



ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ

ΚΑΡΔΙΟ- ΘΩΡΑΚΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ

Ενότητα: Συγγενείς Καρδιοπάθειες

Γιώργος Λαζόπουλος, MD, PhD, FETCS
Χειρουργός Καρδιάς – Θώρακος
Επίκουρος Καθηγητής Πανεπιστημίου Κρήτης



Ευρωπαϊκή Ένωση
Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο



ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΠΑΙΔΕΙΑΣ & ΘΡΗΣΚΕΥΜΑΤΩΝ, ΠΟΛΙΤΙΣΜΟΥ & ΑΘΛΗΤΙΣΜΟΥ
ΕΙΔΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗΣ

Με τη συγχρηματοδότηση της Ελλάδας και της Ευρωπαϊκής Ένωσης



Άδειες Χρήσης

- Το παρόν εκπαιδευτικό υλικό υπόκειται στην άδεια χρήσης Creative Commons και ειδικότερα

Αναφορά – Μη εμπορική Χρήση – Όχι Παράγωγο Έργο v.3.0
(Attribution – Non Commercial – Non-derivatives v.3.0)



[ή επιλογή ενός άλλου από τους έξι συνδυασμούς]

[και αντικατάσταση λογότυπου άδειας όπου αυτό έχει μπει (σελ. 1, σελ. 2 και τελευταία)]

- Εξαιρείται από την ως άνω άδεια υλικό που περιλαμβάνεται στις διαφάνειες του μαθήματος, και υπόκειται σε άλλου τύπου άδεια χρήσης. Η άδεια χρήσης στην οποία υπόκειται το υλικό αυτό αναφέρεται ρητώς.

Χρηματοδότηση

- Το παρόν εκπαιδευτικό υλικό έχει αναπτυχθεί στα πλαίσια του εκπαιδευτικού έργου του διδάσκοντα.
- Το έργο «Ανοικτά Ακαδημαϊκά Μαθήματα στο Πανεπιστήμιο Κρήτης» έχει χρηματοδοτήσει μόνο τη αναδιαμόρφωση του εκπαιδευτικού υλικού.
- Το έργο υλοποιείται στο πλαίσιο του Επιχειρησιακού Προγράμματος «Εκπαίδευση και Δια Βίου Μάθηση» και συγχρηματοδοτείται από την Ευρωπαϊκή Ένωση (Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο) και από εθνικούς πόρους.



Ευρωπαϊκή Ένωση
Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο



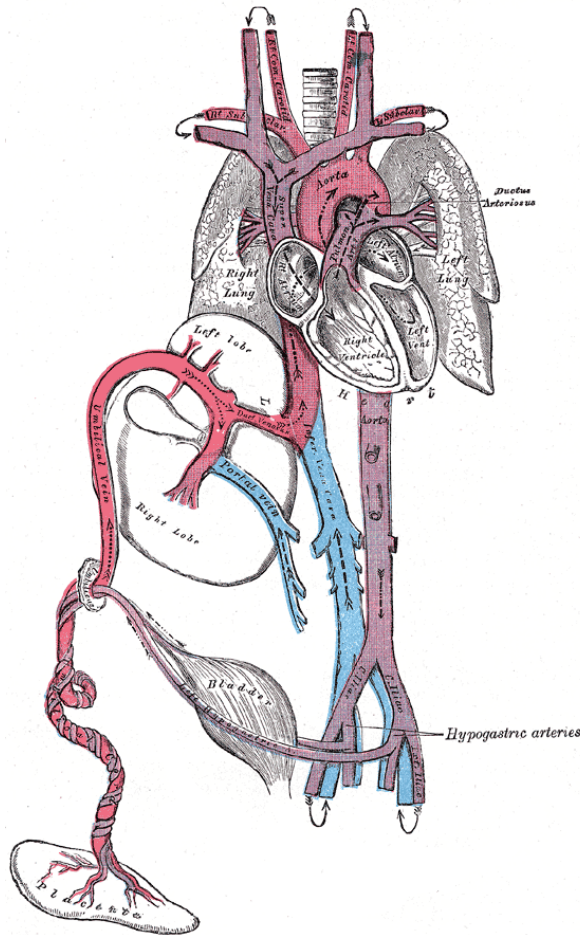
ΕΠΙΧΕΙΡΗΣΙΑΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ
ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΚΑΙ ΔΙΑ ΒΙΟΥ ΜΑΘΗΣΗ
επένδυση στην κοινωνία της γνώσης
ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΠΑΙΔΕΙΑΣ & ΘΡΗΣΚΕΥΜΑΤΩΝ, ΠΟΛΙΤΙΣΜΟΥ & ΑΘΛΗΤΙΣΜΟΥ
ΕΙΔΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗΣ

Με τη συγχρηματοδότηση της Ελλάδας και της Ευρωπαϊκής Ένωσης



ΕΣΠΑ
2007-2013
πρόγραμμα για την ανάπτυξη
ΕΥΡΩΠΑΪΚΟ ΚΟΙΝΩΝΙΚΟ ΤΑΜΕΙΟ

ΕΜΒΡΥΪΚΗ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑ



- Αίμα από τον πλακούντα – κορεσμένο με Οξυγόνο κατά 80% - επιστρέφει στο έμβρυο με την ομφαλική **φλέβα**.
- ΦΛΕΒΩΔΗΣ ΠΟΡΟΣ ΗΠΑΤΟΣ → ΚΑΤΩ ΚΟΙΛΗ ΦΛΕΒΑ (εδώ πρόσμιξη με ακόρεστο σε οξυγόνο αίμα από τα κάτω άκρα) → ΔΕΞΙΟΣ ΚΟΛΠΟΣ → ΩΘΕΙΔΕΣ ΤΡΗΜΑ (ο κύριος όγκος του αίματος περνά κατευθείαν στον αριστερό κόλπο, παρακάμπτοντας τη μη λειτουργούσα πνευμονική κυκλοφορία)→ ΑΡΙΣΤΕΡΟΣ ΚΟΛΠΟΣ (εδώ γίνεται πρόσμιξη με μικρή ποσότητα που επιστρέφει από τους πνεύμονες)→ ΑΡΙΣΤΕΡΑ ΚΟΙΛΙΑ→ ΑΟΡΤΗ.
- Συνεπώς στεφανιαία αγγεία, ως πρώτοι κλάδοι της ανιούσας αορτής και εγκέφαλος αρδεύονται με καλά οξυγονωμένο αίμα.
- Ακόρεστο αίμα από την ΑΝΩ ΚΟΙΛΗ ΦΛΕΒΑ→ ΔΕΞΙΑ ΚΟΙΛΙΑ → ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΑΡΤΗΡΙΑ (αυξημένες αντιστάσεις στα πνευμονικά αγγεία, λόγω μη λειτουργίας των πνευμόνων)→ ΑΡΤΗΡΙΑΚΟΣ ΠΟΡΟΣ → ΚΑΤΙΟΥΣΑ ΑΟΡΤΗ→ ΟΜΦΑΛΙΚΕΣ ΑΡΤΗΡΙΕΣ → ΠΛΑΚΟΥΝΤΑΣ

ΑΛΛΑΓΕΣ ΚΑΤΑ ΤΗ ΓΕΝΝΗΣΗ

Οι άμεσες αλλαγές που γίνονται μετά τον τοκετό στην κυκλοφορία του εμβρύου οφείλονται:

1: στη διακοπή της κυκλοφορίας του πλακούντα.

2: στην έναρξη της λειτουργίας των πνευμόνων.

- **Έναρξη αναπνοής** → Απότομη διάταση των πνευμονικών κυψελίδων και είσοδος αίματος από την πνευμονική αρτηρία. Συγχρόνως μυϊκή σύσπαση του τοιχώματος και σύγκλειση του αρτη-ριακού πόρου. →
- **Αρχίζει η πνευμονική κυκλοφορία.** → Το ποσό του αίματος στα πνευμονικά αγγεία αυξάνει →
- **Αύξηση πίεσης στον αριστερό κόλπο** (παράλληλα ελαττώνεται η πίεση στο δεξιό κόλπο λόγω διακοπής της κυκλοφορίας στον πλακούντα.) → Το πρωτογενές μεσοκοιλιακό διάφραγμα πιέζεται από αριστερά και συμπίπτει με το δευτερογενές διάφραγμα
- → **Λειτουργική σύγκλειση του ωοειδούς τρήματος.**

ΜΕΤΑΒΟΛΕΣ ΣΤΟ ΑΓΓΕΙΑΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ ΜΕΤΑ ΤΟΝ ΤΟΚΕΤΟ

1. ΑΠΟΦΡΑΞΗ ΤΩΝ ΟΜΦΑΛΙΚΩΝ ΑΡΤΗΡΙΩΝ

Γίνεται με σύσπαση των λείων μυϊκών ινών. Λειτουργικά κλείνουν λίγα λεπτά μετά τη γέννηση. Η πραγματική απόφραξη με ανάπτυξη συνδετικού ιστού, γίνεται 2-3 μήνες μετά.

2. ΑΠΟΦΡΑΞΗ ΤΗΣ ΟΜΦΑΛΙΚΗΣ ΦΛΕΒΑΣ ΚΑΙ ΤΟΥ ΦΛΕΒΩΔΟΥΣ ΠΟΡΟΥ

Απ' όπου σχηματίζεται ο στρογγύλος και ο φλεβώδης σύνδεσμος του ήπατος αντίστοιχα.

3. ΑΠΟΦΡΑΞΗ ΤΟΥ ΑΡΤΗΡΙΑΚΟΥ ΠΟΡΟΥ

Λειτουργική σύγκλειση άμεσα, πλήρης ανατομική απόφραξη μετά από 1-3 μήνες.

Στον ενήλικο μετατρέπεται στον αρτηριακό σύνδεσμο (Botalli).

4. ΑΠΟΦΡΑΞΗ ΤΟΥ ΩΟΕΙΔΟΥΣ ΤΡΗΜΑΤΟΣ

Η ανατομική σύγκλειση γίνεται στον πρώτο χρόνο μετά τον τοκετό.

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

Ως συγγενής καρδιοπάθεια, ορίζεται μία μορφολογική ανωμαλία της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων, η οποία υφίσταται ήδη κατά τη γέννηση.

Από συγγενείς καρδιοπάθειες πάσχουν το 0,6-0,9% των ζωντανών γεννήσεων.

Διάφορες κατηγοριοποιήσεις των συγγενών καρδιοπαθειών, είναι μη ομοιογενείς και αφορούν σε ανατομικές ή λειτουργικές ιδιαιτερότητες.

Οι επιπλοκές των συγγενών καρδιοπαθειών είναι:

- καρδιακή ανεπάρκεια
- κακή οξυγόνωση με ή χωρίς κυάνωση
- εγκεφαλική θρόμβωση
- ενδοκαρδίτιδα
- ανάπτυξη πνευμονικής αγγειακής υπέρτασης
- καθυστέρηση σωματικής ανάπτυξης / ελάττωση αντοχής
- αιφνίδιος θάνατος

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

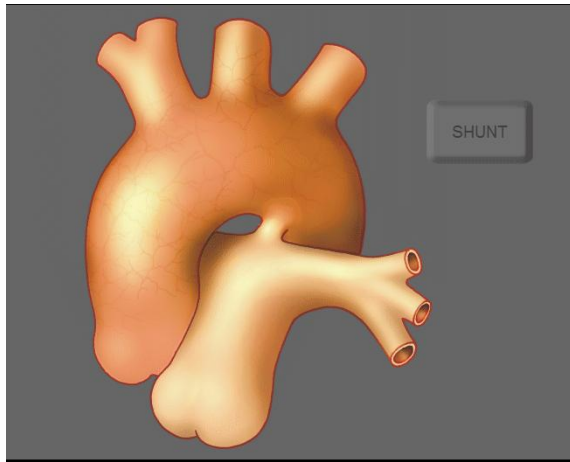
ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ:

- Μεσοκοιλιακή επικοινωνία: 20 – 30%
- Στένωση πνευμονικής αρτηρίας: 7 – 14%
- Ανοικτός Βοτάλλειος Πόρος: 6 – 15%
- Μεσοκολπική επικοινωνία: 3 – 8%
- Τετραλογία Fallot: 4 - 11%
- Συγγενής αορτική στένωση: 2 – 7%
- Στένωση ισθμού της αορτής: 2 – 8%
- Μετάθεση των μεγάλων αγγείων: 2 – 10%
- Ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών: 0,5 – 3%
- Ατρησία της τριγλώχινας: 1 – 3%
- Διπλή έξοδος της δεξιάς κοιλίας: 0,2 – 1%

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

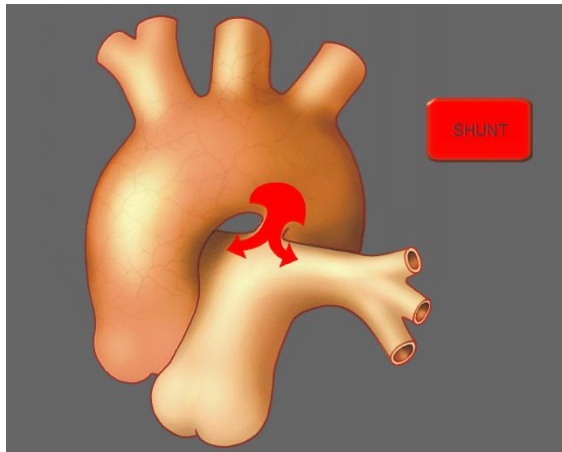
- Η έγκαιρη διάγνωση, που γίνεται σήμερα με διάφορες αναίμακτες μεθόδους, πολλές φορές και κατά την κύηση, συμπληρώνεται ή επιβεβαιώνεται με την αιμοδυναμική μελέτη και συμβάλλει στην πρόληψη των επιπλοκών και στη μείωση της χειρουργικής θνητότητας.
- Καρδιακές ανωμαλίες που παρουσιάζουν σημαντικού βαθμού καρδιακή ανεπάρκεια, υποξαιμία ή συνδυασμό των δύο, θα χρειαστούν **άμεση χειρουργική αντιμετώπιση** μετά τη γέννηση.
- Ανωμαλίες με πιο ήπια συμπτωματολογία επιτρέπουν **προγραμματισμένη χειρουργική αντιμετώπιση συνήθως στην προσχολική ηλικία** (ανοικτός Βοτάλλειος Πόρος, μεσοκοιλιακή επικοινωνία, στένωση ισθμού αορτής, τετραλογία Fallot κλπ).
- Μερικοί ασθενείς θα μείνουν ασυμπτωματικοί και αδιάγνωστοι ως και την ενηλικίωσή τους.
- Πολλές μοντέρνες μέθοδοι της επεμβατικής καρδιολογίας στο αιμοδυναμικό εργαστήριο, επιτρέπουν διορθώσεις ορισμένων καρδιακών ανωμαλιών με **ελάχιστα επεμβατικό τρόπο** (σύγκλειση μεσοκολπικής/μεσοκοιλιακής επικοινωνίας, σύγκλειση ανοικτού Βοτάλλειου Πόρου κα).

ΑΝΟΙΚΤΟΣ ΒΟΤΑΛΛΕΙΟΣ ΠΟΡΟΣ (PDA, Patent ductus arteriosus)



- **Μορφολογία:** Είναι μία εμμένουσα επικοινωνία μεταξύ της πνευμονικής αρτηρίας και της κατιούσης αορτής (μετά την έκφυση της αριστερής υποκλειδίου αρτηρίας).
- Συνήθως κλείνει μερικές ημέρες έως 3 εβδομάδες μετά τη γέννηση

ΑΝΟΙΚΤΟΣ ΒΟΤΑΛΛΕΙΟΣ ΠΟΡΟΣ (PDA, Patent ductus arteriosus)



- **ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑ:** αριστερο→δεξιά διαφυγή (λόγω διαφοράς πιέσεων μεταξύ αορτής και πνευμονικής αρτηρίας).
- Η διαφυγή είναι διαρκής, στη συστολική και στη διαστολική φάση και συνεπάγεται μεγάλη αύξηση της πνευμονικής κυκλοφορίας.
- Σε περίπτωση που αυξηθούν οι πνευμονικές αντιστάσεις και προκληθεί πνευμονική υπέρταση, η διαφυγή μπορεί να σταματήσει ή να αναστραφεί (δεξιο→αριστερά διαφυγή, **Eisenmenger syndrom**

ΑΝΟΙΚΤΟΣ ΒΟΤΑΛΛΕΙΟΣ ΠΟΡΟΣ (PDA, Patent ductus arteriosus)

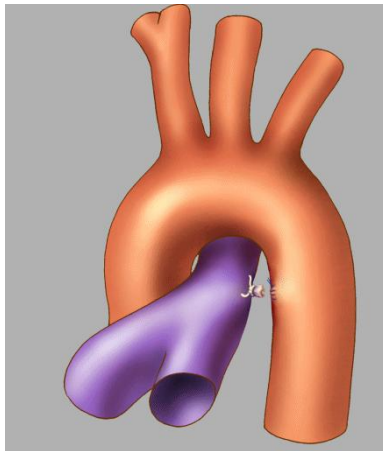
ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ:

- Ο μικρός ανοικτός Βοτάλλειος Πόρος μπορεί να παραμείνει ασυμπτωματικός μέχρι την ενηλικίωση και αναγνωρίζεται από το φύσημα κατά την ακρόαση.
- Ο μεγάλος ανοικτός Βοτάλλειος Πόρος αυξάνει πολύ την πνευμονική κυκλοφορία, επιβαρύνει με μεγάλο όγκο αίματος την αριστερή κοιλία και προκαλεί καρδιακή ανεπάρκεια και αναπνευστικές λοιμώξεις.
- Σε περίπτωση Eisenmenger syndrome έχουμε κυάνωση και υποξαιμία στο κάτω μέρος του σώματος.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ:

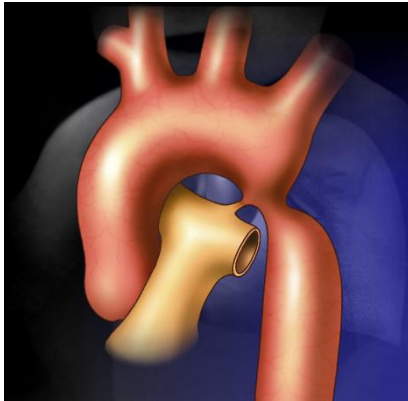
- Συστολικό-διαστολικό φύσημα, με σημείο ακρόασης κάτω από την αριστερή κλείδα.
- Υπερηχογράφημα καρδιάς.
- Αορτογραφία σε περίπτωση διαδερμικής σύγκλεισης της επικοινωνίας.

ΑΝΟΙΚΤΟΣ ΒΟΤΑΛΛΕΙΟΣ ΠΟΡΟΣ (PDA, Patent ductus arteriosus)



- **ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ:**
 - Σε νεογνά μόνο σε επικείμενη καρδιακή ανεπάρκεια.
 - Σε ασυμπτωματικά νεογνά, προγραμματισμένη επέμβαση στο 1ο έτος ηλικίας.
 - Σε περίπτωση Eisenmenger η επιδιόρθωση αντενδείκνυται.
- **ΕΠΕΜΒΑΣΗ:**
 - Αριστερή θωρακοτομή και απολίνωση.
 - Θωρακοσκοπικά.
 - Διαδερμικά.

ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)

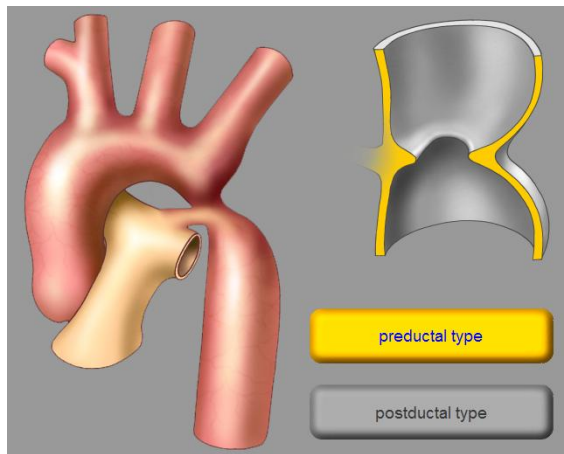


ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΑ:

- Η στένωση της αορτής, οφείλεται σε πάχυνση, αναδίπλωση ή πτύχωση του μέσου χιτώνα της.
- Η συνηθέστερη εντόπιση είναι στην περιοχή του ισθμού, αμέσως μετά την έκφυση της αριστερής υποκλειδίου αρτηρίας.
- Συνοδεύεται συχνά από διγλώχινα αορτική βαλβίδα (αλλά και άλλες ανωμαλίες, όπως μεσοκοιλιακή επικοινωνία)

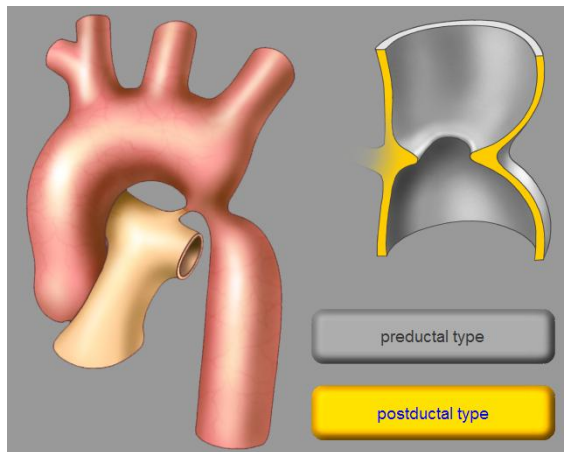
ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)

- Σε ανατομική σχέση με το Βοτάλλειο Πόρο περιγράφονται δύο τύποι:
- - 1) Ο **preductal** ή **νεογνικός** τύπος, όπου ο αρτηριακός πόρος παραμένει ανοικτός



ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)

- 2) Ο **postductal** ή τύπος του **ενήλικου** (95%), όπου η στένωση εντοπίζεται μετά τον αρτηριακό πόρο, ο οποίος συνήθως είναι κλειστός.



ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ:

- Σε νεογνά με σοβαρή στένωση, μετά την αυτόματη σύγκλειση του Βοτάλλειου Πόρου επέρχεται υποαιμάτωση της περιφέρεικής περιοχής με αποτέλεσμα νεφρική ανεπάρκεια, ολιγουρία, μεταβολική οξέωση, πολυοργανική ανεπάρκεια.
- Εάν προλάβουν να αναπτυχθούν παράπλευρα αγγεία τα συμπτώματα θα εμφανιστούν αργότερα.
- Συχνά παρατηρείται υπέρταση των άνω άκρων σε συνδυασμό με πονοκεφάλους και αδυναμία κάτω άκρων.
- Από τις δυνητικά θανάσιμες επιπλοκές αναφέρονται η εγκεφαλική αιμορραγία και διαχωρισμός ή ρήξη της αορτής.

ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)

ΔΙΑΓΝΩΣΗ:

- Παθognωμονικό εύρημα αποτελεί η διαφορά στην εμφάνιση του σφυγμικού κύματος μεταξύ άνω και κάτω άκρων, (Διαφορά πίεσης $> 20\text{mmHg}$).
- Συστολικό φύσημα στην περιοχή της ωμοπλάτης.
- ΗΚΓ: υπερτροφία αριστερής κοιλίας.
- α/α θώρακος: **οδοντώματα κάτω χείλους των πλευρών** (Rib notching), μετά την ηλικία των 8 ετών λόγω ανάπτυξης παραπλεύρων και διευρύνσεως των μεσοπλεύριων αρτηριών.
- Υπερηχογράφημα καρδιάς: δείχνει τη μορφολογία, μετράει κλίση πίεσης, αναδεικνύει άλλες ανωμαλίες (όπως στένωση αορτικής βαλβίδας).
- Καρδιακός καθετηριασμός και αορτογραφία: μορφολογία, μετρήσεις πιέσεων.
- Μαγνητική τομογραφία.

ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)



ΑΟΡΤΟΓΡΑΦΙΑ

ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ:

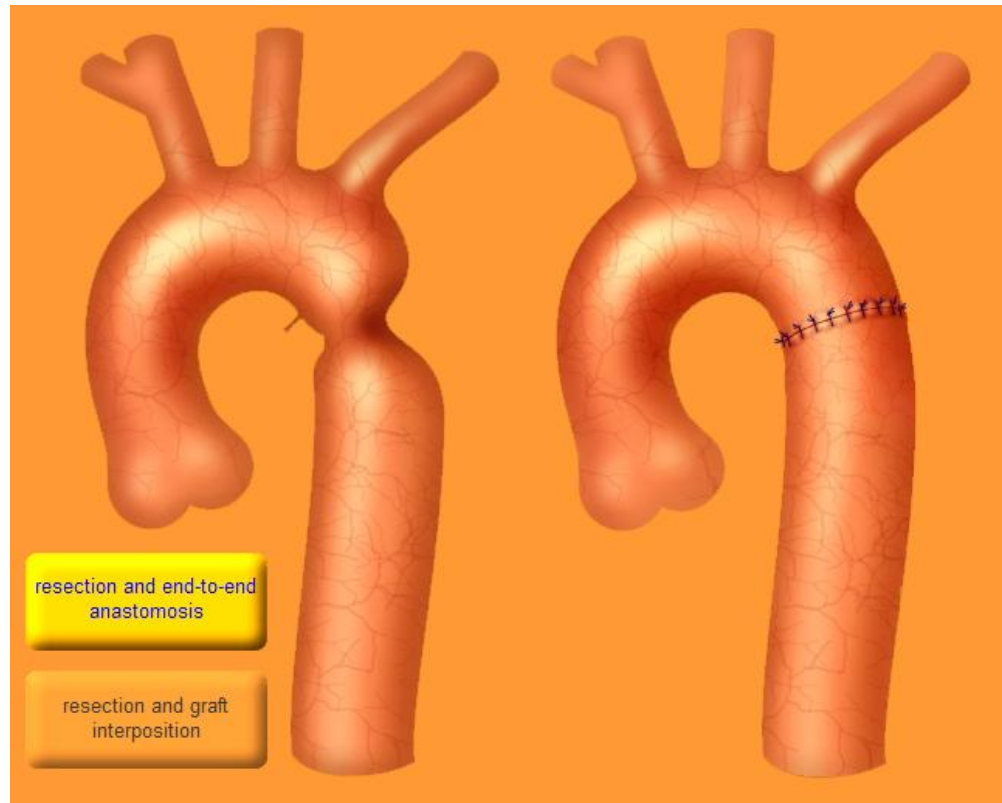
- Νεογνά χωρίς συνοδές ανωμαλίες συνήθως αντιρροπούν με ή χωρίς φαρμακευτική αγωγή.
- Νεογνά με σημεία καρδιακής ανεπάρκειας πρέπει να χειρουργηθούν άμεσα.
- Ιδανική ηλικία χειρουργικής αντιμετώπισης σε ασυμπτωματικούς ασθενείς είναι τα 3-5 έτη.

(Σε μεγαλύτερη ηλικία η αορτή χάνει την ελαστικότητά της , δημιουργούνται ανευρύσματα των μεσοπλεύριων αρτηριών και οι υπερτασικοί μηχανισμοί μονιμοποιούνται.)

