

Μονήρης Κοιλία

(Κοιλία με Διπλή Είσοδο)

ΔΗΜΗΤΡΗΣ Α. ΔΑΣΚΑΛΟΠΟΥΛΟΣ

Η διάγνωση και η κατάλληλη χειρουργική θεραπεία των ασθενών με μονήρη κοιλία (ΜΚ) παρεμποδίστηκαν στο παρελθόν από την απουσία ενιαίας ορολογίας ή ενιαίου ορισμού. Σημαντική ώθηση στην κατανόηση και την ορθή ταξινόμηση της ΜΚ έδωσε η εισαγωγή, το 1983 από τους Anderson και συνεργάτες, του όρου *μονοκοιλιακή κολποκοιλιακή σύνδεση* (univentricular atrioventricular connection).^{1,2} Αυτός ο γενικός περιγραφικός όρος περιλαμβάνει καρδιές στις οποίες οι κόλποι συνδέονται μόνο με μία κοιλία. Όπου υπάρχει και δεύτερη κοιλία, αυτή πρέπει να είναι αναγκαστικά ατελής και υποτυπώδης. Αυτές οι καρδιές αποτελούν μία ποικίλη ομάδα καρδιακών ανωμαλιών που χαρακτηρίζονται είτε από το ότι αμφότερες οι κολποκοιλιακές (ΚΚ) βαλβίδες ή μία κοινή ΚΚ βαλβίδα ανοίγουν εντός της ίδιας κοιλίας, είτε από την παρουσία μίας μονήρους ΚΚ βαλβίδος. Υπάρχουν τρεις μεγάλες κλινικές υποδιαιρέσεις ασθενών με μονοκοιλιακή κολποκοιλιακή σύνδεση: ασθενείς με κοιλία με διπλή είσοδο (double inlet ventricle), ασθενείς με την κλασική ατρησία της τριγλώχινος βαλβίδος, και ασθενείς με απουσία της αριστερής κολποκοιλιακής σύνδεσης (δηλαδή με ατρησία της μιτροειδούς βαλβίδος). Αν και οι όροι *μονήρης κοιλία* (single ventricle) και ο συνώνυμός του *μονοκοιλιακή καρδιά* (univentricular heart) είναι μορφολογικά ανακριβείς, εφ' όσον στη πλειονότητα αυτών των καρδιοπαθειών υπάρχουν δύο κοιλιακές κοιλότητες, χρησιμοποιούνται πλέον συμβατικά και υποδηλώνουν, σχεδόν αποκλειστικά, **κοιλία με διπλή είσοδο**. Το κεφάλαιο αυτό εξετάζει μόνο αυτήν την καρδιακή ανωμαλία, και ο όρος ΜΚ είναι εδώ ταυτόσημος με την κοιλία με διπλή είσοδο.

Λόγω της μορφολογικής ποικιλίας της νόσου και των πολλών αλλαγών στην ορολογία, είναι δύσκολο να ανιχνευθεί η ιστορική ανάπτυξη της γνώσης και των χειρουργικών τεχνικών γύρω από αυτό που είναι σήμερα γνωστό ως ΜΚ. Ο ορισμός αυτής της οντότητας από τους Van Praagh και συνεργάτες στο Mayo Clinic το 1964 ήταν ένα σημαντικό γεγονός.³ Ο Lev καθιέρωσε τον αποκλεισμό, από την κατηγορία της ΜΚ, περιπτώσεων καρδιών με τεράστια σε μέγεθος μεσοκοιλιακή επικοινωνία (common ventricle ή «κοινή κοιλία»), στις οποίες η μία πλευρά της κοινής κοιλότητας είναι μορφολογικά δεξιά (Δ.) κοιλία και η άλλη αριστερή (Α.) κοιλία.⁴ Η χειρουργική διαφραγματοποίηση της ΜΚ, αν και επεχειρήθη για πρώτη φορά από τον Kirklin στο Mayo Clinic των ΗΠΑ το 1956,⁵ τελειοποιήθηκε και ανεπτόχθη περαιτέρω από τους Sakakibara και συνεργάτες⁶ και τους Edie, Maim και συνεργάτες⁷ το 1973. Μία εντελώς διαφορε-

τική χειρουργική ιδέα, η χρησιμοποίηση της προωθητικής δύναμης (*vis a tergo*) του συστηματικού φλεβικού συστήματος για τη δημιουργία πνευμονικής ροής αίματος, ανεπτύχθη ύστερα από την εργασία των Fontan και συνεργατών⁸ το 1971 και Kreutzer και συνεργατών⁹ το 1973, οι οποίοι εφήρμοσαν αυτή την ιδέα για τη θεραπεία της ατρησίας της τριγλώχινος βαλβίδος. Οι Yacoub και Radley-Smith περιέγραψαν το 1976 την εφαρμογή της ίδιας ιδέας για την θεραπεία της ΜΚ.¹⁰

Η ανάλυση των κλινικών περιπτώσεων συγγενών καρδιοπαθειών στο Hospital for Sick Children του Toronto το 1978 έδειξε ότι η συχνότητα της ΜΚ αντιπροσωπεύει το 1,5% του συνόλου. Η αναλογία ανδρών: γυναικών ήταν 1,25:1, ενώ άλλες μελέτες έδειξαν αναλογία ανδρών: γυναικών από 2:1 έως 4:1. Σε σχετικά πρόσφατη (1984) ανάλυση βρεφών με συγγενή καρδιοπάθεια, που παρουσιάστηκαν στο Brompton Hospital του Λονδίνου, η συχνότητα της ΜΚ ήταν 4,3%.

Μορφολογία

Η νοσολογική αυτή οντότητα έχει ονομασθεί με διαφορετικούς κατά καιρούς τρόπους: *cor triloculare biatriatum*, ΜΚ με κοιλότητα εξόδου (*single ventricle with outlet chamber*), και κοινή κοιλία (*common ventricle*). Οι Van Praagh και συνεργάτες³ υπογράμμισαν το 1964 τα προβλήματα και τους περιορισμούς πολλών από αυτούς τους όρους, και επέδειξαν τη μορφολογική ποικιλία της κοιλίας που συνδέεται με τους κόλπους στην περίπτωση κοιλίας με διπλή είσοδο. Άλλοι ερευνητές εισήγαγαν αργότερα τον όρο *μονοκοιλιακή καρδιά* (*univentricular heart*), και χρησιμοποίησαν εμβρυολογικές ιδέες και αντιλήψεις για να επιλύσουν τα προβλήματα ποικιλομορφίας. Ωστόσο, οι απόψεις για τη μορφογένεση της νόσου διαφέρουν, και ήταν φυσικό να οδηγήσουν σε διαφορετικές εκτιμήσεις και ερμηνείες για τη ΜΚ. Αμφισβητήθηκε, ειδικότερα, κατά πόσον η καρδιά που χαρακτηρίζεται από διπλή είσοδο σε κοιλότητα με αδρά μορφολογικά χαρακτηριστικά Δ. κοιλίας, και δεύτερη υποπλαστική κοιλότητα με μορφολογικά χαρακτηριστικά Α. κοιλίας, μπορεί να ονομάζεται ΜΚ. Σύγχυση προεκλήθη και από την ασυμφωνία ως προς τον ορισμό του όρου «κοιλία», ως προς το τι δηλαδή συνιστά κοιλία.¹¹ Μεγάλο μέρος της διαφωνίας, των αμφισβητήσεων και της αναπόφευκτης σύγχυσης διορθώθηκε με την εισαγωγή της έννοιας της *μονοκοιλιακής κολποκοιλιακής σύνδεσης*.^{1,2} δηλαδή της σύνδεσης των δύο κόλπων με μία μόνο κοιλία, που αποτελεί και το κύριο χαρακτηριστικό της ΜΚ. Διαφωνίες γύρω από τους ορισμούς είναι περιφερικές σε σχέση με τη μορφολογία αυτής της καρδιοπάθειας, και μπορούν να αποφεύγονται όταν περιγράφεται ο τύπος της *κολποκοιλιακής σύνδεσης* και η *κοιλιακή μυοκαρδιακή μορφολογία*.

