

**Η Πλήρης
Καρδιολογική Συμβουλή
σε 5'**



Γενικά

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ

Η αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα είναι μια οροαρνητική ρευματική πάθηση, η οποία προσβάλλει τη σπονδυλική στήλη (ΣΣ), τις περιφερικές αρθρώσεις και το καρδιαγγειακό σύστημα.

- Η αορτή σε ασθενείς με αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα ίσως διαταθεί και οδηγήσει σε αορτική ανεπάρκεια.
- Σε ορισμένες περιπτώσεις, η ανεπάρκεια της μιτροειδούς προκαλείται από διάταση της αριστερής κοιλίας και προσβολή της πρόσθιας γλωχίνιας της μιτροειδούς βαλβίδας.
- Διαταραχές στο σύστημα αγωγής είναι συνήθεις και περιλαμβάνουν το σύνδρομο Wolff-Parkinson-White και όλους τους βαθμούς κολποκοιλιακού αποκλεισμού.
- Επίσης, δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας, περικαρδίτιδα, περικαρδιακή συλλογή, πνευμονική καρδιά, σύνδρομο αορτικού τόξου και στηθάγχη παρατηρούνται σε ασθενείς με αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα.

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Γενετική

Μελέτες σε οικογένειες πασχόντων δείχνουν 10 έως 20 φορές μεγαλύτερη επίπτωση της αγκυλοποιητικής σπονδυλίτιδας σε σχέση με το γενικό πληθυσμό. Οι άνδρες προσβάλλονται 10 φορές συχνότερα απ' ό,τι οι γυναίκες.

Επιπολασμός

Ο συνολικός επιπολασμός της αγκυλοποιητικής σπονδυλίτιδας στους άνδρες της Βορείου Αμερικής είναι 0.2%, εκ των οποίων λιγότεροι από 5% εμφανίζουν σημαντική προσβολή της καρδιάς.

- Περίπου το ένα τρίτο των ασθενών με αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα ίσως έχει ανωμαλίες, οι οποίες καταγράφονται ηχοκαρδιογραφικά στην αριστερή κοιλία, αν και οι περισσότεροι είναι ασυμπτωματικοί: το 10% των ασθενών με αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα παρουσιάζει προσβολή των βαλβίδων.
- Το ένα τρίτο των ασθενών παρουσιάζει διαταραχές του συστήματος αγωγής. Σοβαρή δυσλειτουργία της ΑΚ καταγράφεται σε ποσοστό μικρότερο του 1%.

Ηλικία

Τα περισσότερα συμπτώματα εμφανίζονται ανάμεσα στις ηλικίες 20 και 40.

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

Περίπου 20% των ασθενών με HLA-B27 αναπτύσσουν αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα.

ΚΥΗΣΗ

- Δεν αντενδείκνυται.



Διάγνωση

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Ρευματοειδής αρθρίτιδα
- Σύνδρομο Reiter
- Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος
- Άλλα αίτια ανεπάρκειας της αορτής

ΣΗΜΕΙΑ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

- Το συχνότερο σύμπτωμα στην αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα είναι το εντοπιζόμενο στη ράχη άλγος.
- Στα συμπτώματα από το καρδιαγγειακό περιλαμβάνονται η καρδιακή ανεπάρκεια, η δυσχερής αναπνοή, ο πλευριτικός πόνος, η στηθάγχη και τα συγκοπικά επεισόδια.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- Η ταχύτητα καθίζησης των ερυθρών είναι αυξημένη.
- Τα IgM για το ρευματοειδή παράγοντα και τα αντιπυρηνικά αντισώματα είναι αρνητικά.

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΕΣ ΜΕΘΟΔΟΙ

Κατά την απλή ακτινογραφική απεικόνιση της ΣΣ εμφανίζεται η κλασική εικόνα δίκην «μπαμπού».

ΕΙΔΙΚΕΣ ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ

- Ο φαινότυπος HLA-B27 εντοπίζεται στο 95% των ασθενών με αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα.
- Φαίνεται ότι υπάρχει μια αλληλεξάρτηση ανάμεσα στο HLA-B27 αντιγόνο και τη νόσο του ερεθισματοαγωγού συστήματος και των βαλβίδων.

ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΑΝΑΤΟΜΙΚΗ

Η αορτή στην αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα είναι παρόμοια με αυτή στη σύφιλη, με ουλοποίηση του έξω και του μέσου χιτώνα, υπερπλασία του έσω χιτώνα και διήθηση των vasa vasorum από πλασματοκύτταρα και λεμφοκύτταρα.

- Μια ινώδης συνδετική ταινία είναι συχνά εμφανής στη μηννοειδή εντομή της αορτικής βαλβίδας. Οι αορτικές πτυχές βραχύνονται και παχαίνουν με αποτέλεσμα την ανεπάρκεια της βαλβίδας.
- Η ίνωση είναι συνήθης στο ερεθισματοαγωγό σύστημα, με αποτέλεσμα διαταραχές της αγωγής στην ΑΚ.

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΠΕΛΑΣΗ

- Η νόσος της αορτικής βαλβίδας γενικά διαγιγνώσκεται λόγω εύρεσης διαστολικού φυσίματος σε εξέταση ρουτίνας.
- Συνήθως, 10-20 χρόνια ενεργής νόσου είναι αναγκαία πριν εμφανιστεί βλάβη της αορτικής βαλβίδας.
- Το ηχοκαρδιογράφημα έχει χρησιμοποιηθεί για τον έλεγχο ενδεχόμενης προσβολής της αορτικής βαλβίδας πριν αυτή γίνει κλινικά σημαντική.



Θεραπεία

ΓΕΝΙΚΑ ΜΕΤΡΑ

Η αορτική ανεπάρκεια αντιμετωπίζεται με μείωση του μεταφορτίου.

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

- Η αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας ίσως είναι αναγκαία εάν η ανεπάρκεια της αορτής είναι συμπτωματική.
- Υψηλού βαθμού αποκλεισμός ίσως καταστήσει αναγκαία την τοποθέτηση βηματοδότη.



Φάρμακα

ΦΑΡΜΑΚΟ(Α) ΕΚΛΟΓΗΣ

- Μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη για τα άλγη της ράχης και της ΣΣ.
- Νιφεδιπίνη ή υδραλαζίνη σε σημαντικού βαθμού ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας.

ΕΝΑΛΛΑΚΤΙΚΑ ΦΑΡΜΑΚΑ

Οι αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτασίνης αποτελούν αποδεκτή εναλλακτική για τη μείωση του μεταφορτίου σε ανεπάρκεια της αορτής.



Παρακολούθηση

ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

Το ηχοκαρδιογράφημα συνιστάται σε ετήσια βάση επί αορτικής ανεπάρκειας ή όταν τα συμπτώματα το υπαγορεύουν.

Πρόληψη

Προφύλαξη από ενδοκαρδίτιδα συνιστάται σε προσβολή της αορτικής βαλβίδας ή της μιτροειδούς.

Επιπλοκές

Ενδοκαρδίτιδα έχει περιγραφεί στην αορτική βαλβίδα ως συνέπεια της αγκυλοποιητικής σπονδυλίτιδας.

ΑΝΑΜΕΝΟΜΕΝΗ ΠΟΡΕΙΑ ΚΑΙ ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Η αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα είναι γενικά ήπια νόσος με περιστασιακές εξάρσεις. Η θνησιμότητα των αρρένων με αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα είναι κατά 80% υψηλότερη σε ηλικία 13 ετών εν συγκρίσει με άτομα αντίστοιχης ηλικίας.

ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ**Δραστηριότητες**

Περιορισμός των δραστηριοτήτων λόγω των ενόχλησεων στη ράχη και τη Σ.Σ. και επίσης λόγω της ανάπτυξης των συμπτωμάτων της ΚΑ.

Δίαιτα

- Χαμηλής περιεκτικότητας σε νάτριο από τη στιγμή που εμφανίζονται αναπτύσσονται τα συμπτώματα της ΚΑ.



Διάφορα

ΣΥΝΩΝΥΜΑ

- Νόσος Marie-Strumpell

ICD-9-CM

720.0

Βλ. επίσης: Ανεπάρκεια αορτής, ρευματοειδής αρθρίτιδα, καρδιακός αποκλεισμός.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Alexander RW, ed. *Hurst's the heart*. New York: McGraw-Hill, 1998.
- Berkrow R, ed. *The Merck manual*, 16th ed. Rahway, NJ: Merck Research Laboratories, 1992.
- Braunwald E, ed. *Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine*, 5th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1997.
- Topol EJ, ed. *Textbook of cardiovascular medicine*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998.

Συγγραφείς: Steven Herrmann, Amr EL-Shafei, Madhukar Gupta και Bernard R. Chaitman



Γενικά

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ

Κλινικό σύνδρομο το οποίο προκαλείται από λοίμωξη από τον ιό της ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας (HIV).

- Ένα τεράστιο φάσμα δευτεροπαθών κλινικών εκδηλώσεων, οι οποίες συνοδεύουν πρωτοπαθείς επιδράσεις του ιού, ευκαιριακές λοιμώξεις, νεοπλασματικές εξαλλαγές καθώς και τη χορήγηση θεραπευτικών παραγόντων.
- Επίσης έχει περιγραφεί προσβολή της καρδιάς με παρόμοια ποικιλία όσον αφορά στην εκδήλωσή της.

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

- Ο επιπολασμός της καρδιακής προσβολής είναι αβέβαιος: 5 έως 70%
- Υπολογισθείσα επίπτωση διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας σε οροθετικούς ασθενείς: 1.59%/έτος.

Επίπτωση/Επιπολασμός

Στις ΗΠΑ υπολογίζεται ότι:

- 2 εκατομμύρια έχουν διαγνωσθεί με AIDS

- 1 εκατομμύριο είναι οροθετικοί

Συνολικά:

- Υπολογίζεται ότι 60 με 70 εκατομμύρια ενήλικοι έχουν μολυνθεί από τον ιό
- 13.9 εκατομμύρια θάνατοι από το 1981.

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

- Κατάληψη της ανάστροφης τρανσκριπτάσης από το ρετροϊό HIV και μόλυνση των CD4 T-βοηθητικών λεμφοκυττάρων με σοβαρή ανοσοανεπάρκεια απορρέουσα κυρίως από μία σταδιακή ποσοτική και ποιοτική έκπτωση της υποομάδας των T-λεμφοκυττάρων, τα οποία αναφέρονται και ως βοηθητικά ή επαγωγικά T κύτταρα.
- Η αιτιολογία της καρδιακής νόσου είναι τόσο ευρεία όσο και η ποικιλία των ευκαιριακών λοιμώξεων στο AIDS.
- Η μυοκαρδιοπάθεια σε λοίμωξη από HIV έχει συσχετιστεί αιτιολογικά είτε με απευθείας προσβολή των μυϊκών κυττάρων από τον ιό είτε με αυτοάνοση διαδικασία.
- Ποικίλοι ευκαιριακοί παράγοντες μπορεί επίσης να προσβάλουν το μυοκάρδιο, το περικάρδιο ή το ενδοκάρδιο. Καρδιακή ανεπάρκεια μπορεί να προκληθεί δευτεροπαθώς από άλλους συνυπάρχοντες παράγοντες νοσηρότητας, οι οποίοι προκαλούνται από το AIDS.

Τρόποι μετάδοσης

- Σεξουαλική επαφή, αίμα και παράγωγα αίματος, επαφή μητέρας-εμβρύου, μητέρας-βρέφους.

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

- Σεξουαλική επαφή μεταξύ ομοφύλων.
- Ενδοφλέβια χρήση ναρκωτικών.
- Υψηλού κινδύνου ερωτικές συνήθειες (έρωτας χωρίς προστασία, αγοραίος έρωτας)
- Χρήση παραγώγων αίματος (αιμορροφιλικοί), μετανάστευση από περιοχή υψηλού επιπολασμού (Κεντρική Αφρική, Νότια Ασία)



Διάγνωση

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Μυοκαρδιακή προσβολή

- HIV-σχετιζόμενες λοιμώξεις
- Βακτηριακές
 - *Mycobacterium tuberculosis*
 - *Mycobacterium avium, intracellulare*
- Μυκητιασικές
 - *Cryptococcus neoformans*
 - *Aspergillus fumigatus*
 - *Candida albicans*
 - *Histoplasma capsulatum*
 - *Coccidioides immitis*
- Πρωτοζωικές
 - *Toxoplasma gondii*
- Ιογενείς
 - Cytomegalovirus
 - HIV
 - Ιός απλού έρπητα
 - Ιός Coxsackie

Μη Φλεγμονώδης Μυοκαρδιακή Νόσος

- Σπασμός των μικρών αγγείων
- Περίσσεια κατεχολαμινών
- Στεφανιαία νόσος
- Λοίμωξη
- Τοξική φαρμακευτική αντίδραση (αντιρετροϊκή θεραπεία)
- Πλημμελής θρέψη (ιδιαίτερα ανεπάρκεια σεληνίου)

Φλεγμονώδης Μυοκαρδιακή Νόσος

- Αυτοάνοση διαδικασία επαγόμενη από τον HIV ή άλλους ιούς, συστηματικός ερυθηματώδης λύκος.

Υπερτροφία ή Διάταση Δεξιάς Κοιλίας

- Πνευμονικές λοιμώξεις, πνευμονική εμβολή.

Νεοπλάσματα

- Σάρκωμα Kaposi, λέμφωμα.

Προσβολή του Περικαρδίου

- Λοιμώδης
 - Βακτηριακή: *M. tuberculosis*, *M. avium-intracellulare*, *Nocardia*.
 - Ιογενής: Ιός του απλού έρπητα.
 - Μυκητιασική: *Histoplasma capsulatum*, *Cryptococcus neoformans*.
 - Νεοπλασματική: Σάρκωμα Kaposi, λέμφωμα.