ΠΡΟΣΠΕΛΑΣΗ:

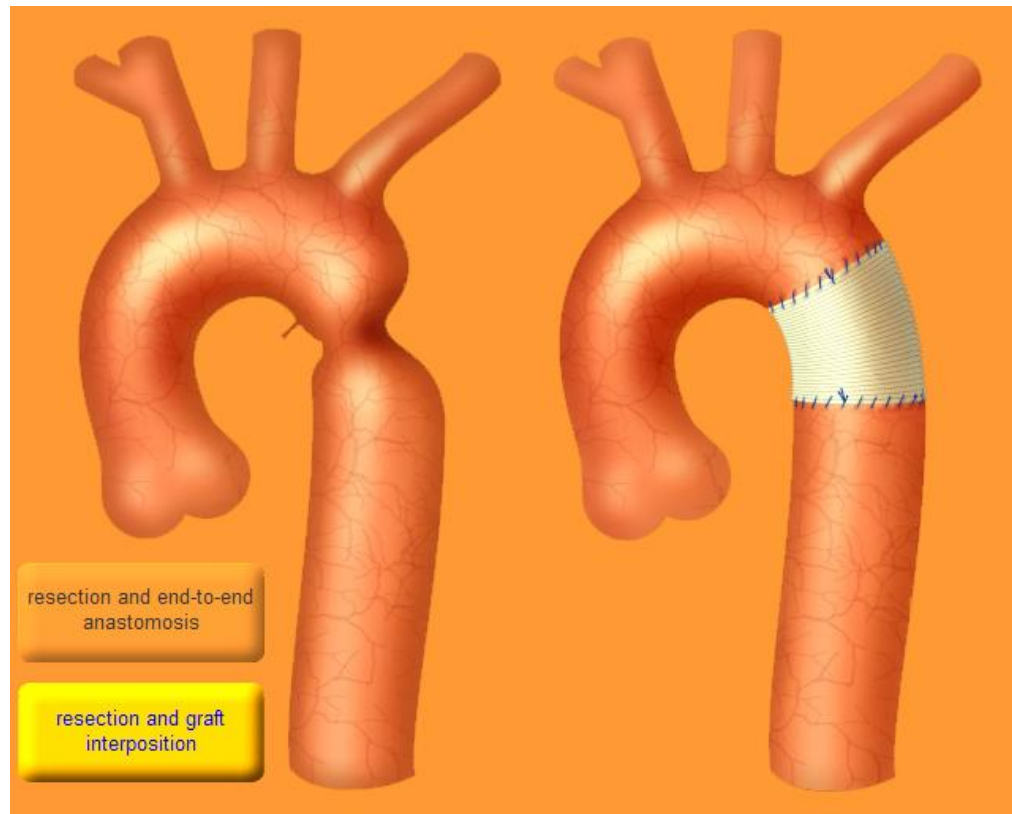
- Αριστερή θωρακοτομή στο 4ο μεσοπλεύριο διάστημα.
- Διάφορες τεχνικές.

ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)



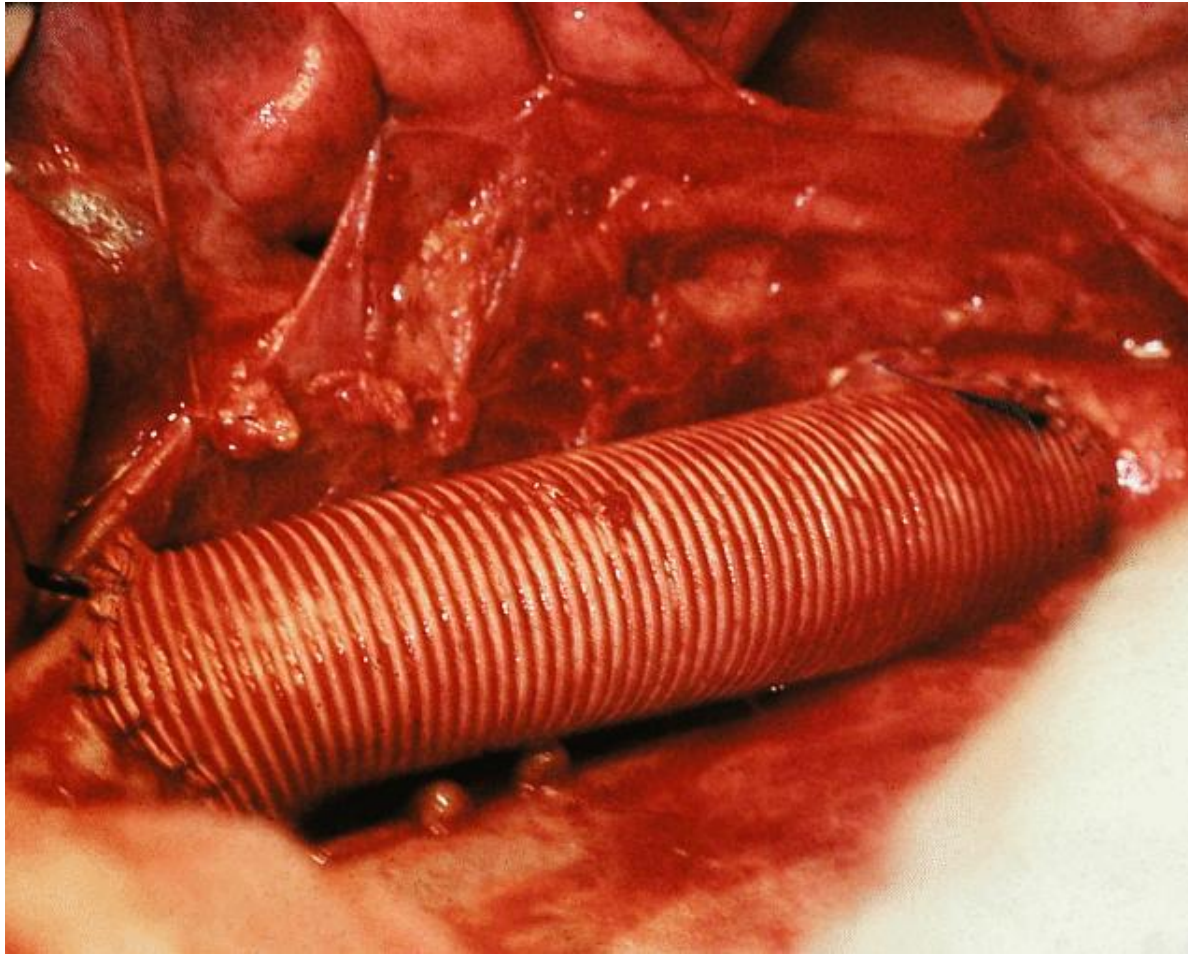
- Εκτομή και τελικο – τελική αναστόμωση

ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)

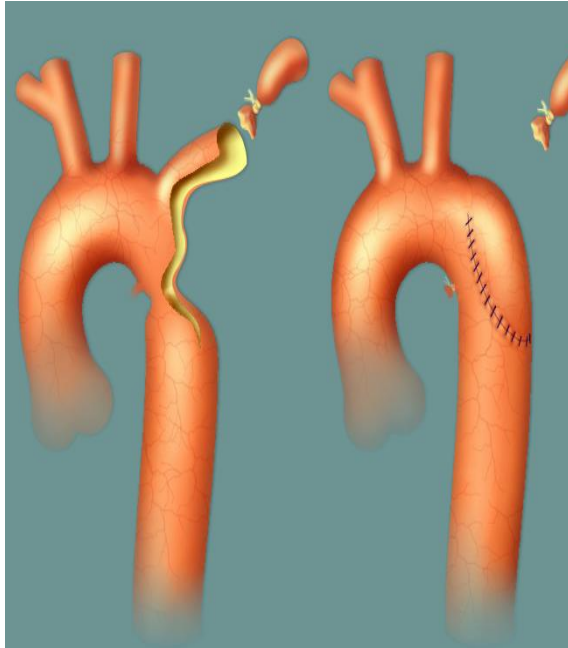


- Εκτομή και τοποθέτηση μοσχεύματος

ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)

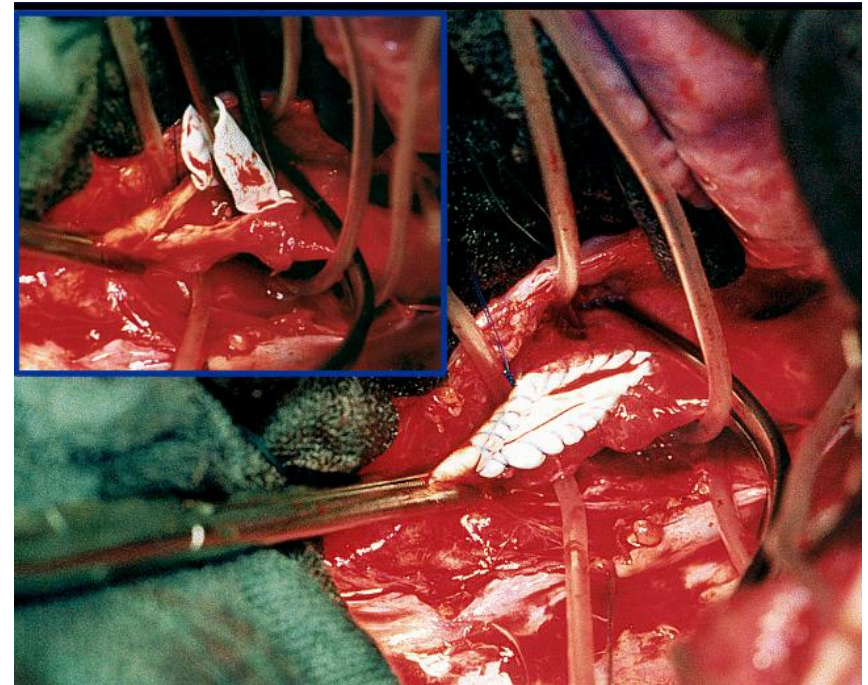
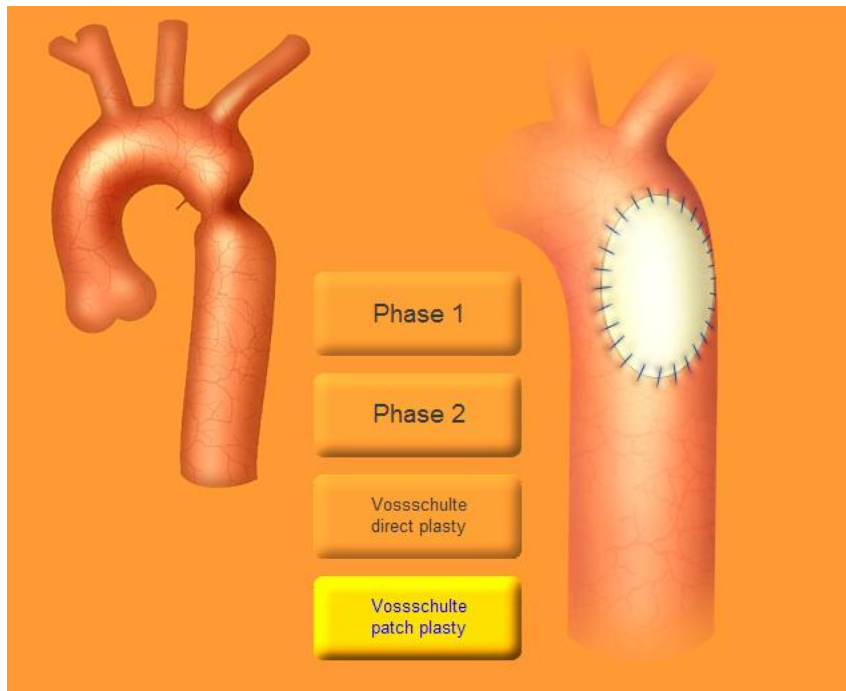


ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)



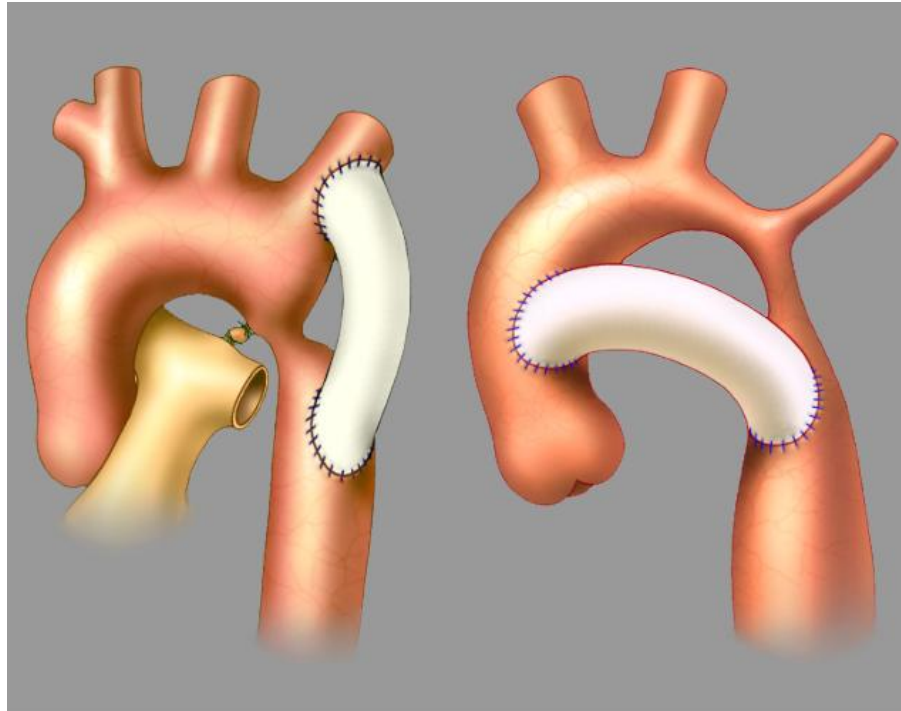
- Πλαστική επιδιόρθωση με χρήση της αριστερής υποκλείδιας αρτηρίας

ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)



Πλαστική επιδιόρθωση με χρήση συνθετικού εμφλώματος

ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)



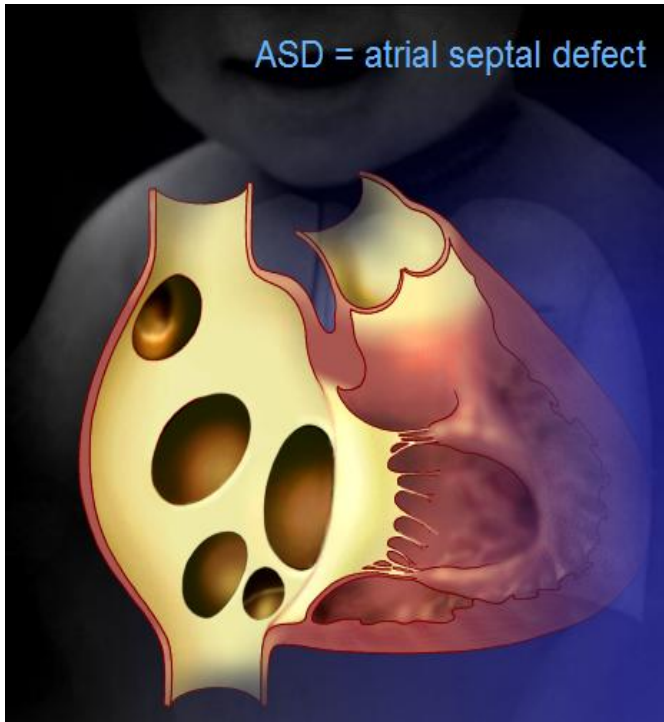
- Παρακαμπτήρια μοσχεύματα

ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ (Coarctation of the aorta)

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ:

- Θνητότητα 2-5% σε βαριά άρρωστα νεογνά, η οποία πέφτει στο 2% σε προγραμματισμένες επεμβάσεις.
- Μτχ επιπλοκές: σπάνιες αλλά σοβαρές.
 - αιμορραγία.
 - εμμένουσα υπέρταση, όταν το 'timing' δεν είναι σωστό.
 - επαναστένωση.
 - παραπληγία
 - χυλοθώρακας

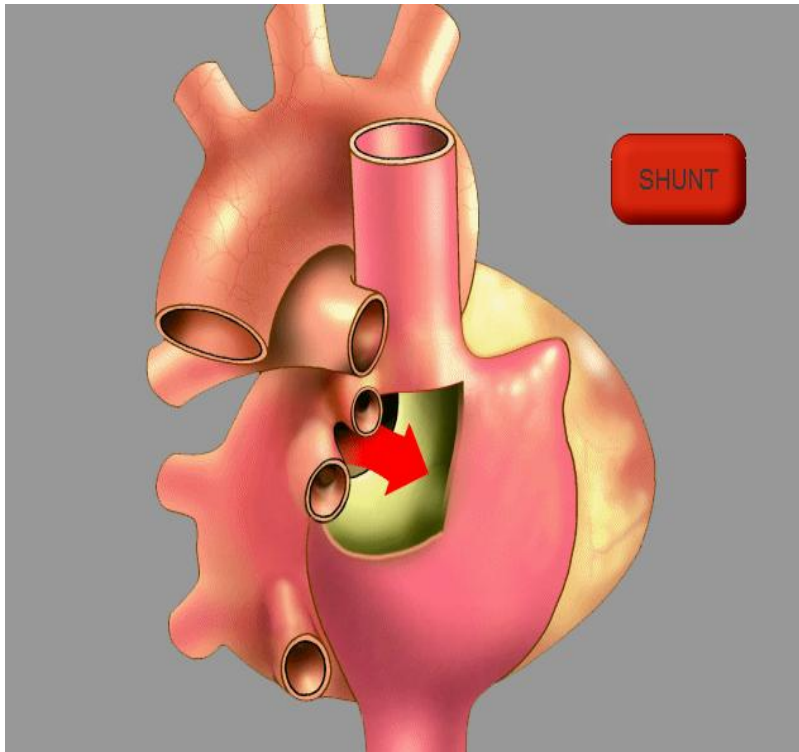
ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)



ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΑ:

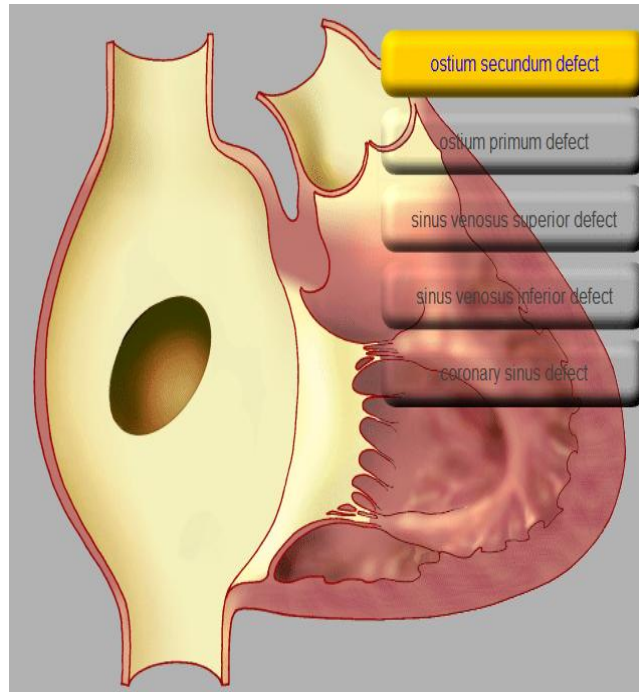
- Στη συγγενή αυτή ανωμαλία υπάρχει διαφόρου μεγέθους και θέσης έλλειμμα στο μεσοκολπικό διάφραγμα.
- Είναι από τις συχνότερες καρδιακές ανωμαλίες (3-8%).

ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)



- ❑ Λόγω των μεγαλύτερων πιέσεων στον αριστερό κόλπο προκύπτει αριστερο→δεξιά διαφυγή, με αποτέλεσμα την αύξηση όγκου αίματος στις δεξιές καρδιακές κοιλότητες, αύξηση της πνευμονικής κυκλοφορίας, διάταση της δεξιάς κοιλίας και πνευμονικής αρτηρίας.
- ❑ Η αριστερή κοιλία παραμένει φυσιολογική.
- ❑ Η σχέση Πνευμονικής / Συστηματική ροή (Q_p/Q_s) καθορίζει το μέγεθος της διαφυγής.

ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)



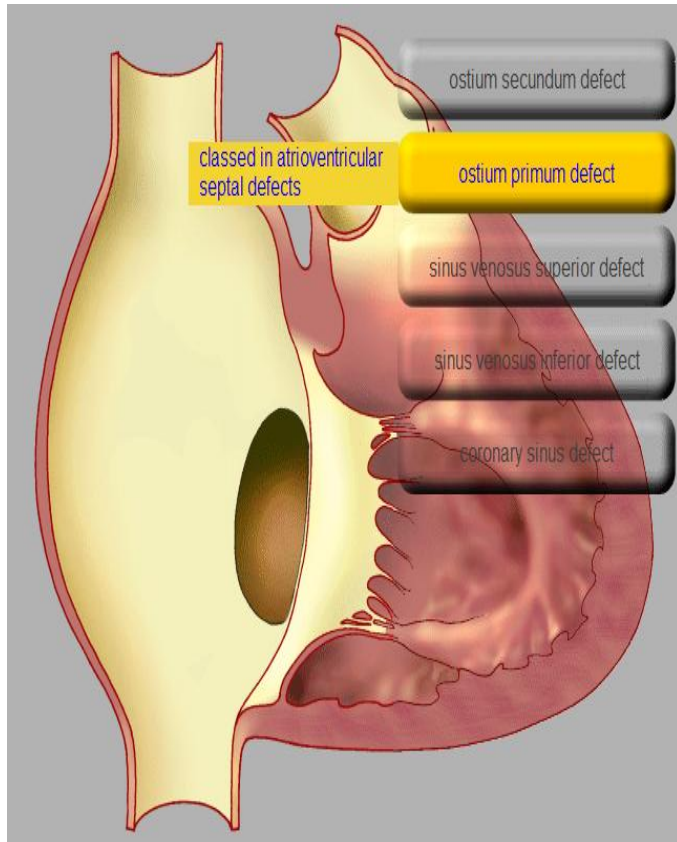
- Υπάρχουν διάφορες παθολογοανατομικές μορφές μεσοκοιλιακής επικοινωνίας.

1) Δευτερογενές έλλειμμα

(Ostium secundum atrial septal defect)

- Αποτελεί τη συχνότερη μορφή (70%).
- Εντοπίζεται στην περιοχή του ωοειδούς βόθρου (Fossa ovalis).
- Οφείλεται στην ελλιπή ανάπτυξη του πρωτογενούς διαφράγματος

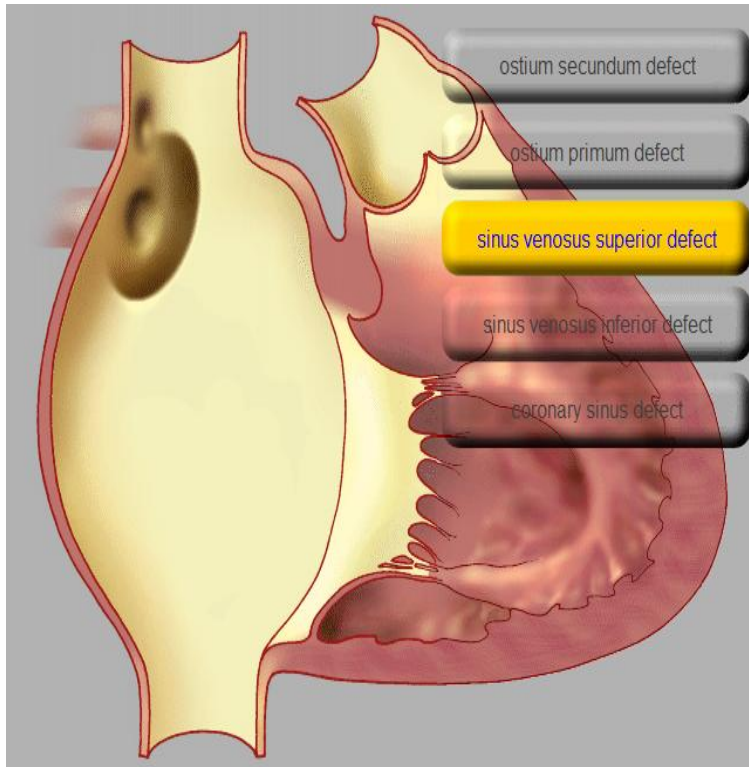
ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)



2) Πρωτογενές έλλειμμα

- (Ostium primum atrial septal defect)
- Η επικοινωνία βρίσκεται μπροστά από τον ωοειδή βόθρο και εκτείνεται μέχρι τις κολποκοιλιακές βαλβίδες.
- Οι περισσότερες περιπτώσεις ανήκουν στον κοινό κολποκοιλιακό πόρο (A-V Canal Defect)

ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)

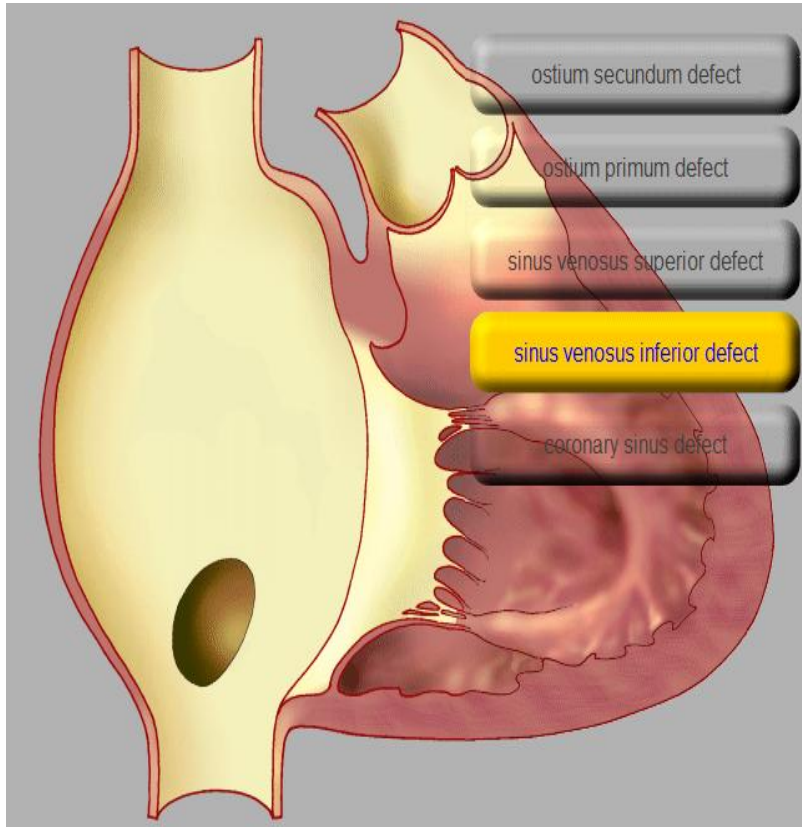


3) Έλλειμμα του φλεβώδους κόλπου ή της Άνω κοίλης φλέβας.

