

Βατός Αρτηριακός Πόρος

ΔΗΜΗΤΡΗΣ Α. ΔΑΣΚΑΛΟΠΟΥΛΟΣ

Το κεφάλαιο αυτό εξετάζει τον βατό αρτηριακό πόρο (patent ductus arteriosus) ως μεμονωμένη καρδιακή νόσο, και όχι ως συνοδό ανωμαλία άλλων συγγενών καρδιοπαθειών. Ο βατός αρτηριακός πόρος (ΒΑΠ) περιεγράφη για πρώτη φορά από τον Γαληνό. Ο William Harvey περιέγραψε την φυσιολογική του σημασία για την εμβρυϊκή ζωή. Αν και το όνομα του Botalli έχει συνδεθεί με τον αρτηριακό πόρο (ΑΠ), ο Leo Botalli χρησιμοποίησε τον όρο «πόρος» (ductus) αναφερόμενος στο ωσειδές τρήμα.¹ Με τις εργασίες του Rokitansky (1844 και 1852) ο ΒΑΠ άρχισε να αναγνωρίζεται και να είναι γνωστός ως μεμονωμένη συγγενής ανωμαλία. Ο John Munro επέδειξε, στη διάρκεια νεκροψίας το 1888, τη δυνατότητα διατομής και απολίνωσης του ΒΑΠ. Η επιτυχής χειρουργική απολίνωση του ΒΑΠ, σε ένα κορίτσι 7 ετών, από τον Robert E. Gross στη Βοστώνη των ΗΠΑ το 1938 απετέλεσε σημαντικό σταθμό στην καρδιοχειρουργική γενικώς.²

Ο ΒΑΠ εμφανίζεται περίπου σε 1 ανά 2000 ζωντανές γεννήσεις, και αντιπροσωπεύει το 5-10% της συχνότητας συγγενών καρδιοπαθειών όλων των τύπων. Ο ΒΑΠ είναι πιο συχνός στις γυναίκες, με αναλογία φύλου 2-3 προς 1. Η παραμονή του ΒΑΠ είναι πολύ πιο συχνή σε άτομα που κατοικούν σε μεγάλο υψόμετρο, σε σύγκριση με άτομα που κατοικούν στο επίπεδο της θάλασσας.³

Μορφολογία

Το πνευμονικό στόμιο του ΒΑΠ εντοπίζεται αμέσως προς τα αριστερά του διχασμού του πνευμονικού στελέχους, δηλαδή κοντά στην αρχή της αριστερής πνευμονικής αρτηρίας. Το αορτικό άκρο του εντοπίζεται αμέσως μετά την αρχή της αριστερής υποκλειδίου αρτηρίας. Το μέγεθος και το σχήμα του ΒΑΠ ποικίλλουν· μπορεί να είναι βραχύς και ευρύς, ή μακρός και στενός, ακόμα και ελικοειδής. Συνήθως η διάμετρος δεν είναι ίδια καθ' όλο το μήκος του. Είναι συχνά μεγαλύτερος στο αορτικό του άκρο και μπορεί να έχει το σχήμα πυραμίδας. Αυτό συμβαίνει γιατί η σύγκλεισή του αρχίζει από το πνευμονικό άκρο. Πολύ σπάνια, υπάρχουν δύο πόροι, ένας δεξιός και ένας αριστερός. Ο ΒΑΠ μπορεί να συνοδεύεται από εναποθέσεις ασβεστίου στο αορτικό τόξο, το πνευμονικό στέλεχος ή τα τοιχώματα του ΑΠ.

Ο ΑΠ σχηματίζεται, στην εμβρυϊκή ζωή, από το αριστερό 6ο αορτικό τόξο, και αποτελεί ζωτικής σημασίας συστατικό της φυσιολογικής εμβρυϊκής κυκλοφορίας. Στην περίοδο αυτή, η ανατομική και λειτουργική συνέχεια ανάμεσα στο

