

ΕΘΝΙΚΟ ΚΑΙ ΚΑΠΟΔΙΣΤΡΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΑΘΗΝΩΝ

ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ

ΕΙΔΙΚΕΥΣΗ: ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ

ΚΑΤΕΥΘΥΝΣΗ: ΚΛΙΝΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ

**ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ ΠΑΙΔΙΩΝ ΚΑΙ ΕΦΗΒΩΝ
ΜΕ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ**

ΤΣΕΛΙΟΥ ΕΛΕΝΗ

ΝΟΣΗΛΕΥΤΡΙΑ

ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΗ ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΑΘΗΝΑ 2018

**ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ ΠΑΙΔΙΩΝ ΚΑΙ ΕΦΗΒΩΝ
ΜΕ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ**

ΕΘΝΙΚΟ ΚΑΙ ΚΑΠΟΔΙΣΤΡΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΑΘΗΝΩΝ

ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ

ΕΙΔΙΚΕΥΣΗ: ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ

ΚΑΤΕΥΘΥΝΣΗ: ΚΛΙΝΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ

**ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ ΠΑΙΔΙΩΝ ΚΑΙ ΕΦΗΒΩΝ
ΜΕ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ**

ΤΣΕΛΙΟΥ ΕΛΕΝΗ

ΝΟΣΗΛΕΥΤΡΙΑ

ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΗ ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

ΑΘΗΝΑ 2018

ΕΞΕΤΑΣΤΙΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ

Αν. Καθηγήτρια Ι. ΠΑΥΛΟΠΟΥΛΟΥ (ΕΠΙΒΛΕΠΟΥΣΑ)

Καθηγητής Κ. ΤΣΟΥΜΑΚΑΣ

Επ. Καθηγητής Ν. ΦΩΤΟΣ

ΕΘΝΙΚΟ ΚΑΙ ΚΑΠΟΔΙΣΤΡΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΑΘΗΝΩΝ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

Η παρούσα Μεταπτυχιακή Διπλωματική Εργασία και τα συμπεράσματά της σε οποιαδήποτε μορφή αποτελούν συνιδιοκτησία του Τμήματος Νοσηλευτικής του Εθνικού και Καποδιστριακού Πανεπιστημίου Αθηνών και του φοιτητή. Οι προαναφερόμενοι διατηρούν το δικαίωμα ανεξάρτητης χρήσης και αναπαραγωγής (τμηματικά ή συνολικά) για διδακτικούς και ερευνητικούς σκοπούς. Σε κάθε περίπτωση πρέπει να αναφέρεται ο τίτλος, ο συγγραφέας, ο επιβλέπων καθηγητής και το εν λόγω τμήμα του ΕΚΠΑ.

Η έγκριση της παρούσας Πτυχιακής Εργασίας από το Τμήμα Νοσηλευτικής δεν υποδηλώνει απαραίτητως και αποδοχή των απόψεων του συγγραφέα εκ μέρους του Τμήματος.

Ο/Η υποφαινόμενος/η δηλώνω υπεύθυνα ότι η παρούσα Μεταπτυχιακή Διπλωματική Εργασία είναι εξ' ολοκλήρου δικό μου έργο και συγγράφηκε ειδικά για τις απαιτήσεις του προγράμματος μεταπτυχιακών σπουδών του Τμήματος Νοσηλευτικής. Δηλώνω υπεύθυνα ότι κατά τη συγγραφή ακολούθησα την πρέπουσα ακαδημαϊκή δεοντολογία αποφυγής λογοκλοπής. Έχω επίσης αποφύγει οποιαδήποτε ενέργεια που συνιστά παράπτωμα λογοκλοπής. Γνωρίζω ότι η λογοκλοπή μπορεί να επισύρει ποινή ανάκλησης του πτυχίου μου.

Υπογραφή

Ονοματεπώνυμο Φοιτητή

Περιεχόμενα

Πρόλογος	7
Εισαγωγή	8
Σκοπός	14
Υλικό και μέθοδος.....	15
Ερευνητική μεθοδολογία	15
Κριτήρια ένταξης και αποκλεισμού των μελετών στην ανασκόπηση	15
Επιλογή μελετών.....	15
Χαρακτηριστικά των μελετών που συμπεριλήφθηκαν στην ανασκόπηση	17
Αποτελέσματα	66
Συζήτηση.....	76
Περιορισμοί της μελέτης.....	79
Συμπεράσματα	80
Περίληψη.....	81
Abstract	83
Βιβλιογραφία	85

Πρόλογος

Η συχνότητα εμφάνισης των συγγενών καρδιοπαθειών παρουσιάζει αυξητικές τάσεις διαχρονικά. Η αλματώδης πρόοδος που έχει σημειωθεί τις τελευταίες δεκαετίες στις διαγνωστικές μεθόδους και τις χειρουργικές τεχνικές έχει οδηγήσει σε αυξημένα ποσοστά επιβίωσης και υψηλό προσδόκιμο ζωής σε παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες. Ωστόσο, ερευνητικά δεδομένα δείχνουν ότι μία πληθώρα παραγόντων επηρεάζουν το επίπεδο ποιότητας ζωής των παιδιατρικών ασθενών με συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες.

Αφορμή για την διερεύνηση της ποιότητας ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες αποτέλεσε η κλινική άσκηση που πραγματοποίησα ως φοιτήτρια Νοσηλευτικής στο Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο. Στο Καρδιοχειρουργικό Τμήμα Παίδων και Συγγενών Καρδιοπαθειών και στο Παιδοκαρδιολογικό και Τμήμα Συγγενών Καρδιοπαθειών Ενηλίκων συνάντησα και γνώρισα ασθενείς κάθε ηλικίας και προέλευσης˙ νεογνά που μεταφέρθηκαν από το μαιευτήριο στην Μονάδα Εντατικής Θεραπείας για να χειρουργηθούν άμεσα μετά την γέννησή τους, παιδιά που άφησαν το σπίτι τους, την οικογένειά τους, τους φίλους τους και για μήνες ζούσαν μέσα σε έναν νοσηλευτικό θάλαμο, περιμένοντας την ώρα που θα επέστρεφαν στην καθημερινότητα τους, ενήλικες ασθενείς που «είχαν μεγαλώσει» μέσα στο Ωνάσειο, ενώ το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό είχε γίνει δεύτερη οικογένειά τους, γονείς που περίμεναν επί ώρες έξω από την Καρδιοχειρουργική Μονάδα για την στιγμή του επισκεπτηρίου.

Ολοκληρώνοντας, θα ήθελα να εκφράσω τις θερμότερες ευχαριστίες μου στην Αναπληρώτρια Καθηγήτρια του Τμήματος Νοσηλευτικής κ. Ιωάννα Παυλοπούλου για την συμβολή της στην συγγραφή της παρούσας μελέτης, με τις γνώσεις και την καθοδήγηση που μου προσέφερε.

Επίσης, θα ήθελα να ευχαριστήσω την οικογένειά μου και τον σύντροφό μου για την διαρκή υποστήριξη και την αμέριστη συμπαράστασή τους.

Εισαγωγή

Ως «συγγενείς καρδιοπάθειες» ορίζονται οι ανατομικά καθορισμένες νοσολογικές οντότητες που αφορούν ανωμαλίες της διάπλασης της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων, οφειλόμενες σε μη φυσιολογική ανάπτυξη της καρδιάς κατά την εμβρυϊκή ζωή. Οι συγγενείς καρδιοπάθειες ταξινομούνται με βάση την ύπαρξη ή όχι κυάνωσης, σε κυανωτικές και μη κυανωτικές.

Οι μη κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες διακρίνονται σε:

1. Ανωμαλίες που προκαλούν αύξηση της αιματικής ροής στους πνεύμονες

- Μεσοκοιλιακή επικοινωνία

Η μεσοκοιλιακή επικοινωνία αποτελεί την συχνότερη μορφή συγγενούς καρδιοπάθειας. Τα ελλείματα μεσοκοιλιακού διαφράγματος προκαλούν διαφυγή αίματος από την αριστερή προς την δεξιά κοιλία, από όπου οξυγονωμένο αίμα προωθείται και πάλι στους πνεύμονες μέσω της πνευμονικής αρτηρίας. Οι κυριότερες επιπλοκές αφορούν την εμφάνιση λοιμώδους ενδοκαρδίτιδας, την ανάπτυξη στένωσης στο σημείο εξόδου της δεξιάς κοιλίας και την εμφάνιση πνευμονικής υπέρτασης. Πολύ συχνά παρατηρείται αυτόματη σύγκλειση του μεσοκοιλιακού ελλείμματος στα πρώτα χρόνια της ζωής. Σε περιπτώσεις μεγάλου μεγέθους ή πολλαπλών ελλειμμάτων, μέθοδος εκλογής για την αντιμετώπιση της πάθησης είναι η πρωτογενής σύγκλειση του ελλείμματος με την χρήση εμβαλώματος.¹

- Μεσοκολπική επικοινωνία

Στην μεσοκολπική επικοινωνία εμφανίζεται έλλειμμα του μεσοκολπικού διαφράγματος, το οποίο προκαλεί διαφυγή αίματος από τον αριστερό στον δεξιό κόλπο και από εκεί στην αριστερή κοιλία, από όπου οξυγονωμένο αίμα εξωθείται και πάλι στους πνεύμονες. Συχνά, οι ασθενείς με μεσοκολπική επικοινωνία εμφανίζουν ελάχιστα ή και καθόλου συμπτώματα. Η αντιμετώπιση των ελλειμμάτων αυτών πραγματοποιείται είτε χειρουργικά με συρραφή του ελλείμματος ή χρήση εμβαλώματος, είτε με επεμβατικό καθετηριασμό και τοποθέτηση μικροσυσσκευής τύπου «ομπρέλας».¹

- Ελλείματα κολποκοιλιακού διαφράγματος

Τα ελλείμματα κολποκοιλιακού διαφράγματος αφορούν ελλείμματα της μεμβρανώδους μοίρας του μεσοκοιλιακού και του πρωτογενούς μεσοκολπικού διαφράγματος. Η βαρύτητα της νόσου εξαρτάται από το μέγεθος του ελλείμματος και συχνά συνοδεύεται από πνευμονική υπέρταση. Σε αρκετές περιπτώσεις η συγκεκριμένη καρδιακή ανωμαλία εμφανίζεται σε παιδιά με σύνδρομο Down. Η αντιμετώπιση είναι κοινή με αυτή των μεσοκοιλιακών ελλειμμάτων.¹

- Ανοικτός βοτάλειος πόρος

Ο ανοικτός βοτάλειος πόρος οφείλεται στην αποτυχία σύγκλεισης του αρτηριακού πόρου μετά την γέννηση. Ο αρτηριακός πόρος είναι εμβρυϊκή αρτηρία που συνδέει την αορτή με την πνευμονική αρτηρία του εμβρύου και φυσιολογικά συγκλείεται μέσα σε μερικές ώρες από την στιγμή της γέννησης. Αυτού του είδους η συγγενής καρδιοπάθεια εμφανίζεται ως επί το πλείστον στα πρόωρα νεογνά και σπανιότερα στα τελειόμηνα. Όταν ο ανοικτός αρτηριακός πόρος είναι μεγάλης διαμέτρου, εμφανίζεται αυξημένη πνευμονική αιματική ροή με καρδιακή ανεπάρκεια που μπορεί να οδηγήσει σε πνευμονική υπέρταση. Επίσης, υπάρχει αυξημένος κίνδυνος εμφάνισης ενδοκαρδίτιδας. Η χορήγηση ινδομεθακίνης στα πρόωρα νεογνά βοηθά στην σύγκλειση του αρτηριακού πόρου. Ανάλογα με το εύρος και το μέγεθος του πόρου, συνιστάται χειρουργική επέμβαση ή επεμβατικός καθετηριασμός και τοποθέτηση ειδικής μικροσυσκευής (σπείραμα).¹

2. Αποφρακτικές ή στενωτικές ανωμαλίες

- Στένωση της πνευμονικής βαλβίδας

Στην στένωση της πνευμονικής βαλβίδας παρατηρείται στένωση ή ατρησία της βαλβίδας της πνευμονικής αρτηρίας. Όταν η στένωση είναι ήπια, οι ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί και δεν υπάρχει ανάγκη επέμβασης. Σε περιπτώσεις σοβαρής στένωσης και υπερφόρτωσης της δεξιάς κοιλίας, η βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι κατά την νεογνική περίοδο είναι η θεραπεία εκλογής. Σε ασθενείς με ατρησία της πνευμονικής βαλβίδας απαιτείται χειρουργική αντιμετώπιση με υψηλά ποσοστά θνητότητας.¹

- Στένωση του ισθμού της αορτής

Η στένωση του ισθμού της αορτής αφορά μία διακριτή στένωση του περιφερικού τμήματος του αορτικού τόξου. Συχνά συνοδεύεται από άλλες βλάβες, όπως η

διγλώχινη αορτική βαλβίδα, το έλλειμμα μεσοκοιλιακού ή μεσοκολπικού διαφράγματος, τον ανοικτό βοτάλειο πόρο ή την στένωση της αορτικής βαλβίδας. Η ισθμική στένωση παρεμποδίζει την ομαλή αιματική ροή στην συστηματική κυκλοφορία. Η αντιμετώπιση της πάθησης είναι χειρουργική. Σε νεογνά και βρέφη πραγματοποιείται διόρθωση με χρήση κρημνού από την υποκλείδια αρτηρία, ενώ στα παιδιά γίνεται εκτομή του στενωμένου τμήματος με τελικό-τελική αναστόμωση. Σε υψηλό ποσοστό παρατηρείται επαναστένωση.¹

- Στένωση της αορτικής βαλβίδας

Η στένωση της αορτικής βαλβίδας οφείλεται σε δυσπλασία των γλωγχίνων ή της βάσης της βαλβίδας. Ασθενείς με ήπια ή μέτρια στένωση παραμένουν ασυμπτωματικοί. Παιδιά με σοβαρή στένωση της αορτικής βαλβίδας εμφανίζουν πρώιμη καρδιακή ανεπάρκεια και διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο καρδιακής ανακοπής. Η βαλβιδική στένωση αντιμετωπίζεται με καρδιακό καθετηριασμό και βαλβιδοπλαστική με αεροθάλαμο κατά την νεογνική περίοδο και χειρουργική αντικατάσταση της βαλβίδας μεταγενέστερα.¹

Στις συχνότερες κυανωτικές συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες περιλαμβάνονται οι εξής:

- Τετραλογία Fallot

Η τετραλογία Fallot είναι η συχνότερη μορφή κυανωτικής συγγενούς καρδιοπάθειας και ορίζεται από την ταυτόχρονη ύπαρξη τεσσάρων ανωμαλιών, το έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, την στένωση της πνευμονικής αρτηρίας, την υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας και την εφίπτευση της αορτής πάνω στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Η στένωση της πνευμονικής αρτηρίας οδηγεί σε διαφυγή αίματος από την δεξιά στην αριστερή κοιλία μέσω του ελλείμματος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Από εκεί, μη οξυγονωμένο αίμα προωθείται στους ιστούς μέσω της αορτής, με αποτέλεσμα την εμφάνιση κυάνωσης. Η χορήγηση προσταγλανδινών E στα νεογνά βελτιώνει προσωρινά την κυάνωση. Η ολική χειρουργική διόρθωση περιλαμβάνει την σύγκλειση του μεσοκοιλιακού διαφράγματος και τη διεύρυνση του χώρου εκροής της δεξιάς κοιλίας. Σε περιπτώσεις που η ολική διόρθωση δεν είναι εφικτή, πραγματοποιούνται παρηγορητικές επεμβάσεις με αναστόμωση της περιφερικής και της πνευμονικής κυκλοφορίας.¹

- Μετάθεση μεγάλων αγγείων

Η μετάθεση μεγάλων αγγείων οφείλεται σε μη φυσιολογική έκφυση των μεγάλων αγγείων της καρδιάς. Συγκεκριμένα, η αορτή συνδέεται με την δεξιά κοιλία, με αποτέλεσμα να επιστρέφει στην συστηματική κυκλοφορία μη οξυγονωμένο αίμα, και η πνευμονική αρτηρία συνδέεται με την αριστερή κοιλία, οπότε αίμα πλούσιο σε οξυγόνο μεταφέρεται και πάλι στους πνεύμονες. Αυτή η ανωμαλία είναι ασύμβατη με την ζωή, εκτός εάν συνυπάρχει έλλειμμα μεσοκοιλιακού ή μεσοκοιλιακού διαφράγματος ή ανοικτός βοτάλειος πόρος. Η αρχική παρηγορητική μέθοδος αντιμετώπισης περιλαμβάνει την χορήγηση προσταγλανδινών E για διατήρηση της βατότητας του αρτηριακού πόρου. Έπειτα, ακολουθεί χειρουργική αντιμετώπιση είτε με την μέθοδο της κολπικής διόρθωσης κατά Mustard ή Senning, είτε με την μέθοδο της αντιμετάθεσης των μεγάλων αγγείων, η οποία αποκαθιστά την φυσιολογική ανατομία και φυσιολογία και σήμερα αποτελεί την μέθοδο εκλογής.¹

- Ατρησία της τριγλώχινος βαλβίδας

Η ατρησία της τριγλώχινος βαλβίδας χαρακτηρίζεται από απουσία σύνδεσης του δεξιού κόλπου με την υποπλαστική δεξιά κοιλία και ύπαρξη μεσοκοιλιακής επικοινωνίας. Συχνά συνυπάρχει με στένωση ή ατρησία της πνευμονικής αρτηρίας, μεσοκοιλιακή επικοινωνία και μετάθεση των μεγάλων αρτηριών. Η κυκλοφορία κατευθύνεται από τον δεξιό στον αριστερό κόλπο, στην αριστερή κοιλία και στην συνέχεια η πνευμονική κυκλοφορία τροφοδοτείται είτε από την αριστερή κοιλία μέσω του ελλείμματος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, είτε μέσω του ανοικτού αρτηριακού πόρου. Η χειρουργική αποκατάσταση γίνεται σε τρία στάδια. Αρχικά πραγματοποιείται ανακουφιστική επέμβαση αορτοπνευμονικής αναστόμωσης, ώστε να αυξηθεί η ροή στην πνευμονική κυκλοφορία και ο κορεσμός του αρτηριακού αίματος σε οξυγόνο. Στη δεύτερη φάση, η άνω κοίλη φλέβα συνδέεται με την πνευμονική κυκλοφορία (επέμβαση Glenn) και στο τρίτο στάδιο γίνεται σύγκλιση του μεσοκοιλιακού ελλείμματος και αναστόμωση της κάτω με την άνω κοίλη φλέβα (επέμβαση Fontan).¹