(Sinus venosus superior defect)

- Αποτελεί το 10% των μεσοκοιλιακών ελλειμμάτων.
- Εντοπίζεται στη συμβολή της άνω κοίλης φλέβας με το δεξιό κόλπο.
- Συνοδεύεται συχνά από ανώμαλη εκβολή της δεξιάς άνω και μέσης πνευμονικής φλέβας.

ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)

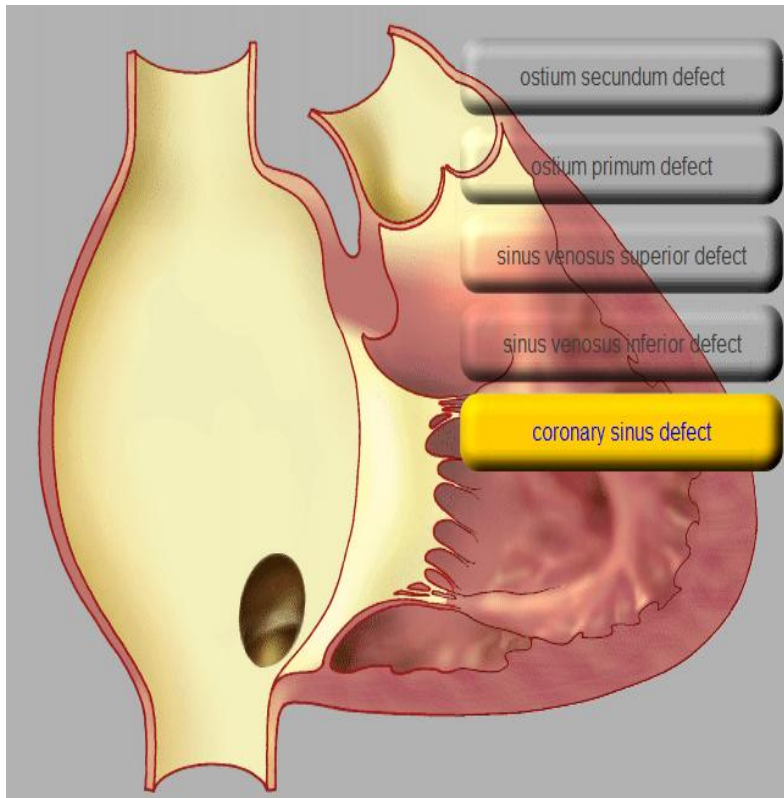


4) Χαμηλό μεσοκολπικό έλλειμμα ή της Κάτω κοίλης φλέβας.

(Sinus venosus inferior defect)

- Αποτελεί το 2% των μεσοκολπικών ελλειμμάτων.
- Εντοπίζεται στη συμβολή της κάτω κοίλης φλέβας.
- Συνοδεύεται από ανώμαλη εκβολή της κάτω δεξιάς πνευμονικής φλέβας στο δεξιό κόλπο ή στην κάτω κοίλη φλέβα.

ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)

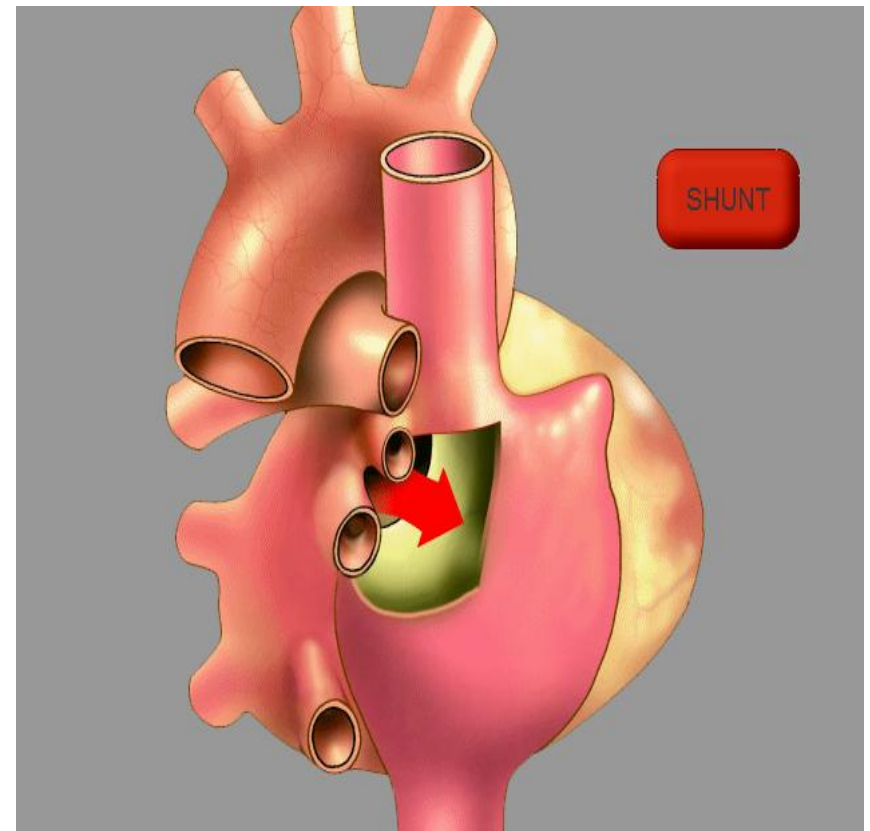
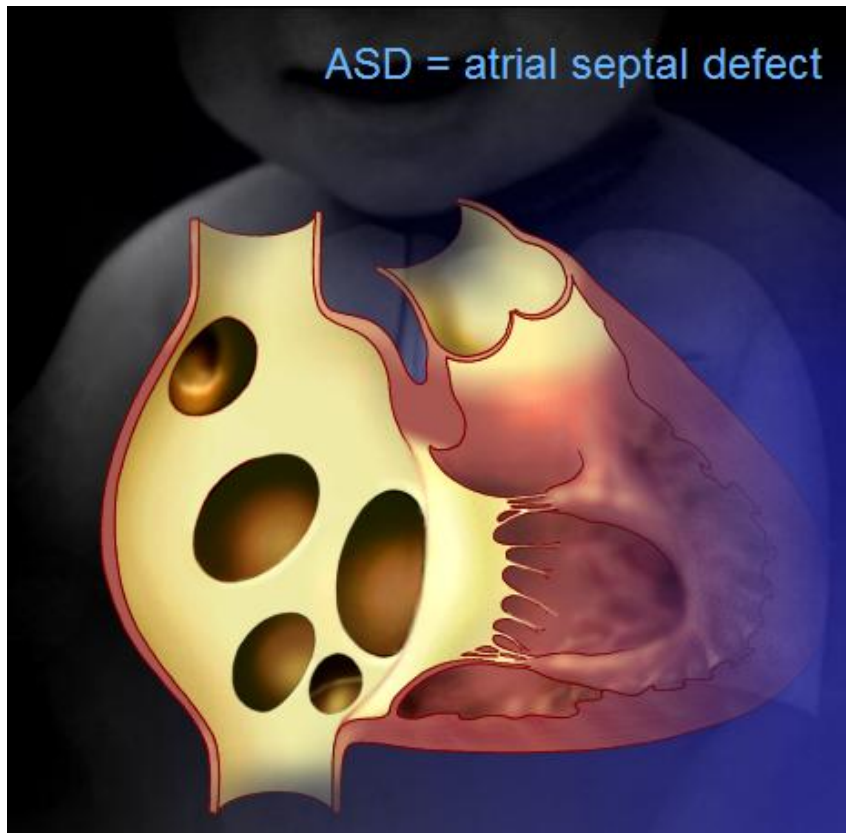


5) Έλλειμμα του στεφανιαίου κόλπου.

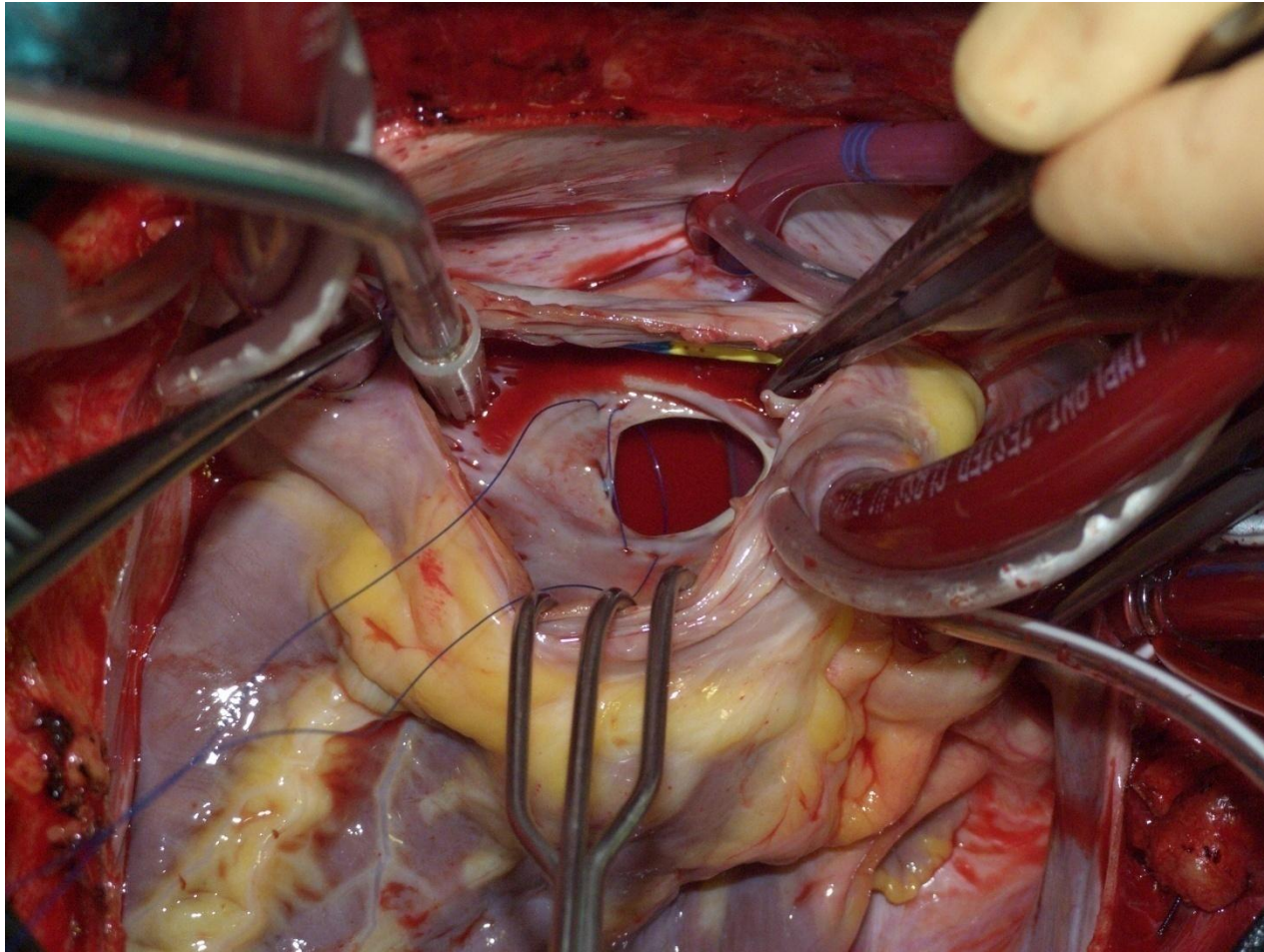
(Unroofed coronary sinus)

- Εντοπίζεται στη συμβολή του στεφανιαίου κόλπου με το δεξιό κόλπο.
- Εξαιρετικά σπάνιο.

ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)



ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)



ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ:

- Μεμονωμένα μεσοκολπικά ελλείμματα **δεν** προκαλούν οξεία συμπτωματολογία.
- Τα παιδιά συνήθως αναπτύσσονται ομαλά, αλλά είναι ευαίσθητα σε αναπνευστικές λοιμώξεις.
- Στους ενήλικες > 40 ετών μπορεί να παρουσιαστούν συμπτώματα (δύσπνοια κοπώσεως, αδυναμία, αίσθημα παλμών, λοιμώξεις αναπνευστικού)
- Κυάνωση μπορεί να παρουσιαστεί όταν αναπτυχθεί πνευμονική αγγειακή νόσος (Σύνδρομο Eisenmenger).

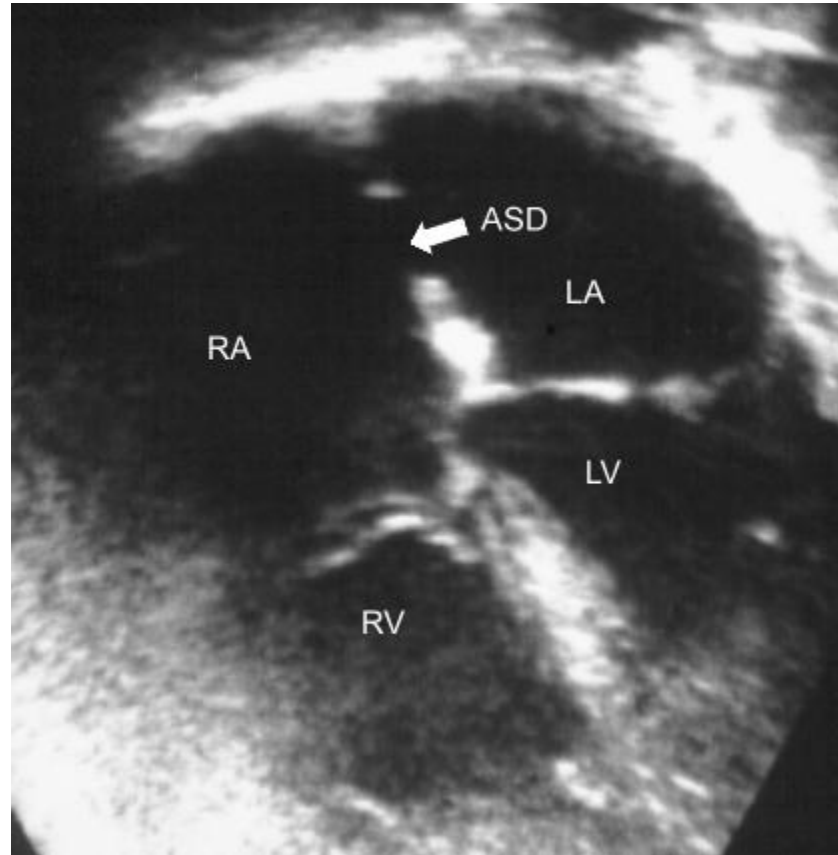
ΔΙΑΓΝΩΣΗ:

- Συστολικό φύσημα στην εστία ακρόασης της πνευμονικής αρτηρίας, λόγω αυξημένης ροής αίματος διά της βαλβίδας καθώς και ευρύς διχασμός του 2ου τόνου.
- **ΗΚΓ:** μη ειδικό, σημεία υπερτροφίας δεξιάς κοιλίας, RBBB.
- **α/α θώρακος:** Διάταση των δεξιών κοιλοτήτων. Αυξημένη πνευμονική αγγείωση.
- **Υπερηχογράφημα καρδιάς:** Το πιο σημαντικό διαγνωστικό μέσο. Δείχνει θέση και διαστάσεις ελλείμματος, διαστάσεις κοιλοτήτων, συνύπαρξη βαλβιδοπαθειών.
Μπορεί να καθορίσει το Qp/Qs.
- **Καθετηριασμός:** Σήμερα δεν είναι πλέον απαραίτητος, εκτός αν πρόκειται για διερεύνηση συνοδών ανωμαλιών.
Για ενήλικες > 40 ετών επιβάλλεται η στεφανιογραφία.

ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)



ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)



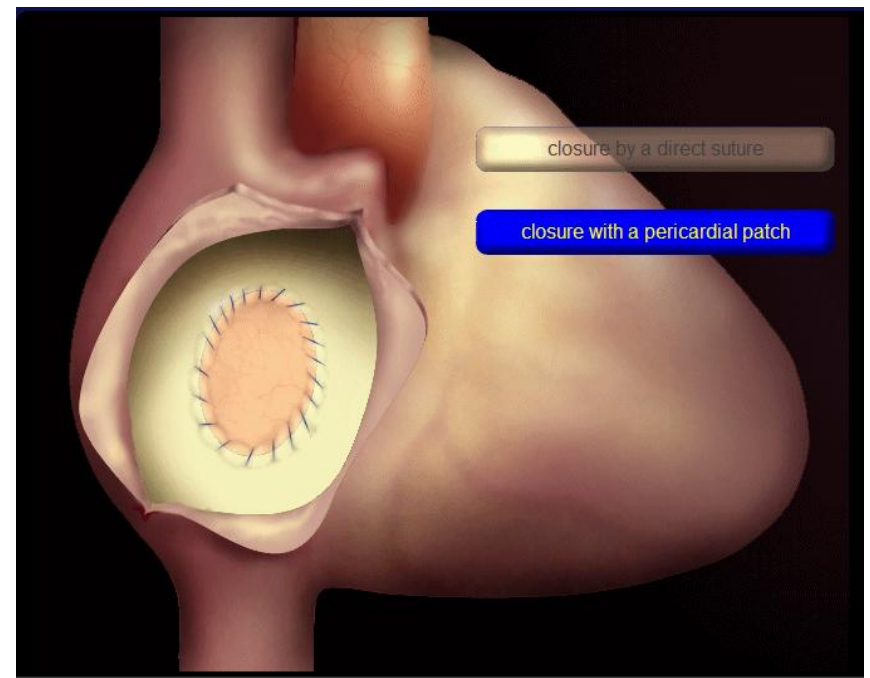
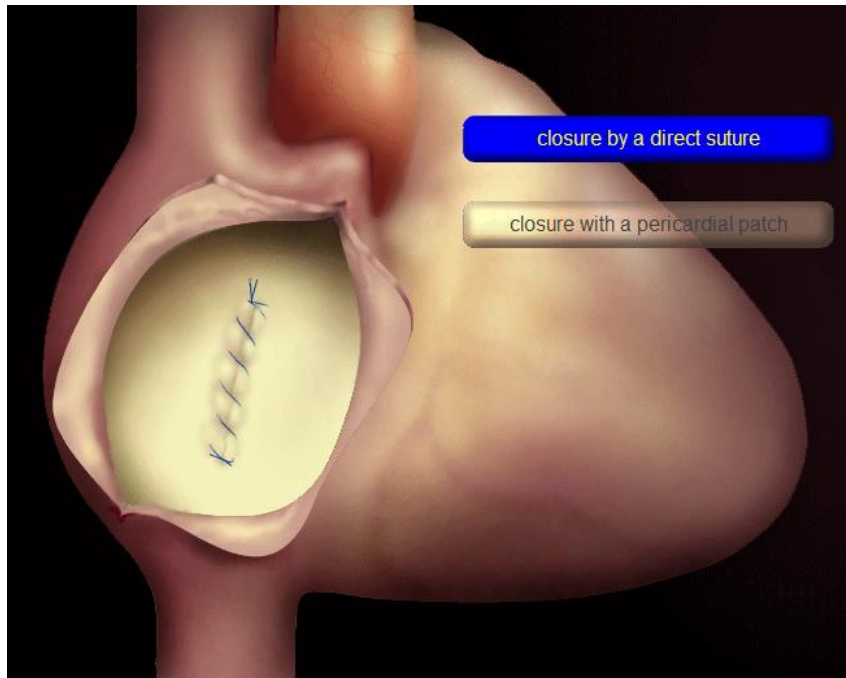
ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ:

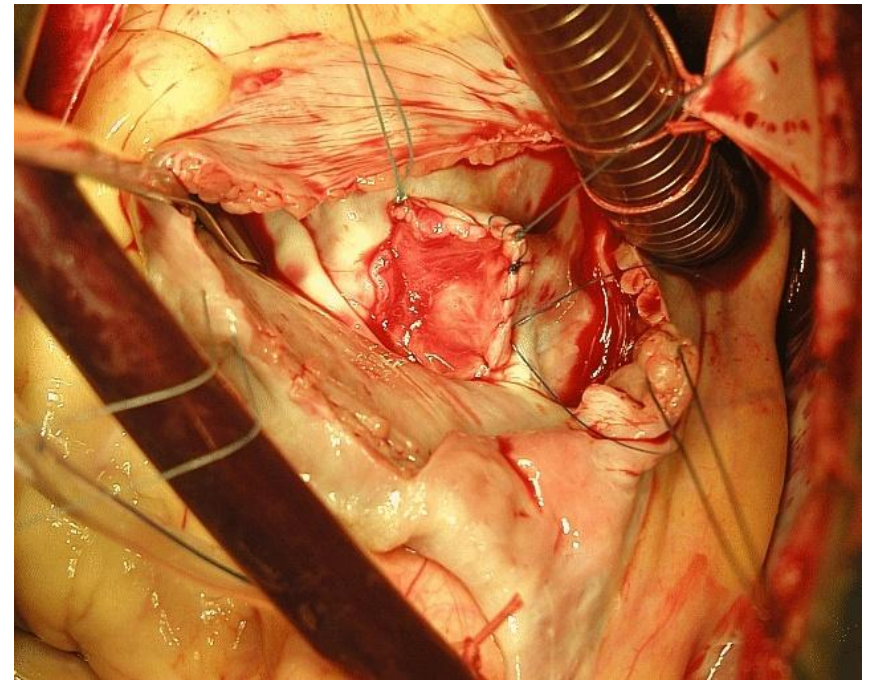
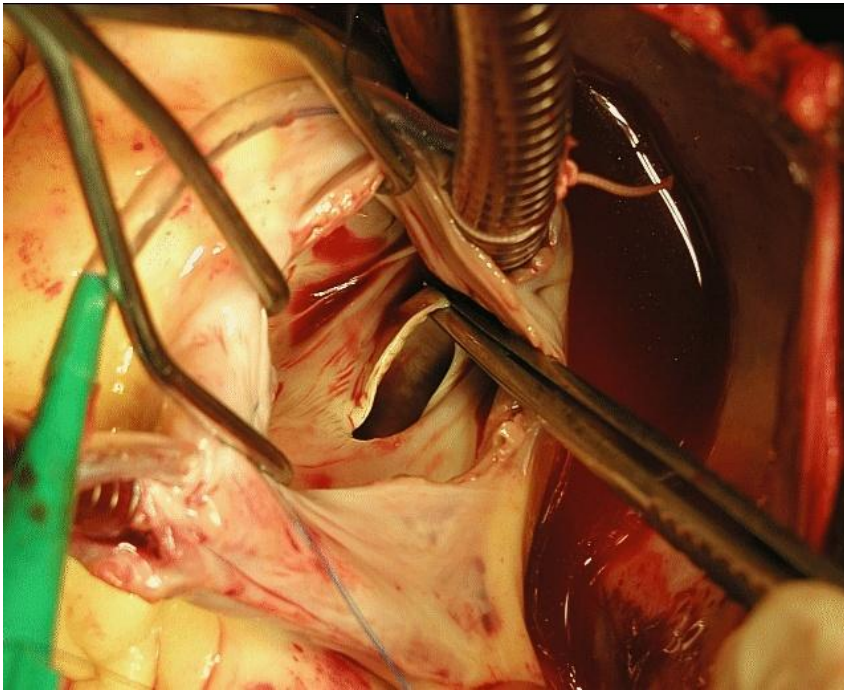
- Ένδειξη για χειρουργική αντιμετώπιση αποτελεί η αριστερο → δεξιά διαφυγή με $Q_p/Q_s > 1,5:1$ ή μεγαλύτερο, δηλαδή μια διαφυγή > του 30% της πνευμονικής κυκλοφορίας.
- Η αρχή της διόρθωσης έγκειται στη σύγκλειση του ελλείμματος, είτε με απευθείας ραφή, είτε με χρήση εμφυτεύματος για μεγαλύτερα ή σύμπλοκα ελλείματα (περικαρδίου ή συνθετικό).
- **ΠΡΟΣΠΕΛΑΣΗ:** Μέση στερνοτομή, χρήση εξωσωματικής κυκλοφορίας, καρδιοπληγία.

Μπορεί να γίνει και με δεξιά θωρακοτομή ή σε γυναίκες για κοσμητικούς λόγους με δεξιά υπομαστική τομή δια του 4ου μεσοπλευρίου διαστήματος.
- Μικρά μεσοκολπικά ελλείματα (μέχρι 2cm), μπορούν να διορθωθούν **διαδερμικά**, στο αιμοδυναμικό εργαστήριο, με τη χρήση 'Ομπρέλας'.