πνευμονικό στέλεχος, τον ΑΠ και την κατιούσα αορτή αποτελεί ένα συνεχές αρτηριακό κανάλι ελεύθερης επικοινωνίας. Σημαντικός είναι ο ρόλος των προσταγλανδινών στη διατήρηση της βατότητας του ΑΠ στην εμβρυϊκή ζωή και στη σύγκλεισή του μετά τη γέννηση.^{4,5} Η *πρόωρη σύγκλειση του ΑΠ* κατά τη διάρκεια της εμβρυϊκής ζωής είναι σπάνιο, αλλά σημαντικό εύρημα σε νεκρωφίες θνησιγενών εμβρύων και νεογνών. *Ενδομήτριο σύσπαση του ΑΠ* στερεί την εμβρυϊκή δεξιά κοιλία από τη μόνη έξοδό της, με αποτέλεσμα υπερφόρτωση της δεξιάς κοιλίας και ενδομήτριο δεξιά κοιλιακή ανεπάρκεια. Η *παραμένουσα βατότητα* του ΑΠ πρέπει να διακρίνεται από την *καθυστερημένη σύγκλειση* του ΑΠ. Η κατασκευή του ΑΠ είναι τέτοια που επιτρέπει την ταχεία σύγκλεισή του μετά τη γέννηση· σε αντίθεση προς τα ελαστικά τοιχώματα της αορτής και του πνευμονικού στελέχους, ο ΑΠ έχει μυϊκά τοιχώματα. Επίσης, κατά τις 5 περιπου εβδομάδες πριν από τη γέννηση συμβαίνουν περαιτέρω αλλαγές, που περιλαμβάνουν την διάσπαση του έσω ελαστικού υμένα και προετοιμάζουν τον ΑΠ για την σύγκλεισή του.

Κατά τη γέννηση, η φυσιολογική σύσπαση των μυϊκών τοιχωμάτων, σε αντίδραση κυρίως προς την αύξηση της τάσης του αρτηριακού οξυγόνου, που έχει απ' ευθείας δράση στο τοίχωμα του ΑΠ, προκαλεί τη λειτουργική σύγκλειση του ΑΠ. Ο βαθμός της σύσπασης του ΑΠ μετά τη γέννησή είναι ευθέως ανάλογος προς την αύξηση του pO_2 αλλά και την ηλικία της κύησης⁶. Σημαντικό ρόλο παίζουν επίσης οι προσταγλανδίνες, και κάποιο ρόλο παίζουν πιθανώς και αγγειοσυσπαστικές ουσίες. Η λειτουργική σύγκλειση του ΑΠ στο φυσιολογικό τελειόμηνο βρέφος συνήθως αρχίζει εντός ωρών μετά τη γέννηση. Κατά τη διάρκεια αυτού του διαστήματος η ροή μέσω του ΑΠ είναι και προς τις δύο κατευθύνσεις, και προτού ο ΑΠ κλείσει εντελώς η ροή γίνεται από αριστερά προς τα δεξιά. Η ολοκλήρωση της σύγκλεισης του ΑΠ συμβαίνει εντός 10-15 ωρών μετά τη γέννηση. Στη συνέχεια, επισυμβαίνει η ανατομική ωρίμανση, που μπορεί να διαρκέσει 2-3 εβδομάδες, και χαρακτηρίζεται από δευτερογενή ίνωση και υπερπλασία του έσω χιτώνος. Οι ανατομικές αυτές αλλαγές οδηγούν στην οριστική και πλήρη σύγκλειση του ΑΠ, και τη μετατροπή του έτσι στον αρτηριακό σύνδεσμο. Μετά τη σύγκλεισή του ο ΑΠ αφήνει συνήθως μια μικρή *αορτική ανεύρυνση ή λήκυθο* από την οποία ξεκινάει ο αρτηριακός σύνδεσμος.

Η καθυστερημένη σύγκλειση του ΑΠ είναι σύνηθες εύρημα στα πρόωρα βρέφη, γιατί όλες οι ανατομικές και φυσιολογικές προετοιμασίες για τη σύγκλειση δεν έχουν προλάβει να συμβούν. Αντίθετα, υπάρχουν επιστημονικές ενδείξεις ότι η αληθής παραμονή της βατότητας του ΑΠ αποτελεί συγγενή ανωμαλία· έχει αποδειχτεί ότι ο ΒΑΠ χαρακτηρίζεται από διατήρηση της ακεραιότητας του έσω ελαστικού υμένα (*internal elastic lamina*).⁷ Αυτή όμως είναι ιστολογική διάγνωση, και στην κλινική πράξη η διάκριση ανάμεσα στην καθυστερημένη και την παραμένουσα βατότητα γίνεται απλώς αναμένοντας να κλείσει ο ΑΠ με το χρόνο (ή προκαλώντας, σε πρόωρα βρέφη, τη σύγκλεισή του με αναστολές των προσταγλανδινών, όπως το indomethacin). Αν ο ΑΠ παραμένει σε ένα τελειόμηνο βρέφος ανοικτός και μετά την ηλικία των 3 μηνών, αυτόματη σύγκλεισή του

είναι απίθανη. Ο ΒΑΠ εμφανίζεται συχνά σε παιδιά που γεννώνται από μητέρες που είχαν προσβληθεί από ερυθρά κατά τη διάρκεια του πρώτου τριμήνου της εγκυμοσύνης τους. Σε αυτά τα παιδιά συχνά συνυπάρχουν περιφερική πνευμονική στένωση, και μερικές φορές στενώσεις συστηματικών αρτηριών, ιδίως των νεφρικών.

