικά με την αιτιολογία και την παθοφυσιολογία της νόσου συνεχίζει να καθορίζει σημαντικούς τομείς της

αβεβαιότητας όσον αφορά τη διαχείριση αυτής της κατάστασης. Η κατανόηση των μηχανισμών που διέπουν τη νόσο επιτρέπει στους γιατρούς να αντιμετωπίζουν αποτελεσματικότερα τη νόσο. Η ανακατασκευή της αριστερής κοιλίας προβλέπει χαμηλότερο ποσοστό σοβαρών καρδιακών ανεπιθύμητων ενεργειών, ανεξάρτητα από άλλους παράγοντες. Η βελτιστοποιημένη ιατρική περίθαλψη και η εμφύτευση ειδικής συσκευής είναι κομβικής σημασίας στην αναδιαμόρφωση της αριστερής κοιλίας αντίστροφη.

3.7. Νεότερα δεδομένα για την κίρρωτική μυοκαρδιοπάθεια

World J Hepatol. 2015 Mar 27;7(3):507-20.

Cirrhotic cardiomyopathy: Implications for the perioperative management of liver transplant patients.

Rahman S, Mallett SV.

Abstract

Cirrhotic cardiomyopathy is a disease that has only recently been recognised as a definitive clinical entity. In the setting of liver cirrhosis, it is characterized by a blunted inotropic and chronotropic response to stress, impaired diastolic relaxation of the myocardium and prolongation of the QT interval in the absence of other known cardiac disease. A key pathological feature is the persistent over-activation of the sympathetic nervous system in cirrhosis, which leads to down-regulation and dysfunction of the β -adrenergic receptor. Diagnosis can be made using a combination of echocardiography (resting and stress), tissue Doppler imaging, cardiac magnetic resonance imaging, 12-lead electrocardiogram and measurement of biomarkers. There are significant implications of cirrhotic cardiomyopathy in a number of clinical situations in which there is an increased physiological demand, which can lead to acute cardiac decompensation and heart failure. Prior to transplantation there is an increased risk of hepatorenal syndrome, cardiac failure following transjugular intrahepatic portosystemic shunt insertion and increased risk of arrhythmias during acute gastrointestinal bleeding. Liver transplantation presents the greatest physiological challenge with a further risk of acute cardiac decompensation. Peri-operative management should involve appropriate choice of graft and minimization of large fluctuations in preload and afterload. The avoidance of cardiac failure during this period has important prognostic implications, as there is evidence to suggest a long-term resolution of the abnormalities in cirrhotic cardiomyopathy.

Οι Rahman και Mallett (2015) μελετούν την κίρρωτική μυοκαρδιοπάθεια. Υποστηρίζουν ότι η κίρρωτική μυοκαρδιοπάθεια είναι μια ασθένεια που μόλις πρόσφατα αναγνωρίστηκε ως μια οριστική κλινική οντότητα. Ένα βασικό χαρακτηριστικό παθολογικό σημείο είναι η επίμονη υπερβολική ενεργοποίηση του συμπαθητικού νευρικού συστήματος σε κίρρωση, η οποία οδηγεί προς τα κάτω ρύθμιση και δυσλειτουργίας του β-αδρενεργικού υποδοχέα. Η διάγνωση μπορεί να γίνει με τη χρήση ενός συνδυασμού ηχοκαρδιογραφίας απεικόνιση των ιστών με Doppler, καρδιακής μαγνητικής τομογραφίας, ηλεκτροκαρδιογραφήματος 12-απαγωγών και τη μέτρησης βιοδεικτών. Σε μερικές περιπτώσεις υπάρχουν σημαντικές επιπτώσεις της κίρρωτικής μυοκαρδιοπάθειας, οι οποίες μπορεί να οδηγήσουν σε οξεία καρδιακή ανεπάρκεια. Η μεταμόσχευση ήπατος αποτελεί τη βασική λύση του προβλήματος. Σημειώνεται ότι η περιεγχειρητική διαχείριση θα πρέπει να περιλαμβάνει την κατάλληλη επιλογή του μοσχεύματος και την ελαχιστοποίηση των μεγάλων διακυμάνσεων προφορτίου και μεταφορτίου. Η αποφυγή της καρδιακής ανεπάρκειας κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου έχει σημαντική προγνωστική αξία.

Recent Advances in Cirrhotic Cardiomyopathy

Karagiannakis D., Papatheodoridis G., Vlachogiannakos J.

