

Συγγενείς καρδιοπάθειες

Οι συγγενείς καρδιοπάθειες συμβαίνουν σε 8 ανά 1000 γεννήσεις. Παρόλο που διαχωρίζονται σε κυανωτικές και μη κυανωτικές, υπάρχουν αρκετές που ξεκινούν ως μη κυανωτικές και γίνονται κυανωτικές με το πέρασμα του χρόνου, πχ τετραλογία του Fallot, ανωμαλία Ebstein και τα αριστερά προς δεξιά shunt που εξελίσσονται σε σύνδρομο Eisenmenger (1897) (βλ κεφ 2.10)

Ο πίνακας 2.1 καταγράφει τις πιο συχνές βλάβες που παρουσιάζονται σε νεογνά, νήπια ή μεγαλύτερα παιδιά. Οι περισσότερες συγγενείς καρδιοπάθειες διαγιγνώσκονται με μία λεπτομερή κλινική εξέταση του νεογνού ή στο check-up των 6 εβδομάδων.

Κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες

Ο πίνακας 2.2 διαχωρίζει την ομάδα των κυανωτικών συγγενών καρδιοπαθειών σε καταστάσεις με πνευμονική πληθώρα ή ολιγαμία και σε αυτές με δεξιά ή αριστερή κοιλιακή υπερτροφία. Η προσθήκη της πνευμονικής βαλβιδικής στένωσης σε μία βλάβη προκαλεί ολιγαμία

των πνευμονικών πεδίων και δεξιά κοιλιακή υπερτροφία.

Συγγενείς καρδιοπάθειες στην ενηλικίωση - Grown-up Congenital Heart Disease (GUCH)

Πριν την ανάπτυξη χειρουργικών μεθόδων επιδιόρθωσης, <20% των παιδιών επιβίωναν ως την ενηλικίωση, αλλά τώρα επιβιώνει το 85%. Οι συγγενείς καρδιοπάθειες ενηλίκων (GUCH) έχουν γίνει μία ξεχωριστή ειδικότητα ,με 1600 περιστατικά ετησίως στη Μεγάλη Βρετανία. Ο πληθυσμός με GUCH αυξάνεται με ρυθμό 5% ετησίως και πλέον ξεπερνά τα παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες. Επιπλέον η βάση του πληθυσμού αλλάζει: Δεν βλέπουμε πλέον ενήλικες με μεσοκοιλιακές επικοινωνίες ή ανοιχτό αρτηριακό πόρο, αφού αυτές οι βλάβες επιδιορθώνονται με διαδερμικές μεθόδους στην παιδική ηλικία. Τυπικά προβλήματα συγγενών καρδιοπαθειών που βλέπουμε σε ενήλικες είναι τα ακόλουθα:

- **Αρρυθμίες:** Οι μισές από τις επείγουσες εισαγωγές σε ασθενείς με GUCH είναι για αρρυθμίες. Σε κάθε μονά-

Πίνακας 2.1 Η κατάταξη των συγγενών καρδιοπαθειών

	Νεογνό	Νήπιο ή μεγαλύτερο παιδί
Κυανωτικές	Μετάθεση των μεγάλων αρτηριών Ατρησία τριλόχινας αποφρακτική ολική ανώμαλη, παροχέτευση των πλευρικών φλεφών Σοβαρή στένωση πνευμονικής Ατρησία πνευμονικής Σοβαρή ανωμαλία Ebstein's με μεσοκοιλιακή επικοινωνία Υποπλαστική αριστερή καρδιά	TGA Τετραλογία του Fallot
Μη κυανωτικές	Συγγενής αορτική στένωση Στένωση αορτής +/- μεσοκοιλιακή επικοινωνία/ανοιχτός αρτηριακός πόρος	Μεσοκοιλιακή επικοινωνία Μεσοκοιλιακή επικοινωνία Ανοιχτός αρτηριακός πόρος Συγγενής στένωση αορτικής Αορτική στένωση Στένωση πνευμονικής Μερική ανώμαλη παροχέτευση των πνευμονικών φλεβών

Πίνακας 2.2 Ο διαχωρισμός των κυνωτικών συγγενών καρδιοπαθειών	
<i>Πνευμονική πληθώρα</i>	<i>Πνευμονική ολιγαμία</i>
Μετάθεση μεγάλων αρτηριών (TGA) Μονήρης κόλπος με κολποκοιλιακή επικοινωνία Truncus arteriosus TAPVD Διπλοέξοδος δεξιάς κοιλίας Primitive ventricle Tricuspid atresia with no Στένωση πνευμονικής (PS)	Τετραλογία του Fallot Διπλοέξοδος δεξιάς κοιλίας +στένωση πνευμονικής Μονήρης κοιλία +στένωση πνευμονικής Ανωμαλία Ebstein's + στένωση πνευμονικής +μεσοκοιλιακή επικοινωνία Ατρησία πνευμονικής και φτωχή παράπλευρη κυκλοφορία
<i>Με υπερτροφία δεξιάς κοιλίας (ΔΚ)</i>	<i>Με υπερτροφία αριστεράς κοιλίας (ΑΚ)</i>
Τετραλογία Fallot's +διπλοέξοδος ΔΕ κοιλίας +στένωση πνευμονικής	Ατρησία τριγλώχινας Ατρησία πνευμονικής χωρίς μετακοιλιακή επικοινωνία, μονήρης κοιλία
Μονήρης κοιλία +στένωση πνευμονικής Υποπνευμονική μετάθεση μεγάλων αγγείων +Στένωση πνευμονικής	

δα GUCH είναι απαραίτητο να υπάρχει προσωπικό με εξειδίκευση σε GUCH.

- Καρδιακή ανεπάρκεια: Δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια σε ασθενείς με τετραλογία Fallot, συστηματική κοιλιακή ανεπάρκεια σε επιδιορθωμένη αναμετάθεση αγγείων.
- Πνευμονική υπέρταση (βλ κεφάλαιο 13.1)
- Θρομβώσεις (βλ κεφάλαιο 5.7)
- Εκφυλιστική αλλαγή στα χειρουργικά μοσχεύματα: αποτιτάνωση αγωγών, xenograft ή επιδείνωση βαλβίδων ομομοσχευμάτων, παρεμπόδιση διαφραγμάτων στην επέμβαση κατά Mustard.

Έλεγχος των επικοινωνιών στις συγγενείς καρδιακές παθήσεις

Το δισδιάστατο και το Doppler υπερηχοκαρδιογράφημα έχουν προλάβει σε πολλές περιπτώσεις την ανάγκη για την επεμβατική διερεύνηση. Μεταξύ των παραγόντων που πρέπει να αξιολογούνται είναι:

- Αορτομυτροειδική Συνοχή: το οπίσθιο τοίχωμα της αορτής πρέπει να ευρίσκεται σε συνέχεια με την πρόσθια γλώχινα της μιτροειδούς. Η απουσία αορτομυτροειδικής συνοχής συναντάται στην δεξιά κοιλία με διπλή έξοδο, σε μερικούς ασθενείς με Fallot τετραλογία και truncus arteriosus.
- Αορτοδιαφραγματική Συνοχή: Το πρόσθιο αορτικό τοίχωμα είναι κανονικά συνεχές με το μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Υπερεφίπλευση της αορτής μπορεί να δούμε σε Fallot tetralogy στην οβελιαία τομή.

- Ποια κολποκοιλιακή βαλβίδα είναι συνεχής με ποιο αγγείο; Στη μετάθεση μεγάλων αγγείων (TGA) η οπίσθια κολποκοιλιακή βαλβίδα (μιτροειδής) είναι συνεχής με οπίσθια πνευμονική αρτηρία. Η πρόσθια τριγλώχινα είναι συνεχής με η αορτή. Η διάκριση των μεγάλων αγγείων εξαρτάται από το μέγεθος (μεγαλύτερη αορτή στους ενήλικες), φλεβικές εγχύσεις της σκιαστικού (ή 5% δεξτρόζη) στα παιδιά και από την αναγνώριση ενός πιθανού τελοδιαστολικού κύματος Α στην πνευμονική βαλβίδα. Δυστυχώς, και οι δύο κολποκοιλιακές βαλβίδες μπορούν να φανούν ίδιες και η διάκριση των μεγάλων αγγείων είναι σημαντική.

2.1 Έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος (VSD)

Η πιο συχνή συγγενής καρδιοπάθεια είναι το μεμονωμένο έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος (2 στις 1000 γεννήσεις). Αυτό συμβαίνει και ως μέρος πιο σύνθετων συνδρόμων. (Πίνακας 2.3)

Παθοφυσιολογία και συμπτώματα

Τα άμεσα αποτελέσματα ενός ελλείμματος μεσοκοιλιακού διαφράγματος στο νεογνό εξαρτώνται από το μέγεθός του και πνευμονική αγγειακή αντίσταση (PVR). Το σημείο του ελλείμματος μεσοκοιλιακού διαφράγματος (VSD) γίνεται σημαντική αργότερα.

Πίνακας 2.3 Έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος στις συγγενείς καρδιοπάθειες	
<i>Καρδιοπάθειες που συνυπάρχουν με το έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος</i>	<i>Το έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος είναι βασικό κομμάτι του συνδρόμου</i>
Ατρησία της τριγλώχινας Ατρησία πνευμονικής Μετάθεση μεγάλων αγγείων (TGA) Στένωση αορτής	Τετραλογία του Fallot Δεξιά κοιλία δύο στομίων (DORV) Ανοιχτός αρτηριακός πόρος

Καθώς η πνευμονική αγγειακή αντίσταση (PVR) πέφτει στις πρώτες ημέρες της ζωής, και η πίεση δεξιάς κοιλίας πέφτει κάτω από τη συστηματική πίεση της αριστερής κοιλίας, το έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος συντελεί σε μια βαθμιαία αύξηση του shunt από αριστερά προς δεξιά. Εάν η βλάβη είναι μεγάλη (>1 εκατ.2/m² περιοχή επιφάνειας σωμάτων) η πνευμονική αγγειακή αντίσταση δεν πέφτει λόγω του shunt. Η νεογνική αριστερά κοιλία δεν μπορεί να αντιμετωπίσει το μεγάλο φορτίο όγκου και συντελεί σε πνευμονικό οίδημα. Τα παρακάτω είναι τα τυπικά χαρακτηριστικά γνωρίσματα της καρδιακής ανεπάρκειας στην παιδική ηλικία:

- Ταχύπνοια
- Καθυστέρηση ανάπτυξης, δυσκολίες σίτισης, αποτυχία θηλασμού
- Εφίδρωση κατά τη σίτιση
- μεσοπλευρική δυσπραγία (αυξημένο αναπνευστικό έργο με δύσκαμπτους πνεύμονες)
- ηπατομεγαλία

Οι αυξημένες αντιστάσεις της πνευμονικής κυκλοφορίας έχουν ως συνέπεια συχνές πνευμονικές λοιμώξεις, καθυστέρηση στην ανάπτυξη και χρόνια νοσηρότητα αν δε θεραπευτούν

Μη αναστρέψιμες πνευμονικές αλλαγές ξεκινούν στην ηλικία του ενός έτους με αρχική υπερτροφία και δευτεροπαθή θρομβωτική απόφραξη των πνευμονικών αρτηριολίων.

Φυσικά σημεία

Αυτά συνοψίζονται στον πίνακα 2.4. Περιπτώσεις κατά τις οποίες το φύσημα είναι μη πανσυστολικό έχουν είτε πολύ μικρό είτε πολύ μεγάλο έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Όσο μεγαλώνει το μέγεθος του ελλείμματος, η αμφοκοιλιακή υπερτροφία γίνεται προφανής τόσο κλινικά όσο και στο ΗΚΓ. Όταν συμβεί αναστροφή του shunt και πνευμονική υπέρταση, κυριαρχούν τα συμπτώματα από τη δεξιά καρδιά και τα φύσηματα γίνονται λιγότερο έντονα ή εξαφανίζονται.

Η καρδιομεγαλία και η μεγέθυνση του κόνου της πνευμονικής αρτηρίας δεν είναι τόσο μεγάλα όσο στο έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, έκτος από περιπτώσεις νηπίων με μεγάλες διαφυγές (shunt).

Ο δεύτερος τόνος σε πολύ μικρά ελλείμματα μεσοκοιλιακής επικοινωνίας είναι φυσιολογικός. Το αορτικό του στοιχείο (A₂) επισκιάζεται από το πανσυστολικό φύσημα σε μαγαλύτερα ελλείμματα και όταν εξισώνονται οι πιέσεις ο δεύτερος τόνος είναι μονήρης.

