

‘Υποαορτική μεμβράνη: ‘Ένα σπάνιο αίτιο συστολικού φυσήματος στα παιδιά

•> Χρήστος Ε. Καΐρης

Καρδιολόγος, Δράμα

Γεώργιος Β. Τσινόπουλος

Καρδιολόγος, Έπιμελητής Α΄, Νοσοκομείο Σερρών

Χαράλαμπος Π. Στεφανίδης

Έπιμελητής Α΄ Καρδιολογική Κλινική, Νοσοκομείο Δράμας

Βασίλειος Μ. Σαχπεκίδης

Καρδιολόγος, Έπιμελητής Α΄, Β΄ Καρδιολογική Κλινική, Νοσοκομείο Παπαγεωργίου

Βασίλειος Σπ. Τσαλκάνης

Καρδιολόγος, Έπιμελητής Β΄, Τμήμα ΕΣΥ, Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο Αλεξανδρούπολης

Θεόδωρος Δ. Τσελεμπής

Καρδιολόγος, Καρδιολογική Κλινική Νοσοκομείου Δράμας

Έλένη Κ. Κουφοῦ

Νευρολόγος, Δράμα

Παιδί, ηλικίας 6 ετών, υποβλήθηκε σε τακτικό παιδιατρικό έλεγχο. Η κλινική εξέταση αποκάλυψε συστολικό φύσημα και συνεστήθη εκτίμηση από Καρδιολόγο.

Από το ήλεκτροκαρδιογράφημα δέν προέκυψαν παθολογικά εύρήματα.

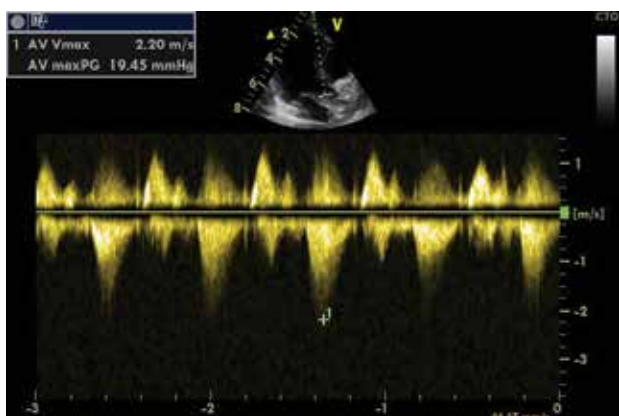
Στήν Ήχοκαρδιολογία ή άριστερή κοιλία είναι φυσιολογικών διαστάσεων, με φυσιολογικό πάχος τοιχωμάτων και καλή συνολική συσταλτικότητα.

Έπιπρόσθετα καταγράφεται αύξημένη διαβαλβιδική κλίση πίεσης της άορτικής βαλβίδας ($V_{max} AοV=2.2m/sec$), καθώς και αύξημένη ταχύτητα στο

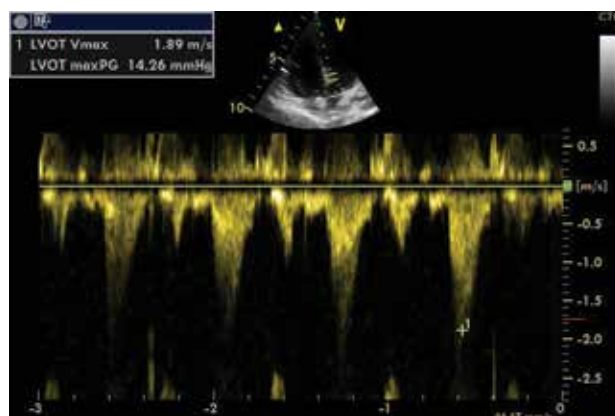
χώρο έξόδου της άριστερης κοιλίας ($V_{max} Lνοτ=1.9m/sec$) (βλ. Εικόνες 1,2). Στήν πνευμονική βαλβίδα ή ταχύτητα ροής ήταν φυσιολογική ($V_{max} PV=1.2m/sec$) (βλ. Εικόνα 3).