Abstract

Cirrhotic cardiomyopathy, a cardiac dysfunction presented in patients with cirrhosis, represents a recently recognized clinical entity. It is characterized by altered diastolic relaxation, impaired contractility, and electrophysiological abnormalities, in particular prolongation of the QT interval. Several mechanisms seem to be involved in the pathogenesis of cirrhotic cardiomyopathy, including impaired function of beta-receptors, altered transmembrane currents, and overproduction of cardiodepressant factors, like nitric oxide, tumor necrosis factor α , and endogenous cannabinoids. Diastolic dysfunction is the first manifestation of cirrhotic cardiomyopathy and reflects the increased stiffness of the cardiac mass, which leads to delayed left ventricular filling. On the other hand, systolic incompetence is presented later, is usually unmasked during pharmacological or physical stress, and predisposes to the development of hepatorenal syndrome. The prolongation of QT is found in about 50 % of cirrhotic patients, but rarely leads to fatal arrhythmias. Cirrhotics with blunted cardiac function seem to have poorer survival rates compared to those without, and the risk is particularly increased during the insertion of transjugular intrahepatic portosystemic shunt or liver transplantation. Till now, there is no specific treatment for the management of cirrhotic cardiomyopathy. New agents, targeting to its pathogenetical mechanisms, may play some role as future therapeutic options.

Οι Karagiannakis και συν. (2015) μελετούν την κίρρωτική μυοκαρδιοπάθεια. Η κίρρωτική καρδιομυοπάθεια, μια καρδιακή δυσλειτουργία που παρουσιάζονται σε ασθενείς με κίρρωση και αντιπροσωπεύει μια πρόσφατα αναγνωρισμένη κλινική οντότητα. Χαρακτηρίζεται από μειωμένη συσταλτικότητα, και ηλεκτροφυσιολογικές ανωμαλίες, ιδίως παράταση του διαστήματος QT. Αρκετοί μηχανισμοί φαίνεται να εμπλέκεται στην παθογένεση της κίρρωτικής

καρδιομυοπάθειας, συμπεριλαμβανομένων της εξασθενημένης λειτουργίας, υπερπαραγωγής νεκρωτικών παραγόντων και μεταβολής καρδιακών παραγόντων. Η διαστολική δυσλειτουργία είναι η πρώτη εκδήλωση κίρρωτικής καρδιομυοπάθειας και αντανakλά στην αυξημένη ακαμψία της καρδιακής μάζας, η οποία οδηγεί σε καθυστέρηση πλήρωσης της αριστερής κοιλίας. Από την άλλη πλευρά, η συστολική ανικανότητα παρουσιάζεται αργότερα, συνήθως κατά τη διάρκεια σωματικής καταπόνησης και προδιαθέτει για την ανάπτυξη του ηπατονεφρικού συνδρόμου. Η παράταση του διαστήματος QT σε ποσοστό περίπου 50% των ασθενών με κίρρωση, σπάνια οδηγεί σε θανατηφόρες αρρυθμίες. Ασθενείς με κίρρωση φαίνεται να έχουν χειρότερη ποσοστά επιβίωσης σε σύγκριση με εκείνους που δεν έχουν, και ο κίνδυνος είναι ιδιαίτερα αυξημένος κατά την εισαγωγή διασφαγιτιδικής ενδοηπατικής πυλαιοσυστηματικής αναστόμωσης ή μεταμόσχευσης ήπατος. Μέχρι τώρα, δεν υπάρχει ειδική θεραπεία για τη διαχείριση της κίρρωτικής μυοκαρδιοπάθειας. Η έρευνα στρέφεται σε νέα φάρμακα που στοχεύουν στην αντιμετώπιση των παθοφυσιολογικών μηχανισμών.

J Cardiol. 2016 Feb;67(2):125-30.

Cirrhotic cardiomyopathy in the pre- and post-liver transplantation phase.

Zardi EM, Zardi DM, Chin D, Sonnino C, Dobrina A, Abbate A.

