

Άνεύρυσμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος

Μαρία Σ. Μπόνου

Διευθύντρια ΕΣΥ, Καρδιολογικό Τμήμα, Γ.Ν.Α. «Λαϊκό»

Γεώργιος Σ. Τζάνης

Καρδιολόγος, Καρδιολογικό Τμήμα, Γ.Ν.Α. «Λαϊκό»

Πολυξένη Α. Μαντζουράτου

Ειδικευόμενη Καρδιολόγος, Καρδιολογικό Τμήμα, Γ.Ν.Α. «Λαϊκό»

Ίωάννης Α. Μπαρμπετσέας

Συντονιστής Διευθυντής, Καρδιολογικό Τμήμα, Γ.Ν.Α. «Λαϊκό», Έπισκέπτης Καθηγητής, Baylor College of Medicine, Houston, Texas

Περιγραφή περίπτωσης

Γυναίκα ηλικίας 45 ετών προσήλθε στα έξωτερικά ιατρεία του Καρδιολογικού Τμήματος λόγω λιποθυμικού επεισοδίου.

Από την κλινική εξέταση, τὸ ἠλεκτροκαρδιογράφημα, τὴν ἀκτινογραφία θώρακα, τὸν αἱματολογικὸ καὶ τὸν βιοχημικὸ ἔλεγχο δὲν προέκυψαν παθολογικὰ εὐρήματα. Ἡ ἀσθενὴς ἀνέφερε, ὅτι στὴν παιδικὴ τῆς ἡλικία εἶχε διαγνωσθεῖ καρδιακὸ φύσημα καὶ ὅτι τὴν περίοδο ἐκείνη τὴν παρακολουθοῦσε παιδοκαρδιολόγος. Ἡ ἀσθενὴς εἰσήχθη στὸ Καρδιολογικὸ Τμήμα γιὰ περαιτέρω ἔλεγχο.

Τὸ ὑπερηχοκαρδιογράφημα ἀνέδειξε καρδιακὲς κοιλότητες μὲ φυσιολογικὸ μέγεθος καὶ πάχος τοιχωμάτων, καθὼς καὶ μὲ φυσιολογικὴ συστολικὴ λειτουργία. Οἱ καρδιακὲς βαλβίδες δὲν παρουσίαζαν δομικὲς ἀλλοιώσεις, ἐνῶ δὲν διαπιστώθηκαν παθολογικὲς ροὲς διαμέσου τῶν καρδιακῶν βαλβίδων, οὔτε ἐπικοινωνία μεταξὺ τῶν καρδιακῶν κοιλοτήτων. Τὸ μόνον παθολογικὸ εὑρημα ἦταν τὸ άνεύρυσμα τοῦ μεσοκοιλιακοῦ διαφράγματος στὴν περιοχὴ τῆς μεμβρανώδους μοίρας του

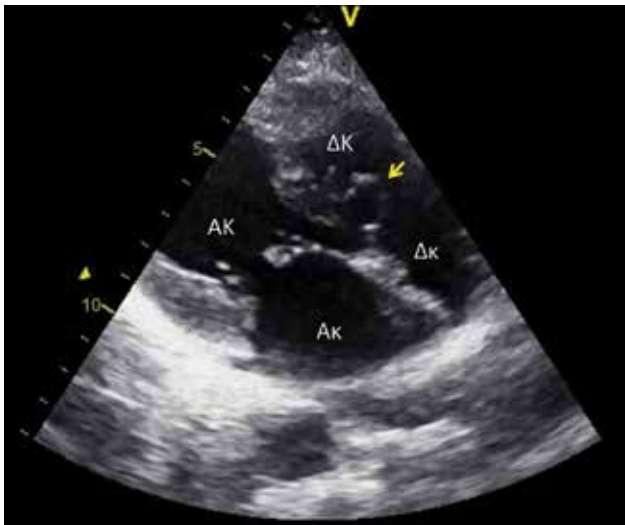
(Εἰκόνες 1, 2, 3). Τὰ εὐρήματα ἦσαν διαγνωστικὰ ὑπαρξῆς παλαιᾶς περιμεμβρανώδους μεσοκοιλιακῆς ἐπικοινωνίας, ἡ ὁποία εἶχε αὐτόματα συγκλεισθεῖ πλήρως, σταδιακὰ μετὰ τὴ γέννηση.