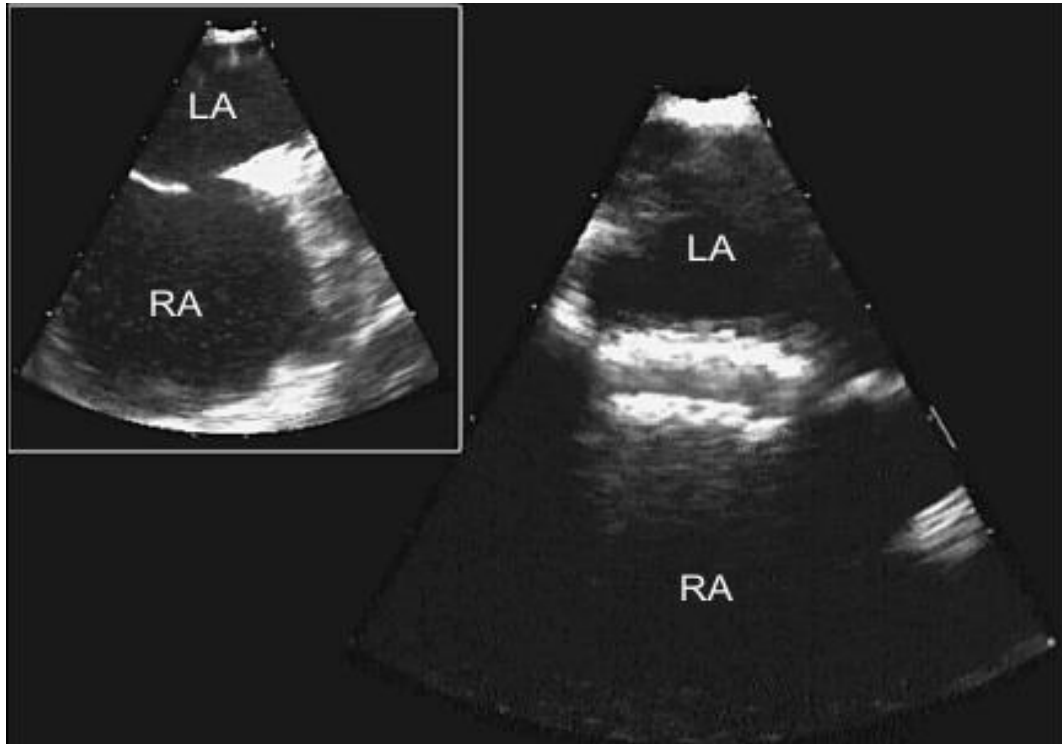
ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)



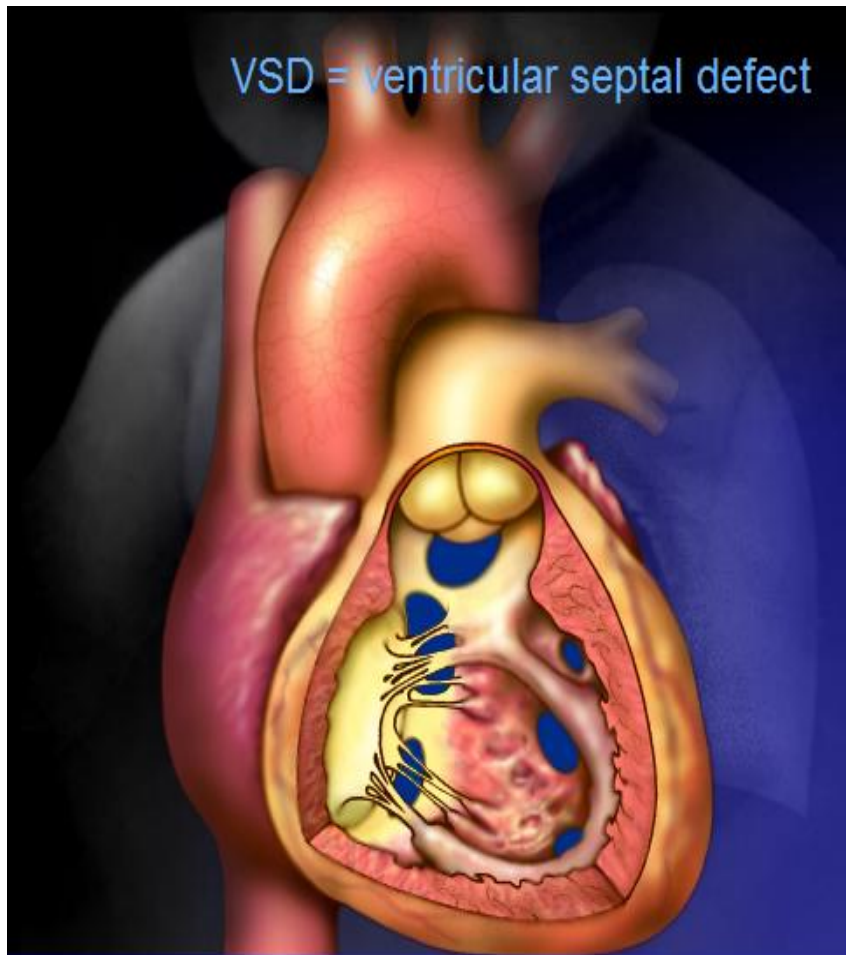
ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)



ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Atrial Septal Defect, ASD)



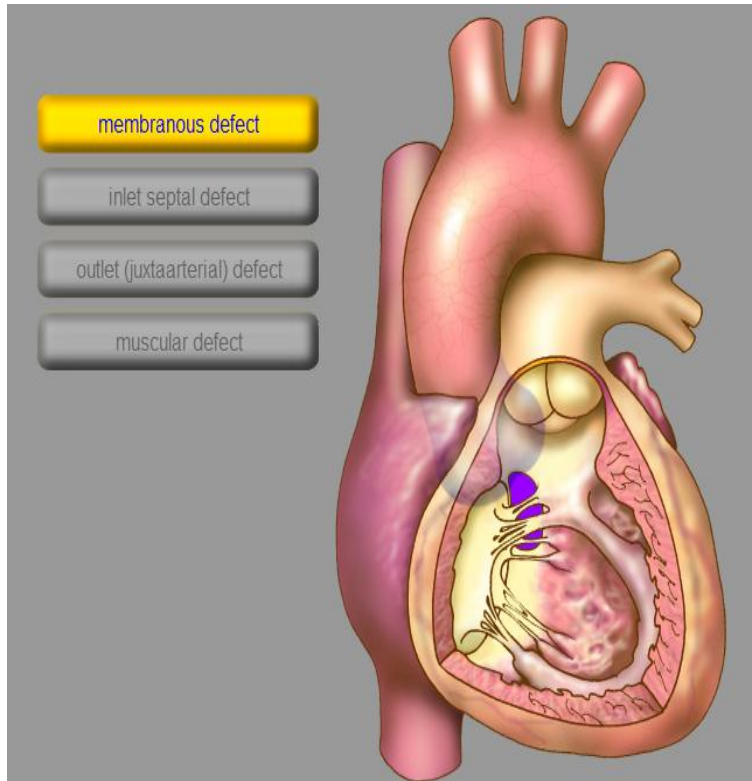
ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Ventricular septal defect, VSD)



Τα μεσοκοιλιακά ελλείμματα μπορούν να διαιρεθούν παθολογοανατομικά σε 4 τύπους.

- Μεμβρανώδες έλλειμμα ή Υπακρολοφιακό.
- Υποπνευμονικό έλλειμμα ή Υπερακρολοφιακό.
- Έλλειμμα κοινού κολποκοιλιακού πόρου.
- Έλλειμμα μυϊκού τύπου.

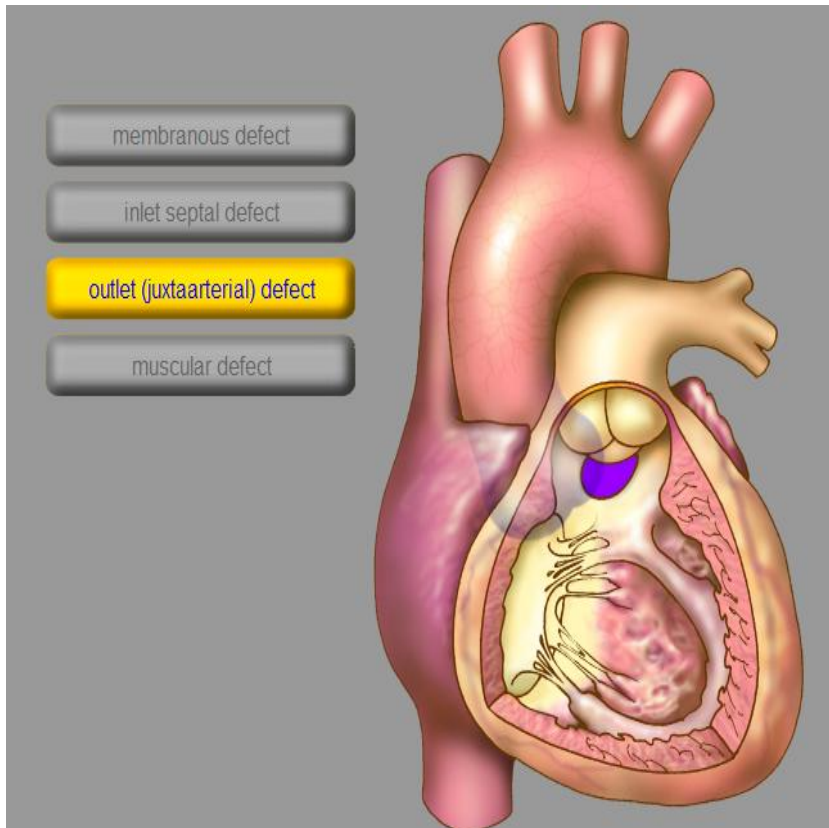
ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Ventricular septal defect, VSD)



1) Μεμβρανώδες έλλειμμα ή Υπακρολοφιακό.

- Ο πιο συχνός τύπος (70%).
- Εντοπίζεται στη μεμβρανώδη μοίρα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, κάτω από την αορτική βαλβίδα.

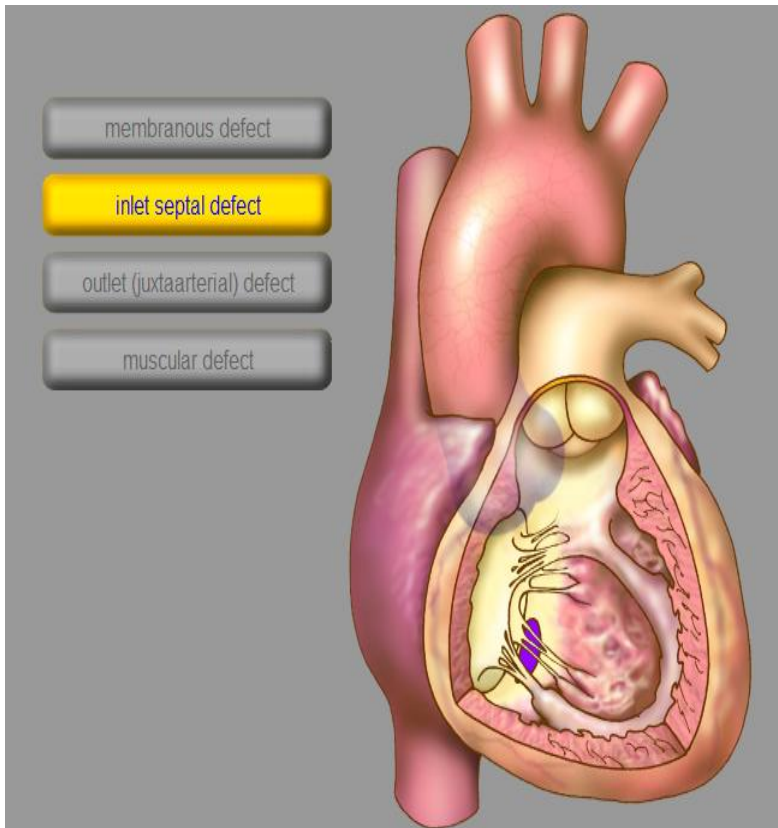
ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Ventricular septal defect, VSD)



2) Υποπνευμονικό έλλειμμα ή Υπερακρολοφιακό.

- Αποτελεί το 5% των VSD.
- Εντοπίζεται πάνω από την υπερκοιλιακή ακρολοφία στο χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας κάτω από την πνευμονική βαλβίδα.

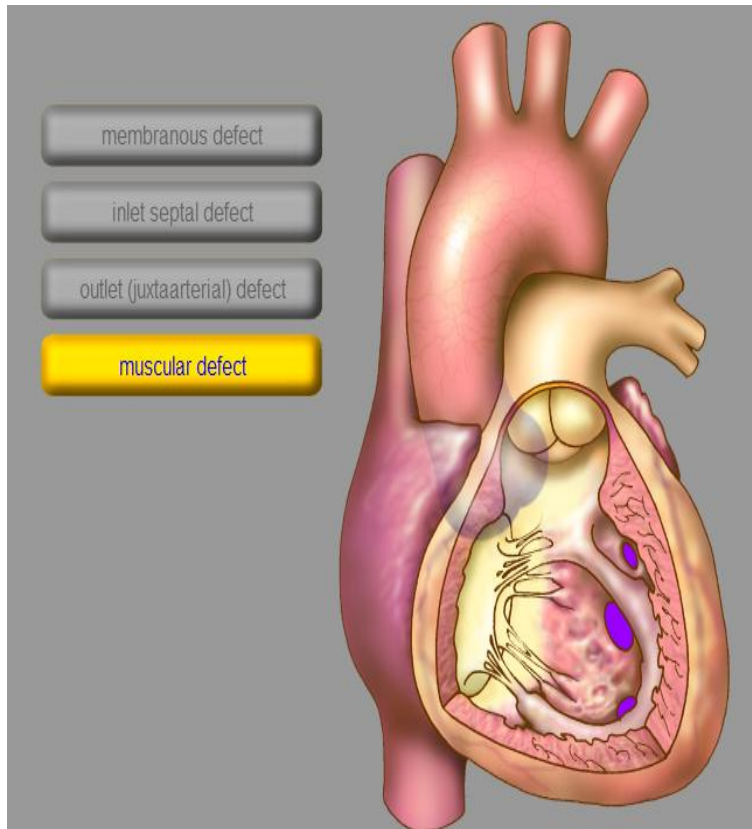
ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Ventricular septal defect, VSD)



3) Έλλειμμα κοινού κολποκοιλιακού πόρου.
(Atrioventricular canal type VSD).

- Αντιπροσωπεύει το 5-10% των VSD.
- Εντοπίζεται κάτω από την Τριγλώχινα βαλβίδα (το άνω όριο του ελλείματος σχηματίζεται από τη βάση της διαφραγματικής γλωχίνας).
- Σε σχέση με τα πρωτογενή **κολποκοιλιακά** ελλείματα κάνουν τον κοινό κολποκοιλιακό πόρο.

ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Ventricular septal defect, VSD)



4) Έλλειμμα μυϊκού τύπου.

- Αποτελεί το 5% των VSD.
- Είναι μονήρες ή πολλαπλό.
- Εντοπίζεται οπουδήποτε στη μυϊκή μοίρα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος.

ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Ventricular septal defect, VSD)

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ:

- Μικρά ελλείματα είναι συνήθως ασυμπτωματικά και το μόνο σημείο είναι το φύσημα κατά την ακρόαση. (Ολοσυστολικό φύσημα στο 3ο-5ο μεσοπλεύριο διάστημα αριστερά παραστερνικά).
- Μεσαία ή μεγάλα ελλείματα προκαλούν συμπτώματα μετά το 2ο ή 3ο μήνα (όπου ελαττώνονται οι πνευμονικές αντιστάσεις) και είναι συμπτώματα συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας, δύσπνοια, ταχύπνοια, καθυστέρηση ανάπτυξης, υποτροποιάζουσες λοιμώξεις.
- Το μέγεθος καθορίζεται σε σχέση με το μέγεθος της αορτικής βαλβίδας. Μεγάλο έλλειμμα θεωρείται αυτό που η διάμετρός του φθάνει το ήμισυ ή κατ'άλλους το 100% του ανοίγματος της αορτικής βαλβίδας.
- Μεγάλη αριστερο→δεξιά διαφυγή με $Q_p/Q_s > 2$, αυξάνει γρήγορα τις πνευμονικές αντιστάσεις, λόγω υπερφόρτωσης των πνευμόνων και έτσι ελαττώνεται το μέγεθος της διαφυγής,
Υπάρχει το ενδεχόμενο της αναστροφής της διαφυγής με επακόλουθο το Σύνδρομο Eisenmenger.

ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Ventricular septal defect, VSD)

ΔΙΑΓΝΩΣΗ:

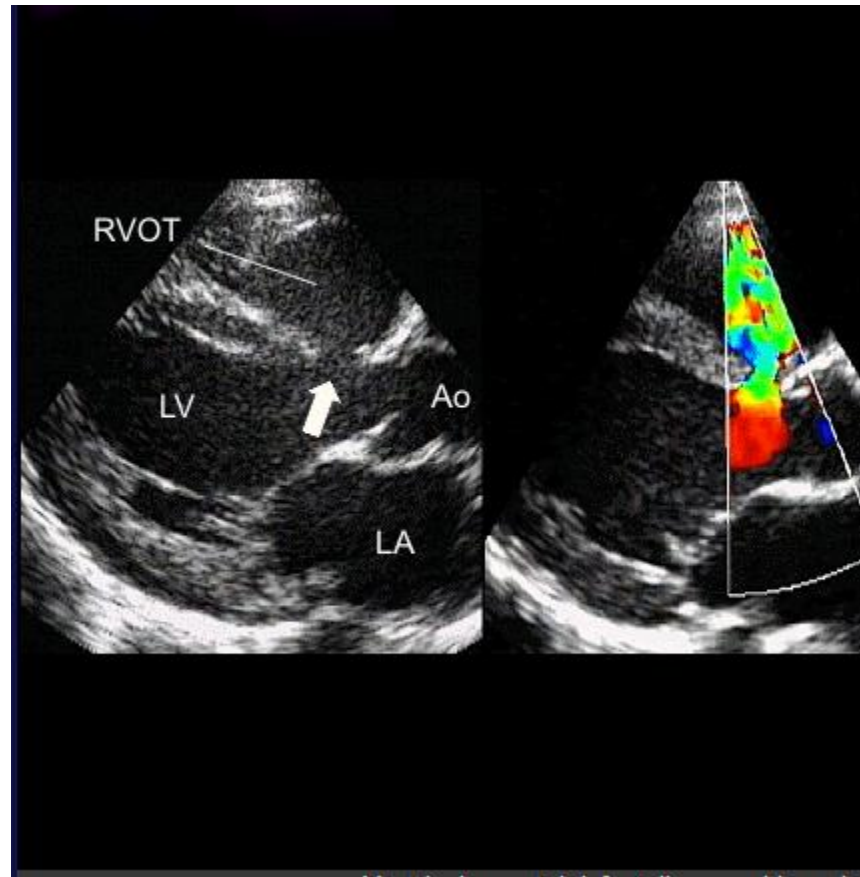
- Ακρόαση: δυνατό ολοσυστολικό φύσημα, 3ο-5ο ΜΠΔ αριστερά παραστερνικά.
- ΗΚΓ: μη διαγνωστικό.
- α/α θώρακος: μη διαγνωστική (στα μεγάλα ελλείματα αύξηση του καρδιοθωρακικού δείκτη).
- Υπερηχογράφημα καρδίας: Μέθοδος επιλογής. Δείχνει μέγεθος εντόπιση, άλλες βλάβες, υπολογίζει πιέσεις.
- Καθετηριασμός: απαραίτητος μόνο σε διαγνωστικά διλήμματα.
- Στεφανιογραφία: Σε ενήλικες > 40 ετών για διάγνωση πιθανής στεφανιαίας νόσου.

ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Ventricular septal defect, VSD)



Έλλειμμα μυϊκού τύπου

ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Ventricular septal defect, VSD)



Μεμβρανώδες έλλειμμα

ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Ventricular septal defect, VSD)

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ:

- Ενδείξεις χειρουργικής αντιμετώπισης:

Στα μεγάλα ελλείμματα πολλές φορές χρειάζεται επείγουσα επέμβαση, για να μην προλάβει να αναπτυχθεί πνευμονική υπέρταση.

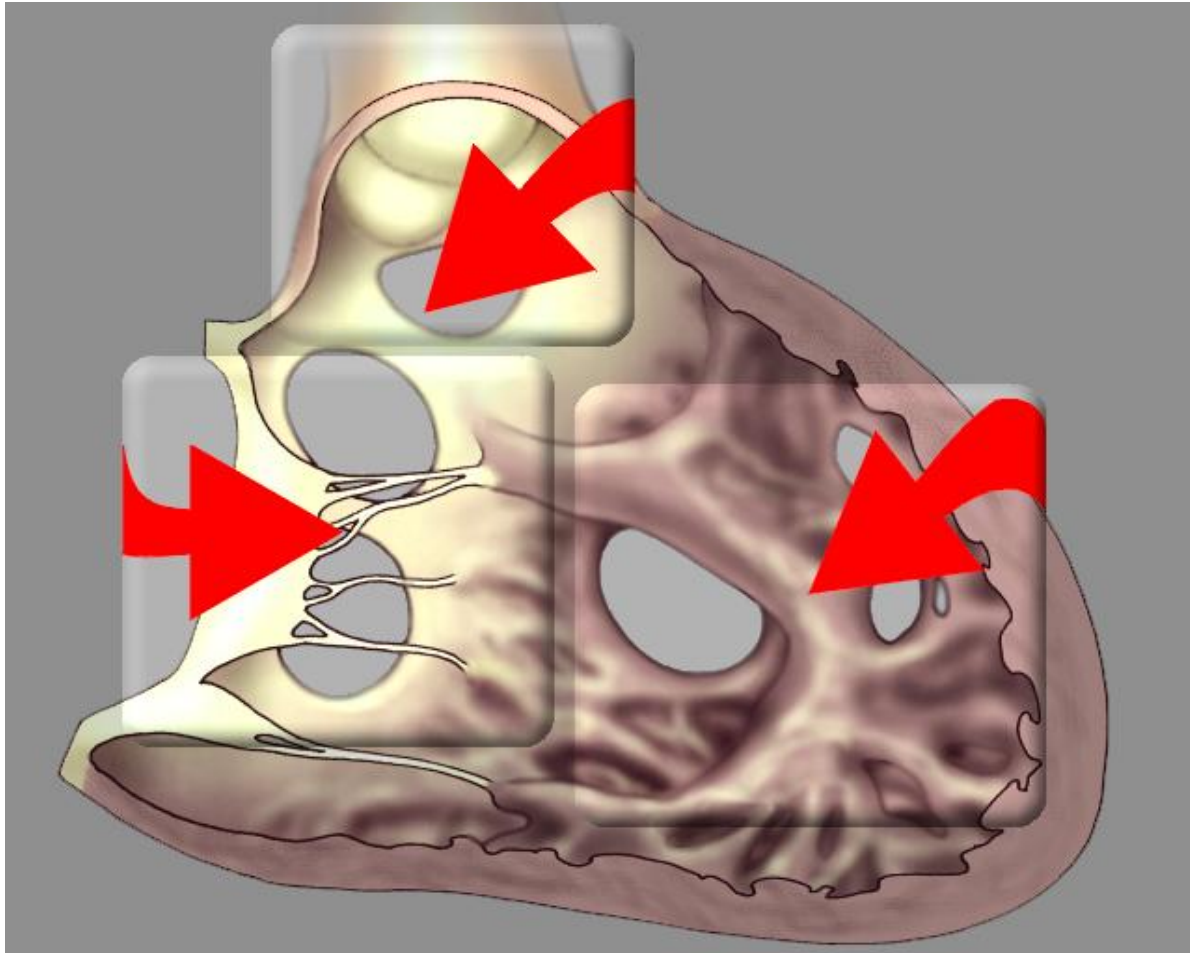
Σε ασθενείς με μέτρια συμπτωματολογία, όταν η αριστερο→ δεξιά διαφυγή $Q_p/Q_s > 2:1$, συνιστάται χειρουργείο σε ηλικία 2-3 ετών.

Για μικρά ελλείμματα η πιθανότητα αυτόματης σύγκλεισης είναι μεγάλη.

ΕΠΕΜΒΑΣΗ:

- Προσπέλαση με μέση στερνοτομή, χρήση εξωσωματικής κυκλοφορίας, καρδιοπληγία.
- Η προσπέλαση του ίδιου του ελλείμματος γίνεται συνήθως είτε από το δεξιό κόλπο, είτε από τη δεξιά κοιλία.
- Σύγκλειση με απευθείας συρραφή ή με χρήση εμβλώματος.

ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Ventricular septal defect, VSD)

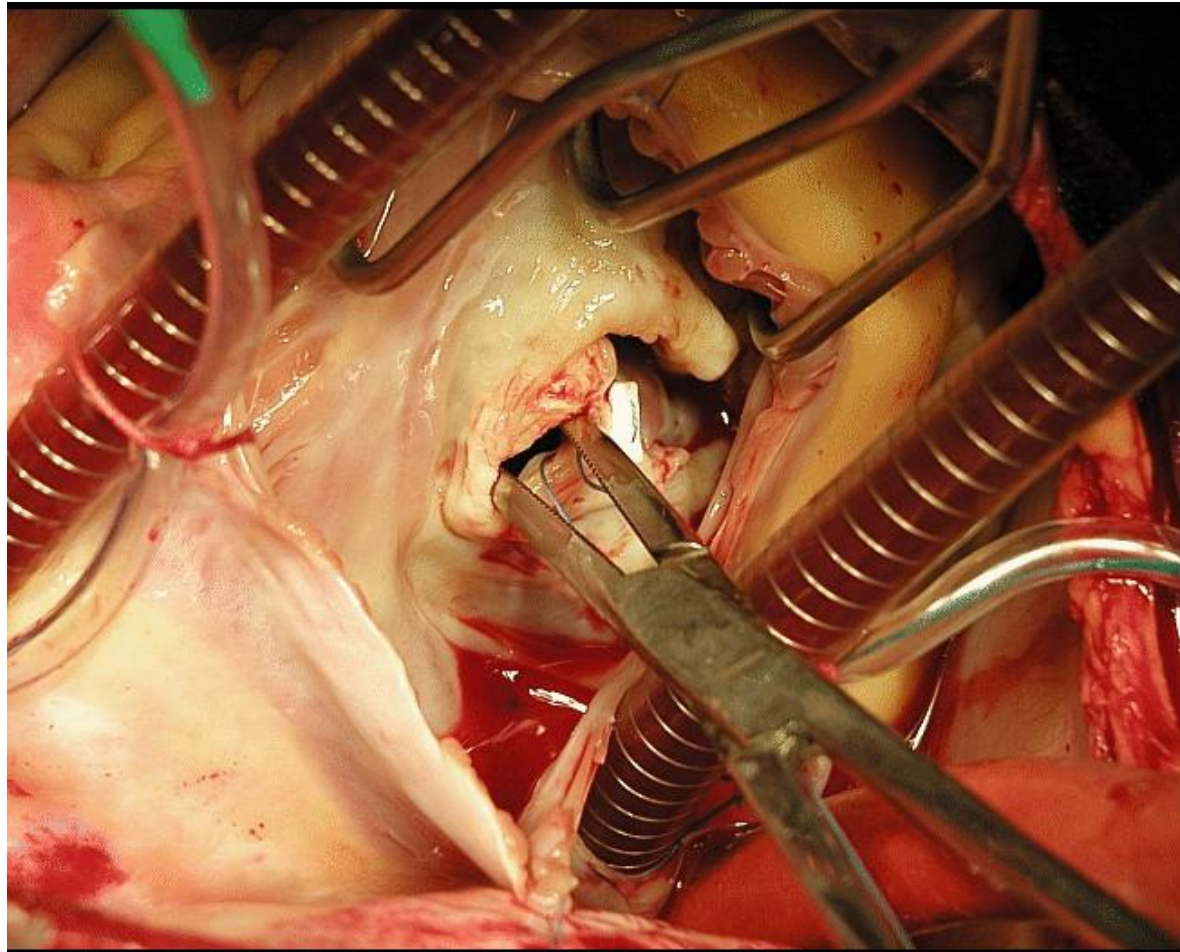


ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Ventricular septal defect, VSD)

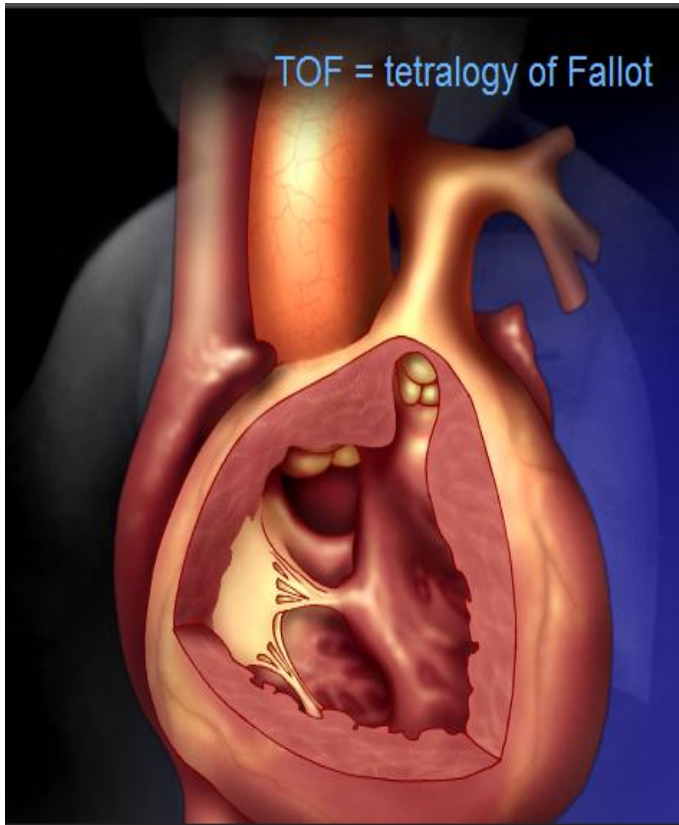
ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ:

- Μικρή θνητότητα για ασθενείς με προγραμματισμένη επέμβαση και χαμηλές πνευμονικές αντιστάσεις.
- **ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ:** Υποτροπή, ανεπάρκεια τριγλώχινας, αρρυθμίες (AV-block), ενδοκαρδίτιδα.

ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ (Ventricular septal defect, VSD)



Τετραλογία FALLOT

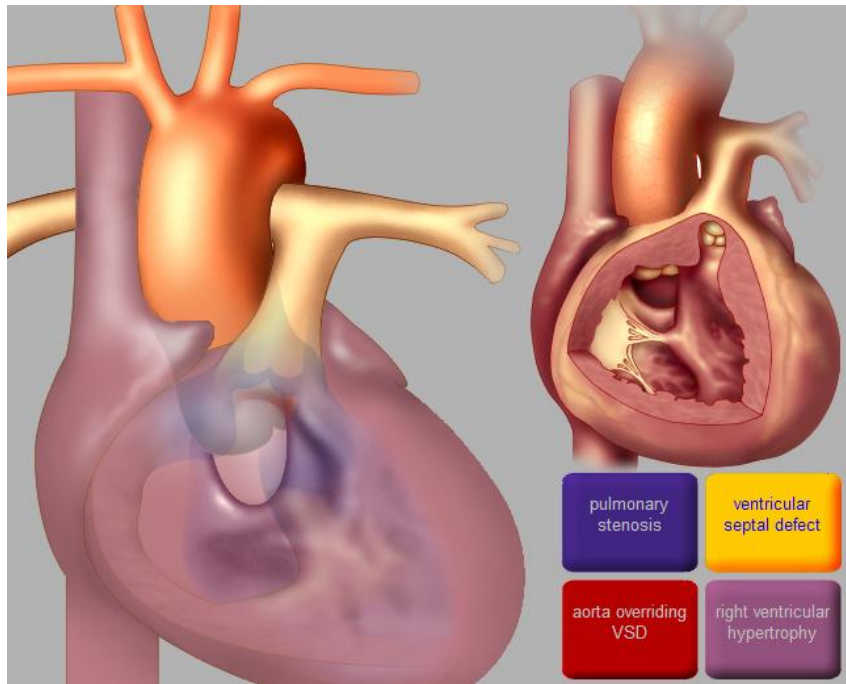


Η Τετραλογία Fallot προκύπτει από:

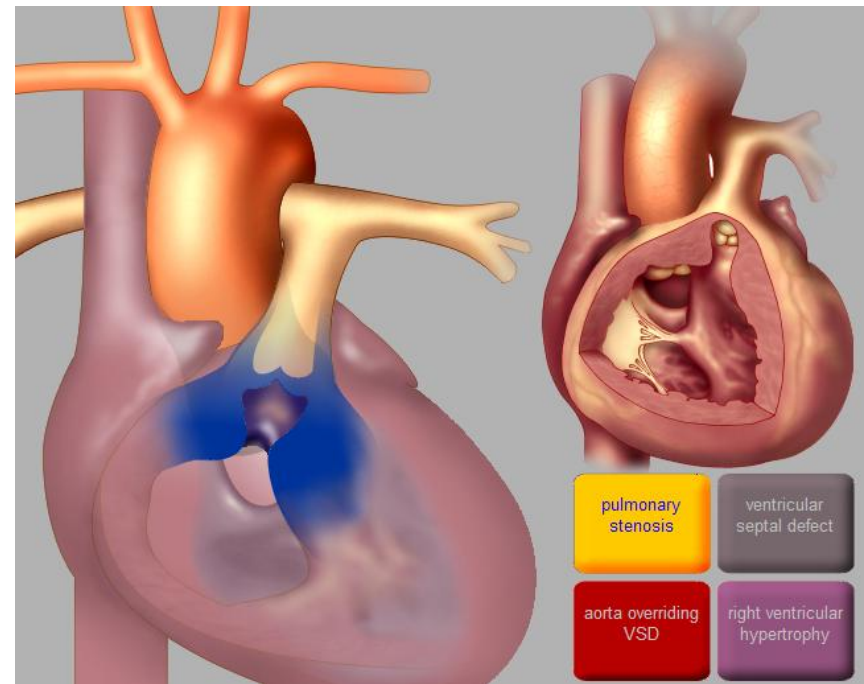
1. Μεγάλο **μεσοκοιλιακό έλλειμμα**.
2. Στένωση του **χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας**.
3. Δεξιοθεσία της ρίζας της αορτής ή **επιπεύουσα** και επί των δύο κοιλιών αορτή.
4. Υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας.

Τετραλογία FALLOT

1) Μεσοκοιλιακό έλλειμμα

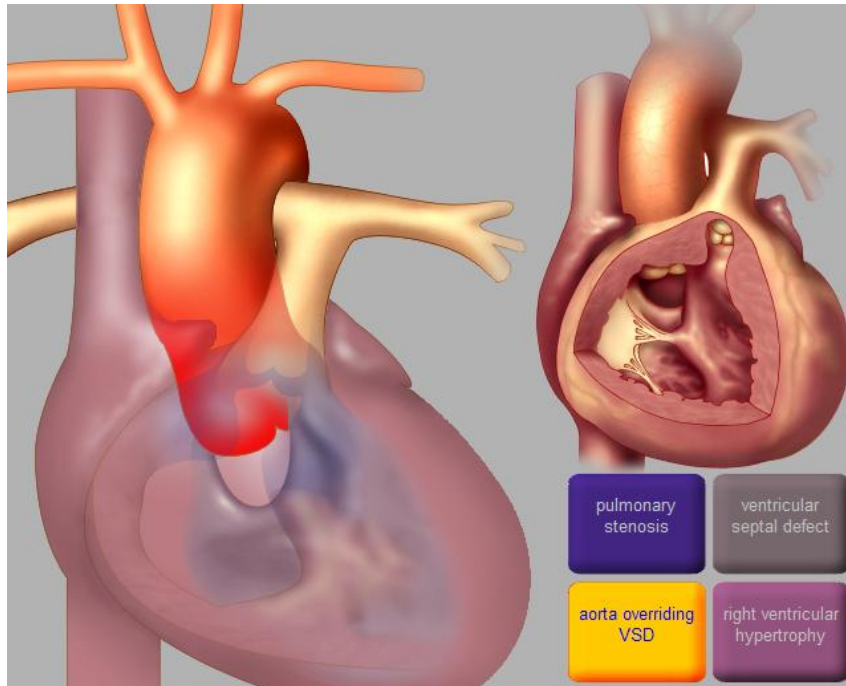


2) Στένωση χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας

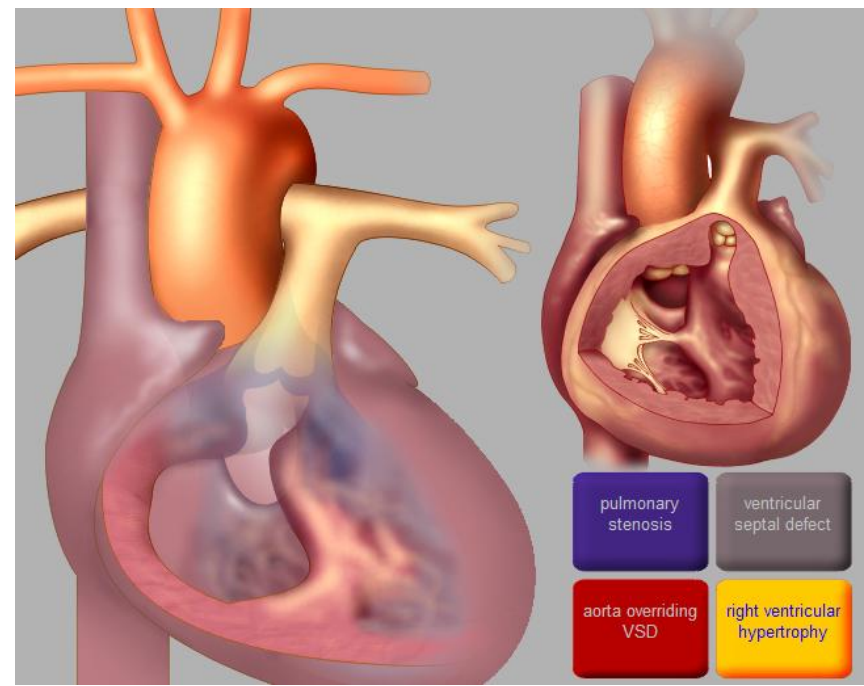


Τετραλογία FALLOT

3) Δεξιοθεσία της ρίζας της αορτής



4) Υπερτροφία δεξιάς κοιλίας



Τετραλογία FALLOT

- Η συχνότερη συγγενής **κυανωτική** καρδιοπάθεια (50% των κυανωτικών καρδιοπαθειών).
- Το 33% των αρρώστων είναι μεγαλύτεροι των 15 ετών.
- Οι πρωτοπαθείς ανωμαλίες στην Τετραλογία Fallot, είναι η στένωση στο χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας (RVOTO) και το μεγάλο μεσοκοιλιακό έλλειμμα (VSD).
- Η υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας προκύπτει από τις πιέσεις που δέχεται και η εφιππεύουσα αορτή είναι αποτέλεσμα της θέσης του διαφράγματος και του μεγέθους του ελλείμματος.

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ:

- **Κυάνωση** που προκαλείται από την αρτηριοφλεβική ανάμειξη του αίματος. Ο βαθμός της καθορίζεται από το μέγεθος της **δεξιο→αριστερής διαφυγής**.
- Σε νεογνά μπορεί η κυάνωση να επιδεινωθεί μετά τη σύγκλειση του αρτηριακού πόρου, όπου μειώνεται και η αιμάτωση των πνευμόνων.
- Στα παιδιά παρατηρείται πολλές φορές η **‘οκλαδόν’ στάση**, γιατί αυξάνει τις περιφερικές αντιστάσεις και βελτιώνει τη ροή των πνευμόνων.
- Σπασμοί στο χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας (πχ από αυξημένη έκκριση κατεχολαμινών) μπορεί να προκαλέσουν υποξαιμικές κρίσεις (**Blue Spells**).

Τετραλογία FALLOT

ΔΙΑΓΝΩΣΗ:

- **Ακρόαση:** Έντονο συστολικό φύσημα στο 3ο-4ο μπδ αριστερά παραστερνικά, που οφείλεται στη στένωση του χώρου εξόδου της δεξιάς.
- **Κλινική εικόνα:** Κυάνωση πληκτροδακτυλία.
- **α/α θώρακος:**
 - ελάττωση της πνευμονικής αγγείωσης (υπερδιαφάνεια των πνευμόνων)
 - δεξιό αορτικό τόξο
 - απουσία τόξου της πνευμονικής
 - υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας
 - η καρδιακή σκιά εμφανίζει χαρακτηριστική μορφολογία ξυλοπέδilu.
- **ΗΚΓ:** Υπερτροφία της δεξιάς, δεξιός άξονας.
- **Αιματολογική εξέταση:** Αιμοσφαιρίνη και Αιματοκρίτης παθολογικά αυξημένοι (Ht: 50-70%).
- **Υπερηχογράφημα:** Δίνει όλες τις απαραίτητες πληροφορίες = μορφολογία και αποκλεισμός άλλων ανωμαλιών. Μέθοδος επιλογής.
- **Καθετηριασμός:** Μας δείχνει εξίσωση των πιέσεων δεξιάς και αριστεράς κοιλίας. Μπορούμε να βρούμε σε ποιο σημείο βρίσκεται το RVOTO, αναλόγως που βρίσκεται η κλίση πίεσης. Η οξυμετρία δίνει πληροφορίες για την κατεύθυνση και το μέγεθος της διαφυγής.

Τετραλογία FALLOT

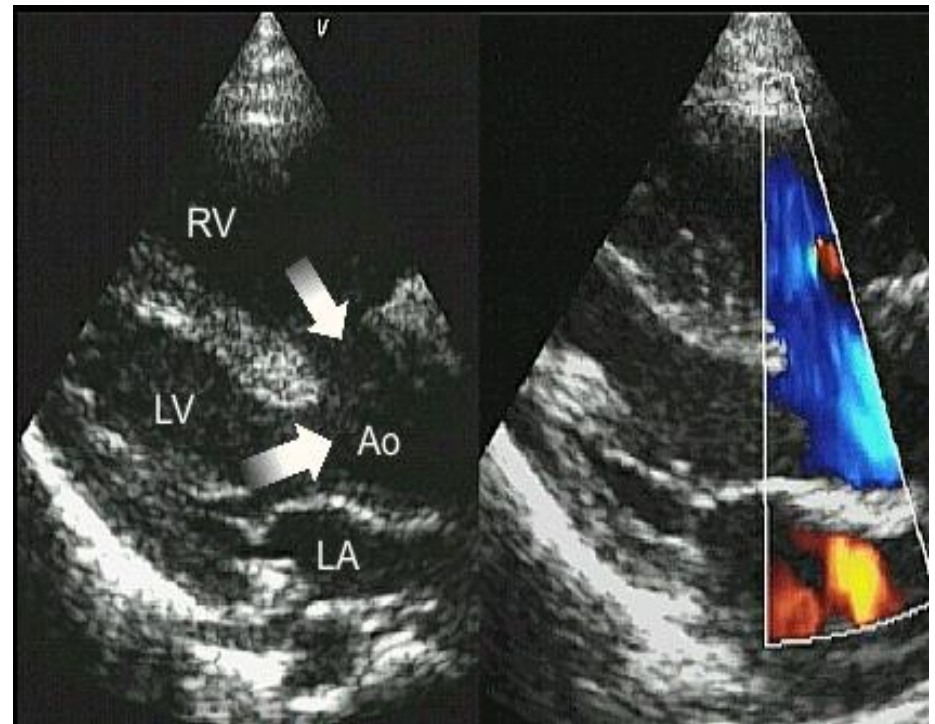
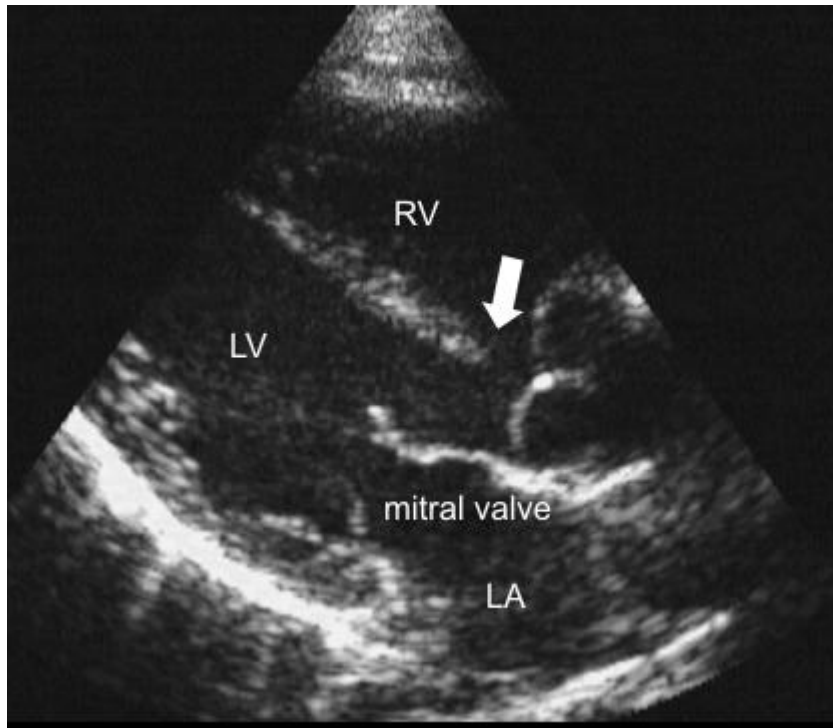
Πληκτροδακτυλία - κυάνωση



Μορφή ξυλοπέδιλου



Τετραλογία FALLOT



Υπερηχογράφημα: Μέθοδος επιλογής

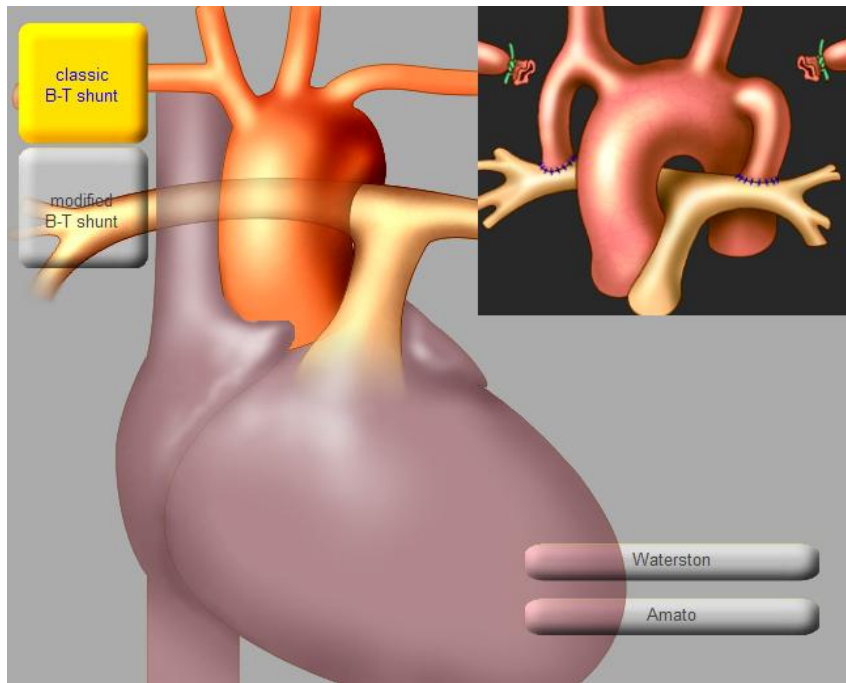
Τετραλογία FALLOT

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ:

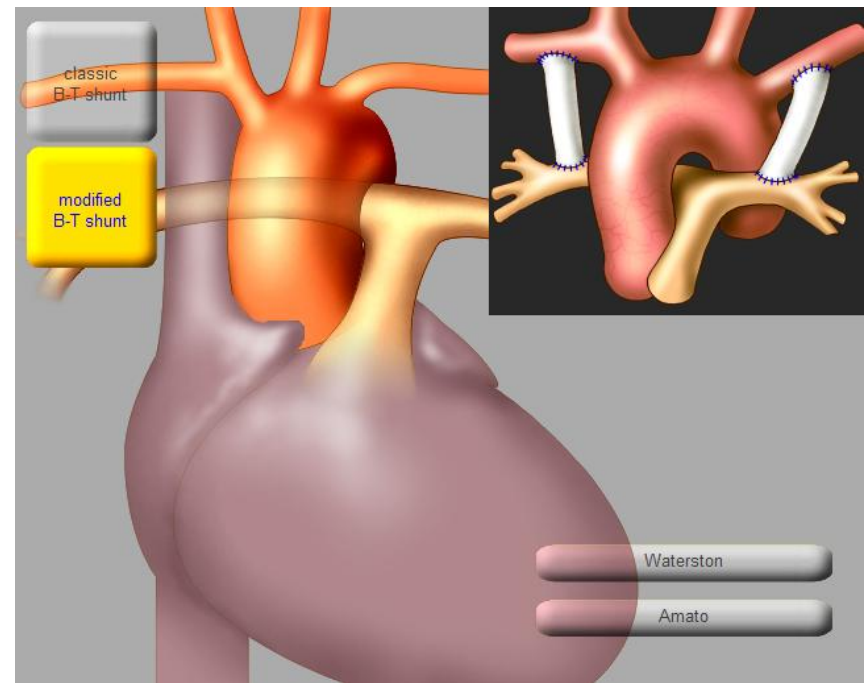
- **Ριζική – πλήρης διόρθωση** επιχειρείται σε νεογνά με κυάνωση και σοβαρές υποξαιμικές κρίσεις, όπου προϋπόθεση είναι οι κλάδοι της πνευμονικής να είναι αρκετά ανεπτυγμένοι και η αριστερή κοιλία να μην είναι υποπλαστική.
- Εάν δεν υπάρχουν αυτές οι προϋποθέσεις, επιλέγεται μια **παρηγορική επέμβαση**, που επιτρέπει την επιβίωση και κατά δεύτερον την ανάπτυξη της πνευμονικής κυκλοφορίας, ώστε να γίνει ριζική επέμβαση σε 2ο χρόνο.
- Η αρχή των παρηγορικών επεμβάσεων είναι η τροφοδότηση των πνευμόνων με αίμα από τη συστηματική κυκλοφορία.