Abstract

Patients with advanced liver cirrhosis may develop a clinical syndrome characterized by a blunted contractile responsiveness to stress and/or altered diastolic relaxation, called "cirrhotic cardiomyopathy." This syndrome, which is initially asymptomatic, is often misdiagnosed due to the presence of symptoms that characterize other disorders present in patients with advanced liver cirrhosis, such as exercise intolerance, fatigue, and dyspnea. Stress and other conditions such as liver transplantation and transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) may unmask this syndrome. Liver transplantation in this group of patients results in a clinical improvement and can be a cure for the cardiomyopathy. However, post-transplant prognosis depends on the identification of cirrhotics with cardiomyopathy in the pre-transplant phase; an early diagnosis of cirrhotic cardiomyopathy in the pre-transplant phase may avoid an acute onset or worsening of cardiac failure after liver transplantation. Since a preserved left ventricular ejection fraction may mask the presence of cirrhotic cardiomyopathy, the use of newer noninvasive diagnostic techniques (i.e. tissue Doppler, myocardial strain) is necessary to identify cirrhotics with this syndrome, in the pre-transplant phase. A pre-transplant treatment of heart failure in cirrhotics with cardiomyopathy improves the quality of life in this phase and reduces the complications during and immediately after liver transplantation. Since specific therapies for cirrhotic cardiomyopathy are lacking, due to the absence of a clear understanding of the pathophysiology of the cardiomyopathy, further research in this field is required.

Κατά τους Zardi και συνεργάτες (2016), οι ασθενείς με προχωρημένη κίρρωση του ήπατος μπορεί να αναπτύξουν ένα κλινικό σύνδρομο που χαρακτηρίζεται από αμβλυμένη συσταλτική ανταπόκριση στο στρες ή και αλλοιωμένη

διαστολική χαλάρωση, που ονομάζεται κιρρωτική καρδιομυοπάθεια. Αυτό το σύνδρομο, το οποίο είναι αρχικά ασυμπτωματικό, οφείλεται στην παρουσία των συμπτωμάτων που χαρακτηρίζουν άλλες διαταραχές που υπάρχουν σε ασθενείς με προχωρημένη κίρρωση του ήπατος, όπως δυσανεξία στην άσκηση, κόπωση και δύσπνοια. Το στρες και άλλες συνθήκες, όπως η μεταμόσχευση ήπατος και διασφαγιτιδική ενδοηπατική πυλαιοσυστηματική αναστόμωση (TIPS) μπορούν να αποκαλύψουν αυτό το σύνδρομο. Η μεταμόσχευση ήπατος σε αυτή την ομάδα ασθενών οδηγεί σε μία βελτίωση της κλινικής εικόνας και μπορεί να είναι μια θεραπεία για την μυοκαρδιοπάθεια. Η έγκαιρη διάγνωση του κιρρωτικής καρδιομυοπάθειας στη φάση πριν από τη μεταμόσχευση μπορεί να προλάβει την οξεία εμφάνιση ή επιδείνωση της καρδιακής ανεπάρκειας μετά από μεταμόσχευση ήπατος. Μια θεραπεία πριν την μεταμόσχευση της καρδιακής ανεπάρκειας σε ασθενείς με κιρρωτική καρδιομυοπάθεια βελτιώνει την ποιότητα της ζωής σε αυτή τη φάση και μειώνει τις επιπλοκές κατά τη διάρκεια και αμέσως μετά τη μεταμόσχευση ήπατος. Δεδομένου ότι οι συγκεκριμένες θεραπείες για ασθενείς κιρρωτική καρδιομυοπάθεια λείπει, λόγω της απουσίας ενός σαφούς κατανόησης της παθοφυσιολογίας της μυοκαρδιοπάθειας, περαιτέρω έρευνα σε αυτόν τον τομέα είναι απαραίτητη.

Rev Med Liege. 2015 Feb;70(2):86-91.

Cirrhotic cardiomyopathy: a brief overview.

Marchetta S, Delwaide J, Lancellotti R.

Abstract

Even though cardiac disorders were described in alcoholic cirrhosis more than fifty years ago, cirrhotic cardiomyopathy was not defined until the end of the eighties. The term is used to describe all the cardiac structural and functional abnormalities observed in cirrhotic patients without any underlying cardiac disease. This cardiomyopathy is characterized by impaired systolic function, often unmasked during stress, diastolic dysfunction, and electrophysiological abnormalities. It can be detected by the electrocardiogram, transthoracic echocardiography and measurements of cardiac biomarkers (BNP). The pathophysiological mechanisms underlying this disease are complex: anomalies of adrenergic transduction pathways, alterations of myocyte membrane fluidity, fibrosis, cardiac hypertrophy, hormonal disturbances, and various ion channels derangements. To date, there is no specific treatment. Liver transplantation may be curative. The possibility of such a condition must be taken into account, when a TIPS or a liver transplantation are considered.