- Σύνδρομο υποπλαστικής αριστερής καρδιάς

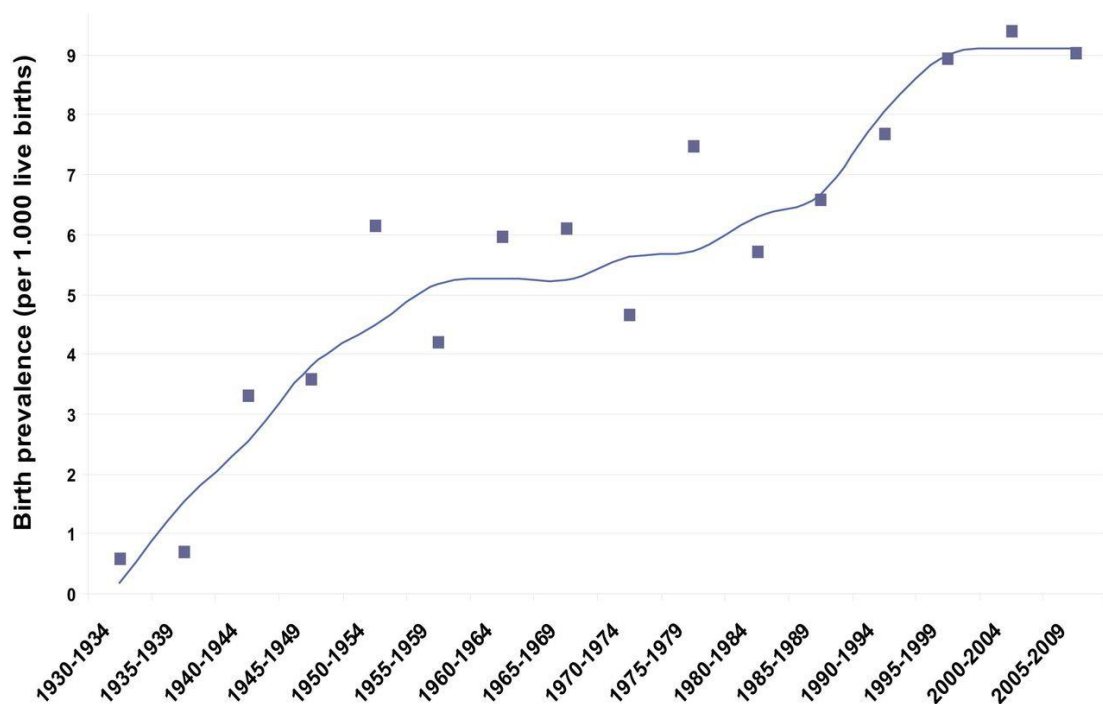
Το σύνδρομο υποπλαστικής αριστερής καρδιάς χαρακτηρίζεται από υποπλασία όλης της αριστερής καρδιάς. Η διγλώχινος βαλβίδα είναι μικρότερη ή άτρητη και

η αριστερή κοιλία είναι επίσης σημαντικά μικρότερη. Συχνά, συνυπάρχει ατρησία της αορτικής βαλβίδας, ενώ η ανιούσα αορτή είναι υποπλαστική και συνήθως παρατηρείται ισθμική στένωση. Η συστηματική κυκλοφορία εξαρτάται αποκλειστικά από την βατότητα του αρτηριακού πόρου, οπότε η άμεση χορήγηση προσταγλανδινών E για την παρεμπόδιση της σύγκλεισης του βοτάλειου πόρου είναι επιβεβλημένη. Η αντιμετώπισης της συγκεκριμένης καρδιακής ανωμαλίας είναι χειρουργική, είτε με μεταμόσχευση καρδιάς, είτε με παρηγορητική επέμβαση Norwood.¹

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες αποτελούν περίπου το 1/3 των μειζόνων συγγενών ανωμαλιών² και είναι η κύρια αιτία θανάτου από συγγενή αίτια.³ Εμφανίζονται σε 9,1 ανά 1000 γεννήσεις ζώντων νεογνών, ενώ υπολογίζεται ότι οι ετήσιες γεννήσεις παιδιών με καρδιαγγειακές δυσπλασίες παγκοσμίως ανέρχονται σε 1,35 εκατομμύρια.² Η Αμερικανική Καρδιολογική Εταιρεία εκτιμά ότι στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής, το έτος 2016, τα παιδιά και οι ενήλικες με συγγενείς καρδιοπάθειες ήταν μεταξύ 650.000 και 1,3 εκατομμυρίου.⁴

Με την πάροδο του χρόνου, η συχνότητα εμφάνισης συγγενών καρδιακών ανωμαλιών έχει αυξηθεί θεαματικά (σχήμα 1).² Αυτή η αύξηση, σε συνδυασμό με το γεγονός ότι τις τελευταίες δεκαετίες έχει σημειωθεί σημαντική πρόοδος στις διαγνωστικές μεθόδους και τις χειρουργικές τεχνικές, έχει οδηγήσει σε έναν διαρκώς αυξανόμενο πληθυσμό παιδιατρικών ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες, ο οποίος όμως πλέον χαρακτηρίζεται από αυξημένα ποσοστά επιβίωσης και υψηλό προσδόκιμο ζωής.⁵ Μάλιστα εκτιμάται ότι το 85% των διαγνωσμένων παιδιατρικών ασθενών επιβιώνει και μετά την ενηλικίωση.⁶ Ωστόσο, φαίνεται ότι η ύπαρξη της νόσου επιδρά άμεσα στην σωματική, κινητική, συναισθηματική και νευρολογική ανάπτυξη των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες.⁷ Στο πλαίσιο αυτό, η ανάγκη για διερεύνηση της ποιότητας ζωής των συγκεκριμένων ασθενών είναι ολοένα και πιο επιτακτική.⁷

Σχήμα 1. Συχνότητα εμφάνισης συγγενών καρδιοπαθειών με την πάροδο του χρόνου



Πηγή: Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis²

Ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας ορίζει ως ποιότητα ζωής «την υποκειμενική αίσθηση του ατόμου για τη θέση του στη ζωή σε συνάφεια με την κουλτούρα και το σύστημα αξιών στο οποίο ζει και σε σχέση με τους στόχους, τις προσδοκίες, τα πρότυπα και τα ενδιαφέροντά του. Αποτελεί μια κατάσταση με ευρεία διακύμανση, που επηρεάζεται με πολύπλοκο τρόπο από την σωματική υγεία, την ψυχολογική κατάσταση, τις προσωπικές πεποιθήσεις, τις κοινωνικές σχέσεις και τις σχέσεις με προέχουσες μορφές του περιβάλλοντος». ⁸ Με άλλα λόγια, η ποιότητα ζωής αναφέρεται στην επίδραση μίας ασθένειας, όπως είναι οι συγγενείς καρδιοπάθειες, και της θεραπείας της στην ικανότητα τους ασθενούς να λειτουργεί και να αντλεί προσωπική ικανοποίηση από την σωματική, ψυχολογική και κοινωνική του λειτουργικότητα. ⁹

Προκειμένου να αξιολογηθεί η πολυδιάστατη έννοια της ποιότητας ζωής χρησιμοποιούνται εργαλεία, τα οποία μπορεί να είναι γενικά, είτε ειδικά. ¹⁰ Τα γενικά ερωτηματολόγια εστιάζουν στο γενικό επίπεδο υγείας των ατόμων και προορίζονται για χρήση ανεξάρτητα από την υποκείμενη νόσο του ασθενούς, ενώ μπορούν ακόμη

να χρησιμοποιηθούν και σε υγιή πληθυσμό.¹⁰ Από την άλλη, τα ειδικά ερωτηματολόγια είναι σχεδιασμένα να μετρούν το επίπεδο υγείας ορισμένων πληθυσμιακών ομάδων ή ατόμων σε συγκεκριμένες κατηγορίες νοσημάτων.¹⁰ Έτσι, εστιάζουν σε ζητήματα που απασχολούν περισσότερο τους πάσχοντες από συγκεκριμένη ασθένεια και διαθέτουν την ευαισθησία να αναγνωρίζουν μεταβολές που οφείλονται στην νόσο και την θεραπεία της.¹⁰

Ιδιαίτερη σημασία έχει να αξιολογούνται τόσο οι αναφορές των παιδιών και των εφήβων, όσο και αυτές των γονέων τους, καθώς μπορούν να παρέχουν χρήσιμες και από διαφορετική σκοπιά πληροφορίες σχετικά με την ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών.¹⁰⁻¹² Επιπλέον, τα εργαλεία που χρησιμοποιούνται για την εκτίμηση της ποιότητας ζωής θα πρέπει να είναι κατάλληλα για το αναπτυξιακό στάδιο του παιδιού.¹³ Οι παράμετροι που αξιολογούνται στην ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών είναι η σωματική, η συναισθηματική, η κοινωνική κατάσταση και η σχολική απόδοση.¹³ Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής και η αξιοποίηση των αποτελεσμάτων κατά την παροχή της φροντίδας υγείας διευκολύνει την επικοινωνία μεταξύ του ασθενούς, των γονέων του και του ιατρού, αυξάνει την ικανοποίηση των ασθενών, βοηθάει στην αναγνώριση μη εμφανών σωματικών και ψυχοκοινωνικών προβλημάτων και βελτιώνει τη λήψη των κλινικών αποφάσεων.¹³

Σκοπός

Σκοπός της παρούσας βιβλιογραφικής ανασκόπησης είναι η εκτίμηση της ποιότητας ζωής των παιδιατρικών ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες. Συγκεκριμένα, στόχος της μελέτης είναι να αξιολογηθεί η ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες σε σχέση με την βαρύτητα της νόσου, να διερευνηθεί η επίδραση των επεμβατικών θεραπειών και των χειρουργικών επεμβάσεων, να εκτιμηθεί ο βαθμός συμφωνίας των αναφορών των παιδιατρικών ασθενών και των γονέων τους αναφορικά με την ποιότητα ζωής τους και να αναγνωρισθούν και άλλοι παράγοντες που επιδρούν στην ποιότητα ζωής.

Υλικό και μέθοδος

Ερευνητική μεθοδολογία

Πραγματοποιήθηκε συστηματική βιβλιογραφική ανασκόπηση των μελετών που δημοσιεύτηκαν μέχρι και τον Φεβρουάριο του 2018 στις βάσεις δεδομένων PubMed και Scopus με τις ακόλουθες λέξεις-κλειδιά: (child* OR adolescent*) AND (congenital heart disease OR congenital heart defect*) AND (quality of life OR health-related quality of life).

Κριτήρια ένταξης και αποκλεισμού των μελετών στην ανασκόπηση

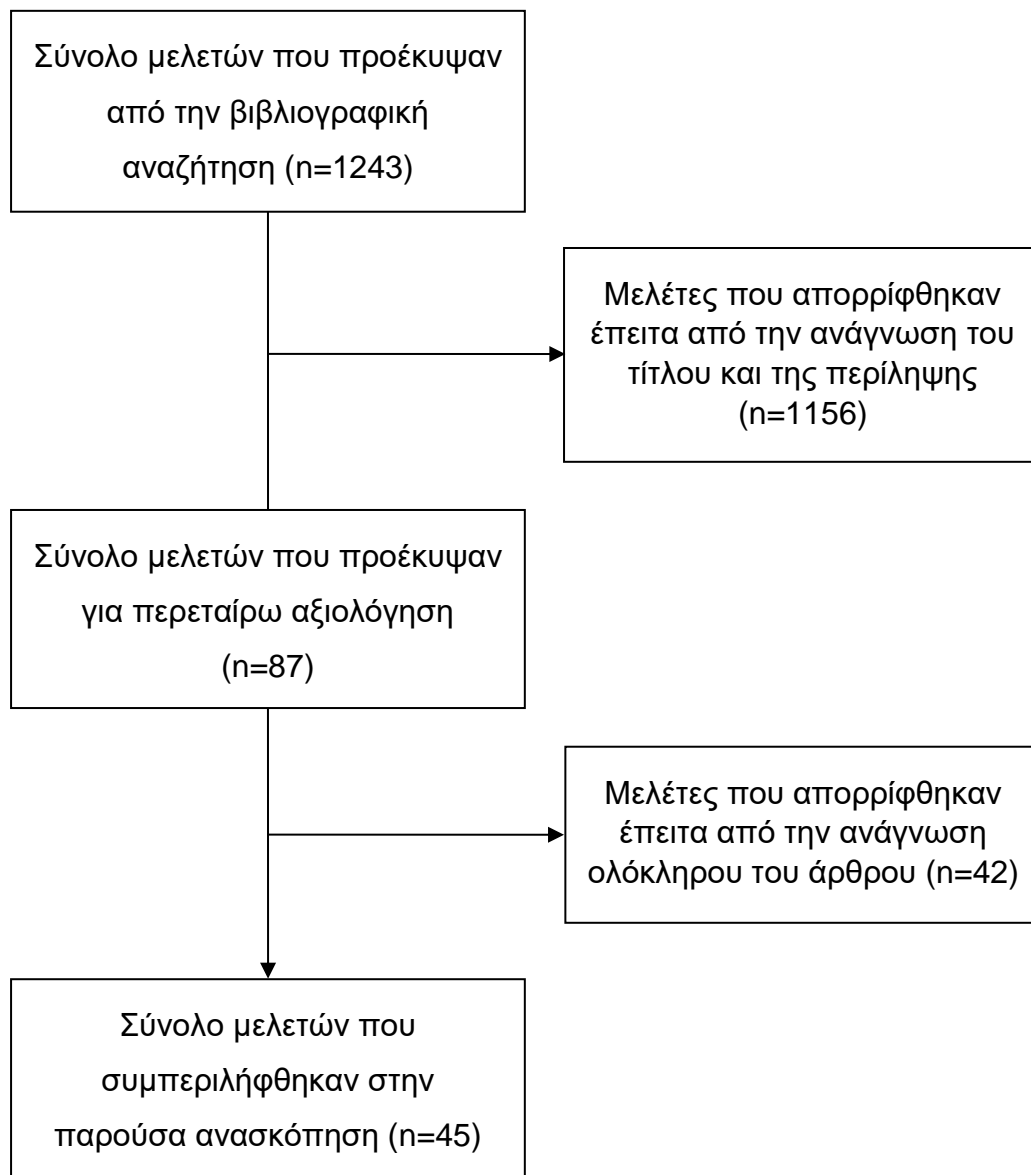
Στην ανασκόπηση συμπεριλήφθηκαν μελέτες που πληρούσαν τα ακόλουθα κριτήρια ένταξης: άρθρα που ήταν γραμμένα στην αγγλική γλώσσα, πρωτότυπες μελέτες που δημοσιεύτηκαν μετά από το 2000, έρευνες στις οποίες ο μελετώμενος πληθυσμός ήταν παιδιά και έφηβοι ηλικίας από 0 έως 18 ετών, μελέτες που αφορούσαν παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες ή συνδυασμό παιδιών με συγγενείς και επίκτητες καρδιοπάθειες ή υγιή πληθυσμό, μελέτες που είχαν ως αντικείμενο την εκτίμηση της ποιότητας ζωής και βασίζονταν σε αναφορές των παιδιατρικών ασθενών ή/και των γονέων τους.

Ως κριτήρια αποκλεισμού ορίστηκαν τα ακόλουθα: ποιοτικές έρευνες, έρευνες στις οποίες ο μελετώμενος πληθυσμός αποτελούνταν από παιδιά και ενήλικες και μελέτες που πραγματοποιήθηκαν σε ασθενείς με επίκτητες καρδιοπάθειες.

Επιλογή μελετών

Από την ηλεκτρονική αναζήτηση εντοπίστηκαν 1243 μελέτες, 45 από τις οποίες συμπεριλήφθηκαν στην ανασκόπηση, έπειτα από εφαρμογή των κριτηρίων ένταξης και αποκλεισμού που είχαν τεθεί αρχικά. Πιο αναλυτικά τα βήματα της παρούσας ανασκόπησης αποτυπώνονται στο παρακάτω διάγραμμα ροής (σχήμα 2).

Σχήμα 2. Διάγραμμα ροής της συστηματικής ανασκόπησης.



Χαρακτηριστικά των μελετών που συμπεριλήφθηκαν στην ανασκόπηση

Παρακάτω παρουσιάζονται τα χαρακτηριστικά και τα κύρια ευρήματα όλων των μελετών που συμπεριλήφθηκαν στην παρούσα συστηματική βιβλιογραφική ανασκόπηση.

Ruggiero et al, 2018

Είδος μελέτης

Οικολογική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση των αντιλήψεων των γονέων για την ποιότητα ζωής των παιδιών τους που πάσχουν από συγγενείς καρδιοπάθειες και η σύγκριση των αποτελεσμάτων μεταξύ των ασθενών με διαφορετικής βαρύτητας νόσο.

Χώρα διεξαγωγής

Βοστώνη

Μελετώμενος πληθυσμός

71 γονείς παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες ηλικίας 5 – 12 ετών

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν τα ερωτηματολόγια Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scale και Cardiac-specific HRQOL Scale.

Κύρια ευρήματα

Οι γονείς ανέφεραν στατιστικά σημαντικά χαμηλότερη ποιότητα ζωής των μεγαλύτερων παιδιών συγκριτικά με τα μικρότερα και των ασθενών εκείνων με σοβαρότερη νόσο.

Raj et al, 2018

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των βρεφών και των νηπίων με συγγενείς καρδιοπάθειες σε σχέση με τον υγιή πληθυσμό.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Ιανουάριος 2013 – Ιούνιος 2016

Χώρα διεξαγωγής

Ινδία

Μελετώμενος πληθυσμός

499 παιδιατρικοί ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες και 628 υγιή βρέφη και νήπια (ομάδα ελέγχου), ηλικίας 1 – 24 μηνών, και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales.

Κύρια ευρήματα

Βρέθηκε ότι τα βρέφη και τα νήπια με μη διορθωμένες συγγενείς καρδιοπάθειες εμφάνιζαν στατιστικά σημαντικά χαμηλότερη ποιότητα ζωής σε σχέση με την ομάδα ελέγχου. Το είδος της συγγενούς καρδιοπάθειας δεν φάνηκε να σχετίζεται με την ποιότητα ζωής των ασθενών.

Ernst et al, 2018

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η αναγνώριση των βιοψυχοκοινωνικών παραγόντων που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες.

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής, Ηνωμένο Βασίλειο

Μελετώμενος πληθυσμός

516 ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες μέσης ηλικίας $12,5 \pm 3$ ετών και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Pediatric Quality of Life Inventory.

Κύρια ευρήματα

Σύμφωνα με τους παιδιατρικούς ασθενείς, οι παράγοντες που αφορούν στην ασθένεια (ανάγκες νοσηλείας, θεραπευτικές παρεμβάσεις, αριθμός χειρουργικών επεμβάσεων και ιατρικών επισκέψεων, βαρύτητα της νόσου), οι συχνές απουσίες από το σχολείο, η χαμηλή αυτοεκτίμηση, το άγχος και το μετατραυματικό στρες των ίδιων και των γονέων τους φάνηκε να σχετίζονται με χαμηλότερη ποιότητα ζωής.

Αντίστοιχα, για τους γονείς, η ποιότητα ζωής φάνηκε να επηρεάζεται από την φύση και τις απαιτήσεις της νόσου, τις απουσίες των παιδιών από το σχολείο, την χαμηλή αυτοεκτίμηση και την μη εκδήλωση των συναισθημάτων και των προβλημάτων τους, το έντονο άγχος και το μετατραυματικό στρες που βιώνουν οι ίδιοι οι γονείς.

Im et al, 2018

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η αξιολόγηση της κατάστασης υγείας και η εξέταση των οικογενειακών παραγόντων που σχετίζονται με την ποιότητα ζωής των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Ιούλιος – Αύγουστος 2013

Χώρα διεξαγωγής

Κορέα

Μελετώμενος πληθυσμός

98 έφηβοι ηλικίας 13 – 19 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν τα ερωτηματολόγια Fragebogen zum erinnerten elterlichen Erziehungsverhalten και Pediatric Cardiac Quality of Life Inventory.

Κύρια ευρήματα

Η μικρότερης βαρύτητας καρδιακή νόσος, η παρουσία αδελφών στην οικογένεια και η συναισθηματική ζεστασιά από την μητέρα προς τον/ην έφηβο/η είναι παράγοντες που φάνηκε να επιδρούν θετικά στην ποιότητα ζωής των ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες.