Τα *ανευρύσματα του ΑΠ* είναι σπάνιες ανωμαλίες.^{8,9} Ο πρώτος τύπος ανευρύσματος, που ονομάζεται αυτόματο βρεφικό ανεύρυσμα του ΑΠ, είναι σπάνιο και εμφανίζεται πιο συχνά σε νεογνά με ιστορικό αναπνευστικών δυσκολιών. Αυτό το ανεύρυσμα σχεδόν πάντοτε υποστρέφεται αυτόματα εντός εβδομάδων ή μηνών. Ο δεύτερος τύπος, που εμφανίζεται στην παιδική ηλικία και στους ενήλικους, είναι εξαιρετικά σπάνιος και, αν και τα δύο άκρα του ΑΠ μπορεί να είναι ανοικτά, συνήθως το πνευμονικό άκρο είναι κλειστό. Αυτό το ανεύρυσμα μπορεί να μεγαλώσει προοδευτικά και να προκαλέσει θάνατο λόγω της ρήξης του.

Παθοφυσιολογία

Όταν ο ΒΑΠ είναι μικρός, η πνευμονική αγγειακή αντίσταση (ΠΑΑ) είναι φυσιολογική. Η ποσότητα της διαφυγής από αριστερά προς τα δεξιά είναι μικρή, και συνεπώς οι αιμοδυναμικές συνέπειες ασήμαντες. Όταν ο ΒΑΠ είναι μεγαλύτερος σε μέγεθος αλλά περιοριστικός, τότε αυξάνει το μέγεθος της διαφυγής και συνεπώς διατείνονται ο αριστερός (Α.) κόλπος και η Α. κοιλία. Η ΠΑΑ παραμένει φυσιολογική ή σχεδόν φυσιολογική. Όταν ο ΒΑΠ είναι μεγάλος, μη-περιοριστικός, η αορτική πίεση μεταδίδεται κατ' ευθείαν στο πνευμονικό στέλεχος, και συνεπώς η «αναγκαστική» πνευμονική υπέρταση προκαλεί υπερφόρτωση με πίεση της δεξιάς (Δ.) κοιλίας. Η κατεύθυνση της ροής μέσω του ΒΑΠ εξαρτάται από τη σχέση ανάμεσα στη συστηματική και την ΠΑΑ. Αν η ΠΑΑ είναι σημαντικά χαμηλότερη, υπάρχει σημαντική διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά, και συνεπώς διατείνονται ο Α. κόλπος και η Α. κοιλία, ενώ η υπερτασική Δ. κοιλία υπερτρέφεται. Αν η ΠΑΑ υπερβεί τη συστηματική, η διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά εξάφηνίζεται και υπάρχει μόνο διαφυγή από δεξιά προς τα αριστερά. Σε αυτή την περίπτωση, υπάρχει μόνο υπερφόρτωση με πίεση της Δ. κοιλίας, αλλά όχι υπερφόρτωση με όγκο της αριστερής καρδιάς. Υπάρχει συνεπώς μόνο Δ. κοιλιακή υπερτροφία, με μικρή ή καθόλου διάταση της αριστερής καρδιάς.

Η πλειονότητα των ασθενών με μεμονωμένο ΒΑΠ, περίπου το 95%, έχουν διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά, με πνευμονική αρτηριακή πίεση και αντίσταση σημαντικά χαμηλότερη από τα αντίστοιχα επίπεδα της συστηματικής κυκλοφορίας. Ασθενείς με ΒΑΠ που κατοικούν σε περιοχές με μεγάλο υψόμετρο έχουν προδιάθεση για αυξημένη ΠΑΑ, ακόμα και όταν ο ΒΑΠ είναι περιοριστικός.^{10,11}