Κατά τους Marchetta και συνεργάτες (2015) οι καρδιακές διαταραχές περιγράφονται στην αλκοολική κίρρωση εδώ πενήντα χρόνια, ωστόσο η κίρρωτική μυοκαρδιοπάθεια περιγράφηκε προς το τέλος της δεκαετίας του ογδόντα. Ο όρος χρησιμοποιείται για να περιγράψει όλες τις καρδιακές δομικές και λειτουργικές ανωμαλίες που παρατηρούνται σε ασθενείς με κίρρωση, χωρίς υποκείμενη καρδιακή νόσο. Αυτή η μυοκαρδιοπάθεια χαρακτηρίζεται από μειωμένη συστολική λειτουργία, που συχνά εκδηλώνεται με το στρες, διαστολική δυσλειτουργία και ηλεκτροφυσιολογικές ανωμαλίες. Μπορεί να ανιχνευθεί από το ηλεκτροκαρδιογράφημα, το διαθωρακικό ηχοκαρδιογράφημα και μετρήσεις των καρδιακών βιοδείκτων. Οι παθοφυσιολογικοί μηχανισμοί που διέπουν αυτήν την ασθένεια είναι σύνθετες: ανωμαλίες αδρενεργικών οδών μεταγωγής, μεταβολές μυοκυττάρων,

ρευστότητα της μεμβράνης, ίνωση, καρδιακή υπερτροφία, ορμονικές διαταραχές, και διαταραχές ιόντων. Μέχρι σήμερα, δεν υπάρχει ειδική θεραπεία. Η μεταμόσχευση ήπατος μπορεί να είναι θεραπευτική.

3.8. Νεότερα δεδομένα για την διαβητική μυοκαρδιοπάθεια

Korean Circ J. 2015 Jul;45(4):266-72.

Diabetic Cardiomyopathy; Summary of 41 Years.

Yilmaz S, Canpolat U, Aydogdu S, Abboud HE.

Abstract

Patients with diabetes have an increased risk for development of cardiomyopathy, even in the absence of well known risk factors like coronary artery disease and hypertension. Diabetic cardiomyopathy was first recognized approximately four decades ago. To date, several pathophysiological mechanisms thought to be responsible for this new entity have also been recognized. In the presence of hyperglycemia, non-enzymatic glycosylation of several proteins, reactive oxygen species formation, and fibrosis lead to impairment of cardiac contractile functions. Impaired calcium handling, increased fatty acid oxidation, and increased neurohormonal activation also contribute to this process. Demonstration of left ventricular hypertrophy, early diastolic and late systolic dysfunction by sensitive techniques, help us to diagnose diabetic cardiomyopathy. Traditional treatment of heart failure is beneficial in diabetic cardiomyopathy, but specific strategies for prevention or treatment of cardiac dysfunction in diabetic patients has not been clarified yet. In this review we will discuss clinical and experimental studies focused on pathophysiology of diabetic cardiomyopathy, and summarize diagnostic and therapeutic approaches developed towards this entity.

Κατά τους Yilmaz και συνεργάτες (2015), οι ασθενείς με διαβήτη έχουν αυξημένο κίνδυνο για την ανάπτυξη μυοκαρδιοπάθειας, ακόμη και εν απουσία γνωστών παραγόντων κινδύνου, όπως η στεφανιαία νόσος και η υπέρταση. Η διαβητική μυοκαρδιοπάθεια αναγνωρίστηκε για πρώτη φορά περίπου πριν από τέσσερις δεκαετίες. Μέχρι σήμερα, έχουν αναγνωριστεί αρκετοί παθοφυσιολογικοί μηχανισμοί που είναι υπεύθυνη για αυτή τη νέα οντότητα.

Έτσι η παρουσία της υπεργλυκαιμίας και η μη ενζυμική γλυκοζυλίωση αρκετών πρωτεϊνών, οδηγεί σε σχηματισμό αντιδραστικών ειδών οξυγόνου και σε ίνωση, με αποτέλεσμα τη δυσλειτουργία των καρδιακών κοιλοτήτων. Η παραδοσιακή θεραπεία της καρδιακής ανεπάρκειας είναι ευεργετική σε διαβητική καρδιομυοπάθεια, αλλά ειδικές στρατηγικές για την πρόληψη ή τη θεραπεία της καρδιακής δυσλειτουργίας σε διαβητικούς ασθενείς δεν έχουν διευκρινιστεί ακόμα.

