

Σοβαρή ανεπάρκεια πνευμονικής βαλβίδας σὲ 14χρονη ἄσθενῆ μὲ χειρουργηθεῖσα Τετραλογία Fallot.

Χρήστος Ελ. Καίρης

Καρδιολόγος, Δράμα

Θεόδωρος Δ. Καραμήτσος

Ἐπίκουρος Καθηγητῆς Καρδιολογίας Α.Π.Θ, Α΄ Πανεπιστημιακὴ Καρδιολογικὴ Κλινικὴ, Νοσ. ΑΧΕΠΑ

Γεώργιος Α. Μακαβός

Καρδιολόγος, Πανεπιστημιακὸς Ὑπότροφος, Β΄ Πανεπιστημιακὴ Καρδιολογικὴ Κλινικὴ, Νοσ. «Ἄττικὸ»

Βασίλειος Μ. Σαχπεκίδης

Καρδιολόγος, Ἐπιμελητῆς Α΄, Β΄ Καρδιολογικὴ Κλινικὴ, Νοσ. «Παπαγεωργίου»

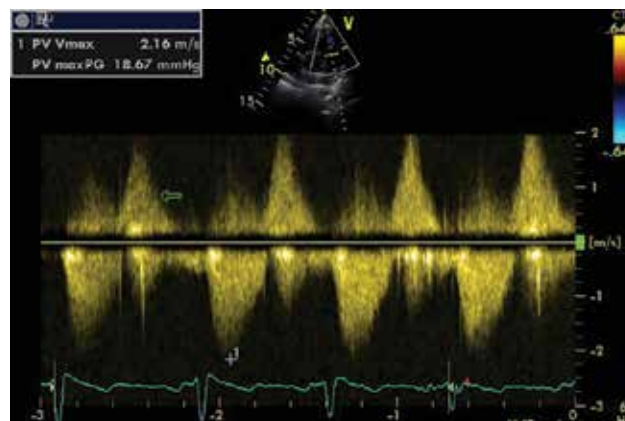
Ασθενὴς 14 ἐτῶν προσήλθε λόγω προκάρδιου ἄλγους. Ἀπὸ τὸ ἀτομικὸ ἀναμνηστικὸ ἐξέχουσα θέση ἔχει τὸ ἱστορικὸ χειρουργηθεῖσας Τετραλογίας Fallot σὲ ἡλικία 6 μηνῶν. Ὡς γνωστὸν ἡ Τετραλογία Fallot περιλαμβάνει τὴν ἀπόφραξη τοῦ χώρου ἐξόδου τῆς δεξιᾶς κοιλίας, τὴν ὑπερτροφία τῆς δεξιᾶς κοιλίας, τὴν παρουσία μεσοκοιλιακῆς ἐπικοινωνίας καὶ τὴν ἐπίπλευση τῆς ἀορτῆς ἀπὸ τὸ μεσοκοιλιακὸ διάφραγμα. (Ἄν συνυπάρχει καὶ μεσοκολπικὴ ἐπικοινωνία τότε προκύπτει ἡ Πενταλογία Fallot). Ἀπὸ τὴν κλινικὴ ἐξέταση ξεχώριζε τὸ ὀλοδιαστολικὸ φύσημα, ἐνῶ τὸ ΗΚΓγράφημα ἀνέδειξε ἀποκλεισμὸ δεξιῶν σκέλους χωρὶς σημεῖα ἰσχαμίας. Ἡ τροπονίνη τῆς ἀσθενοῦς ἦταν ἀρνητικὴ. Ἐν συνεχείᾳ ὑπεβλήθη σὲ ἤχοκαρδιογράφημα, ποὺ ἀποκάλυψε σοβαρὴ ανεπάρκεια πνευμονικῆς βαλβίδας (Εἰκόνα 1). Ἀπὸ τὸ Doppler τῆς πνευμονικῆς βαλβίδας ἐπισημαίνεται ἡ παρατεταμένη διάρκεια τῆς ἀνεπάρκειας, ποὺ καλύπτει ὅλη τὴ φάση τῆς διαστολῆς, ἡ αὐξημένη ταχύτητα στὴν πνευμονι-

κὴ βαλβίδα λόγω αὐξημένης συστολικῆς ροῆς (καὶ ὄχι λόγω συνυπάρχουσας στένωσης), καθὼς καὶ τὸ ταχὺ κῆμα ἐπιβράδυνσης (deceleration time-βλ. πράσινο βέλος Εἰκόνα 2). Ἡ δεξιὰ κοιλία εἶναι διατεταμένη στὰ 42 mm μὲ καλὴ συσταλτικότητα, καθὼς ἀπὸ τὸ ἱστικὸ Doppler προέκυψε κῆμα $S = 13\text{mm}$ (Εἰκόνες 3,4). Τέλος, τὸ στέλεχος τῆς πνευμονικῆς ἀρτηρίας εἶναι ἐντὸς φυσιολογικῶν ὁρίων (20 mm). Ἀπὸ τὸν λοιπὸ ἔλεγχο προέκυψε μιὰ ἥπια πνευμονικὴ ὑπέρταση στὰ 50 mmHg, ἐνῶ ἡ ἀριστερὴ κοιλία εἶναι φυσιολογικῶν διαστάσεων μὲ καλὴ συνολικὴ συσταλτικότητα.