Bhatt et al, 2017

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η σύγκριση της ποιότητας ζωής των ασθενών με ήπια ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας μετά από διόρθωση τετραλογίας Fallot ή έπειτα από βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι για την αντιμετώπιση της στένωσης της πνευμονικής βαλβίδας.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Ιούνιος 2009 – Φεβρουάριος 2010

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής

Μελετώμενος πληθυσμός

31 ασθενείς ηλικίας 8 – 18 ετών με ήπια ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας μετά από διόρθωση τετραλογίας Fallot (n=12) ή έπειτα από βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι για την αντιμετώπιση της στένωσης της πνευμονικής βαλβίδας (n=19), και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν τα ερωτηματολόγια Health Questionnaire Child Self-Report, Child Health Questionnaire Parent Report και Pediatric Cardiac QOL Inventory.

Κύρια ευρήματα

Σύμφωνα με τους γονείς, τα παιδιά και οι έφηβοι με ήπια υπολειμματική νόσο που αντιμετωπίστηκαν χειρουργικά για τετραλογία Fallot είχαν στατιστικά σημαντικά χαμηλότερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με τους ασθενείς που εμφάνιζαν ήπια ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας έπειτα από βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι για την αντιμετώπιση της πνευμονικής στένωσης.

Οι γονείς βαθμολόγησαν χαμηλότερα τις διαστάσεις της σωματικής λειτουργικότητας, της γενικής αντίληψης της υγείας και της οικογενειακής συνοχής.

Βάσει των αναφορών των ίδιων των παιδιών και των εφήβων, δεν παρατηρήθηκαν διαφορές στην ποιότητα ζωής των ασθενών των δύο διαγνωστικών ομάδων.

Reich et al, 2017

Είδος μελέτης

Μελέτη κοόρτης

Σκοπός της μελέτης

Η διερεύνηση της νευροαναπτυξιακής έκβασης και η εκτίμηση της ποιότητας ζωής των παιδιατρικών ασθενών με μονήρη κοιλία, καθώς και η περιγραφή των προγνωστικών παραγόντων κινδύνου που επιδρούν στην έκβαση των ασθενών πριν υποβληθούν στην διορθωτική επέμβαση Fontan στην ηλικία των 2 – 3 ετών.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Απρίλιος 2010 – Ιούλιος 2015

Χώρα διεξαγωγής

Γερμανία, Ελβετία

Μελετώμενος πληθυσμός

48 ασθενείς με μονήρη κοιλία, ηλικίας 19,3 – 34,8 μηνών, και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν η κλίμακα Bayley Scales of Infant and Toddler Development, Third Version και το ερωτηματολόγιο Preschool Children Quality of Life.

Κύρια ευρήματα

Η νόσηση και η κίνηση των ασθενών ακολουθούσαν με ικανοποιητική προσέγγιση την κανονική κατανομή. Αντίθετα το διάμεσο σκορ στην κλίμακα της γλώσσας ήταν στατιστικά σημαντικά χαμηλότερο. Παράγοντες κινδύνου για φτωχότερη νευροαναπτυξιακή έκβαση φάνηκε ότι είναι ο παρατεταμένος μηχανικός αερισμός, η μεγάλη διάρκεια νοσηλείας και οι επαναλαμβανόμενες ιατρικές παρεμβάσεις. Οι γονείς ανέφεραν ότι η ποιότητα ζωής των παιδιών τους ήταν καλή.

Heusch et al, 2017

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της επίδρασης του αριθμού των χειρουργικών επεμβάσεων για συγγενείς καρδιοπάθειες στην ποιότητα ζωής των ασθενών.

Χώρα διεξαγωγής

Γερμανία

Μελετώμενος πληθυσμός

169 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 8 – 18 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες που έχουν υποβληθεί σε τουλάχιστον μία διορθωτική χειρουργική επέμβαση

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε το ερωτηματολόγιο Pediatric Quality of Life Inventory.

Κύρια ευρήματα

Στους ασθενείς που υποβλήθηκαν σε χειρουργική διόρθωση ελλείμματος μεσοκοιλιακού διαφράγματος παρατηρήθηκε μειωμένη ποιότητα ζωής ως προς

την σχέση με τους φίλους και την οικογένεια και ως προς την εικόνα σώματος. Στατιστικά σημαντική ήταν η διαφορά συγκριτικά με τους ασθενείς που υποβλήθηκαν σε διόρθωση της τετραλογίας Fallot και για τις τρεις αυτές διαστάσεις.

Οι ασθενείς που υποβλήθηκαν σε χειρουργικές επεμβάσεις για διόρθωση της μετάθεσης μεγάλων αγγείων ή της τετραλογίας Fallot ανέφεραν σχετικά υψηλή ποιότητα ζωής σε σχέση με τους υπόλοιπους ασθενείς.

Όσον αφορά στη διόρθωση της μετάθεσης μεγάλων αγγείων, οι ασθενείς στους οποίους εφαρμόστηκε η μέθοδος της κολπικής διόρθωσης τύπου Mustard ανέφεραν χαμηλότερη ποιότητα ζωής ως προς όλες τις διαστάσεις, εκτός από την σχέση με τους φίλους τους, συγκριτικά με εκείνους στους οποίους εφαρμόστηκε η μέθοδος της αντιμετάθεσης. Στατιστικά σημαντική διαφορά παρατηρήθηκε ως προς την φυσική κατάσταση.

Στους ασθενείς που υποβλήθηκαν σε χειρουργική επέμβαση Fontan παρατηρήθηκε η χειρότερη φυσική κατάσταση και η τάση να αναφέρουν χαμηλότερη ποιότητα ζωής ως προς όλες τις διαστάσεις συγκριτικά με τους ασθενείς που υποβλήθηκαν σε άλλου τύπου χειρουργικές επεμβάσεις.

Οι ασθενείς που είχαν υποβληθεί σε επαναλαμβανόμενες χειρουργικές επεμβάσεις ανέφεραν χαμηλότερη ποιότητα ζωής ως προς όλες τις διαστάσεις που εξετάστηκαν, εκτός από την φυσική κατάσταση και την εικόνα σώματος. Στατιστικά σημαντική διαφορά παρατηρήθηκε ως προς την σχέση με τους φίλους, την οικογένεια και την συναισθηματική λειτουργικότητα και ευεξία.

Niemitz et al, 2017

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Ο προσδιορισμός των ιατρικών, κοινωνικών και δημογραφικών παραγόντων που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής παιδιών και εφήβων με συγγενείς και επίκτητες καρδιοπάθειες.

Ημερομηνία διεξαγωγής

2010 – 2012

Χώρα διεξαγωγής

Γερμανία

Μελετώμενος πληθυσμός

375 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 8 – 18 ετών με συγγενείς ή επίκτητες καρδιοπάθειες και 386 γονείς των ασθενών αυτών

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε το ερωτηματολόγιο Pediatric Cardiac Quality of Life Inventory.

Κύρια ευρήματα

Βρέθηκε πως η μεγαλύτερης βαρύτητας καρδιακή νόσος, η μειωμένη σχολική παρακολούθηση, η λήψη φαρμακευτικής αγωγής, η επαγγελματική απασχόληση των γονέων, η κακή ή αβέβαιη πρόγνωση της νόσου, η εφαρμογή εξωσωματικής κυκλοφορίας στο παρελθόν, οι ημέρες νοσηλείας και η ανάγκη θεραπείας σε μονάδες παροχής υπηρεσιών υγείας ήταν παράγοντες που συνέβαλαν στην μειωμένη ποιότητα ζωής των ασθενών με καρδιοπάθειες, σύμφωνα με τους ίδιους, αλλά και τους γονείς τους. Παρατηρήθηκε υψηλός βαθμός συμφωνίας μεταξύ των γονέων και των παιδιών τους αναφορικά με τη ποιότητα ζωής.

Friedland-Little et al, 2017

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η αξιολόγηση της λειτουργικότητας και της ποιότητας ζωής των ασθενών στους οποίους εφαρμόστηκε εξωσωματική κυκλοφορία μετά από επέμβαση Norwood συγκριτικά με τους ασθενείς που υποβλήθηκαν στην ίδια επέμβαση, αλλά δεν χρειάστηκαν μηχανική υποστήριξη της κυκλοφορίας.

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής

Μελετώμενος πληθυσμός

12 ασθενείς, ηλικίας 4 – 14 ετών, στους οποίους εφαρμόστηκε εξωσωματική κυκλοφορία και 19 ασθενείς οι οποίοι δεν χρειάστηκαν μηχανική υποστήριξη της κυκλοφορίας μετά από επέμβαση Norwood, και οι γονείς τους.

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν οι κλίμακες Vineland Adaptive Behavior Scale-II, Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales και Pediatric Quality of Life Inventory 3.0 Cardiac Module Scales.

Κύρια ευρήματα

Η ανάγκη για εξωσωματική υποστήριξη της κυκλοφορίας μετά από επέμβαση Norwood δεν φάνηκε να επηρεάζει σημαντικά την λειτουργικότητα και την ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών μακροπρόθεσμα.

Svensson et al, 2016

Είδος μελέτης

Αναδρομική μελέτη κοόρτης

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής παιδιών και εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες σε σχέση με την υποβολή ή μη σε χειρουργική επέμβαση.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Φεβρουάριος 2009 – Σεπτέμβριος 2014

Χώρα διεξαγωγής

Σουηδία

Μελετώμενος πληθυσμός

337 παιδιά και έφηβοι με συγγενείς καρδιοπάθειες, ηλικίας 9 – 17 ετών

Οι συμμετέχοντες στη μελέτη χωρίστηκαν σε 5 ομάδες:

- Ασθενείς με μεσοκοιλιακή επικοινωνία που δεν έχουν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση (n=140)
- Ασθενείς με μεσοκοιλιακή επικοινωνία που έχουν υποβληθεί σε 1 χειρουργική επέμβαση (n=117)
- Ασθενείς με μεσοκοιλιακή επικοινωνία που έχουν υποβληθεί σε 2 χειρουργικές επεμβάσεις (n=31)
- Ασθενείς με μεσοκοιλιακή επικοινωνία που έχουν υποβληθεί σε 3 ή περισσότερες χειρουργικές επεμβάσεις (n=31)
- Ασθενείς με μονήρη κοιλία (n=18)

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε το ερωτηματολόγιο DISABKIDS chronic generic measure-short version.

Κύρια ευρήματα

Δεν παρατηρήθηκε στατιστικά σημαντική διαφορά ως προς την ποιότητα ζωής ανάμεσα στα δύο φύλα.

Στατιστικά σημαντικά χαμηλότερο ήταν το σκορ στην ομάδα των ασθενών με μεσοκοιλιακή επικοινωνία που έχουν υποβληθεί σε τρεις ή περισσότερες χειρουργικές επεμβάσεις σε σχέση με τους ασθενείς με μονήρη κοιλία.

Οι ασθενείς με μονήρη κοιλία εμφάνισαν συνολικά χαμηλότερο σκορ από τους ασθενείς με μεσοκοιλιακή επικοινωνία που έχουν υποβληθεί σε μία ή καμία χειρουργική επέμβαση.

Το συνολικό σκορ της ποιότητας ζωής των ασθενών με μονήρη κοιλία και αυτών με μεσοκοιλιακή επικοινωνία που δεν έχουν υποβληθεί σε καμία ή έχουν υποβληθεί σε μία ή δύο χειρουργικές επεμβάσεις φάνηκε πως ήταν στατιστικά σημαντικά υψηλότερο σε σχέση με παιδιατρικούς ασθενείς που πάσχουν από άλλες χρόνιες ασθένειες.

Αντίθετα, η ποιότητα ζωής των ασθενών με μεσοκοιλιακή επικοινωνία που έχουν υποβληθεί σε τρεις ή περισσότερες χειρουργικές επεμβάσεις ήταν παρόμοια με αυτή των ασθενών που πάσχουν από άλλες χρόνιες ασθένειες, αλλά μικρότερη συγκριτικά με αυτή των ασθενών που υποβλήθηκαν σε μία ή σε δύο χειρουργικές επεμβάσεις.

Ασθενείς με μεσοκοιλιακή επικοινωνία που έχουν υποβληθεί σε δύο ή περισσότερες χειρουργικές επεμβάσεις και ασθενείς με μονήρη κοιλία κατατάχθηκαν στην κατηγορία NYHA II συχνότερα από εκείνους που είχαν υποβληθεί σε μία ή καμία χειρουργική επέμβαση.

Noori et al, 2017

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής παιδιών και εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες και η σύγκριση της ποιότητας ζωής που ανέφεραν οι ίδιοι οι ασθενείς σε σχέση με την αυτήν που ανέφεραν οι γονείς τους.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Φεβρουάριος 2016 – Σεπτέμβριος 2016

Χώρα διεξαγωγής

Ιράν

Μελετώμενος πληθυσμός

165 παιδιατρικοί ασθενείς ηλικίας 2 – 18 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Pediatric Quality of Life Inventory 3.0 Cardiac Module Scales.

Κύρια ευρήματα

Στο σύνολο, οι γονείς ανέφεραν στατιστικά σημαντικά υψηλότερη ποιότητα ζωής σε σχέση με αυτή που ανέφεραν οι ασθενείς, ενώ φάνηκε να έχουν σημαντικά υψηλότερα επίπεδα άγχους σε σύγκριση με τα παιδιά τους.

Σύμφωνα με τους γονείς, η ποιότητα ζωής των παιδιών ηλικίας 2-4 ετών με απλές συγγενείς καρδιοπάθειες είναι στατιστικά σημαντικά υψηλότερη από αυτή των συνομήλικων ασθενών με σύνθετες καρδιοπάθειες.

Οι ασθενείς βαθμολόγησαν στατιστικά σημαντικά χαμηλότερα την διάσταση που αφορά στο πρόβλημα υγείας συγκριτικά με τους γονείς τους.

Ο'Connor et al, 2016

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της σχέσης μεταξύ πολυπλοκότητας της χειρουργικής επέμβασης και της ποιότητας ζωής των ασθενών με συγγενείς ή επίκτητες καρδιοπάθειες και η διερεύνηση άλλων παραγόντων, δημογραφικών και κλινικών, που επιδρούν στην ποιότητα ζωής των επιζώντων έπειτα από χειρουργικές επεμβάσεις.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Νοέμβριος 2004 – Αύγουστος 2009

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής και Ηνωμένο Βασίλειο

Μελετώμενος πληθυσμός

1416 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 8 – 18 ετών με συγγενείς ή επίκτητες καρδιοπάθειες που έχουν υποβληθεί σε μία τουλάχιστον χειρουργική επέμβαση, και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Pediatric Cardiac Quality of Life Inventory.

Κύρια ευρήματα

Φάνηκε ότι οι πολυπλοκότερες χειρουργικές επεμβάσεις σχετίζονται με χαμηλότερη ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών με συγγενείς ή επίκτητες καρδιοπάθειες, χωρίς όμως να δίνουν εξήγηση σε καμία πρόσθετη διακύμανση της ποιότητας ζωής. Το ABC σκορ και η κατηγορία RACHS-1 αποτελούν σημαντικά εργαλεία για την αξιολόγηση της πολυπλοκότητας των χειρουργικών επεμβάσεων, τα οποία, ωστόσο, είναι ελάχιστα χρήσιμα για την εκτίμηση της ποιότητα ζωής των ασθενών μακροπρόθεσμα.

Jacobsen et al, 2016

Είδος μελέτης

Πειραματική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η αξιολόγηση της ασφάλειας και της δυνατότητας εφαρμογής ενός προγράμματος σωματικής άσκησης σε ασθενείς μετά από χειρουργική επέμβαση Fontan και η εκτίμηση της επίδρασης της σωματικής δραστηριότητας στην ποιότητα ζωής τους.

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής

Μελετώμενος πληθυσμός

14 παιδιά ηλικίας 8 – 12 ετών μετά από επέμβαση Fontan, τα οποία συμμετείχαν σε ένα πρόγραμμα μέτριας/έντονης σωματικής δραστηριότητας διάρκειας 12 εβδομάδων, και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Για την εκτίμηση της ποιότητας ζωής συμπληρώθηκε το ερωτηματολόγιο Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales και για την αξιολόγηση της σωματικής αντοχής χρησιμοποιήθηκε το 20-meter Shuttle Test Run.

Κύρια ευρήματα

Φάνηκε ότι το πρόγραμμα σωματικής δραστηριότητας των 12 εβδομάδων είναι ασφαλές και εφικτό να εφαρμοστεί σε ασθενείς έπειτα από επέμβαση Fontan. Οι αντικειμενικές μετρήσεις έδειξαν βελτίωση της ικανότητας άσκησης των ασθενών που συμμετείχαν στο πρόγραμμα. Οι γονείς, σε αντίθεση με τους ασθενείς, ανέφεραν στατιστικά σημαντική βελτίωση της ποιότητας ζωής των παιδιών τους.

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής παιδιών και εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες συγκριτικά με τον υγιή πληθυσμό και η σύγκριση της ποιότητας ζωής μεταξύ ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες διαφορετικής βαρύτητας.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Απρίλιος 2009 –Οκτώβριος 2011

Χώρα διεξαγωγής

Γαλλία, Βέλγιο

Μελετώμενος πληθυσμός

282 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 8 – 18 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες που επισκέφθηκαν τα εξωτερικά ιατρεία των δύο νοσοκομείων, από τα οποία συλλέχθηκαν οι ασθενείς που συμμετείχαν στην έρευνα, και οι γονείς τους. Η συγκριτική ομάδα ελέγχου αποτελούνταν από 180 παιδιά και εφήβους ηλικίας 8-18 ετών που επιλέχθηκαν τυχαία από διάφορα σχολεία της Γαλλίας και τους γονείς τους.

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε το ερωτηματολόγιο KIDSCREEN-52 για τα παιδιά και τους εφήβους, ενώ οι γονείς τους απάντησαν στο ερωτηματολόγιο KIDSCREEN-27.

Κύρια ευρήματα

Η ποιότητα ζωής που ανέφεραν οι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες φάνηκε πως ήταν στατιστικά σημαντικά χαμηλότερη από εκείνη της ομάδας ελέγχου ως προς την σωματική ευεξία, τους οικονομικούς πόρους, την σχέση με τους

συνομηλικούς, την κοινωνική στήριξη και την αυτονομία. Σύμφωνα με τους ίδιους, η βαρύτητα της νόσου φάνηκε να έχει αντίκτυπο στις παραπάνω μεταβλητές.

Σύμφωνα με τους γονείς, η ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες φάνηκε πως ήταν στατιστικά σημαντικά χαμηλότερη από εκείνη της ομάδας ελέγχου ως προς την σωματική και ψυχολογική ευεξία, την σχέση με τους συνομηλικούς και την κοινωνική στήριξη και το περιβάλλον του σχολείου. Οι προαναφερθείσες μεταβλητές επηρεάζονται από την βαρύτητα της νόσου.

Συνολικά, η ποιότητα ζωής που ανέφεραν οι ασθενείς ήταν παραπλήσια με αυτή των υγιών συνομηλικών στις 7 από τις 10 κατευθύνσεις που εκτιμήθηκαν, ενώ η ποιότητα ζωής που ανέφεραν οι γονείς φάνηκε επηρεασμένη στις 4 από τις 5 κατευθύνσεις.

Guerra et al, 2014

Είδος μελέτης

Προοπτική μελέτη κοόρτης

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής των παιδιών στα οποία έχει εφαρμοστεί εξωσωματική υποστήριξη της ζωής συγκριτικά με υγιές δείγμα, παιδιά με χρόνιες ασθένειες και παιδιά που έχουν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση για συγγενείς καρδιοπάθειες αλλά δεν έλαβαν εξωσωματική υποστήριξη της ζωής.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Ιανουάριος 1999 – Δεκέμβριος 2009

Χώρα διεξαγωγής

Καναδάς

Μελετώμενος πληθυσμός

47 παιδιά ηλικίας κάτω των 5 ετών με συγγενείς ή επίκτητες καρδιοπάθειες στα οποία έχει εφαρμοστεί εξωσωματική υποστήριξη της ζωής

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales.