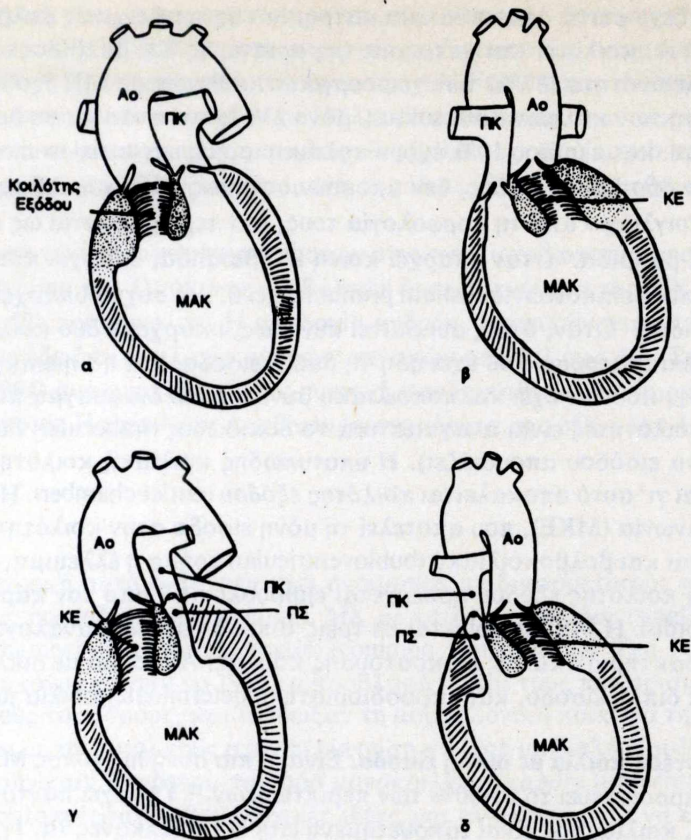
Οι διαφορετικοί τύποι καρδιών με ΜΚ (δηλαδή κοιλία με διπλή είσοδο) έχουν ομοιότητες ως προς την κοιλιακή μορφολογία με τις καρδιές που χαρακτηρίζονται από απουσία μίας ΚΚ βαλβίδος. Ωστόσο, αυτές οι τελευταίες καρδιές, καθώς και οι «στενοί συγγενείς» τους με ατρησία ΚΚ βαλβίδων, περιγράφονται

συνήθως ξεχωριστά στα κεφάλαια «ατρησία της τριγλώχινος βαλβίδος», «υποπλαστική Α. κοιλία», και «ατρησία της αριστερής ΚΚ βαλβίδος».

Η πλειονότητα (87%) των χειρουργικών ασθενών με ΜΚ έχουν την συνήθη διευθέτηση των κόλπων (situs solitus), μόνο 2% έχουν ανάστροφη διευθέτηση (situs inversus), και περίπου 10% έχουν κολπική ισομέρεια (atrial isomerism).¹² Όταν υπάρχουν δύο ΚΚ βαλβίδες, δεν μπορούν συνήθως να ξεχωρισθούν ως μιτροειδής και τριγλώχιν από τη μορφολογία τους, και περιγράφονται ως αριστερή και δεξιά ΚΚ βαλβίδα. Όταν υπάρχει κοινή ΚΚ βαλβίδα, υπάρχει και πρωτογενής μεσοκοιλιακή επικοινωνία (ostium primum defect), και συχνά υπάρχει ανεπάρκεια της βαλβίδος. Όταν, όπως συμβαίνει συνήθως, υπάρχουν δύο κοιλιακές κοιλότητες, η επικρατούσα που έχει ήδη τη διπλή είσοδο, και η μη επικρατούσα ή υποτυπώδης που δεν έχει κολποκοιλιακή σύνδεση, το διάφραγμα που διαχωρίζει τις δύο κοιλότητες είναι αναγκαστικά το δοκιδώδες (tabecular) διάφραγμα (το διάφραγμα εισόδου απουσιάζει). Η υποτυπώδης κοιλιακή κοιλότητα έχει μόνο έξοδο, και γι' αυτό αποκαλείται *κοιλότης εξόδου* (outlet chamber). Η μεσοκοιλιακή επικοινωνία (ΜΚΕ), που αποτελεί τη μόνη είσοδο στην κοιλότητα εξόδου, αποκαλείται και βολβοκοιλιακό (bubloventricular) τρήμα ή έλλειμμα, γιατί πιστεύεται ότι η κοιλότης εξόδου προέρχεται εμβρυολογικά από τον καρδιακό βολβό (bulbus cordis). Η ΜΚ διακρίνεται σε τρεις τύπους καρδιάς, ανάλογα με τα δοκιδώδη χαρακτηριστικά της επικρατούσης κοιλίας: Α. κοιλία με διπλή είσοδο, Δ. κοιλία με διπλή είσοδο, και απροσδιόριστη (indeterminate) κοιλία με διπλή είσοδο.

Αριστερή κοιλία με διπλή είσοδο. Είναι ο πιο συνήθης τύπος ΜΚ (Εικόνα 1), και αντιπροσωπεύει το 65-80% των περιπτώσεων.¹³ Υπάρχει πάντοτε μία υποτυπώδης Δ. κοιλία, που είναι τοποθετημένη είτε δεξιά (Εικόνες 1α, 1γ) είτε συνήθεστερα αριστερά (Εικόνες 1β, 1δ), αλλά πάντοτε προς τα εμπρός και άνω ως προς την επικρατούσα κοιλία, και έχει συνήθως μία έξοδο. Αν και οι Van Praagh και συνεργάτες πιστεύουν ότι η υποτυπώδης κοιλία δεν είναι τίποτα περισσότερο από μία χοάνη κοιλίας (infundibulum), άλλοι ερευνητές έχουν διαφορετική γνώμη και υποστηρίζουν ότι έχει και δοκιδώδες τμήμα. Οι δύο κοιλίες χωρίζονται πάντοτε από ένα πρόσθιο δοκιδώδες διάφραγμα, που ποτέ δεν εκτείνεται προς το κεντρικό σημείο (crux) της καρδιάς.

Η διευθέτηση (arrangement) των κόλπων είναι σχεδόν πάντοτε η συνήθης. Τις πιο πολλές φορές, πάνω από το 90% των περιπτώσεων, υπάρχει ασύμφωνη (discordant) κοιλιο-αρτηριακή σύνδεση («μετάθεση των μεγάλων αρτηριών»).¹³ Στένωση της ΜΚΕ οδηγεί σε υπαορτική απόφραξη, και συνδέεται πολύ συχνά είτε με στένωση του ισθμού της αορτής και /ή υποπλασία του τόξου, είτε με διακεκομμένο αορτικό τόξο. Πιο συχνή όμως είναι η πνευμονική στένωση (Εικόνες 1γ, 1δ), συνήθως σε υποβαλβιδικό επίπεδο. Η πνευμονική βαλβίδα είναι συχνά και αυτή στενωτική. Όταν υπάρχει σοβαρή πνευμονική στένωση ή ατρησία, μπορεί να ανευρεθεί το ίδιο φάσμα ανωμαλιών των πνευμονικών αρτηριών που ανευρίσκεται σε ασθενείς με τετραλογία Fallot. Σε μερικές περιπτώσεις υπάρχει σύμφωνη (concordant) κοιλιο - αρτηριακή σύνδεση. Καρδιά αυτού του τύπου ονο-



Εικ. 1. Διαγραμματικές εικόνες του πιο συχνού τύπου μονήρους κοιλίας, δηλαδή της μονήρους αριστερής κοιλίας (ΜΑΚ). Χαρακτηρίζεται από αριστερή κοιλία με διπλή είσοδο, και μία κοιλότητα εξόδου (υποτυπώδη δεξιά κοιλία) προς τα εμπρός και άνω. Η κοιλότης εξόδου (ΚΕ) ευρίσκεται είτε προς τα δεξιά (α,γ), είτε προς τα αριστερά (β,δ). Πνευμονική στένωση μπορεί να είναι απύσα (α,β) ή παρούσα (γ,δ). ΑΟ = αορτή· ΠΚ = πνευμονικός κορμός· ΠΣ = πνευμονική στένωση.