Κλινικές Εκδηλώσεις και Διάγνωση

Ιστορικό. Η πιο συχνή κλινική εκδήλωση του ΒΑΠ είναι το καρδιακό φύσημα. Το φύσημα δεν υπάρχει κατά τη γέννηση, αλλά παρατηρείται κατά την πρώτη εξέταση ρουτίνας του βρέφους λίγες εβδομάδες αργότερα. Λιγότερο συχνή είναι η εμφάνιση της νόσου στη βρεφική ηλικία με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, συχνά χωρίς φύσημα. Το οικογενειακό ιστορικό είναι σημαντικό, γιατί υπάρχει κάποια τάση για εμφάνιση του ΒΑΠ και στους απογόνους. Όταν η διάγνωση γίνεται μετά τον πρώτο χρόνο της ζωής, οι περισσότεροι ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί. Μετά την ηλικία των 10 ετών, ο κίνδυνος της λοιμώδους ενδοκαρδίτιδος είναι μεγαλύτερος από τον κίνδυνο της καρδιακής ανεπάρκειας. Μετά από την ηλικία των 20 ετών, και μερικές φορές νωρίτερα, όλο και περισσότεροι ασθενείς με παραμένουσα σημαντική διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά αναπτύσσουν καρδιακή ανεπάρκεια. Ασθενείς με μικρές διαφυγές παραμένουν ασυμπτωματικοί. Το μικρό ποσοστό (5-7%) των ασθενών που αναπτύσσουν το σύνδρομο Eisenmenger αναφέρουν δύσπνοια με την κόπωση και κυάνωση. Η κυάνωση δεν είναι πάντοτε εμφανής, επειδή καταλαμβάνει χαρακτηριστικά μόνο τα κάτω άκρα. Μεγάλη διάταση του πνευμονικού στελέχους προκαλεί μερικές φορές βράγχος της φωνής, λόγω συμπίεσης του παλίνδρομου λαρυγγικού νεύρου. Μπορεί επίσης να εμφανισθεί αιμόπτυση. Μερικοί ασθενείς, με το σύνδρομο Eisenmenger από ΒΑΠ, αναφέρουν κόπωση των κάτω άκρων.

Φυσική Εξέταση. Τα αναπτυσσόμενα παιδιά έχουν αύλακες του Haggison, ασυμμετρία του προκαρδίου, και πτηνοειδή θώρακα. Η συνύπαρξη καθυστέρησης της σωματικής ανάπτυξης και ΒΑΠ πρέπει πάντοτε να θυμίζει την πιθανότητα του συνδρόμου της συγγενούς ερυθράς, και ο ασθενής πρέπει να εξετάζεται για την πιθανότητα συνύπαρξης καταρράκτη, κώφωσης, ή πνευματικής καθυστέρησης. Η διαφορική κυάνωση και πληκτροδακτυλία είναι ιδιαίτερα σημαντικά ευρήματα όταν υπάρχουν. Μερικές φορές, καταλαμβάνουν σε μικρό βαθμό και το αριστερό άνω άκρο. Η διαφορική κυάνωση μπορεί να αποκαλυφθεί, ή να επιδεινωθεί με την άσκηση ή με την τοποθέτηση του ασθενούς σε ζεστό νερό.

Ο αρτηριακός σφυγμός είναι χαρακτηριστικά αλλόμενος, λόγω του μεγάλου εύρους σφυγμού στη συστηματική κυκλοφορία, που είναι συνέπεια της διαστολικής διαφυγής αίματος από την αορτή. Ο αλλόμενος σφυγμός χαρακτηρίζεται, φυσικά, τον μεγάλο σε μέγεθος ΒΑΠ με σημαντική διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά, και δεν υπάρχει συνήθως όταν ο ΒΑΠ είναι μικρός, ή όταν η ΠΑΑ είναι αυξημένη. Η ψηλάφηση του προκαρδίου είναι φυσιολογική, όταν ο ΒΑΠ είναι μικρός. Ένας μετρίως μεγάλος ΒΑΠ προκαλεί μετρίως δυναμική ώση της Α. κοιλίας, και συνεχής ροίζος ψηλαφάται συνήθως στο αριστερό άνω χέιλος του στέρνου. Ο μη-περιοριστικός, μεγάλος ΒΑΠ προκαλεί υπερδυναμική ώση της Α. κοιλίας και αυξημένη ώση της Δ. κοιλίας. Μπορεί επίσης να ψηλαφηθεί το διατεταμένο πνευμονικό στέλεχος, μαζί με το δυνατό πνευμονικό στοιχείο του δευτέρου τόνου. Όταν η ροή είναι αποκλειστικά από δεξιά προς τα αριστερά, δηλαδή στο σύνδρομο Eisenmenger, υπάρχει χαρακτηριστική ώση της Δ.