Κύρια ευρήματα

Η ποιότητα ζωής των ασθενών στους οποίους εφαρμόστηκε εξωσωματική υποστήριξη της ζωής φάνηκε να είναι στατιστικά σημαντικά χαμηλότερη από αυτή του υγιούς πληθυσμού, των παιδιών με χρόνιες ασθένειες, αλλά και των ασθενών που υποβλήθηκαν σε χειρουργική επέμβαση για συγγενείς καρδιοπάθειες χωρίς να λάβουν εξωσωματική υποστήριξη της ζωής.

Bertoletti et al, 2014

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες με βάση την διάγνωση και την βαρύτητα της νόσου.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Μάρτιος 2011 – Μάρτιος 2012

Χώρα διεξαγωγής

Βραζιλία

Μελετώμενος πληθυσμός

203 έφηβοι με συγγενείς καρδιοπάθειες ηλικίας 10 – 18 ετών

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η βραζιλιάνικη έκδοση του ερωτηματολογίου KIDSCREEN 27.

Κύρια ευρήματα

Η αρχική διάγνωση και η βαρύτητα της συγγενούς καρδιοπάθειας δεν φάνηκε να επηρεάζουν την αντίληψη των εφήβων σχετικά με την ποιότητα της ζωής τους. Η χειρουργική επέμβαση και η λήψη φαρμακευτικής αγωγής βρέθηκε ότι βελτιώνουν την κλινική εικόνα των ασθενών και επιδρούν θετικά στην ψυχολογική τους κατάσταση. Η παρουσία συμπτωμάτων ήταν η μεταβλητή που είχε την μεγαλύτερη επίδραση στην ποιότητα ζωής τους.

Mellion et al, 2014

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής παιδιών και εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες συγκριτικά με τον υγιή πληθυσμό και ασθενείς που πάσχουν από άλλες χρόνιες νόσους και η σύγκριση της ποιότητας ζωής μεταξύ ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες διαφορετικής βαρύτητας, αλλά και κάθε υποομάδας ασθενών με υγιή πληθυσμό και με ασθενείς που πάσχουν από άλλες χρόνιες νόσους.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Νοέμβριος 2004 – Δεκέμβριος 2008

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής

Μελετώμενος πληθυσμός

1138 παιδιά και έφηβοι με συγγενείς καρδιοπάθειες ηλικίας 8 – 18 ετών και οι γονείς τους και 771 υγιή παιδιά και έφηβοι (ομάδα ελέγχου)

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales.

Κύρια ευρήματα

Δεν φάνηκε στατιστικά σημαντική διαφορά στην ποιότητα ζωής ανάμεσα στα παιδιά και τους εφήβους με ήπιες συγγενείς καρδιοπάθειες και την υγιή ομάδα ελέγχου. Στα παιδιά και τους εφήβους με μεσοκοιλιακή επικοινωνία και μονήρη κοιλία παρατηρήθηκε στατιστικά σημαντική μείωση στην ποιότητα ζωής σε όλους του τομείς που εξετάστηκαν συγκριτικά με την υγιή ομάδα ελέγχου και τους ασθενείς με ήπιες συγγενείς καρδιοπάθειες. Δεν φάνηκε να υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά στην ποιότητα ζωής παιδιών και εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες οποιασδήποτε βαρύτητας και εκείνων που πάσχουν από άλλες χρόνιες νόσους.

Knowles et al, 2014

Είδος μελέτης

Αναδρομική μελέτη κοόρτης

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής των παιδιών με σοβαρές συγγενείς καρδιοπάθειες.

Ημερομηνία διεξαγωγής

2004 – 2007

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένο Βασίλειο

Μελετώμενος πληθυσμός

477 ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες ηλικίας 10 – 14 ετών και οι γονείς τους και 464 υγιείς συμμαθητές των ασθενών (ομάδα ελέγχου)

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales.

Κύρια ευρήματα

Στο σύνολο, η ποιότητα ζωής που ανέφεραν τα παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες ήταν στατιστικά σημαντικά χαμηλότερη σε σχέση με αυτή που ανέφεραν οι συμμαθητές τους. Οι ασθενείς βαθμολόγησαν στατιστικά σημαντικά χαμηλότερα την διάσταση που αφορά στην ψυχοκοινωνική και την σωματική τους κατάσταση.

Οι παράγοντες που φάνηκε να σχετίζονται με χαμηλότερη ποιότητα ζωής ήταν οι καρδιακές επεμβάσεις, η απουσία από το σχολείο, η λήψη φαρμακευτικής αγωγής και η ύπαρξη συννοσηρότητας. Η συμμετοχή σε αθλητικές δραστηριότητες φάνηκε να επηρεάζει θετικά την ποιότητα ζωής και να βελτιώνει την ψυχοκοινωνική λειτουργικότητα των ασθενών.

Werner et al, 2014

Είδος μελέτης

Προοπτική μελέτη κοόρτης

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής σε βρέφη ενός έτους που έχουν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση για συγγενείς καρδιοπάθειες, η παρακολούθηση των

ασθενών αυτών στην ηλικία των 4 ετών και ο προσδιορισμός των παραγόντων που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής.

Χώρα διεξαγωγής

Ελβετία

Μελετώμενος πληθυσμός

144 γονείς παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες που έχουν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η γερμανική έκδοση του ερωτηματολογίου 43-item Netherlands Organization for Applied Scientific Research Academic Medical Centre Preschool Children Quality of Life, το οποίο συμπληρώθηκε από τους γονείς όταν τα παιδιά τους βρίσκονταν στην ηλικία του 1 έτους και των 4 χρόνων.

Κύρια ευρήματα

Οι γονείς ανέφεραν σημαντική μείωση της φυσικής κατάστασης και της γνωστικής λειτουργίας των παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες συγκριτικά με τα υγιή παιδιά στην ηλικία του 1 έτους και των 4 χρόνων αντίστοιχα. Η συνύπαρξη γενετικών διαταραχών, η μειωμένη ποιότητα ζωής και η εντερική σίτιση μέσω καθετήρα στον πρώτο χρόνο ζωής ήταν παράγοντες που σχετίζονταν με μειωμένη ποιότητα ζωής των παιδιών στην ηλικία των 4 ετών.

Dulfer et al, 2014

Είδος μελέτης

Πειραματική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της επιρροής των γονέων στην ποιότητα ζωής των εφήβων που έχουν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση για τετραλογία Fallot ή επέμβαση Fontan και έχουν παρακολουθήσει πρόγραμμα σωματικής άσκησης.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Ιανουάριος 2010 – Αύγουστος 2012

Χώρα διεξαγωγής

Ολλανδία

Μελετώμενος πληθυσμός

56 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 10 – 15 ετών και οι γονείς τους

Τυχαιοποίηση: 34 συμμετέχοντες αποτέλεσαν την ομάδα παρέμβασης, εκ των οποίων οι 24 δέχτηκαν να συμμετάσχουν στο πρόγραμμα σωματικής άσκησης και ανταποκρίθηκαν στον επανέλεγχο και 22 συμμετέχοντες αποτέλεσαν την ομάδα ελέγχου, εκ των οποίων οι 17 ολοκλήρωσαν όλα τα βήματα της έρευνας.

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε το TNO/AZL Child Quality of Life Questionnaire Child Form.

Κύρια ευρήματα

Η ψυχική υγεία των γονέων φάνηκε να επηρεάζει την επίδραση της σωματικής δραστηριότητας στην ποιότητα ζωής των εφήβων που έχουν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση για τετραλογία Fallot ή επέμβαση Fontan. Πιο συγκεκριμένα, όσο περισσότερα προβλήματα ψυχικής υγείας (ανησυχία/αϋπνία και κατάθλιψη) ανέφεραν οι γονείς, τόσο περισσότερο φάνηκε να επηρεάζεται η κοινωνική λειτουργικότητα των ασθενών.

Luyckx et al, 2014

Είδος μελέτης

Προοπτική μελέτη κοόρτης

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση του τρόπου με τον οποίο αλληλοεπηρεάζονται η γονική στήριξη, η μοναξιά, η καταθλιπτική συμπεριφορά και η ποιότητα ζωής στους εφήβους με συγγενείς καρδιοπάθειες.

Χώρα διεξαγωγής

Βέλγιο

Μελετώμενος πληθυσμός

429 έφηβοι ηλικίας 14 – 18 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες συμμετείχαν στην 1^η αξιολόγηση, 398 στην 2^η εκτίμηση και 365 στην 3^η, μαζί με τους γονείς τους.

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν οι κλίμακες Linear Analog Scale για την εκτίμηση της ποιότητας ζωής, 20-item Center for Epidemiologic Studies Depression Scale, UCLA Loneliness Scale και Child Report of Parent Behavior Inventory.

Κύρια ευρήματα

Η μοναξιά και τα καταθλιπτικά συμπτώματα φάνηκε πως επηρεάζουν αρνητικά την ποιότητα ζωής των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες. Η γονική στήριξη, και ιδίως η πατρική, παρατηρήθηκε ότι επιδρά θετικά στην ποιότητα ζωής των παιδιών τους, περιορίζοντας τις συμπεριφορές εσωτερίκευσης. Από την άλλη, τα συμπτώματα κατάθλιψης επέδρασαν στην στήριξη των γονέων.

[Schaefer et al, 2013](#)

Είδος μελέτης

Προοπτική μελέτη κοόρτης

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της νευροαναπτυξιακής έκβασης, της ψυχολογικής προσαρμογής και της ποιότητας ζωής των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες που έχουν υποβληθεί σε διορθωτική χειρουργική επέμβαση κατά την πρώιμη παιδική ηλικία.

Χώρα διεξαγωγής

Ελβετία

Μελετώμενος πληθυσμός

59 έφηβοι ηλικίας 11 – 17 ετών, οι οποίοι έχουν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση για διόρθωση συγγενών καρδιοπαθειών και 40 υγιείς έφηβοι, οι οποίοι αποτέλεσαν την συγκριτική ομάδα ελέγχου.

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν οι κλίμακες Wechsler Intelligence Scale for Children, Beery Test of Visual-Motor Integration, Rey–Osterrieth Complex Figure Test, Zurich Neuromotor Assessment, Strengths and Difficulties Questionnaire και το ερωτηματολόγιο KIDSCREEN.

Κύρια ευρήματα

Οι έφηβοι με συγγενείς καρδιοπάθειες που έχουν χειρουργηθεί στην πρώιμη παιδική ηλικία φάνηκε να έχουν περισσότερα κινητικά και γνωσιακά ελλείμματα σε σχέση με τους υγιείς συνομήλικούς τους, ενώ δεν παρατηρήθηκε αξιοσημείωτη διαφορά στην ποιότητα ζωής και την ψυχολογική προσαρμογή ανάμεσα στα άτομα του μελετώμενου πληθυσμού και της ομάδας ελέγχου.

Apers et al, 2013

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες συγκριτικά με τους υγιείς συνομήλικούς τους και η διερεύνηση της επίδρασης του αισθήματος συνεκτικότητας στην αναφερόμενη ποιότητα ζωής.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Νοέμβριος 2009 – Απρίλιος 2010

Χώρα διεξαγωγής

Βέλγιο

Μελετώμενος πληθυσμός

429 έφηβοι ηλικίας 14 – 18 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες και 429 υγιείς έφηβοι (ομάδα ελέγχου)

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν οι κλίμακες Sense of Coherence Scale 13-item version και Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales.

Κύρια ευρήματα

Οι έφηβοι που πάσχουν από συγγενείς καρδιοπάθειες φάνηκε να έχουν στατιστικά σημαντικά καλύτερη ποιότητα ζωής σε σχέση με την ομάδα ελέγχου, γεγονός που σχετίζεται με ισχυρότερη αίσθηση συνεκτικότητας και καλύτερη αντίληψη σωματικής υγείας των ασθενών.

Cassedy et al, 2013

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Ο προσδιορισμός των κοινωνικοοικονομικών μεταβλητών που επηρεάζουν περισσότερο την ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες.

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής

Μελετώμενος πληθυσμός

1383 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 8 – 18 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Pediatric Cardiac Quality of Life Inventory.

Κύρια ευρήματα

Το οικογενειακό εισόδημα φάνηκε πως είναι το μέτρο της κοινωνικοοικονομικής κατάστασης που εμφανίζει τον μεγαλύτερο αντίκτυπο στην ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες και ερμηνεύει τις διαφορές στην ποιότητα ζωής που παρατηρούνται μεταξύ των ασθενών.

Eagleson et al, 2013

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της επίδρασης της βαρύτητας της συγγενούς καρδιοπάθειας στην ποιότητα ζωής των ασθενών και της επίπτωσης της νόσου σε όλη την οικογένεια.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Φεβρουάριος – Αύγουστος 2011

Χώρα διεξαγωγής

Αυστραλία

Μελετώμενος πληθυσμός

31 ασθενείς με υποπλασία της αριστερής κοιλίας και 29 ασθενείς με τετραλογία Fallot ηλικίας 2 – 16 ετών

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν τα ερωτηματολόγια Pediatric Quality of Life Inventory 3.0 Cardiac Module και Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales.

Κύρια ευρήματα

Η ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με υποπλασία αριστερής κοιλίας φάνηκε να είναι στατιστικά σημαντικά χαμηλότερη από αυτή των ασθενών με τετραλογία Fallot σύμφωνα με τα παιδιά και τους γονείς τους, και κυρίως στους τομείς της σωματικής και ψυχοκοινωνικής λειτουργικότητας. Οι γονείς των ασθενών με υποπλασία της αριστερής κοιλίας ανέφεραν στατιστικά σημαντικά χαμηλότερη βαθμολογία ως προς την βαρύτητα των συμπτωμάτων, σοβαρότερα γνωστικά προβλήματα και μεγαλύτερο άγχος σχετικά με την θεραπεία.

Συγκριτικά με την τετραλογία Fallot, η υποπλασία της αριστερής κοιλίας φάνηκε να έχει σημαντικότερες επιπτώσεις στις οικογένειες των ασθενών, επηρεάζοντας στατιστικά σημαντικά την ποιότητα ζωής και την λειτουργικότητα των οικογενειών.

Guerra et al, 2013

Είδος μελέτης

Προοπτική μελέτη κοόρτης

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής τετράχρονων παιδιών που έχουν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση για διόρθωση συγγενούς καρδιοπάθειας στην βρεφική ηλικία.

Χώρα διεξαγωγής

Καναδάς

Μελετώμενος πληθυσμός

130 παιδιά 4 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες που υποβλήθηκαν σε διορθωτική χειρουργική επέμβαση σε ηλικία ≤ 6 μηνών, και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Pediatric Quality of Life Inventory 4.0.

Κύρια ευρήματα

Παρατηρήθηκε ότι, στην ηλικία των 4 ετών, οι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες που αντιμετωπίστηκαν χειρουργικά σε πρώιμη βρεφική ηλικία εμφάνισαν χειρότερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με τα υγιή παιδιά. Η πραγματοποίηση της χειρουργικής επέμβασης σε μεγαλύτερη ηλικία και η μειωμένη καρδιακή παροχή μετεγχειρητικά φάνηκε να σχετίζονται με χαμηλότερη ποιότητα ζωής. Αντίθετα, η μεγαλύτερη κοινωνικοοικονομική επιφάνεια της οικογένειας βρέθηκε ότι επηρεάζει θετικά την ποιότητα ζωής των ασθενών.

Costello et al, 2012

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής των παιδιών στα οποία έχει εφαρμοστεί εξωσωματική υποστήριξη της ζωής.

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής

Μελετώμενος πληθυσμός

41 ασθενείς ηλικίας 5 – 18 ετών με συγγενείς ή επίκτητες καρδιοπάθειες στους οποίους έχει εφαρμοστεί εξωσωματική υποστήριξη της ζωής.

Η συγκριτική ομάδα ελέγχου αποτελούνταν από 391 υγιή παιδιά και εφήβους, 110 ασθενείς με διάγνωση νόσου Kawasaki, 155 ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση μετάθεσης μεγάλων αγγείων, 537 ασθενείς έπειτα από επέμβαση Fontan και 20 ασθενείς που φέρουν εμφυτεύσιμο καρδιομετατροπέα – απινιδωτή.

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν τα ερωτηματολόγια Child Health Questionnaire Parent Form-50 και Child Health Questionnaire Child Form-87.

Κύρια ευρήματα

Όσον αφορά στην σωματική διάσταση, η ποιότητα ζωής των ασθενών στους οποίους έχει εφαρμοστεί εξωσωματική υποστήριξη της ζωής φάνηκε να είναι στατιστικά σημαντικά χαμηλότερη από αυτή των υγιών παιδιών και εφήβων, αλλά παρόμοια με εκείνη των ασθενών με σύνθετες καρδιοπάθειες. Η ψυχοκοινωνική διάσταση της ποιότητας ζωής φάνηκε να είναι παραπλήσια σε όλες τις ομάδες που μελετήθηκαν.

Luyckx et al, 2012

Είδος μελέτης

Προοπτική μελέτη κοόρτης

Σκοπός της μελέτης

Η αναγνώριση των πιθανών παραγόντων που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες, με ιδιαίτερη έμφαση στην υποστήριξη των γονέων, την σχέση με τους συνομηλίκους και την αίσθηση συνεκτικότητας.

Χώρα διεξαγωγής

Βέλγιο

Μελετώμενος πληθυσμός

429 έφηβοι ηλικίας 14 – 18 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες συμμετείχαν στην 1^η αξιολόγηση και 398 στην 2^η εκτίμηση, μαζί με τους γονείς τους.

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν οι κλίμακες Linear Analog Scale για την εκτίμηση της ποιότητας ζωής, Inventory of Parent and Peer Attachment, Child Report of Parent Behavior Inventory και 13-item Orientation to Life Questionnaire.

Κύρια ευρήματα

Παρατηρήθηκε ότι η αντιλαμβανόμενη κατάσταση υγείας των ασθενών, η γονική υποστήριξη και η αίσθηση συνεκτικότητας επηρεάζουν σημαντικά την ποιότητα ζωής των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες. Συγκεκριμένα, η υποστήριξη των γονέων φάνηκε να σχετίζεται επίσης με την αίσθηση συνεκτικότητας των εφήβων ασθενών, επιδρώντας κατά αυτόν τον τρόπο άμεσα, αλλά και έμμεσα στην ποιότητα ζωής τους.

Sears et al, 2011

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής των ασθενών που φέρουν εμφυτεύσιμο καρδιομετατροπέα – απινιδωτή και η αξιολόγησή της συγκριτικά με υγιή πληθυσμό και ασθενείς με χρόνια νοσήματα.

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής

Μελετώμενος πληθυσμός

60 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 8 – 18 ετών στους οποίους έχει τοποθετηθεί εμφυτεύσιμος καρδιομετατροπέας – απινιδωτής, και οι γονείς τους και 574 ασθενείς με χρόνια νοσήματα (ομάδα ελέγχου)

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν τα ερωτηματολόγια Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales, Pediatric Quality of Life Inventory 3.0 Cardiac Module και ICD and Avoidance Survey.