Τροποποιημένο από τον Perloff¹³

αυτού του τύπου ονομάζεται συχνά «καρδία του Holmes». Στένωση ή απόφραξη της ΜΚΕ είναι συχνή σε αυτήν την περίπτωση, με αποτέλεσμα πνευμονική στένωση. Διπλή έξοδος (double outlet) από την επικρατούσα Α. κοιλία μπορεί να υπάρχει. Μονήρης έξοδος (single outlet) μπορεί επίσης να υπάρχει, και πιο συχνά οφείλεται σε μονήρες πνευμονικό στέλεχος με αορτική ατρησία. Ανωμαλίες των ΚΚ βαλβίδων, συννηθέστερα της αριστερής, είναι ιδιαίτερα συχνές^{14,15,16} με πιο συχνή τη στένωση. Ο ιστός του συστήματος αγωγιμότητας είναι πολύ ανώμαλος, λόγω της πλήρους απουσίας διαφράγματος στο κεντρικό σημείο της καρ-

διάς.¹⁷ Το κοιλιακό μυοκάρδιο είναι σπάνια φυσιολογικό, και η επικρατούσα Α. κοιλία είναι πολύ πεπαχυσμένη.

Δεξιά κοιλία με διπλή είσοδο. Υπάρχει πάντοτε μια υποτυπώδης Α κοιλία, που είναι σχεδόν πάντοτε τοποθετημένη προς τα πίσω, κάτω και αριστερά, ως προς την επικρατούσα Δ. κοιλία. Το μέγεθος της υποτυπώδους Α. κοιλιακής κοιλότητας ποικίλλει. Το μεσοκοιλιακό διάφραγμα εκτείνεται προς το κεντρικό σημείο της καρδιάς. Κοινές βαλβίδες είναι συχνές, ιδιαίτερα όταν υπάρχει κολπική ισομέρεια. Ο πιο συχνός τύπος κολποκοιλιακής σύνδεσης είναι διπλή έξοδος από την επικρατούσα Δ. κοιλία. Μονήρης έξοδος μπορεί επίσης να ανευρεθεί, με ατρησία της πνευμονικής βαλβίδος και την αορτή να εξέρχεται από τη Δ. κοιλία. Στένωση των μεγάλων αρτηριών, συνήθως της πνευμονικής, μπορεί να υπάρχει.

Απροσδιόριστη κοιλία με διπλή είσοδο. Αποτελεί τον πιο σπάνιο τύπο ΜΚ. Είναι συχνή σε περιπτώσεις κολπικής ισομέρειας. Η κοιλία έχει συνήθως αδρές δοκιδώσεις, και μερικές φορές είναι δύσκολο να διακριθεί από τη Δ. κοιλία. Οι πιο συχνοί τύποι διευθέτησης των κόλπων είναι ο συνήθης και ο ισομερής. Υπάρχουν δύο ΚΚ βαλβίδες ή κοινή ΚΚ βαλβίδα. Η κοιλιο-αρτηριακή σύνδεση είναι κατ' ανάγκη κοιλία με διπλή ή με μονήρη έξοδο. Πνευμονική στένωση είναι συχνή. Ο ιστός του συστήματος αγωγιμότητας δεν είναι φυσιολογικός.

Παθοφυσιολογία

Η ΜΚ είναι η μόνη κοιλότητα που δέχεται όλο το αίμα που ρέει μέσω των ΚΚ στομιών. Η παθοφυσιολογία της κυκλοφορίας πέραν αυτού του σημείου εξαρτάται κυρίως από τρεις παραμέτρους: 1. τον βαθμό της ανάμιξης του αίματος εντός της ΜΚ, 2. την πνευμονική αγγειακή αντίσταση, και 3. την παρουσία και τον βαθμό πνευμονικής στένωσης.

Αναγκαστική ανάμιξη των κολπικών ρευμάτων μέσα στην επικρατούσα κοιλία είναι η μείζων συνέπεια όταν υπάρχει ΜΚ.¹⁸ Ωστόσο, αυτή η ανάμιξη είναι πλήρης μόνο στο ένα τρίτο των περιπτώσεων ΜΚ, και είναι σίγουρα πλήρης σε περίπτωση απουσίας ή ατρησίας μίας ΚΚ βαλβίδος.¹⁸ Οι περισσότεροι ασθενείς έχουν ευνοϊκά κοιλιακά ρεύματα αίματος, που σημαίνει ότι ο συστηματικός αρτηριακός κορεσμός οξυγόνου είναι υψηλότερος από τον πνευμονικό αρτηριακό κορεσμό. Τα ρεύματα όμως, παίζουν σχετικά μικρό ρόλο στον προσδιορισμό του συστηματικού αρτηριακού κορεσμού.

Όταν η πνευμονική αρτηριακή αντίσταση είναι χαμηλή, η πνευμονική ροή αίματος είναι αυξημένη και η κυάνωση απουσιάζει ή είναι ήπια. Φυσικά, η απουσία κυάνωσης εξασφαλίζεται με αντίτιμο την υπερφόρτωση με όγκο της ΜΚ. Η τελευταία εξώθει τον υπερβολικό όγκο αίματος υπό συστηματική συστολική πίεση, και τελικά εμφανίζει ανεπάρκεια κάτω από αυτό το φορτίο. Η υπαορτική στένωση, όταν υπάρχει, εκτρέπει ακόμα μεγαλύτερη ποσότητα αίματος προς την πνευμονική κυκλοφορία.

Όταν υπάρχει πνευμονική αγγειακή αποφρακτική νόσος ή σημαντική πνευμονική στένωση, η πνευμονική ροή αίματος ελαττώνεται, η υπερφόρτωση με όγκο της ΜΚ εκλείπει, αλλά με αντίτιμο την αυξημένη κυάνωση. Τα ρεύματα αίματος μέσα στη ΜΚ μπορεί να παραμείνουν σχετικά καλά. Σοβαρή πνευμονική στένωση ή ατρησία συνοδεύεται από σοβαρή κυάνωση και μεταβολική οξέωση.

Όταν υπάρχει μέτριου βαθμού πνευμονική στένωση, η πνευμονική αρτηριακή ροή και τα ενδοκοιλιακά ρεύματα είναι μερικές φορές ρυθμισμένα ευνοϊκά, και η κυάνωση παραμένει ήπια.

Κλινικές εκδηλώσεις και διάγνωση

Ο τρόπος της κλινικής παρουσίασης ποικίλλει, και εξάρτάται σχεδόν αποκλειστικά από τον βαθμό της πνευμονικής στένωσης, αλλά και από την πνευμονική αγγειακή αντίσταση. Τα 2/3 περίπου των ασθενών εμφανίζονται χωρίς εκδηλώσεις καρδιακής ανεπάρκειας. Πάνω από το 50% των ασθενών είναι κυανωτικοί από τη γέννηση, και 80% περίπου γίνονται κυανωτικοί μέχρι το τέλος του πρώτου χρόνου της ζωής. Ένα 5% δεν εμφανίζουν ποτέ κυάνωση. Στο 1/3 των ασθενών δεν υπάρχει πνευμονική στένωση ή ατρησία, και η παρουσίαση είναι όμοια με αυτή μίας μεγάλης ΜΚΕ, με τη διαφορά ότι μπορεί να συνυπάρχει ήπια κυάνωση.

Ιστορικό. Η εμφάνιση των ασθενών γίνεται συνήθως στη νεογνική ή βρεφική ηλικία, λόγω κυάνωσης, συμπτωμάτων συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας, ή φυσημάτος. Στο ένα άκρο του φάσματος ευρίσκονται ασθενείς με πνευμονική ατρησία, οι οποίοι έχουν σοβαρή κυάνωση, χωρίς καρδιακή ανεπάρκεια, τις πρώτες ημέρες της ζωής. Στο άλλο άκρο του φάσματος ανήκουν ασθενείς χωρίς πνευμονική στένωση, οι οποίοι εμφανίζουν σοβαρή καρδιακή ανεπάρκεια τους πρώτους δύο μήνες της ζωής, συχνά χωρίς κυάνωση. Η καρδιακή ανεπάρκεια επιδεινώνεται όταν συνυπάρχει στένωση του ισθμού της αορτής ή διακεκομμένο αορτικό τόξο. Ανάμεσα στα δύο άκρα ανήκουν ασθενείς που έχουν τον «σωστό», κατά κάποιο τρόπο, βαθμό πνευμονικής στένωσης. Οι ασθενείς αυτοί μπορεί να είναι ασυμπτωματικοί ως παιδιά ή ενήλικοι, και η διάγνωσή τους γίνεται τυχαία, λόγω της διαπίστωσης του φυσημάτος σε εξέταση ρουτίνας. Ασθενείς, τέλος, με στένωση της αριστερής ΚΚ βαλβίδος εμφανίζουν συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και πνευμονική φλεβική συμφόρηση στη βρεφική ηλικία.