Ἀπὸ τὸν ἔλεγχο κατὰ τὴ νοσηλεία τῆς (συμπεριλαμβανομένου 24ωρης καταγραφῆς τοῦ ΗΚ-Γραφήματος) δὲν προέκυψαν ἄλλα εὐρήματα καὶ ἐξήλθε σὲ πολὺ καλὴ κατάσταση.

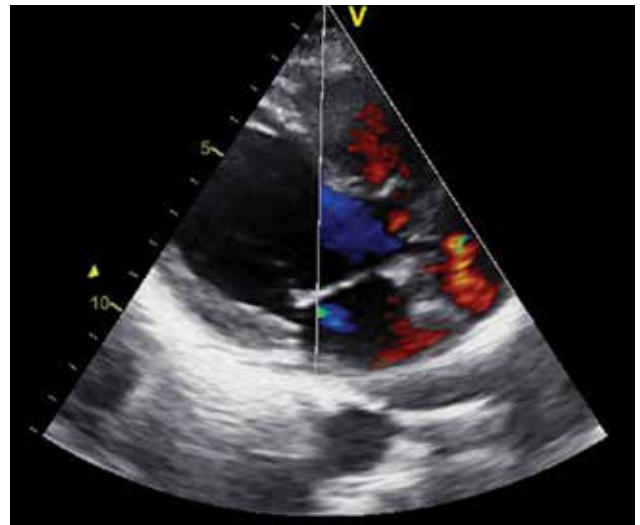
Συζήτηση

Τὰ μεσοκοιλιακὰ ἐλλείμματα εἶναι ἡ δεύτερη πρὸ συχνῆ συγγενῆς πάθηση μετὰ τὴ δίπτυχη ἀορτικὴ βαλβίδα ἀποτελώντας τὸ 40% περίπου τῶν συγγενῶν ἀνωμαλιῶν.^{1,2} Ἡ συχνότητα τῆς πάθησης στὰ νεογέννητα ἔχει ἀναφερθεῖ ἀπὸ 4% ἕως 5%, ἀνάλογα μὲ τὴν εὐαισθησία τῆς διαγνωστικῆς μεθόδου.³ Τὰ περισσότερα εἶναι μικρὰ μυϊκὰ ἐλλείμματα, πὸν κλείνουν αὐτόματα κατὰ τὴ διάρκεια τῆς βρεφικῆς ἢ τῆς παιδικῆς ἡλικίας.⁴

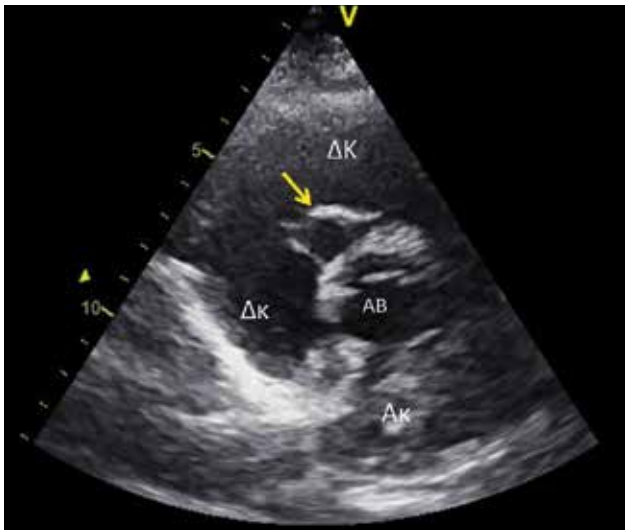
Ὑπάρχει ἀρκετὴ σύγχυση στὴ βιβλιογραφία σχετικὰ μὲ τοὺς τύπους, τὴν ὀνομασία καὶ τὴν κατάταξη τῶν μεσοκοιλιακῶν ἐλλειμμάτων. Ταξινομοῦνται κυρίως μὲ βάση τὴν περιοχὴ τοῦ μεσοκοιλιακοῦ διαφράγματος στὴν ὁποία ἐντοπίζονται.³