Κύρια ευρήματα

Οι ασθενείς με εμφυτεύσιμο καρδιομετατροπέα – απινιδωτή βαθμολόγησαν χαμηλότερα την σωματική διάσταση της ποιότητας ζωής σε σχέση τους ασθενείς που πάσχουν από άλλα χρόνια νοσήματα, ενώ συγκριτικά με τον υγιή πληθυσμό, ανέφεραν χαμηλότερη σωματική και ψυχοκοινωνική λειτουργικότητα. Ωστόσο, η βαρύτητα της ιατρικής κατάστασης των ασθενών δεν φάνηκε να επηρεάζει την ποιότητα ζωής στο σύνολό της. Τα κορίτσια με εμφυτεύσιμο καρδιομετατροπέα – απινιδωτή βαθμολόγησαν χειρότερα την ποιότητα ζωής τους συγκριτικά με τα αγόρια. Τέλος, η ποιότητα ζωής των ασθενών που ανέφεραν οι γονείς ήταν χαμηλότερη από αυτή που ανέφεραν τα ίδια τα παιδιά και οι έφηβοι.

Neuner et al, 2011

Είδος μελέτης

Προοπτική μελέτη κοόρτης

Σκοπός της μελέτης

Η διερεύνηση της σχέσης μεταξύ της αίσθησης συνεκτικότητας και της ποιότητας ζωής των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες.

Ημερομηνία διεξαγωγής

2007 – 2008

Χώρα διεξαγωγής

Γερμανία

Μελετώμενος πληθυσμός

770 έφηβοι ηλικίας 14 – 17 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν τα ερωτηματολόγια Sense of Coherence Scale – Leipziger Kurzform (SOC-L9) questionnaire και KINDL-R questionnaire.

Κύρια ευρήματα

Δεν φάνηκε καμία συσχέτιση μεταξύ της αίσθησης συνεκτικότητας και της ποιότητας ζωής των εφήβων που πάσχουν από συγγενείς καρδιοπάθειες.

Kwon et al, 2011

Είδος μελέτης

Προοπτική μελέτη κοόρτης

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση και η σύγκριση της ποιότητας ζωής των παιδιατρικών ασθενών έπειτα από διόρθωση της τετραλογία Fallot, όπως αναφέρεται από τους ίδιους τους ασθενείς και τους γονείς τους, και η διερεύνηση πιθανής συσχέτισης των αποτελεσμάτων με την ύπαρξη υπολειμματικής νόσου.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Νοέμβριος 2007 – Δεκέμβριος 2008

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής

Μελετώμενος πληθυσμός

20 ασθενείς ηλικίας 8 – 18 ετών έπειτα από διόρθωση τετραλογίας Fallot και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν οι κλίμακες Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales και Pediatric Quality of Life Inventory 3.0 Cardiac Module.

Κύρια ευρήματα

Οι ασθενείς με διορθωμένη τετραλογία Fallot ανέφεραν παρόμοια ποιότητα ζωής με αυτή των υγιών συνομήλικών τους, σε αντίθεση με τους γονείς, οι οποίοι αξιολόγησαν την ποιότητα ζωής των παιδιών τους χαμηλότερα. Τόσο οι ασθενείς, όσο και οι γονείς τους φάνηκε να συσχετίζουν θετικά την ποιότητα ζωής με την ικανότητα άσκησης. Ωστόσο, η ποιότητα ζωής δεν φάνηκε να επηρεάζεται από την σοβαρότητα της υπολειμματικής νόσου των ασθενών.

Tahirovic et al, 2011

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των ασθενών μετά από χειρουργικές επεμβάσεις διόρθωσης των συγγενών καρδιοπαθειών συγκριτικά με τον υγιή πληθυσμό.

Χώρα διεξαγωγής

Βοσνία Ερζεγοβίνη

Μελετώμενος πληθυσμός

114 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 2 – 18 ετών έπειτα από χειρουργική επέμβαση για συγγενείς καρδιοπάθειες και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales.

Κύρια ευρήματα

Οι ασθενείς μετά από χειρουργική επέμβαση για συγγενείς καρδιοπάθειες φάνηκε να έχουν χαμηλότερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με τους υγιείς συνομηλίκους τους. Πιο συγκεκριμένα, οι ασθενείς ηλικίας 2 – 4, 5 – 7 και 8 – 12 ετών εμφάνισαν χειρότερη ποιότητα ζωής βαθμολογώντας χαμηλότερα την σωματική και ψυχοκοινωνική τους υγεία, την συναισθηματική και κοινωνική τους λειτουργικότητα και την σχολική τους απόδοση.

Berkes et al, 2010

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες κατά την επίσκεψή τους σε καρδιολογικό τμήμα εξωτερικών ιατρείων της Ουγγαρίας.

Χώρα διεξαγωγής

Ουγγαρία

Μελετώμενος πληθυσμός

254 οικογένειες, συμπεριλαμβανομένων 195 παιδιών και εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες ηλικίας 2 – 18 ετών και 525 οικογένειες, συμπεριλαμβανομένων 373 παιδιών, από τον γενικό πληθυσμό (ομάδα ελέγχου)

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν τα ερωτηματολόγια Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales και Pediatric Quality of Life Inventory 3.0 Cardiac Module.

Κύρια ευρήματα

Οι ασθενείς με ήπιες και σύνθετες συγγενείς καρδιοπάθειες φάνηκε να έχουν μειωμένη σωματική και ψυχοκοινωνική λειτουργικότητα συγκριτικά με τον υγιή πληθυσμό. Σημαντική μείωση της ποιότητας ζωής παρατηρήθηκε στα παιδιά ηλικίας 5 – 7 ετών.

Tahirovic et al, 2010

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της επίδρασης της βαρύτητας της συγγενούς καρδιοπάθειας στην ποιότητα ζωής των ασθενών μετά από χειρουργική επέμβαση.

Χώρα διεξαγωγής

Βοσνία Ερζεγοβίνη

Μελετώμενος πληθυσμός

114 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 2 – 18 ετών έπειτα από χειρουργική επέμβαση για συγγενείς καρδιοπάθειες και οι γονείς τους.

Οι ασθενείς κατατάχθηκαν σε 3 ομάδες:

- Ομάδα 1 (αριστερά προς δεξιά αιματική ροή – χαμηλού κινδύνου): 54,4% των ασθενών
- Ομάδα 2 (αποφρακτικές ή στενωτικές ανωμαλίες – μέτριου κινδύνου): 18,4% των ασθενών
- Ομάδα 3 (κυανωτικές ανωμαλίες – υψηλού κινδύνου): 27,2% των ασθενών

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Συμπληρώθηκε το ερωτηματολόγιο Pediatric Quality of Life Inventory 3.0 Cardiac Module.

Κύρια ευρήματα

Σύμφωνα με τους γονείς, οι ασθενείς της ομάδας 1 εμφάνισαν στατιστικά σημαντικά καλύτερη ποιότητα ζωής σε σχέση με τους ασθενείς της ομάδας 3 ως προς όλες τις διαστάσεις που αξιολογήθηκαν, δηλαδή ως προς το πρόβλημα υγείας και την θεραπεία, την εικόνα σώματος, το άγχος της θεραπείας, τα γνωστικά προβλήματα και την επικοινωνία.

Τα παιδιά και οι έφηβοι με αυξημένη διαφυγή αίματος από αριστερά προς τα δεξιά ανέφεραν στατιστικά σημαντικά καλύτερη ποιότητα ζωής ως προς την εικόνα σώματος, το άγχος της θεραπείας και την γνωστική ικανότητα σε σχέση με τους ασθενείς με κυανωτικές ανωμαλίες.

Οι ασθενείς της ομάδας 2 βαθμολόγησαν καλύτερα την ποιότητα ζωής τους σε σχέση με τους ασθενείς της ομάδας 3 με στατιστικά σημαντική διαφορά ως προς την σωματική εμφάνιση και την γνωστική κατάσταση.

Συνολικά, οι ασθενείς με σύμπλοκες συγγενείς καρδιοπάθειες φάνηκε να έχουν χαμηλότερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με τα παιδιά και τους εφήβους που πάσχουν από συγγενείς καρδιοπάθειες μικρότερης βαρύτητας.

Da Fonseca et al, 2009

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της επίδρασης της στοματικής υγείας στην ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών που πάσχουν από συγγενείς καρδιοπάθειες και η διερεύνηση των γνώσεων των γονέων αναφορικά με την σχέση των δύο αυτών μεταβλητών.

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής

Μελετώμενος πληθυσμός

43 παιδιά ηλικίας 12 – 71 μηνών με συγγενείς καρδιοπάθειες και οι γονείς τους και 43 υγιή παιδιά ίδιας ηλικίας και οι γονείς τους (ομάδα ελέγχου)

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Early Childhood Oral Health Impact Scale.

Κύρια ευρήματα

Οι γονείς των παιδιών με συγγενείς καρδιοπάθειες φάνηκε να αισθάνονται περισσότερο ένοχοι για την στοματική υγεία των παιδιών τους σε σχέση με τους

γονείς της ομάδας ελέγχου και πιο ανήσυχοι για τα οδοντιατρικά προβλήματα των μικρών ασθενών, ενώ ανέφεραν ότι οι οδοντιατρικές θεραπείες προκαλούσαν αναστάτωση τα παιδιά τους.

Marino et al, 2009

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της επίδρασης των καρδιοπάθειων στην ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών, όπως αυτή γίνεται αντιληπτή από τους ίδιους τους ασθενείς, τους γονείς τους και τους επαγγελματίες υγείας.

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής

Μελετώμενος πληθυσμός

54 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 8 – 18 ετών με συγγενείς ή επίκτητες καρδιοπάθειες, 54 γονείς ασθενών και 18 ιατροί και νοσηλευτές

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Pediatric Cardiac Quality of Life Inventory.

Κύρια ευρήματα

Οι αναφορές των παιδιών και των εφήβων με καρδιοπάθειες σχετικά με τους παράγοντες που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής τους φάνηκε να συμφωνούν με αυτές των γονέων και να διαφέρουν σημαντικά από τις απόψεις του ιατρονοσηλευτικού προσωπικού.

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ψυχοκοινωνικής κατάστασης των παιδιών προσχολικής ηλικίας που έχουν υποβληθεί σε χειρουργική διόρθωση της μετάθεσης μεγάλων αγγείων ή του συνδρόμου υποπλαστικής αριστερής καρδιάς.

Ημερομηνία διεξαγωγής

1996 – 1999

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής

Μελετώμενος πληθυσμός

26 ασθενείς ηλικίας 3 – 6 ετών που έχουν υποβληθεί σε τουλάχιστον μία χειρουργική επέμβαση για διόρθωση του συνδρόμου υποπλαστικής αριστερής καρδιάς (n=13) και της μετάθεσης μεγάλων αγγείων (n=13), και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν οι κλίμακες Pediatric Quality of Life Inventory, Impact on the Family Scale, Parenting Stress Index, Parent Behavior Checklist και Child Behavior Checklist.

Κύρια ευρήματα

Οι γονείς των ασθενών που χειρουργήθηκαν για το σύνδρομο υποπλαστικής αριστερής καρδιάς φάνηκε να επηρεάζονται περισσότερο από την ασθένεια των παιδιών τους και να βιώνουν εντονότερο στρες συγκριτικά με τους γονείς των παιδιών που αντιμετωπίστηκαν χειρουργικά για τη μετάθεση μεγάλων αγγείων.

Δεν παρατηρήθηκε σημαντική διαφορά στην ποιότητα ζωής των ασθενών των 2 διαγνωστικών ομάδων, αλλά ούτε και του συνόλου των ασθενών σε σχέση με τα υγιή παιδιά. Οι ασθενείς που είχαν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση για διόρθωση της υποπλαστικής αριστερής καρδιάς φάνηκε να αντιμετωπίζουν περισσότερα προβλήματα εξωτερίκευσης και διάσπασης της προσοχής συγκριτικά με τα παιδιά που χειρουργήθηκαν για την μετάθεση μεγάλων αγγείων.

Landolt et al, 2008

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής και ο προσδιορισμός των ιατρικών, ατομικών και οικογενειακών παραγόντων που σχετίζονται με αυτή, στα παιδιά και τους εφήβους με συγγενείς καρδιοπάθειες έπειτα από χειρουργική επέμβαση ανοικτής καρδιάς.

Χώρα διεξαγωγής

Ελβετία

Μελετώμενος πληθυσμός

110 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 7 – 16 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε το ερωτηματολόγιο TNO-AZL Child Quality of Life Questionnaire και η κλίμακα Family Relationship Index.

Κύρια ευρήματα

Οι ασθενείς βαθμολόγησαν χαμηλά τις διαστάσεις της ποιότητας ζωής που αφορούσαν στην αυτονομία, την σωματική, συναισθηματική και κοινωνική λειτουργικότητα, ενώ οι γονείς ανέφεραν επιπλέον ως επηρεασμένη και την γνωστική λειτουργία των παιδιών τους. Επίσης, σύμφωνα με τους γονείς, η διάρκεια παραμονής των ασθενών σε καρδιοπνευμονική παράκαμψη, η παρατεταμένη νοσηλεία, η ανάγκη λήψης φαρμακευτικής αγωγής και οι κακές οικογενειακές σχέσεις έχουν αρνητικό αντίκτυπο στην ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες έπειτα από χειρουργική επέμβαση ανοικτής καρδιάς.

Pilla et al, 2008

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής των παιδιών μετά από επιτυχή διόρθωση της τετραλογίας Fallot και η σχέση της με την λειτουργία της δεξιάς κοιλίας.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Απρίλιος 2003 – Δεκέμβριος 2004

Χώρα διεξαγωγής

Βραζιλία

Μελετώμενος πληθυσμός

35 παιδιά ηλικίας 3 – 7 ετών μετά από διόρθωση της τετραλογίας Fallot και οι γονείς τους και 36 υγιή παιδιά (ομάδα ελέγχου)

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Child Health Questionnaire Parent Form-50 και ο υπερηχογραφικός δείκτης μυοκαρδιακής απόδοσης.

Κύρια ευρήματα

Τα παιδιά μετά από διόρθωση της τετραλογίας Fallot παρουσίαζαν δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας, η οποία όμως δεν φάνηκε να σχετίζεται με την ποιότητα ζωής. Συγκριτικά με τον υγιή πληθυσμό, οι ασθενείς είχαν την τάση να βαθμολογούν χαμηλότερα την φυσική τους κατάσταση, ενώ η ψυχοκοινωνική τους λειτουργικότητα δεν φάνηκε να επηρεάζεται.

Uzark et al, 2008

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής των παιδιών και των εφήβων με καρδιαγγειακές νόσους, όπως αναφέρεται από τους ασθενείς και τους γονείς τους, συγκριτικά με υγιείς συνομηλίκους και η διερεύνηση πιθανής συσχέτισης της ποιότητας ζωής με την βαρύτητα της νόσου.

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής

Μελετώμενος πληθυσμός

475 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 2 – 18 ετών με καρδιαγγειακή νόσο και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν τα ερωτηματολόγια Pediatric Quality of Life Inventory 3.0 Cardiac Module και Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales.

Κύρια ευρήματα

Οι ασθενείς όλων των ηλικιακών ομάδων με καρδιαγγειακές νόσους ανέφεραν χειρότερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με τον υγιή πληθυσμό. Σύμφωνα με τις αναφορές των γονέων, η ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών δεν διέφερε στατιστικά σημαντικά από εκείνη της ομάδας ελέγχου. Ωστόσο, οι γονείς βαθμολόγησαν χαμηλότερα την σωματική και ψυχοκοινωνική διάσταση της ποιότητας ζωής των παιδιών και των εφήβων με σοβαρές καρδιαγγειακές νόσους.

Cohen et al, 2007

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής, της καταθλιπτικής διάθεσης και της αυτοεκτίμησης των εφήβων με συγγενείς ή επίκτητες καρδιοπάθειες συγκριτικά με υγιείς συνομήλικούς τους.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Μάρτιος 2004 – Οκτώβριος 2005

Χώρα διεξαγωγής

Ισραήλ

Μελετώμενος πληθυσμός

90 έφηβοι ηλικίας 12 – 18 ετών με συγγενείς ή επίκτητες καρδιοπάθειες και 87 υγιή άτομα της ίδιας ηλικιακής ομάδας (ομάδα ελέγχου)

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν τα παρακάτω ερωτηματολόγια: TNO-AZL Child Quality of Life Questionnaire, Rosenberg self-esteem scale και Center for Epidemiologic Studies Depression Scale.

Κύρια ευρήματα

Οι έφηβοι με σοβαρή καρδιαγγειακή νόσο ανέφεραν υψηλότερα επίπεδα καταθλιπτικής διάθεσης, χαμηλότερη αυτοεκτίμηση και χειρότερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με τους έφηβους ασθενείς που πάσχουν από ήπιας ή μέτριας βαρύτητας καρδιοπάθεια και τους υγιείς συνομήλικούς τους.

Hövels-Gürich et al, 2007

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η αξιολόγηση της συμπεριφοράς και της ποιότητας ζωής των παιδιών που έχουν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση για διόρθωση τετραλογίας Fallot ή ελλείμματος μεσοκοιλιακού διαφράγματος σε βρεφική ηλικία.

Χώρα διεξαγωγής

Γερμανία

Μελετώμενος πληθυσμός

40 παιδιά ηλικίας 5 – 12 ετών μετά από χειρουργική διόρθωση τετραλογίας Fallot (n=20) ή ελλείμματος μεσοκοιλιακού διαφράγματος (n=20) και οι γονείς τους

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκαν οι κλίμακες Child Behavior Checklist και KINDL^R.

Κύρια ευρήματα

Δεν παρατηρήθηκαν σημαντικές διαφορές όσον αφορά στα προβλήματα συμπεριφοράς και την ποιότητα ζωής των παιδιών με κυανωτικές και μη-κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες. Συγκριτικά με τα υγιή παιδιά, εκείνα που υποβλήθηκαν σε διορθωτική χειρουργική επέμβαση σε βρεφική ηλικία φάνηκε να έχουν αυξημένο κίνδυνο μακροπρόθεσμης ψυχοκοινωνικής δυσλειτουργίας που σχετίζεται με την ύπαρξη νευροαναπτυξιακών προβλημάτων.

Spijkerboer et al, 2006

Είδος μελέτης

Προοπτική μελέτη κοόρτης

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες που έχουν υποβληθεί σε επεμβατικές θεραπείες.

Ημερομηνία διεξαγωγής

2003 – 2004

Χώρα διεξαγωγής

Ολλανδία

Μελετώμενος πληθυσμός

113 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 8 – 15 ετών που έχουν υποβληθεί σε επεμβατική θεραπεία για την αντιμετώπιση των συγγενών καρδιοπαθειών και οι γονείς τους.

Οι ασθενείς ταξινομήθηκαν σε 4 διαγνωστικές ομάδες:

- χειρουργική σύγκλειση μεσοκοιλιακού ελλείμματος (n=22),
- χειρουργική σύγκλειση μεσοκοιλιακού ελλείμματος (n=22),
- χειρουργική αντιμετώπιση μετάθεσης μεγάλων αγγείων με την μέθοδο της αντιμετάθεσης (n=33),

-
- βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι για την αντιμετώπισης πνευμονικής στένωσης (n=12).

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε το ερωτηματολόγιο TNO-AZL Child Quality of Life Questionnaire.

Κύρια ευρήματα

Συνολικά, τα παιδιά και οι έφηβοι με συγγενείς καρδιοπάθειες που έχουν υποβληθεί σε επεμβατικές θεραπείες εμφάνισαν μειωμένη κινητική, γνωστική και συναισθηματική λειτουργικότητα και χειρότερη ποιότητα ζωής σε σχέση με τον υγιή πληθυσμό. Δεν παρατηρήθηκαν σημαντικές διαφορές στην ποιότητα ζωής μεταξύ κοριτσιών και αγοριών του μελετώμενου πληθυσμού, αλλά ούτε και μεταξύ των ασθενών των 4 διαγνωστικών ομάδων.