Προσβολή του Ενδοκαρδίου

- «Μαραντική» ενδοκαρδίτιδα (μη βακτηριακή θρομβωτική ενδοκαρδίτιδα)
- Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα (βακτηριακή, μυκητιασική)

ΣΗΜΕΙΑ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

- Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια.
 - Δύσπνοια, ορθόπνοια, παροξυσμική νυχτερινή δύσπνοια, οίδημα κάτω άκρων, ταχυκαρδία, πνευμονικοί ρόγχοι στην ακρόαση, τρίτος καρδιακός τόνος (S3), διάταση των φραγνιδίων, ασκίτης

- Προσβολή του περικαρδίου
 - Θωρακικός πόνος κατά την εισπνοή, πόνος ο οποίος υφίσταται σε καθιστή θέση με κάμψη του κορμού προς τα εμπρός, περικαρδιακός ήχος τριβής στην ακρόαση, βύθιο καρδιακό τόνο και απουσία του σημείου μεγίστης εξωθήσεως εάν προεξάρχει η πλήρωση της περικαρδιακής κοιλότητας, επιπωματισμός (διάταση φλεβών τραχήλου, παράδοξος σφυγμός, shock).
- Μυοκαρδίτιδα
 - Θωρακικός πόνος/αίσθημα πίεσης, δυσκολία στην αναπνοή, πυρετός, πιθανώς ασυμπτωματική.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- CD4+ T-λεμφοκύτταρα: ο ποσοτικός τους προσδιορισμός είναι χρήσιμος για την πρόγνωση (όταν <200 αυξάνει ο κίνδυνος ευκαιριακών συμβαμάτων).
- Προσδιορισμός επιπέδων ιικού RNA στο πλάσμα σε οροθετικούς ασθενείς: χρήσιμος για τον καθορισμό του χρόνου εφαρμογής και την εκτίμηση της ανταπόκρισης στη θεραπεία.
- Πλήρης γενική αίματος.

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΕΣ ΜΕΘΟΔΟΙ

- Ακτινογραφία θώρακος: Μη ειδική, να αναζητείται μεγαλοκαρδία, πνευμονικό οίδημα, ή άλλες ενδείξεις παθολογίας των πνευμόνων.
- Ηχοκαρδιογράφημα: Ελέγχουμε την πιθανότητα μείωσης της συσπαστικότητας της αριστερής κοιλίας, διάτασης της αριστερής κοιλίας, περικαρδιακής συλλογής, εκπλαστίσεων/θρόμβων, αλλά κυρίως ελέγχουμε τη λειτουργικότητα της δεξιάς και της αριστερής κοιλίας.

ΕΙΔΙΚΕΣ ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ

- ΗΚΓ: Μη ειδικό, ωστόσο η οξεία μυοκαρδίτιδα μπορεί να μιμείται ισχαιμία/έμφρακτο.
- Βιοψία μυοκαρδίου: Πρόσφατα στοιχεία δε στηρίζουν τη χρησιμότητά της.



Θεραπεία

ΓΕΝΙΚΑ ΜΕΤΡΑ

- Προς το παρόν θεραπεία κατά του HIV δεν υπάρχει.
- Επιθετική αντιρετροϊκή θεραπεία για τον περιορισμό της εμφάνισης ευκαιριακών παθογόνων οργανισμών και νεοπλασμάτων.
 - Υπάρχει μόνο υποστηρικτική θεραπεία για την προκαλούμενη από τον HIV μυοκαρδιοπάθεια, παρόμοια με αυτήν της τυπικής συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας.
 - Απαιτείται η διατήρηση ευρείας αντίληψης, όσον αφορά τη διαφοροδιάγνωση, συμπεριλαμβανομένων καρδιακών αιτιών, για οποιαδήποτε συμπτώματα παρουσιαστούν, καθώς το φάσμα της παθολογίας της HIV λοίμωξης είναι ιδιαίτερα ευρύ.
 - Εάν βρεθεί άλλος αιτιολογικός παράγων, προσαρμόστε τη θεραπεία ανάλογα (π.χ. απομάκρυνση καρδιοτοξικού παράγοντα, θεραπεία ενάντια σε λοιμώξεις, αιμοδιάλυση, κλπ.).

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

- Καμιά. Σημαντική ανησυχία υπάρχει όσον αφορά στη μετάδοση σε εργαζομένους επαγγελματιών υγείας.
- Ο κίνδυνος μετάδοσης μετά από διαπιστωμένη παρεντερική έκθεση στο περιβάλλον των υπηρεσιών υγείας είναι 0.29% για κάθε έκθεση.
- Ο ιατρός σωστό είναι από ηθικής απόψεως να μην αρνηθεί να θεραπεύσει έναν ή μία ασθενή μόνο και μόνο επειδή είναι οροθετικός.

ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ/ΕΞΟΔΟΥ ΑΠΟ ΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ

- Ανάλογα με την κατάσταση κάθε ασθενούς.

**Φάρμακα****ΦΑΡΜΑΚΟ(Α) ΕΚΛΟΓΗΣ**

- Αντιρετροϊκή θεραπεία (συνήθως δύο νουκλεοτιδικά ανάλογα και ένας αναστολέας της πρωτεάσης, αν και ποικίλες εναλλακτικές υπάρχουν και βρίσκονται σε ανάπτυξη).
- Τα φάρμακα εναντίον των λοιμώξεων πρέπει να στοχεύουν στον αιτιολογικό παράγοντα, εάν η θεραπεία είναι δυνατή.
- Υποστηρικτική θεραπεία για τη συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια.

**Παρακολούθηση****ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ**

- Ποσοτικός προσδιορισμός των CD4+ λεμφοκυττάρων στο πλάσμα καθώς και του ιικού RNA σε οροθετικούς ασθενείς κάθε 3 με 6 μήνες.
- Στενή παρακολούθηση για την ανάπτυξη κλινικών εκδηλώσεων ευκαιριακών λοιμώξεων ή νεοπλασμάτων.

ΑΝΑΜΕΝΟΜΕΝΗ ΠΟΡΕΙΑ ΚΑΙ ΠΡΟΓΝΩΣΗ

- Ο χρόνος που απαιτείται από την αρχική λοίμωξη από HIV μέχρι την εμφάνιση του AIDS είναι κατά μέσο όρο 10 χρόνια.
- Η εμφάνιση συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας συνήθως σηματοδοτεί την έναρξη του τελικού σταδίου της νόσου.
- Η διαπίστωση διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας στο ηχοκαρδιογράφημα αποτελεί έναν ανεξάρτητο δυσμενή προγνωστικό παράγοντα, με 50% θνησιμότητα μέσα σε 6 μήνες.
- Οι ασθενείς με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια ίσως επιδείξουν αρχικά συμπτωματική ανταπόκριση στους συνήθως χρησιμοποιούμενους παράγοντες.

**Διάφορα****ICD-9-CM**

- 421.9 Οξεία ενδοκαρδίτιδα, μη ειδική
- 422.90 Οξεία μυοκαρδίτιδα, μη ειδική
- 422.91 Ιδιοπαθής μυοκαρδίτιδα
- 425.4 Ιδιοπαθής μυοκαρδιοπάθεια
- 423.9 Περικαρδιακή νόσος, μη ειδική

ΠΗΓΕΣ ΣΤΟ ΔΙΑΔΙΚΤΥΟ

Ιστοσελίδες κέντρων ελέγχου της νόσου:
http://www.cdc.gov/nchstp/hiv_aids/dhap.htm

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Alexander RW, et al., eds. *Hurst's the heart*, 9th ed. New York: McGraw-Hill, 1998.
- Fauci AS, et al., eds. *Harrison's principles of internal medicine*, 14th ed. New York: McGraw-Hill, 1998.
- Kaul S, et al. Cardiac manifestations of acquired immune deficiency syndrome: a 1991 update. *Am Heart J* 1991; 122:535-544.
- Lipshultz SE. Dilated cardiomyopathy in HIV-infected patients. *N Engl J Med* 1998; 339:1153-1155.

Συγγραφέας: Chandan Devireddy



Γενικά

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ

Ο αιφνίδιος θάνατος ορίζεται ως η φυσική, αιφνίδια μη αναμενόμενη απώλεια της συνείδησης και θάνατος ενός ατόμου σε προηγούμενα σταθερή κατάσταση, με ή χωρίς γνωστή καρδιακή νόσο. Συνήθως θεωρείται ότι είναι συνέπεια μιας κοιλιακής αρρυθμίας, αλλά η βραδυκαρδία και τα μη καρδιακά αίτια, όπως η πνευμονική εμβολή, ίσως αποτελούν αιτία.

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Στις ΗΠΑ καταγράφονται κάθε χρόνο 350.000 αιφνίδιοι, μη αναμενόμενοι θάνατοι. Μπορεί να προσβληθούν άτομα οιασδήποτε ηλικίας.

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

- Η στεφανιαία νόσος αποτελεί τη συχνότερη αιτία. Δεν πρόκειται ειδικά για γενετική νόσο, αν και μπορεί να συνυπάρχει γενετικό υπόστρωμα.
- Υπάρχουν μερικές σαφώς κληρονομούμενες διαταραχές του ρυθμού και της αγωγιμότητας όπως το σύνδρομο μακρού QT, το σύνδρομο Brugada, ο συγγενής πλήρης καρδιακός αποκλεισμός, η μυοτονική δυστροφία, το σύνδρομο Keap-Sayre και σπανίως η αρρυθμογόνος δυσπλασία της δεξιάς κοιλίας.
- Οι μυοκαρδιοπάθειες, τόσο η υπερτροφική όσο και η διατακτική, σχετίζονται με αυξημένη επίπτωση αιφνίδιου, αρρυθμιολογικού θανάτου.

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

- Οι ίδιοι που ευθύνονται για τη στεφανιαία νόσο (κάπνισμα, υπερλιπιδαιμία και υπέρταση).
- ΗΚΓ ανωμαλίες, οι οποίες συχνά προσδιορίζονται μέσω περιπατητικής παρακολούθησης και περιλαμβάνουν έκτακτες κοιλιακές συστολές και μη εμμένουσα κοιλιακή ταχυκαρδία, υπερτροφία της αριστερής κοιλίας, μη ειδικές μεταβολές του ST και T κύματος, παράταση ενδοκοιλιακής αγωγής, αυξημένη διασπορά του QT, εναλλαγές του T κύματος και μειωμένη μεταβλητότητα της καρδιακής συχνότητας.
- Μειωμένη λειτουργική ικανότητα.
- Προχωρημένη ηλικία.
- Υψηλότερη καρδιακή συχνότητα.
- Παχυσαρκία.
- Χαμηλό κλάσμα εξώθησης αριστερής κοιλίας (ΑΚ).
- Μειωμένη ζωτική χωρητικότητα.
- Προκλητή κοιλιακή ταχυκαρδία σε ασθενείς υψηλού κινδύνου (μετά από έμφραγμα του μυοκαρδίου, χαμηλό κλάσμα εξώθησης ΑΚ).

ΣΧΕΤΙΖΟΜΕΝΕΣ ΚΑΤΑΣΤΑΣΕΙΣ

Βλ. παράγοντες κινδύνου παραπάνω.

ΚΥΗΣΗ

Η κύηση πιθανώς προδιαθέτει στην εμφάνιση κοιλιακών αρρυθμιών σε σύνδρομο μακρού QT.



Διάγνωση

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Η αιτία της αιφνίδιας, μη αναμενόμενης κατάρριψης και του θανάτου μέσα σε 1 ώρα από την έναρξη των συμπτωμάτων συχνά δεν μπορεί να προσδιοριστεί.
- Αν και τέτοια συμβάματα συνήθως πιθανολογούμε ότι είναι καρδιακής αιτιολογίας, πολλά άλλα μοιραία συμβάματα μπορούν να εκδηλωθούν με παρόμοια πορεία στο χρόνο, όπως η πνευμονική εμβολή, η αορτική ρήξη και η ενδοεγκεφαλική αιμορραγία.
- Μερικές φορές η νεκροτομή μπορεί να προσδιορίσει την αιτία του αιφνίδιου θανάτου, αλλά ακόμη και τότε, η αιτία δεν μπορεί πάντα να προσδιοριστεί.

ΣΗΜΕΙΑ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

Εξ ορισμού το αναπάντεχο του συμβάματος καθιστά τα πρόδρομα συμπτώματα μη απαραίτητα συνιστώσα του συνδρόμου.

- Ίσως παρατηρείται νεοεμφανιζόμενο ή επιδεινούμενο αίσθημα δυσφορίας στο θώρακα, δύσπνοια, αίσθημα παλμών ή κόπωση διάρκειας εβδομάδων ή μηνών.
- Το 40-50% των ατόμων που καταλήγουν αιφνίδια έχουν επισκεφτεί ιατρό τον τελευταίο μήνα εξαιτίας συμπτωμάτων, τα οποία δεν έχουν απαραίτητα αναγνωριστεί ως σχετικά με την καρδιά.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- Ο προσδιορισμός των καρδιακών ενζύμων ίσως αποκαλύψει έμφραγμα του μυοκαρδίου.
- Εάν έχει επισυμβεί έμφραγμα, η πιθανότητα υποτροπής είναι χαμηλή.
- Το έμφραγμα του μυοκαρδίου ως αιτία καρδιακής παύσης καθιστά αναγκαία την εκτίμηση της ανατομίας των στεφανιαίων.

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΕΣ ΜΕΘΟΔΟΙ

Βλ. Ειδικές Δοκιμασίες.

ΕΙΔΙΚΕΣ ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ

- ΗΚΓ (σε παρουσία εμφράγματος του μυοκαρδίου).
- Καρδιακά ένζυμα [κρεατινική κίνηση (CK), CK με προσδιορισμό και του μυοκαρδιακού κλάσματος, τροπονίνη].
- Ηχοκαρδιογράφημα.
- Στεφανιογραφία και αριστερή κοιλιογραφία.
- MRI καρδιάς (χρήσιμη στη διάγνωση αρρυθμογόνου δυσπλασίας της δεξιάς κοιλίας).
- Σπινθηρογράφημα μυοκαρδίου (για την αξιολόγηση της ισχαιμίας).
- Ηλεκτροφυσιολογική μελέτη.
- Ανάλογα με τις κλινικές συνθήκες ίσως είναι κατάλληλη η διενέργεια πολλών άλλων δοκιμασιών. Για παράδειγμα, εάν υπάρχει υποψία πνευμονικής εμβολής, πρέπει να σκέφτεται κανείς το σπινθηρογράφημα αιμάτωσης-αερισμού, την ελικοειδή αξονική τομογραφία ή την πνευμονική αγγειογραφία. Εάν υπάρχει υποψία

ενδοκράνιας αιμορραγίας, υπάρχει ένδειξη για MRI ή CT εγκεφάλου.

ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΑΝΑΤΟΜΙΚΗ

- Η στεφανιαία νόσος αποτελεί το σύνηθες υπόστρωμα.
- Μυοκαρδιοπάθεια, είτε υπερτροφική είτε διατακτική.
- Ανώμαλη έκφυση στεφανιαίας αρτηρίας.
- Πνευμονική εμβολή.
- Εγκεφαλική αιμορραγία.



Θεραπεία

ΓΕΝΙΚΑ ΜΕΤΡΑ

- Άμεση αναζωογόνηση.
- Ρύθμιση των αεραγωγών, της κυκλοφορίας και της εγκεφαλικής λειτουργίας.