Ἐν συνεχείᾳ ἡ Μαγνητικὴ Τομογραφία Καρδιάς ἐπιβεβαίωσε τὰ παραπάνω συμπεράσματα καὶ ἐπιπρόσθετα ποσοτικοποίησε τόσο τὴ βαρύτητα τῆς ἀνεπάρκειας (παλινδρομοῦν κλάσμα 47%) ὅσο καὶ τὶς αἰμοδυναμικὲς ἐπιδράσεις αὐτῆς στὴ δεξιὰ κοιλία: ὁ τελεοδιαστολικὸς ὄγκος τῆς δεξιᾶς κοιλίας εἶναι αὐξημένος 164ml/m^2 (235ml), ἀρκετὰ πάνω ἀπὸ 150ml/m^2 , ποὺ εἶναι τὸ ὄριο γιὰ νὰ ὑποβληθεῖ ἡ ἀσθενὴς ἐκ νέου σὲ χειρουργ-



Εικ. 1



Εικ. 2



Εικ. 3



Εικ. 4

γική επέμβαση αντικατάστασης της πνευμονικής βαλβίδας. Το κλάσμα εξώθησης της δεξιάς κοιλίας είναι 58% (Εικόνα 5). Επιπρόσθετα το στέλεχος της πνευμονικής αρτηρίας μετρήθηκε στα 20 mm, γεγονός που καθιστά την ασθενή κατάλληλη για διαδερμική εμφύτευση της βαλβίδας Melody, μια σχετικά καινούργια τεχνική που εφαρμόζεται όλο και πιο συχνά αντί του χειρουργείου. Η βαλβίδα Melody είναι διαθέσιμη σε διάμετρο 16 mm και 18 mm (με δυνατότητα έκπτυξης έως και 22 mm). Αντίστοιχα, η βαλβίδα Edwards Sapien pulmonic transcatheter heart valve είναι διαθέσιμη σε διαμέτρους 23 mm και 26 mm. Άπευθειας σύγκριση μεταξύ της χειρουργικής αντικατάστασης και της διαδερμικής εμφύτευσης δεν έχει πραγματοποιηθεί. Κατά συνέπεια η διαδερμική εμφύτευση θεωρείται έναλλακτική θεραπεία, καθώς είναι αποτελεσματική και ασφαλής μέθοδος, με το δυνητικό όφελος της αποφυγής ή της χρονικής μετάθεσης του χειρουργείου. Διευκρινίζεται ότι, η διαδερμική εμφύτευση συνιστάται μόνο σε ασθενείς που

έχουν σωληνώδες μόσχευμα (conduit) στο χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας (RVOT) και όχι σε γηγενή RVOT ή σε ασθενείς με έμβλωμα (patch).

Οι νέοι και οι έφηβοι ασθενείς με τετραλογία Fallot είναι η πλειονότητα των ασθενών με σύμπλοκες συγγενείς καρδιοπάθειες στην ενήλικη ζωή. Το ενδιαφέρον του Καρδιολόγου θα πρέπει να εστιάζεται:

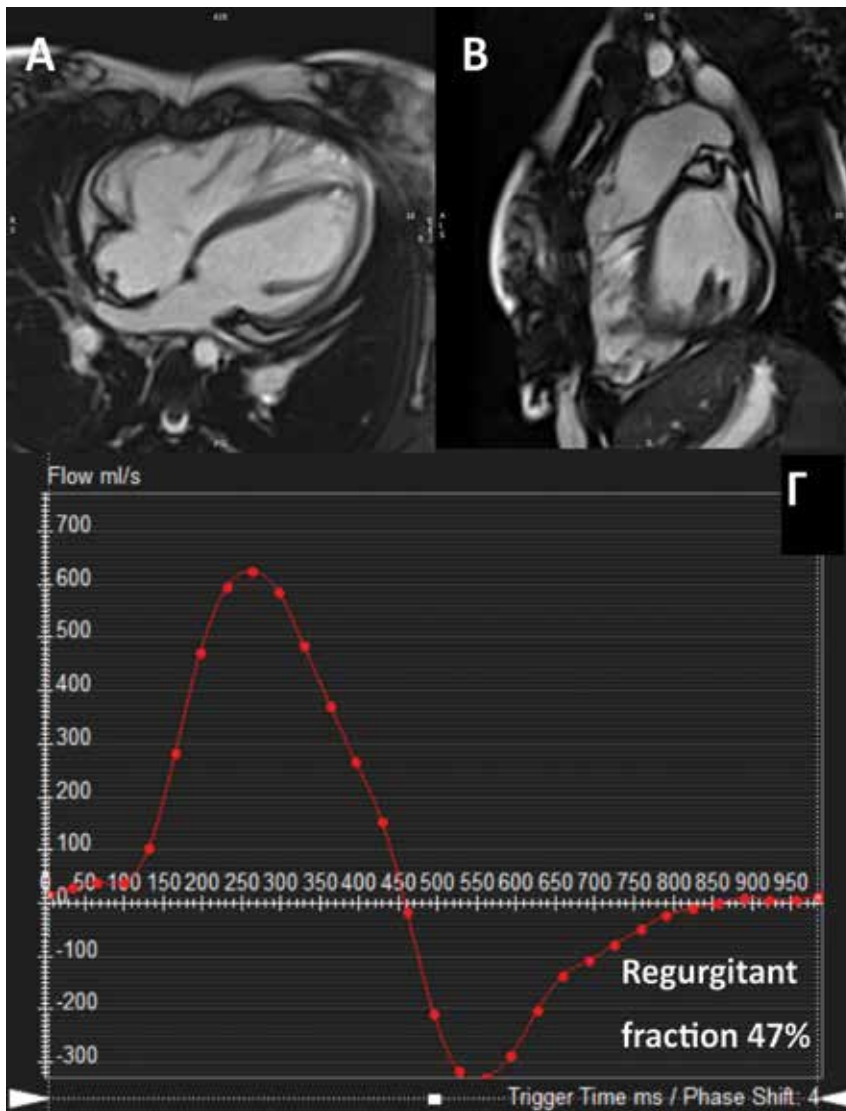
α) ανεπάρκεια πνευμονικής βαλβίδας που οδηγεί σε διάταση και δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας.

β) απόφραξη του χώρου εξόδου δεξιάς κοιλίας.

γ) στένωση κλάδου της πνευμονικής αρτηρίας, εύρημα που εμφάνιζε η ασθενής, καθώς η άριστη πνευμονική αρτηρία είναι κεντρικά περί τα 6 mm, ενώ περιφερικότερα είναι στα 14 mm.

δ) ύπολειπόμενη μεσοκοιλιακή επικοινωνία.

ε) άρρυθμίες (κοιλιακές, υπερκοιλιακές -μάλιστα έχει αποδειχθεί από Gatzoulis και συν., ότι όσο μεγαλύτερη διάρκεια έχει το QRS τόσο πιο



Εικόνα 5. Α. Τομή 4 -κοιλοτήτων που δείχνει τη σημαντική διάταση της δεξιάς κοιλίας.

Β. Τομή στο χώρο έξόδου της δεξιάς κοιλίας, όπου πρακτικά δεν απεικονίζεται πνευμονική βαλβίδα.

Γ. Διάγραμμα ροής ως προς το χρόνο στο επίπεδο των tips της πνευμονικής βαλβίδας. Παρατηρείται σημαντική διαστολική ροή. Το παλινδρομού κλάσμα υπολογίστηκε στο 47% (σοβαρή ανεπάρκεια πνευμονικής).

πολύ αυξάνονται οι κοιλιακές αρρυθμίες με κριτικό όριο QRS > 180 msec).

στ) έλλοχεύει ο κίνδυνος ένδοκαρδίτιδας.

Η απεικόνιση κατέχει εξέχουσα θέση στην παρακολούθηση των ασθενών με χειρουργηθείσα Τετραλογία Fallot. Πέρα από την Ήχοκαρδιογραφία, ή Μαγνητική Τομογραφία Καρδιάς προσφέρει πολύτιμες πληροφορίες τόσο για τον ακριβή προσδιορισμό του όγκου της δεξιάς κοιλίας όσο και για την συσταλτικότητάς της.

Βιβλιογραφία

1. Lancellotti et al. European Association of Echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 1 aortic and pulmonary regurgitation (native valve disease). *European Journal of Echocardiography* (2010)11, 223-244.
2. Ansari et al. Percutaneous Pulmonary Valve Implantation: Present Status and Evolving Future. *JACC - VOL. 66, NO. 20, 2015, pages 2246-2255.*
3. Valente AM, Cook S, Festa P, et al. Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of Fallot: a report from the American Society of Echocardiography: developed in collaboration with the society for cardiovascular magnetic resonance and the society for pediatric radiology. *JASE* 2014;27:111-41.
4. Catherine Otto et al. Repaired tetralogy of Fallot in the adult: monitoring and management. *Heart* 2008;94:1663-1669.
5. M. Gatzoulis et al. QRS Prolongation Relates to Right Ventricular Size and Predicts Malignant Ventricular Arrhythmias and Sudden Death. *Circulation* 1995;92:231-237