Αυθόρμητο κλείσιμο

Αυτό εμφανίζεται στο 30-50% των μεσοκοιλιακών ελλειμμάτων. Είναι κοινό στα μυϊκά ελλείμματα, ή τα ελλείμματα του μεμβρανώδους διαφράγματος. Δε συμβαίνει στα ελλείμματα που βρίσκονται δίπλα στις βαλβίδες, στο χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας (supracristal), ελλείμματα τύπου κολποκοιλιακών επικοινωνιών ή ελλείμματα κακού ευθυγραμμισμού.

Σημεία VSD Το διάγραμμα 2.1 παρουσιάζει τα τέσσερα πιο κοινά σημεία απλοποιημένα.

Μεμβρανώδης (Infra-cristal). Αυτή είναι η πιο συνηθισμένη θέση, ακριβώς πίσω από το διάμεσο θηλώδες μυ της τριγλώχινος βαλβίδας, η οποία μπορεί να αντιταχθεί και να βοηθήσει σε αυτόματο κλείσιμο. Με το κλείσιμο, μπορεί να συμβεί ανεύρυσμα του μεμβρανώδους διαφράγματος.

Μυώδες

Αυτά είναι μεταβλητά σε θέση και μπορεί να είναι πολλαπλά. Επίκτητο μυώδες VSD μετά από έμφρακτο του διαφράγματος είναι συνήθως τύπου Ελβετικού τυριού.

Οπίσθιο (Κολποκοιλιακό έλλειμμα)

Αυτό είναι έλλειμμα παρά τη τριγλώχινα και μοιάζει με το σημείο του VSD σε κολποκοιλιακό έλλειμμα, αλλά οι κολποκοιλιακές βαλβίδες εδώ είναι φυσιολογικές: VSD εισόδου.

Του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας ('Supracristal')

Αυτό είναι ένα VSD ακριβώς κάτω από τη πνευμονική βαλβίδα και τη στεφανιαία γλώχινα της αορτικής. Μπορεί να μην υποστηρίζεται αρκετά και να παρουσιάσει πρόπτωση προκαλώντας ανεπάρκεια της αορτικής. Δεν κλείνει αυτόματα.

Μπορεί να συνυπάρχει με μετατόπιση του διαφράγματος πχ

- VSD + μετατόπιση του διαφράγματος δεξιά: Τετραλογία του Fallot
- VSD + μετατόπιση του διαφράγματος αριστερά: Αριστερά κοιλία με 2 στόμια και υποαορτική στένωση.

Καρδιακός καθετηριασμός

Αυτός θα επιβεβαιώσει τη σταδιακή άνοδο του κορεσμού σε οξυγόνο στη δεξιά κοιλία (ΔΚ) και μπορεί να ποσοτικοποιήσει τη διαρροή από αριστερά προς τα δεξιά. Η κοιλιογραφία στις 45° και στις 60° σε λήψη LAO απεικονίζει το μεσοκοιλιακό διάφραγμα με κλίση προς το κεφάλι. Η αορτογραφία ελέγχει τη λειτουργικότητα της αορτικής βαλβίδας και αποκλείει τον ανοιχτό αρτηριακό πόρο ή τη στένωση της αορτής. Η αγγειογραφία της ΔΚ ελέγχει τη βατότητα της εξόδου της ΔΚ. Η θέση του VSD μπορεί να καθοριστεί με καθετηριασμό. Μυϊκά VSD βρίσκονται συνήθως χαμηλότερα στο διάφραγμα και μπορεί να είναι πολλαπλά. Το infundibular VSD είναι ψηλά, αμέσως κάτω από την αορτική και υπάρχει ένα κενό ανάμεσα στην αορτική βαλβίδα και το jet του VSD. Το μεμβρανώδες VSD δημιουργεί ένα διακριτό jet με ένα πολύ μικρό κενό ανάμεσα σε αυτό και την αορτική βαλβίδα. (εικόνα 2.1) Προφύλαξη με αντιβιοτικά συνιστάται σε όλες τις βαθμίδες για οδοντιατρικές εργασίες κτλ.

Πίνακας 2-4 Διαβητίσεις (VSD) Μεσοκοιλιακής επικοινωνίας					
	Πολύ μικρό	Μικρό	Μεσίο	Μεγάλιο	Σύνδρομο Eisenmenger
Thrill	Όχι	Ναι	Ναι	Ναι	Όχι
Ψήφισμα	Πρώιμο συστολικό εξώθησης ακουστό στην αριστερή πλευρά του στέρνου	Δυνατό πανοπιστολικό ακουστό στην αριστερή πλευρά του στέρνου, κορυφή και πνευμονική αρτηρία	Όπως στο μικρό αλλά επιρροσθετο ή πιο διαστολικό στην κορυφή	Πανοπιστολικό decrescendo Ως τον S ₂ . Συστολικό εξώθησης στην πνευμονική + πιθανή ανεπάρκεια πνευμονικής	Κανένα στην αριστερή πλευρά του στέρνου. Συστολικό εξώθησης στην πνευμονική (μάλακό) και ανεπάρκεια πνευμονικής
Παλμός κορυφής	Φυσιολογικός	Φυσιολογικός ή Αριστερή κοιλία+	Αριστερή κοιλία+ Δεξιά κοιλία+ slight	Αριστερή κοιλία+ Δεξιά κοιλία+	Δεξιά κοιλία++ Πνευμονική αρτηρία ψηλάφητη
S ₂	Φυσιολογικός Δε εϊκόια ακουστός	Δε επισκιάζεται από το φύσημα αλλά διαχιαμός του S ₂ στην εισπνοή	Επισκιάζεται από το φύσημα	Δε επισκιάζεται. Ο P ₂ μπορεί να είναι ηχηρός	Ηχηρός μονήρης και ψηλάφητος S ₂
ΗΚΓ	Φυσιολογικό	Φυσιολογικό	ΑΚ (LV)+ Δρ. κώστος (LA)+ Πρώοθη κάρωθη αρτηρία	Αριστερή κοιλία+ Αριστερός κώστος+ Δεξιά κοιλία+	Δεξιά κοιλία+ Αριστερή κοιλία+ RAD
Ακτινογραφία θώρακος	Φυσιολογική	Φυσιολογικό μέγεθος καρδιάς. Ήπια πνευμονική πληθώρα	Ήπια καρδιομεγαλία, έντονη σκά πνευμονικής, πνευμονική πληθώρα.	Καρδιομεγαλία, πνευμονική πληθώρα, μεγάλη πνευμονική αρτηρία	Μεγάλες πνευμονικές αρτηρίες χωρίς πληθώρα
Διαφορική διάγνωση	Ήπια στένωση αορτικής, ήπια στένωση πνευμονικής	Ανεπάρκεια μιτροειδούς, ανεπάρκεια τριγλώχινος, υπερτροφική καρδιομιοπάθεια, Στένωση πνευμονικής	Ανεπάρκεια μιτροειδούς, ανεπάρκεια τριγλώχινος, Στένωση πνευμονικής	Σοβαρή Ανεπάρκεια μιτροειδούς, μικτό κοιλιοκοιλιακό έλλειμμα	Eisenmenger's ASD, Ανοχτός βοτάνωδες πόρος, etc.
Πρόγνωση / θεραπεία	Αυτομάτο κλείσιμο	Πιθανό αυτομάτο κλείσιμο, παρακολούθηση	Χειρουργική	Χειρουργική	Φαρμακευτική αγωγή

Επιπλοκές του VSD

Ανεπάρκεια αορτικής

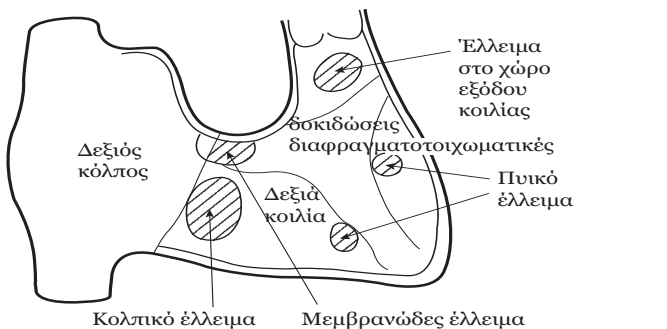
Αυτό συμβαίνει στο 5% των VSD. Μπορεί να συμβεί στα μεμβρανώδη και στα infundibular VSD. Η δεξιά στεφανιαία γλώχινα δεν στηρίζεται στο infundibular VSD και συχνά προπίπτει μέσω του VSD «καλύπτοντας το» στην αγγειογραφία. Στα μεμβρανώδη ελλείμματα, η μη στεφανιαία γλώχινα μπορεί επίσης να εμπλέκεται.

Στένωση χώρου εξόδου δεξιάς κοιλίας

Απόφραξη του μυϊκού infundibulum συμβαίνει σε περίπου 5% των VSD και είναι προοδευτική – πιο συχνή σε ηλικιωμένους ασθενείς και αυτούς που έχουν υποβληθεί σε banding της πνευμονικής αρτηρίας. Η στένωση infundibular βοηθάει το συμφορημένο πνεύμονα και προκαλεί αναστροφή του shunt και της κύανωσης.

Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα

Αυτή είναι πιθανή σε κάθε VSD με ετήσιο κίνδυνο 0.2%. Αυτός ο κίνδυνος μειώνεται με το κλείσιμο του VSD. Όλοι πρέπει να λαμβάνουν προφύλαξη με αντιβιοτικά για οδοντιατρικές πράξεις κτλ. Επιτυχώς επιδιορθωμένα VSD χρειάζονται κάλυψη με αντιβίωση για 3 μήνες μέχρι να ενδοθηλιοποιηθεί το μπάλωμα. Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα σε VSD με διαφυγή από αριστερά προς δεξιά παρουσιάζεται με πνευμονικές επιπλοκές καθώς το μολυσμένο υλικό οδηγείται στην πνευμονική κυκλοφορία. Οι ασθενείς αυτοί παρουσιάζονται με συχνές άτυπες πνευμονίες ή πλευρίτιδες.



Ventricular septal defects and left ventricular angiography



Εικόνα 2.1 VSD. Τα σημεία των 4 πιο συχνών VSD, πάνω. TSM = trabecula septomarginalis. Οι κάτω εικόνες δείχνουν μια κοιλιογραφία διαγραμμάτικη στις 45° LAO προβολή με 30° κраниκή κλίση. Τα μυϊκά VSD είναι μεταβλητά σε θέση και μπορεί να είναι πολλαπλά. Το έλλειμα στο χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας είναι αμέσως υποαορτικό. Το μεμβρανώδες έλλειμμα τείνει να είναι ένα πιο ευδιάκριτο jet με ένα μικρό κενό ανάμεσα στην αορτική βαλβίδα και το jet.

Πνευμονική υπέρταση

Το VSD είναι συχνή αιτία υπερκίνητης πνευμονικής υπέρτασης. (μεγάλες πνευμονικές αρτηρίες στην A/Θ και πνευμονική πληθώρα) Ο υπολογισμός των πνευμονικών αγγειακών αντιστάσεων κατά τον καθετηριασμό είναι σημαντικός διότι αυτές αυξάνουν βαθμιαία καθώς αναπτύσσεται η μη αναστρέψιμη ενδογενής υπερτροφία χωρίς να παρουσιάζεται μεταβολή στην A/Θ.

Συνυπάρχουσες ανωμαλίες.

- Κολποκοιλιακή διόδος ή απλό (δευτερογενές μεσοκολπικό έλλειμα) (βλ κεφάλαιο 2.2).
- Ανεπάρκεια αορτικής.
- Ανοιχτός αρτηριακός πόρος: Μία συχνά συνυπάρχουσα κατάσταση (10% των VSD). Το πρώιμο διαστολικό φύσημα που ακούγεται στο δεξί άνω ημιθώρακιο μπορεί να μπερδευτεί με ανεπάρκεια αορτικής ή πνευμονικής. Η Αορτογραφία είναι υποχρεωτική στα VSD.
- Στένωση πνευμονικής: Βαλβιδική, υποβαλβιδική (συγγενής ή επίκτητη). Η επίδρασή της εξαρτάται από το μέγεθος του VSD, τη σοβαρότητα της πνευμονικής στένωσης και τις συστηματικές πνευμονικές αντιστάσεις. Σε ήπια στένωση πνευμονικής, η διαφυγή από αριστερά προς δεξιά εμένει. Αν η στένωση της πνευμονικής είναι σημαντική και το VSD είναι μικρό, τότε η κατάσταση μιμείται την στένωση της πνευμονικής χωρίς άλλη βλάβη. Αν η στένωση της πνευμονικής είναι σοβαρή και το VSD μεγάλο, συμβαίνει διαφυγή από δεξιά προς τα αριστερά (αποτέλεσμα παρόμοιο με τετραλογία του Fallot)
- Στένωση της αορτής
- Μετάθεση μεγάλων αγγείων
- Πιο σύνθετες βλάβες: (διπλοέξοδος δεξιάς ή αριστερής κοιλίας), ατρησία της τριγλώχινας.
- Έλλειμμα Gerbode: διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά. Είτε άμεσα είτε μέσω του μεμβρανώδους διαφράγματος πρώτα στη δεξιά κοιλία και μετά στο δεξιό κόλπο μέσω της ανεπάρκειας της τριγλώχινας.