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Οι χειρουργικές επεμβάσεις υπαγορεύονται από την αιτία της καρδιακής παύσης.

- Εάν υπάρχει σοβαρή στεφανιαία νόσος, ενδείκνυται επαναϊμάτωση των στεφανιαίων.
- Εάν καταδειχθεί η ύπαρξη σοβαρής βραδυκαρδίας, πρέπει να εμφυτεύεται βηματοδότης.
- Εάν τεκμηριωθεί η ύπαρξη κοιλιακής μαρμαρυγής ή ταχυκαρδίας, πρέπει να σκέφτεται κανείς το ενδεχόμενο εμφύτευσης ενός απινιδωτή.

ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ/ΕΞΟΔΟΥ ΑΠΟ ΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ

- Το ποσοστό ανάνηψης στο χώρο του συμβάματος είναι συνήθως <10%.
- Εάν ο επιζών φτάσει στο νοσοκομείο, η εισαγωγή συνιστά προφανώς τη μοναδική επιλογή.
- Ακόμη και τα άτομα που επιζούν και εισάγονται στο νοσοκομείο παρουσιάζουν υψηλό ποσοστό ενδοσκομειακής θνησιμότητας και συχνά αναπηρία, εάν επιζήσουν και εξέλθουν από το νοσοκομείο.



Φάρμακα

ΦΑΡΜΑΚΟ(Α) ΕΚΛΟΓΗΣ

- Αποφυγή φαρμάκων, τα οποία προκαλούν παράταση του QT σε ασθενείς με ιστορικό κοιλιακής ταχυκαρδίας torsades de pointes και σύνδρομο μακρού QT.
- Η χορήγηση αμιωδαρόνης ενδείκνυται εφόσον επιλεγεί η φαρμακευτική αντιμετώπιση. Σε καρδιακή παύση, η οποία δεν οφείλεται σε αναστρέψιμη αιτία, οι εμφυτεύσιμοι απινιδωτές παρέχουν μεγαλύτερη πιθανότητα μακροχρόνιας επιβίωσης απ' ό,τι η φαρμακευτική θεραπεία.
- Οι β-αναστολείς μειώνουν τον κίνδυνο αιφνίδιου θανάτου σε ασθενείς, οι οποίοι αναρρώνουν μετά από έμφραγμα του μυοκαρδίου.
- Η χορήγηση φαρμάκων τάξεως IC αντενδείκνυται σε παρουσία στεφανιαίας νόσου. Επίσης, είναι γνωστό ότι τα φάρμακα τάξεως IA προκαλούν προαρρυθμία.



Παρακολούθηση

ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

- Αξιολόγηση μεταβολών στη λειτουργική ικανότητα και στα καρδιακά συμπτώματα, οι οποίες ίσως είναι προειδοποιητικές του μεταβαλλόμενου ισχαιμικού υποστρώματος.
- Εφόσον επιλεγεί η φαρμακευτική αντιμετώπιση, πρέπει να αξιολογείται η συμμόρφωση του ασθενούς, τα επίπεδα του φαρμάκου, η επίδραση στο ΗΚΓ και οι μεταβολές στο μυοκαρδιακό υπόστρωμα.
- Επανελέγχοι συσκευής εφόσον επιλεγεί η τοποθέτηση εμφυτεύσιμου απινιδωτή.
- Έλεγχος των παραγόντων κινδύνου για στεφανιαία νόσο και πρόληψη της επίκτητης καρδιοπάθειας.
- Διόρθωση ισχαιμίας (χειρουργική ή διαδερμική επανααιμάτωση, β-αναστολείς).
- Βελτίωση της λειτουργίας της ΑΚ (αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτασίνης σε στεφανιαία νόσο).
- Σε χορήγηση αμιωδαρόνης επανεκτίμηση της ακτινογραφίας θώρακα, της θυρεοειδικής και ηπατικής λειτουργίας και του ΗΚΓ.
- Αποφυγή προαρρυθμικών φαρμάκων.
- Εντοπισμός των ομάδων υψηλού κινδύνου μέσω μη επεμβατικής (ΗΚΓ, μεταβλητότητα της καρδιακής συχνότητας) και επεμβατικής (ηλεκτροφυσιολογική μελέτη) αξιολόγησης.

ΑΝΑΜΕΝΟΜΕΝΗ ΠΟΡΕΙΑ ΚΑΙ ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Το αποτέλεσμα εξαρτάται από το υποκείμενο υπόστρωμα. Σε απουσία οξέος εμφράγματος του μυοκαρδίου, η πιθανότητα επανεμφάνισης καρδιακής παύσης, εάν ο αιφνίδιος θάνατος οφειλόταν σε κοιλιακή μαρμαρυγή ή ταχυκαρδία υπολογίζεται σε 30% κατά τον πρώτο χρόνο.

ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

- Γενετικός έλεγχος και γενετική συμβουλή, εφόσον υπάρχει ένδειξη (π.χ. για ασθενείς με σύνδρομο μακρού QT ή σύνδρομο Brugada).
- Αποφυγή φαρμάκων, τα οποία ίσως έχουν προαρρυθμική δράση, όπως τα φάρμακα που παρατείνουν το QT, σε ασθενείς με σύνδρομο μακρού QT.
- Οι συστάσεις που αφορούν στη διαίτα και στις δραστηριότητες είναι ειδικές για κάθε ασθενή.



Διάφορα

ΣΥΝΩΝΥΜΑ

Τα παρακάτω έχουν χρησιμοποιηθεί εναλλακτικά αλλά δεν είναι συνώνυμα:

- Καρδιακή παύση (αναφέρεται σε κυκλοφορική κατάρριψη λόγω κοιλιακής ταχυκαρδίας ή μαρμαρυγής).
- Η κοιλιακή ταχυκαρδία, η οποία ακολουθείται από κοιλιακή μαρμαρυγή, αποτελεί τη συνήθη αιτία αιφνίδιου θανάτου.

ICD-9-CM

427.41 Κοιλιακή μαρμαρυγή
427.5 Καρδιακή παύση

Βλ. επίσης: Απινιδωτές, εμφυτεύσιμοι, πρώιμες κοιλιακές συστολές, κοιλιακή ταχυκαρδία torsades de pointes, κοιλιακή μαρμαρυγή, κοιλιακή ταχυκαρδία, σύνδρομο Brugada, σύνδρομο μακρού QT.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Akhtar M, Myerburg RJ, Ruskin JN, eds. *Sudden cardiac death: prevalence, mechanisms, and approaches to diagnosis and management*. Philadelphia: Williams & Wilkins, 1994.
- Dunbar SB, Ellenbogen K, Epstein AE, eds. *Sudden cardiac death: past, present and future*. Armonk, NY: Futura, 1997.
- Goldschlager N, Epstein AE, Naccarelli G, et al. Practical guidelines for clinicians who treat patients with amiodarone. *Arch Intern Med* 2000; 160:1741-1748.
- Poole JE, Bardy GH. Sudden cardiac death. In: Zipes DP, Jalife J, eds. *Cardiac electrophysiology: from cell to bedside*. Philadelphia: WB Saunders, 1995: 812-832.

Συγγραφέας: Andrew E. Epstein



Γενικά

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ

Η υπερβολική κατανάλωση αλκοόλ οδηγεί σε διατακτικού τύπου μυοκαρδιοπάθεια.

- Ο ορισμός της υπερκατανάλωσης, όμως, δεν είναι ξεκάθαρος.
- Διαφορετικές ποσότητες αλκοόλ μπορούν να οδηγήσουν σε μυοκαρδιοπάθεια σε ένα άτομο, συμπεριλαμβανομένων κι εκείνων που χαρακτηρίζονται ως «κοινωνική κατανάλωση».
- Η προς τέρψη κατανάλωση αλκοόλ μπορεί επίσης να οδηγήσει σε μυοκαρδιοπάθεια.
- Άτομα με δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας οιασδήποτε αιτιολογίας θα πρέπει να αποφεύγουν την κατανάλωση ακόμη και μικρών ποσοτήτων αλκοόλ, καθώς μπορεί να επιδεινωθεί περαιτέρω η λειτουργικότητα της αριστερής κοιλίας.
- Το αλκοόλ μπορεί επίσης να καταστείλει την καρδιακή λειτουργία σε φυσιολογικά άτομα.
- Αν και η μικρή κατανάλωση αλκοόλ μπορεί να ωφελεί το λιπιδαιμικό προφίλ, η κλινική σημασία αυτού είναι αμφισβητούμενη.

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

- Δυνητικά το ένα τρίτο των περιπτώσεων μη ισχαιμικής μυοκαρδιοπάθειας οφείλεται στο αλκοόλ.
- Συναντάται συχνότερα σε άνδρες ηλικίας 30 έως 55 ετών με ένα μακρύ ιστορικό σημαντικής κατανάλωσης αλκοόλ, συνήθως για περισσότερο από μία δεκαετία.
- Ωστόσο, ο επιπολασμός της μυοκαρδιοπάθειας είναι ο ίδιος ανάμεσα σε γυναίκες και άνδρες αλκοολικούς.

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

- Το αλκοόλ μπορεί να βλάψει την καρδιά μέσω της άμεσης τοξικής δράσης του στο μυοκάρδιο.
- Η ακεταλδεΐδη και το οξικό οξύ, μεταβολίτες της αιθανόλης, γνωρίζουμε ότι αναστέλλουν την πρωτεϊνική σύνθεση στο μυοκάρδιο.
- Σε ορισμένες περιπτώσεις, σίδηρος ή κοβάλτιο σε συνδυασμό με αλκοόλ προδιαθέτουν σε ανάπτυξη μυοκαρδιοπάθειας.
- Ορισμένα άτομα ίσως έχουν γενετική προδιάθεση στην ανάπτυξη αλκοολικής μυοκαρδιοπάθειας.
- Οι γυναίκες ίσως αναπτύσσουν αυτή τη διαταραχή με κατανάλωση μικρότερων ποσοτήτων αλκοόλ απ' ό,τι οι άνδρες.
- Η πλημμελής διατροφή ίσως παίζει κάποιο ρόλο.
- Η έλλειψη θειαμίνης, η οποία ως γνωστόν εμφανίζεται σε αλκοολικούς, μπορεί να προκαλέσει νόσο beriberi.

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

- Σημαντική κατανάλωση αλκοόλ.
- Πλημμελής θρέψη.

ΚΥΗΣΗ

- Αντενδείκνυται σε κάποια που καταναλώνει μεγάλες ποσότητες αλκοόλ.

ΣΧΕΤΙΖΟΜΕΝΕΣ ΚΑΤΑΣΤΑΣΕΙΣ

- Η κολπική μαρμαρυγή, είτε οφείλεται σε μυοκαρδιοπάθεια είτε σε πρόσληψη αλκοόλ, είναι συνηθισμένη.
- Υπερκοιλιακή αρρυθμία.
- Κίρρωση ήπατος
- Παγκρεατίτιδα
- Γαστρίτιδα
- Μυοπάθεια
- Υπέρταση
- Υπαραχνοειδής αιμορραγία
- Ανεπάρκεια θειαμίνης και φυλλικού



Διάγνωση

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Άλλα αίτια διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας.

ΣΗΜΕΙΑ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

- Κόπωση
- Αδυναμία, ιδίως μυϊκή
- Δύσπνοια στην προσπάθεια
- Ορθόπνοια
- Παροξυσμική νυχτερινή δύσπνοια
- Διάταση των σφαγιτίδων
- Οίδημα
- Υπέρταση
- Μικρό εύρος πιέσεως σφυγμού
- S3
- S4
- Ανεπάρκεια μιτροειδούς (AM), φυσήματα ανεπάρκειας της τριγλώχινας (AT)
- Ηπατομεγαλία (είτε λόγω δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας είτε λόγω αλκοολισμού)
- Τελαγγειεκτασίες
- Αραχνοειδείς ευρυαγγείες

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- Το ΗΚΓ ίσως δείχνει κολπική αρρυθμία, έκτοπες συστολές ή σκελικό αποκλεισμό.
- Πιθανή παράταση του QT διαστήματος.
- Φτωχή πρόοδος του R και υπερτροφία μπορεί επίσης να παρατηρηθούν.

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΕΣ ΜΕΘΟΔΟΙ

- Στην ακτινογραφία θώρακος ίσως απεικονίζεται μεγαλοκαρδία και πνευμονική συμφόρηση.
- Το υπερηχογράφημα δείχνει διάταση των δύο κόλπων και των δύο κοιλιών.
- Παρατηρείται τόσο συστολική όσο και διαστολική δυσλειτουργία.
- Ίσως συνυπάρχουν ανεπάρκεια της μιτροειδούς και της τριγλώχινας.

ΕΙΔΙΚΕΣ ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ

Η μυοπάθεια ανευρίσκεται συχνά σε βιοψία σκελετικού μύος.



Θεραπεία

ΓΕΝΙΚΑ ΜΕΤΡΑ

- Η αποχή από το αλκοόλ είναι ιδιαίτερα σημαντική.
- Η συνοδός κατάχρηση καπνού, η οποία συχνά συνυπάρχει, πρέπει επίσης να αποθαρρύνεται.
- Υποφωσφαταιμία, υποκαλιαιμία και υπομαγνησιαίμια μπορεί επίσης να συνυπάρχουν και πρέπει να διορθώνονται.

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Η μεταμόσχευση καρδιάς δεν πρέπει να αποτελεί θεραπευτική επιλογή, εκτός αν ο πάσχων εμφανίσει περίοδο αποχής από το αλκοόλ.

ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ/ΕΞΟΔΟΥ ΑΠΟ ΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ

- Τα ισχύοντα για καρδιακή ανεπάρκεια οιασδήποτε αιτιολογίας.
- Ιδιαίτερα χρήσιμη είναι η νοσηλεία (και η υπό επιτήρηση αποχή από το αλκοόλ).



Φάρμακα

ΦΑΡΜΑΚΟ(Α) ΕΚΛΟΓΗΣ

Η ενδοφλέβια χορήγηση θειαμίνης είναι δεδομένη.



Παρακολούθηση

ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

- Η ισχύουσα για καρδιακή ανεπάρκεια οιασδήποτε αιτιολογίας.
- Παρακολούθηση για διαπίστωση ενδείξεων ότι ο ασθενής ξανάρχισε να καταναλώνει αλκοόλ.