κοιλίας και της πνευμονικής αρτηρίας, σε συνδυασμό με δυνατό πνευμονικό στοιχείο του δεύτερου τόνου.

Ο Gibson έδωσε το 1900 την καλύτερη περιγραφή του τυπικού φύσηματος του ΒΑΠ. Το κλασσικό φύσημα είναι ως εξής: η έντασή του αυξάνει προοδευτικά στη διάρκεια της συστολής, με αποκορύφωση στην τελοσυστολή, και το φύσημα συνεχίζει χωρίς διακοπή πάνω από τον δεύτερο καρδιακό τόνο, τον οποίο υπερκαλύπτει, και τότε η ένταση αρχίζει να ελαττώνεται προοδευτικά κατά τη διάρκεια της διαστολής. Ο όρος «συνεχές» σημαίνει αδιάκοπη πρόοδος του φύσηματος πέραν του δεύτερου τόνου, και όχι παραμονή του φύσηματος σε όλη τη διάρκεια του καρδιακού κύκλου. Αυτός ο τύπος φύσηματος, δηλαδή το συνεχές, πρέπει να διακρίνεται από τη συνύπαρξη συστολικού και διαστολικού φύσηματος που ανευρίσκεται σε άλλες καρδιακές ανωμαλίες, και έχει διαφορετικούς χαρακτήρες και διαφορετική σημασία. Στον μικρό ΒΑΠ το συνεχές φύσημα είναι ήπιο και υψίσυχο. Αντίθετα, ο μεγάλος σε μέγεθος ΒΑΠ προκαλεί ένα δυνατό, θορυβώδες ή «δικην ατμομηχανής» φύσημα. Είναι δυνατότερο στο αριστερό άνω χείλος του στέρνου, ή στην αριστερή υποκλείδιο περιοχή. Σε ασθενείς που με την πάροδο του χρόνου αυξάνεται προοδευτικά η ΠΑΑ, με τελική κατάληξη το σύνδρομο Eisenmenger, οι αντίστοιχες διαδοχικές μεταβολές του φύσηματος είναι οι εξής: Καθώς η ΠΑΑ αυξάνεται, οι διαστολικές πιέσεις στην πνευμονική αρτηρία και την αορτή εξισώνονται και η διαστολική ροή μέσω του ΒΑΠ περιορίζεται και τελικά εξαφανίζεται. Έτσι, το διαστολικό μέρος του συνεχούς φύσηματος βραχύνεται και τελικά εξαφανίζεται, αφήνοντας τον ασθενή με ολοσυστολικό φύσημα. Με την περαιτέρω πρόοδο της ΠΑΑ, το συστολικό μέρος του φύσηματος βραχύνεται και τελικά εξαφανίζεται, αφήνοντας ένα «σιωπηλό» ΒΑΠ. Η διαφυγή από δεξιά προς τα αριστερά μέσω του ΒΑΠ δεν προκαλεί φύσημα. Έτσι, με την προοδευτική αύξηση της ΠΑΑ, το κλασσικό φύσημα του Gibson εξαφανίζεται και αντικαθίσταται, φυσικά, από τα κλασσικά ακροαστικά ευρήματα της πνευμονικής υπέρτασης.

Όταν υπάρχει μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά, μπορούν να ακουστούν και μεσοδιαστολικά φύσηματα στην κορυφή, ως συνέπεια της αυξημένης ροής μέσω της μιτροειδούς βαλβίδος. Το συνεχές φύσημα δεν υπάρχει στη νεογνική ηλικία, αλλά εμφανίζεται αργότερα στη βρεφική ηλικία. Συμπτωματικά βρέφη με μεγάλο ΒΑΠ και συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια μπορεί να μην έχουν φύσημα. Επίσης, μερικές φορές, ένας πολύ μεγάλος και βραχύς ΒΑΠ δεν δημιουργεί φύσημα, παρά την ύπαρξη σημαντικής διαφυγής από αριστερά προς τα δεξιά.