Εικ. 1α



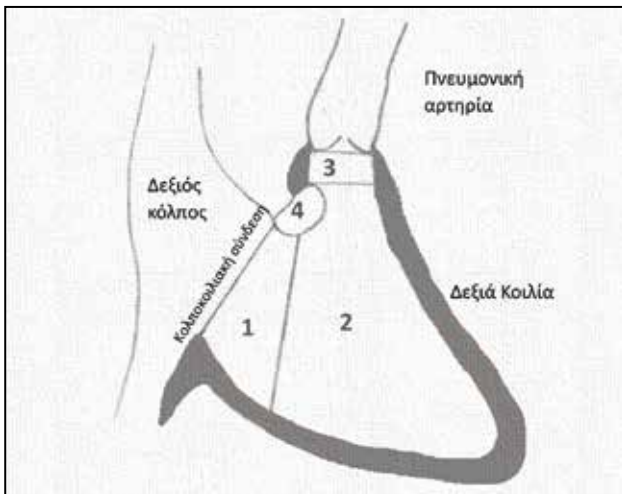
Εικ. 1β



Εικ. 2



Εικ. 3



Εικ. 4

Το μεσοκοιλιακό διάφραγμα, όταν το βλέπουμε από τη δεξιά κοιλία, αποτελείται από τέσσερις μοίρες (Εικόνα 4).

1. Το διάφραγμα εισόδου ή κολποκοιλιακό, το οποίο εκτείνεται από το δακτύλιο της τριγλώχινας μέχρι τις προσφύσεις των γλωχίνων της τριγλώχινας.

2. Το μυϊκό ή δοκιδώδες διάφραγμα, το οποίο εκτείνεται από το διάφραγμα εισόδου μέχρι την κορυφή και προς τα πάνω μέχρι το διάφραγμα έξόδου.

3. Το διάφραγμα έξόδου, το οποίο είναι στο χώρο έκροης της δεξιάς κοιλίας μέχρι την πνευμονική βαλβίδα.

4. Τὸ μεμβρανῶδες ἢ ὑμενῶδες διάφραγμα, πὸν εἶναι τὸ μικρότερο σὲ ἐπιφάνεια. Τοπογραφικὰ βρίσκεται πίσω ἀπὸ τὴ διαφραγματικὴ γλωχίνα τῆς τριγλώχινας, ἀμέσως κάτω ἀπὸ τὴν ἄορτικὴ βαλβίδα, στὴ συμβολὴ τῆς κολποκοιλιακῆς, τῆς μυϊκῆς καὶ τῆς μοίρας ἐξόδου τοῦ μεσοκοιλιακοῦ διαφράγματος, ἔχοντας κοινὰ ὄρια καὶ μὲ τὰ τρία αὐτὰ τμήματα.

Τὰ μεσοκοιλιακὰ ἔλλειμματα μπορεῖ νὰ εἶναι μεμονωμένα ἢ νὰ συνοδεύουν ἄλλες συγγενεῖς καρδιακὲς ἀνωμαλίες. Μὲ βάση τὰ ὅσα ἀναφέρθηκαν, στὶς περιπτώσεις πὸν δὲν ὑπάρχει σύμπλοκη συγγενὴς καρδιοπάθεια, ἀλλὰ μεμονωμένο μεσοκοιλιακὸ ἔλλειμμα, διακρίνουμε ἀδρὰ τέσσερις τύπους.^{3,4} Πρέπει ὅμως νὰ σημειωθεῖ, ὅτι ἀκόμα καὶ σὲ αὐτὲς τὶς περιπτώσεις τὰ ἔλλειμματα συνήθως δὲν περιορίζονται σὲ μία μόνο μοῖρα, ἀλλὰ ἐκτείνονται καὶ σὲ γειτονικὰ τμήματα. Οἱ τύποι τῆς μεσοκοιλιακῆς ἐπικοινωνίας εἶναι:

1. **Μεσοκοιλιακὸ ἔλλειμμα στὸ χῶρο εἰσόδου (κολποκοιλιακὸ)**, ἐντοπίζεται στὸ ὀπίσθιο κατώτερο τμήμα τοῦ μεσοκοιλιακοῦ διαφράγματος κάτω ἀπὸ τὴ διαφραγματικὴ γλωχίνα τῆς τριγλώχινας.⁵ Ἀποτελοῦν τὸ 5% τοῦ συνόλου τῶν μεσοκοιλιακῶν ἔλλειμμάτων. Σπάνια εἶναι μεμονωμένα, συνδυάζονται μὲ μεσοκοιλιακὴ ἐπικοινωνία στὰ πλαίσια ἔλλειμμάτων τῶν ἐνδοκαρδιακῶν προσκεφαλαίων καὶ δὲν συγκλείονται αὐτόματα. Ὁ ἄξονας στὸ ΗΚΓγράφημα συνήθως εἶναι ἀριστερός.

2. **Μυϊκὸ μεσοκοιλιακὸ ἔλλειμμα.** Τὰ μυϊκὰ μεσοκοιλιακὰ ἔλλειμματα βρίσκονται στὴ μυϊκὴ (δοκιδῶδη) μοῖρα καὶ μπορεῖ νὰ εἶναι πολλαπλὰ (Swiss cheese septum). Διακρίνονται ἀνάλογα μὲ τὴ θέση τους σὲ ἐπιχειλίια (στὴ συμβολὴ μεσοκοιλιακοῦ διαφράγματος καὶ ἐλευθέρου τοιχώματος), κεντρικὰ (στὸ κέντρο τῆς δοκιδῶδους μοίρας) καὶ κορυφαῖα (στὴν κορυφὴ τοῦ μεσοκοιλιακοῦ διαφράγματος). Τὰ μυϊκὰ ἔλλειμματα, κυρίως τὰ κεντρικὰ, στὴν πλειονότητά τους κλείνουν αὐτόματα μὲ τὴν ἀνάπτυξη τοῦ μυοκαρδίου καὶ τὴν αὔξηση τοῦ πάχους τοῦ τοιχώματος. Τὸ 75% τῶν μυϊκῶν ἔλλειμμάτων ἀναμένεται νὰ κλείσει στὰ δύο πρῶτα χρόνια τῆς ζωῆς. Ἀποτελοῦν τὸ 10-15% τοῦ συνόλου τῶν μεσοκοιλιακῶν ἔλλειμμάτων.

3. **Μεσοκοιλιακὸ ἔλλειμμα στὸ χῶρο ἐκροῆς (ὑποπνευμονικό, διπλὸ ὑποαρτηριακὸ ἔλλειμμα,**

ὑπερακρολοφιακὸ, κώνου, κωνοδιαφραγματικό). Ἀπαντᾶται στὸ 5% στὶς Δυτικὲς χώρες, ἐνῶ στοὺς Ἀσιατικούς πληθυσμοὺς ἀποτελεῖ τὸ 30% τοῦ συνόλου. Τὰ ἔλλειμματα αὐτὰ εἶναι ἀκριβῶς κάτω ἀπὸ τὴν πνευμονικὴ καὶ τὴν ἄορτικὴ βαλβίδα, ἔτσι ὀνομάζονται καὶ διπλὰ ὑποαρτηριακὰ (*doubly committed subarterial defects*). Συχνὰ συνοδεύονται ἀπὸ πρόπτωση τῆς δεξιᾶς στεφανιαίας πτυχῆς πρὸς τὸ ἔλλειμμα καὶ ἀνεπάρκεια τῆς βαλβίδας, λόγω μὴ ἐπαρκοῦς στήριξης τῆς πτυχῆς καὶ φαινομένου Venturi. Ἡ αὐτόματη σύγκλειση αὐτοῦ τοῦ τύπου εἶναι σπάνια, γίνεται μέσῳ τῆς πρόπτωσης τῆς δεξιᾶς στεφανιαίας πτυχῆς στὸ ἔλλειμμα.