Θεραπεία

Στην παιδική ηλικία χορηγούμε digoxin και διουρητικά για συντήρηση. Σε μεγάλα ελλείμματα το μωρό καθετηριάζεται νωρίς με προοπτική χειρουργικής θεραπείας στο τρίμηνο εάν αποτύχει η φαρμακευτική θεραπεία. Το VSD κλείνεται ή εάν υπάρχουν πολλαπλά ελλείμματα κάνουμε banding της πνευμονικής αρτηρίας για να μειωθεί η πνευμονική ροή.

Εάν επιτύχει η φαρμακευτική αγωγή και υπάρχουν μετρίου μεγέθους ελλείμματα, το VSD το κλείνουμε στην ηλικία των 3 ετών περίπου.

Το κλείσιμο των μικρών ελλειμμάτων είναι κάτι που θα μπορούσε να γίνει για να μειώσουμε τον κίνδυνο λοιμώδους ενδοκαρδίτιδας, αλλά μικροσκοπικά ελλείμματα συνήθως παραμένουν.

Η μεγάλη συχνότητα αυτόματου κλεισίματος κατά το πρώτο έτος ζωής (50%) πρέπει να ενθαρρύνει τη φαρ-

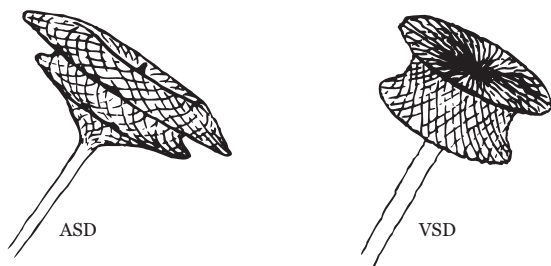
μακευτική θεραπεία σε αυτό το στάδιο όπου είναι δυνατό. Γενικά χειρουργική θεραπεία ενδείκνυται σε:

- Μεγάλη καθυστέρηση στην ανάπτυξη
- Μεγάλα ελλείμματα (>1 cm²/m²); διαφυγή από αριστερά προς δεξιά (Qp : Qs) > 2 : 1; μεγάλο μέγεθος καρδιάς στην ΑΘ
- Συστολική πίεση δεξιάς κοιλίας > 65% της συστολικής πίεσης στην αριστερά κοιλία εάν PVR (πνευμονική αγγειακή αντίσταση) < 8 μονάδες Wood (βλ παρακάτω)
- Αυξανόμενη ανεπάρκεια αορτικής
- Διπλά VSD (π.χ. τετραλογία Fallot)
- Ιστορικό ενδοκαρδίτιδας στο σημείο του VSD.

Η θεραπεία παιδιών με υψηλή PVR είναι πιο δύσκολη. Εάν η PVR είναι < 8 μονάδες το VSD πρέπει να κλείσει. Εάν η PVR > 8 μονάδες, πρέπει να γίνει βιοψία πνεύμονα ώστε να εκτιμηθεί η σοβαρότητα του ενδογενούς πολλαπλασιασμού (βλ πίνακα 16.4 για υπολογισμό)

Κλείσιμο με συσκευή

Η συσκευή Amplatzer μπορεί να χρησιμοποιηθεί για το μη χειρουργικό κλείσιμο κάποιων μυικών VSD τα οποία δεν κλείνουν αυτόματα. Δυστυχώς δεν μπορεί να χρησιμοποιηθεί για το κλείσιμο των πιο κοινών VSD του μεμβρανώδους διαφράγματος γιατί μπορεί να εμπλακεί με την αορτική ή την τριγλώχινια και να προκαλέσει απόφραξη της εξόδου της ΑΚ.



Εικόνα 2.2 Συσκευές Amplatzer για το κλείσιμο ενός ASD (αριστερά) ή μυώδους VSD (δεξιά). Και τα δύο τοποθετούνται μέσωκαθετήρα από δίχτυ nitinol και περοέχουν ύφασμα από πολυεστέρα για να διασφαλίσουν καλό κλείσιμο

2.2 Έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος (ASD)

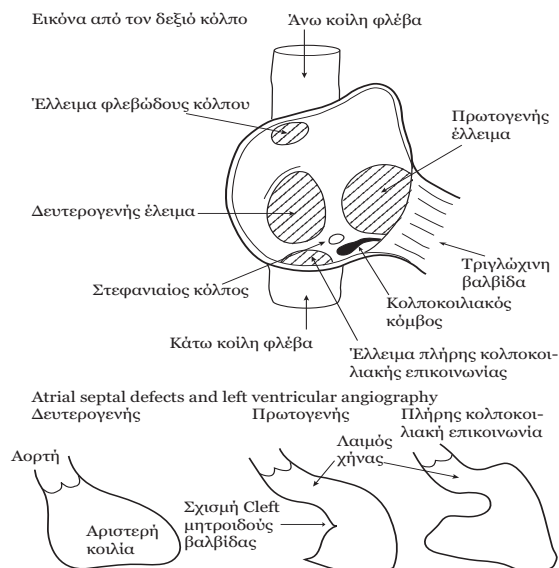
Από τον τρίτο μήνα της ενδομήτριας ζωής ο κοινός εμβρυϊκός κόλπος αρχίζει να χωρίζεται στα 2 από την ανάπτυξη του πρωτογενούς μεσοκοιλιακού διαφράγματος.

Αυτή η αυξανόμενη επιμήκης ανύψωση μεγαλώνει από το κρανιακό και οβελιαίο επίπεδο των κόλπων προς το ενδοκάρδιο προσκέφαλο. Το πρωτογενές τρήμα αναπτύσσεται στη συμβολή του διαφράγματος με το ενδοκάρδιο προσκέφαλο. Το δευτερογενές τρήμα αναπτύσσεται στην κορυφή του πρωτογενούς διαφράγματος καθώς το πρωτογενές τρήμα κλείνει. Το δευτερογενές διάφραγμα αναπτύσσεται ως μία δεύτερη αυξανόμενη επιμήκης ανύψωση στα δεξιά του πρωτογενούς δια-

φράγματος, που ενώνεται με τα ενδοκάρδια προσκέφαλα. Το limbic ledge σχηματίζει το κατώτερο τμήμα του δευτερογενούς διαφράγματος και το ωσειδές τρήμα διατηρεί την ροή από τον δεξιό προς τον αριστερό κόλπο στην εμβρυϊκή ζωή.



Εικόνα 2.3 Μικρό δευτερογενές ASD. Μικρή αύξηση του κώνου της πνευμονικής.

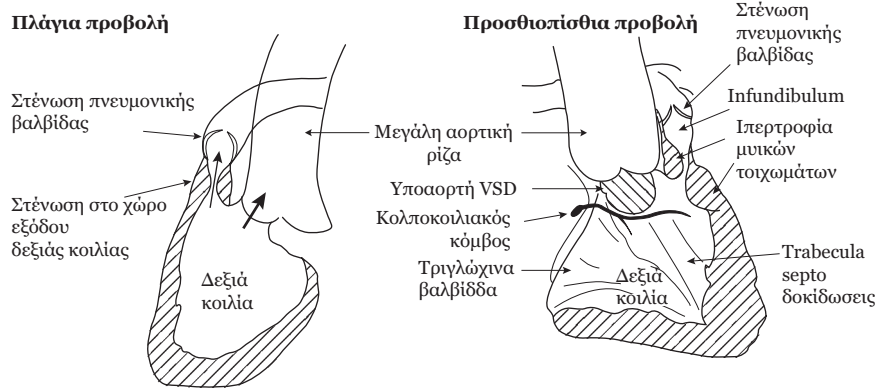


Εικόνα 2.4 Έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος (ASD). Το άνω διάγραμμα δείχνει τα πιο κοινά σημεία των ASDs. Το κατώτερο διάγραμμα δείχνει την κοιλιογραφία της LV σε προβολή RAO διαγραμματικά. Στο δευτερογενές ASD αυτή μπορεί να είναι φυσιολογική ή να απεικονίζει μία προπύπτουσα μιτροειδή βαλβίδα. Η τυπική εικόνα « λαιμού χήνας» του πρωτογενούς ASD ή του κολποκοιλιακού καναλιού απεικονίζεται ως οριζόντιος χώρος εξόδου της κοιλίας, γενικά ανώμαλο κολποκοιλιακό σχήμα και σχιζοειδή (cleft) μιτροειδή βαλβίδα.

μός της από δεξιά προς τα αριστερά διαφυγής δια του VSD εξαρτώνται από τη βαρύτητα της στένωσης της πνευμονικής βαλβίδας και το επίπεδο των συστηματικών αντιστάσεων (SVR).

Η αύξηση των SVR θα μειώσει την διαφυγή από δεξιά προς τα αριστερά και θα αυξήσει την πνευμονική ροή. Ήπια πνευμονική στένωση μπορεί να σχετίζεται με το «ακυανωτικό» παιδί με τετραλογία του Fallot. Η πνευμονική ροή του αίματος μπορεί να αυξηθεί με ένα PDA, παρόλο που η συνύπαρξη δεν είναι και τόσο κοινή. Βρογχικά παράπλευρα αγγεία αναπτύσσονται, σε όλο και πιο σοβαρή πνευμονική στένωση. Η στένωση του χώρου εξόδου RV είναι μια μεταβλητή απόφραξη. Αυξάνει με το χρόνο (συσσώρευση μυών και ινώδους ιστού) αλλά και με υποξία ή οξέωση, τα οποία μπορεί να οδηγήσουν σε κρίση κυάνωσης (σπασμό του χώρου εξόδου RV). Η απόφραξη του χώρου εξόδου RV έχει ως αποτελέσματα τη σοβαρή μείωση της πνευμονικής ροής και την αύξηση της από δεξιά προς τα αριστε-

- Το να κάθονται οκλαδόν είναι κοινό σε μεγαλύτερα παιδιά, καθώς το περπάτημα ξεκινά. Σε πιο σοβαρές περιπτώσεις, τα παιδιά κάθονται οκλαδόν και σε ηρεμία (γόνατα στο στήθος και τους γλουτούς στο έδαφος).
- Συμπτώματα πολυκυτταραιμίας: αρτηριακή ή φλεβική θρόμβωση, ιδιαίτερα εγκεφαλική, τα παιδιά δεν πρέπει να επιτρέψουμε να αφυδατωθούν, γιατί αυτό μπορεί να τα προκαλέσει. Αργότερα στη ζωή: ουρική αρθρίτιδα, ακμή, κυφοσκολίωση, επαναλαμβανόμενες ουλίτιδες.
- Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα.
- Εγκεφαλικό απόστημα(απουσία φίλτρου πνεύμονα με δεξιά προς τα αριστερά διαφυγή).
- Παράδοση εμβολή.
- Κακή ανάπτυξη, καθυστερημένη αύξηση βάρους.
- Το φύσημα της στένωσης της πνευμονικής μπορεί να εξαφανιστεί κατά τη διάρκεια των κρίσεων. Η εγκεφαλική ροή του αίματος μπορεί να είναι τόσο σημαντι-



Σχήμα 2.22 Τετραλογία του Fallot. Το αριστερό διάγραμμα δείχνει μια πλευρική όψη της δεξιάς κοιλίας με την μεγάλη αορτή που επιπτεύει το VSD. Η σοβαρή στένωση στο χώρο εξόδου της RV έχει ως αποτελέσματα την εκτροπή του αίματος της RV ευθεία πάνω στην αορτή (μεγάλο βέλος). Το δεξιό πάνελ δείχνει τη δεξιά κοιλία στην προβολής AP. Το VSD είναι υπο-αορτικό. Σημειώστε τα υπερτροφικά τοιχώματα και δοκιδώσεις του χώρου εξώθησης της δεξιάς κοιλίας. Η ερεθισματοαγωγός δέσμη βρίσκεται αμέσως κάτω από την VSD και είναι σε κίνδυνο κατά τη διάρκεια του κλεισίματος του VSD.