Culbert et al, 2003

Είδος μελέτης

Συγχρονική μελέτη

Σκοπός της μελέτης

Η εκτίμηση της ποιότητας ζωής των παιδιατρικών ασθενών με μετάθεση μεγάλων αγγείων που αντιμετωπίστηκαν χειρουργικά είτε με την μέθοδο της αντιμετάθεσης, είτε με κολπική διόρθωση τύπου Mustard ή Senning.

Ημερομηνία διεξαγωγής

Φεβρουάριος – Ιούνιος 2000

Χώρα διεξαγωγής

Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής

Μελετώμενος πληθυσμός

306 παιδιά και έφηβοι ηλικίας 11 – 15 ετών με μετάθεση μεγάλων αγγείων (n=202), μετάθεση μεγάλων αγγείων και έλλειμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος (n=84) ή μετάθεση μεγάλων αγγείων, έλλειμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος και στένωση της πνευμονικής βαλβίδας (n=20). Το 62% των ασθενών αντιμετωπίστηκε με την μέθοδο της πλήρους ανατομικής διόρθωσης, το 24% υποβλήθηκε σε χειρουργική επέμβαση κολπικής διόρθωσης και το 4% σε επιδιόρθωση Rastelli.

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε το ερωτηματολόγιο Child Health Questionnaire Version CF-87.

Κύρια ευρήματα

Τα παιδιά και οι έφηβοι μετά από χειρουργική διόρθωση της μετάθεσης μεγάλων αγγείων φάνηκε να έχουν στατιστικά σημαντικά καλύτερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με τον υγιή πληθυσμό σε όλες τις μελετώμενες διαστάσεις, με εξαίρεση την αυτοεκτίμηση. Οι ασθενείς οι οποίοι υποβλήθηκαν σε χειρουργική επέμβαση αντιμετάθεσης μεγάλων αγγείων, παρουσίασαν καλύτερη ποιότητα ζωής σε σχέση με εκείνους που αντιμετωπίστηκαν με κολπική διόρθωση ή επέμβαση Rastelli.

Krol et al, 2003

Είδος μελέτης

Προοπτική μελέτη κοόρτης

Σκοπός της μελέτης

Η αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες συγκριτικά με υγιείς συνομηλίκους, η εκτίμηση του βαθμού συμφωνίας των

αναφορών των ίδιων των παιδιών και των γονέων τους και η διερεύνηση πιθανής συσχέτισης της ποιότητας ζωής με την βαρύτητα της νόσου.

Χώρα διεξαγωγής

Ολλανδία

Μελετώμενος πληθυσμός

100 ασθενείς ηλικίας 8 – 18 ετών με συγγενείς καρδιοπάθειες και οι γονείς τους και 200 υγιή παιδιά και έφηβοι ηλικίας 8 – 15 ετών (ομάδα ελέγχου)

Εκτίμηση αποτελεσμάτων

Χρησιμοποιήθηκε το ερωτηματολόγιο TNO-AZL Children's Quality of Life questionnaire.

Κύρια ευρήματα

Η ποιότητα ζωής που ανέφεραν οι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες φάνηκε πως ήταν στατιστικά σημαντικά χαμηλότερη από εκείνη της ομάδας ελέγχου ως προς την κινητική λειτουργία και την αυτονομία. Σύμφωνα με τους γονείς, τα παιδιά και οι έφηβοι με συγγενείς καρδιοπάθειες υστερούν ως προς την αυτονομία, την κινητική, αλλά και την γνωστική λειτουργία συγκριτικά με τους υγιείς συνομήλικούς τους. Παρατηρήθηκε μέτρια συμφωνία των αναφορών των ασθενών και των γονιών τους σε σχέση με την ποιότητα ζωής.

Τέλος, η βαρύτητα της νόσου δεν φάνηκε να επηρεάζει την ποιότητα ζωής των ασθενών.

Αποτελέσματα

Από το σύνολο των 45 μελετών που ανασκοπήθηκαν, 17 μελέτες εκτίμησαν την ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες σε σχέση με την βαρύτητα της νόσου, 17 διερεύνησαν την επίδραση των επεμβατικών θεραπειών και των χειρουργικών επεμβάσεων στην ποιότητα ζωής των ασθενών, 11 εκτίμησαν τον βαθμό συμφωνίας των αναφορών των παιδιατρικών ασθενών και των γονέων τους αναφορικά με την ποιότητα ζωής τους και 20 διερεύνησαν άλλους παράγοντες που επιδρούν στην ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες.

Επίδραση της βαρύτητας της νόσου στην ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες

Στον πίνακα 1 παρουσιάζονται τα κύρια ευρήματα των 17 μελετών που εκτίμησαν την επίδραση της βαρύτητας της νόσου στην ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες. Ειδικότερα, σε 11 μελέτες^{14,17,24,26,29,30,37,39,45,46,52} φάνηκε ότι η ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με σοβαρή νόσο είναι σημαντικά χαμηλότερη από αυτή των ασθενών με ήπιες συγγενείς καρδιοπάθειες, κυρίως ως προς την σωματική και ψυχοκοινωνική λειτουργικότητα τους. Από την άλλη, 6 μελέτες^{7,15,41,43,54,56} κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι η βαρύτητα της συγγενούς καρδιοπάθειας δεν επηρεάζει την ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών.

Πίνακας 1. Μελέτες που εκτιμούν την επίδραση της βαρύτητας της συγγενούς καρδιοπάθειας στην ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών

Μελέτες	Κύρια ευρήματα
Bertoletti et al ⁷ Ruggiero et al ¹⁴ Raj et al ¹⁵ Im et al ¹⁷ Noori et al ²⁴ Amedro et al ²⁷ Mellion et al ²⁹ Knowles et al ³⁰ Eagleson et al ³⁷ Costello et al ³⁹ Sears et al ⁴¹ Kwon et al ⁴³ Berkes et al ⁴⁵ Tahirović et al ⁴⁶ Cohen et al ⁵² Spijkerboer et al ⁵⁴ Krol et al ⁵⁶	<ul style="list-style-type: none"> • Στην πλειοψηφία των μελετών (n=11, 65%) φάνηκε να συσχετίζεται η βαρύτητα της νόσου με την ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες. Τα παιδιά και οι έφηβοι με σοβαρότερη νόσο αναφέρουν χαμηλότερη ποιότητα ζωής, κυρίως ως προς την σωματική και ψυχοκοινωνική διάσταση, σε σχέση με τους ασθενείς με ήπιες συγγενείς καρδιοπάθειες. • Σε λιγότερες μελέτες (n=6, 35%) φάνηκε ότι η βαρύτητα της συγγενούς καρδιοπάθειας δεν επηρεάζει την ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών. Αντίθετα, παρατηρήθηκε ότι το φύλο και η ηλικία σχετίζονται με την ποιότητα ζωής των ασθενών, καθότι τα κορίτσια και τα παιδιά μικρότερης ηλικίας ανέφεραν συχνότερα χαμηλότερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με τα αγόρια και τα μεγαλύτερα παιδιά και τους εφήβους αντίστοιχα.

Ποιότητα ζωής παιδιών και εφήβων μετά από επεμβατικές θεραπείες ή χειρουργικές επεμβάσεις για συγγενείς καρδιοπάθειες

Στον πίνακα 2 παρουσιάζονται οι πληροφορίες σχετικά με τις 17 μελέτες που διερεύνησαν την επίδραση των επεμβατικών θεραπειών και των χειρουργικών επεμβάσεων στην ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες. Πιο συγκεκριμένα, σε 9 μελέτες^{20,29,31,34,38,39,44,51,54} παρατηρήθηκε χαμηλότερη ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών έπειτα από καρδιολογική

χειρουργική επέμβαση, κυρίως ως προς την σωματική, ψυχοκοινωνική, συναισθηματική λειτουργικότητα και την σχολική απόδοση. Σύμφωνα με τις μελέτες των Brosig et al⁴⁸, Hövels-Gürich et al⁵³, Spijkerboer et al⁵⁴, δεν φαίνεται να υπάρχουν σημαντικές διαφορές στην ποιότητα ζωής μεταξύ διαφόρων διαγνωστικών ομάδων ασθενών που υποβλήθηκαν σε διαφορετικές χειρουργικές επεμβάσεις ή επεμβατικές θεραπείες για την αντιμετώπιση των συγγενών καρδιοπαθειών. Ωστόσο, μία εξ' αυτών⁵⁴ υποστηρίζει ότι οι παιδιατρικοί ασθενείς ανέφεραν χαμηλότερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με τον υγιή πληθυσμό. Σύμφωνα με άλλη μελέτη,¹⁸ οι ασθενείς με ήπια υπολειμματική νόσο έπειτα από διόρθωση τετραλογίας Fallot και στένωσης της πνευμονικής βαλβίδας ανέφεραν παρόμοια ποιότητα ζωής. Αντίθετα, οι γονείς βαθμολόγησαν χαμηλότερα την ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων που αντιμετωπίστηκαν χειρουργικά για τετραλογία Fallot. Η μελέτη των Svensson et al²³ αναφέρει ότι η ποιότητα ζωής των ασθενών με μεσοκοιλιακή επικοινωνία που έχουν υποβληθεί σε 3 ή περισσότερες χειρουργικές επεμβάσεις είναι παρόμοια με αυτή των ασθενών που πάσχουν από άλλες χρόνιες ασθένειες, αλλά μικρότερη συγκριτικά με αυτή των ασθενών που υποβλήθηκαν σε μία ή σε δύο χειρουργικές επεμβάσεις ή εκείνων με μονήρη κοιλία.

Σε τρεις από το σύνολο των μελετών που αναλύθηκαν^{22,28,39} εκτιμήθηκε η ποιότητα ζωής σε ασθενείς με εξωσωματική υποστήριξη της κυκλοφορίας. Σύμφωνα με την μελέτη των Friedland-Little et al²², η εξωσωματική υποστήριξη της κυκλοφορίας μετά από επέμβαση Norwood δεν φάνηκε να επηρεάζει σημαντικά την ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών. Από την άλλη, οι Costello et al³⁹ υποστηρίζουν ότι οι παιδιατρικοί ασθενείς στους οποίους έχει εφαρμοστεί εξωσωματική υποστήριξη της ζωής έχουν χαμηλότερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με τον υγιή πληθυσμό. Και οι Guerra et al²⁸ παρατήρησαν μείωση της ποιότητας ζωής στους ασθενείς στους οποίους έχει εφαρμοστεί εξωσωματική υποστήριξη της ζωής συγκριτικά με υγιείς συνομηλίκους, παιδιά με χρόνιες ασθένειες και παιδιά που έχουν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση για συγγενείς καρδιοπάθειες αλλά δεν έλαβαν εξωσωματική υποστήριξη της ζωής.

Η μελέτη των Culbert et al⁵⁵ αναφέρει ότι οι παιδιατρικοί ασθενείς μετά από χειρουργική διόρθωση της μετάθεσης μεγάλων αγγείων βαθμολόγησαν υψηλότερα την ποιότητα ζωής τους συγκριτικά με τον υγιή πληθυσμό. Οι O'Connor et al²⁵ εκτίμησαν την σχέση μεταξύ της πολυπλοκότητας της χειρουργικής επέμβασης και

της ποιότητας ζωής των ασθενών με συγγενείς ή επίκτητες καρδιοπάθειες. Σύμφωνα με τα αποτελέσματα της μελέτης, πολυπλοκότερες χειρουργικές επεμβάσεις σχετίζονται με χαμηλότερη ποιότητα ζωής.

Πίνακας 2. Μελέτες που εκτιμούν την ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών μετά από επεμβατικές θεραπείες ή χειρουργικές επεμβάσεις για συγγενείς καρδιοπάθειες

Μελέτες	Κύρια ευρήματα
Bhatt et al ¹⁸	<ul style="list-style-type: none"> • Η πλειοψηφία των μελετών (n=9, 53%) ανέφερε ότι τα παιδιά και οι έφηβοι έπειτα από επεμβατικές θεραπείες ή χειρουργικές επεμβάσεις για την αντιμετώπιση συγγενών καρδιοπαθειών εμφανίζουν μειωμένη ποιότητα ζωής, κυρίως όσον αφορά στην σωματική, ψυχοκοινωνική, συναισθηματική λειτουργικότητα και την σχολική απόδοση. • Οι παιδιατρικοί ασθενείς που έχουν χειρουργηθεί σε βρεφική ηλικία ή έχουν υποβληθεί σε μεγάλο αριθμό χειρουργικών επεμβάσεων εμφανίζουν χαμηλότερη ποιότητα ζωής. Η πολυπλοκότητα των χειρουργικών επεμβάσεων βρέθηκε ότι συμβάλλει ελάχιστα στην εκτίμηση της ποιότητα ζωής των ασθενών μακροπρόθεσμα. • Η ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων στους οποίους έχει εφαρμοστεί εξωσωματική υποστήριξη της ζωής φάνηκε ότι είναι παρόμοια με αυτή των παιδιατρικών ασθενών που πάσχουν από σύνθετες συγγενείς καρδιοπάθειες, αλλά χαμηλότερη σε σχέση με τον γενικό πληθυσμό και τους ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε χειρουργικές επεμβάσεις χωρίς να λάβουν εξωσωματική υποστήριξη της ζωής.
Heusch et al ²⁰	
Friedland-Little et al ²²	
Svensson et al ²³	
O'Connor et al ²⁵	
Guerra et al ²⁸	
Mellion et al ²⁹	
Werner et al ³¹	
Schaefer et al ³⁴	
Guerra et al ³⁸	
Costello et al ³⁹	
Tahirović et al ⁴⁴	
Brosig et al ⁴⁸	
Uzark et al ⁵¹	
Hövels-Gürich et al ⁵³	
Spijkerboer et al ⁵⁴	
Culbert et al ⁵⁵	

Βαθμός συμφωνίας των αναφορών των παιδιών και εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες και των γονέων τους αναφορικά με την ποιότητα ζωής τους

Στον πίνακα 3 παρουσιάζονται οι πληροφορίες σχετικά με τις 11 μελέτες που διερεύνησαν τον βαθμό συμφωνίας των αναφορών των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες και των γονέων τους σχετικά με την ποιότητα ζωής των πρώτων. Αναλυτικότερα, σε δύο μελέτες^{21,37} παρατηρήθηκε υψηλός βαθμός συμφωνίας στις αναφορές των ασθενών και των γονιών τους. Στην μελέτη των Eagleson et al³⁷, η ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με υποπλασία αριστερής κοιλίας φάνηκε να είναι σημαντικά χαμηλότερη από αυτή των ασθενών με τετραλογία Fallot σύμφωνα τόσο με τα παιδιά, όσο και με τους γονείς τους. Σύμφωνα με τους Uzark et al,⁵¹ οι αναφορές των ασθενών και των γονέων σχετικά με την ποιότητα ζωής φαίνεται να συμφωνούν όταν πρόκειται για παιδιά και εφήβους με σοβαρές συγγενείς καρδιοπάθειες.

Οι Marino et al¹² διερεύνησαν την επίδραση των συγγενών καρδιοπαθειών στην ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων σύμφωνα με τους ίδιους τους ασθενείς, τους γονείς τους και τους επαγγελματίες υγείας. Η μελέτη έδειξε ότι, παρόλο που οι απόψεις των γονιών και των παιδιών τους συμφωνούν, διαφέρουν σημαντικά από τις αναφορές του ιατρονοσηλευτικού προσωπικού.

Από την άλλη πλευρά, στις 6 από τις 11 μελέτες^{18,27,41,43,49,56} οι παιδιατρικοί ασθενείς ανέφεραν καλύτερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με τους γονείς τους. Σύμφωνα με την μελέτη των Bhatt et al,¹⁸ οι γονείς βαθμολόγησαν σημαντικά χαμηλότερα την ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με ήπια υπολειμματική νόσο που αντιμετωπίστηκαν χειρουργικά για τετραλογία Fallot συγκριτικά με την ποιότητα ζωής των ασθενών που εμφάνιζαν ήπια ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας έπειτα από βαλβιδοπλαστική με μπαλόνη για την αντιμετώπιση της πνευμονικής στένωσης. Ωστόσο, σε μία μελέτη²⁴ οι γονείς ανέφεραν στατιστικά σημαντικά υψηλότερη ποιότητα ζωής σε σχέση με αυτή που ανέφεραν οι παιδιατρικοί ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες.

Πίνακας 3. Μελέτες που διερευνούν τον βαθμό συμφωνίας των αναφορών των παιδιών και εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες και των γονέων τους αναφορικά με την ποιότητα ζωής τους

Μελέτες	Κύρια ευρήματα
Marino et al ¹² Bhatt et al ¹⁸ Niemitz et al ²¹ Noori et al ²⁴ Amedro et al ²⁷	<ul style="list-style-type: none"> • Παρατηρήθηκε μέτρια συμφωνία στις αναφορές των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες και των γονιών τους σχετικά με την ποιότητα ζωής των ασθενών.
Eagleson et al ³⁷ Sears et al ⁴¹ Kwon et al ⁴³	<ul style="list-style-type: none"> • Οι γονείς στις περισσότερες περιπτώσεις είχαν την τάση να αναφέρουν χαμηλότερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με τα παιδιά τους.
Landolt et al ⁴⁹ Uzark et al ⁵¹ Krol et al ⁵⁶	<ul style="list-style-type: none"> • Φάνηκε να υπάρχει μεγαλύτερη συμφωνία απόψεων μεταξύ των ασθενών και των γονέων τους σε περιπτώσεις σοβαρών συγγενών καρδιοπαθειών. • Οι αναφορές των επαγγελματιών υγείας φάνηκε να διαφέρουν σημαντικά από αυτές των ασθενών και των γονέων τους σχετικά με την επίδραση των συγγενών καρδιοπαθειών στην ποιότητα ζωής των ασθενών.

Άλλοι παράγοντες που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής παιδιών και εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες

Στον πίνακα 4 παρουσιάζονται τα κύρια ευρήματα των μελετών που διερεύνησαν διάφορους άλλους παράγοντες που επιδρούν θετικά ή αρνητικά στην ποιότητα ζωής των ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες. Αναλυτικότερα, η βαρύτητα της νόσου,^{16,21} η κακή ή αβέβαιη πρόγνωση²¹ και η συχνότητα των κλινικών συμπτωμάτων⁷ φάνηκε ότι επηρεάζουν σημαντικά την ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών. Σύμφωνα με τους Knowles et al,³⁰ οι καρδιολογικές χειρουργικές επεμβάσεις σχετίζονται με μειωμένη ποιότητα ζωής, ενώ ο αριθμός^{16,23}

και η πολυπλοκότητα²⁵ των εγχειρήσεων φαίνεται ότι αποτελούν δύο επιπρόσθετους παράγοντες κινδύνου. Παράλληλα, η εκτεταμένη παραμονή σε καρδιοπνευμονική παράκαμψη⁴⁹ και η εξωσωματική υποστήριξη της κυκλοφορίας^{21,28} σχετίζονται σημαντικά με την μειωμένη ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων μετεγχειρητικά.

Τέσσερις μελέτες^{16,19,21,49} της υπάρχουσας σχετικής βιβλιογραφίας, υποστήριξαν ότι η παρατεταμένη νοσηλεία σχετίζεται με χαμηλότερη ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες, ενώ σύμφωνα με τους Ernst et al¹⁶ και Reich et al,¹⁹ η αυξημένη συχνότητα των θεραπευτικών παρεμβάσεων οδηγεί σε φτωχότερη νευροαναπτυξιακή έκβαση των ίδιων ασθενών. Σύμφωνα με τους Werner et al³¹, η συνύπαρξη γενετικών διαταραχών, η μειωμένη ποιότητα ζωής και η εντερική σίτιση μέσω καθετήρα στον πρώτο χρόνο ζωής είναι παράγοντες που σχετίζονται με μειωμένη ποιότητα ζωής μεταγενέστερα.