3.9. Νεότερα δεδομένα για την καρδιομυοπάθειες σε παιδιά

Expert Rev Cardiovasc Ther. 2016;14(3):321-39.

Preventing pediatric cardiomyopathy: a 2015 outlook.

Kantor PF, Kleinman JA, Ryan TD, Wilmot I, Zuckerman WA, Addonizio LJ, Everitt MD, Jefferies JL, Lee TM, Towbin JA, Wilkinson JD, Lipshultz SE.

Abstract

Cardiomyopathies in children encompass a broad range of diseases, both genetic and acquired, which manifest as a primary cardiac disorder or as a cardiomyopathy secondary to systemic disease. The burden of this group of disorders is substantial, and growing on a global scale. The availability of disease altering treatments is limited, and therefore a focused review on the prevention of cardiomyopathies is justified. In this review, we address the prevention of cardiomyopathy in children by dealing with the root causes of disease at a molecular, clinical and population level. Recent years have yielded promising returns in basic research related to gene-targeted therapy, specific anti-viral therapies and modification of the effects of cardiotoxic drugs. Much work remains to be done in the fields of vaccine development, public health and adoption of available treatments. Effective research in this field will require that diagnostic methods are both refined, and made available more broadly, from imaging to gene testing. Much of our knowledge today is derived from the use of registries, which have successfully catalogued the detailed phenotype of affected patients, and provided long-term longitudinal follow up of affected individuals.

Κατά τους Kantor και συνεργάτες (2015) οι καρδιομυοπάθειες σε παιδιά περιλαμβάνουν ένα ευρύ φάσμα ασθενειών, τόσο γενετικών και όσο και επίκτητων, οι οποίες εκδηλώνονται ως κύρια καρδιακή διαταραχή ή ως δευτερεύουσα σε συστηματική νόσο. Η αντιμετώπιση αυτής της ομάδας μυοκαρδιοπαθειών αρχίζει από την πρόληψη της μυοκαρδιοπάθειας σε αναζήτηση των βαθύτερων αιτίων της νόσου σε μοριακό, κλινικό και σε

δημογραφικό επίπεδο. Πολλά μένει να γίνουν στους τομείς της ανάπτυξης εμβολίων, στη δημόσια υγεία και στην υιοθέτηση των διαθέσιμων θεραπειών. Η αποτελεσματική έρευνα στον τομέα αυτό θα απαιτήσει οι διαγνωστικές μέθοδοι να διατίθενται ευρύτερα, μέσα σε ένα φάρμα που να περιλαμβάνει την απεικόνιση ως τον γονιδιακό έλεγχο. Μεγάλο μέρος της γνώσης μας σήμερα προέρχεται από τη χρήση των μητρώων, στα οποία έχουν καταγραφεί επιτυχώς ο φαινότυπος των προσβεβλημένων ασθενών και παρέχεται έτσι η δυνατότητα μακροπρόθεσμη παρακολούθησης των προσβεβλημένων ατόμων.

4.ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η Takotsubo καρδιομυοπάθεια, χαρακτηρίζεται από παροδική καρδιακή δυσλειτουργία, συνήθως προκαλείται από σωματική ή συναισθηματική πίεση. Η διαφορική διάγνωση είναι σημαντική, δεδομένου ότι takotsubo μυοκαρδιοπάθεια παρουσιάζει παρόμοιες εικόνες με αυτά που απεικονίζονται στο οξύ στεφανιαίο σύνδρομο. Η Takotsubo μυοκαρδιοπάθεια μπορεί να συνοδεύεται από διάφορες απειλητικές για τη ζωή επιπλοκές, συμπεριλαμβανομένης της καρδιογενούς καταπληξίας.

Η αρρυθμογόνος μυοκαρδιοπάθεια της δεξιάς κοιλίας είναι μία δυνητικά αναστρέψιμη κατάσταση, στην οποία η δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας επάγεται ή προκαλείται από κολπική ή κοιλιακή αρρυθμία. Μεταλλάξεις του μυοκαρδίου θεωρούνται ως υπεύθυνες για την ηλεκτρομηχανική αστάθεια του μυοκαρδίου.