Τετραλογία FALLOT

Blalock-Taussig shunt



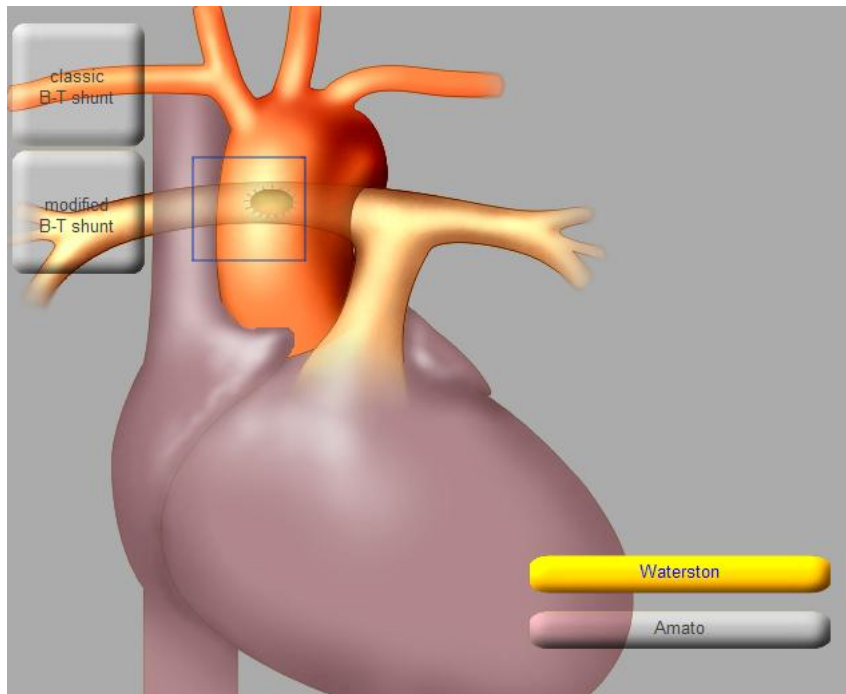
Τροποποιημένο Blalock-Taussig shunt



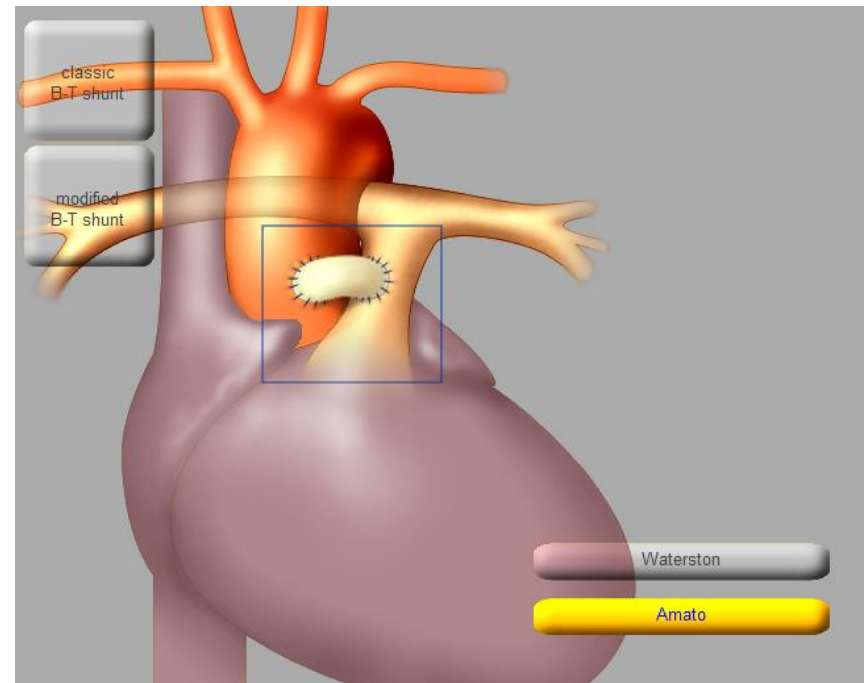
Παρηγορικές επεμβάσεις

Τετραλογία FALLOT

Waterstone shunt



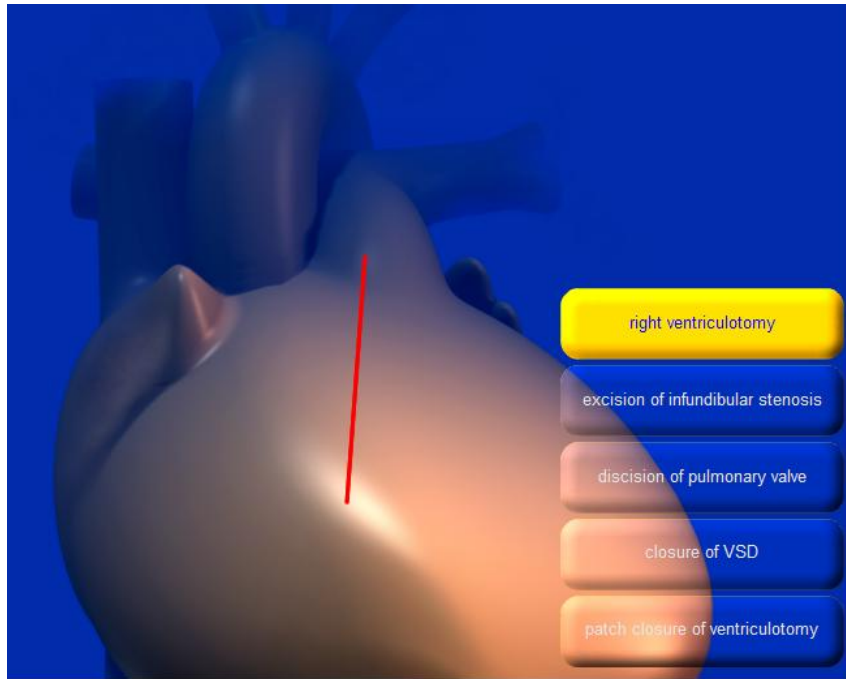
Amato shunt



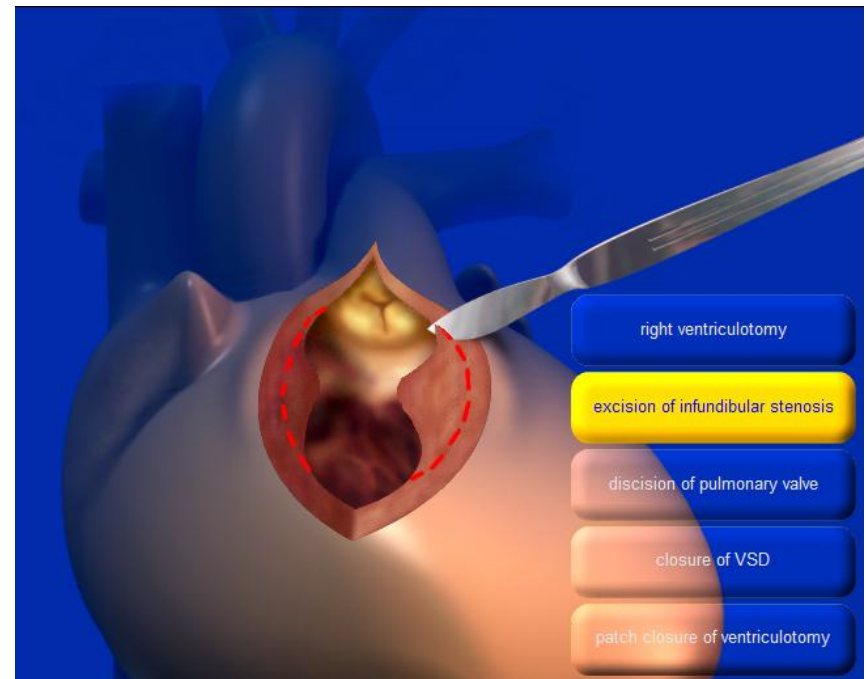
Παρηγορικές επεμβάσεις

Τετραλογία FALLOT

Τομή επί της δεξιάς κοιλίας



Εκτομή στο χώρο εξόδου δεξιάς κοιλίας

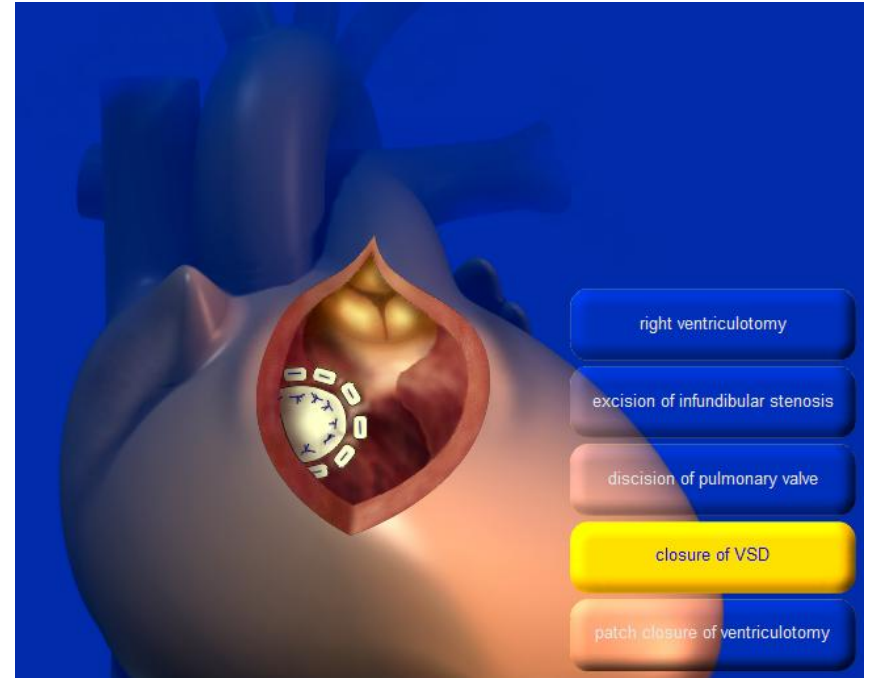
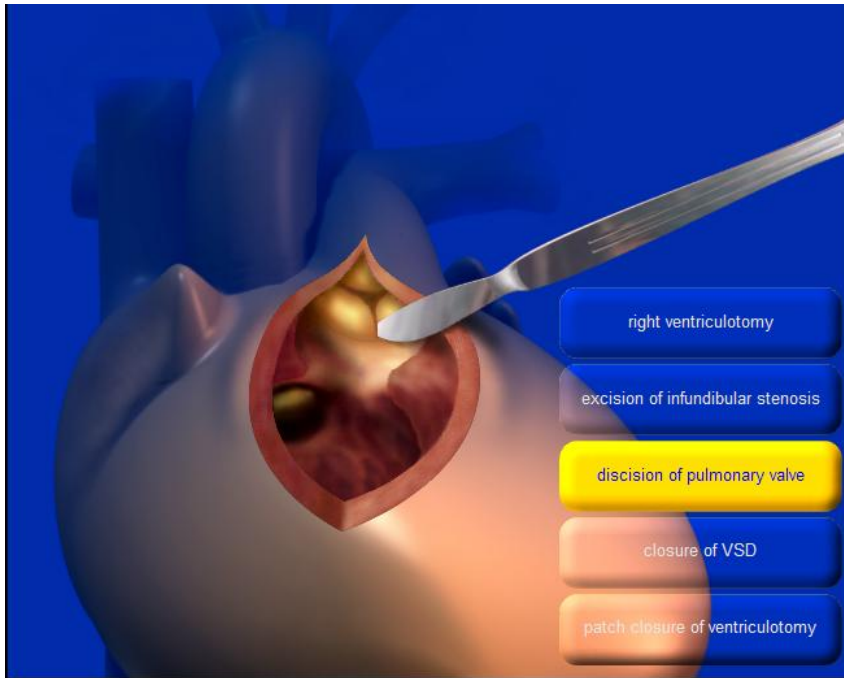


Ριζική διόρθωση

Τετραλογία FALLOT

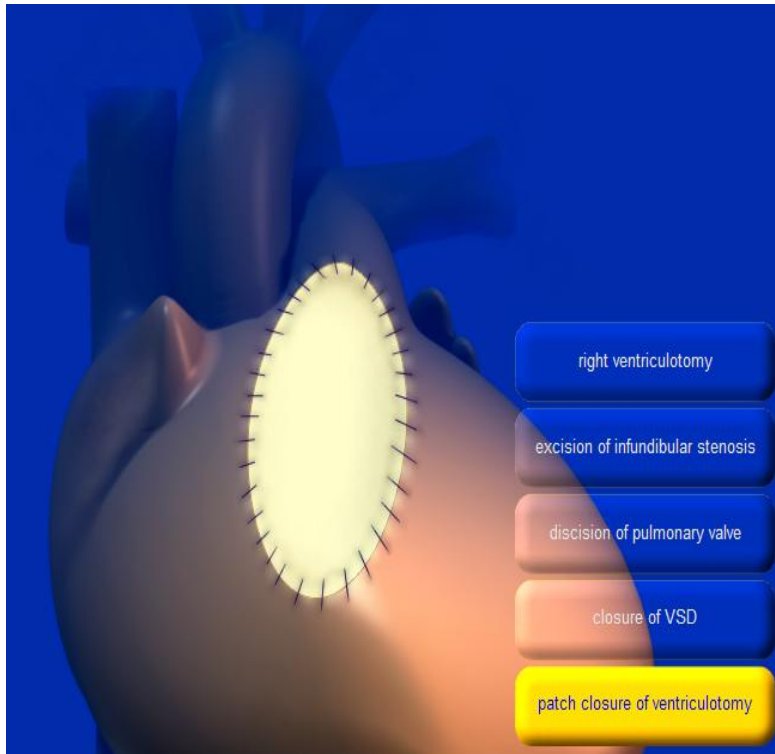
Αφαίρεση της βαλβίδας

Σύγκλειση του μεσοκοιλιακού ελλείμματος με εμφύλωμα



Ριζική διόρθωση

Τετραλογία FALLOT



- Σύγκλειση της κοιλιτομής με εμφύλωμα.

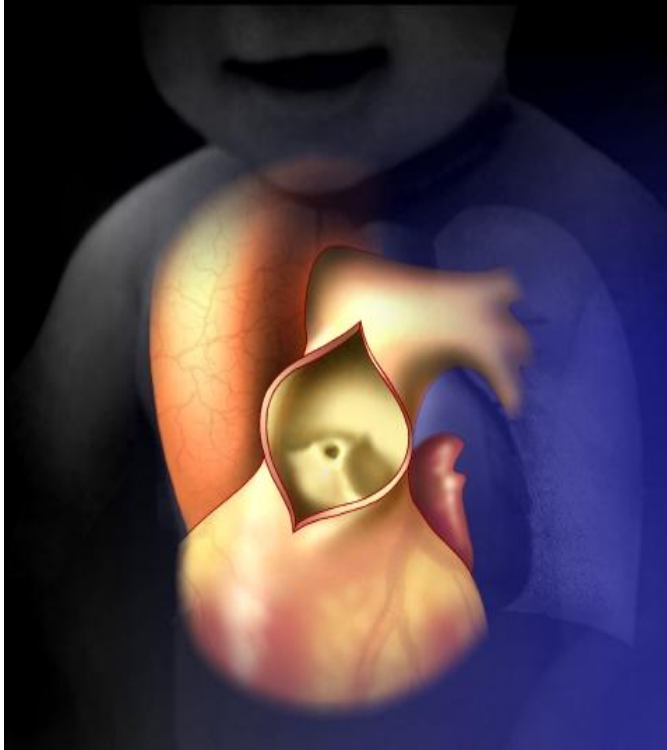
Ριζική διόρθωση

Τετραλογία FALLOT

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ:

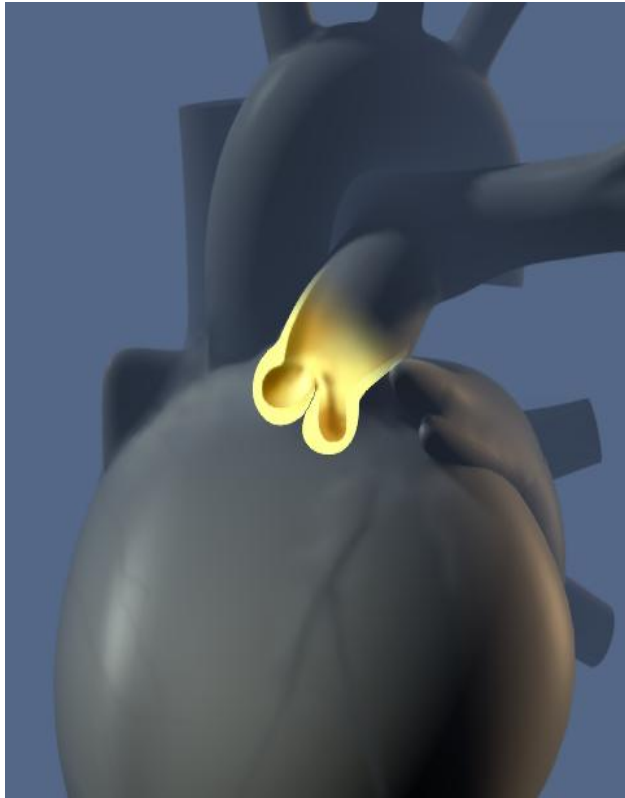
- Η θνητότητα κυμαίνεται στο 5%.
- Η πρόγνωση μετά τη ριζική θεραπεία είναι ικανοποιητική.
- Μακρά παρακολούθηση λόγω πιθανών υποτροπών, αρρυθμιών, ενδοκαρδίτιδας, ανεπάρκειας της δεξιάς κοιλίας.

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΣΤΕΝΩΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ



- Παθολογοανατομικά διακρίνονται **3 τύποι**:
 - Βαλβιδική στένωση.
 - Υποβαλβιδική στένωση.
 - Υπερβαλβιδική στένωση.

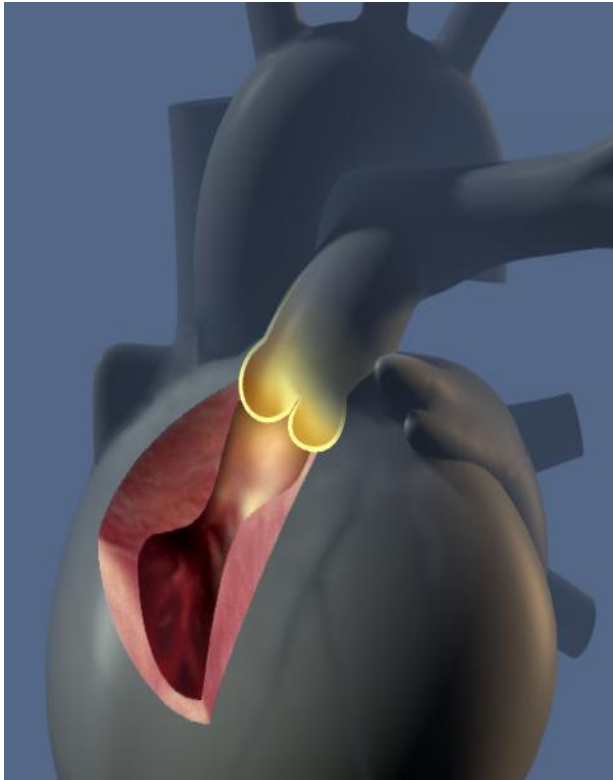
ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΣΤΕΝΩΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ



1) Βαλβιδική Στένωση:

- Εντοπίζεται στο επίπεδο της βαλβίδας.
- Παρατηρείται πάχυνση και συνένωση των γλωχίνων και συχνά υποπλαστικός δακτύλιος.

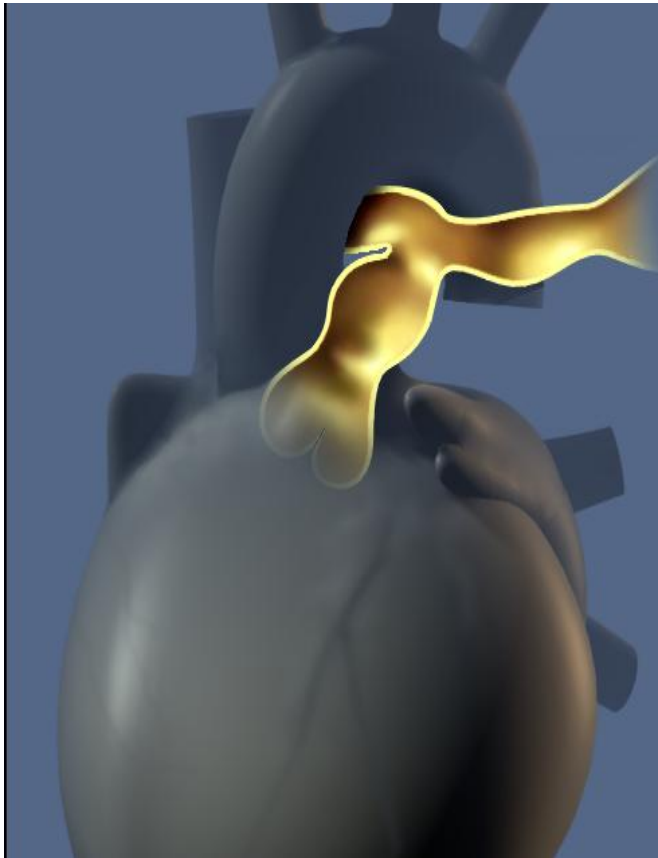
ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΣΤΕΝΩΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ



2) Υποβαλβιδική στένωση:

- Αποδίδεται σε μυϊκή υπερτροφία του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας.
- Πολλές φορές συνδυάζεται και με άλλες ανωμαλίες (πχ VSD, ASD, Fallot).

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΣΤΕΝΩΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ



3) Υπερβαλβιδική Στένωση:

- Στένωση στο επίπεδο του στελέχους της πνευμονικής ή στους περιφερικότερους κλάδους.
- Μεμονωμένη ή σε συνδυασμό με Fallot.

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΣΤΕΝΩΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ:

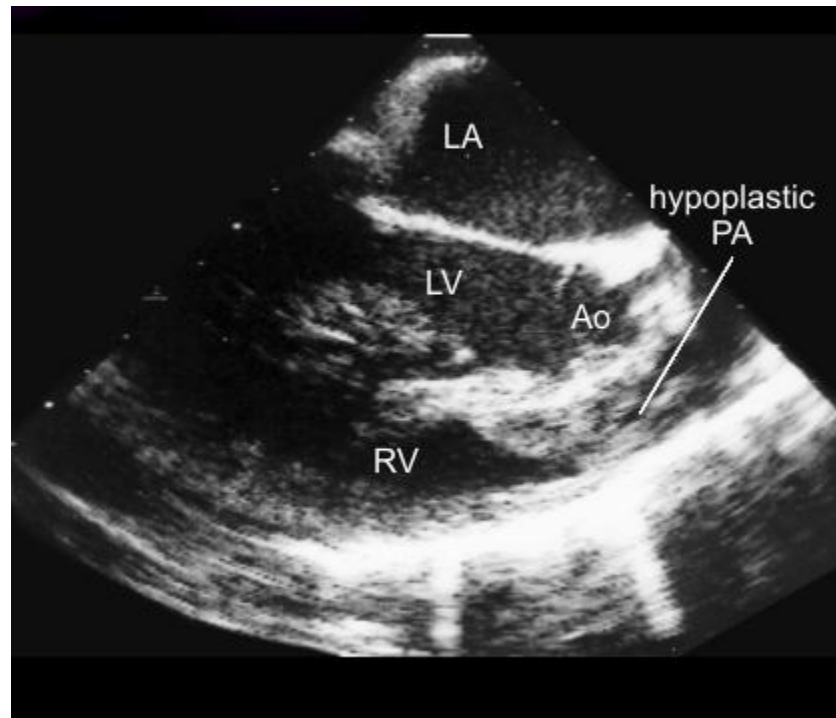
- Πολλοί ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί.
- Σε σοβαρές πνευμονικές στενώσεις αναπτύσσεται δύσπνοια κοπώσεως και αδυναμία. Σε προχωρημένα στάδια παρατηρούνται σημεία δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας.
- Σε νεογνά με βαριά στένωση πνευμονικής προκαλείται κυάνωση (**κολπική** δεξιο→αριστερά διαφυγή), ανεπάρκεια τριγλώχινας και δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια.

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΣΤΕΝΩΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ

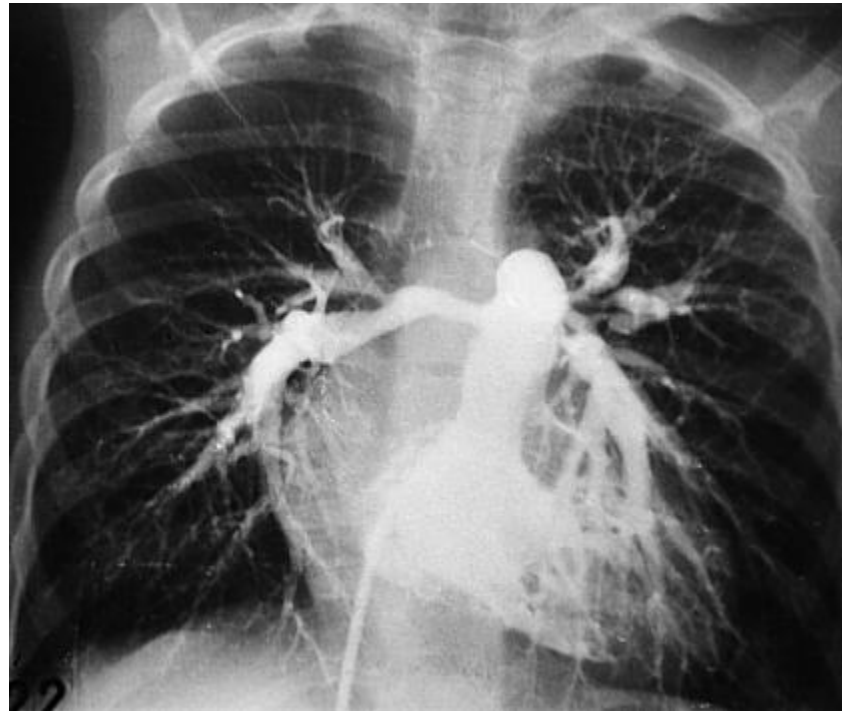
ΔΙΑΓΝΩΣΗ:

- Ακρόαση: συστολικό φύσημα.
- ΗΚΓ: μη διαγνωστικό. Δεξιά υπερτροφία, RBBB, πνευμονικά ρ.
- Υπερηχογράφημα: Δείχνει τη μορφολογία, την κλίση πιέσεων, το μέγεθος της κοιλίας καθώς και συνοδές ανωμαλίες.
- Καθετηριασμός: Σε διαγνωστική ασάφεια από τα μη διαγνωστικά μέσα και κυρίως σε στένωση των περιφερικών κλάδων της πνευμονικής.
- Στεφανιογραφία: Σε ασθενείς άνω των 40 ετών.

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΣΤΕΝΩΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ



ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΣΤΕΝΩΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ

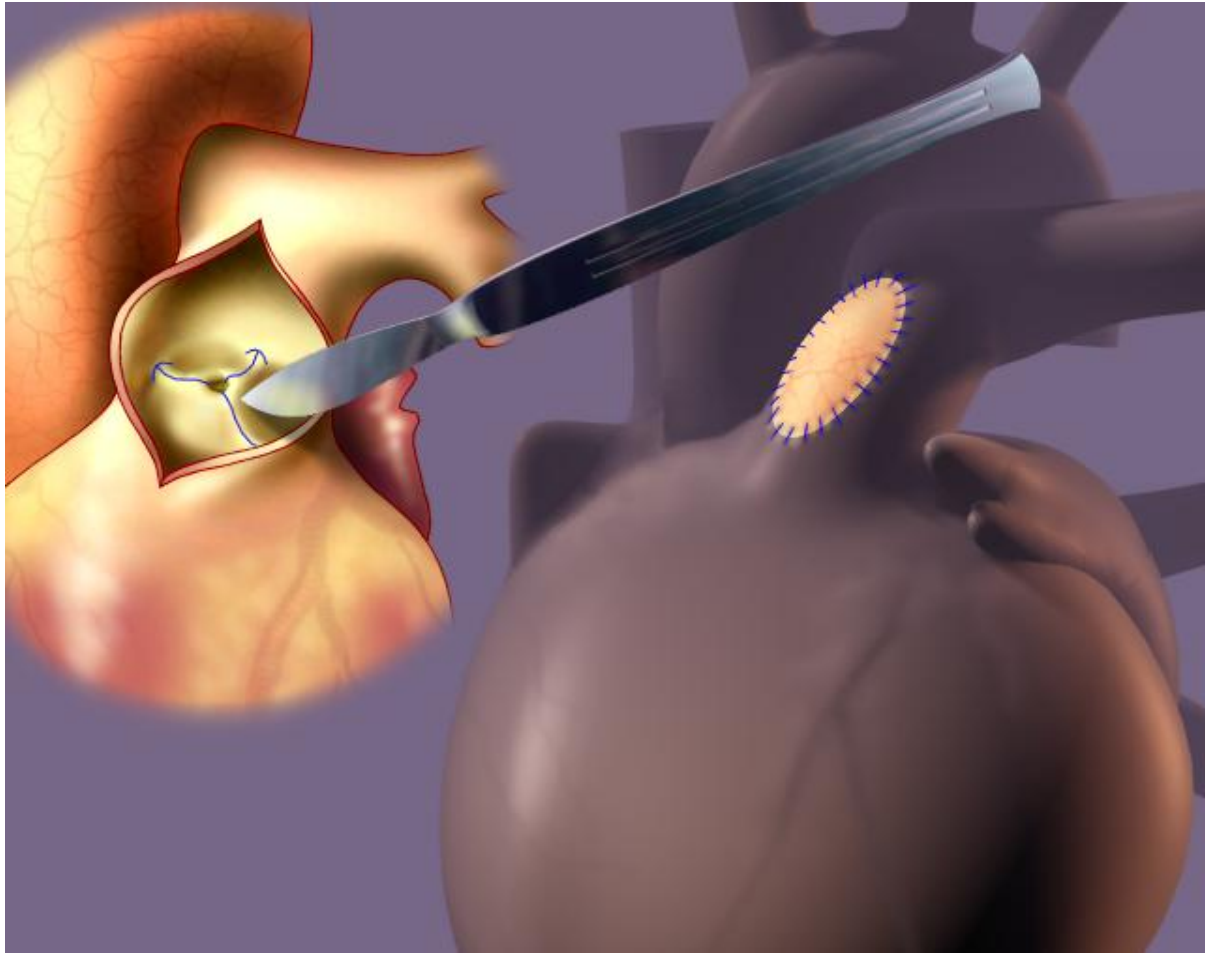


ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΣΤΕΝΩΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ

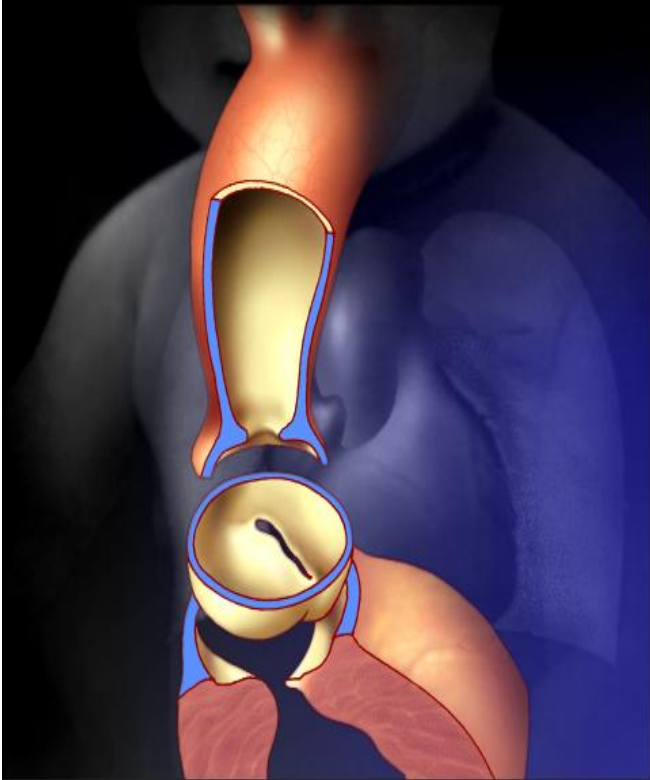
ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ:

- Η αιμοδυναμικά σημαντική στένωση της πνευμονικής έχει συνήθως ένδειξη για διαδερμική βαλβιδοπλαστική.
- ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ: Μόνο για περιπτώσεις, που δεν μπορούν να επιδιορθωθούν με βαλβιδοπλαστική.
- ΕΠΕΜΒΑΣΗ: Μέση στερνοτομή. Προσπέλαση από την πνευμονική αρτηρία ή από το χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας.