Οι συχνές απουσίες από το σχολείο,^{16,21,29,30} η τακτική λήψη φαρμακευτικής αγωγής^{21,30} και το αίσθημα απομόνωσης^{29,30} φαίνεται ότι επιδρούν αρνητικά στην νευροαναπτυξιακή έκβαση, και κατά συνέπεια, στην ποιότητα ζωής των ασθενών. Ακόμα ένας παράγοντας που διαδραματίζει ιδιαίτερα σημαντικό ρόλο στην ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες είναι η ικανότητα σωματικής άσκησης.²⁹ Οι Knowles et al³⁰ υποστηρίζουν ότι η συμμετοχή των ασθενών σε αθλητικές δραστηριότητες επηρεάζει θετικά την ποιότητα ζωής τους και βελτιώνει την ψυχοκοινωνική τους λειτουργικότητα, γεγονός που υποστηρίζεται και από τις αναφορές των γονέων σε μία ακόμη μελέτη της παρούσας ανασκόπησης.²⁶ Ωστόσο, τα προβλήματα ψυχικής υγείας των γονέων φαίνεται να περιορίζουν την θετική επίδραση της σωματικής δραστηριότητας στην ποιότητα ζωής των εφήβων.³²

Σύμφωνα με την μελέτη των Dulfer et al,³² η ανησυχία και η κατάθλιψη των γονέων οδηγεί σε μειωμένη κοινωνική λειτουργικότητα των παιδιατρικών ασθενών. Παράλληλα, φαίνεται ότι το μετατραυματικό στρες των γονέων και των ασθενών, καθώς και η χαμηλή αυτοεκτίμηση των παιδιών και των εφήβων επιδρούν αρνητικά στην ποιότητα ζωής τους.¹⁶ Η μελέτη των Landolt et al⁴⁹ υπογραμμίζει τον αρνητικό αντίκτυπο των κακών οικογενειακών σχέσεων στην ποιότητα ζωής των ασθενών, όπως αυτή αναφέρεται από τους γονείς τους.

Μία μελέτη κοόρτης⁴⁰ διερεύνησε την σχέση του αισθήματος συνεκτικότητας και της ποιότητας ζωής των παιδιατρικών ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες. Παρατηρήθηκε ότι η αντιλαμβανόμενη κατάσταση υγείας των ασθενών, η γονική υποστήριξη και η αίσθηση συνεκτικότητας επηρεάζουν σημαντικά την ποιότητα ζωής των εφήβων με συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες.⁴⁰ Μία δεύτερη μελέτη³³ που πραγματοποιήθηκε στον ίδιο πληθυσμό ασθενών, κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η μοναξιά και τα καταθλιπτικά συμπτώματα επιδρούν αρνητικά στην ποιότητα ζωής των εφήβων, ενώ αντίθετα, η γονική στήριξη, και ιδίως η πατρική, περιορίζει τις συμπεριφορές εσωτερίκευσης.³³

Οι Da Fonseca et al⁴⁷ εκτίμησαν την επίδραση της στοματικής υγείας στην ποιότητα ζωής των ασθενών προσχολικής ηλικίας που πάσχουν από συγγενείς καρδιοπάθειες. Από την μελέτη φάνηκε ότι η στοματική υγεία των ασθενών επηρεάζει την ποιότητα ζωής τους, καθώς οι γονείς τους φάνηκε να είναι περισσότερο ανήσυχοι για την κατάσταση στοματικής υγείας των παιδιών τους, συγκριτικά με τον γενικό πληθυσμό.⁴⁷

Οι Cassedy et al³⁶ προσπαθώντας να ερμηνεύσουν τις διαφορές στην ποιότητα ζωής που παρατηρούνται μεταξύ των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι το οικογενειακό εισόδημα, ως μέτρο κοινωνικοοικονομικής κατάστασης, εμφανίζει τον μεγαλύτερο αντίκτυπο στην ποιότητα ζωής των ασθενών.

Πίνακας 4. Μελέτες που διερευνούν διάφορους άλλους παράγοντες που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες

Μελέτες	Κύρια ευρήματα
Bertoletti et al ⁷	Παράγοντες με αρνητική επίδραση στην ποιότητα ζωής
Ernst et al ¹⁶	
Im et al ¹⁷	
Reich et al ¹⁹	
Niemitz et al ²¹	
Svensson et al ²³	
O'Connor et al ²⁵	
	<ul style="list-style-type: none"> • Παρουσία κλινικών συμπτωμάτων • Κακή ή αβέβαιη πρόγνωση • Προηγηθείσα καρδιολογική χειρουργική επέμβαση • Μειωμένη καρδιακή παροχή μετεγχειρητικά

Jacobsen et al ²⁶	• Εκτεταμένη παραμονή σε
Guerra et al ²⁸	καρδιοπνευμονική παράκαμψη ή
Mellion et al ²⁹	εφαρμογή εξωσωματικής κυκλοφορίας
Knowles et al ³⁰	• Παρατεταμένος μηχανικός αερισμός
Werner et al ³¹	• Παρατεταμένη νοσηλεία
Dulfer et al ³²	• Επαναλαμβανόμενες ιατρικές παρεμβάσεις
Luyckx et al ³³	• Λήψη φαρμακευτικής αγωγής
Apers et al ³⁵	• Συνύπαρξη γενετικών διαταραχών
Cassedy et al ³⁶	• Ύπαρξη συννοσηρότητας
Guerra et al ³⁸	• Εντερική σίτιση μέσω καθετήρα στην βρεφική ηλικία
Luyckx et al ⁴⁰	• Συχνές απουσίες από το σχολείο
Da Fonseca et al ⁴⁷	• Μειωμένη ικανότητα σωματικής άσκησης
Landolt et al ⁴⁹	• Προβληματικές οικογενειακές σχέσεις
	• Μειωμένο οικογενειακό εισόδημα
	• Προβλήματα ψυχικής υγείας των γονέων
	• Γονικό άγχος
	• Μετατραυματικό στρες ασθενών και γονέων
	• Μοναξιά, καταθλιπτικά συμπτώματα
	• Χαμηλή αυτοεκτίμηση

Παράγοντες με θετική επίδραση στην ποιότητα ζωής

- Σωματική άσκηση
 - Αντίληψη καλής σωματικής υγείας
 - Αίσθηση συνεκτικότητας
 - Συναισθηματική ζεστασιά
 - Γονική στήριξη
 - Υψηλή κοινωνικοοικονομική επιφάνεια
 - Ύπαρξη αδελφών στην οικογένεια
-

Συζήτηση

Η παρούσα ανασκόπηση διενεργήθηκε με σκοπό την διερεύνηση της ποιότητα ζωής στα παιδιά και τους εφήβους με συγγενείς καρδιοπάθειες. Ειδικότερα, έγινε προσπάθεια διερεύνησης της επίδρασης της βαρύτητας της νόσου, των επεμβατικών θεραπειών και των χειρουργικών επεμβάσεων στην ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών, της εκτίμησης του βαθμού συμφωνίας των ασθενών και των γονιών τους αναφορικά με την ποιότητα ζωής των πρώτων και της αναγνώρισης διαφόρων άλλων παραγόντων που επιδρούν στην ποιότητα ζωής του συγκεκριμένου πληθυσμού. Τα αποτελέσματα των 45 μελετών κατέδειξαν ότι τα παιδιά και οι έφηβοι με συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες αντιμετωπίζουν αυξημένο κίνδυνο να εμφανίσουν χαμηλότερη ποιότητα ζωής, ενώ σε ορισμένες από αυτές περιγράφονται ειδικότερα ως παράγοντες που επιδρούν σε αυτή, η βαρύτητα της νόσου, οι προηγηθείσες χειρουργικές επεμβάσεις, η μειωμένη ικανότητα σωματικής δραστηριότητας, η μοναξιά και η καταθλιπτική διάθεση, η αίσθηση συνεκτικότητας των ασθενών και η στήριξη από τους γονείς.

Πιο συγκεκριμένα, η σωματική και ψυχοκοινωνική λειτουργικότητα αναδείχθηκαν ως οι κυριότερες διαστάσεις της ποιότητας ζωής που επηρεάζονται σε παιδιά και εφήβους με συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες. Σύμφωνα με ορισμένες μελέτες που αναλύθηκαν, οι παιδιατρικοί ασθενείς με σύνθετες συγγενείς καρδιοπάθειες εμφανίζουν χαμηλότερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με εκείνους που πάσχουν από ήπιες καρδιακές νόσους ή με υγιείς συνομηλίκους. Ωστόσο, άλλοι συγγραφείς υποστηρίζουν ότι η βαρύτητα της νόσου δεν επιδρά σημαντικά στην ποιότητα ζωής, αναδεικνύοντας ως παράγοντες κινδύνου την ηλικία, το φύλο και την γνωσιακή κατάσταση των ασθενών. Σύμφωνα με τους Drakouli et al,¹¹ η συχνότητα και η βαρύτητα των συμπτωμάτων, οι σωματικοί περιορισμοί και οι περιορισμοί από τους γονείς θεωρούνται παράγοντες με σημαντικότερη επίδραση στην ποιότητα ζωής των ασθενών σε σχέση με την βαρύτητα της νόσου, λόγω του αρνητικού αντίκτυπου που έχουν στην καθημερινότητα των ασθενών.

Συγκριτικά με ασθενείς που πάσχουν από άλλες χρόνιες ασθένειες, μία μελέτη²⁹ της σχετικής βιβλιογραφίας υποστηρίζει ότι η ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες είναι παρόμοια με εκείνη των ασθενών με άσθμα, με παχυσαρκία, είτε νεφρική νόσο τελικού σταδίου. Παράλληλα, αναφέρει ότι η ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών με ήπια καρδιακή νόσο προσεγγίζει

αυτή των ασθενών με σακχαρώδη διαβήτη.²⁹ Σύμφωνα με άλλη μελέτη²³ της παρούσας ανασκόπησης, η ποιότητα ζωής των ασθενών που πάσχουν από άλλες χρόνιες ασθένειες είναι παρόμοια με αυτή των παιδιών και των εφήβων με μεσοκοιλιακή επικοινωνία που έχουν υποβληθεί σε τρεις ή περισσότερες χειρουργικές επεμβάσεις, αλλά χαμηλότερη από των ασθενών που έχουν υποβληθεί σε δύο ή λιγότερες χειρουργικές επεμβάσεις ή εκείνων με μονήρη κοιλία.

Οι επεμβατικές θεραπείες και οι χειρουργικές επεμβάσεις για την αντιμετώπιση των συγγενών καρδιοπαθειών φαίνεται ότι οδηγούν σε χαμηλότερη ποιότητα ζωής των ασθενών, κυρίως ως προς την σωματική, ψυχοκοινωνική, συναισθηματική και γνωσιακή διάσταση και την σχολική απόδοση. Αντίθετα, ορισμένες μελέτες αναφέρουν βελτίωση της ποιότητας ζωής των παιδιών και των εφήβων μετεγχειρητικά. Το γεγονός αυτό μπορεί να αποδοθεί στην αύξηση της λειτουργικότητας των ασθενών έπειτα από την διόρθωση των συγγενών καρδιοπαθειών. Επιπλέον, ο αριθμός και η πολυπλοκότητα των χειρουργικών επεμβάσεων φαίνεται ότι σχετίζονται με την ποιότητα ζωής. Οι Jacobs et al⁵⁷ κρίνουν ότι θα ήταν χρήσιμο να εκτιμάται η πολυπλοκότητα κάθε χειρουργικής επέμβασης.

Από την παρούσα ανασκόπηση προέκυψε μέτριος βαθμός συμφωνίας μεταξύ των παιδιατρικών ασθενών και των γονέων τους σχετικά με την ποιότητα ζωής τους. Συγκεκριμένα, οι γονείς είχαν την τάση να αναφέρουν συχνότερα χαμηλότερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με αυτή που προέκυπτε από τους ίδιους τους παιδιατρικούς ασθενείς. Η βαρύτητα της συγγενούς καρδιοπάθειας, καθώς και η ηλικία των ασθενών και των γονέων φάνηκε να επηρεάζουν τον βαθμό ταύτισης των απόψεων τους. Παρότι τα παιδιά γενικότερα αναφέρουν λιγότερες δυσμενείς επιπτώσεις από την ασθένεια στην ποιότητα ζωής τους και λιγότερα προβλήματα σε σχέση με αυτά που αναφέρουν οι γονείς,⁵⁸ οι αναφορές και των δύο πλευρών είναι εξίσου χρήσιμες και παρέχουν μία ολοκληρωμένη εκτίμηση, καθότι καμία οπτική δεν μπορεί να υποκαταστήσει την άλλη.⁵⁹ Σύμφωνα με την Eiser,⁶⁰ ο διαφορετικός τρόπος αξιολόγησης της ποιότητας ζωής από τους παιδιατρικούς ασθενείς και τους γονείς τους είναι λογικός και αναμενόμενος, καθώς τα παιδιά αντιλαμβάνονται διαφορετικά από τους ενήλικες την υγεία, τις αιτίες τις ασθένειας και τον τρόπο δράσης της θεραπείας. Όταν η άποψη των γονέων συμβαδίζει με αυτή των παιδιών, φαίνεται να είναι περισσότερο αξιόπιστη όσον αφορά σε εμφανείς

συμπεριφορές, όπως συμπτώματα που σχετίζονται με τις σωματικές λειτουργίες, αλλά λιγότερο έμπιστη για γνωστικά και συναισθηματικά χαρακτηριστικά.⁵⁸

Η παρούσα ανασκόπηση κατέληξε σε μία πληθώρα παραγόντων που επιδρούν στην ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες. Παράγοντες που αφορούν την νόσο και τις επιπτώσεις της στην ζωή των ασθενών με αρνητικό αντίκτυπο στην ποιότητα ζωής φάνηκε να είναι η κακή ή αβέβαιη πρόγνωση της νόσου, η παρουσία συμπτωμάτων, η ανάγκη λήψης φαρμακευτικής αγωγής, η μακρά διάρκεια νοσηλείας, η εκτεταμένη παραμονή σε καρδιοπνευμονική παράκαμψη ή η εφαρμογή εξωσωματικής κυκλοφορίας, η περιορισμένη ικανότητα σωματικής άσκησης και οι συχνές απουσίες από το σχολείο. Επίσης, η μοναξιά και τα καταθλιπτικά συμπτώματα βρέθηκε ότι επιδρούν αρνητικά στην ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες. Έχει βρεθεί ότι η μοναξιά οδηγεί σε καταθλιπτική διάθεση και το αντίθετο, δημιουργώντας έτσι έναν φαύλο κύκλο.³³ Σύμφωνα με τους Wang et al,⁶¹ η υιοθέτηση μίας αισιόδοξης στάσης απέναντι στην ζωή και η αντιμετώπιση της κατάθλιψης μπορούν να συμβάλουν σημαντικά στην βελτίωση της ποιότητας ζωής των παιδιατρικών ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες, ακόμα και εκείνων με ήπια νόσο.

Το υποστηρικτικό οικογενειακό περιβάλλον, η αίσθηση συνεκτικότητας, η αντίληψη καλής σωματικής υγείας, το υψηλό οικογενειακό εισόδημα και η σωματική άσκηση επηρεάζουν θετικά την ποιότητα ζωής των ασθενών. Μάλιστα, κατά την εφηβική περίοδο, η ποιότητα ζωής μπορεί να προβλεφθεί από την αντιλαμβανόμενη κατάσταση υγείας των ασθενών, την αίσθηση συνεκτικότητας και την στήριξη από τους γονείς.^{40,61} Η υποστήριξη από το οικογενειακό περιβάλλον είναι κριτικής σημασίας, καθώς επηρεάζει τον τρόπο με τον οποίο οι ασθενείς αντιλαμβάνονται και αντιμετωπίζουν την ασθένειά τους και σχετίζεται με την αίσθηση συνεκτικότητας των εφήβων.⁴⁰ Έχει βρεθεί ότι τα παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες, μεγαλώνοντας, αναπτύσσουν ισχυρή αίσθηση συνεκτικότητας, καθώς μαθαίνουν να ζουν με την ασθένεια τους και να διαχειρίζονται ζητήματα που σχετίζονται με αυτή και επίσης, έρχονται αντιμέτωποι με υπαρξιακά ζητήματα που αναδύονται στην πορεία της ζωής τους.⁴⁰ Η αίσθηση συνεκτικότητας φαίνεται ότι αποτελεί προγνωστικό δείκτη της ποιότητας ζωής και σχετίζεται με την αποτελεσματική αντιμετώπιση των καθημερινών δυσκολιών και του χρόνιου στρες στους ασθενείς

με συγγενείς καρδιοπάθειες.⁴⁰ Εξίσου σημαντικός παράγοντας είναι η αντιλαμβανόμενη κατάσταση υγείας των ασθενών. Οι έφηβοι που γνωρίζουν και κατανοούν καλύτερα το πρόβλημα υγείας που αντιμετωπίζουν φαίνεται να έχουν καλύτερη ποιότητα ζωής.⁶¹ Τέλος, η συμμετοχή των ασθενών σε αθλητικές δραστηριότητες βρέθηκε ότι επηρεάζει θετικά την ποιότητα ζωής τους και βελτιώνει την ψυχοκοινωνική τους λειτουργικότητα. Ωστόσο, τα προβλήματα ψυχικής υγείας των γονέων φαίνεται να περιορίζουν την θετική επίδραση της σωματικής δραστηριότητας στην ποιότητα ζωής των εφήβων. Πολλά παιδιά με συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες εμφανίζουν περιορισμένη ικανότητα σωματικής άσκησης και μειωμένη σωματική δραστηριότητα.⁶² Σύμφωνα με τους Takken et al,⁶² τα μειωμένα επίπεδα σωματικής δραστηριότητας δεν οφείλονται τόσο στην χαμηλή ικανότητα άσκησης των ασθενών, όσο στους περιορισμούς που επιβάλλουν στα παιδιά οι γονείς, οι εκπαιδευτικοί και οι προπονητές, λόγω εσφαλμένων αντιλήψεων σχετικά με τους κινδύνους και τα οφέλη της συμμετοχής των ασθενών σε προγράμματα σωματικής άσκησης. Σε γενικές γραμμές, οι παιδιατρικοί ασθενείς με συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες θα πρέπει να ακολουθούν τις συστάσεις για την δημόσια υγεία και να ενθαρρύνονται να συμμετέχουν σε σωματικές δραστηριότητες μέτριας ή αυξημένης έντασης, που προάγουν την σωστή ανάπτυξη και την διασκέδαση, πάντα λαμβάνοντας υπόψιν τους περιορισμούς που τίθενται σε κάθε περίπτωση.⁶² Όλα τα παραπάνω οδηγούν στο συμπέρασμα ότι η ευημερία και η λειτουργικότητα των γονέων έχει σημαντικές συνέπειες στην κατάσταση των παιδιών με χρόνιες ασθένειες, όπως οι συγγενείς καρδιοπάθειες.⁵⁹ Επομένως, κρίνεται χρήσιμο, οι ψυχοκοινωνικές παρεμβάσεις να απευθύνονται τόσο στους ασθενείς, όσο και στους γονείς τους, στοχεύοντας στην βελτίωση της ποιότητας ζωής και των δύο.⁵⁹

Περιορισμοί της μελέτης

Η διαφορετική μεθοδολογία των ερευνών που συμπεριλήφθηκαν στην ανασκόπηση, που αφορά στον σχεδιασμό των ερευνών, στα κριτήρια ένταξης των συμμετεχόντων στις μελέτες, στα εργαλεία εκτίμησης της ποιότητας ζωής και στον επανέλεγχο του δείγματος, καθιστούν δύσκολη την σύγκριση των αποτελεσμάτων.