Η υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια είναι η πιο κοινή γενετική καρδιαγγειακή νόσο και μία από τις πιο κοινές αιτίες του αιφνίδιου καρδιακού θανάτου. Η προκαλούμενη καρδιακή ανεπάρκεια αντιμετωπίζεται με εμφυτεύσιμο απινιδωτή-καρδιομετατροπέα.

Η μυοκαρδιοπάθεια που σχετίζεται με υπερφόρτωση σιδήρου είναι η κύρια αιτία θανάτου σε ασθενείς που υφίστανται τακτικές μεταγγίσεις αίματος.

Η περιγεννητική μυοκαρδιοπάθεια, μία δυνητικά απειλητική για τη ζωή καρδιακή νόσο αναδυόμενη προς το τέλος της εγκυμοσύνης ή κατά τους πρώτους μήνες μετά τον τοκετό, σε προηγούμενως υγιή γυναίκες, με υψηλή νοσηρότητα και θνησιμότητα.

Η διατατική μυοκαρδιοπάθεια είναι μια πρωταρχική ασθένεια του καρδιακού μυός που χαρακτηρίζεται από μια προοδευτική δυσλειτουργία, είτε της αριστερής, είτε και των δύο κοιλιών.

Η κίρρωτική καρδιομυοπάθεια, μια καρδιακή δυσλειτουργία που παρουσιάζονται σε ασθενείς με κίρρωση και αντιπροσωπεύει μια πρόσφατα αναγνωρισμένη κλινική οντότητα. Χαρακτηρίζεται από μειωμένη

συσταλτικότητα, και ηλεκτροφυσιολογικές ανωμαλίες, ιδίως παράταση του διαστήματος QT.

Οι ασθενείς με διαβήτη έχουν αυξημένο κίνδυνο για την ανάπτυξη μυοκαρδιοπάθειας, ακόμη και εν απουσία γνωστών παραγόντων κινδύνου, όπως η στεφανιαία νόσος και η υπέρταση. Η διαβητική μυοκαρδιοπάθεια αναγνωρίστηκε για πρώτη φορά περίπου πριν από τέσσερις δεκαετίες.

Οι καρδιομυοπάθειες σε παιδιά περιλαμβάνουν ένα ευρύ φάσμα ασθενειών, τόσο γενετικών και όσο και επίκτητων, οι οποίες εκδηλώνονται ως κύρια καρδιακή διαταραχή ή ως δευτερεύουσα σε συστηματική νόσο. Η αντιμετώπιση αυτής της ομάδας μυοκαρδιοπαθειών αρχίζει από την πρόληψη της μυοκαρδιοπάθειας σε αναζήτηση των βαθύτερων αιτίων της νόσου σε μοριακό, κλινικό και σε δημογραφικό επίπεδο.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Abbas A., Sonnex E., Pereira RS., Coulden RA. (2016). Cardiac magnetic resonance assessment of takotsubo cardiomyopathy. *Clin Radiol.*; 2(15):421-3.
2. Ακύρου, Δ. (2009). Εγχειρίδιο Καρδιολογικής Νοσηλευτικής. Αθήνα: Εκδ. Παπανικολάου.
3. Alpert C., Day SM., Saberi S. (2015). Sports and Exercise in Athletes with Hypertrophic Cardiomyopathy. *Clin Sports Med*;34(3):489-505.
4. Bouabdallaoui N., Mouquet F., Lebreton G., Demondion P., Le Jemtel TH., Ennezat PV. (2015). Current knowledge and recent development on management of peripartum cardiomyopathy. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care.*;12(4):123-134
5. Γκέκας Α., Βιτωράτος Ν., (2007). Περιγεννητική Μυοκαρδιοπάθεια. Ελληνικό Περιοδικό Γυναικολογίας & Μαιευτικής, 6(3):213-222
6. Fevereiro C., Simões MI., Lampreia F., Marcão I., Godinho A., Lopes V. (2015). Takotsubo Cardiomyopathy: Cause of a Cardiogenic Shock. *Acta Med Port.*;28(5):670-3.
7. Gopinathannair R., Etheridge SP., Marchlinski FE., Spinale FG., Lakkireddy D., Olshansky B. (2015). Arrhythmia-Induced Cardiomyopathies: Mechanisms, Recognition, and Management. *J Am Coll Cardiol.*;66(15):1714-28.
8. Haugaa KH., Haland TF., Leren IS., Saberniak J., Edvardsen T. (2016). Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, clinical manifestations, and diagnosis. *Europace*; 2(12):12-34
9. Hensley N., Dietrich J., Nyhan D., Mitter N., Yee MS., Brady M. (2015). Hypertrophic cardiomyopathy: a review. *Anesth Analg*;120(3):554-69.
10. Hilfiker-Kleiner D., Haghikia A., Nonhoff J., Bauersachs J. (2015). Peripartum cardiomyopathy: current management and future perspectives. *Eur Heart J.*;36(18):1090-7.
11. Kantor PF., Kleinman JA., Ryan TD., Wilmot I., Zuckerman WA., Addonizio LJ., Everitt MD., Jefferies JL., Lee TM., Towbin JA., Wilkinson JD., Lipshultz SE. (2016). Preventing pediatric cardiomyopathy: a 2015 outlook. *Expert Rev Cardiovasc Ther.*; 4(4):26-72
12. Karagiannakis DS., Papatheodoridis G., Vlachogiannakos J. (2015). Recent advances in cirrhotic cardiomyopathy. *Dig Dis Sci* ;60(5):1141-51.