ΑΝΑΜΕΝΟΜΕΝΗ ΠΟΡΕΙΑ ΚΑΙ ΠΡΟΓΝΩΣΗ

- Με πλήρη αποχή από το αλκοόλ, η μυοκαρδιοπάθεια μπορεί μερικά ή ακόμη και ολικά να υποχωρήσει.
- Το μεγαλύτερο ποσοστό βελτίωσης εμφανίζεται τους πρώτους μήνες της αποχής.
- Η συνεχιζόμενη και μερικές φορές συγκαλυμμένη κατανάλωση αλκοόλ δυσχεραίνει την αξιολόγηση του πραγματικού αποτελέσματος της αποχής.
- Η συνεχιζόμενη κατανάλωση αλκοόλ θα οδηγήσει σε μυοκαρδιακή ανεπάρκεια και θάνατο.
- Αυξημένος κίνδυνος αιφνίδιου θανάτου, ακόμη και σε απουσία φανεράς καρδιακής δυσλειτουργίας.

ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

Η ανάγκη για πλήρη αποχή πρέπει να γίνει αντιληπτή.



Διάφορα

ICD-9-CM

428.0 Ανεπάρκεια, καρδιά, συμφορητική
425.5 Αλκοολική μυοκαρδιοπάθεια

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Kloner RA, Rezkalla S. Substance abuse and the heart. In: Topol EJ, ed. *Comprehensive cardiovascular medicine*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998: 1071-1073.
- Rodkey SM, Ratliff NB, Young JB. Cardiomyopathy and myocardial failure. In: Topol EJ, ed. *Comprehensive cardiovascular medicine*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998:2610-2611.
- Wynne J, Braunwald E. The cardiomyopathies and the myocarditides. In: Braunwald E, ed. *Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine*, 5th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1997:1412-1413.
- Fernandez-Sola J, Estruch R, Nicolas JM, et al. Comparison of alcoholic cardiomyopathy in women versus men. *Am J Cardiol* 1997; 80:481-485.
- McKenna CJ, Codd MB, McCann HA, et al. Alcohol consumption and idiopathic dilated cardiomyopathy: a case control study. *Am Heart J* 1998; 135: 833-837.
- Jacob AJ, McLaren KM, Boon NA. Effects of abstinence on alcoholic heart muscle disease. *Am J Cardiol* 1991; 68:805-807.
- Regan TJ. Alcohol and the cardiovascular system. *JAMA* 1990; 264:377-381.
- Reeves WC, Nanda NC, Gramiak R. Echocardiography in chronic alcoholics following prolonged periods of abstinence. *Am Heart J* 1978; 95:578-583.

Συγγραφείς: Deepak L. Bhatt και Gary S. Francis.



Γενικά

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ

Η εναπόθεση πρωτεϊνών αμυλοειδούς στο μυοκάρδιο οδηγεί σε περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια.

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

- Η οικογενής αμυλοείδωση κληρονομείται μέσω ενός αυτοσωμικού-επικρατούντα τύπου κληρονομικότητας και μπορεί να οδηγήσει σε μυοκαρδιοπάθεια στο 25% των ασθενών.
- Ένας συγκεκριμένος τύπος αμυλοείδωσης, ο οποίος καλείται τρανσθυρετίνη ισολευκίνη 122, εμφανίζεται συχνότερα στους Αφρικοαμερικανούς.

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

- Η πρωτοπαθής αμυλοείδωση οφείλεται σε υπερπαραγωγή της ελαφράς αλύσου των ανοσοσφαιρινών (η οποία καλείται AL), ενώ η δευτεροπαθής αμυλοείδωση οφείλεται στην παραγωγή μιας πρωτεΐνης (η οποία καλείται AA).
- Η προσβολή της καρδιάς είναι πολύ συνηθέστερη στην πρωτοπαθή μορφή εν συγκρίσει με τη δευτεροπαθή.
- Τόσο η οικογενής όσο και η γεροντική μορφή της νόσου οφείλονται σε εναπόθεση μιας πρωτεΐνης, η οποία καλείται τρανσθυρετίνη (ή αλλιώς προαλβουμίνη), και συχνά προσβάλλουν την καρδιά.

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

- Πολλαπλό μυέλωμα.

ΚΥΗΣΗ

- Κακή ανοχή, όπως και στις υπόλοιπες περιοριστικές μυοκαρδιοπάθειες.

ΣΧΕΤΙΖΟΜΕΝΕΣ ΚΑΤΑΣΤΑΣΕΙΣ

- Η δευτεροπαθής αμυλοείδωση συχνά σχετίζεται με το πολλαπλό μυέλωμα. Συνήθως είναι η νεφρική προσβολή.
- Περιφερική νευροπάθεια και νευροπάθεια του αυτόνομου νευρικού συστήματος.
- Συστηματική και πνευμονική εμβολή.
- Δυσαπορρόφηση.



Διάγνωση

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Άλλες αιτίες περιοριστικής μυοκαρδιοπάθειας.

ΣΗΜΕΙΑ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

- Ορθοστατική υπόταση
- Δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια
- Διάταση σφαγιτίδων
- Ηπατομεγαλία
- Σπληνομεγαλία
- Οίδημα
- S3
- Ανεπάρκεια μιτροειδούς και τριγλώχινας
- Μικρό εύρος πίεσεως σφυγμού
- Μακρογλωσσία
- Στηθάγχη
- Νευροπάθεια

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- Κλασικά στο ΗΚΓ καταγράφονται χαμηλά δυναμικά παρόλο που στο ηχοκαρδιογράφημα διαπιστώνεται υπερτροφία. Αυτό αποτελεί ένα σημαντικό διαφοροδιαγνωστικό σημείο από άλλα αίτια υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας και είναι παρόν περίπου στις μισές περιπτώσεις καρδιακής αμυλοείδωσης.
- Ίσως καταγράφονται κύματα Q.
- Συνήθως είναι η κολπική μαρμαρυγή.
- Ίσως καταγραφούν έκτακτες κοιλιακές συστολές και κοιλιακές αρρυθμίες.
- Ίσως διαπιστωθεί σύνδρομο νοσούντος φλεβόκομβου και αποκλεισμός της αγωγιμότητας.
- Η ηλεκτροφόρηση των πρωτεϊνών του ορού και των ούρων μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την ανίχνευση μονοκλωνικής πρωτεΐνης στην πρωτοπαθή αμυλοείδωση.

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΕΣ ΜΕΘΟΔΟΙ

- Ακτινογραφία θώρακος
 - Ίσως απεικονίζεται μεγαλοκαρδία, πλευριτικές συλλογές και πνευμονική συμφόρηση.
- Ηχοκαρδιογράφημα
 - Μαζική υπερτροφία, με μικρές κοιλότητες αριστερά και δεξιά.
 - Τα υπερτροφικά τοιχώματα έχουν εντονότερη απεικόνιση λόγω της αυξημένης τους ηχογένειας.
 - Και οι δύο κόλποι είναι συνήθως διατεταμένοι, με πάχυνση των κολποκοιλιακών βαλβίδων.
 - Μπορεί να υπάρχει βαλβιδική ανεπάρκεια και λιγότερο συχνά στένωση.
 - Συχνά παρατηρείται μικρή περικαρδιακή συλλογή.
 - Ανώμαλη διαστολική λειτουργία, με ποικίλους βαθμούς συστολικής δυσλειτουργίας, είναι παρούσα.
 - Μπορεί να παρατηρηθούν θρόμβοι είτε στους κόλπους είτε στις κοιλίες.
- Οι υπολογισμοί μέσω Doppler μας δίνουν τη δυνατότητα να προβλέψουμε τον καρδιακό θάνατο με μεγαλύτερη ακρίβεια απ' ό τι με το ηχοκαρδιογράφημα δύο διαστάσεων.

ΕΙΔΙΚΕΣ ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ

- Η βιοψία κοιλιακού λίπους θέτει ευκολότερα τη διάγνωση.
- Η ενδομυοκαρδιακή βιοψία μπορεί επίσης να χρησιμοποιηθεί για να τεθεί η διάγνωση και είναι ιδιαίτερα χρήσιμη όταν η εναπόθεση αμυλοειδούς είναι εντοπισμένη.
- Με τη χρήση μικροσκοπίου πολωμένου φωτός και χρώσης «ερυθρού του Κονγκκό» τα ινίδια του αμυλοειδούς παρουσιάζουν μια πράσινη διπλοδιάθλαση.
- Σημείο τετραγωνικής ρίζας
 - Απότομη πτώση, ταχεία άνοδος και ακούθως επίπεδο κατά τη διαστολή στην κυματομορφή της πίεσης στις κοιλίες.
 - Κατά τη διάρκεια αιμοδυναμικών μετρήσεων, οι οποίες έγιναν με καρδιακό καθετηριασμό.
- Ηλεκτροφυσιολογική μελέτη
 - Μπορεί να δείξει ένα παρατεταμένο HV διάστημα στην AL αμυλοείδωση, το οποίο αποτελεί ένδειξη για αιφνίδιο θάνατο.



Θεραπεία

ΓΕΝΙΚΑ ΜΕΤΡΑ

- Η θεραπεία της υποκείμενης νόσου, όπως το πολλαπλό μυέλωμα, μπορεί να βοηθήσει την καρδιά.
- Περιορισμένη πρόσληψη νατρίου.

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

- Η αμυλοείδωση γενικά θεωρείται ότι αποτελεί αντένδειξη για μεταμόσχευση καρδιάς.
- Η μεταμόσχευση καρδιάς έχει χρησιμοποιηθεί χωρίς καλά αποτελέσματα, λόγω της επανεμφάνισης της αμυλοείδωσης.
- Στην οικογενή μορφή έχει πραγματοποιηθεί συνδυασμένη μεταμόσχευση ήπατος και καρδιάς, καθώς η μεταμόσχευση ήπατος θεραπεύει τη διαταραχή.
- Βηματοδότηση ενδείκνυται σε προχωρημένο καρδιακό αποκλεισμό.



Φάρμακα

ΦΑΡΜΑΚΟ(Α) ΕΚΛΟΓΗΣ

- Τοξικός δακτυλιδισμός μπορεί να εμφανιστεί σε πολύ χαμηλότερες δόσεις απ' ό τι θα περίμενε κανείς· εφόσον χρησιμοποιείται δακτυλίτιδα, η χρήση της πρέπει να γίνεται με προσοχή.
- Τα διουρητικά μπορεί να είναι χρήσιμα στην αντιμετώπιση των συμπτωμάτων, ίσως όμως επισπεύσουν την εμφάνιση υπότασης.
- Οι αποκλειστές των διαύλων ασβεστίου, λόγω της σύνδεσής τους με τα ινίδια αμυλοειδούς, μπορεί να βλάψουν την καρδιακή συσταλτικότητα και να προκαλέσουν υπόταση.
- Ο α-MEA (αναστολέας του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτενσίνης) μπορεί να είναι χρήσιμος, δεν θα είναι όμως σώφρον να χρησιμοποιηθεί εάν προϋπάρχει ορθοστατική υπόταση.
- Τα κουμαρινικά χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία των θρομβώσεων· η αιμορραγία που οφείλεται σε ευθραυστότητα των αγγείων μπορεί να προκαλέσει προβλήματα.
- Η ενδοφλέβια χορήγηση melphalan έχει χρησιμοποιηθεί για τη θεραπεία της πρωτοπαθούς αμυλοείδωσης καθώς και της συνυπάρχουσας μυοκαρδιοπάθειας.

ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ/ΕΞΟΔΟΥ ΑΠΟ ΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ

- Τα ισχύοντα για την καρδιακή ανεπάρκεια άλλων αιτιών.



Παρακολούθηση

ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

- Τα ισχύοντα για την καρδιακή ανεπάρκεια άλλων αιτιών.

ΑΝΑΜΕΝΟΜΕΝΗ ΠΟΡΕΙΑ ΚΑΙ ΠΡΟΓΝΩΣΗ

- Εμφάνιση προοδευτικής καρδιακής ανεπάρκειας.
- Η καρδιακή ανεπάρκεια, ιδιαίτερα στην πρωτοπαθή αμυλοείδωση, σχετίζεται με φτωχή πρόγνωση.
- Αιφνίδιος θάνατος μπορεί να εμφανιστεί σαν αποτέλεσμα αρρυθμιών ή διήθησης του συστήματος αγωγής.

ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

- Τα ισχύοντα για την καρδιακή ανεπάρκεια άλλων αιτιών.



Διάφορα

ICD-9-CM

428.0 Ανεπάρκεια, καρδιά, συμφορητική
277.3 [425.7] Αμυλοείδωση, καρδιά

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Rodkey SM, Ratliff NB, Young JB. Cardiomyopathy and myocardial failure. In: Topol EJ, ed. *Comprehensive cardiovascular medicine*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998:2606-2609.

Wynne J, Braunwald E. The cardiomyopathies and the myocarditides. In: Braunwald E, ed. *Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine*, 5th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1997:1427-1429.

Reisinger J, Dubrey SW, Lavalley M, et al. Electrophysiologic abnormalities in AL (primary) amyloidosis with cardiac involvement. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:1046-1051.

Kashyap K, Hosenpud J. Cardiac amyloidosis. *Curr Treatment Options Cardiovasc Med* 1999; 1:209-217.

McCarthy RE, Kasper EK. A review of the amyloidoses that infiltrate the heart. *Clin Cardiol* 1998; 21: 547-552.

Klein AL, Hatle LK, Taliencio CP, et al. Prognostic significance of Doppler measures of diastolic function in cardiac amyloidosis: a Doppler echocardiography study. *Circulation* 1991; 83:808-816.

Συγγραφείς: Deepak L. Bhatt και Gary S. Francis.



Γενικά

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ

- Χαμηλή αιμοσφαιρίνη (<4 g/dL) χρονίως μπορεί να οδηγήσει σε καρδιακή ανεπάρκεια με υψηλή καρδιακή παροχή.
- Ένας πιθανός μηχανισμός είναι αυτός της φυσιολογικής διάσπασης του μονοξειδίου του αζώτου από την αιμοσφαιρίνη.
- Η αναιμία προκαλεί αυξημένα επίπεδα μονοξειδίου του αζώτου με αποτέλεσμα την αγγειοδιαστολή.
- Η ελαττωμένη γλοιότητα αποτελεί έναν άλλο μηχανισμό ο οποίος μπορεί να οδηγήσει σε αυξημένη καρδιακή παροχή.
- Η χαμηλή αρτηριακή πίεση μπορεί να προκαλέσει νευροορμονική ενεργοποίηση και να οδηγήσει σε κατακράτηση ύδατος και νατρίου.
- Η οξεία απώλεια αίματος δεν οδηγεί σε καρδιακή ανεπάρκεια.

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

- Η αναιμία είναι συνήθης σε νοσοκομειακούς ασθενείς.
- Η αναιμία ως μεμονωμένο αίτιο καρδιακής ανεπάρκειας είναι σπάνια στις ΗΠΑ.
- Στις αναπτυσσόμενες χώρες είναι συνηθέστερη, οφειλόμενη κυρίως σε καταστάσεις όπως η αγκυλοστομίαση.