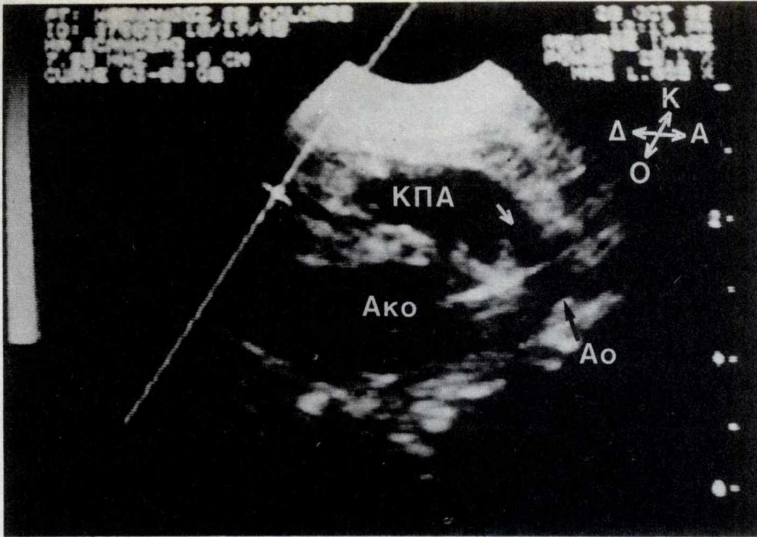
Οι ακόλουθες καρδιακές ανωμαλίες ή καταστάσεις μπορούν λανθασμένα να εκληφθούν ως ΒΑΠ, κυρίως λόγω παρομοίων ακουστικών ευρημάτων.¹² Φλεβικός βόμβος, ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών, ρήξη κόλπου του Valsalva, αρτηριοφλεβικές επικοινωνίες, ανώμαλη προέλευση της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας από την πνευμονική αρτηρία, συγγενής απουσία της πνευμονικής βαλβίδος, αορτική ανεπάρκεια συνοδεύουσα μεσοκοιλιακή επικοινωνία, περιφερική πνευμονική στένωση, αρτηριακός κορμός, αορτοπνευμονικό

παράθυρο, και τετραλογία του Fallot με ατρησία της πνευμονικής βαλβίδος.

Ηλεκτροκαρδιογράφημα. Το ηλεκτροκαρδιογράφημα είναι φυσιολογικό όταν ο ΒΑΠ είναι μικρός. Ο μετρίως μεγάλος αλλά περιοριστικός ΒΑΠ προκαλεί σημεία διάτασης του Α. κόλπου και υπερτροφίας της Α. κοιλίας. Επιμήκυνση του διαστήματος PR έχει περιγραφεί. Επίσης, κολπική μαρμαρυγή μπορεί να εμφανισθεί σε ενήλικους με ΒΑΠ και μεγάλη διαφυγή. Μερικές φορές τα βρέφη, παρά την υπερφόρτωση με όγκο της Α. κοιλίας, μπορεί να έχουν απόκλιση του QRS άξονα προς τα δεξιά. Σε ασθενείς με ΒΑΠ και το σύνδρομο της συγγενούς ερυθράς ο άξονας μπορεί να κατευθύνεται προς τα πάνω. Όταν υπάρχει μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά και αυξημένη πνευμονική αρτηριακή πίεση, δηλαδή σε μη-περιοριστικό ΒΑΠ, υπάρχουν σημεία διάτασης και των δύο κόλπων, και αμφικοιλιακή υπερτροφία. Σε ασθενείς με διαφυγή από δεξιά προς τα αριστερά παρατηρούνται σημεία διάτασης του Δ. κόλπου και υπερτροφίας της Δ. κοιλίας.

Ακτινογραφία. Σε ασθενείς με μικρό ΒΑΠ, η ακτινογραφία είναι εντελώς φυσιολογική. Ένας μετρίως μεγάλος ΒΑΠ, χωρίς πνευμονική υπέρταση (μετρίως περιοριστικός ΒΑΠ) προκαλεί σημεία πνευμονικής πληθώρας ποικίλλοντας βαθμού. Συχνά παρατηρείται άνιση πνευμονική αιμάτωση και υπεραερισμός του αριστερού πνεύμονα. Υπάρχουν, επίσης σημεία διάτασης της Α. κοιλίας και του Α. κόλπου. Σε βρέφη με μεγάλες διαφυγές και συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, διατείνονται και οι τέσσερις καρδιακές κοιλότητες. Όταν η ροή μέσω του ΒΑΠ αναστρέφεται, το πνευμονικό στέλεχος και οι κλάδοι του είναι διατεταμένοι, αλλά η περιφερική αγγειακή αιμάτωση είναι φυσιολογική ή ελαττωμένη, και το μέγεθος της καρδιάς είναι φυσιολογικό ή σχεδόν φυσιολογικό. Σε σπάνιες περιπτώσεις, ο ίδιος ο ΒΑΠ μπορεί να γίνει αντιληπτός, στην οπισθοπροσθία προβολή, ως μία ξεχωριστή κυρτότητα ανάμεσα στο αορτικό τόξο και την πνευμονική αρτηρία. Ακόμα πιο εντυπωσιακό είναι το εύρημα αυτό όταν υπάρχει, σε σπάνιες περιπτώσεις, ανεύρυσμα του μη βατού ΑΠ. Σε μεγάλους σε ηλικία ασθενείς μπορεί να παρατηρηθεί παρουσία ασβεστίου στην περιοχή του ΒΑΠ.