13. Krejci J., Poloczko H., Nemec P. (2015). Current therapeutic concepts in peripartum cardiomyopathy. *Curr Pharm Des*;21(4):507-14.
14. Κρεμαστινός Δ. (2005). Μυοκαρδιοπάθειες. Επίτομη Κλινική Καρδιολογία. Εκδ. Πασχαλίδης.
15. Kremastinos D., Farmakis D. (2011). Iron Overload Cardiomyopathy in Clinical Practice. *Circulation*;124:2253-2263
16. Lemone P., Burke K. (2007). Παθολογική – Χειρουργική Νοσηλευτική, κριτική σκέψη κατά τη φροντίδα του ασθενούς. Τόμος 3ος . 4η έκδοση. Εκδόσεις: Λαγός.
17. Marchetta S., Delwaide J., Lancellotti R. (2015). Cirrhotic cardiomyopathy: a brief overview. *Rev Med Liege*;70(2):86-91.
18. McGregor SM., Husain AN. (2015). A Brief Review and Update of the Clinicopathologic Diagnosis of Arrhythmogenic Cardiomyopathy. *Arch Pathol Lab Med*;139(9):1181-6.
19. Merlo M., Cannatà A., Vitagliano A., Zambon E., Lardieri G., Sinagra G. (2015). Clinical management of dilated cardiomyopathy: current knowledge and future perspectives. *Expert Rev Cardiovasc Ther*;14:1-4.
20. Μιχαλοπούλου Αικ. (2014). Κλινικές εκδηλώσεις και θεραπεία της διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας. Το Βήμα του Ασκληπιού, 14(3): 330-337
21. Μπροκαλάκη Ι., Φώτος Ν. (2014). Μυοκαρδιοπάθειες στο: Μπροκαλάκη – Παναουδάκη Η. Νόσοι της καρδιάς και Νοσηλευτική Φροντίδα. 2^η Έκδοση. Εκδόσεις Λαγός
22. Μπροκαλάκη Ι., Κόλλια Ζ. (2014). Καρδιακή ανεπάρκεια στο: Μπροκαλάκη – Παναουδάκη Η. Νόσοι της καρδιάς και Νοσηλευτική Φροντίδα. 2^η Έκδοση. Εκδόσεις Λαγός
23. Μπροκαλάκη Η., Γιακουμιδάκης Κ. (2014). Καρδιακός Καθετηριασμός - Αγγειοπλαστική Στεφανιαίων Αγγείων στο: Μπροκαλάκη – Παναουδάκη Η. Νόσοι της καρδιάς και Νοσηλευτική Φροντίδα. 2^η Έκδοση. Εκδόσεις Λαγός
24. Μπροκαλάκη Ι., Φώτος Ν. (2014Α). Εμφύτευση συσκευών στο: Μπροκαλάκη – Παναουδάκη Η. Νόσοι της καρδιάς και Νοσηλευτική Φροντίδα. 2^η Έκδοση. Εκδόσεις Λαγός
25. Μυτάς Δ.Ζ., Κυριαζής Ι.Α. (2008). Διαβητική μυοκαρδιοπάθεια. Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής, 25(4):432-441
26. Naderi N., Heidarali M., Barzegari F., Ghadrdoost B., Amin A., Taghavi S. (2015). Hormonal Profile in Patients With Dilated Cardiomyopathy. *Res Cardiovasc Med*;4(3):e27631.