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

- Οποιοδήποτε αίτιο σοβαρής, χρόνιας αναιμίας.
- Αγκυλοστομίαση (και συνακόλουθη χρόνια απώλεια αίματος).
- Δρεπανοκυτταρική αναιμία.
- Θαλασσαιμία.

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

- Πλημμελής θρέψη (έλλειψη σιδήρου, φυλλικού ή βιταμίνης B₁₂).

ΚΥΗΣΗ

Σημαντικού βαθμού αναιμίες θα πρέπει να διορθώνονται πριν την εγκυμοσύνη, για να αποφευχθούν οι κίνδυνοι τόσο για τη μητέρα όσο και για το έμβρυο.

ΣΧΕΤΙΖΟΜΕΝΕΣ ΚΑΤΑΣΤΑΣΕΙΣ

- Η περικαρδίτιδα είναι συνήθης στη θαλασσαιμία.
- Πνευμονικά έμφρακτα, ΑΕΕ παρατηρούνται σε δρεπανοκυτταρική αναιμία.



Διάγνωση

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Άλλα αίτια καρδιακής ανεπάρκειας με υψηλή καρδιακή παροχή.

ΣΗΜΕΙΑ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

- Ωχρότητα επιπεφυκώτων
- Κόπωση
- Θωρακικός πόνος στην προσπάθεια, δύσπνοια
- S3, S4
- Συστολικά και διαστολικά φυσήματα ροής
- Σημείο Duroziez
- Τριχοειδικός σφυγμός (σημείο Quincke)
- Οίδημα

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- Τα επίπεδα σιδήρου, φυλλικού οξέος ή βιταμίνης B₁₂ ίσως είναι χαμηλά.
- Το ΗΚΓ ίσως καταγράψει ισχαιμικές αλλοιώσεις σε σοβαρή αναιμία.
- Ίσως διαπιστωθεί υπερτροφία της αριστερής κοιλίας. Σε δρεπανοκυτταρική αναιμία ίσως εμφανιστεί υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας.

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΕΣ ΜΕΘΟΔΟΙ

- Στην ακτινογραφία θώρακος απεικονίζεται μεγαλοκαρδία.
- Στο ηχοκαρδιογράφημα εμφανίζεται μια διατεταμένη κοιλία με παχυσμένα τοιχώματα.

ΕΙΔΙΚΕΣ ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ

Ο καθητηριασμός της δεξιάς καρδιάς αποκαλύπτει αυξημένη καρδιακή παροχή και ελαττωμένες συστηματικές αγγειακές αντιστάσεις.



Θεραπεία

ΓΕΝΙΚΑ ΜΕΤΡΑ

- Μετάγγιση ίσως είναι αναγκαία.
 - Εάν πραγματοποιηθεί, τα ερυθρά αιμοσφαίρια θα πρέπει να μεταγγίζονται αργά και να χορηγούνται μαζί με διουρητικούς παράγοντες.
- Θεραπεία αποσιδήρωσης σε περιπτώσεις υπερφορτώσεως με σίδηρο.

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Η σπληνεκτομή είναι χρήσιμη σε ασθενείς με θαλασσαιμία.

ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ/ΕΞΟΔΟΥ ΑΠΟ ΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ

- Τα ισχύοντα για την καρδιακή ανεπάρκεια οποιασδήποτε αιτιολογίας.



Φάρμακα

ΦΑΡΜΑΚΟ(Α) ΕΚΛΟΓΗΣ

- Σίδηρος, φυλλικό οξύ ή βιταμίνη B₁₂ όπως κρίνεται απαραίτητο.



Παρακολούθηση

ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

Επανάληψη γενικής αίματος.

ΑΝΑΜΕΝΟΜΕΝΗ ΠΟΡΕΙΑ ΚΑΙ ΠΡΟΓΝΩΣΗ

- Συνήθως, η λειτουργία της αριστερής κοιλίας επανέρχεται στο φυσιολογικό μόλις διορθωθεί η χρόνια αναιμία.

ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

Παρακολούθηση για πιθανά σημεία απώλειας αίματος.



Διάφορα

ICD-9-CM

428.0 Ανεπάρκεια, καρδιά, συμφορητική.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Shulman LN, Braunwald E, Rosenthal DS. Hematological-oncological disorders and heart disease. In: Braunwald E, ed. *Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine*, 5th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1997:1786-1792.

Amsterdam PB. Hematologic and oncologic disorders and the heart. In: Topol EJ, ed. *Comprehensive cardiovascular medicine*, Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998:970-974.

Anand IS, Chandrashekhar Y, Ferrari R, et al. Pathogenesis of edema in chronic severe anemia: studies of body water and sodium, renal function, hemodynamic variables, and plasma hormones. *Br Heart J* 1993; 70:357-362.

Συγγραφείς: Deepak L. Bhatt και Gary S. Francis



Γενικά

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ

Επίσης, αναφέρεται ως κυκλική ή περιοδική αναπνοή

- Χαρακτηρίζεται από κυκλικές μεταβολές στον αερισμό κατά τη διάρκεια ενός λεπτού.
- Περίοδοι υπέρπνοιας εναλλάσσονται με περιόδους υπόπνοιας και άπνοιας. Ο ύπνος διακόπτεται από συχνές αφυπνίσεις. Οι αφυπνίσεις αυτές εμφανίζονται συνήθως κατά τη διάρκεια της πρώιμης φάσης του μη REM ύπνου (στάδια 1 και 2), με αποτέλεσμα μειωμένη διάρκεια REM ύπνου.
- Συνήθως εμφανίζεται σε ασθενείς με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια (ΣΚΑ) και νευρολογικές διαταραχές (εγκεφαλική αιμορραγία, έμφρακτο ή εμβολισμός, μηνιγγίτιδα, τραύμα, όγκος).
- Μπορεί επίσης να παρατηρηθεί σε περίπτωση γαλακτικής οξέωσης, διαβητικής κετοξέωσης και ουραιμικού κώματος.
- Ο υπεύθυνος μηχανισμός είναι ασαφής/Ε ωστόσο, έχουν προταθεί αρκετές θεωρίες.

Επηρεαζόμενο σύστημα

- Αναπνευστικό, καρδιαγγειακό.

Παιδιατρική

- Μπορεί να παρατηρηθεί σε πρόωρα και τελειόμηνα νεογνά.

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Επίπτωση/Επιπολασμός

- 40-50% των ασθενών με χρόνια ΣΚΑ, 25% των εμβολών των αγγείων του εγκεφάλου και 10% των εγκεφαλικών εμφράκτων.

Επικρατές Φύλο

- Οι άνδρες προσβάλλονται συχνότερα απ' ό,τι οι γυναίκες.

ΑΙΤΙΑ

Ο υπεύθυνος μηχανισμός είναι άγνωστος. Η αναπνοή Cheyne-Stokes ίσως οφείλεται σε αστάθεια των μηχανισμών ελέγχου του αερισμού και των συστημάτων ανατροφοδότησης. Οι παράγοντες, οι οποίοι συμβάλλουν σε αυτό περιλαμβάνουν:

- Υποξαιμία
- Κυκλοφορικές διαταραχές
- Μειωμένη ρυθμιστική ικανότητα αερίων αίματος
- Παθολογικοί κεντρικοί και περιφερικοί υποδοχείς
- Αυξημένη συμπαθητική δραστηριότητα

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

Στους προδιαθεσικούς παράγοντες περιλαμβάνονται:

- ΣΚΑ
- Νευρολογικές διαταραχές
- Νεφρική ανεπάρκεια
- Αυξημένο υψόμετρο
- Ναρκωτικές ουσίες



Διάγνωση

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Αποφρακτική άπνοια στον ύπνο
- Αταξική αναπνοή
- Νευρογενής υπεραερισμός
- Νευρογενής υποαερισμός

ΣΗΜΕΙΑ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

- Ιστορικό ενός από τα παρακάτω:
 - ΣΚΑ
 - Νευρολογικής διαταραχής (εγκεφαλική αιμορραγία, έμφρακτο ή εμβολισμός, μηνιγγίτιδα, όγκος, τραύμα)
 - Νεφρικής ανεπάρκειας/ουραιμικού κώματος
 - Οξέωσης (γαλακτική οξέωση, διαβητική κετοξέωση)
- Συνηθέστερα σημεία και συμπτώματα
 - Υπνηλία κατά τη διάρκεια της ημέρας
 - Κόπωση
 - Παροξυσμική νυκτερινή δύσπνοια
 - Ροχαλητό
 - Διαπιστωμένη άπνοια
 - Δύσπνοια
 - Ορθόπνοια

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Ο προσδιορισμός των αερίων αίματος ίσως αποκαλύψει την ύπαρξη αναπνευστικής αλκάλωσης.

ΕΙΔΙΚΕΣ ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ

Η πολυκαταγραφική μελέτη ύπνου μπορεί να επιβεβαιώσει τη διάγνωση και να αποκλείσει το ενδεχόμενο ύπαρξης αποφρακτικής άπνοιας στον ύπνο.

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΕΣ ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ

Η πολυκαταγραφική μελέτη ύπνου μπορεί να επιβεβαιώσει τη διάγνωση και να αποκλείσει το ενδεχόμενο ύπαρξης αποφρακτικής άπνοιας στον ύπνο.



Θεραπεία

ΓΕΝΙΚΑ ΜΕΤΡΑ

- Η βαρύτητα της υποκείμενης νόσου (π.χ. ΣΚΑ, ΑΕΕ) συνήθως καθορίζει το επίπεδο της απαιτούμενης περίθαλψης.
- Η θεραπεία περιλαμβάνει την αντιμετώπιση οποιασδήποτε σχετιζόμενης διαταραχής και κυρίως της ΣΚΑ.
- Στις πιθανώς ωφέλιμες θεραπείες επίσης περιλαμβάνονται:
 - Χορήγηση οξυγόνου ή συνεχής εφαρμογή θετικής πίεσης στους αεραγωγούς.
 - Επίσης έχουν χρησιμοποιηθεί διεγερτικές του αναπνευστικού ουσίες, όπως η θεοφυλλίνη και η ακεταζολαμίδη.



Φάρμακα

ΦΑΡΜΑΚΟ(Α) ΕΚΛΟΓΗΣ

• Πιθανό όφελος από τη χρήση διεγερτικών του αναπνευστικού ουσιών, όπως η θεοφυλλίνη και η ακεταζολαμίδη.

Αντενδείξεις

• Ναρκωτικές ουσίες

Προφυλάξεις

Ανατρέξτε στις οδηγίες του παρασκευαστή για κάθε φάρμακο:

- Θεοφυλλίνη: ίσως αυξήσει τον κίνδυνο αρρυθμιών.
- Ακεταζολαμίδη: προκαλεί μεταβολική οξέωση.

Σημαντικές Πιθανές Αλληλεπιδράσεις

Πολλά φάρμακα μπορούν να επηρεάσουν τα επίπεδα της θεοφυλλίνης.



Παρακολούθηση

ΑΝΑΜΕΝΟΜΕΝΗ ΠΟΡΕΙΑ/ΠΡΟΓΝΩΣΗ

- Οι ασθενείς με αναπνοή Cheyne-Stokes παρουσιάζουν αυξημένη θνησιμότητα, εάν συνυπάρχει αναπνευστική αλκάλωση.
- Η εμφάνιση αναπνοής Cheyne-Stokes σε ασθενείς με ΣΚΑ σχετίζεται με αυξημένη θνησιμότητα, η οποία δεν εξαρτάται από τη λειτουργικότητα της ΑΚ.

ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ**Δραστηριότητες**

Η φυσική δραστηριότητα ίσως αυξήσει την αντοχή στην άσκηση και βελτιώσει το διαταραγμένο αερισμό.



Διάφορα

ΣΥΝΩΝΥΜΑ

- Περιοδική ή κυκλική αναπνοή

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Crystal RG, West JB, Weibel ER, et al. *The lung*. Philadelphia: Lippincott Raven, 1997.

George RB, Matthay MA, Light RW, et al. *Chest medicine: essentials of pulmonary and critical care medicine*, 3rd ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995.

Baum GL, Crapo JD, Celli BR, et al. *Textbook of pulmonary medicine*, 6th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998.

Wilcox I, McNamara SG, Wessendorf T, et al. Prognosis and sleep disordered breathing in heart failure. *Thorax* 1998; 53(suppl 3): 33-36.

Quaranta AJ, D'Alonzo GE, Krachman SL. Cheyne-Stokes respiration during sleep in congestive heart failure. *Chest* 1997; 111:467-473.

Piepoli MF, et al. Aetiology and pathophysiological implications of oscillatory ventilation at rest and during exercise in chronic heart failure. Do Cheyne and Stokes have an important message for modern-day patients with heart failure? *Eur Heart J* 1999; 20:946-953.

Συγγραφείς: Richard Mascolo και Gerard P. Aurigemma



Γενικά

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ

Παλινδρόμηση αίματος από την αορτή διαμέσου της αορτικής βαλβίδας κατά τη διάρκεια της διαστολής.

Επιπολασμός

- Με βάση νεκροτομικές μελέτες υπολογίζεται ότι η ανεπάρκεια της αορτής (AA) αφορά στο 20-23% των περιπτώσεων.
- Με βάση ηχοκαρδιογραφικές μελέτες ανεπάρκεια της αορτής καταγράφεται στο 11% των ατόμων άνω των 50 ετών και στο 29% των πασχόντων άνω των 70.

ΑΙΤΙΑ

Συνηθη Αίτια

- Ιδιοπαθής διάταση
- Συγγενείς ανωμαλίες της αορτικής βαλβίδας (συνήθως πρόκειται για δίπτυχες βαλβίδες)
- Αποτιτάνωση
- Ρευματική νόσος
- Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα
- Συστηματική υπέρταση
- Μυξωματώδης υπερπλασία
- Διαχωρισμός της ανιούσης αορτής
- Σύνδρομο Marfan

Σπανιότερα Αίτια

- Βλάβες τραυματικής αιτιολογίας της αορτικής βαλβίδας
- Αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα
- Συφιλιδική αορτίτιδα
- Ρευματοειδής αρθρίτιδα
- Ατελής οστεογένεση
- Γιγαντοκυτταρική αορτίτιδα
- Σύνδρομο Ehlers-Danlos
- Σύνδρομο Reiter
- Σταθερή υπαορτική στένωση
- Ελλείμματα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος με πρόπτωση μιας αορτικής γλωχίνας

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

Δεν υπάρχουν.