Φυσική εξέταση. Όταν υπάρχει καρδιακή ανεπάρκεια, το μικρό και καχεκτικό βρέφος εμφανίζει εφίδρωση, ταχύπνοια και ήπια κυάνωση. Αντίστροφα, όταν υπάρχει σοβαρή πνευμονική στένωση ή ατρησία, το βρέφος είναι οξέως πάσχον με καταφανή κυάνωση και συχνά με μεταβολική οξέωση. Στις σπάνιες περιπτώσεις που υπάρχει μετρίου βαθμού πνευμονική στένωση, η φυσική εμφάνιση είναι φυσιολογική.

Η σύγκριση του αρτηριακού σφυγμού στα άνω και τα κάτω άκρα είναι σημαντική, ιδιαίτερα σε ασθενείς με αντισταθμιζόμενη καρδιακή ανεπάρκεια, οι οποίοι μπορεί να έχουν αορτική ισθμική στένωση σε συνδυασμό με υπαορτική στένωση. Όταν υπάρχει υπερφόρτωση με όγκο της ΜΚ, η κορυφή της καρδιάς και το προκάρδιο είναι υπερδυναμικά στη ψηλάφηση. Η παρουσία συστολικού ροίζου στο μέσο αριστερό χείλος του στέρνου είναι συνήθως ένδειξη ΜΚ με κοιλότητα εξόδου, και παράγεται στη ΜΚΕ. Ροίζος από πνευμονική στένωση μπορεί να υπάρχει, αλλά δεν είναι συχνός, επειδή εξάσθηνει λόγω της οπισθίας θέσης της πνευμονικής αρτηρίας.

Μακρό συστολικό φύσημα υπάρχει σε όλες σχεδόν τις περιπτώσεις. Όταν υπάρχει αυξημένη πνευμονική ροή αίματος, υπάρχει ένα προέχον σχεδόν ολοσυστολικό, *decrescendo*, φύσημα στο αριστερό μέσο χείλος του στέρνου. Όταν η ΜΚΕ είναι περιοριστική, δηλαδή όταν υπάρχει υπαορτική στένωση, ο χαρακτήρας του φυσήματος αλλάζει και γίνεται μεσοσυστολικό, *crescendo-decrescendo*, και ακτινοβολεί από το αριστερό μέσο χείλος του στέρνου προς την αριστερή ή δεξιά καρδιακή βάση, ανάλογα με τη θέση της κοιλότητας εξόδου. Η ακρόαση πρέπει να περιλάβει και ακρόαση της περιοχής ανάμεσα στις δύο ωμοπλάτες, για αναζήτηση φυσήματος αορτικής ισθμικής στένωσης. Και τα δύο στοιχεία του δευτέρου καρδιακού τόνου είναι συνήθως δυνατά, όταν υπάρχει αυξημένη πνευμονική ροή αίματος. Μεσοδιαστολικά φυσήματα μπορεί να υπάρχουν, όταν είναι αυξημένη η πνευμονική ροή αίματος. Όταν αυξάνει η πνευμονική αγγειακή αντίσταση, ακούγεται το υψίσυχνο πρωτοδιαστολικό φύσημα ανεπάρκειας της πνευμονικής βαλβίδος (φύσημα Graham-Steel) στο αριστερό χείλος του στέρνου. Όταν υπάρχει πνευμονική στένωση, το συστολικό φύσημα είναι σχετικά προέχον στο μέσο ή κάτω αριστερό χείλος του στέρνου, επειδή η απόφραξη είναι κυρίως υποπνευμονική. Ο προέχων και μονήρης δεύτερος τόνος παράγεται από την αορτική βαλβίδα. Όταν υπάρχει πνευμονική ατρησία, αορτικός συστολικός ήχος (*click*) παράγεται από τη διατεταμένη αορτική ρίζα. Επίσης, μπορεί να υπάρχει συνεχές φύσημα από βατό αρτηριακό πόρο.

Ηλεκτροκαρδιογράφημα.¹³ Υπάρχει σημαντική ποικιλία τύπων ηλεκτροκαρδιογραφήματος, η οποία αντανακλά την ανατομική ποικιλομορφία της ΜΚ. Όλοι οι ακόλουθοι τύποι είναι συμβατοί με τη διάγνωση της ΜΚ: υπερτροφία της Α. κοιλίας, υπερτροφία της Δ. κοιλίας, απόντα δεξιά καρδιακά δυναμικά, στερεότυπο Rs ή rS στις προκάρδιες απαγωγές, και πολύ αυξημένα δυναμικά. Φυσιολογικά κύματα Q στις αριστερές προκάρδιες απαγωγές είναι σπάνιο εύρημα στη ΜΚ. Ο Rigby περιέγραψε το 1984 τέσσερις βασικούς τύπους ηλεκτροκαρδιογραφήματος: 1. με Δ. κοιλιακή επικράτηση, 2. με Α. κοιλιακή επικράτηση, 3. με εξίσορροπημένα κοιλιακά δυναμικά (επικρατόν κύμα R και στις δεξιές και στις αριστερές προκάρδιες απαγωγές), και 4. με επικρατόν κύμα S σε όλες τις προκάρδιες απαγωγές.¹⁹ Αν και είναι δυνατόν να ερμηνευθεί λογικά το ηλεκτροκαρδιογράφημα όταν είναι γνωστή η διάγνωση, το να τεθεί η διάγνωση της ΜΚ από το ηλεκτροκαρδιογράφημα είναι πολύ πιο δύσκολο. Ωστόσο, δύο γενικοί κανόνες μπορούν να φανούν χρήσιμοι. Πρώτον, κάθε φορά που το ηλεκτρο-

καρδιογράφημα θυμίζει ασύμφωνη κοιλιο - αρτηριακή σύνδεση («μετάθεση»), πρέπει να εξετάζεται η πιθανότητα ΜΚ. Και δεύτερον, κάθε φορά που ένα παιδί δείχνει να έχει μια απλή σχετικά καρδιοπάθεια, αλλά το ηλεκτροκαρδιογράφημα είναι άτυπο, πρέπει να εξετάζεται η πιθανότητα ΜΚ. Μία σημαντική ανωμαλία που πρέπει να αναζητείται, κατά την παρακολούθηση των ασθενών με γνωστή ΜΚ, είναι αναστροφή του κύματος T και κατάσπαση του ST στις αριστερές προκάρδιες απαγωγές. Αυτά τα ευρήματα είναι ενδεικτικά υπαορτικής απόφραξης, λόγω στένωσης της ΜΚΕ.¹⁹ Προς τα πάνω στροφή του άξονα QRS είναι συνηγή όταν συνυπάρχει κοινή ΚΚ βαλβίδα.

Ακτινογραφία.^{13,20} Οι ανωμαλίες στην ακτινογραφία δημιουργούνται από τις συνοδούς ανωμαλίες, όπως δυσθεσία (malposition) της καρδιάς (π.χ. δεξιοκαρδία ή μεσοκαρδία), κολπική ισομέρεια, και ασύμφωνη κοιλιο - αρτηριακή σύνδεση. Επίσης το καρδιακό μέγεθος και η πνευμονική αγγείωση εξαρτώνται από την παρουσία ή όχι πνευμονικής στένωσης και από την κατάσταση των πνευμονικών αγγειακών αντιστάσεων. Σε όλους τους τύπους ΜΚ χωρίς πνευμονική στένωση, το πνευμονικό στέλεχος μπορεί να είναι πολύ διατεταμένο. Αυτή η διάταση ανυψώνει την κυρίως πνευμονική αρτηρία προς τα άνω και, σε συνδυασμό με τους διατεταμένους κλάδους της, μπορεί να προσδώσει την εμφάνιση «καταρράκτου» ("waterfall"), συνήθως της δεξιάς πνευμονικής αρτηρίας. Στην Α. κοιλία με διπλή είσοδο, η υποτυπώδης Δ. κοιλία συνήθως προβάλλει από το αριστερό καρδιακό τόξο με χαρακτηριστικό και σχεδόν παθολογικό τρόπο. Όταν η κοιλότης εξόδου είναι προς τα αριστερά, η ακτινολογική εικόνα είναι παρόμοια με εκείνη της συγγενώς διορθωμένης μετάθεσης των μεγάλων αρτηριών. Όταν η κοιλότης εξόδου είναι προς τα δεξιά, η εικόνα είναι παρόμοια με εκείνη της πλήρους μετάθεσης των μεγάλων αρτηριών.