ρά διαφυγής του αίματος από τη δεξιά κοιλία κατ'ευθείαν στην αορτή. Η οκλαδών θέση βοηθά τη κυάνωση με δύο τρόπους: με την αύξηση της πνευμονικής ροής και τη μείωση της διαφυγής από δεξιά προς τα αριστερά:

- αυξάνοντας τις συστηματικές αντιστάσεις (SVR)
- μειώνοντας τη φλεβική επιστροφή - και ιδίως του οξεωτικού αίματος από τα πόδια (το οξεωτικό αίμα προάγει το σπασμό του χώρου εξώθησης RV).

Τυπική κλινική εικόνα (βλ. επίσης ενότητα 2.10)

- Οι ασθενείς δεν είναι κυανωτικοί κατά τη γέννησή τους (σε σύγκριση με το TGA). Συνήθως εμφανίζεται στους 3-6 μήνες και αυξάνει με το χρόνο.
- Κρίσεις κυάνωσης αναπτύσσονται: συχνά με το στρες, το κλάμα ή το τάισμα. Η αύξηση της κυάνωσης οδηγεί σε συγκοπή και σπασμούς (βλέπε ενότητα 16.3).

κά μειωμένη με αποτελέσματα τη μόνιμη νευρολογική βλάβη.

Φυσικά σημεία

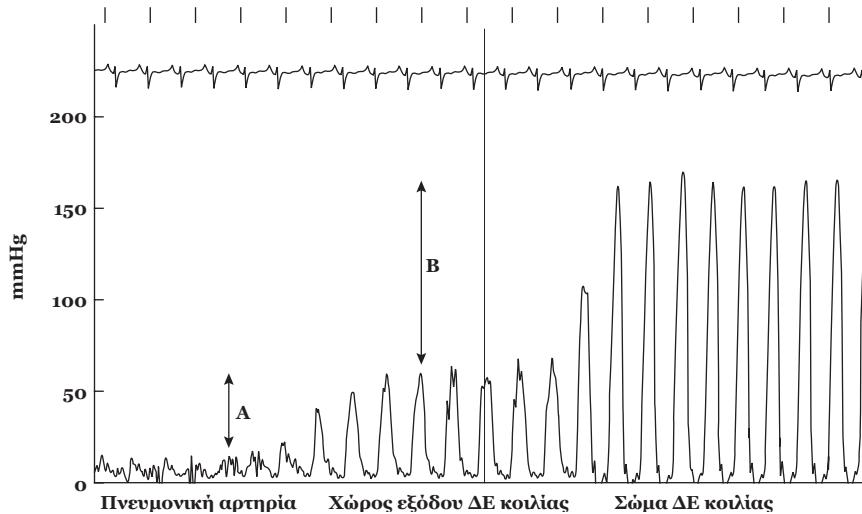
- Η ανάπτυξη κυάνωσης, πληκτροδακτυλίας και πολυκυτταραιμίας
- JVP (σφαγιτιδική φλεβική πίεση): το «a» κύμα είναι συνήθως απών (σε αντίθεση με την πνευμονική στένωση με άθικτο διάφραγμα)
- Παραστερνική ανύψωση λόγω RV υπερτροφίας
- ψηλαφητό A2 είναι σύνηθες (μεγάλη αορτή, πολύ πρόσθια)
- Συστολικό φύσημα εξώθησης στο αριστερό στερνικό άκρο, που ακτινοβολεί μέχρι την πνευμονική περιοχή, συστολικός ροίζος
- Μονός δεύτερος ήχος (A2 μόνο).

Το συστολικό φύσημα είναι αποτέλεσμα της στένωσης πνευμονικής (PS), όχι του VSD. Με κρίσεις κύνωσης το φύσημα γίνεται πιο ήπιο ή μπορεί να εξαφανιστεί:

- Το διαστολικό φύσημα σε έναν ασθενή με τετραλογία Fallot μπορεί να είναι το αποτέλεσμα της ανεπάρκειας της αορτικής βαλβίδας (πολύ μεγάλη αορτική ρίζα).
- Ένα συνεχές φύσημα προκαλείται από τα μεγάλα αορτοπνευμονικά παράπλευρα αγγεία (ακούγεται στη ράχη).

να αποκλείσει ένα PDA (ανοιχτό βοτάλειο πόρο) ή στένωση του ισθμού της αορτής, και να απεικονίσει κάθε προηγούμενη διαφυγή.

Αυτό πετυχαίνεται καλύτερα με έγχυση στην RV σε δύο πλάνα (και κranιο-ουραία κλίση στην AP προβολή βοηθά την οπτικοποίηση της κύριας πνευμονικής αρτηρίας και του διχασμού της). Μία έγχυση στην LV σε LAO προβολή θα δείξει το VSD και την LV λειτουργία. Μια αορτογραφία είναι απαραίτητη σε τετραλογία Fallot. Είναι σημαντικό να απεικονισθεί το μέγεθος και η ανατομία των πνευμονικών αρτηριών, διότι αυτό καθορίζει



Σχήμα 2.23 Τετραλογία Fallot. Η PA πίεση είναι φυσιολογική. Η κλίση πίεσης στο RVOT είναι τόσο στο επίπεδο της βαλβίδας όσο και στο υποβαλβιδικό επίπεδο (infundibular). Βαλβιδική κλίση (A) = 45 mmHg, και η υποβαλβιδική (infundibular) κλίση (B) = 105 mmHg. Σύνολο κλίσης = 150 mmHg.

Ακτινογραφία θώρακα

Το κλασικό σχήμα καρδιάς είναι «*coeur en sabot*» (καρδιά σε μπότα) εμφάνιση με την κορυφή να απωθείται πάνω από το αριστερό ημιδιάφραγμα λόγω υπερτροφίας της RV. Υπάρχει μια αμφικιλιότητα στη συνήθη θέση της PA. Τα πνευμονικά πεδία είναι συνήθως ολιγαυμικά και οι πνευμονικές αρτηρίες μικρές. Ένα δίκτυο από παράπλευρα αγγεία μπορεί να απεικονισθεί γύρω από τους κύριους βρόγχους στις πύλες. Το αορτικό τόξο είναι φυσιολογικού μεγέθους και μπορεί να είναι δεξιόστροφο σε περίπου 25% των περιπτώσεων.

ΗΚΓ

Αυτό δείχνει φλεβοκομβικό ρυθμό, δεξιά απόκλιση του άξονα και υπερτροφία της RV με ατελή ή πλήρη RBBB. Έκτακτες κοιλιακές συστολές είναι κοινές, και παροξυσμική κοιλιακή ταχυκαρδία μπορεί να βρεθεί σε 24ώρη καταγραφή ΗΚΓ.

Καρδιακός καθετηριασμός (Σχήμα 2.23)

Αυτός χρειάζεται για να αξιολογηθεί η ανατομία του RVOT και των βασικών κλάδων της PA, η λειτουργία της RV και της LV, η θέση και το μέγεθος της VSD, η επάρκεια της αορτικής βαλβίδας, η στεφανιαία ανατομία για

την επιλογή της μετέπειτα εγχείρησης. Σε σοβαρή PS ή πνευμονική ατρησία αυτές δεν μπορούν να απεικονισθούν καλά με έγχυση στην RV. Μια παλιδρομη έγχυση με το χέρι στην πνευμονική φλέβα (ο καθετήρας περνά μέσα από ένα PFO ή ASD) μπορεί να αποκαλύψει τις μικρές και αληθινές πνευμονικές αρτηρίες PAs. Η πιο δύσκολη διαφορική διάγνωση είναι από τη διπλή εξόδου δεξιά κοιλία (DORV) με υποαορτικό VSD και PS. Στην τετραλογία Fallot λιγότερο από το ήμισυ της αορτικής βαλβίδας θα πρέπει να υπερβαίνει το VSD, ενώ σε DORV περισσότερο από το μισό. Ο τελικός κριτής μπορεί να είναι ο χειρουργός. Για την φαρμακευτική θεραπεία των κυανωτικών κρίσεων και την αντιμετώπιση της πολυκυτταραιμίας βλέπε ενότητα 16.3 και 2.10.

Χειρουργική

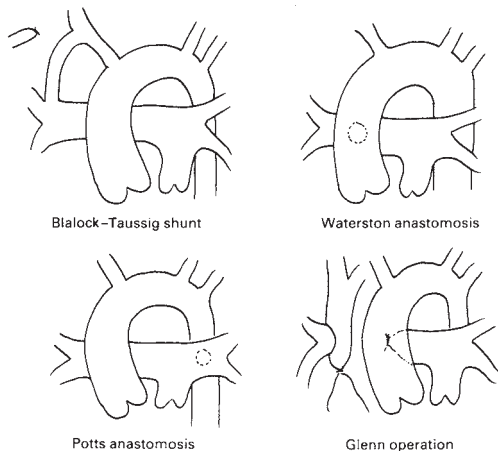
Ο αρχικός ενθουσιασμός για την πλήρη αποκατάσταση σε ένα στάδιο κατά το πρώτο έτος της ζωής μετριάστηκε από την υψηλή θνησιμότητα σε πολλούς ασθενείς, ειδικά σε εκείνους που χρειάζονται μία διαδακτυλική μεμβράνη στο χώρο εξόδου της RV. Ωστόσο, η βελτίωση των χειρουργικών τεχνικών, η μετεγχειρητική φροντίδα και η προσεκτική επιλογή έχουν οδηγήσει σε συνολική διόρθωση σε 4-6 μήνες από την ηλικία που είναι η προ-

τιμώμενη επιλογή, ει δυνατόν, αντί της επισκευής σε δύο στάδια. Αυτό βοηθά ιδιαίτερα την ανάπτυξη της PA.

Μερικοί ασθενείς θα έχουν ακατάλληλη ανατομία για μία αρχική επισκευή σε ένα μόνο στάδιο, και θα χρειαστεί μια διαφυγή πρώτα. Συνθήκες που να ευνοούν τη δημιουργία μιας αρχικής διαφυγής περιλαμβάνουν: υποπλαστικές PAs, μία μόνο PA, ουσιαστική πνευμονική ατρησία και ανώμαλη ανατομία των στεφανιαίων - ιδιαίτερα ανώμαλη LAD που απορρέει από την δεξιά στεφανιαία αρτηρία με πορεία δια του χώρου εξόδου της RV.

Blalock-Taussig Shunt

Η δημιουργία της αρχικής Blalock διαφυγής (σχήμα 2.24) γινόταν εάν η ανατομία δεν ήταν κατάλληλη για χειρουργική σύγκληση σε ένα στάδιο (αναστόμωση υποκλειδίου αρτηρίας με PA). Οι επιπλοκές αυτής της αρχικής επέμβασης περιελάμβαναν σε μικρά παιδιά ισχαιμία του άνω άκρου, ή νευρολογικές βλάβες στη συμπαθητική άλυσσο ή στο φρενικό νεύρο ή στα παλίνδρομα λαρυγγικά νεύρα. Τώρα πλέον χρησιμοποιείται η τροποποιημένη Blalock στα παιδιά με μικρές PAs χρησιμοποιώντας ένα πολυτετραφλουροεθυλένιο (PTFE) τελικο-πλάγιο μόσχευμα μεταξύ συνήθως της αριστερής υποκλειδίου και της αριστερής PA. Τα προβλήματα με την αναστόμωση περιλαμβάνουν αιμορραγία, ψευδοανεύρυσμα, ή μπέρδεμα της PA στην αναστόμωση του μοσχεύματος



Σχήμα 2.24 Επεμβάσεις διαφυγής (Shunt operations) σε κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες. Blalock-Taussig shunt: υποκλειδίου αρτηρία με πνευμονική αρτηρία. Waterston shunt: το πίσω μέρος της ανιούσας αορτής με την πνευμονική αρτηρία. Potts αναστόμωση: το πίσω μέρος της πνευμονικής αρτηρίας με την κατιούσα αορτή. Επέμβαση Glenn: SVC με την δεξιά πνευμονική αρτηρία μόνο. Η επέμβαση Potts σπάνια χρησιμοποιείται σήμερα. Η αμφιδρομή Glenn (και προς τις δύο πνευμονικές αρτηρίες) είναι πλέον πολύ δημοφιλής.