ΚΥΗΣΗ

Οι ασθενείς με AA ανέχονται καλά την εγκυμοσύνη, αλλά μπορεί να επισπευσθεί η εμφάνιση ΣΚΑ σε περίπτωση σοβαρής AA με συστολική δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας.



Διάγνωση

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Η AA πρέπει να διαφοροδιαγιγνώσκεται από άλλα αίτια αυξημένης πίεσεως παλμού.
- Πρέπει να διαφοροδιαγιγνώσκεται από άλλα αίτια πρωτοδιαστολικού φυσήματος (π.χ. ανεπάρκεια πνευμονικής βαλβίδας).
- Διαφορική διάγνωση της αιτιολογίας: βλ. Αίτια.

ΣΗΜΕΙΑ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

- Ο ασθενής παραμένει ασυμπτωματικός, συχνά μέχρι την τέταρτη ή πέμπτη δεκαετία της ζωής, οπότε οι καρδιακές εφεδρείες μειώνονται.
- Οι ασθενείς παραπονούνται κυρίως για δύσπνοια στην προσπάθεια, ορθόπνοια και παροξυσμική νυκτερινή δύσπνοια.
- Νυκτερινή στηθάγχη-συνοδός εφίδρωση που εμφανίζεται με επιβράδυνση του καρδιακού ρυθμού και ελάττωση της διαστολικής πίεσεως.
- Κοιλιακή δυσφορία οφειλόμενη στην ισχαιμία των σπλάγχχνων.
- Αίσθημα παλμών ιδιαίτερα κατά την κατάκλιση, κυρίως οφειλόμενο στην αυξημένη ένταση της συστολής.

Κλινική Εξέταση

Το αυξημένο εύρος πίεσεως σφυγμού οφείλεται στην αυξημένη ποσότητα αίματος που εξωθείται κατά τη συστολή και την παλινδρομη ροή αίματος κατά τη διαστολή από την ανιούσα αορτή. Περιφερικά σημεία (παρατηρούνται μόνο σε σοβαρή νόσο):

- Σημείο De Musset: συγχρονισμένη με τους καρδιακούς παλμούς κίνηση της κεφαλής.
- Σφυγμός Corrigan: παρομοιάζεται με υδάτινο σφυροκόπημα.
- Σφυγμός δικόρυφος: δύο ψηλαφητές ώσεις κατά τη συστολή.
- Σημείο Traube: έντονοι συστολικοί και διαστολικοί ήχοι, οι οποίοι ακούγονται στη μηριαία αρτηρία.
- Σημείο Muller: σφύζουσα σταφυλή κατά τη συστολή.
- Σημείο Duroziez: συστολικό φύσημα της μηριαίας αρτηρίας όταν συμπιέζεται το εγγύς τμήμα της και διαστολικό όταν συμπιέζεται το περιφερικό τμήμα της.
- Σημείο Quincke: τριχοειδικός σφυγμός, ο οποίος αξιολογείται καλύτερα διαβιβάζοντας φως μέσω των άκρων των δακτύλων του ασθενούς.
- Σημείο Hill: η συστολική πίεση της ιγνυακής υπερβαίνει τη συστολική πίεση της βραχιόνιας περισσότερο από 60 mm Hg.

Εξέταση Καρδιάς

Η καρδιακή ώση είναι υπερδυναμική και μετατοπισμένη προς τα πλάγια και κάτω.

- Ακρόαση
 - Ο πρώτος καρδιακός τόνος είναι συχνά φυσιολογικός αλλά μπορεί να είναι μειωμένος αν το P-R διάστημα είναι παρατεταμένο.
 - Το αορτικό στοιχείο (A2) του δευτέρου καρδια-

κού τόνου (S2) ίσως είναι ελαττωμένο (σε βαλβιδική νόσο) ή αυξημένο (σε νόσο της αορτικής ρίζας) ανάλογα με την αιτία της AA.

- Επιπρόσθετοι ήχοι
 - Κλικ εξώθησης είναι σπάνια σε ενήλικες ασθενείς
 - S3 σε διάταση της αριστερής κοιλίας
- Φύσημα της AA
 - Ακούγεται καλύτερα με το διάφραγμα του στηθοσκοπίου στο τρίτο και τέταρτο μεσοπλευρίο διάστημα αριστερά του στερνικού χείλους σε βαλβιδική νόσο και στα δεξιά του χείλους σε νόσο της αορτικής ρίζας.
 - Αρχίζει αμέσως μετά τον A2 και η διάρκειά του εξαρτάται από τη βαρύτητα της AA. Είναι φύσημα υψηλής συχνότητας.
 - Εκτιμάται καλύτερα όταν ο ασθενής γέρνει προς τα εμπρός στο τέλος της εκπνοής.
- Επιπρόσθετα φυσηματα
 - Austin Flint
 - Χαμηλής συχνότητας μεσο- και τελοδιαστολικό φύσημα κορυφής.
 - Ακούγεται σε σημαντικό βαθμού AA και μπορεί να οφείλεται στην προς τα πρόσω ροή διαμέσου της μιτροειδούς, η οποία περιορίζεται από την ταχέως αυξανόμενη διαστολική πίεση της αριστερής κοιλίας, ή στη δόνηση της γλωχίνας ή του ελεύθερου τοιχώματος της ΑΚ από τον πίδακα αίματος.
 - Συστολικό φύσημα εξωθήσεως οφειλόμενο σε αυξημένη προς τα πρόσω ροή διαμέσου της αορτικής βαλβίδας.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Δεν υπάρχουν.

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΕΣ ΜΕΘΟΔΟΙ

ΗΚΓ

- Εικόνα υπερφόρτισης όγκου της αριστερής κοιλίας: αύξηση του επάρματος Q στις απαγωγές aVL, V5-V6, και I, με σχετικά μικρό έπαρμα R στη V1.
- Κριτήρια με βάση τα καταγραφόμενα δυναμικά για τη διαπίστωση υπερτροφίας της ΑΚ, η οποία βελτιώνεται, καθώς η υπερτροφία υποχωρεί μετά την αντικατάσταση της βαλβίδας. Αυτά σχετίζονται με διαταραχές επαναπόλωσης (εικόνα strain).

Ακτινογραφία Θώρακος

- Μεγαλοκαρδία, διάταση της ανιούσας αορτής, αποτιτάνωση του τοιχώματος της ανιούσας αορτής στη συφιλιδική αορτίτιδα, αποτιτάνωση της βαλβίδας σε ασθενείς με ταυτόχρονη στένωση και ανεπάρκεια της αορτής.

Ηχοκαρδιογραφία

- Παρέχει αξιόπιστη εκτίμηση της ανατομίας της αορτικής βαλβίδας και της ρίζας της αορτής.
- Επιτρέπει τη διαπίστωση των αιτιών της ανεπάρκειας της αορτής στις περισσότερες περιπτώσεις.
- Το Doppler και το ηχοκαρδιογράφημα δύο διαστάσεων επιτρέπει την ημιποσοτική και ποσοτική αξιολόγηση της βαρύτητας της AA.
- Παρέχει αναπαραγωγίμη μέτρηση των διαστά-

σεων των όγκων και της συστολικής λειτουργίας της ΑΚ, γεγονός που αποτελεί τον ακρογωνιαίο λίθο για τη λήψη αποφάσεων και την εκτίμηση κατά τη διάρκεια της παρακολούθησης.

ΕΙΔΙΚΕΣ ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ

Δοκιμασία Κόπωσης

- Ίσως ενδείκνυται για τον υπολογισμό της λειτουργικής ικανότητας και της συμπτωματικής ανταπόκρισης σε ασθενείς με διαφορετικές μεταβολές της συμπτωματολογίας.
- Η διενέργεια διαδοχικών απεικονιστικών εξετάσεων κατά τη δοκιμασία κόπωσης για τον υπολογισμό της λειτουργικής εφεδρίας της ΑΚ δεν ενδείκνυται σε ασυμπτωματικούς ασθενείς ή σε εκείνους με εξελισσόμενη συμπτωματολογία.



Θεραπεία

ΓΕΝΙΚΑ ΜΕΤΡΑ

Ενδείκνυται προφύλαξη από λοιμώδη ενδοκαρδίτιδα και υποτροπιάζοντα ρευματικό πυρετό, εφόσον είναι εφικτό.

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Στις ενδείξεις για αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας περιλαμβάνονται:

- Σημαντικού βαθμού ΑΑ με συμπτώματα τάξης III-IV σύμφωνα με τη ΝΥΗΑ και φυσιολογικό κλάσμα εξώθησης.
- Σημαντικού βαθμού ΑΑ με συμπτώματα τάξης II κατά την Canadian Heart Association ή εντονότερη στηθάγχη με ή χωρίς στεφανιαία νόσο.
- Σημαντικού βαθμού ΑΑ με κλάσμα εξώθησης από 25% έως 49%.
- Σημαντικού βαθμού ΑΑ με συμπτώματα τάξης II κατά ΝΥΗΑ και φυσιολογικό κλάσμα εξώθησης, αλλά με προοδευτική διάταση της ΑΚ όπως προκύπτει από επαναλαμβανόμενες μετρήσεις.



Φάρμακα

ΦΑΡΜΑΚΟ(Α) ΕΚΛΟΓΗΣ

Αγγειοδιασταλτικά

- Η θεραπεία στοχεύει στη βελτίωση του εξωθούμενου όγκου και στη μείωση του όγκου του παλινδρομούμενου αίματος.
- Τα αποτελέσματα αυτά ισοδυναμούν με μείωση του τελοδιαστολικού όγκου της ΑΚ, της τοιχωματικής πίεσης και του μεταφορτίου με αποτέλεσμα τη διατήρηση της συστολικής λειτουργίας της ΑΚ και τη μείωση της μάζας της ΑΚ.
- Τα αγγειοδιασταλτικά δεν ενδείκνυται σε ασυμπτωματικούς ασθενείς με φυσιολογική συστολική λειτουργία και ΑΠ, όπως επίσης και σε ήπια ΑΑ με καλά διατηρούμενη λειτουργία της ΑΚ.

Νιφεδιπίνη

- Οι ασυμπτωματικοί ασθενείς με σημαντικού βαθμού ΑΑ και καλά διατηρημένη λειτουργικότητα της ΑΚ πρέπει να θεραπεύονται με νιφεδιπίνη παρατεταμένης δράσης όταν έχουν αυξημένη ΑΠ με στόχο την υψηλότερη δόση, η οποία ολικά ή μερικά ελέγχει την ΑΠ.
- Φυσιολογική ΑΠ σπανίως επιτυγχάνεται λόγω του αυξημένου όγκου εξώθησης.

Προφυλάξεις

Έχει αναφερθεί ότι φάρμακα κατά της ανορεξίας προκαλούν ΑΑ.

ΕΝΑΛΛΑΚΤΙΚΑ ΦΑΡΜΑΚΑ

Δεν υπάρχουν.



Παρακολούθηση

ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

- Ο στόχος της συνεχούς εκτίμησης των ασυμπτωματικών ασθενών με χρόνια ΑΑ είναι η αντίχρευση της έναρξης των συμπτωμάτων και η αντικειμενική αξιολόγηση των αλλαγών του μεγέθους της ΑΚ καθώς και της λειτουργίας αυτής, οι οποίες μπορεί να εμφανιστούν ενώ απουσιάζουν τα συμπτώματα.
- Πρέπει να περιλαμβάνει τη λήψη λεπτομερούς ιστορικού, αντικειμενική εξέταση και ηχοκαρδιογράφημα. Συνεχείς ακτινογραφίες θώρακα και ηλεκτροκαρδιογραφήματα έχουν λιγότερη αξία αλλά είναι χρήσιμα σε επιλεγμένους ασθενείς.
- Οι ασυμπτωματικοί ασθενείς με ήπια ΑΑ, μικρή ή καθόλου διάταση της ΑΚ και φυσιολογική συστολική λειτουργία της ΑΚ μπορούν να εξετάζονται σε ετήσια βάση. Σε ηχοκαρδιογραφικό έλεγχο μπορούν να υποβάλλονται κάθε 2-3 χρόνια.
- Οι ασυμπτωματικοί ασθενείς με φυσιολογική συστολική λειτουργία αλλά σοβαρή ΑΑ και σημαντική διάταση της ΑΚ (τελοδιαστολική διάσταση >60 mm) πρέπει να υποβάλλονται στη λήψη ιστορικού και σε αντικειμενική εξέταση κάθε 6 μήνες και σε ηχοκαρδιογραφικό έλεγχο κάθε 6-12 μήνες. Οι ασθενείς με πιο προχωρημένη διάταση της ΑΚ (τελοδιαστολική διάσταση >70 mm ή τελοσυστολική διάσταση >50 mm), πρέπει να υποβάλλονται σε διαδοχικά ηχοκαρδιογραφήματα ανά 4-6 μήνες.

Πρόληψη

Συνιστάται προφύλαξη από λοιμώδη ενδοκαρδίτιδα και υποτροπιάζοντα ρευματικό πυρετό, εφόσον είναι εφικτό.

Επιπλοκές

- Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα
- ΣΚΑ
- Υποτροπιάζουσα καρδίτιδα ρευματικής αιτιολογίας (εφόσον η αιτία ήταν ρευματική καρδιοπάθεια)
- Επιπλοκές σχετιζόμενες με την προσθετική βαλβίδα μετά την αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας.

ΑΝΑΜΕΝΟΜΕΝΗ ΠΟΡΕΙΑ ΚΑΙ ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Το χρονικό διάστημα που μεσολαβεί ανάμεσα στην ανάπτυξη της δυσλειτουργίας της ΑΚ στην ηρεμία και την έναρξη των συμπτωμάτων είναι σχετικά σύντομο: τα 2/3 των ασυμπτωματικών ασθενών με δυσλειτουργία της ΑΚ αναπτύσσουν συμπτώματα τα οποία απαιτούν επέμβαση μέσα σε 2-3 χρόνια.

ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

Οι ασθενείς πρέπει να ενημερώνονται για τη νόσο τους καθώς και για το ότι πρέπει να αναφέρουν την εκδήλωση κάθε νέου συμπτώματος.

Δραστηριότητες

Δεν υπάρχουν δεδομένα που να υποστηρίζουν ότι η κοπιαστική άσκηση επιταχύνει την εξέλιξη της ΑΑ. Οι ασυμπτωματικοί ασθενείς με φυσιολογική λειτουργικά ΑΚ μπορούν να συμμετέχουν σε κάθε είδους δραστηριότητα. Ωστόσο, η ισομετρική άσκηση πρέπει να αποφεύγεται.

Δίαιτα

- Δίαιτα χαμηλής περιεκτικότητας σε νάτριο με την έναρξη της ΣΚΑ.