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΣΤΕΝΩΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ



ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ



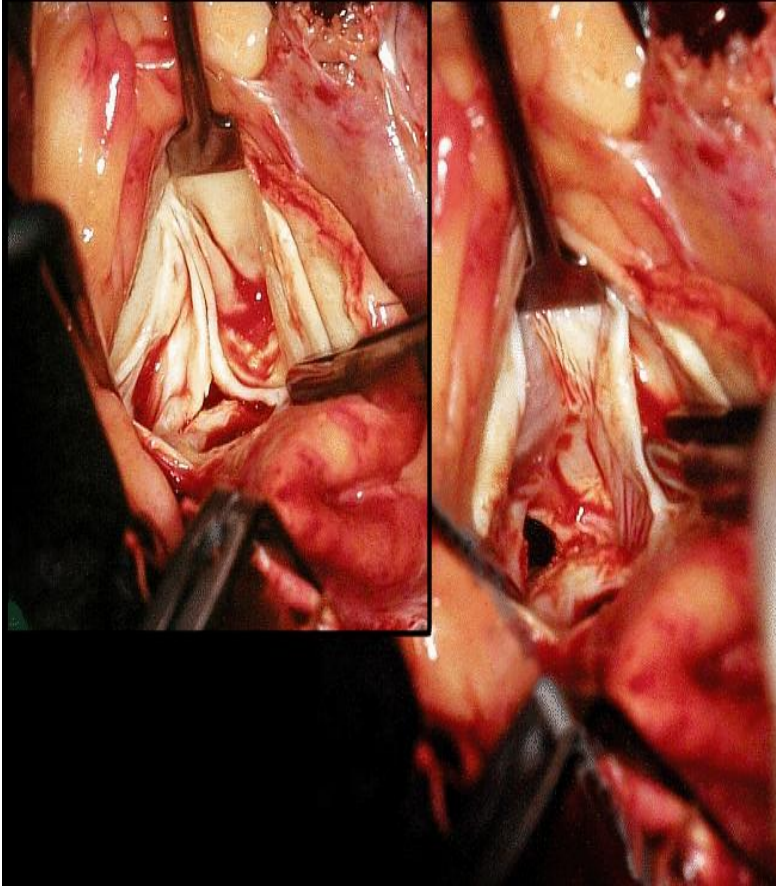
- Η συγγενής αορτική στένωση είναι ένας όρος που χρησιμοποιείται για να περιγράψει συνολικά όλες τις συγγενείς καρδιοπάθειες που προκαλούν στένωση στην έξοδο της αριστερής κοιλίας.
- Μορφολογικά υπάρχουν 3 τύποι:
 - Βαλβιδική αορτική στένωση.
 - Υπερβαλβιδική αορτική στένωση.
 - Υποβαλβιδική αορτική στένωση.

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ



- 1) Βαλβιδική αορτική στένωση.
- Η πιο συχνή μορφή.
 - Συνήθως η βαλβίδα είναι διγλώχινα.
 - Άλλοτε υπάρχουν 3 γλωχίνες με συνένωση στις Commissures.

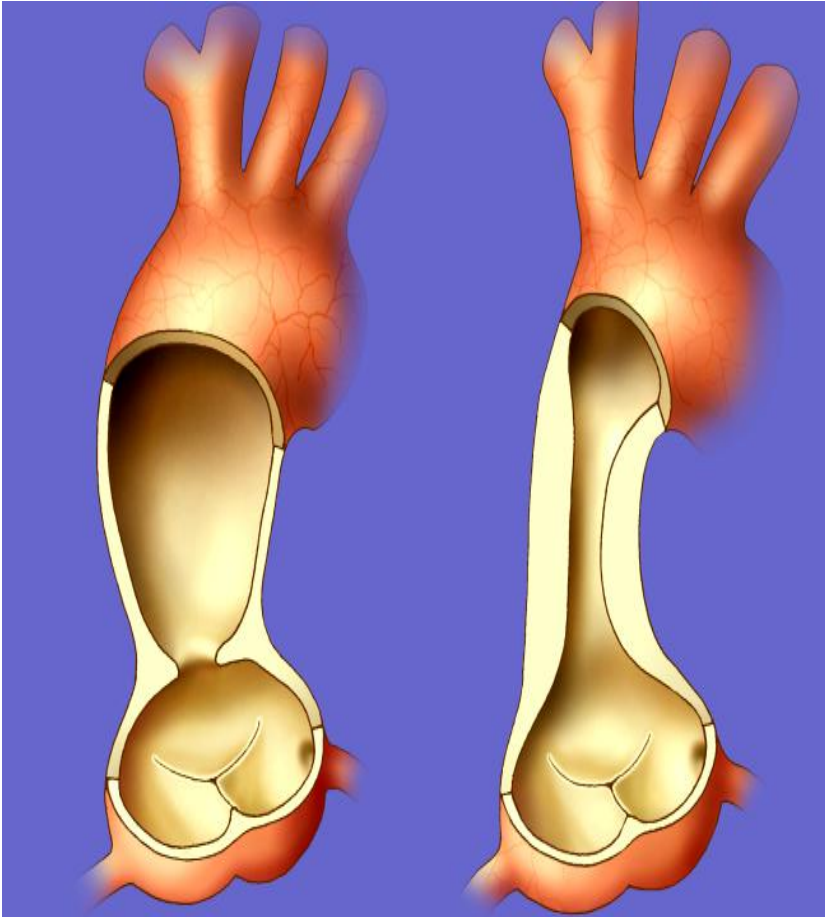
ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ



2) Υποβαλβιδική στένωση.

- Προκαλείται είτε από ινώδη δακτύλιο, που βρίσκεται λίγα χιλιοστά κάτω από την αορτική βαλβίδα,
- Είτε από διάχυτη υποβαλβιδική ινομυώδη στένωση υπό μορφή σύραγγας (tunnel-shaped).

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ



3) Υπερβαλβιδική στένωση.

- Εμφανίζεται είτε σαν ινώδες διάφραγμα λίγα χιλιοστά πάνω από τη βαλβίδα (αορτή σε μορφή 'κλεψύδρας'),
- είτε σα διάχυτη μορφή στένωσης σε όλο το μήκος της ανιούσης αορτής.

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ:

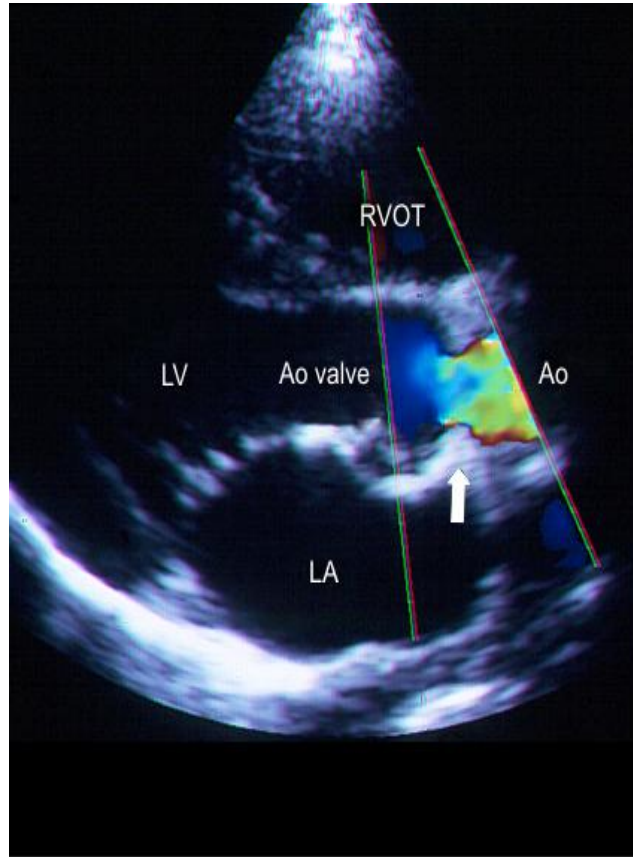
- Σε νεογνά με σοβαρή στένωση της αορτής, εγκαθίσταται καρδιακή ανεπάρκεια και μεταβολική οξέωση από τις πρώτες κιόλας εβδομάδες. Η συστηματική ροή εξαρτάται από τη βατότητα του αρτηριακού πόρου.
- Στις περισσότερες όμως περιπτώσεις με διγλώχινια αορτική βαλβίδα, η στένωση αυξάνεται σταδιακά με την πάροδο του χρόνου και συχνά γίνεται σημαντική κατά την ενηλικίωση.
- Τα συμπτώματα δεν διαφέρουν της επίκτητης βαλβιδοπάθειας της αορτής:
 - δύσπνοια κοπώσεως,
 - στηθάγχη,
 - αίσθημα παλμών,
 - συγκοπτικά επεισόδια
 - καρδιακή ανεπάρκεια
- Σπάνια επέρχεται αιφνίδιος θάνατος.
- Η μέση προσδόκιμη επιβίωση φθάνει τη 2η δεκαετία ζωής.
- Συνοδές ανωμαλίες φθάνουν το 20% (Ισθμική στένωση, ανοικτός αρτηριακός πόρος, μεσοκοιλιακό έλλειμμα, στένωση πνευμονικών αρτηριών).

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ

ΔΙΑΓΝΩΣΗ:

- **Ακρόαση:** Νεογνά με σοβαρή στένωση και χαμηλή καρδιακή παροχή, μπορεί να μην παρουσιάζουν συστολικό φύσημα.
Παιδιά και ενήλικες παρουσιάζουν συνήθως συστολικό φύσημα στο 2ο μπδ αριστερά παραστερνικά με επέκταση προς τις καρωτίδες και τον τράχηλο.
- **Σφυγμός:** σε βαλβιδική ή υποβαλβιδική στένωση μικρός και ταχύς (Parvus et Tardus).
- **ΗΚΓ:** Υπερτροφία αριστερής κοιλίας σε μέτρια ή σοβαρή στένωση, μεταβολές σε διαστήματα ST.
- **α/α θώρακος:** Καρδιομεγαλία σε απώτερα στάδια. Πιθανή ορατή ασβέστωση της βαλβίδας.
- **Υπερηχογραφία:** Μπορεί να γίνει μελέτη του τύπου της στένωσης, των μεταβολών που έχει προκαλέσει (υπερτροφία, διάταση κλπ), μέτρηση κλίσης πίεσης.
- **Στεφανιογραφία:** Σε ασθενείς άνω των 40 ετών.

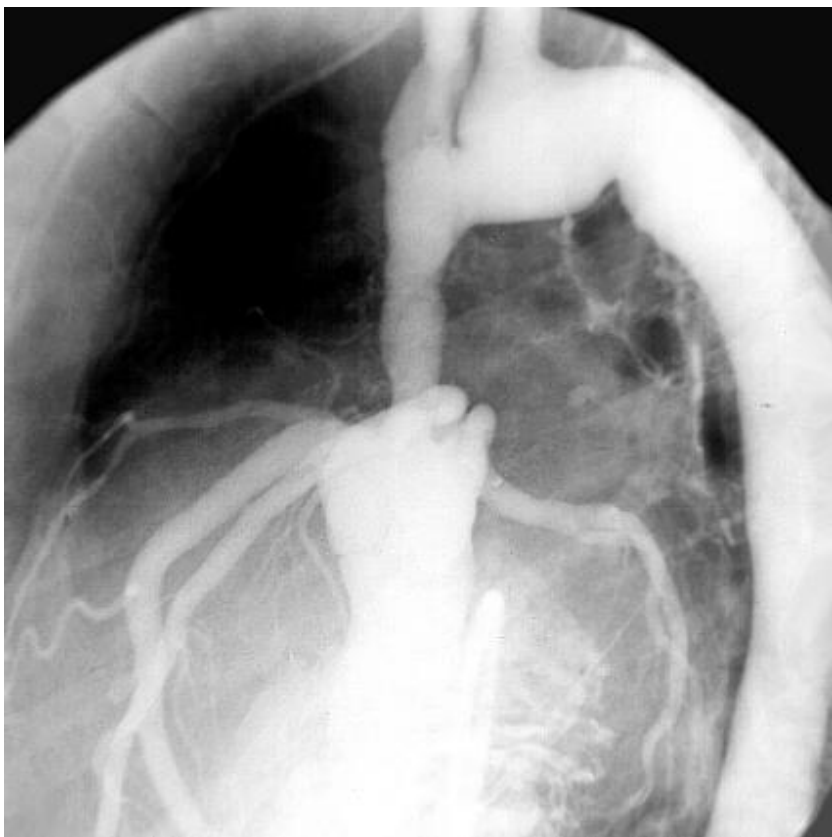
ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ



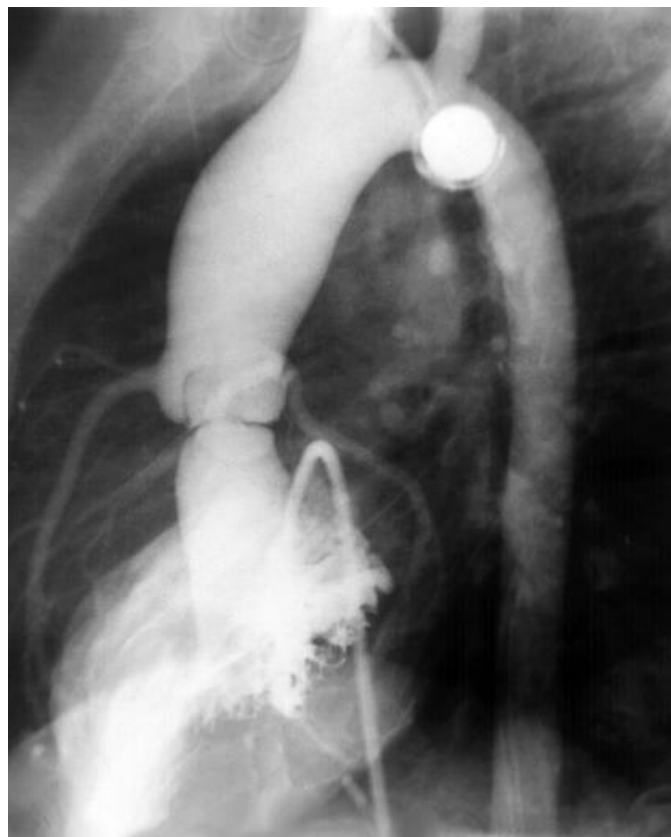
- Υπερηχογράφημα:
- - Υπερβαλβιδική στένωση

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ ΑΓΓΕΙΟΓΡΑΦΙΑ

Υπερβαλβιδική στένωση



Υποβαλβιδική στένωση



ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ

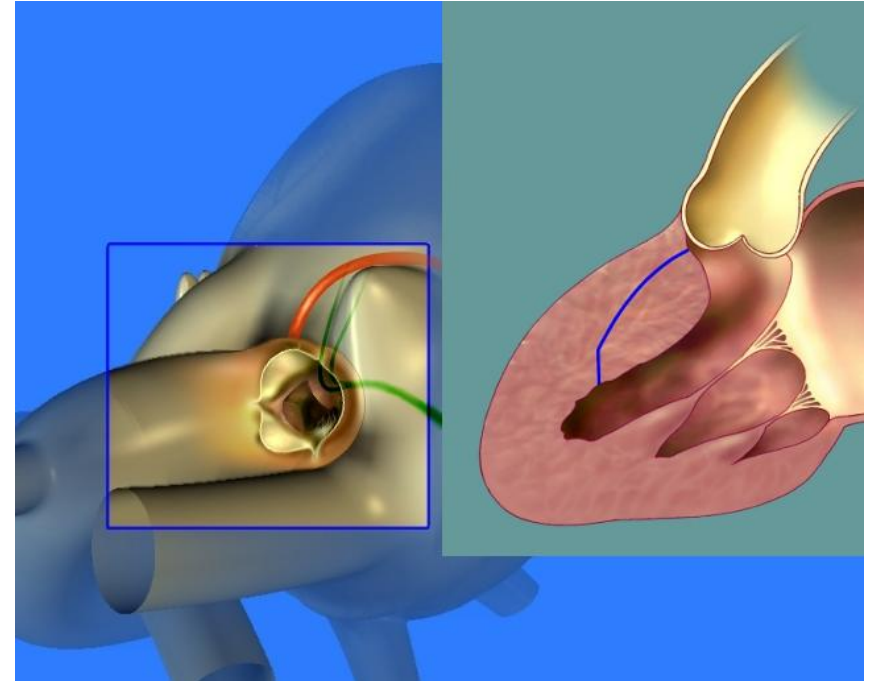
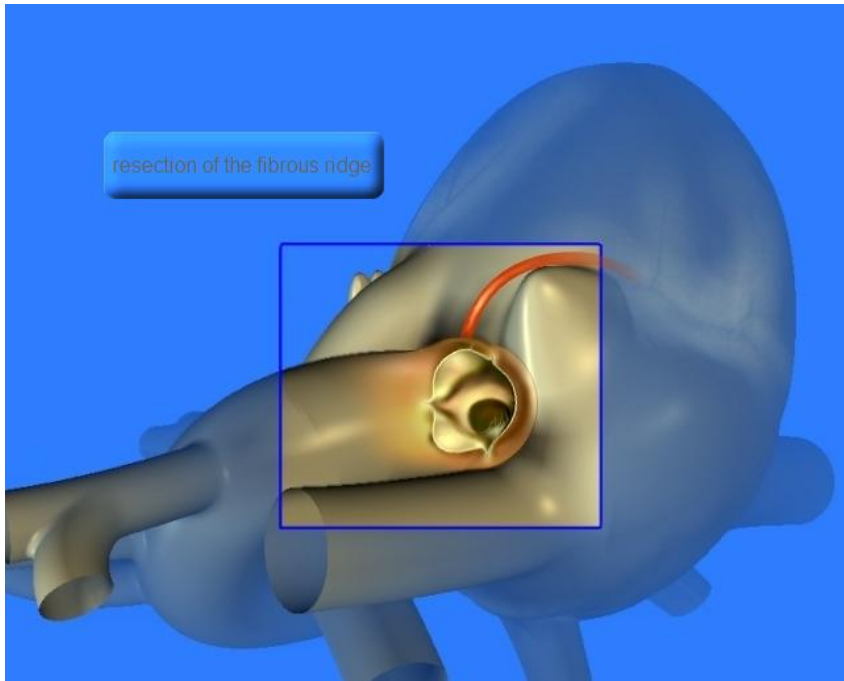
ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ:

- **Νεογνά** με σοβαρή βαλβιδική στένωση υποβάλλονται σε διαδερμική βαλβιδοπλαστική.
- Σε **παιδιά** εφαρμόζεται είτε η διαδερμική βαλβιδοπλαστική, είτε χειρουργική **επιδιόρθωση** με διάνοιξη των συμφυόμενων σχισμών (Valvotomy ή Commissurotomy).
- Σε **ενήλικες** εφαρμόζεται είτε Commissurotomy, είτε αντικατάσταση της βαλβίδας.
- Σε υποβαλβιδικές στενώσεις διενεργείται χειρουργική αφαίρεση του υποβαλβιδικού δακτυλίου ή μυεκτομή (κατά Morrow).
- Σε υπερβαλβιδική στένωση διενεργείται συνήθως **πλαστική** της ανιούσης αορτής.

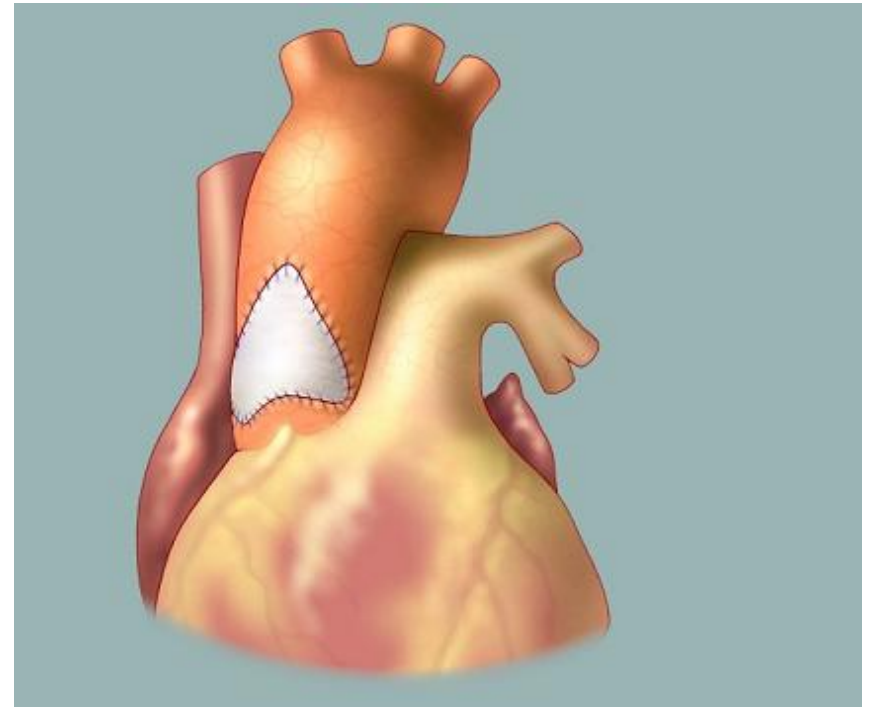
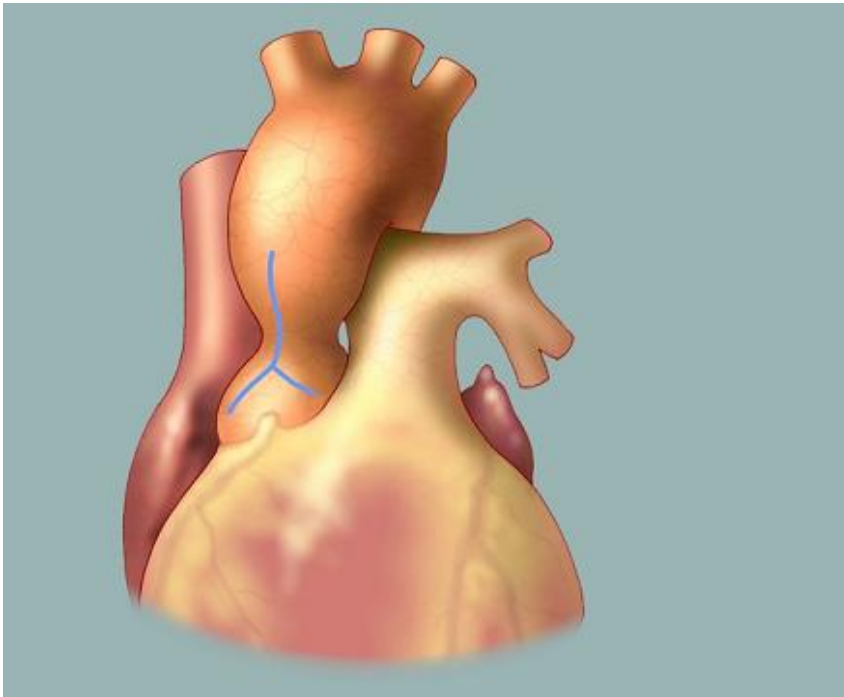
ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ

Αφαίρεση του ινώδους υποβαλβιδικού δακτυλίου

Μυεκτομή

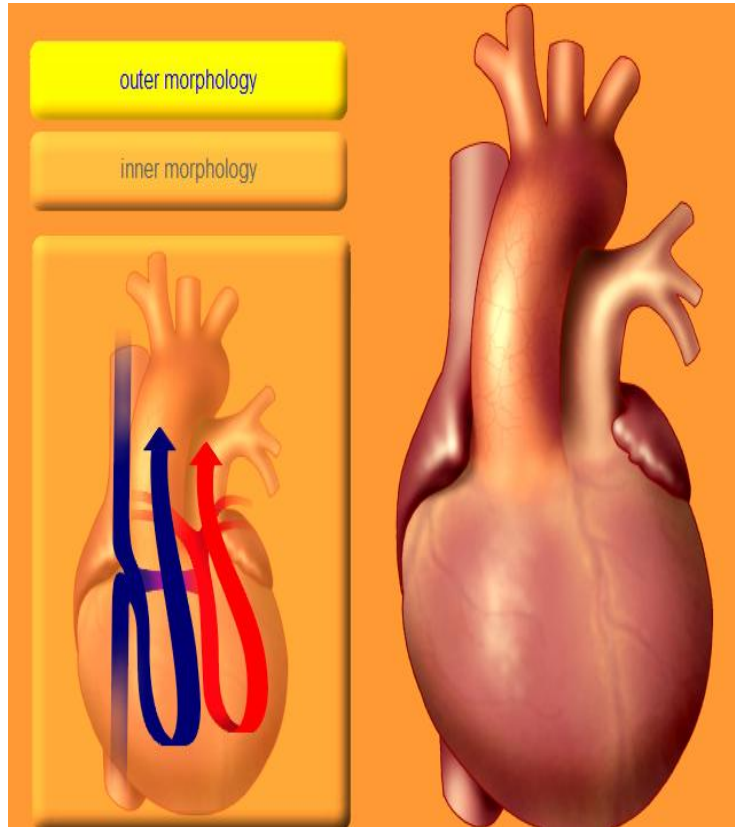


ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ



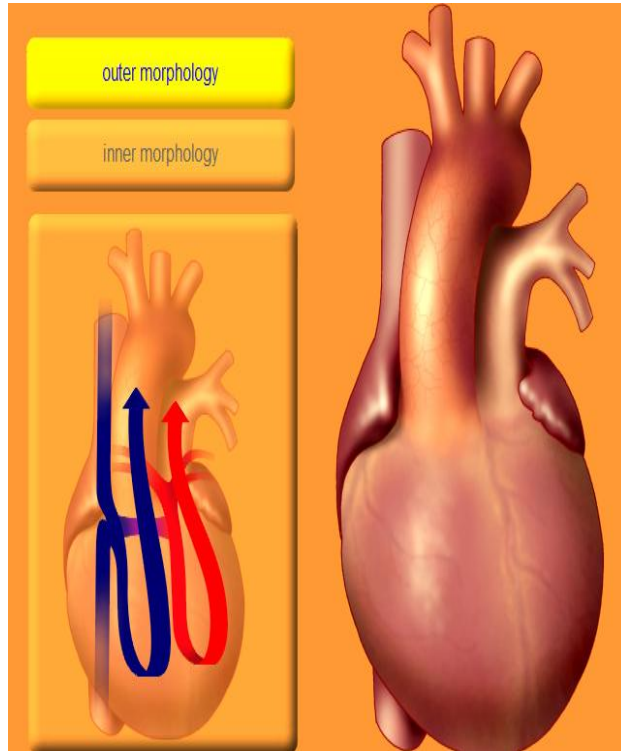
Η πλαστική στην υπερβαλβιδική στένωση επιτρέπει την ανάπτυξη της αορτής κατά την πρόοδο της ηλικίας.

ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΤΩΝ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ. (Transposition of the great arteries TGA)



- Στη συγγενή αυτή καρδιοπάθεια η αορτή εκφύεται από τη δεξιά κοιλία και η πνευμονική αρτηρία από την αριστερή κοιλία, ενώ οι κόλποι και οι κοιλίες βρίσκονται σε φυσιολογική μεταξύ τους σύνδεση.

ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΤΩΝ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ. (Transposition of the great arteries TGA)



- Είναι μετά την τετραλογία Fallot, η δεύτερη πιο συχνή **κυανωτική** καρδιοπάθεια.
- Στη Μετάθεση των μεγάλων αγγείων η συστηματική και η πνευμονική κυκλοφορία βρίσκονται σε **παράλληλη σύνδεση** μεταξύ τους, κάτι που είναι ασύμβατο με τη ζωή.
- Οι τυχόν διαφυγές από τη μία προς την άλλη κυκλοφορία εξασφαλίζουν την επιβίωση και το μέγεθος τους τη συμπτωματολογία.
- Οι διαφυγές αυτές μπορεί να είναι: ASD, VSD, PDA.

ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΤΩΝ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ. (Transposition of the great arteries TGA)

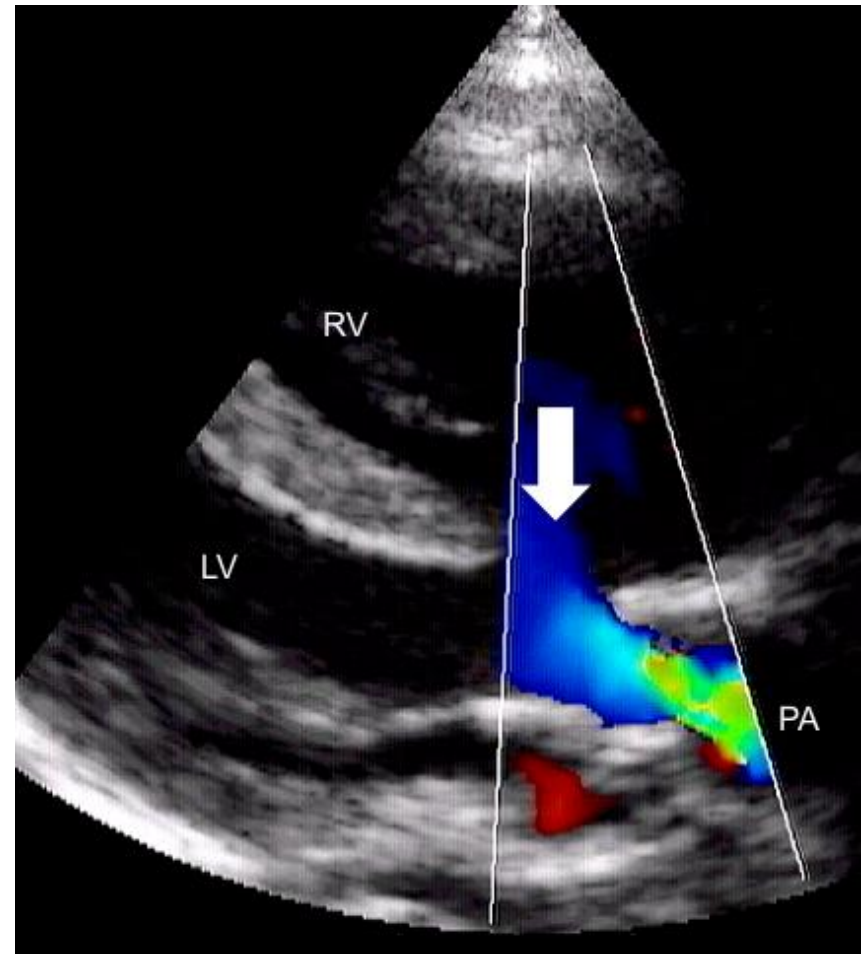
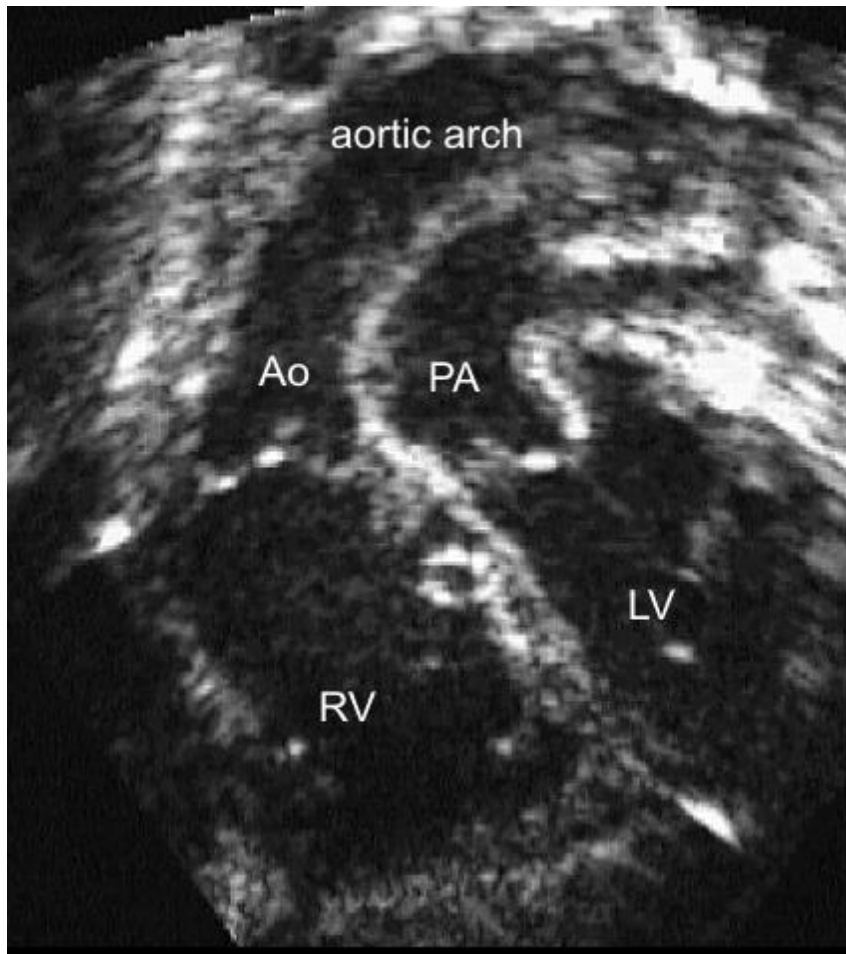
ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ:

- Τα συμπτώματα παρουσιάζονται αμέσως μετά τη γέννηση και εξαρτώνται από το μέγεθος της διαφυγής και την ανάμειξη του αίματος, αλλά και από το μέγεθος της πνευμονικής ροής.
- Τα συμπτώματα αυτά είναι: κυάνωση, δύσπνοια, ταχύπνοια, συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ:

- Η διάγνωση τίθεται με το υπερηχογράφημα καρδιάς.
- Ο καθετηριασμός είναι πολλές φορές απαραίτητος, όχι μόνο για τη διάγνωση αλλά και για επείγουσες ανακουφιστικές επεμβάσεις, όπως η διαδερμική διαφραγματοστομία κατά (Rashkind), ballon atrioseptostomy.

ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΤΩΝ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ. (Transposition of the great arteries TGA)

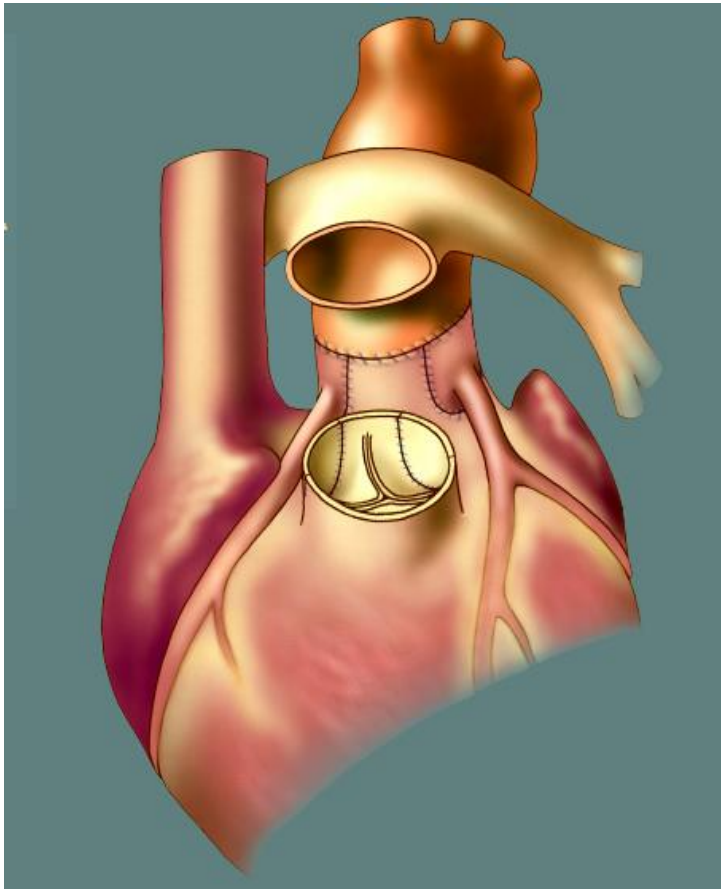


ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΤΩΝ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ. (Transposition of the great arteries TGA)

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ:

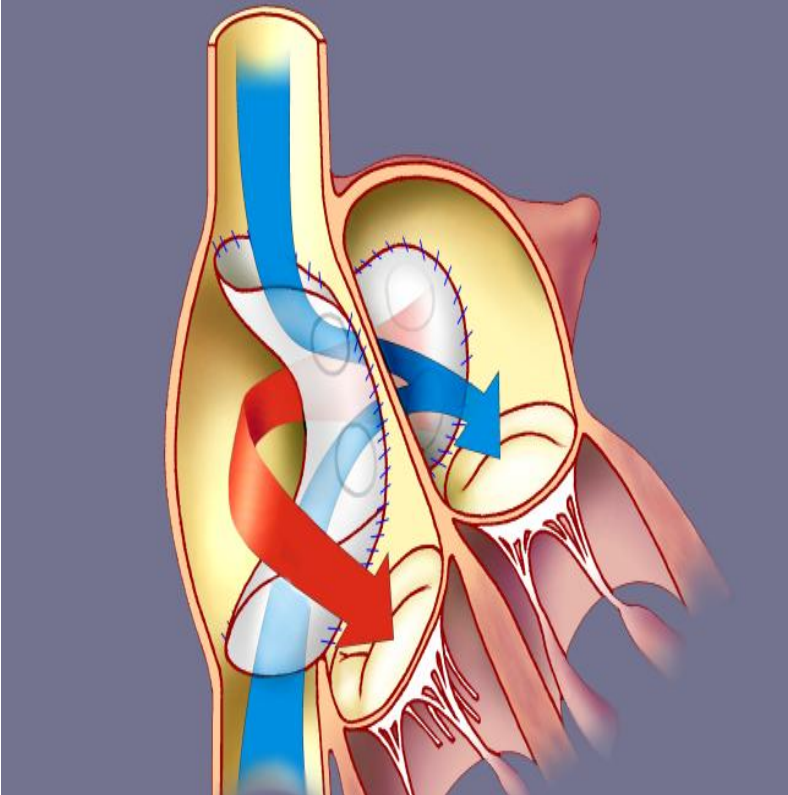
- Στη μεμονωμένη Μετάθεση μεγάλων αγγείων πρέπει να γίνει διαφραγματοστομία (Rashkind) επειγόντως μετά τη γέννηση.
- Στη συνέχεια εντός 2 το πολύ 3 εβδομάδων πρέπει να γίνει η **ανατομική** διόρθωση της ανωμαλίας (κατά Jatene). Η χρονική στιγμή είναι σημαντική, πριν η αριστερή κοιλία ατροφήσει και χάσει τη δυνατότητα να υποστηρίξει τη συστηματική κυκλοφορία.
- Στην περίπτωση που δε γίνει αυτό, τότε η αριστερή κοιλία θα πρέπει να 'προπονηθεί' για την επερχόμενη μεταβολή των πιέσεων και αυτό επιτυγχάνεται με 'Περιβροχισμό της πνευμονικής αρτηρίας και ταυτόχρονη δημιουργία επικοινωνίας (shunt). Μετά από ένα διάστημα 2 περίπου εβδομάδων η αριστερή κοιλία θα είναι έτοιμη να ανταποκριθεί στις συστηματικές πιέσεις.

ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΤΩΝ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ. (Transposition of the great arteries TGA)



- Η ανατομική διόρθωση κατά Jatene (ή αλλιώς arterial switch) είναι μια ριζική επέμβαση , που γίνεται στο επίπεδο των κεντρικών αρτηριών.
- Η αορτή και η πνευμονική αρτηρία διατέμνονται και συρράπτονται στη σωστή θέση.
- Τα στεφανιαία αγγεία αναστομώνονται στη 'νεοαορτή'

ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΤΩΝ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ. (Transposition of the great arteries TGA)



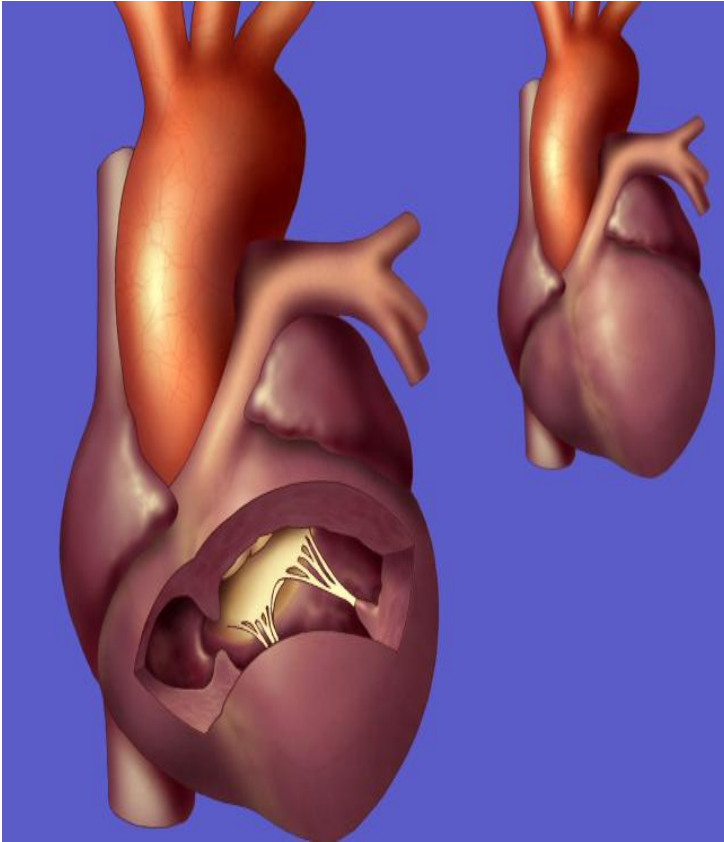
- Εάν για κάποιο λόγο δεν μπορεί να γίνει η επέμβαση Jatene, τότε γίνεται μια διόρθωση στο επίπεδο των κόλπων, επέμβαση κατά **Senning** και **Mustard** (ιδανικά μέσα στους πρώτους 6 μήνες).
- Η αρχή αυτής της διόρθωσης είναι η διοχέτευση του αίματος από άνω και κάτω κοίλη φλέβα στην αριστερή κοιλία, η οποία εξωθεί προς την πνευμονική αρτηρία και του οξυγονωμένου αίματος από τον αριστερό κόλπο προς την ανατομική δεξιά κοιλία, η οποία εξωθεί προς την αορτή και άρα τη συστηματική κυκλοφορία

ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΤΩΝ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ. (Transposition of the great arteries TGA)

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ:

- Χωρίς επιδιόρθωση 90% των παιδιών πεθαίνουν τον 1ο χρόνο.
- Η πρόγνωση μετά από επιδιόρθωση είναι αρκετά ικανοποιητική.
- Παρολ' αυτά στην ενηλικίωση πολλοί ασθενείς παρουσιάζουν δυσρρυθμίες, στένωση στα στόμια των στεφανιαίων, ανεπάρκεια στη βαλβίδα της 'νεοαορτής'

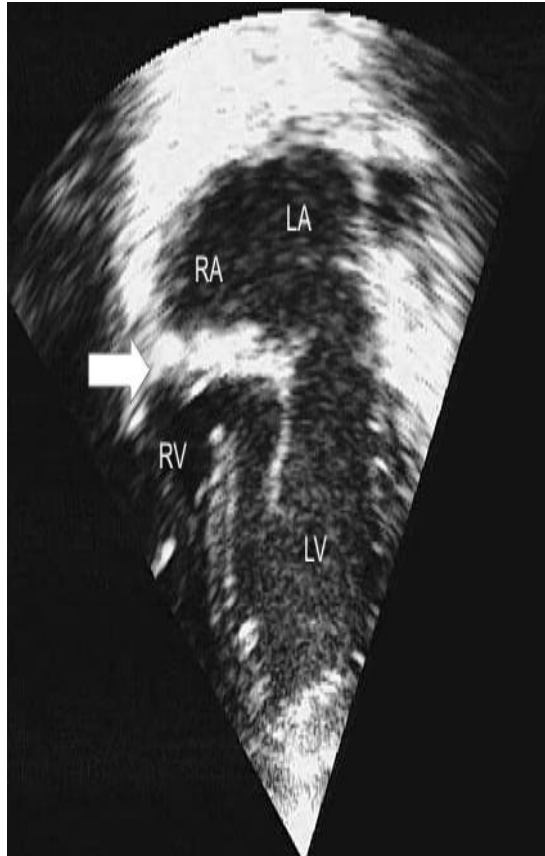
ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΡΙΓΛΩΧΙΝΑΣ



Μορφολογία:

- Στη συγγενή αυτή ανωμαλία δεν υπάρχει επικοινωνία μεταξύ δεξιού κόλπου και δεξιάς κοιλίας.
- Η ύπαρξη μεσοκολπικής επικοινωνίας είναι απαραίτητη προϋπόθεση για επιβίωση.
- Η πλειοψηφία των περιπτώσεων συνοδεύεται από υποπλασία ή απλασία της δεξιάς κοιλίας.
- Το φλεβικό αίμα περνάει μέσα από το μεσοκολπικό έλλειμμα στον αριστερό κόλπο και στην αριστερή κοιλία, η οποία ενεργεί ως η μοναδική λειτουργική κοιλία της καρδιάς.
- Αποτελεί την Τρίτη σε συχνότητα **κυανωτική καρδιοπάθεια** μετά από τη Fallot και τη Μετάθεση των μεγάλων αγγείων.

ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΡΙΓΛΩΧΙΝΑΣ



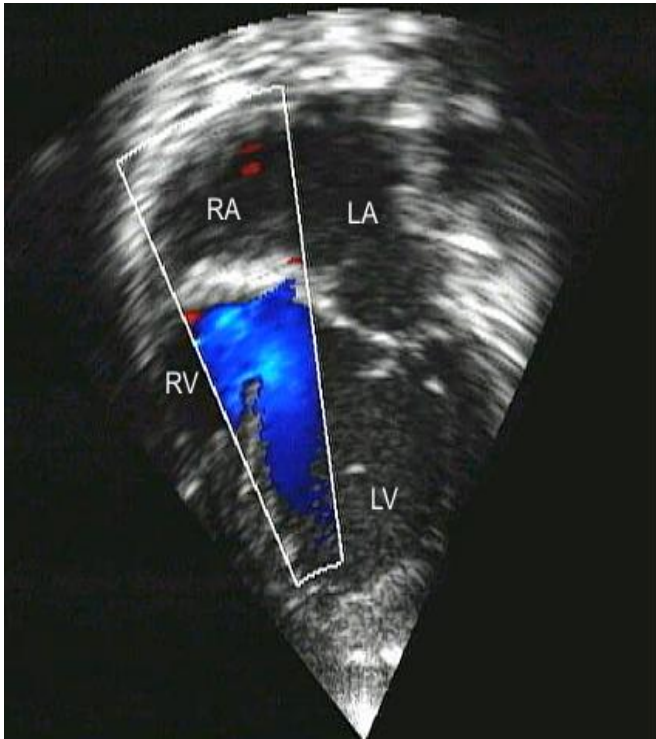
ΔΙΑΓΝΩΣΗ:

- Η διάγνωση τίθεται υπερηχογραφικά.
- Ο καθετηριασμός είναι απαραίτητος για καθορισμό των πνευμονικών αντιστάσεων και την κλίση πίεσης στην πνευμονική.

→

(Δεν υπάρχει επικοινωνία μεταξύ δεξιάς κοιλίας και δεξιού κόλπου)

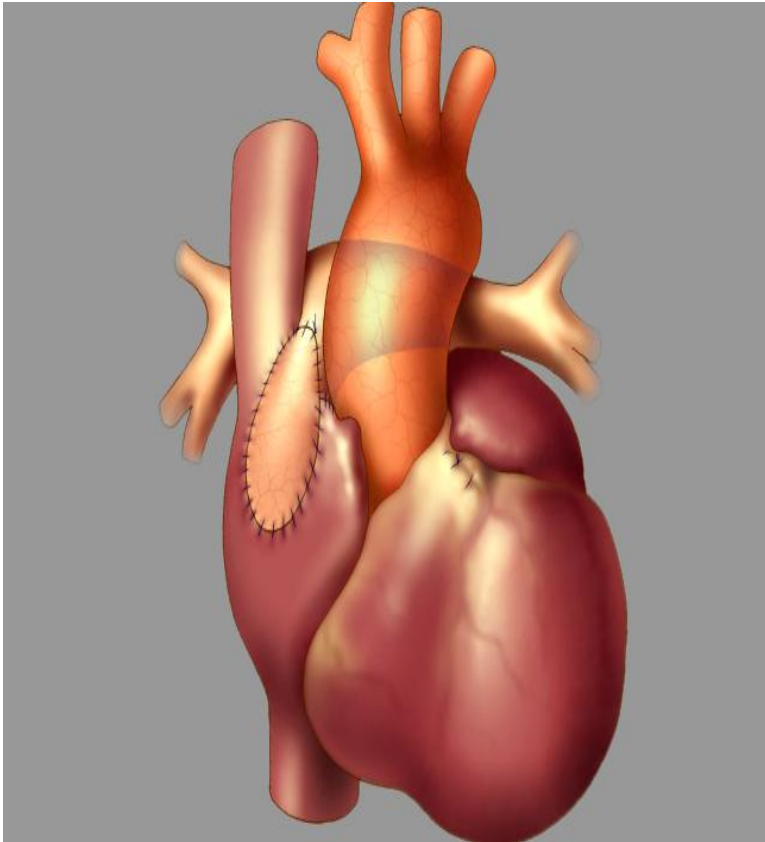
ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΡΙΓΛΩΧΙΝΑΣ



→

Η πλήρωση της δεξιάς κοιλίας γίνεται από μεσοκοιλιακή επικοινωνία, ορατή στο έγχρωμο Doppler.

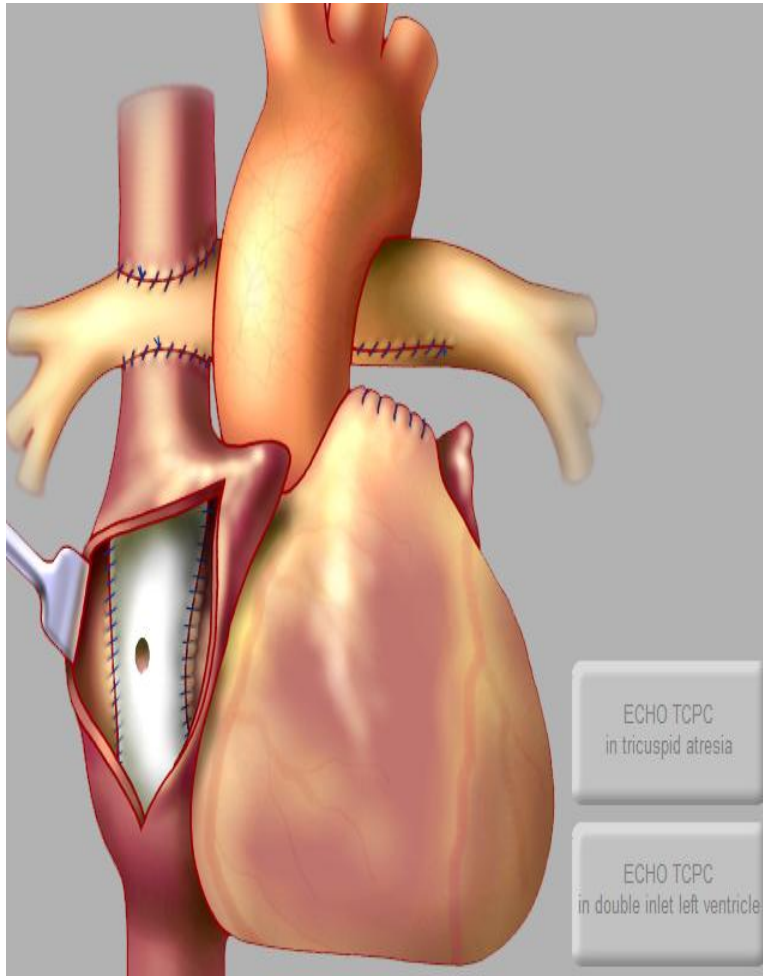
ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΡΙΓΛΩΧΙΝΑΣ



ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ:

- Η πρώτη επιδιόρθωση έγινε από τον **Fontan** το 1968. Έκτοτε αυτή η τεχνική έχει τροποποιηθεί πολλές φορές.
- Η αρχή της έγκειται στη διοχέτευση του φλεβικού αίματος στους πνεύμονες, παρακάμπτοντας τη δεξιά κοιλία.
- Η πιο βασική της προϋπόθεση είναι οι χαμηλές πνευμονικές αντιστάσεις.

ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΡΙΓΛΩΧΙΝΑΣ



- Η πλήρης **κοιλοπνευμονική σύνδεση** (total cavopulmonary connection) έχει καθιερωθεί τα τελευταία χρόνια, σαν εναλλακτική της επέμβασης Fontan.
- Η άνω κοίλη φλέβα διατέμνεται και αναστομώνεται στη δεξιά πνευμονική αρτηρία.
- Το αίμα από την κάτω κοίλη φλέβα κατευθύνεται με τη βοήθεια ενός μοσχεύματος (παράλληλα κλείνει και το μεσοκοιλιακό έλλειμμα) προς το κεντρικό κολόβωμα της άνω κοίλης φλέβας, το οποίο επίσης αναστομώνεται στη δεξιά πνευμονική αρτηρία.

Τέλος Ενότητας



Ευρωπαϊκή Ένωση
Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο



ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΠΑΙΔΕΙΑΣ & ΘΡΗΣΚΕΥΜΑΤΩΝ, ΠΟΛΙΤΙΣΜΟΥ & ΑΘΛΗΤΙΣΜΟΥ
ΕΙΔΙΚΗ ΥΠΗΡΕΣΙΑ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗΣ

Με τη συγχρηματοδότηση της Ελλάδας και της Ευρωπαϊκής Ένωσης