Δεδομένου ότι πρόκειται για τρίπτυχη άορτική βαλβίδα με καλή διάνοξη, χωρίς ανεπάρκεια και δέν ύφίσταται ύπερδυναμική κυκλοφορία (πυρετός, αναιμία κτλ), το ενδιαφέρον στρέφεται στο χώρο έξόδου της άριστερης κοιλίας. Η έστιασμένη ήχοκαρδιογραφική μελέτη ανέδειξε ύποαορτική μεμβράνη (βλ. Εικόνες 4,5) και παραπέμφθηκε σε Παιδο-Καρδιολόγο.

Η ύποαορτική μεμβράνη άποτελεί μία μορφή



Εικόνα 1



Εικόνα 2

ἀπόφραξης τῦ χώρου ἐξόδου τῆς ἀριστερῆς κοιλίας καὶ ἀναπτύσσεται συνηθέστερα τὰ 10 πρῶτα ἔτη τῆς ζωῆς. Ἐμφανίζεται εἴτε μεμονωμένα εἴτε σὲ συνδυασμὸ μὲ ἄλλες συγγενεῖς καρδιοπάθειες, συνηθέστερα τὰ μεμβρανώδη ἐλλείματα τοῦ μεσοκοιλιακοῦ διαφράγματος, σὲ ποσοστὸ ποὺ ἀγγίζει τὸ 65%. Στὸ ἥμισυ τῶν ἀσθενῶν συνυπάρχει ἀνεπάρκεια ἀορτικῆς βαλβίδας. Σπανιότερα σχετίζεται μὲ δίπτυχη ἀορτικὴ βαλβίδα, στένωση ἰσθμοῦ ἀορτῆς καὶ ἀνοιχτὸ βοτάλλειο πόρο.

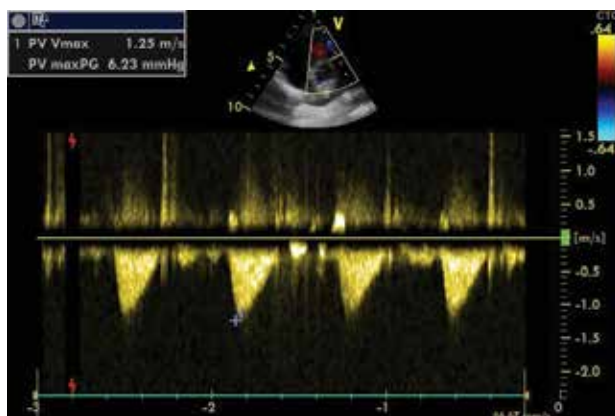
Ἡ κλινικὴ εἰκόνα ποικίλλει: κάποιοι ἀσθενεῖς εἶναι ἀσυμπτωματικοί, ἐνῶ ἄλλοι ἐμφανίζουν δύσπνοια, αἴσθημα παλμῶν, προκάρδιο ἄλγος ἢ συγκοπή.

Ὡς πρὸς τὴ διαφορικὴ διάγνωση, ἰδιαίτερα ἐπὶ ἐνήλικων ἀσθενῶν, κλίση πίεσης ἐντὸς τῆς ἀριστερῆς κοιλίας παρατηρεῖται:

- Συστολικὴ κίνηση πρόσθιας γλωχίνας μιτροειδοῦς βαλβίδας μὲ ἀπόφραξη στὸ LVOT, στὰ πλαίσια ὑπερτροφικῆς μυοκαρδιοπάθειας.
- Ὑποαορτικὲς μεβράνες.
- Ἀνωμαλίες τῶν γλωχίνων τῆς μιτροειδοῦς βαλβίδας.
- Ὑπερτροφικὴ μυοκαρδιοπάθεια μὲ ἀπόφραξη στὴ μεσότητα τῆς ἀριστερῆς κοιλίας.

Μὲ βάση τῆς κατευθυντήριες ὁδηγίες τῆς Εὐρωπαϊκῆς Καρδιολογικῆς Ἐταιρείας (ESC 2010), ἐπέμβαση συνιστᾶται σὲ συμπτωματικούς ἀσθενεῖς μὲ:

- α) Σοβαροῦ βαθμοῦ ἀπόφραξη στὸ χωρὸ ἐξόδου τῆς ἀριστερῆς κοιλίας (μέση κλίση πίεσης >50 mmHg).
- β) Σὲ σοβαρὴ ἀνεπάρκεια ἀορτικῆς βαλβίδας. Στους ἀσυμπτωματικούς ἀσθενεῖς ἐπέμβαση