Διάφορα

ICD-9-CM

424.1

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Bonow RO. Chronic aortic regurgitation: role of medical therapy optimal timing of surgery. *Cardiol Clin* 1998; 16:449-462.
- Bonow RO, Carabello B, de Leon AC Jr, et al. ACC/AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Management of Patients with Valvular Heart Disease). *J Am Coll Cardiol* 1998; 32:1486-1588.
- Otto C. *Valvular heart disease*, 1st ed. Philadelphia: WB Saunders, 1999.
- Rahimtoola SH, et al. *Hurst's the heart*, 9th ed. New York: McGraw-Hill, 1998.

Συγγραφείς: Amr El-Shafei, Steven Herrmann, Madhukar Gupta και Bernard R. Chaitman.



Γενικά

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ

Η ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας προκαλεί παλινδρόμηση αίματος στην ΑΚ κατά τη διάρκεια της διαστολής.

- Παλινδρόμηση της τάξης του 20% από την περιοχή του στομίου μπορεί να διπλασιάσει τον ΚΛΟΑ και το έργο της ΑΚ.
- Σε σοβαρές περιπτώσεις η παλινδρόμηση κατά τη διαστολή μπορεί να ανέρχεται στο 60% του εξωθούμενου όγκου από την ΑΚ.
- Η αύξηση του τελοδιαστολικού όγκου στην ΑΚ και η αντανάκλαστική αντιρροπιστική περιφερική αγγειοδιαστολή έχουν σαν αποτέλεσμα την αύξηση του όγκου του εξωθούμενου αίματος.
- Με την εξάντληση των αντιρροπιστικών μηχανισμών σε συνδυασμό με την ισχαιμία του μυοκαρδίου εμφανίζεται η ανεπάρκεια της ΑΚ.

Επηρεαζόμενα Συστήματα

- Καρδιαγγειακό.

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Γενετική

Η μεμονωμένη συγγενής ΑΑ αποτελεί σπάνια συγγενή διαμαρτία της διάπλασης.

Επίπτωση/Επιπολασμός

Η ΑΑ μπορεί να εμφανιστεί σε ποσοστό 5% περίπου των λευκών και μέχρι 50% των Ασιατών με υποαορτικό έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Η ΑΑ σχετίζεται επίσης με ποικίλες διαταραχές του χώρου εξόδου της ΑΚ και με πολυάριθμες άλλες οντότητες.

Φύλο

Το επικρατούν φύλο σχετίζεται με τη συγκεκριμένη αιτιολογία.

Φυσική Εξέλιξη

Δεδομένα για την πορεία της νόσου υπάρχουν μόνο για ενήλικες ασθενείς.

- Σε ασθενείς που είναι ασυμπτωματικοί και έχουν φυσιολογική λειτουργία της ΑΚ, το ποσοστό ανάπτυξης συμπτωμάτων ή δυσλειτουργίας της ΑΚ είναι κατά μέσο όρο 4.3%/έτος.
- Το ποσοστό θνησιμότητας κατά μέσο όρο είναι <0.2%/έτος. Αντιθέτως, το 25% των ασθενών που πεθαίνουν ή αναπτύσσουν συστολική δυσλειτουργία δεν έχουν εμφανίσει προειδοποιητικά συμπτώματα.
- Οι παράγοντες οι οποίοι έχουν αναγνωριστεί ότι σχετίζονται με υψηλότερο κίνδυνο ανάπτυξης μελλοντικών συμπτωμάτων, συστολικής δυσλειτουργίας ή θανάτου, είναι η ηλικία, η τελοδιαστολική και η τελοσυστολική διάσταση της ΑΚ.
- Σε διαδοχικές μακροχρόνιες μελέτες, το ποσοστό αύξησης της τελοσυστολικής διάστασης της ΑΚ και η μείωση του κλάσματος εξώθησης αναφέρονται ως ανεξάρτητοι προγνωστικοί παράγοντες.

ΑΙΤΙΑ

- Δίπτυχη αορτική βαλβίδα (συγγενής)
- Άλλες συγγενείς μορφές ανώμαλης αορτικής βαλβίδας
- Ανεύρυσμα του κόλπου του Valsalva
- Έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος με προπίπτουσα αορτική γλωχίνα
- Σύνδρομο Marfan
- Σύνδρομο Ehlers-Danlos
- Ατελής οστεογένεση
- ΑΑ μπορεί επίσης να υπάρχει σε συνδυασμό με σταθερή υποαορτική στένωση
- ΑΑ μπορεί επίσης να εμφανιστεί μετά από επεμβάσεις για την αντιμετώπιση στένωσης της αορτικής βαλβίδας (διαδερμικά ή χειρουργικά) ή μετά από άλλες επεμβάσεις στην καρδιά.



Διάγνωση

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Άλλες αιτίες διαφυγής από την αορτή με παρόμοια ευρήματα κατά την κλινική εξέταση:

- Ανοικτός Βοτάλλιος πόρος
- Ρήξη του κόλπου του Valsalva
- Αρτηριοφλεβώδη επικοινωνία των στεφανιαίων
- Συρίγγιο μεταξύ αορτής και αριστερής κοιλίας και αορτοπνευμονικό παράθυρο
- Το διαστολικό φύσημα της ανεπάρκειας της πνευμονική επί πνευμονικής υπερτάσεως (φύσημα Graham Steell) είναι επίσης υψηλής συχνότητας, παρόμοιο με εκείνο της ΑΑ.

ΣΗΜΕΙΑ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

Ιστορικό

- Η χρόνια ΑΑ είναι καλύτερα ανεκτή από ότι η οξεία και είναι λιγότερο πιθανό να έχει συμπτώματα σχετιζόμενα με ένα δεδομένο ποσοστό παλινδρόμησης. Επίγνωση της κατάστασης επέρχεται λόγω του μεγάλου όγκου παλμού.
- Η υπερβολική εφίδρωση και η δυσανεξία στη θερμότητα λόγω της αγγειοδιαστολής ίσως αποτελούν πρώιμα συμπτώματα.
- Ίσως εμφανιστεί θωρακικός πόνος κατά την άσκηση.
- Στα συμπτώματα που σχετίζονται με ανεπάρκεια της ΑΚ περιλαμβάνονται η δύσπνοια, η «κοντανάσα» όπως περιγράφεται από τους ασθενείς και η κόπωση.

Αντικειμενική Εξέταση

- Χαρακτηριστικά περιφερικά σημεία παράγονται από το συνδυασμό μεγάλου όγκου παλμού και αγγειοδιαστολής.
- Όταν η νόσος είναι βαρύτερη η συστολική πίεση αυξάνεται και η διαστολική πίεση μειώνεται.
 - Η έντονη αύξηση στο μέγεθος του σφυγμού χαρακτηρίζεται ως «υδάτινο σφυροκόπημα».
- Η καρδιακή ώση μπορεί να είναι μετατοπισμένη προς τα κάτω και έξω και να ψηλαφάται ωστικό διαστολικό κύμα στην κορυφή.
- Συστολικός ροίζος μπορεί να ψηλαφηθεί στη βάση.
- Οι καρδιακοί τόνοι είναι συνήθως φυσιολογικοί.

- Το τυπικό φύσημα της ΑΑ ακούγεται στην πρώιμη φάση της διαστολής, χαρακτηρίζεται ως υψίσυχο decrescendo του οποίου η έναρξη συμπίπτει με το δεύτερο καρδιακό τόνο και ακούγεται καλύτερα μεσοστερνικά και κατά μήκος του αριστερού στερονοκώ χείλους με επέκταση στην κορυφή.
 - Συχνά ακούγεται ένα φύσημα εξώθησης στη βάση λόγω της αυξημένης ροής διαμέσου της αορτικής βαλβίδας.
 - Σε μέτρια ή βαριά ανεπάρκεια ίσως ακούγεται ένα μεσοδιαστολικό κύλισμα (φύσημα Austin-Flint) στην περιοχή ακρόασης της μιτροειδούς.
 - Αυτό οφείλεται στην παρεμπόδιση της διάνοξης της πρόσθιας γλωχίνας της μιτροειδούς βαλβίδας από τον παλινδρομούμενο όγκο αίματος.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Δεν υπάρχουν.

ΕΙΔΙΚΕΣ ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ

ΗΚΓ

- Φυσιολογικό σε ήπια ανεπάρκεια της αορτής και σε ορισμένες περιπτώσεις και σε σημαντικού βαθμού ανεπάρκεια.
- Σε σοβαρές περιπτώσεις καταγράφονται υψηλά qRS δυναμικά στις αριστερές προκάρδιες απαγωγές με υψηλά και κάθετα T κύματα.
- Εικόνα strain του ST και του T κύματος.
- Αποκλεισμός του αριστερού σκέλους.

Δοκιμασία Κόπωσης και Ραδιοϊσοτοπική

Αγγειογραφία

Σε επιλεγμένους ασθενείς ίσως είναι χρήσιμη η διενέργεια δοκιμασίας κόπωσης και ραδιοϊσοτοπικών μελετών.

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΕΣ ΜΕΘΟΔΟΙ

Ακτινογραφία Θώρακος

- Μεγέθυνση της ΑΚ με κατεύθυνση προς τα κάτω και αριστερά.
- Διάταση της αορτικής ρίζας.
- Ίσως παρατηρηθεί συμμόρφωση των πνευμονικών φλεβών σε συνδυασμό με ανεπάρκεια της ΑΚ.

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΠΕΛΑΣΗ

Ηχοκαρδιογραφία

Δισδιάστατη Απεικόνιση

Χρησιμεύει στον προσδιορισμό της πιθανής αιτιολογίας της αορτικής ανεπάρκειας. Στα πιθανά αίτια περιλαμβάνονται:

- Επίκτητη ανεπάρκεια αορτής.
- Έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος με προπίπτουσα αορτική γλωχίνα.
- Δίπτυχη αορτική βαλβίδα.
- Υποαορτική στένωση.
- Διάταση της αορτικής ρίζας και πρόπτωση της μιτροειδούς στο σύνδρομο Marfan.

Doppler

- Εκτιμά την παρουσία και τη βαρύτητα της ΑΑ.
- Μπορεί να παρατηρηθεί αναστροφή της ροής στην κατιούσα αορτή σε όλη τη φάση της διαστολής σε ασθενείς με μέτριας βαρύτητας ανεπάρκεια.
- Χρήσιμη είναι η απεικόνιση του πίδακα με έγ-

χρωμο Doppler ροής και ο υπολογισμός του πλάτους ή της επιφάνειάς του.

Απεικόνιση με M-Mode

- Χρήσιμη στην αξιολόγηση δευτεροπαθών αλλαγών της ΑΚ που οφείλονται στην ΑΑ, όπως διάταση, υπερτροφία και ελαττωμένη λειτουργία.

- Οι διαδοχικές εκτιμήσεις του μεγέθους της κοιλότητας της ΑΚ καθώς και της λειτουργίας αυτής είναι σημαντικές για τη λήψη αποφάσεων όσον αφορά την αντιμετώπιση.

Καρδιακός Καθετηριασμός

- Δεν ενδείκνυται πλέον για τη διάγνωση της ΑΑ.
- Σε ορισμένες περιπτώσεις χρησιμοποιείται στην αντιμετώπιση της νόσου όταν παραμένουν αναπάντητα ερωτήματα σχετικά με τη σοβαρότητα, την αιμοδυναμική ή τη λειτουργία της ΑΚ.



Θεραπεία

ΓΕΝΙΚΑ ΜΕΤΡΑ

- Προφύλαξη από ενδοκαρδίτιδα.
- Η αντιμετώπιση εξαρτάται από την αιτία, τη διάρκεια, τις δευτεροπαθείς καρδιακές μεταβολές (κοιλιακή διάταση και λειτουργία), καθώς και τα συνυδά συμπτώματα.
- Η ύπαρξη έντονων συμπτωμάτων δηλωτικών προεγχειρητικής συστολικής δυσλειτουργίας της ΑΚ αποτελεί ένδειξη μειωμένης πιθανότητας θετικού μετεγχειρητικού αποτελέσματος.
- Όταν η χειρουργική επέμβαση αποκατάστασης της ΑΑ γίνει την κατάλληλη χρονική στιγμή εξισορροπείται ο κίνδυνος που συνεπάγεται αυτή, καθώς αποφεύγεται πιθανότατα η δυσλειτουργία της ΑΚ.

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ

- Διαδικασία αυτομεταμόσχευσης της πνευμονικής.
- Η αορτική βαλβίδα του ασθενούς αντικαθίσταται από την πνευμονική βαλβίδα του στο χώρο εξόδου της ΑΚ.
- Το αυτομόσχευμα χρησιμοποιείται στη δεξιά πλευρά της καρδιάς.
- Οι ενδιάμεσοι έλεγχοι καταδεικνύουν εξαιρετική ανθεκτικότητα της πνευμονικής βαλβίδας στη θέση της αορτικής στους περισσότερους ασθενείς.
- Ανάπτυξη της πνευμονικής βαλβίδας έχει παρατηρηθεί σε παιδιά. Δεν είναι αναγκαία η χορήγηση αντιπηκτικής αγωγής μετεγχειρητικά.
- Αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας με μηχανική πρόσθεση.
- Οι δίπτυχες μηχανικές βαλβίδες όπως οι St. Jude ή οι Carbotronics είναι ανθεκτικές με εξαίρεση λειτουργία αλλά θα χρειαστούν αντικατάσταση όταν χρησιμοποιούνται σε παιδιατρικούς ασθενείς.
- Η χορήγηση αντιπηκτικής αγωγής είναι αναγκαία για την ελαχιστοποίηση του κινδύνου θρομβώσεων.
- Επιδιόρθωση της αορτικής βαλβίδας.
- Σε επιλεγμένους ασθενείς αυτή η εναλλακτική είναι προτιμότερη.

- Αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας με βιοπρόσθεση.

- Σημαντικός κίνδυνος εκφύλισης και αποτίτρωσης της βαλβίδας με την πάροδο του χρόνου, οπότε και απαιτείται αντικατάσταση.

- Αυτές οι επιπλοκές είναι συνηθέστερες σε παιδιά και εφήβους.

- Ασυμπτωματικοί ασθενείς με φυσιολογική κοιλιακή λειτουργία.

- Ο ακριβής χρόνος διενέργειας της επέμβασης σε αυτή την ομάδα ασθενών αποτελεί αντικείμενο συζήτησης.

- Σε ασθενείς με δυσλειτουργία της ΑΚ απαιτείται βαλβιδική αντικατάσταση με ή χωρίς ύπαρξη συμπτωμάτων.