Waterston or Potts Shunts

Σε ηλικία κάτω των 3 ετών η δημιουργία Waterston shunt (διαφυγής) μάλλον προτιμάται, γιατί η υποκλειδίου αρτηρία μπορεί να είναι πολύ μικρή για μία καλή Blalock αναστόμωση. Σε ένα δεύτερο στάδιο ολική διόρ-

θωση πραγματοποιείται όταν το παιδί είναι μεγαλύτερο (ηλικία >2 ετών). Τα προβλήματα με την Waterston και Potts τεχνική είναι ο κίνδυνος για πνευμονική αγγειακή βλάβη από υψηλή ροή εάν το shunt είναι πολύ μεγάλο. Επιπλέον μπορεί να είναι δύσκολο να γίνει το δεύτερο στάδιο το οποίο σχετίζεται με υψηλή θνητότητα – που δεν συναντάται σε Blalock shunt.

Πνευμονική βαλβιδοπλαστική

Μια εναλλακτική λύση στο να δημιουργήσεις shunt (διαφυγή) είναι η πνευμονική βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι στο χώρο εξόδου της RV και στην πνευμονική βαλβίδα, με στόχο την βελτίωση της πνευμονικής ροής και του μεγέθους της PA ως μια παρηγορητική μέθοδος πριν την ολική διόρθωση. Η βλάβη στην πνευμονική βαλβίδα από το μπαλόνι θα προκαλέσει καθυστερημένη ανεπάρκεια πνευμονικής. Πρόσφατα επιχειρήθηκε εκτομή του μυός στο χώρο εξόδου της RV με μια συσκευή αθηρεκτομής και αυτή η διαδερμική εκτομή μπορεί να γίνει μια χρήσιμη μέθοδος στο μέλλον.

Ολική διόρθωση

Για πρώτη φορά πραγματοποιήθηκε από τον Lillehei το 1954. Αυτή η επέμβαση πλέον έχει θνητότητα <5% σε έμπειρα χέρια. Το VSD κλείνει με εμφύλωμα (Dacron ή αυτόλογο περικάρδιο) με τη χρήση διακολπικής οδού δια της τριγώνου βαλβίδας, με προσπέλαση διαπνευμονική στην απόφραξη του RVOT. Η διακοιλιακή προσπέλαση δίνει καλύτερη πρόσβαση και στα δύο με πιο εύκολη εκτομή στο χώρο εξόδου της RV αλλά ενέχει τον κίνδυνο για μετεγχειρητικές κοιλιακές αρρυθμίες. Ένα εμφύλωμα δια του δακτυλίου χρειάζεται σε σοβαρή απόφραξη του RVOT και μπορεί να συμπεριλάβει μία επιπλέον γλωχίνα για να εμποδίσει την επακόλουθη σοβαρή ανεπάρκεια της πνευμονικής. Προσπάθειες για διατήρηση της λειτουργίας της πνευμονικής βαλβίδας τώρα περιλαμβάνουν δύο εμφυλώματα: πάνω και κάτω από την βαλβίδα.

Μετά από την ολική διόρθωση μπορεί ακόμα να υπάρχουν προβλήματα:

- Ανεπάρκεια RV
- Ταχυαρρυθμίες
- Σκελικός αποκλεισμός (προσοχή στη θέση του ερεθισμαγωγού δεματίου κάτω από το VSD)
- Ανεπάρκεια πνευμονικής
- Ανεύρυσμα του RVOT
- Προβλήματα από την αρχική διαφυγή
- Επαναδιάνοιξη του VSD
- Ανεπάρκεια αορτικής (διατεταμένη ρίζα αορτής) – προδιάθεση για λοιμώδη ενδοκαρδίτιδα. Ανεπάρκεια RV και προβλήματα ρυθμού είναι τα πιο σημαντικά.

Μερικές φορές η επανάληψη του καρδιακού καθετηριασμού είναι απαραίτητη σε ασθενείς μετά από ολική διόρθωση για να γίνει εκτίμηση όλων αυτών των παραγόντων.

Καθυστερημένες Αρρυθμίες σε Fallot

Σχεδόν κάθε αρρυθμία μπορεί να αναπτυχθεί με τον καιρό. Κομβική βραδυκαρδία ή πλήρης κολποκοιλιακός

αποκλεισμός που απαιτεί μόνιμη βηματοδότηση, κολπική μαρμαρυγή (AF) που απαιτεί αντιπηκτική αγωγή και έλεγχο συχνότητας, ή παροξυσμική VT που απαιτεί αντιαρρυθμικά - συνήθως αμιοδαρόνη λόγω της κακής λειτουργίας RV ή εμφυτεύσιμο απινιδωτή (ICD) (βλέπε ενότητα 7.10, 7.11).

Διάταση της RV, παράταση του QRS > 180 ms στο ΗΚΓ και αυξημένη διασπορά του διαστήματος QT θεωρούνται προβλεπτικοί παράγοντες για κακοήθεις κοιλιακές αρρυθμίες και αιφνίδιο καρδιακό θάνατο. Οι ασθενείς που θεωρείται ότι διατρέχουν κίνδυνο θα πρέπει να υποβληθούν σε ηλεκτροφυσιολογική μελέτη πρόκλησης κοιλιακής ταχυκαρδίας (βλ. Ενότητα 8.5) για να ελεγχε-τε εάν η VT είναι προκλητή, εάν καταστέλλεται με αμιοδαρόνη ή εάν ο ICD είναι απαραίτητος.

Ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας

Η ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας έχει αναγνωριστεί ως ολόένα και πιο σημαντική για την καθυστερημένη ανάπτυξη της ανεπάρκειας της RV. Η χειρουργική διόρθωση που περιλαμβάνει εμφύλωμα δια του δακτυλίου συχνά σχετίζεται με καθυστερημένη ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας. Είναι πιο πιθανό, αν υπάρχει μη διορθωθείσα στένωση κλάδων PA. Μείωση της ανεπάρκειας της πνευμονικής βαλβίδας χρησιμοποιώντας μια βαλβίδα με μια γλωχίνα ή ένα αυτομόσχευμα επιχειρείται για να διατηρηθεί η λειτουργία της RV. Υπάρχει μια αυξανόμενη τάση για διακοπτική επιδιόρθωση για τον ίδιο λόγο. Επιπρόσθετη περιφερική στένωση της PA μπορεί να αντιμετωπιστεί με διάταση με μπαλόνι και εμφύτευση stent.

Πρόσφατα, η διαδερμική αντικατάσταση της πνευμονικής βαλβίδας έχει καταστεί δυνατή με τη βαλβίδα να εισάγεται μέσω της δεξιάς μηριαίας φλέβας με καθετηριασμό.

Μακροχρόνια αποτελέσματα της χειρουργικής αντιμετώπισης

Σε μία πρόσφατη μελέτη, το ποσοστό επιβίωσης σε 32-έτη ήταν 86% (σε σύγκριση με το 96% στην ομάδα ελέγχου για την αντίστοιχη ηλικία). Χειρουργική επέμβαση μετά την ηλικία των 12 μείωσαν τα ποσοστά επιβίωσης σε 76%. Τα αποτελέσματα ήταν φτωχότερα για εκείνους τους ασθενείς που είχαν ήδη μία Potts ή Waterston αναστόμωση (αλλά όχι σε αυτούς με ένα προηγούμενο Blalock shunt). Επανάληψη της χειρουργικής επέμβασης (σε περίπου 10%), ενδέχεται κάποια στιγμή να είναι αναγκαία για:

- υπολειπόμενη πνευμονική στένωση (έναν δίαυλος από RV στην PA μπορεί να χρειαστεί)
- ανεπάρκεια πνευμονικής βαλβίδας
- κλείσιμο του VSD με εμφύλωμα αν ο Qp: Qs λόγος > 1,5: 1
- αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας για ανεπάρκεια αορτικής
- κλείσιμο του ASD.

2.8 Ολική ανώμαλη παροχέτευση των πνευμονικών φλεβών (TAPVD)

In TAPVD και οι τέσσερις πνευμονικές φλέβες παροχετεύουν κατευθείαν ή έμμεσα στον δεξιό κόλπο. Υπάρχει συνοδό ASD για να επιτρέψει τη ροή αίματος στην αριστερή καρδιά. Η πνευμονική ροή αυξάνεται και το παιδί είναι κυανωτικό. Ο βαθμός της κυάνωσης και η σοβαρότητα των συμπτωμάτων εξαρτάται από:

- Το μέγεθος του ASD
- Τον βαθμό της πνευμονικής υπέρτασης
- Την παρουσία απόφραξης πνευμονικών φλεβών.

Η κυάνωση είναι πιο σοβαρή εάν η πνευμονική ροή είναι μειωμένη (πχ με μη αναστρέψιμη πνευμονική υπέρταση) και εάν η μείξη στον κόλπο είναι περιορισμένη (πχ με μικρό ASD ή PFO). Το παιδί με την μικρότερη κυάνωση είναι αυτό με την υψηλή πνευμονική ροή, τις χαμηλές πνευμονικές αντιστάσεις και καλή κολπική μείξη (μεγάλο ASD). Η απόφραξη πνευμονικής φλέβας μειώνει την πνευμονική ροή και αυξάνει την κυάνωση και είναι πιο κοινό με υποκαρδιακό TAPVD (βλέπε παρακάτω)

Ανατομικές πιθανότητες (Σχήμα 2.25)

Μια ποικιλία από φλεβικές οδούς μπορούν να συνδέσουν την πνευμονική φλεβική παροχή με τον δεξιό κόλπο. Μπορούν να διακριθούν σε τρεις.

Υπερκαρδιακή

Η φλεβική παροχέτευση γίνεται στην SVC, η οποία συνδέεται με την ανώνυμη φλέβα, και άρα στην δεξιά SVC. Αυτή η φλέβα μπορεί να συμπιέζεται ενίοτε μεταξύ του αριστερού κύριου βρόγχου και του πνευμονικού κορμού (μυροστά).

Καρδιακή

Η φλεβική παροχέτευση γίνεται μέσα σε φλεβικό (ένα είδος μινιατούρας LA) συνοδεύοντας τον φλεβώδη κόλπο. Η φλεβική παροχέτευση γίνεται κατευθείαν μέσα στον RA μέσω ενός ή περισσότερων στομιών.

Υποκαρδιακή

Αυτή είναι η πιο σπάνια κατηγορία. Η φλεβική συμβολή πίσω από την καρδιά συνδέεται με μία κάθετη φλέβα που παίρνει κάτω δια του διαφράγματος για να συνδεθεί με την IVC ή την πυλαία κυκλοφορία. Η φλέβα μπορεί να αποφραχθεί στο διάφραγμα, ή στο ήπαρ εάν παροχετεύει μέσα στο πυλαίο σύστημα. Το κλάμα θα αυξησει την απόφραξη και την κυάνωση.

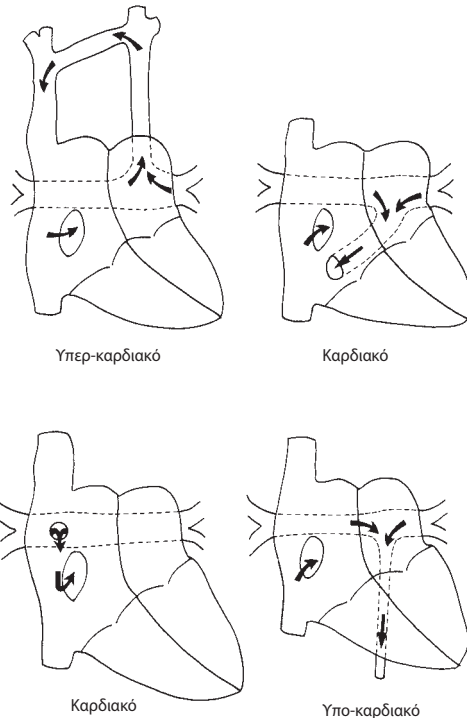
Διάφοροι συνδυασμοί αυτών των τριών περιπτώσεων μπορεί να συμβούν (πχ αριστερός πνεύμονας στην κάθετη φλέβα, δεξιός πνεύμονας κατευθείαν στον RA).

Παθοφυσιολογία και συμπτώματα

Η κατάσταση είναι παρόμοια με ένα ASD (διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά στον RA, πνευμονική πληθώρα, υπερτροφία RV) αλλά οι ασθενείς είναι κυανωτικοί. Όπως στο ASD η LV είναι συνήθως μικρή και κάνει όλη

την επιπλέον δουλειά από την διαφυγή. Τα περισσότερα παιδιά έχουν επίσης PDA. Υψηλή πνευμονική ροή σε ένα παιδί προκαλεί καρδιακή ανεπάρκεια, υποτροπιάζουσες λοιμώξεις αναπνευστικού και κακή ανάπτυξη.