Ηχοκαρδιογράφημα.^{21,22,23,24} Το διδιάστατο ηχοκαρδιογράφημα είναι η πιο αξιόπιστη μέθοδος στη διάγνωση της ΜΚ. Συχνά αγγειοκαρδιογραφικές διαγνώσεις, σε αυτού του είδους τις καρδιές, αναθεωρούνται υπό το πρίσμα ηχοκαρδιογραφικών ευρημάτων. Το κλειδί στην ηχοκαρδιογραφική διάγνωση έγκειται στην επίδειξη δύο ΚΚ βαλβίδων, ή κοινής ΚΚ βαλβίδος, που ανοίγουν σε μία μόνο κοιλία. Αυτό επιτυγχάνεται με τομές τεσσάρων κοιλοτήτων, από την κορυφαία ή την υποξίφοειδική θέση (Εικόνες 2Α, 2Γ). Η κοινή ΚΚ βαλβίδα έχει εντελώς διαφορετική ηχοκαρδιογραφική εμφάνιση από μονήρη ΚΚ βαλβίδα (μία δηλαδή μόνο βαλβίδα με απουσία ή ατρησία της άλλης). Ο ευκολότερος τρόπος, όμως, για να αναγνωρισθεί η κοινή ΚΚ βαλβίδα είναι η επίδειξη της πρωτογενούς μεσοκολπικής επικοινωνίας (ostium primum defect), που πάντοτε συνυπάρχει. Από τη θέση της κοιλότητας εξόδου (υποτυπώδους κοιλίας) μπορεί να προσδιορισθεί η κοιλιακή μορφολογία της ΜΚ. Αν η κοιλότης εξόδου ευρίσκεται εμπρός από την επικρατούσα κοιλία, τότε πρόκειται για Α. κοιλία με διπλή είσοδο. Αν η κοιλότης εξόδου ευρίσκεται πίσω από την επικρατούσα κοιλία, τότε πρόκειται για Δ. κοιλία με διπλή είσοδο. Αν κοιλότης εξόδου δεν ανευρίσκεται, τότε μπορεί να υποτεθεί ότι πρόκειται για απροσδιόριστη κοιλία με διπλή εί-

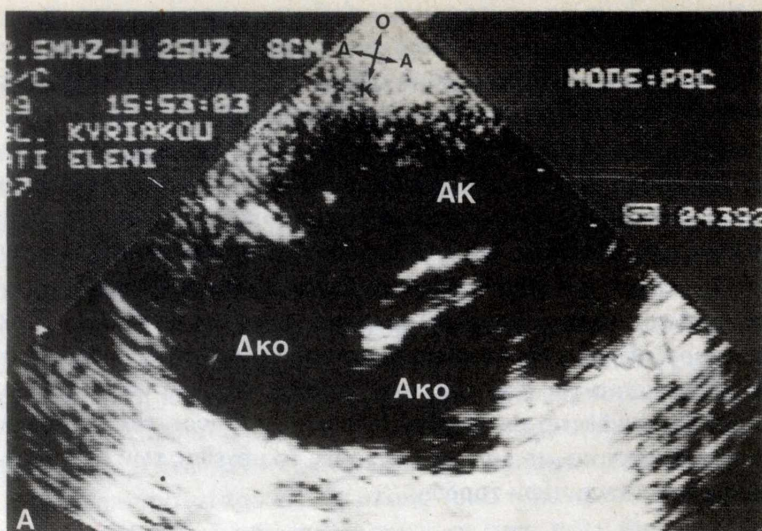
σοδο. Ο τύπος της κοιλιο - αρτηριακής σύνδεσης μπορεί επίσης να προσδιορισθεί (Εικόνα 2B, 2Δ). Τέλος, το διδιάστατο ηχοκαρδιογράφημα και οι τεχνικές Doppler και αντίθεσης (contrast) έχουν χρησιμοποιηθεί για τον μετεγχειρητικό έλεγχο ασθενών που υποβάλλονται σε εγχείρηση τύπου Fontan.

Ιδιαίτερη προσοχή πρέπει να δίδεται στην ορθή διάγνωση ΜΚ τύπου Δ. κοιλίας με διπλή είσοδο, όταν συνυπάρχει κοινή βαλβίδα. Αυτή η διάγνωση είναι ασφαλής μόνο όταν δεν υπάρχει συνέχεια του μεσοκοιλιακού και του δοκιδώδους διαφράγματος. Αν, αντίθετα, αυτά τα διαφράγματα είναι σε ευθεία γραμμή το ένα με το άλλο, τότε η πιο πιθανή διάγνωση είναι κολποκοιλιακό διαφραγματικό έλλειμμα («κολποκοιλιακό κανάλι») με επικράτηση της Δ. κοιλίας. Ένας θηλοειδής μυς μπορεί μερικές φορές να παρερμηνευθεί και να θεωρηθεί αρχικά ως το δοκιδώδες διάφραγμα της κορυφής της καρδιάς. Μπορεί να αναγνωρισθεί, αν παρατηρηθεί ότι συνδέεται με τενοντώδεις χορδές. Είναι, τέλος, σημαντικό να εξετάζονται προσεκτικά με πολλαπλές τομές το μέγεθος των ΚΚ βαλβίδων και οι προσφύσεις των τενοντίων χορδών.

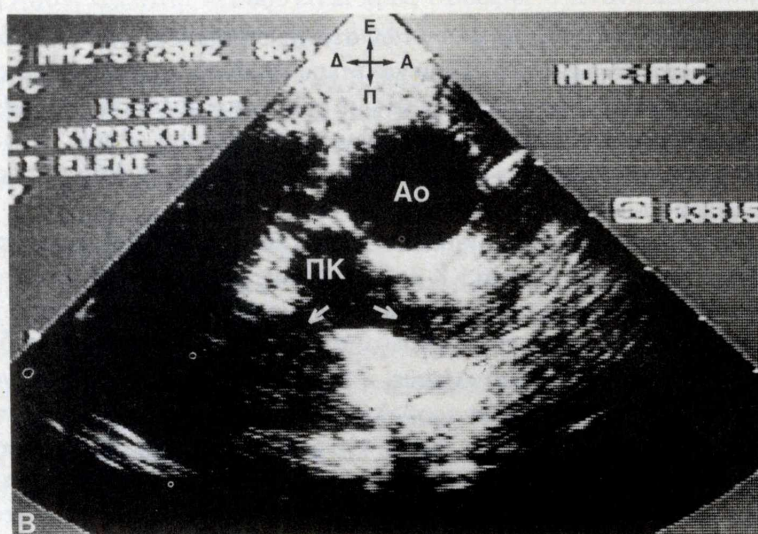
Καρδιακός Καθετηριασμός. Ο καρδιακός καθετηριασμός είναι πάντοτε αναγκαίος πριν από τη ριζική χειρουργική θεραπεία. Η είσοδος του καθετήρα στο πνευμονικό στέλεχος είναι πολύ σημαντική, γιατί μπορεί να υπάρχει μεγάλη κλίση πίεσης ανάμεσα στην κοιλία και τις πνευμονικές αρτηρίες χωρίς προφανή πνευμονική στένωση στο αγγειοκαρδιογράφημα. Χρήσιμη είναι η είσοδος στον Α. κόλπο, ιδίως όταν υπάρχει υποψία στένωσης της αριστερής ΚΚ βαλβίδος. Προσεκτική απόσυρση του καθετήρα μέσω της ΜΚΕ με παράλληλη καταγραφή των πιέσεων πρέπει να γίνεται για την διαπίστωση πιθανής απόφραξης σε αυτήν τη θέση.

Η ικανοποιητική επίδειξη όλων των στοιχείων της ΜΚ αγγειοκαρδιογραφικώς δεν είναι πάντοτε εύκολη. Το μεγαλύτερο πρόβλημα είναι η επαρκής σκιαγράφηση της μεγάλης, υπερφορτωμένης με όγκο, επικρατούσας κοιλίας. Συχνά απαιτείται η έγχυση μεγάλων ποσοτήτων σκιαγραφικού μέσου, όπως 1,8-2,0 ml/kg, και χρησιμοποίηση όσο είναι δυνατόν μεγαλύτερου σε διάμετρο καθετήρα και υψηλότερης πίεσης.