- Χειρουργική επέμβαση μπορεί να συσταθεί σε ασυμπτωματικούς ασθενείς με τελοδιαστολική διάσταση της ΑΚ >75 mm ή τελοσυστολική διάσταση >55 mm. Συγκεκριμένα δεδομένα για βρέφη και παιδιά δεν είναι διαθέσιμα.

- Ασθενείς με κοιλιακές διαστάσεις, οι οποίες προσεγγίζουν τις προαναφερθείσες τιμές, πρέπει να παρακολουθούνται στενά με διαδοχικούς ελέγχους.

- Λόγω της εγγενούς μεταβλητότητας των τιμών στους διάφορους ελέγχους καμία απόφαση δεν πρέπει να λαμβάνεται με βάση μία μόνο μέτρηση.

- ΑΑ με συνυπό έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος.

- Η χειρουργική αποκατάσταση της ΑΑ σε συνδυασμό με αποκατάσταση του ελλείμματος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος και της προπίπτουσας αορτικής γλωχίνης πραγματοποιείται νωρίτερα απ' ό τι στις περισσότερες άλλες περιπτώσεις.

- Αν και οι απόψεις δίστανται όσον αφορά τον ιδανικό χρόνο διενέργειας της επέμβασης, όλοι θα συμφωνούσαν ότι ανεπάρκεια, η οποία επιδεινώνεται όπως εκτιμάται τόσο από Doppler ηχοκαρδιογράφημα όσο και από την κλινική εξέταση, επιβάλλει χειρουργική αποκατάσταση.

- ΑΑ με σύνδρομο Marfan ή δίπτυχη αορτική βαλβίδα.

- Ο χρόνος της επέμβασης καθορίζεται πιθανότατα από την ανεύρεση διατεταμένης αορτικής ρίζας.

- Χειρουργική επέμβαση γενικά συνιστάται όταν η ρίζα της αορτής υπολογίζεται από 50 έως 55 mm ηχοκαρδιογραφικά, οπότε ο κίνδυνος αιφνίδιου θανάτου υπερβαίνει τον κίνδυνο που συνεπάγεται η χειρουργική επέμβαση.

- ΑΑ με σταθερή υπαορτική στένωση.

- Οι απόψεις δίστανται όσον αφορά το χρόνο διενέργειας της επέμβασης αποκατάστασης της υπαορτικής στένωσης.

- Η επιθετική προσέγγιση συνίσταται σε εκτομή μιας υπαορτικής μεμβράνης, όταν υπάρχει ένδειξη ΑΑ κατά τον έλεγχο με ηχοκαρδιογράφημα Doppler.

- Υπάρχουν πολλοί ασθενείς στους οποίους δεν υπάρχουν σημεία επιδείνωσης της ΑΑ ή απόφραξης του χώρου εξόδου της ΑΚ και αντιμετωπίζονται με συντηρητικά μέσα.



Φάρμακα

ΦΑΡΜΑΚΟ(Α) ΕΚΛΟΓΗΣ

- Διγοξίνη και θεραπεία με διουρητικά για ασθενείς με ΣΚΑ.

- Θεραπεία με αγγειοδιασταλτικά

- Η νιπριδίνη, η υδραλαζίνη, η νιφεδιπίνη, και οι αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτασίνης φαίνεται ότι μειώνουν τις συστηματικές αγγειακές αντιστάσεις, αυξάνουν τον εξωθούμενο όγκο και μειώνουν τον παλινδρομούντα όγκο στους ενήλικες. Δεν υπάρχουν διαθέσιμα δεδομένα για τα παιδιά.

- Δεν έχουν καθιερωθεί κριτήρια για τη χρόνια θεραπεία με αγγειοδιασταλτικά παιδιατρικών ασθενών με ήπια έως μέτρια ΑΑ. Δεν υπάρχουν συγκεκριμένα δεδομένα όσον αφορά το μακροχρόνιο όφελος σε παιδιά.



Παρακολούθηση

ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

- Διαδοχικά ηχοκαρδιογράφημα μετά τη χειρουργική επέμβαση για την εκτίμηση των αποτελεσμάτων του χειρουργείου, ενώ χρησιμοποιούνται και για τους περαιτέρω ελέγχους ως μέτρο σύγκρισης.

- Περίπου το 80% της συνολικής μείωσης του όγκου παρατηρείται μέσα στις πρώτες 10-14 ημέρες της μετεγχειρητικής περιόδου.

- Το μέγεθος της μείωσης σχετίζεται με τη βελτίωση της λειτουργικότητας και την όψιμη μετεγχειρητική περίοδο:

- Οι ασθενείς με εμμένουσα διάταση της ΑΚ πρέπει να αντιμετωπίζονται όπως εκείνοι με δυσλειτουργία της κοιλίας, συμπεριλαμβανομένης της θεραπείας με αΜΕΑ.

- Η επανάληψη της κλινικής εκτίμησης μαζί με ηχοκαρδιογράφημα, εφόσον υπάρχει σημαντικού βαθμού υπολειμματική ΑΑ, θα καθορίσει την αναγκαιότητα επανάληψης της χειρουργικής επέμβασης.



Διάφορα

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Bonow, et al. ACC/AHA Task Force Report. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32:1486-1588.

Emmanouilides GC, et al., eds. *Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult*, 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995.

Garson A, et al., eds. *The science and practice of pediatric cardiology*, 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1998.

Solowiejczwk D, et al. Serial echocardiographic measurements of the pulmonary autograft in the aortic valve position following the Ross operation in a pediatric population using normal pulmonary artery dimensions as the reference standard. *Am J Cardiol* (in press).

Συγγραφείς: David Solowiejczwk και Welton M. Gersony



Γενικά

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ

Η ανεπάρκεια της μιτροειδούς συνίσταται σε παλινδρόμηση αίματος από την αριστερή κοιλία (ΑΚ) στον αριστερό κόλπο κατά τη συστολή.

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Επιπολασμός

Οι εκτιμήσεις του επιπολασμού της νόσου δυσχεραίνονται από την παρατήρηση ότι ένας μικρός βαθμός «φυσιολογικής» ανεπάρκειας μπορεί να ανιχνευθεί με την προσεκτική χρήση Doppler ηχοκαρδιογραφίας περίπου στο 80% των φυσιολογικών υγιών ανθρώπων.

ΑΙΤΙΑ

- Στις ΗΠΑ, η μυξωματώδης εκφύλιση της μιτροειδούς βαλβίδας αποτελεί το συχνότερο αίτιο ανεπάρκειας της μιτροειδούς. Ευθύνεται περίπου για το 65% των περιπτώσεων αμιγούς ανεπάρκειας της μιτροειδούς.
- Ασβέσωση του δακτυλίου της μιτροειδούς.
- Καρδιακή προσβολή ρευματικής αιτιολογίας.
- Συγγενείς διαμαρτίες περί τη διάπλαση.
- Ρήξη τενόντιας χορδής.
- Ρήξη θηλοειδούς μύος.
- Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα.
- Σύνδρομο Marfan.
- Σύνδρομο Ehlers-Danlos.
- Ψευδοξάνθωμα elasticum.
- Συστηματική νόσος/φαρμακευτικές επιδράσεις (π.χ. αγγειίτιδα του λύκου).
- Λειτουργικά:
 - Ισχαιμία
 - Διατακτική μυοκαρδιοπάθεια
 - Διηθητική/περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια
 - Υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

Δεν υπάρχουν.

ΚΥΗΣΗ

Οι ασθενείς με ανεπάρκεια μιτροειδούς ανέχονται καλά την κύηση, αλλά ίσως επισπευσθεί η εμφάνιση συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας σε περίπτωση σοβαρής ανεπάρκειας της μιτροειδούς με συστολική δυσλειτουργία της ΑΚ.



Διάγνωση

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Το φύσημα της ανεπάρκειας της μιτροειδούς πρέπει να διαχωριστεί από αυτό της στένωσης της αορτής και της υπερτροφικής αποφρακτικής μυοκαρδιοπάθειας.
- Σε αυτή την περίπτωση βοηθά η δυναμική ακρόαση: το φύσημα της ανεπάρκειας της μιτροειδούς αυξάνει σε οκλαδόν θέση και κατά τη διάρκεια της έντονης φάσης της δοκιμασίας Valsalva λόγω της μείωσης του προφορτίου, ενώ το φύσημα της στένωσης της αορτής ελαττώνεται.
- Η χειρόσφιξη ενισχύει το φύσημα της ανεπάρκειας της μιτροειδούς λόγω της αύξησης του μεταφορτίου, ενώ το αντίθετο παρατηρείται με τα φωνήματα της στένωσης της αορτής και της υπερτροφικής αποφρακτικής μυοκαρδιοπάθειας.

ΣΗΜΕΙΑ ΚΑΙ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

Σημεία

- Απότομη άνοδος του καρπιδικού σφυγμού και πρώιμη κορυφή με ταχεία κάθοδο λόγω της παλινδρόμησης στον αριστερό κόλπο αντί της προς τα πρόσω ροής μέσω της αορτικής βαλβίδας.
- Η ψηλάφηση του προκάρδιου συνήθως αποκαλύπτει μια φυσιολογική καρδιακή ώση στα αρχικά στάδια της νόσου, ενώ αργότερα στην πορεία της νόσου διαπιστώνεται μετατόπιση της κορυφής λόγω της διάτασης της ΑΚ.
- Με την εμφάνιση δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας μπορεί να διαπιστωθεί η παρουσία αριστερής παραστερνικής ώσης, ενώ το ίδιο μπορεί να παρατηρηθεί και σε περίπτωση συστολικής επέκτασης του αριστερού κόλπου με συνοδό πρόσθια μετατόπιση της δεξιάς καρδιάς, όταν η διαπιστούμενη ανεπάρκεια της μιτροειδούς είναι σημαντική.
- Στην ακρόαση της καρδιάς στους ασθενείς με ανεπάρκεια της μιτροειδούς τυπικά ακούγεται ένας ήπιος S1 με ένα ολοσυστολικό φύσημα, το οποίο ακούγεται καλύτερα στην κορυφή και επεκτείνεται προς τη μασχαλιαία χώρα. Η ένταση του φυσημάτος σχετίζεται με τη βαρύτητα της μιτροειδικής ανεπάρκειας οργανικής αιτιολογίας, σε αντίθεση με τη λειτουργική μιτροειδική ανεπάρκεια, όταν αυτό είναι 4^{ου} βαθμού και άνω ή 2^{ου} βαθμού και κάτω.
- Ο S2 είναι φυσιολογικός στα αρχικά στάδια της νόσου. Με την εμφάνιση πνευμονικής υπέρτασης μπορεί να διαπιστωθεί επίταση του πνευμονικού στοιχείου του S2. Αντίστοιχα προς την κορυφή μπορεί να ακουστεί ο S3 λόγω της αυξημένης συχνότητας και ταχύτητας της πρώιμης διαστολικής πλήρωσης.

Συμπτώματα

- Η ανεπάρκεια της μιτροειδούς που οφείλεται σε ισχαιμική νόσο ή διατακτική μυοκαρδιοπάθεια θα συνοδεύεται από τα συμπτώματα που χαρακτηρίζουν την υποκείμενη νόσο. Ωστόσο, οι ασθενείς με ανεπάρκεια της μιτροειδούς που οφείλονται σε πρωτοπαθή εκφύλιση των γλωχίνων θα παραμείνουν ασυμπτωματικοί για πολλά χρόνια.

- Η τυπική αρχική εκδήλωση συνίσταται σε δυσανεξία στην άσκηση με τη μορφή δύσπνοιας στην προσπάθεια. Αυτή ακολουθείται από συμπτώματα πνευμονικής συμφόρησης και συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας.

- Η έναρξη των συμπτωμάτων ίσως συμπίπτει με μια περίοδο αυξημένης αιμοδυναμικής επιβάρυνσης (π.χ. κύηση, λοίμωξη κλπ.) ή με την εμφάνιση κολπικής μαρμαρυγής.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Δεν υπάρχουν.

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΕΣ ΜΕΘΟΔΟΙ

Ηλεκτροκαρδιογραφία

Τα ευρήματα σε ασθενείς με ανεπάρκεια της μιτροειδούς είναι μη ειδικά και περιλαμβάνουν διάταση του αριστερού κόλπου, κολπική μαρμαρυγή και υπερτροφία της ΑΚ σε ασθενείς με σοβαρή ανεπάρκεια της μιτροειδούς.

Ακτινογραφία θώρακος

- Η ακτινογραφία θώρακος ίσως είναι φυσιολογική στα αρχικά στάδια της νόσου με εμφάνιση διάτασης του αριστερού κόλπου αργότερα. Κατά τη διάρκεια του αντιρροπούμενου σταδίου, εμφανίζονται ενδείξεις συμφόρησης των πνευμόνων.
- Η πνευμονική υπέρταση απεικονίζεται ως αύξηση του μεγέθους των πνευμονικών αρτηριών κεντρικά με περιφερική αραιώση των πνευμονικών αγγείων.

Ηχοκαρδιογραφία

- Μια αρχική διδιάστατη μελέτη με Doppler είναι απαραίτητη για την αντιμετώπιση της μιτροειδικής ανεπάρκειας.
- Εκτιμά τους όγκους της ΑΚ και του αριστερού κόλπου, το κλάσμα εξώθησης της ΑΚ, και τη βαρύτητα της μιτροειδικής ανεπάρκειας.
- Συμβάλλει στην αποκάλυψη του ανατομικού αίτιου της ανεπάρκειας της μιτροειδούς.
- Τα διαδοχικά ηχοκαρδιογραφήματα βοηθούν στη λήψη αποφάσεων που αφορούν στο χρόνο της επέμβασης.
- Πρέπει να διενεργείται μετά από κάθε επέμβαση στη μιτροειδή, ώστε να υπάρχει ένα σταθερό σημείο αναφοράς.

Δοιοσφάγεια Ηχοκαρδιογραφία

- Είναι χρήσιμη για την εκτίμηση ασθενών στους οποίους η διαθωρακική ηχοκαρδιογραφία δεν οδήγησε σε συμπέρασμα.
- Πρέπει να πραγματοποιείται κατά τη διάρκεια της επέμβασης, για να προσδιοριστεί το ανατομικό υπόστρωμα της μιτροειδικής ανεπάρκειας και να καθοδηγηθεί η αποκατάσταση.

ΕΙΔΙΚΕΣ ΔΟΚΙΜΑΣΙΕΣ

Ο καρδιακός καθετηριασμός μπορεί να πραγματοποιηθεί για να εκτιμηθεί η βαρύτητα της μιτροειδικής ανεπάρκειας και να απεικονιστεί η ανατομία των στεφανιαίων.