Επιπλέον απόφραξη των πνευμονικών φλεβών προκαλεί κνάνωση κατά τη γέννηση, δύσπνοια και πρόωμο θάνατο σε πνευμονικά οιδήματα.



Σχήμα 2.25 Ολική ανώμαλη παροχέτευση των πνευμονικών φλεβών. Ένα ASD είναι μέρος της βλάβης.

Ασθενείς με αυξημένη πνευμονική ροή και ένα μεγάλο ASD μπορεί να είναι μόνο ελαφρώς κυανωτικοί, να ανέχονται τη βλάβη καλά και να επιβιώνουν μέχρι την ενήλικη ζωή.

Κλινικά σημεία

Σε ασθενείς χωρίς φλεβική απόφραξη (συνήθως υπερκαρδιακή TAPVD), τα κλινικά σημεία είναι παρόμοια με αυτά στο ASD (ενότητα 2.2), με επιπλέον:

- Κνάνωση (ήπια προς μέτρια, που εξαρτάται από την πνευμονική ροή)
- Ένα συνεχές φύσημα (hum) είτε ψηλά στο αριστερό στερνικό άκρο (LSE) είτε στην περιοχή της αορτικής. Αυτό είναι το φλεβικό hum της υψηλής ροής στην SVC με TAPVD στην αριστερή ανώνυμο φλέβα (υπερκαρδιακά). Σε ασθενείς με φλεβική απόφραξη (συνήθως υποκαρδιακό TAPVD), κοίτα για:
- Προεξάρχοντα 'a' κύμματα στην σφαγιτίδα με πνευμονική υπέρταση, αλλά δύσκολο να το δεις στα μωρά.
- Άρρωστα παιδιά, έμετος, βαριά κυανωτικά, ταχύπνοια, ΣΚΑ
- Όχι φυσημάτα, δυνατός P2, καλπαστικός ρυθμός.

Ακτινογραφία Θώρακα

Ο υπερκαρδιακός τύπος δείχνει την καρδιά ως 'χωριάτικη φρατζόλα', ή «ο χιονάνθρωπος στην χιονοθύελλα». Η ευρεία σκιά του ανώτερου μεσοθωρακίου προκαλείται από την διατεταμένη SVC και την ανώμαλη φλέβα (αριστερή SVC) στην αριστερή ανώνυμο. Η πνευμονική πληθώρα και η συμφόριδη των πνευμονικών φλεβών προκαλούν την εικόνα της χιονοθύελλας. Η πνευμονική πληθώρα μπορεί να μην είναι φανερή στα νεογέννητα. Με επιπρόσθετη απόφραξη των πνευμονικών φλεβών υπάρχουν επιπρόσθετα σημεία πνευμονικού οιδήματος. Η αριστερή κοιλία και ο αριστερός κόλπος είναι μικρά, οπότε η έκδηλη μεγαλοκαρδία είναι ασυνήθης.

ΗΚΓ

Αυτό είναι παρόμοιο με το δευτερογενές ASD σε ήπιες περιπτώσεις. Με πνευμονική υπέρταση, έντονο δεξιό άξονα RAD και υπερτροφία RV με πνευμονικά P κύματα και υπερφόρτωση RV (RV strain pattern) με αναστροφή των T-κυμάτων σε V1-4.

Υπερηχοκαρδιογράφημα

Μπορεί να είναι χρήσιμο για τον καθορισμό περιπτώσεων με πνευμονική φλεβική απόφραξη. Παράδοξη διαφραγματική κίνηση παρατηρείται σε ασθενείς με υψηλή πνευμονική ροή και μη αποφραγμένες πνευμονικές φλέβες PVs (RV υπερφόρτωση όγκου). Σε παιδιά με πνευμονική υπέρταση και πνευμονική φλεβική απόφραξη, η κίνηση του διαφράγματος είναι συνήθως φυσιολογική. Δισδιάστατο ηχοκαρδιογράφημα είναι χρήσιμο για τον καθορισμό της πνευμονικής φλεβικής ανατομίας, της φλεβικής συμβολής και του χώρου της παροχέτευσης.

Διαφορική Διάγνωση

Το άρρωστο νεογνό: να εξεταστούν και άλλες πνευμονικές αιτίες για κνάνωση και ταχύπνοια (λοιμώξη του αναπνευστικού, εισρόφηση μηκωνίου, κ.λπ.). Η αρτηριακή PO₂ θα πρέπει να βελτιωθεί σε αυτούς τους ασθενείς που αναπνέουν 100% O₂ για 5 λεπτά. Η ηχοκαρδιογραφία είναι χρήσιμη. Σε κυανωτικά παιδιά με πνευμονική πληθώρα στην ακτινογραφία θώρακος, να σκεφτούμε: TGA, αρχέγονη κοιλία, κολόβωμα αρτηριακού κώνου, και μονήρη κόλπο.

Σε ασθενείς με αδρή πνευμονική φλεβική απόφραξη, άλλες αιτίες πρέπει να ληφθούν υπόψη, π.χ. triatriatum cor, συγγενής στένωση μιτροειδούς.

Καρδιακός καθετηριασμός

Πνευμονική αγγειογραφία είναι απαραίτητη προκειμένου να ανιχνευθεί η πνευμονική φλεβική ανατομία. Μια σειρά κορεσμών απαιτείται, με δειγματοληψία και χαμηλά στην IVC και στην αριστερή ανώνυμο φλέβα. Όλες οι πνευμονικές φλέβες πρέπει να εντοπιστούν. Αν τα βρέφη είναι <2 μηνών, το μπαλόνι Rashkind για διαφραγματοστομία μπορεί να βοηθήσει με την αύξηση του μεγέθους του ASD και, επιτρέποντας καλύτερη ανάμειξη, με μείωση της κνάνωσης και αύξηση του PO₂.

Χειρουργείο

Συνολική διόρθωση είναι απαραίτητη για όλες τις περιπτώσεις TAPVD, γιατί δεν υπάρχει μακροπρόθεσμη παρηγορητική χειρουργική αντιμετώπιση και η φαρμακευτική θεραπεία από μόνη της έχει περίπου 90% ποσοστό θνησιμότητας στο 1 έτος. Τα περισσότερα από τα υποκαρδιακού (infracardiac) τύπου έχουν κάποια μορφή φλεβικής απόφραξης και χαμηλή καρδιακή παροχή. Αυτό σημαίνει χειρουργική επέμβαση σε ένα άρρωστο παιδί με υψηλό χειρουργικό κίνδυνο (15-20%). Τα παιδιά με υπερκαρδιακού ή καρδιακού τύπου και με μεγάλο ASD και καλή ανάμειξη, αρχικά πάνε καλύτερα, αλλά αναπτύσσουν πνευμονική αγγειακή νόσο εκτός εάν διορθωθεί ριζικά εγκαίρως. Βαθιά υποθερμία και συνολική διακοπή της κυκλοφορίας μπορεί να είναι αναγκαίες για τη εγχείριση:

- Υπερκαρδιακός (Supracardiac) Τύπος: η κοινή πνευμονική φλέβα αναστομώνεται στο πίσω μέρος του LA. Το ASD το κλείνουμε και η αριστερά SVC απολιώνεται.
- Καρδιακός Τύπος: το μεσοκοιλιακό διάφραγμα μεταποιείται, ανάλογα με την ακριβή ανατομία, ώστε να συμπεριλάβει το σημείο παροχέτευσης των πνευμονικών φλεβών μέσα στον LA. Ο στεφανιαίος κόλπος μπορεί να περιληφθεί μέσα στον LA.
- Υποκαρδιακός (Infracardiac) Τύπος: η κοινή πνευμονική φλέβα αναστομώνεται στο πίσω μέρος του LA. Το ASD το κλείνουμε και η ανώμαλη κατιούσα φλέβα απολιώνεται. Υποτροπή της πνευμονικής φλεβικής απόφραξης με τεχειρητικά είναι ασυνήθης, αλλά έχει πολύ κακή πρόγνωση.

2.9 Ατρησία τριγλώχινας

Ανατομία (Σχήμα 2.26)

Αυτή είναι μια σπάνια αιτία κυανωτικής νόσου της καρδιάς. Η τριγλώχινα βαλβίδα είναι εντελώς αδιάτρητη ή πιο συχνά μη-υπάρχουσα, και έχει αντικατασταθεί από μυϊκό ή ινώδη ιστό. Το φλεβικό αίμα της συστηματικής κυκλοφορίας δια μέσου ενός μεγάλου ASD πηγαίνει στον μεγάλο LA και ακολούθως LV. Η μιτροειδής βαλβίδα είναι συνήθως φυσιολογική. Ο κύκλος συνήθως ολοκληρώνεται με ένα VSD. Το αίμα ρέει από αριστερά προς τα δεξιά δια του VSD σε μια μικρή δεξιά κοιλία και στις πνευμονικές αρτηρίες. Η πνευμονική ροή μπορεί να παρεμποδίζεται από την πνευμονική στένωση ή το πολύ μικρό VSD. Μπορεί επιπρόσθετα να υπάρχει στένωση του ισθμού της αορτής ή ανοιχτός βοτάνειος πόρος PDA.

Παθοφυσιολογία και συμπτώματα

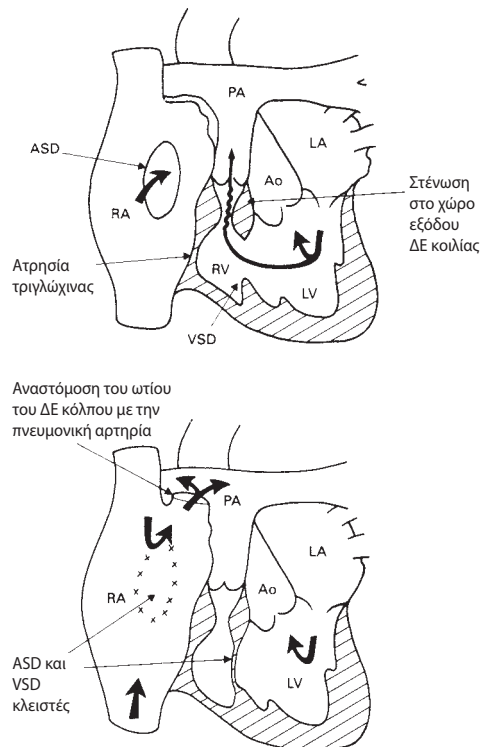
Υπάρχουν δύο κύριοι τύποι ατρησίας τριγλώχινας που υπαγορεύουν τα πρώιμα συμπτώματα:

Κοινός τύπος

Ο κοινός τύπος είναι κανονική θέση των μεγάλων αγγείων (κανονικές κοιλιοαρτηριακές συνδέσεις). Έχουν συνήθως πνευμονική στένωση, με κακή πνευμονική ροή, μικρές πνευμονικές αρτηρίες ή ένα μικρό VSD.

Η φτωχή πνευμονική ροή από στη νεογνική ηλικία έχει ως αποτέλεσμα την έντονη κυάνωση από τη γέννησή του. Η κυάνωση μπορεί να επιδεινωθεί μετά το πρώτο έτος, με την πρόσθετη ανάπτυξη της στένωσης του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας με αποτέλεσμα κρίσεις κυάνωσης.

Η ακτινογραφία θώρακος δείχνει μικρή καρδιά, ευθεία γραμμή το δεξιό όριο της καρδιάς και ολιγαϊμικά πνευμονικά πεδία. Το ΗΚΓ δείχνει υπερφόρτωση (strain) του RA, απόκλιση του άξονα προς τα αριστερά και LV υπερτροφία. Αυτή η εικόνα είναι ασυνήθιστη σε κυανωτική συγγενή καρδιοπάθεια (βλέπε πίνακα 2.2).



Σχήμα 2.26 Ατρησία τριγλώχινας. Κλασική επέμβαση Fontan.

Λιγότερο κοινός τύπος

Αυτός έχει μετάθεση των μεγάλων αγγείων (παράταιρες κοιλιοαρτηριακές συνδέσεις). Η πνευμονική αρτηρία (PA) εκφύεται από την LV και έχει καλό μέγεθος χωρίς πνευμονική στένωση. Δεδομένου ότι οι PVR πέφτουν κατά τις πρώτες εβδομάδες της ζωής, η πνευμονική ροή αυξάνει (χωρίς περιορισμούς από πνευμονική στένωση), η κυκλοφορία γίνεται υπερδυναμική με πνευμονική συμφόρηση και πιθανή πρόσθετη ανεπάρκεια της μιτροειδούς (λειτουργική από διάταση της LV και του μιτροειδούς δακτυλίου). Σε περίπτωση που δεν διορθωθούν, οι ασθενείς αναπτύσσουν συμφορητική καρδιακή

ανεπάρκεια (CCF) (ως επί το πλείστον της LV) και πνευμονική αγγειακή νόσο.