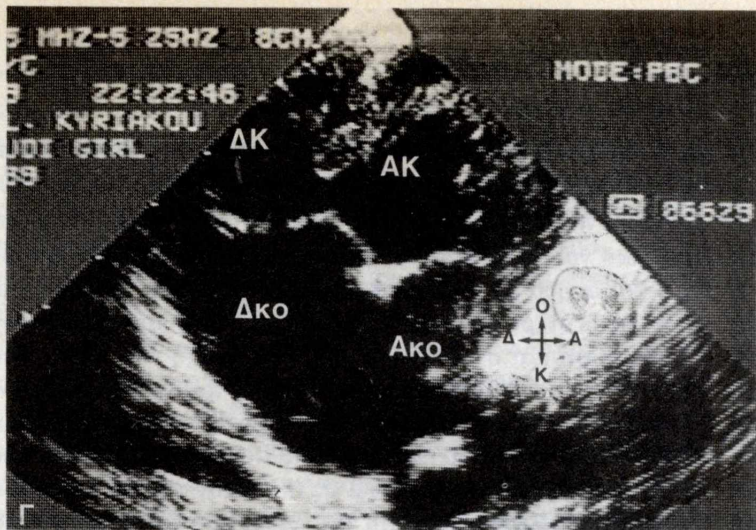
Το χαρακτηριστικό αγγειοκαρδιογραφικό εύρημα στη ΜΚ είναι ότι το διάφραγμα, αντί να χωρίζει τις δύο ΚΚ βαλβίδες, είναι εκτοπισμένο σε μεγάλο βαθμό εμπρός (σε Α. κοιλία με διπλή είσοδο) ή πίσω (σε Δ. κοιλία με διπλή είσοδο) από τις ΚΚ βαλβίδες. Αν μετά την πρώτη αγγειοκαρδιογραφία δεν επιδειχθεί το διάφραγμα, δεν πρέπει να αποκλεισθεί η παρουσία του, γιατί μπορεί να μην απεικονίσθηκε λόγω μη ευνοϊκής προβολής· εδώ πρέπει να γίνει δεύτερη αγγειοκαρδιογραφία δύο επιπέδων, σε γωνία 45° από την πρώτη. Η δεύτερη έγχυση μπορεί να γίνει μέσα στην υποτυπώδη κοιλία, και μπορεί έτσι να παραχθούν εικόνες πολύ καλές τεχνικά και λεπτομερείς. Είναι αναγκαίο να επιδειχτούν το αορτικό τόξο και η περιοχή του αρτηριακού πόρου, ιδιαίτερα σε ασθενείς με πολύ αυξημένη πνευμονική ροή αίματος. ΜΚ με δύο ΚΚ βαλβίδες και πνευμονική στένωση πρέπει να μη συγχέεται με την τετραλογία Fallot.



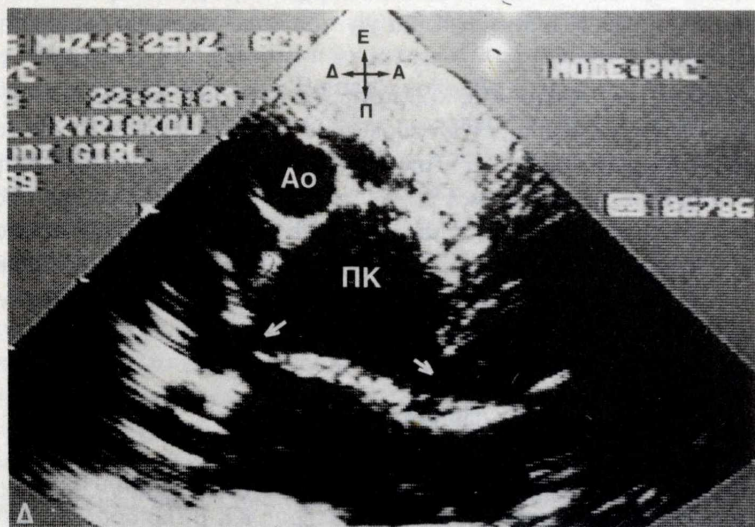
Εικ. 2Α



Εικ. 2Β



Εικ. 2Γ



Εικ. 2Δ

Εικ. 2. Διδιάστατο ηχοκαρδιογράφημα σε δύο παιδιά με μονήρη κοιλία (ΜΚ). **Α, Γ,** τομή τεσσάρων κοιλιοτήτων από την κορυφαία θέση. **Β, Δ,** τομή κατά τον βραχύ άξονα, με κρανιακή γωνίωση, από την παραστερνική θέση. **Α, Β,** Νήπιο με ΜΚ και σοβαρού βαθμού κυάνωση. **Α.** Αριστερή κοιλία (ΑΚ) με διπλή είσοδο. Δύο κολλοκοιλιακές βαλβίδες απεικονίζονται ανοικτές (διαστολή). Η δεξιά βαλβίδα είναι μεγαλύτερη από την αριστερή. **Β.** Η αορτή (Αο) ευρίσκεται εμπρός και αριστερά, και είναι μεγαλύτερη από τον πνευμονικό κορμό (ΠΚ). Ο διχασμός του ΠΚ στους δύο κλάδους (βέλη) επίσης απεικονίζεται **Γ, Δ,** Νεογνό με ΜΚ και συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. **Γ.** ΑΚ με διπλή είσοδο, και υποτυπώδη δεξιά κοιλία (ΔΚ). Δύο κολλοκοιλιακές βαλβίδες απεικονίζονται κλειστές (συστολή). Η δεξιά βαλβίδα επιπνέει το μεσοκοιλιακό διάφραγμα, και γι' αυτό το μέγεθος της υποτυπώδους ΔΚ είναι μεγαλύτερο του συνηθούς. **Δ,** Η Αο ευρίσκεται εμπρός και δεξιά. Ο ΠΚ, σε αντίθεση με την κατάσταση στο πρώτο παιδί, είναι πολύ διατεταμένος. Α = αριστερά· Ακο = αριστερός κόλπος· Δ = δεξιά· Δκο = δεξιός κόλπος· Ε = εμπρός· Κ = κεφαλικά· Ο = ουράια· Π = πίσω.

Από το προσωπικό αρχείο.

Η φυσική ιστορία της ΜΚ ποικίλλει σχεδόν όσο και η μορφολογία της. Σε ασθενείς με Α. κοιλία με διπλή είσοδο και απουσία πνευμονικής στένωσης, η φυσική ιστορία είναι παρόμοια με εκείνη μίας μεγάλης ΜΚΕ. Πνευμονική αγγειακή αποφρακτική νόσος μπορεί να εμφανισθεί νωρίς στη ζωή αυτών των ασθενών. Η μία ή και οι δύο ΚΚ βαλβίδες αρχίζουν συνήθως να παρουσιάζουν ανεπάρκεια κατά τη δεύτερη δεκαετία της ζωής. Αυτό συνήθως οδηγεί στην προοδευτική επιδείνωση και στο θάνατο μέχρι την αρχή της τρίτης δεκαετίας. Κάποιο ρόλο σε αυτή την εξέλιξη μπορεί να παίζουν και οι διαταραχές της μυοκαρδιακής λειτουργίας, που φαίνεται να εμφανίζονται νωρίς στη ζωή αυτών των ασθενών. Όταν συνυπάρχει ηπίου ή μετρίου βαθμού πνευμονική στένωση, η ως άνω φυσική ιστορία είναι ηπιότερη. Ασθενείς σε αυτήν την κατηγορία συνήθως ζουν μέχρι τη τέταρτη ή πέμπτη δεκαετία της ζωής, προτού υποκύψουν στη μυοκαρδιακή ανεπάρκεια. Τέλος, όταν συνυπάρχει σοβαρή πνευμονική στένωση ή πνευμονική ατρησία, η φυσική ιστορία γίνεται πολύ όμοια με εκείνη της τετραλογίας του Fallot.