Ηχοκαρδιογράφημα. Ιδιαίτερα χρήσιμες είναι οι διάφορες ηχοκαρδιογραφικές τεχνικές στη διάγνωση του ΒΑΠ.¹³ Η άμεση απεικόνισή του με το διάστατο ηχοκαρδιογράφημα είναι πολύ συχνά δυνατή.¹⁴ Ο ΒΑΠ απεικονίζεται καλύτερα από την υπερστερνική θέση στους ενήλικους, ενώ στα παιδιά η απεικόνισή του είναι συχνά δυνατή και από την παραστερνική θέση (Εικόνα 1). Η άμεση απεικόνισή του είναι σχεδόν πάντοτε δυνατή στα βρέφη και στα παιδιά, ενώ στους ενήλικους η συχνότητα της ακριβούς διάγνωσης είναι πιθανώς χαμηλότερη. Η παραδοσιακή Doppler ηχοκαρδιογραφία (pulsed και continuous wave) είναι ιδιαίτερα σημαντική στην επιβεβαίωση της ύπαρξης του ΒΑΠ.^{15,16} Τα χαρακτηριστικά ευρήματα όταν η ροή είναι από τα αριστερά προς τα δεξιά είναι: διαστολική τυρβώδης ροή στην πνευμονική αρτηρία (Εικόνα 2), και αντίστροφη διαστολική ροή στην κατιούσα αορτή. Χρήσιμη είναι επίσης η Doppler ηχοκαρδιογρα-

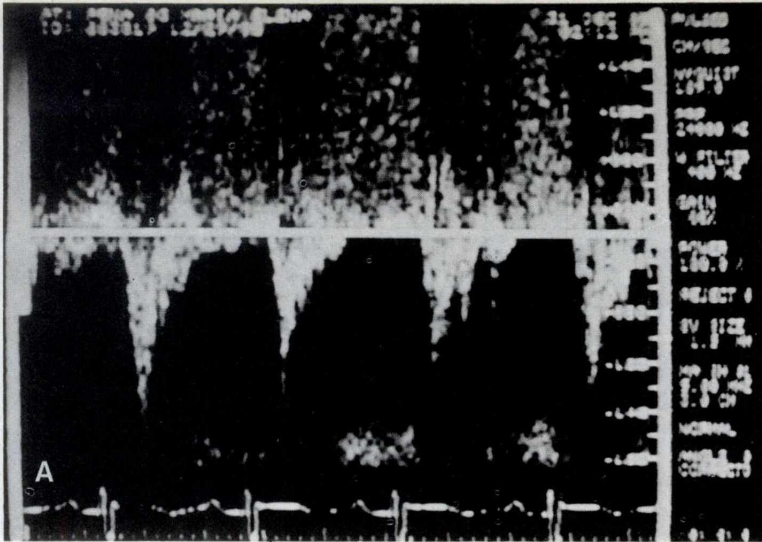


Εικ. 1. Διδιάστατο ηχοκαρδιογράφημα, σε νεογνό, απεικονίζουν βατό αρτηριακό πόρο (άσπρο βέλος). Τομή παράλληλη προς την κατιούσα αορτή από την υψηλή παραστερνική θέση. Ο μεγάλος πόρος εμφανίζεται, στην περίπτωση αυτή, ως η φυσική συνέχεια της κυρίως πνευμονικής αρτηρίας (ΚΠΑ), την οποία και συνδέει με την κατιούσα αορτή (Αο, μαύρο βέλος). Απεικονίζεται επίσης καλά ο διχασμός της ΚΠΑ στους δύο κλάδους της. Ο πόρος εντοπίζεται πάνω από την αριστερή πνευμονική αρτηρία. Α = αριστερά' Ακο = αριστερός κόλπος' Δ = δεξιά' Κ = κεφαλικά' Ο = ουραία.