Η ακτινογραφία θώρακος δείχνει μια μεγάλη καρδιά με πνευμονική πληθώρα και κυκλοφοριακή συμφόρηση. Το ΗΚΓ δείχνει κανονικό ή ακόμα και δεξιό άξονα.

Ηχοκαρδιογραφία

Είναι ζωτικής σημασίας. Δείχνει μία μεγάλη κολποκοιλιακή (AV) βαλβίδα (μιτροειδούς), και ένα μεγάλο RA με διάφραγμα ανευρυσματικό προς τον LA. Οι συνδέσεις των μεγάλων αγγείων και το μέγεθος του VSD πρέπει να αναγνωρισθούν. Οι Doppler μελέτες θα ποσοτικοποιήσουν τον βαθμό της ανεπάρκειας της μιτροειδούς βαλβίδας και την παρουσία ενός πιθανού PDA.

Καρδιακός καθετηριασμός

Τα πιο σημαντικά κομμάτια των πληροφοριών που δεν μπορούν να καθοριστούν με τη δισδιάστατη ηχοκαρδιογραφία είναι η πίεση της ΠΑ και η ανατομία (και η υποπνευμονική στένωση). Δυστυχώς, είναι συνήθως αδύνατο να φτάσεις την ΠΑ με καθετήρα αν δεν υπάρχει μετάθεση των μεγάλων αγγείων. Ο χειρουργός πρέπει να μπορεί να δει εικόνες των πνευμονικών αρτηριών από τον καθετηριασμό της LV ή από μαγνητική τομογραφία. Η αορτογραφία είναι απαραίτητη για να ελέγξει για PDA ή στένωση του ισθμού της αορτής.

Επιλογές για χειρουργική αντιμετώπιση

Πολύ μικρή Πνευμονική ροή

- Τομή διαφράγματος με μπαλόνι Rashkind εάν το ASD είναι πολύ μικρό
- Σκεφτείτε δημιουργία επικοινωνίας/διαφυγής (π.χ. αμφίδρομη Γκλεν, ή Blalock) για μεγέθυνση των PAs, πνευμονική ροή πολύ μεγάλη
- PA απολίνωση κατά το πρώτο έτος της ζωής: με απώτερο στόχο ένα από τα ακόλουθα:
 - Την κλασική Fontan επέμβαση, ως «συνολική διόρθωση» από περίπου την ηλικία των 2 ετών και πέρα (Σχήμα 2.26)
 - Αμφίδρομη επέμβαση Glenn
 - συνολική φλεβοπνευμονική σύνδεση (TCPC).

Η κλασική επέμβαση Fontan (1968) (Σχήμα 2.26)

Η συστηματική και φλεβική κυκλοφορία χωρίζονται χρησιμοποιώντας την LV ως την συστηματική κοιλότητα εξώθησης, αποκόβοντας την από τη μικρή RV και συνδέοντας την απόφυση του δεξιού κόλπου απευθείας με τη δεξιά ή το διχασμό της κύριας PA. Η ASD και VSD κλείνουν. Το αίμα από την άνω και κάτω κοίλη φλέβα ρέει επομένως δια των RA[^] PA[^] PV[^] LA[^] LV[^] έως την αορτή. Υπάρχει μια ποικιλία των τροποποιήσεων της επέμβασης Fontan, ανάλογα με την ακριβή ανατομία των μεγάλων αγγείων. Οι φλεβικές βαλβίδες είναι περιττές. Η ροή στην PA είναι παθητική και εξαρτάται από την πίεση στις SVC&IVC. Η ASD μπορεί να παραμείνει λίγο ανοικτή, γεγονός το οποίο προκαλεί αποσυμφορη-

ση στον RA, αλλά έχει ως αποτέλεσμα να παραμείνει διαφυγή από RA-προς-LA και επίμονη ήπια συστηματική μείωση του κορεσμού μετεγχειρητικά. Η οπή μπορεί αργότερα να κλείσει με τη χρήση μιας συσκευής Amplatzer (βλέπε σχήμα 2.2).

Η επέμβαση Fontan έχει καταστεί ένας γενικός όρος για μια ομάδα επεμβάσεων που περιλαμβάνουν μία μόνο κοιλία χωρίς κοιλότητα εξώθησης προς τις PAs. Τα καλύτερα αποτελέσματα με όλες αυτές τις διαδικασίες προκύπτουν εάν:

- Το παιδί είναι ακόμα σε φλεβοκομβικό ρυθμό με ελάχιστες κολπικές αρρυθμίες
- κανονικές ή χαμηλές πιέσεις στην PA με χαμηλές PVR. Φυσιολογικού μεγέθους PAs.
- κανονική απρόσκοπτη πνευμονική φλεβική επιστροφή
- καλή λειτουργία της LV
- ελάχιστη ή καθόλου ανεπάρκεια της μιτροειδούς ή στένωση
- Χωρίς LVOT απόφραξη ή στένωση του ισθμού. Ξεκινώντας με την καλύτερη αιμοδυναμική κατάσταση, το χειρουργικό ποσοστό θνησιμότητας είναι τώρα <10%, αλλά απώτερες επιπλοκές εμφανίζονται και η κολπική αρρυθμία μπορεί να αποδειχθεί ένα σημαντικό πρόβλημα. Το ενός έτους ποσοστό επιβίωσης είναι 93% και η 5-ετής επιβίωση είναι 82%.

Πιθανές επιπλοκές

- Κολπικές αρρυθμίες: η καρδιακή παροχή πέφτει κατακόρυφα, αν το παιδί αναπτύξει κολπικό περυσισμό/μαρμαρυγή με σημεία και συμπτώματα δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας. Μακροπρόθεσμη αντιαρρυθμική αγωγή μπορεί να χρειαστεί ως προσπάθεια διατήρησης φλεβοκομβικού ρυθμού. Ο κολπικός περυσισμός είναι ένα ιδιαίτερο πρόβλημα και σε πολλές περιπτώσεις υπάρχουν περισσότερα από ένα κυκλώματα. Αυτό μπορεί να βελτιωθεί με κατάλυση με καθετήρα του κυκλώματος (-ων) περυσισμού στην RA, ή με κρουκατάλυση (δεξιά κολπική maze χειρουργική επέμβαση).
- Ηπατομεγαλία
- Εντεροπάθεια απώλειας πρωτεϊνών από διατεταμένα λεμφαγγεία του εντέρου. Οδηγεί σε οίδημα, ασκίτη και υπασβεστιαμία. Διαχειρίζεστε την με χαμηλή σε αλάτι και υψηλή σε πρωτεΐνη διαίτα και διουρητικά.
- Διαταραχές Πήξης: Η δυσλειτουργία του ήπατος έχει ως αποτελέσματα την μείωση των επιπέδων της πρωτεΐνης C, της πρωτεΐνης S, της προθρομβίνης και της αντιθρομβίνης III.

Αμφίδρομη Glenn

Αυτή γίνεται πιο συχνά από ότι η αυθεντική Fontan επέμβαση. Η SVC αναστομώνεται με την δεξιά PA, όπως στο σχήμα 2.24, αλλά η ροή είναι και προς τις δύο PAs, επειδή η κύρια PA δεν είναι απολινωμένη.

Ολική Φλεβοπνευμονική Σύνδεση

Αυτό μπορεί να πραγματοποιηθεί ως το τελικό στάδιο μετά από μια αμφίδρομη Glenn και όχι ως η πρώτη επέμβαση. Η IVC συνδέεται επίσης με τις PAs με έναν

εξω- ή ενδοκαρδιακό αγωγό / σύνδεση. Η εξομάληση της ροής με τον τρόπο αυτό, αποκλείοντας τον RA, φαίνεται να βελτιώνει την καρδιακή παροχή.

2.10 Κυανωτική Συγγενής Καρδιοπάθεια των Ενηλίκων

Σύνδρομο Eisenmenger

Στους ενήλικες οι ανεγχείρητες κυανωτικές συγγενείς καρδιοπάθειες είναι συνήθως αποτέλεσμα της κατάστασης Eisenmenger με την PA πίεση σε επίπεδα συστηματικής κυκλοφορίας και διαφυγή και προς τις δύο κατευθύνσεις δια μέσου ASD, VSD ή PDA. Μπορεί ακόμα να προκληθεί και από ατελώς διορθωμένη τετραλογία Fallot's ή πιο σπάνια ανωμαλία Ebstein's, πνευμονική ατρησία ή κολόβωμα. Υψηλή πνευμονική αιματική ροή στον πρώτο χρόνο της ζωής προκαλεί αντιδραστική υπερτροφία του μέσου χιτώνα των πνευμονικών αρτηριολίων. Υπάρχει απιπλέον υπερπλασία του έσω χιτώνα και προκαλείται στένωση του αυλού των αρτηριολίων. Η PA πίεση αυξάνεται και η διαφυγή γίνεται και προς τις δύο κατευθύνσεις. Οι πνευμονικές αντιστάσεις (PVR) αυξάνονται σε $>800 \text{ dyn-s/cm}^5$ (φυσιολογικά $<200 \text{ dyn-s/cm}^5$). Υπάρχει λοιπόν συνδιασμός αγγειόσπασμου και αρτηριακής αναδιαμόρφωσης. Ο ρυθμός ανάπτυξης εξαρτάται από το μέγεθος της διαφυγής: στην βρεφική και παιδική ηλικία το 80% των ασθενών με Eisenmenger έχουν VSD, ενώ στους ενήλικες οι περισσότεροι έχουν ASD. Αυτή η διάγνωση μπορεί να ξεφύγει στην παιδική ηλικία.

Οι PVR είναι σταθερές εάν δεν πέφτουν με την εισπνοή 100% οξυγόνου. Ασθενείς με σταθερές PVR φαίνεται να επιζούν καλύτερα από αυτούς με πρωτοπαθή πνευμονική υπέρταση (βλέπε κεφάλαιο 13). Μέση επιβίωση είναι μέχρι τη δεκαετία των 30. Η καρδιά σε αυτούς τους ασθενείς εξαρτάται πολύ από το προφορτίο. Μια πτώση στη φλεβική πίεση (αιμορραγία, αφυδάτωση, κτλ) δεν είναι καλά ανεκτή. Η κοιλιακή λειτουργία είναι συνήθως διατηρημένη.

Bosentan, ένας διπλός ανταγωνιστής της ενδοθηλίνης, μπορεί να βελτιώσει την ικανότητα για άσκηση σε αυτούς τους ασθενείς. Τα επίπεδα της ενδοθηλίνης είναι γνωστό ότι αυξάνονται στο σύνδρομο Eisenmenger (βλέπε ενότητα 13.5).

Σε αρκετούς νέους ασθενείς μεταμόσχευση καρδιάς-πνευμόνων έχει προσφέρει την μόνη ελπίδα για θεραπεία στο σύνδρομο Eisenmenger. Τα πρώιμα αποτελέσματα είναι καλά και τουλάχιστον μια γυναίκα είχε και παιδί μετά την μεταμόσχευση καρδιάς-πνευμόνων.

Προσεκτική παρακολούθηση αυτών των ασθενών είναι σημαντική γιατί υπάρχει και μεγάλος αριθμός μη καρδιακών προβλημάτων που πρέπει να ληφθούν υπόψη.

Πολυκυτταραιμία

Αυτή προκαλείται από παραγωγή ερυθροποιητίνης δευτερογενώς στην χρόνια υποξαιμία. Η παροχή οξυγόνου στους ιστούς αυξάνεται με την αύξηση της αιμοσφαιρίνης. Παρόλο που θεωρητικά γίνεται υπερπαραγωγή γιατί οδηγεί σε υπεργλοιοτότητα και υπερογκαιμία. Αυτό προκαλεί κεφαλαλγίες, θάμβος οράσεως και βαρύ κεφάλι με μειωμένη ικανότητα αναγνώρισης. Οι ασθενείς εμφανίζονται με συμφοριμένους επιπεφυκότες. Οι φλέβες του αμφιβλιστροειδή είναι διατεταμένες και με σκολία πορεία. Σκοτώματα που μπορεί να οδηγήσουν και σε τύφλωση στο ένα μάτι μπορεί να δημιουργηθούν από θρόμβωση φλέβας αμφιβληστροειδούς. Κνησμός ενίοτε ενοχλητικός κυρίως μετά από ζεστό μπάνιο. Πιο σοβαρές επιπλοκές περιλαμβάνουν φλεβική (και πιο σπάνια αρτηριακή) θρόμβωση, ουρική αρθρίτιδα και έλκος πεπτικού.