Διαταραχές της συστολικής κοιλιακής λειτουργίας, με σημαντική ελάττωση του κλάσματος εξώθησης, έχουν ευρεθεί σε ασθενείς με ΜΚ, ανεξάρτητα από την παρουσία ή όχι πνευμονικής στένωσης.^{25,26,27} Η ΜΚΕ έχει την τάση να στενεύει και να γίνεται αποφρακτική με την ηλικία.^{28,29} Όταν από την υποτυπώδη Δ. κοιλία εξέρχεται η αορτή, το αποτέλεσμα είναι υπαορτική στένωση, που μπορεί να οδηγήσει σε στηθάγχη. Όταν, αντίθετα, από την υποτυπώδη Δ. κοιλία εξέρχεται η πνευμονική αρτηρία, το αποτέλεσμα είναι υποπνευμονική στένωση, που μπορεί να προκαλέσει κυανωτικές κρίσεις.

Θεραπεία και Ενδείξεις για Εγχείρηση^{12,19}

Ασθενείς με καρδιακή ανεπάρκεια, λόγω απουσίας ή ηπιού βαθμού πνευμονικής στένωσης, ή λόγω στένωσης της αριστερής ΚΚ βαλβίδος, αντιμετωπίζονται με τα συνήθη θεραπευτικά μέτρα (βλέπε κεφάλαιο «Μεσοκοιλιακή Επικοινωνία»). Τα νεογνά με πνευμονική ατρησία, στα οποία η πνευμονική ροή αίματος εξαρτάται από τη βατότητα του αρτηριακού πόρου, αντιμετωπίζονται όπως όλα τα νεογνά με την ίδια παθοφυσιολογία. Κεντρικό ρόλο στην φροντίδα τους παίζει η ενδοφλέβια χορήγηση προσταγλανδίνης (prostaglandin) E₁, για τη διαστολή και τη διατήρηση της βατότητας του αρτηριακού πόρου. Στη σπάνια περίπτωση ασθενών με υπερκυανωτικές κρίσεις, η αντιμετώπιση είναι ίδια με την αντιμετώπιση των κρίσεων σε ασθενείς με τετραλογία του Fallot (βλέπε σχετικό κεφάλαιο).

Η ως άνω συντηρητική αντιμετώπιση των ασθενών με ΜΚ έχει προσωρινό χαρακτήρα. Σκοπός της είναι η διατήρηση αυτών των ασθενών στη ζωή και η βελτίωση της κλινικής τους κατάστασης για όσο χρονικό διάστημα απαιτείται,

και εφ' όσον αυτό είναι ασφαλές, μέχρι να υποβληθούν σε χειρουργική θεραπεία. Πρέπει εδώ να τονισθεί ότι η ΜΚ δεν είναι ανεγχείρητη καρδιοπάθεια. (Μπορεί γενικότερα να υποστηριχθεί ότι σήμερα δεν υπάρχει ούτε μία ανεγχείρητη συγγενής καρδιοπάθεια. Εξάιρεση αποτελεί ίσως το «σύνδρομο της υποπλαστικής αριστερής καρδιάς», η χειρουργησιμότητα της οποίας αμφισβητείται ακόμα, παρά τις πρόσφατες σημαντικές προόδους στη θεραπεία της). Τα αρκετά καλά μεσοπρόθεσμα (τουλάχιστον 10 μετεγχειρητικά χρόνια) αποτελέσματα της χειρουργικής θεραπείας της ΜΚ, και η μεγάλη πιθανότητα ότι αυτά τα αποτελέσματα είναι καλύτερα από τη φυσική ιστορία της νόσου, δικαιολογούν τις προσπάθειες και τη χρησιμοποίηση επιθετικών μέτρων για να βελτιωθεί και επιμνηκυνθεί η ζωή αυτών των ασθενών. Οι «διορθωτικές» εγχειρήσεις είναι η τοποθέτηση κοιλιακού «διαφράγματος» και οι εγχειρήσεις τύπου Fontan. Η αναγνώριση της ΜΚ και η λεπτομερής διάγνωση και περιγραφή της πρέπει να γίνονται όσο το δυνατόν ενωρίτερα στη ζωή του ασθενούς, ώστε να γίνεται έγκαιρος σχεδιασμός για τη διόρθωση αργότερα.

Στα βρέφη με πνευμονική στένωση ή ατρησία, και σημαντική υποξαιμία και κυάνωση, απαιτείται μια κλασσική αναστομωτική εγχείρηση (shunt). Σε αυτούς τους ασθενείς η εγχείρηση τύπου Fontan ακολουθεί συνήθως στην ηλικία των 2-4 ετών, εφ' όσον η κλινική κατάσταση το επιτρέπει. Σε μεγάλα βρέφη και παιδιά, η εγχείρηση Glenn, ή οι τροποποιήσεις της, μπορεί να χρησιμοποιηθεί. Έχει το πλεονέκτημα ότι, ενώ αυξάνει την πνευμονική ροή αίματος, δεν υπερφορτώνει με όγκο την επικρατούσα κοιλία. Σε ενηλίκους με σημαντική, συμπτωματική πνευμονική στένωση, απαιτείται είτε εγχείρηση shunt, είτε η εγχείρηση Glenn.

Στα νεορά βρέφη με μεγάλη πνευμονική ροή αίματος και καρδιακή ανεπάρκεια, η αντιμετώπιση είναι περισσότερο περίπλοκη και δύσκολη, γιατί η καλύτερη θεραπεία δεν έχει ακόμα προσδιορισθεί. Στη συνήθη περίπτωση ΜΚ με ασύμφωνη κοιλιο - αρτηριακή σύνδεση («μετάθεση»), η περιδεση (banding) της πνευμονικής αρτηρίας έχει το μειονέκτημα ότι συχνά οδηγεί σε προοδευτική στένωση της ΜΚΕ και συνεπώς σε υπαορτική στένωση³⁰. Η καλύτερη αντιμετώπιση αυτών των ασθενών είναι ίσως συντηρητική θεραπεία όσο αυτό είναι δυνατόν, και εκλεκτική διαφραγματοποίηση στην ηλικία των 2 ετών περίπου, ή ακόμα και σε ηλικία 6 μηνών αν η καρδιακή ανεπάρκεια είναι μη αντισταθμιζόμενη ή αν αυξάνει γρήγορα η πνευμονική αγγειακή αντίσταση. Αν όμως η καρδιακή ανεπάρκεια είναι απειλητική στους πρώτους λίγους μήνες της ζωής, απαιτείται περιδεση της πνευμονικής αρτηρίας, αλλά είτε διαφραγματοποίηση είτε εγχείρηση τύπου Fontan πρέπει να ακολουθήσουν στην ηλικία των 6-12 μηνών. Άλλοι πάλι, υποστηρίζουν ότι περιδεση της πνευμονικής αρτηρίας απαιτείται σε όλα τα βρέφη με σοβαρή καρδιακή ανεπάρκεια, ή ακόμα και ανεξάρτητα από τη σοβαρότητα της ανεπάρκειας ώστε να προληφθεί η πνευμονική αγγειακή αποφρακτική νόσος¹⁸. Αν υπαορτική στένωση έχει ήδη αναπτυχθεί στη βρεφική ηλικία, αναστόμωση του πνευμονικού στελέχους με την ανιούσα αορτή είναι η καλύτερη επιλογή,³¹ και ακολουθεί αργότερα εγχείρηση τύπου Fontan.

Σε περίπτωση MK απροσδιόριστου μορφολογικά τύπου, ή σε περίπτωση κοινής ΚΚ βαλβίδος, η εγχείρηση τύπου Fontan είναι η μόνη «διορθωτική» δυνατότητα. Περίδεση της πνευμονικής αρτηρίας πρέπει να γίνει τους πρώτους μήνες της ζωής, και να ακολουθήσει η εγχείρηση τύπου Fontan σε ηλικία 3-5 ετών, ή ακόμα και σε ηλικία 6 μηνών αν είναι απαραίτητο. Κολπική διαφραγματεκτομή με την τεχνική Blalock-Hanlon απαιτείται σε κάθε περίπτωση που υπάρχει σοβαρή στένωση της αριστερής ΚΚ βαλβίδος και το μεσοκοιλιακό διάφραγμα είτε είναι ακέραιο είτε έχει περιοριστική μεσοκοιλιακή επικοινωνία. Η κοιλιακή διαφραγματοποίηση συνήθως αντενδείκνυται όταν υπάρχει σημαντική ανεπάρκεια ΚΚ βαλβίδος.