4. **Περιμεμβρανῶδες μεσοκοιλιακὸ ἔλλειμμα.** Ἀποτελεῖ τὸ 80% τῶν μεσοκοιλιακῶν ἔλλειμμάτων. Ὅπως ἀναφέρθηκε, τὸ μεμβρανῶδες (ὑμενῶδες) τμήμα εἶναι πίσω ἀπὸ τὴ διαφραγματικὴ γλωχίνα τῆς τριγλώχινας καὶ κάτω ἀπὸ τὴν ἄορτικὴ βαλβίδα.⁶ Τὰ ἔλλειμματα αὐτὰ συνήθως εἶναι μεγάλα, ἐπεκτείνονται ἐκτὸς τῆς μεμβρανῶδους μοίρας καὶ γιὰ τὸ λόγο αὐτὸ ὀνομάζονται περιμεμβρανῶδη. Τὰ περιμεμβρανῶδη ἔλλειμματα μπορεῖ νὰ συγκλειθοῦν μερικῶς ἢ πλήρως ἀπὸ τὴ διαφραγματικὴ γλωχίνα τῆς τριγλώχινας, μὲ τὴ δημιουργία ἐνὸς «ἀνευρύσματος τοῦ μεσοκοιλιακοῦ διαφράγματος», ὅπως στὴν ἀσθενῆ πὸν περιγράψαμε.^{7,8} Πολὺ σπάνια ἢ σύγκλειση γίνεται ἀπὸ προπίπτουσα ἄορτικὴ πτυχή.

Τὸ ὑπερηχοκαρδιογράφημα εἶναι ἡ βασικὴ διαγνωστικὴ μέθοδος, τόσο μὲ τὴν ἀπεικόνιση δύο διαστάσεων ὅσο καὶ μὲ τὴν καταγραφὴ τῆς αἱματικῆς ροῆς μὲ τὸ Doppler (ἐγχρωμο, παλμικό, συνεχές).⁹ Ἡ ἠχογραφικὴ σάρωση, στὸ βραχὺ παραστερνικὸ ἄξονα ἀπὸ τὴ βάση μέχρι τὴν κορυφὴ τῆς καρδιᾶς, μπορεῖ νὰ ἀναδείξει ὅλους τοὺς τύπους τῶν ἔλλειμμάτων καὶ πῶς σπάνια τὴν ὑπαρξὴ ἀνευρύσματος (Εἰκόνα 2). Στὴν κορυφαία τομὴ τῶν τεσσάρων κοιλοτήτων ἀπεικονίζονται τὰ μυϊκὰ καὶ τὰ ἔλλειμματα στὸ χῶρο εἰσόδου (κολποκοιλιακὰ). Τὰ περιμεμβρανῶδη ἔλλειμματα καὶ ἀνευρύσματα ἀπεικονίζονται στὴν ἀριστερὴ παραστερνικὴ τομὴ στὸν ἐπιμήκη ἄξονα (Εἰκόνα 1α) καὶ στὴν κορυφαία τομὴ τῶν πέντε καρδιακῶν κοιλοτήτων (Εἰκόνα 3). Τὸ ἠχοκαρδιογράφημα τριῶν διαστάσεων ἔχει, ἐπίσης, σημαντικὴ ἐφαρμογή. Δείχνει τὴν ἀκριβῆ θέση τοῦ ἔλλειμματος, τὴ σχέση του μὲ τὶς γειτονικὲς καρδιακὲς δομὲς καὶ

είναι ανώτερο στον καθορισμό του σχήματος και του μεγέθους του έλλειμματος. Το έγχρωμο και συνεχές Doppler βοηθάει στην ανίχνευση ύπολεμματικής μεσοκοιλιακής επικοινωνίας κατά μήκος του άνευρυσματος.