Φλεβοτομή είναι απαραίτητη εάν ο ασθενής αναπτύξει αυτά τα συμπτώματα ή ο αιματοκρίτης ή ο όγκος των κυττάρων (PCV) ξεπερνά το 0,65. Ο ενθουσιασμός των προηγούμενων ετών για φλεβοτομή σε χαμηλότερα επίπεδα PCVs οδηγούσε σε σιδηροπενία των κυττάρων. Αυτά είναι πιο σφαιρικά λιγότερο παραμορφωμένα από τα κανονικά κύτταρα και μπορεί αυτά να οδηγούν σε κατακρήμνιση και δημιουργία «λάσπης». Στόχος να διατηρήσουμε το PCV μεταξύ 0,55 και 0,6 (55-60%). Δύο φλεβικές γραμμές χρειάζονται για ταυτόχρονη φλεβοκέντηση και την χορήγηση του ίδιου όγκου πλάσματος ή κολλοειδούς για όγκο. Είναι σημαντικό να αποφεύγεται κάθε πτώση του κυκλοφορούντος όγκου. Μια αυστηρή άσπλητη τεχνική χρειάζεται γιατί αυτοί οι ασθενείς συχνά έχουν ακμή και είναι ευάλωτοι σε λοιμώξεις. Γενικά είναι λογικό να αφαιρεθεί μία μόνο μονάδα αίματος (450-500 ml) σε 1-2H και να μετρηθεί το PCV την επόμενη μέρα, όταν ισορροπία θα έχει αποκατασταθεί.

Μετά από την φλεβοτομή ο ασθενής θα πρέπει να νιώθει καλύτερα, με καθαρό κεφάλι, καλύτερη ικανότητα για άσκηση, λιγότερη δύσπνοια και καλύτερη όρεξη.

Είναι καλύτερα η απόφαση για φλεβοτομή να ληφθεί με βάση το PCV παρά την αιμοσφαιρίνη. Έλλειψη σιδήρου μπορεί να αναπτυχθεί με τις συνεχείς φλεβοτομές και θα πρέπει να αντιμετωπισθεί με μικρές δόσεις σιδήρου από το στόμα (πχ ferrous sulphate 200 mg μία φορά ημερησίως). Μεγαλύτερες δόσεις θα έχουν ως αποτέλεσμα το να αναζητά ο ασθενής πιο συχνά φλεβοτομή. Υπάρχει μια λεπτή ισορροπία μεταξύ υπερβολικής φλεβοτομής που προκαλεί δύσπνοια από αναιμία και ανεπαρκούς φλεβοτομής που προκαλεί δύσπνοια από υπεργλοιοτότητα.

Διαταραχές πήξης

Παραδόξως σε μια κατάσταση που οι θρομβώσεις είναι συχνές, διαταραχές πήξης επίσης συμβαίνουν. Η λειτουργία των αιμοπεταλίων μπορεί να μην είναι φυσιολογική και οι παράγοντες πήξης ανεπαρκείς. Μπορεί να υπάρχει λανθάνουσα αιμορραγία γαστρεντερικού από έλκος του πεπτικού και γι' αυτό η ασπιρίνη και τα μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη πρέπει να αποφεύγονται. Οι ασθενείς μπορεί να έχουν ενοχλητική επίσταση ή αι-

μόπτυση. Το τελευταίο μπορεί να είναι το αποτέλεσμα ρήξης αορτοπνευμονικών παράπλευρων ή μεγαλύτερων πνευμονικών αρτηριών. Αυτό μπορεί να είναι καταστροφικό και θανατηφόρο. Μπορεί να χρειασθούν μεταγγίσεις με φρέσκο παγωμένο πλάσμα και/ή αιμοπετάλια, ιδιαίτερα πριν και μετά από καρδιακό καθετηριασμό ή χειρουργείο. Ο καρδιακός καθετηριασμός θα πρέπει να αποφεύγεται στους σοβαρά πολυκυτταραιμικούς ασθενείς και να καθυστερεί μέχρι μετά την φλεβοτομή, με τον κίνδυνο πάντα να προκληθεί από το σκιαστικό επιδεινώση της νεφρικής λειτουργίας και φλεβική θρόμβωση.

Υγιεινή του στόματος

Συχνές επισκέψεις στον οδοντίατρο είναι συχνά αναγκαίες, γιατί οι ενήλικες μπορεί να έχουν περιοδοντικές βλάβες και ουλίτιδα. Ένα οδοντικό στήριγμα είναι ιδιαίτερος κίνδυνος γι' αυτή την ομάδα ασθενών, με τον κίνδυνο μόλυνσης των ούλων και δημιουργίας μικροβιαμίας και εγκεφαλικού αποστήματος.

Δέρμα

Η ακμή είναι ένα κοινό πρόβλημα και τα σηπτικά έγκλειστα πρέπει να αντιμετωπίζονται νωρίς. Μακροχρόνια αγωγή με τετρακυκλίνη μπορεί να χρειασθεί.

Απόστημα εγκεφάλου

Αυτό είναι μια αναγνωρισμένη επιπλοκή της οδοντικής ή δερματικής σήψης, καθώς τα βακτηρίδια παίρνουν δια του ελλείμματος εξαιτίας της διπλής κατευθύνσεως ροής. Η ανάπτυξη νευρολογικών σημείων ή συμπτωμάτων, υπνηλία ή πυρετός αγνώστου αιτιολογίας (PUO) απαιτούν επείγον έλεγχο, μια αξονική τομογραφία εγκεφάλου και κλήση ενός ειδικού νευρολόγου.

Ουρική αρθρίτιδα και οστικός πόνος

Ένα σύνηθες παράπονο αυτών των ασθενών που μπορεί εύκολα να αντιμετωπισθεί με μακροχρόνια χρήση αλλοπουρινόλης 100-300 mg μία φορά ημερησίως. Η νεφρική λειτουργία πρέπει να ελέγχεται σε αυτούς τους ασθενείς. Υπερτροφική πνευμονική οστεοαρθροπάθεια μπορεί να προκαλέσει οστικό πόνο, με το περίοστεο να αντιδρά στην αύξηση των παραγόντων ανάπτυξης.

Εγκυμοσύνη και αντισύλληψη (βλέπε ακόμα κεφάλαιο 15)

Αντενδείκνυται γιατί έχει πολύ υψηλή μητρική θνητότητα (>60% σε Eisenmenger VSDs). Η αυτόματη αποβολή είναι πολύ κοινή. Είναι πολύ σημαντικό να δοθεί έγκαιρη και ξεκάθαρη συμβουλή αντισύλληψης σε όλες τις γυναίκες με κυανωτική συγγενή καρδιοπάθεια. Το χάπι είναι καλύτερα να αποφεύγεται (κίνδυνος θρόμβωσης), η ενδομητριάια συσκευή αντισύλληψης είναι καλύτερα να αποφεύγεται (κίνδυνος αιμορραγίας και ενδοκαρδίτιδας). Η καλύτερη συμβουλή είναι απολίνωση των σαλπγγων η οποία επιτυγχάνεται με πιο μεγάλη ασφάλεια με μίνι-λαπαροτομή παρά με λαπαροσκοπική τεχνική.

Στην απίθανη περίπτωση που μια γυναίκα αρνηθεί όλες αυτές τις συμβουλές και μείνει έγκυος η εμφάνιση είναι άρρωστη. Η καισαρική τομή θα πρέπει να σκεφτούμε να γίνει στις 36-38 εβδομάδες, με μεγάλη προσοχή στην αναπλήρωση όγκου και την οξυγόνωση. Επισκληρίδιος αναισθησία συνιστάται παρά η γενική αναισθησία (βλέπε παρακάτω) αλλά οι συστηματικές αγγειακές αντιστάσεις πρέπει να μη μειωθούν.

Μεγάλο υψόμετρο

Υψηλό πάνω από >1000m πρέπει να αποφεύγονται εκτός εάν εισπνεόμενο οξυγόνο είναι διαθέσιμο. Οι ασθενείς θα πρέπει να λαμβάνουν οξυγόνο κατά τη διάρκεια της πτήσης και πρέπει να αποφεύγουν πτήσεις με μικρά αεροσκάφη χωρίς οξυγόνο.

Έντονη Άσκηση

Αυτό θα πρέπει να αποφεύγεται. Η διαφυγή από δεξιά –αριστερά μπορεί να αυξηθεί καθώς οι πέφτουν με την διαστολή των αγγείων των μυών. Αρρυθμίες και αιφνίδια θάνατος έχουν προκληθεί με την άσκηση.

Αντιβιοτική προφύλαξη

Αυτή δίδεται ως ρουτίνα πριν από κάθε οδοντιατρική ή χειρουργική επέμβαση.

Γενικά αναισθησία

Αυτή δεν αντενδείκνυται αλλά μπορεί να είναι επιβλαβής. Αφυδάτωση και υπόταση πρέπει να αποφεύγονται, λόγω του κινδύνου να αυξηθεί περισσότερο η διαφυγή από δεξιά –αριστερά. Η κεταμίνη 1-2 mg/kg είναι ένα καλό φάρμακο για εισαγωγή, γιατί έχει μικρή επίδραση στις συστηματικές και πνευμονικές αγγειακές αντιστάσεις. Αντικατάσταση του όγκου και μικρές δόσεις φαινυλεφρίνης μπορεί να χρειάζονται για να κρατήσουν την αρτηριακή πίεση. Μετεγχειρητικός ηπαρινοσμός θα βοηθήσει να εμποδίσει την φλεβική θρόμβωση.

Μεταμόσχευση καρδιάς - πνευμόνων (βλέπε ακόμα ενότητα 6.15)

Με την πολύ περιορισμένη προσφορά από δότες είναι λογικό να παραπέμπονται οι ασθενείς για μεταμόσχευση εγκαίρως παρά να περιμένουμε τη στιγμή της κρίσης. Οι ασθενείς θα πρέπει γενικά να είναι <50 ετών. Τα αποτελέσματα δεν είναι τόσο καλά όσο για μεταμόσχευση καρδιάς μόνο. Η κύρια ένδειξη για αυτήν είναι μια ταχεία επιδείνωση των συμπτωμάτων, π.χ.

- Τελικού σταδίου πνευμονική αγγειακή νόσος
- συχνές αιμοπτώσεις
- συγκοπή σε ανάπαυση
- εμμένουσες αρρυθμίες
- σοβαρή υποξαιμία που προκαλεί στηθάγχη
- ανθεκτική δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια

Μεταμόσχευση ενός μόνο πνεύμονα με διόρθωση του ενδοκαρδιακού ελλείμματος μπορεί να είναι μια πιθανότητα σε ένα νέο ασθενή που επιδεινώνεται. Τα αποτε-

λέσματα από αυτή την επέμβαση δεν είναι ακόμα τόσο καλά όσο με την μεταμόσχευση καρδιάς και πνευμόνων. Προβλήματα με την μεταμόσχευση ενός μόνο πνεύμονα περιλαμβάνουν το πνευμονικό οίδημα του μεταμοσχευμένου πνεύμονα νωρίς μετεγχειρητικά, ρήξη της αναστόμωσης των βρόγχων και καθυστερημένη αποφρακτική βρογχιολίτιδα.

Σχετικές αντενδείξεις για την μεταμόσχευση αποτελούν:

- κακοήθης νόσος
- μέτρια ή σοβαρή νεφρική ή ηπατική δυσλειτουργία (κάθαρση κρεατινίνης <50 ml/min)
- σοβαρή ανωμαλία του θωρακικού τοιχώματος
- προηγούμενη πνευμονεκτομή ή εκτομή υπεζωκότα
- θετικές ορολογικές εξετάσεις (HIV, hepatitis B or C)
- πνευμονική ασπεργίλλωση
- ενεργός λοίμωξη
- υψηλές δόσεις στεροειδών
- πολυσυστηματική νόσος, π.χ. διαβήτης, κολλαγονόσος
- ενεργό έλκος πεπτικού
- περιφερική αγγειακή νόσος
- ψυχιατρική πάθηση, κατάχρηση αλκοόλ ή ναρκωτικά.

Η τελική απόφαση είναι ομαδική και επίσης περιλαμβάνει αξιολόγηση των κοινωνικών συνθηκών του ασθενούς, της οικογενειακής του κατάστασης κτλ. Και ο ασθενής και η οικογένειά του θα πρέπει να γνωρίζουν και τους κινδύνους της επέμβασης και την επακόλουθη αντιμετώπιση, που θέτει μεγάλες ευθύνες πάνω τους.