Μετεγχειρητική πορεία

Η παρουσία σημαντικής πνευμονικής στένωσης μπορεί να αποκρύψει το δυνητικό αιμοδυναμικό αποτέλεσμα μίας σοβαρά στενωτικής αριστερής ΚΚ βαλβίδος. Έτσι, η αύξηση της πνευμονικής ροής αίματος μετά από εκτέλεση εγχείρησης shunt μπορεί να προκαλέσει σοβαρό πνευμονικό οίδημα. Ορισμένοι από τους ασθενείς μετά την εγχείρηση Glenn αναπτύσσουν πνευμονικές αρτηριοφλεβικές επικοινωνίες, που συνήθως εντοπίζονται στο δεξιό κάτω λοβό. Τα μακροπρόθεσμα αποτελέσματα της περιδέσης της πνευμονικής αρτηρίας επιπλέκονται, όχι σπάνια, από την ανάπτυξη σοβαρής και προοδευτικής υπαορτικής στένωσης, λόγω στένωσης της ΜΚΕ.³⁰ Αυτό συμβαίνει τουλάχιστον σε ασθενείς με Α. κοιλία με διπλή είσοδο, και ασύμφωνη κοιλιοαρτηριακή σύνδεση.

Η μακροπρόθεση επιβίωση μετά την εγχείρηση διαφραγματοποίησης είναι ικανοποιητική. Η λειτουργική κατάσταση των ασθενών που επιζούν μετά από τη διαφραγματοποίηση είναι γενικώς καλή. Θάνατος μετά την έξοδο από το νοσοκομείο είναι ασυνήθης με την εγχείρηση τύπου Fontan. Η μακροπρόθεση επιβίωση όσων επιζούν μετά την εγχείρηση και την παραμονή στο νοσοκομείο είναι 92%. Η λειτουργική τους κατάσταση είναι γενικώς καλή, αν και ο χρόνος της παρακολούθησης παραμένει σχετικά βραχύς. Μερικοί σχετικώς ασυμπτωματικοί ασθενείς μετά την εγχείρηση τύπου Fontan έχουν εντεροπάθεια με απώλεια πρωτεΐνης (protein - losing enteropathy), λόγω της χρονίως αυξημένης κεντρικής φλεβικής πίεσης.

Εν συμπεράσματι, αν συμπεριληφθούν και εξετασθούν όλες οι χειρουργικές επεμβάσεις, καθώς και οι νοσοκομειακοί και οι μακροπρόθεσμοι θάνατοι, η δεκαετής επιβίωση είναι 66%, και η λειτουργική κατάσταση του 90% των ασθενών είναι καλή.¹² Συνεπώς, οι χειρουργικές προσπάθειες βελτιώνουν, πράγματι, και το προσδόκιμο επιβίωσης και τη λειτουργική κατάσταση των ασθενών, στους περισσότερους τύπους MK, με την προϋπόθεση ότι η κατάλληλη εγχείρηση επιλέγεται για τον κατάλληλο ασθενή.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. **Anderson RH, Macartney FJ, Tynan M, Becker AE, Freedom RM, Godman MJ, Hunter S, Quero-Jimenez M, Ribgy ML, Ahinebourne EA, Sutherland G, Smallhorn JG, Soto B, Thiene G, Wilkinson JL, Wilcox BR, Zuberbuhler JR.** Univentricular atrioventricular connection: The single ventricle trap unsprung. *Pediatr Cardiol* 1983; 4:273.
2. **Anderson RH, Becker AE, Tynan M, Macartney JF, Ribgy ML, Wilkinson JL.** The univentricular atrioventricular connection: Getting to the root of a thorny problem. *Am J Cardiol* 1984; 54:822.
3. **Van Praagh R, Ongley PA, Swan HJC.** Anatomic types of single or common ventricle in man. Morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. *Am J Cardiol* 1964; 13:367.
4. **Lev M, Liberthson RR, Kirkpatrick JR, Eckner EAO, Arcilla RA.** Single (primitive) ventricle. *Circulation* 1969; 39:577.
5. **McGoon DC, Danielson GK, Ritter DG, Wallace RB, Maloney JD, Marcelletti C.** Correction of the univentricular heart having two atrioventricular valves. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74:218.
6. **Sakakibara S, Tominaga S, Imai Y, Yehara K, Matsumuro M.** Successful total correction of common ventricle. *Chest* 1972; 61:192.
7. **Eddie RN, Ellis K, Gersony WM, Krongrad E, Bowman FO, Maim JR.** Surgical repair of single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66:350.
8. **Fontan F, Baudet E.** Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26:240.
9. **Kreutzer G, Galindez E, Bono H, de Palma C, Laura JP.** An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66:613.
10. **Yacoub MH, Radley-Smith R.** Use of a valve conduit from right atrium to pulmonary artery for "correction" of a single ventricle. *Circulation* 1976; 54:III-63.
11. **Van Praagh R, David I, Van Praagh S.** A question of definition. What is a ventricle? The single ventricle trap. *Pediatr Cardiol* 1982; 2:79.
12. **Kirkin JW, Barratt-Boyes BG.** Cardiac Surgery. New York: John Wiley & Sons, 1986:1301.
13. **Perloff JK.** The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease. 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1987:571.
14. **Quero-Jimenez M, Perez-Martinez V, Sarrión Guzman M, Rodríguez Alonso M, Pérez Díaz L.** Altérations des valvules auriculo-ventriculaires dans les ventricles uniques et anomalies similaires. *Arch Mal Coeur* 1975; 68:823.
15. **Quero-Jimenez J, Cameron AH, Acerete F, Quero-Jimenez C.** Univentricular hearts: Pathology of the atrioventricular valves. *Herz* 1979; 4:161.
16. **Girod DA, Lima RC, Anderson RH, Ho SY, Ribgy ML, Quagebeur LM.** Double inlet ventricle: Morphological analysis and surgical implications in 32 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88:590.
17. **Becker AE, Anderson RH.** Cardiac Pathology: an integrated text and colour atlas. New York: Raven Press, 1982:11.13.
18. **Macartney FJ, Partridge JB, Scott O, Deverall PB.** Common or single ventricle. An angiocardigraphic and hemodynamic study of 42 patients. *Circulation* 1976; 53:543.
19. **Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M.** Paediatric Cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1987:643.
20. **Adams FH, Emmanouilides GC.** Moss' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 3rd ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1983:386.
21. **Rigby ML, Anderson RH, Gibson D, Jones ODH, Joseph MC, Shinebourne EA.** Two-dimensional echocardiographic categorisation of the univentricular heart. *Br Heart J* 1981; 46:603.
22. **Sahn DJ, Harder JR, Freedom RM, Duncan WJ, Rowe RD, Allen HD, Valdez-Cruz L, Goldberg SJ.** Cross-sectional echocardiographic diagnosis and subclassification of univentricular hearts. *Circulation* 1982; 66:1070.
23. **Huhta MD, Seward JB, Tajik AJ, Hagler DJ, Edwards WD.** Two-dimensional echocardiographic spectrum of univentricular atrioventricular connection. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5:149.
24. **Feigenbaum H.** Echocardiography. 4th ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1986:430.
25. **Gibson DG, Traill TA, Brown DJ.** Abnormal ventricular function in patients with univentricular heart. *Herz* 1989; 4:226.
26. **Kitamura S, Kawashima Y, Shimazaki Y, Mori T, Nakano S, Beppu S, Kozuka T.** Characteristics of ventricular function in single ventricle. *Circulation* 1979; 60:849.
27. **Shimazaki Y, Kawashima Y, Mori T, Kitamura S, Matsuda H, Yokota K.** Ventricular volume charac-

- teristics of single ventricle before corrective surgery. *Am J Cardiol* 1980; 45:806.
28. **Somerville J, Bécu L, Ross D.** Common ventricle with acquired subaortic obstruction. *Am J Cardiol* 1974; 34:206.
 29. **Somerville J, Ross DN, Yacoub M, Radley-Smith R.** Primitive ventricle with acquired subpulmonary stenosis. *Eur J Cardiol* 1975; 3:193.
 30. **Freedom RM, Benson LM, Smallhorn JF, Williams WG, Trusler GA, Rowe RD.** Subaortic stenosis, the univentricular heart, and banding of the pulmonary artery: An analysis of the course of 43 patients with univentricular heart palliated by pulmonary artery banding. *Circulation* 1986; 73:758.
 31. **Rothman A, Lang P, Lock J, Jonas RA, Mayer JE, Castaneda AR.** Surgical management of subaortic obstruction in single ventricle and tricuspid atresia. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10:421.