Η ακριβής συχνότητα των άνευρυσμάτων του μεσοκοιλιακού διαφράγματος υποεκτιμάται, λόγω του ότι είναι κυρίως ασυμπτωματικά και διαγιγνώσκονται τυχαία στο ήχοκαρδιογράφημα, στην αγγειογραφία ή αποτελούν νεκροτομικό εύρημα.^{4,6} Απαντώνται περίπου στο 0,3% των συγγενών ανωμαλιών και στο 19% των μεσοκοιλιακών επικοινωνιών. Αιτιολογία αποτελεί, στην πλειονότητα των περιπτώσεων, η αυτόματη σύγκλειση (πλήρης ή μερική) περιμεμβρανώδους μεσοκοιλιακής επικοινωνίας, ενώ ως πιο σπάνιες αιτίες αναφέρονται η λοίμωξη, το τραύμα ή ο ιδιοπαθής σχηματισμός. Η επιβίωση των ασθενών με περιμεμβρανώδη μεσοκοιλιακή επικοινωνία είναι καλή, χωρίς ωστόσο να είναι ελεύθερη συμβαμάτων: παρά το γεγονός ότι τα περιμεμβρανώδη άνευρυσματα είναι ασυμπτωματικά, σπάνια μπορεί να προκαλέσουν επιπλοκές, όπως ρήξη, βακτηριακή ένδοκαρδίτιδα, απόφραξη στο χώρο έξοδου της δεξιάς κοιλίας, ένδοκαρδιακή επικοινωνία και θρομβοεμβολικά επεισόδια.^{7,10} Η πρόγνωση συχνά εξαρτάται από τη συνυπάρχουσα συγγενή καρδιοπάθεια.

Συμπερασματικά, η μεσοκοιλιακή επικοινωνία είναι μια από τις συχνές συγγενείς ανωμαλίες στα νεογέννητα. Δεν είναι συχνή στους ενήλικες, λόγω της αυτόματης σύγκλεισης των μικρών και κυρίως της πλειονότητας των μυϊκών έλλειμμάτων κατά τη διάρκεια της βρεφικής και παιδικής ηλικίας.¹⁰ Τα περιμεμβρανώδη έλλειμματα μπορεί να συγκλειστούν μερικώς ή πλήρως από τη διαφραγματική γλωχίνα της τριγλώχινας, με τη δημιουργία ενός άνευρυσματος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος.

Η ασθενής που περιγράψαμε είχε ένα άνευρυσμα στη μεμβρανώδη μοίρα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, στη θέση παλαιάς περιμεμβρανώδους επικοινωνίας, η οποία είχε συγκλεισθεί πλήρως, αυτόματα, σε μικρή ηλικία, χωρίς επιπλοκές στην μετέπειτα πορεία.

Βιβλιογραφία

1. Alpert BJ, Mellits ED, Rowe RD. Spontaneous closure of small ventricular septal defects. Probability rates in the first five years of life. *Am J Dis Child* 1973;125:194-6.
2. Μπρλίη Σ. Συγγενείς καρδιοπάθειες. Στο Στεφανάδης ΧΙ «Παθήσεις της Καρδιάς», 2η Έκδοση 2009, Έκδόσεις ΠΧ Πασχαλίδης, σελ. 728-65.
3. Eroglou AG, Oztunc F, Saltik I, et al. Evolution of ventricular septal defect with special reference to spontaneous closure rate, subaortic ridge and aortic valve prolapse. *Pediatr Cardiol* 2003;24:31-5.
4. Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, et al. Long-term outcome of patients with ventricular septal defect consider not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1066-71.
5. Misra KP, Hildner FJ, Cohen LS, et al. Aneurysm of the membranous ventricular septum. A mechanism for spontaneous closure of ventricular septal defect. *N Engl J Med* 1970;283:58-61.
6. Penny DJ, Vick GW 3rd. Ventricular septal defect. *Lancet* 2011;377:1103-12.
7. Soufflet V, Van de Bruane A, Troost E, et al. Behavior of unrepaired perimembranous ventricular septal defect in young adults. *Am J Cardiol* 2010;105:404-7.
8. Turner SW, Hornung T, Hunter S. Closure of ventricular septal defects: A study of factors influencing spontaneous and surgical closure. *Cardiol Young* 2002;12:357-63.
9. Van den Bosch AE, Ten Harkel DJ, McGhie JS, et al. Feasibility and accuracy of real-time 3-dimensional echocardiographic assessment of ventricular septal defects. *J Am Soc Echocardiogr* 2006;19:7-13.
10. Gabriels C, De Backer J, Pasquet A, et al. Long-Term Outcome of Patients with Perimembranous Ventricular Septal Defect: Results from the Belgian Registry on Adult Congenital Heart Disease. *Cardiology*. 2016;136:147-155.