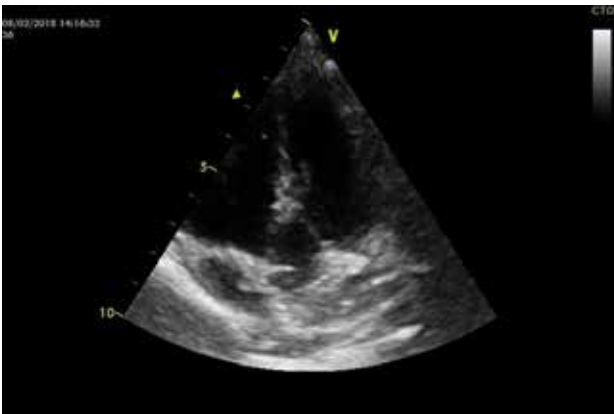
Εικόνα 3

συνιστᾶται:

- 1) Μέση κλίση πίεσης >50 mmHg καὶ σοβαροῦ βαθμοῦ ὑπερτροφία τοιχωμάτων.
- 2) Ὅταν ἐπηρεαστεῖ ἡ συστολικὴ λειτουργία τῆς ἀριστερῆς κοιλίας (EF < 50%).
- 3) Σὲ σοβαρὴ ἀνεπάρκεια ἀορτικῆς βαλβίδας καὶ τελεοσυστολικὴ διάμετρο ἀριστερῆς κοιλίας LVESD >50mm ἢ EF <50%.
- 4) Μέση κλίση πίεσης >50 mmHg καὶ πτώση τῆς ἀρτηριακῆς πίεσης στὴ δοκιμασία κοπῶσεως.

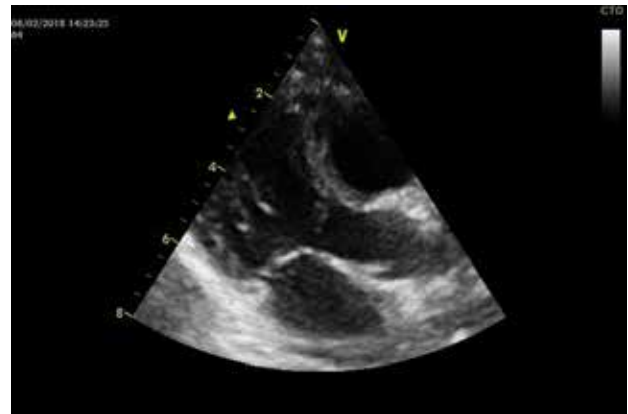
Συνηθέστερα ἐπιλέγεται ἡ χειρουργικὴ ἀφαίρεση τῆς μεμβράνης, μὲ τὰ ποσοστὰ ὑποτροπῆς νὰ ἀγγίζουν τὸ 16%. Ἐπὶ ἐπανεμφάνισης τῆς μεμβράνης, ἐφαρμόζεται ἐκτεταμένο χειρουργεῖο μὲ τὴν τεχνικὴ Ross-Konno ἐπαναδιαμόρφωση τοῦ χώρου ἐξόδου ἀριστερῆς κοιλίας.

Ἐναλλακτικὴ ἐπιλογή ἀποτελεῖ ἡ ἀγγειοπλαστικὴ μὲ μπαλόνι, μὲ τὸν περιορισμὸ ὅτι ἐφαρμόζεται σὲ λεπτὲς μεβράνες.



Εικόνα 4

Όταν συνυπάρχει σημαντική υπερτροφία του μεσοκοιλιακού διαφράγματος προκρίνεται ή μεμβρανεκτομή ταυτόχρονα με τη μυεκτομή.



Εικόνα 5

Τέλος, όταν συνυπάρχει μέτρια ή σοβαρή ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας συνιστάται ή μεμβρανεκτομή να συνδυάζεται με αντικατάσταση τής βαλβίδας.■

› ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Qureshi, et al: Adult presentation of subaortic stenoses. Another great HCM mimic. Heart, Lung and Circulation (2015) 24, e7–e10.
2. Valeske et al: The Dilemma of Subaortic Stenosis – A Single Center Experience of 15 Years with a Review of the Literature. Thorac Cardiovasc Surg 2011; 59(5):293-297.
3. Serraf et al: Surgical treatment of subaortic stenosis: A seventeen-year experience. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery April 1999, 669-678.
- 4) ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). European Heart Journal (2010),31, page 2930.