Συμπεράσματα

Η παρούσα ανασκόπηση κατέληξε στο συμπέρασμα ότι τα παιδιά και οι έφηβοι με συγγενείς καρδιοπάθειες αντιμετωπίζουν αυξημένη πιθανότητα να εμφανίσουν επηρεασμένη ποιότητα ζωής. Η έγκαιρη αναγνώριση των παραγόντων κινδύνου και η εφαρμογή των κατάλληλων παρεμβάσεων μπορούν να βελτιώσουν σημαντικά την ποιότητα ζωής των ασθενών.

Ιδιαίτερη σημασία έχει η συστηματική αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των παιδιατρικών ασθενών από τους επαγγελματίες υγείας με την χρήση κατάλληλων εργαλείων. Η εκτίμηση θα πρέπει να γίνεται λαμβάνοντας υπόψιν την ηλικία, τα χαρακτηριστικά της προσωπικότητας των ασθενών και την βαρύτητα της νόσου. Ακόμη, θα πρέπει να επιζητείται η συμμετοχή και των γονέων στην διαδικασία αξιολόγησης, προκειμένου να σχηματισθεί μία πληρέστερη εικόνα. Τέλος, η προσπάθεια για την βελτίωση της ποιότητας ζωής των παιδιών και εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες θα πρέπει να επικεντρώνεται στην αύξηση της σωματικής και ψυχοκοινωνικής, κυρίως, λειτουργικότητας των ασθενών στην καθημερινότητά τους.

Μελλοντικές κατευθύνσεις

Οι μελλοντικές έρευνες θα ήταν χρήσιμο να διερευνήσουν την επίδραση της πολυπλοκότητας των χειρουργικών επεμβάσεων στην ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες. Επίσης, η διεξαγωγή πολυκεντρικών μελετών θα περιορίσει, κατά το δυνατόν, τις πολιτισμικές διαφορές που επηρεάζουν τα αποτελέσματα. Τέλος, θα ήταν χρήσιμο να διερευνηθεί η αίσθηση συνεκτικότητας και η αποδοχή της ασθένειας και των περιορισμών που προκύπτουν από αυτή σε σχέση με την ποιότητα ζωής των ασθενών.

ΕΘΝΙΚΟ ΚΑΙ ΚΑΠΟΔΙΣΤΡΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΑΘΗΝΩΝ
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ
ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ

ΕΙΔΙΚΕΥΣΗ: ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ
ΚΑΤΕΥΘΥΝΣΗ: ΚΛΙΝΙΚΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ

**ΠΟΙΟΤΗΤΑΣ ΖΩΗΣ ΠΑΙΔΙΩΝ ΚΑΙ ΕΦΗΒΩΝ
ΜΕ ΣΥΓΓΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ**

ΤΣΕΛΙΟΥ ΕΛΕΝΗ
ΝΟΣΗΛΕΥΤΡΙΑ

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Εισαγωγή: Η σημαντική πρόοδος που έχει σημειωθεί τις τελευταίες δεκαετίες στις διαγνωστικές μεθόδους και τις χειρουργικές τεχνικές έχει οδηγήσει σε αυξημένα ποσοστά επιβίωσης και υψηλό προσδόκιμο ζωής των παιδιατρικών ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες. Στο πλαίσιο αυτό, γίνεται ολοένα και πιο επιτακτική η ανάγκη για διερεύνηση της ποιότητας ζωής του πληθυσμού αυτού.

Σκοπός: Στόχος της μελέτης είναι η συστηματική ανασκόπηση της βιβλιογραφίας σχετικά με την εκτίμηση της ποιότητας ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες και των παραγόντων που επιδρούν σε αυτή.

Μεθοδολογία: Πραγματοποιήθηκε αναζήτηση στις βάσεις δεδομένων PubMed και Scopus, από την οποία προέκυψαν 1243 μελέτες που δημοσιεύτηκαν μετά από το 2000. Από αυτές, οι 45 πληρούν τα κριτήρια ένταξης στην παρούσα βιβλιογραφική ανασκόπηση.

Αποτελέσματα: Βρέθηκε ότι η βαρύτητα της νόσου και οι προηγηθείσες χειρουργικές επεμβάσεις σχετίζονται με χαμηλότερη ποιότητα ζωής των παιδιατρικών ασθενών με συγγενείς καρδιοπάθειες. Ο βαθμός συμφωνίας των ασθενών και των γονέων σχετικά με την ποιότητα ζωής ήταν μέτριος, ενώ οι γονείς φάνηκε να αναφέρουν συχνά χαμηλότερη ποιότητα ζωής συγκριτικά με αυτή που ανέφεραν τα παιδιά τους. Οι κυριότεροι παράγοντες που βρέθηκε ότι επιδρούν στην

ποιότητα ζωής των παιδιών και των εφήβων με συγγενείς καρδιοπάθειες είναι η μειωμένη ικανότητα σωματικής δραστηριότητας, η μοναξιά και η καταθλιπτική διάθεση, η αίσθηση συνεκτικότητας των ασθενών και η στήριξη από τους γονείς.

Συμπεράσματα: Τα παιδιά και οι έφηβοι με συγγενείς καρδιοπάθειες αντιμετωπίζουν αυξημένο κίνδυνο να εμφανίσουν επηρεασμένη ποιότητα ζωής. Η συστηματική αξιολόγηση με στόχο την έγκαιρη αναγνώριση των παραγόντων κινδύνου και η εφαρμογή των κατάλληλων παρεμβάσεων μπορούν να βελτιώσουν σημαντικά την ποιότητα ζωής των ασθενών.

Λέξεις Κλειδιά: Ποιότητα ζωής, συγγενείς καρδιοπάθειες, παιδιά, έφηβοι

NATIONAL AND KAPODISTRIAN UNIVERSITY OF ATHENS
FACULTY OF NURSING
POSTGRADUATE PROGRAMME

SPECIALIZATION: PAEDIATRIC NURSING
DIRECTION: CLINICAL NURSING

**HEALTH-RELATED QUALITY OF LIFE
IN CHILDREN AND ADOLESCENTS
WITH CONGENITAL HEART DISEASE**

TSELIΟΥ ELENI
REGISTERED NURSE

ABSTRACT

Introduction: Over the last few decades, advances in diagnostic methods and surgical techniques have increased survival rates and life expectancy among children and adolescents with congenital heart disease. In this context, investigating health-related quality of life in these patients is becoming increasingly important.

Purpose: The aim of this study is to conduct a systematic literature review to identify outcomes that have previously been reported in studies evaluating health-related quality of life in children and adolescents with congenital heart disease.

Methodology: Literature search was carried out in PubMed and Scopus and resulted in 1243 papers published since 2000. Only 45 original articles met the criteria for inclusion in this review.

Results: Medical severity of congenital heart disease and previous surgical procedures were found to be associated with lower health-related quality of life in paediatric patients. Agreement between child and parent reports about their quality of life seemed to be moderate, with a tendency of parents to report lower quality of life scores than their children. According to the findings, the most important factors associated with quality of life included physical impairment, parental support, sense of coherence, loneliness and depressive mood.

Conclusions: Children and adolescents with congenital heart disease are at high risk for impaired quality of life. The latter should therefore be assessed systematically in order to timely detect risk factors and implement appropriate interventions.

Keywords: Quality of life, congenital heart defects, children, adolescents

Βιβλιογραφία

1. Μάτζιου Μεγαπάνου Β. Παιδιατρική Νοσηλευτική. Βασικές αρχές στη φροντίδα παιδιών. Αθήνα: Λαγός Δημήτριος; 2012.
2. Van Der Linde D, Konings EE, Slager MA, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58: 2241–2247.
3. Nembhard WN, Salemi JL, Ethen MK, Fixler DE, Dimaggio A, Canfield MA. Racial/Ethnic disparities in risk of early childhood mortality among children with congenital heart defects. *Pediatrics* 2011; 127: e1128-38.
4. Mozaffarian D, Benjamin EJ, Go AS, et al. Heart disease and stroke statistics—2016 update: a report from the American Heart Association. *Circulation*. 2016; 133(4):e38-e360.
5. Marino BS, Lipkin PH, Newburger JWPG, et al. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2012; 126: 1143–1172.
6. Newburger JW, Sleeper LA, Bellinger DC, et al; Pediatric Heart Network Investigators. Early developmental outcome in children with hypoplastic left heart syndrome and related anomalies: the single ventricle reconstruction trial. *Circulation* 2012; 125: 2081–2091.
7. Bertolotti J, Marx GC, Hattge SP, Pellanda LC. Health-related quality of life in adolescents with congenital heart disease. *Cardiol Young* 2014; 27: 1–7.
8. WHO. Program of Mental Health: Measuring Quality of Life. WHO/MSA/MNH/PSF/97.4. WHO, Geneva, 1997.
9. Drotar D. Measuring health-related quality of life in children and adolescents. Mahwah (NJ): Lawrence Erlbaum; 1998.
10. Marino BS, Cassidy A, Drotar D, Wray J. The impact of neurodevelopmental and psychosocial outcomes on health-related quality of life in survivors of congenital heart disease. *J Pediatr* 2016; 174: 11–22.

11. Drakouli M, Petsios K, Giannakopoulou M, et al. Determinants of quality of life in children and adolescents with CHD: a systematic review. *Cardiol Young* 2015; 25: 1027–1036.
12. Marino BS, Tomlinson RS, Drotar D, et al. Quality-of-life concerns differ among patients, parents and medical providers in children and adolescents with congenital and acquired heart disease. *Pediatr* 2009; 123: 708–715.
13. Varni JW, Burwinkle TM, Lane MM. Health-related quality of life measurement in pediatric clinical practice: An appraisal and precept for future research and application. *Health and Quality of Life Outcomes* 2005; 3: 34.
14. Ruggiero KM, Hickey PA, Leger RR, et al. Parental perceptions of disease-severity and health-related quality of life in school-age children with congenital heart disease. *J Spec Pediatr Nurs* 2018; 23: e12204.
15. Raj M, Sudhakar A, Roy R, et al. Health-related quality of life in infants and toddlers with congenital heart disease: a cross-sectional survey from South India. *Arch Dis Child* 2018; 103: 170–175.
16. Ernst MM, Marino BS, Cassedy A, et al. Biopsychosocial Predictors of Quality of Life Outcomes in Pediatric Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol* 2018; 39: 79–88.
17. Im YM, Yun TJ, Lee S. Health condition and familial factors associated with health-related quality of life in adolescents with congenital heart disease: a cross sectional study. *Health Qual Life Outcomes* 2018; 16: 9.
18. Bhatt SM, Goldmuntz E, Cassedy A, et al. Quality of Life is Diminished in Patients with Tetralogy of Fallot with Mild Residual Disease: A Comparison of Tetralogy of Fallot and Isolated Valvar Pulmonary Stenosis. *Pediatr Cardiol* 2017; 38: 1645–1653.
19. Reich B, Heye K, Tuura R, et al. Neurodevelopmental Outcome and Health-related Quality of Life in Children With Single-ventricle Heart Disease Before Fontan Procedure. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2017; 29: 504–513.
20. Heusch A, Kahl HJ, Hensel KO, Calaminus G. Health-related quality of life in paediatric patients with congenital heart defects: association with the type of heart defect and the surgical technique. *Qual Life Res* 2017; 26: 3111–3117.

21. Niemitz M, Gunst DCM, Hövels-Gürich HH, et al. Predictors of health-related quality of life in children with chronic heart disease. *Cardiol Young* 2017; 27: 1455–1464.
22. Friedland-Little JM, Uzark K, Yu S, et al. Functional Status and Quality of Life in Survivors of Extracorporeal Membrane Oxygenation After the Norwood Operation. *Ann Thorac Surg* 2017; 103: 1950–1955.
23. Svensson B, Idvall E, Nilsson F, Liuba P. Health-related quality of life in children with surgery for CHD: a study from the Swedish National Registry for Congenital Heart Disease. *Cardiol Young* 2017; 27: 333–343.
24. Noori NM, Teimouri A, Boryri T, Shafiee S. Quality of Life in Children and Adolescents with Congenital Heart Diseases in Zahedan, Iran. *Int J Pediatr* 2017; 5: 4293–4208.
25. O'Connor AM, Wray J, Tomlinson RS, et al. Impact of Surgical Complexity on Health-Related Quality of Life in Congenital Heart Disease Surgical Survivors. *J Am Heart Assoc.* 2016; 5: e001234.
26. Jacobsen RM, Ginde S, Mussatto K, et al. Can a Home-based Cardiac Physical Activity Program Improve the Physical Function Quality of Life in Children with Fontan Circulation? *Congenit Heart Dis* 2016; 11: 175–182.
27. Amedro P, Dorka R, Moniotte S, et al. Quality of life of children with congenital heart diseases: A multicenter controlled cross-sectional study. *Pediatr Cardiol* 2015; 36: 1588–1601.
28. Guerra GG, Robertson CM, Alton GY, et al. Health-related quality of life in pediatric cardiac extracorporeal life support survivors. *Pediatr Crit Care Med* 2014; 15: 720–727.
29. Mellion K, Uzark K, Cassidy A, et al. Health-related quality of life outcomes in children and adolescents with congenital heart disease. *J Pediatr* 2014; 164: 781–788.
30. Knowles RL, Day T, Wade A, et al. Patient-reported quality of life outcomes for children with serious congenital heart defects. *Arch Dis Child* 2014; 99: 413–419.

31. Werner H, Latal B, Buechel EV, Beck I, Landolt MA. Healthrelated quality of life after open-heart surgery. *J Pediatr* 2014; 164: 254–258.
32. Dulfer K, Dupen N, Van Dijk APJ. Parental Mental Health Moderates the Efficacy of Exercise Training on Health-Related Quality of Life in Adolescents with Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol* 2015; 36: 33–40.
33. Luyckx K, Goossens E, Rassart J, et al. Parental support, internalizing symptoms, perceived health status and quality of life in adolescents with congenital heart disease: influences and reciprocal effects. *J Behav Med* 2014; 37: 145–155.
34. Schaefer C, Von Rhein M, Knirsch W, et al. Neurodevelopmental outcome, psychological adjustment and quality of life in adolescents with congenital heart disease. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55: 1143–1149.
35. Apers S, Moons P, Goossens E, et al. Sense of coherence and perceived physical health explain the better quality of life in adolescents with congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Nurs* 2013; 12: 475–483.
36. Cassidy A, Drotar D, Ittenbach R, et al. The impact of socioeconomic status on health related quality of life for children and adolescents with heart disease. *Health Qual Life* 2013; 11: 99.
37. Eagleson KJ, Justo RN, Ware RS, Johnson SG, Boyle FM. Health-related quality of life and congenital heart disease in Australia. *J Paediatr Child Health* 2013; 49: 856–864.
38. Guerra GG, Robertson CM, Alton GY, et al. Quality of life 4 years after complex heart surgery in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 145: 482–488.
39. Costello JM, O'Brien M, Wypij D, et al. Quality of life of pediatric cardiac patients who previously required extracorporeal membrane oxygenation. *Pediatr Crit Care Med* 2012; 13: 428–434.
40. Luyckx K, Missotten L, Goossens E, Moons P. Individual and contextual determinants of quality of life in adolescents with congenital heart disease. *J Adolesc Health* 2012; 51: 122–128.

41. Sears SF, Hazelton AG St, Amant J, et al. Quality of life in pediatric patients with implantable cardioverter defibrillators. *Am J Cardiol* 2011; 107: 1023–1027.
42. Neuner B, Busch MA, Singer S, et al. Sense of coherence as a predictor of quality of life in adolescents with congenital heart defects: a register-based 1-year follow-up study. *J Dev Behav Pediatr* 2011; 32: 316–327.
43. Kwon EN, Mussatto K, Simpson PM, et al. Children and adolescents with repaired tetralogy of Fallot report quality of life similar to healthy peers. *Congenit Heart Dis* 2011; 6: 18–27.
44. Tahirović E, Begić H, Tahirović H, Varni JW. Quality of life in children after cardiac surgery for congenital heart disease. *Coll Antropol* 2011; 35: 1285–1290.
45. Berkes A, Varni JW, Pataki I, et al. Measuring health-related quality of life in Hungarian children attending a cardiology clinic with the pediatric quality of life inventory™. *Eur J Pediatr* 2010; 169: 333–347.
46. Tahirović E, Begić H, Nurkić M, Tahirović H, Varni JW. Does the severity of congenital heart defects affect disease-specific health-related quality of life in children in Bosnia and Herzegovina? *Eur J Pediatr* 2010; 169: 349–353.
47. Da Fonseca MA, Evans M, Teske D, Thikkurissy S, Amini H. The impact of oral health on the quality of life of young patients with congenital heart disease. *Cardiol Young* 2009; 19: 252–256.
48. Brosig CL, Mussatto KA, Kuhn EM, Tweddell JS. Psychosocial outcomes for preschool children and families after surgery for complex congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2007; 28: 255–262.
49. Landolt MA, Buechel EV, Latal B. Health-related quality of life in children and adolescents after open-heart surgery. *J Pediatr* 2008; 152: 349–355.
50. Pilla CB, Pereira CA, Fin AV, et al. Health-related quality of life and right ventricular function in the midterm follow-up assessment after tetralogy of Fallot repair. *Pediatr Cardiol* 2008; 29: 409–415.

51. Uzark K, Jones K, Slusher S, Limbers CA, Burwinkle TM, Varni JW. Quality of life in children with heart disease as perceived by children and parents. *Pediatr* 2008; 121: 1060–1067.
52. Cohen M, Mansoor D, Langut H, Lorber A. Quality of life, depressed mood and self-esteem in adolescents with heart disease. *Psychosom Med* 2007; 69: 313–318.
53. Hövels-Gürich HH, Konrad K, Skorzenski D, et al. Long-term behavior and quality of life after corrective cardiac surgery in infancy for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect. *Pediatr Cardiol* 2007; 28: 346–354.
54. Spijkerboer AW, Utens EM, De Koning WB, et al. Health-related quality of life in children and adolescents after invasive treatment for congenital heart disease. *Qual Life Res* 2006; 15: 663–673.
55. Culbert EL, Ashburn DA, Cullen-Dean G, et al. Quality of life of children after repair of transposition of the great arteries. *Circulation* 2003; 108: 857–862.
56. Krol Y, Grootenhuis MA, Destrèe-Vonk A, et al. Health-related quality of life in children with congenital heart disease. *Psychol Health* 2003; 18: 251–260.
57. Jacobs ML, Jacobs JP, Jenkins KJ, et al. Stratification of complexity: the Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery-1 method and the Aristotle Complexity Score – past, present, and future. *Cardiol Young* 2008; 18(Suppl 2): 163–168.
58. Eiser C, Jenney M. Measuring quality of life. *Arch Dis Child* 2007; 92: 348-350.
59. Goldbeck L, Melches J. Quality of life in families of children with congenital heart disease. *Qual Life Res* 2005; 14: 1915–1924.
60. Eiser C. Children's quality of life measures. *Arch Dis Child* 1997; 77: 350-354
61. Wang Q, Hay M, Clarke D, Menahem S. Associations between knowledge of disease, depression and anxiety, social support, sense of coherence and optimism with health-related quality of life in an ambulatory sample of adolescents with heart disease. *Cardiol Young* 2014; 24: 126–133.
62. Takken T, Giardini A, Reybrouck T, et al. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with

congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology. *Eur J Prev Cardiol* 2012; 19: 1034–65.