27. Ναβροζίδης Γ., Καρακουλάκης Σ., Σκέμπερης Β., Γκελερής Π. (2010). Καρδιακή αμυλοείδωση. *Καρδιολογία*, 13:1-52
28. Nowalany-Kozielska E. (2015). Cardiomyopathies and pregnancy--how often, when to decide to terminate? *Przegl Lek.*;72(4):214-6.
29. Παπαδημητρίου Ε. (2010). Προληπτική Καρδιολογία. Ιατρικές Εκδόσεις Πασχαλίδης
30. Παπαδημητρίου Ε. (2010Α). Καρδιά και μεταβολισμός. Ιατρικές Εκδόσεις Πασχαλίδης
31. Παπαδημητρίου Ε. (2009). Σύγχρονη καρδιολογία. Διάγνωση – θεραπεία, Ιατρικές Εκδόσεις Πασχαλίδης
32. Παπαδημητρίου Ευάγγελος (2010Β). Βασικές αρχές φυσιολογίας του ανθρώπου, Ιατρικές Εκδόσεις Πασχαλίδης
33. Pasqualucci D., Fornaro A., Castelli G., Rossi A., Arretini A., Chiriatti C., Targetti M., Girolami F., Corda M., Orrù P., Matta G., Stefano P., Cecchi F., Porcu M., Olivotto I. (2015). Clinical Spectrum, Therapeutic Options, and Outcome of Advanced Heart Failure in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circ Heart Fail.*;8(6):1014-21.
34. Rahman S., Mallett SV. (2015). Cirrhotic cardiomyopathy: Implications for the perioperative management of liver transplant patients. *World J Hepatol*;7(3):507-20.
35. Semsarian C., Ingles J., Maron MS., Maron BJ. (2015). New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*;65(12):1249-54.
36. Singh K, Carson K, Hibbert B, Le May M. (2015). Natural history of cardiac arrest in patients with takotsubo cardiomyopathy. *Am J Cardiol.*;115(10):1466-72.
37. Spinarova L., Spinar J. (2015). Pharmacotherapy of dilated cardiomyopathy. *Curr Pharm Des*;21(4):449-58.
38. Stiermaier T., Eitel C., Desch S., Fuernau G. Schuler G., Thiele H., Eitel I. (2015). Incidence, determinants and prognostic relevance of cardiogenic shock in patients with Takotsubo cardiomyopathy. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care.*; 15(2):345-47
39. Tomášek P., Dohnalová P., Kubíková T., Králíčková M., Beran M., Tonar Z. (2015). Arytmogenic ventricular cardiomyopathy. *Soud Lek.*;60(4):51-6.
40. Towbin J., Lorts A. (2011). Arrhythmias and Dilated Cardiomyopathy Common Pathogenetic Pathways? *J Am Coll Cardiol.*;57(21):2169-2171.

41. Τρυποσκιάδης Κ. (2004). Καρδιολογία. Εκδόσεις Λαγός
42. Wongjaikam S., Kumfu S., Chattipakorn SC., Fucharoen S., Chattipakorn N. (2015). Current and future treatment strategies for iron overload cardiomyopathy. *Eur J Pharmacol*;765:86-93.
43. Yoshikawa T. (2015). Takotsubo cardiomyopathy, a new concept of cardiomyopathy: clinical features and pathophysiology. *Int J Cardiol*;182:297-303.
44. Virani SS., Khan AN., Mendoza CE., Ferreira AC., de Marchena E. (2007). Takotsubo Cardiomyopathy, or Broken-Heart Syndrome. *Tex Heart Inst J*; 34:76-9.
45. Wynne J., Braunwald E. (2005). Cardiomyopathies. In: Braunwald Cardiology. 7th Edition, Volume 2, Chapter 59, pp. 1162-1164 (Greek edition)
46. Yilmaz S., Canpolat U., Aydogdu S., Abboud HE. (2015). Diabetic Cardiomyopathy; Summary of 41 Years. *Korean Circ J*;45(4):266-72.
47. Zardi E., Abbate A., Zardi D., Dobrina A., Margiotta D. et al., (2010). Cirrhotic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*;56(7):539-549.
48. Zardi, EM., Zardi DM., Chin D., Sonnino C., Dobrina A., Abbate A. (2016). Cirrhotic cardiomyopathy in the pre- and post-liver transplantation phase. *J Cardiol*;14(15):116-226.