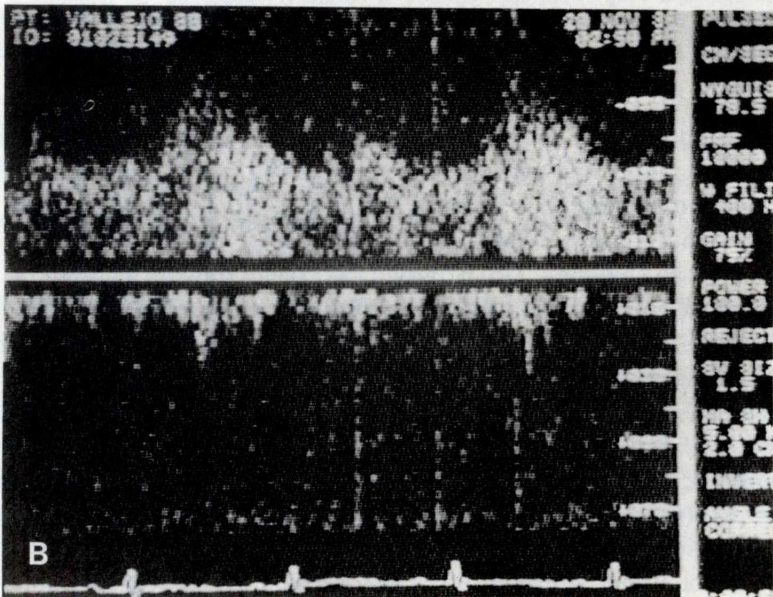
Από το προσωπικό αρχείο.

φία στον προσδιορισμό της κατεύθυνσης της ροής μέσω του ΒΑΠ (Εικόνα 2), και στον υπολογισμό της πνευμονικής αρτηριακής πίεσης και του μεγέθους της διαφυγής από αριστερά προς τα δεξιά.^{17,18} Η έγχρωμη ηχοκαρδιογραφία Doppler έχει κάνει τη διάγνωση του ΒΑΠ ακόμη πιο εύκολη και αξιόπιστη.

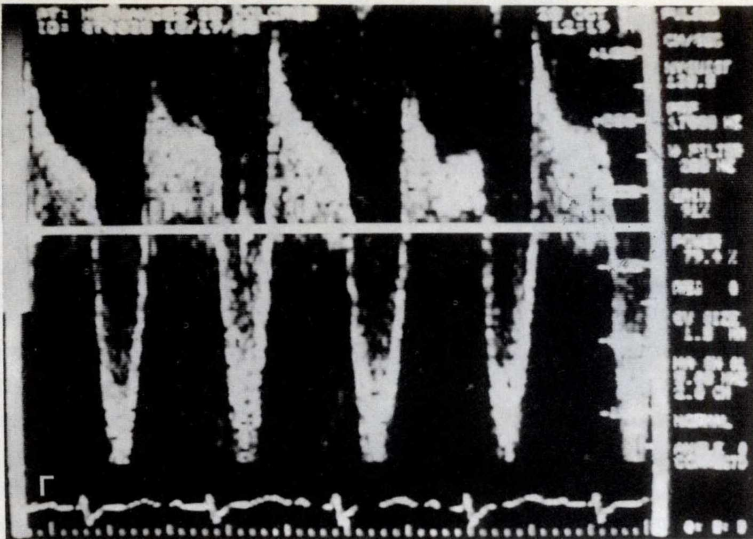
Καρδιακός Καθετηριασμός. Πολύ σπάνια εκτελείται σήμερα καρδιακός καθετηριασμός για τη διάγνωση του ΒΑΠ σε ασθενείς με τυπικά κλινικά και ηχοκαρδιογραφικά ευρήματα. Καθετηριασμός και αγγειοκαρδιογραφία ενδείκνυνται μόνο σε άτυπες περιπτώσεις, όταν πρέπει να προσδιορισθεί επακριβώς η ΠΑΑ, ή για να αποκλεισθούν πιθανές συνοδοί ανωμαλίες. Η βατότητα του ΑΠ μπορεί να αποδειχτεί, στη διάρκεια του καθετηριασμού, με την παρατήρηση της ανώμαλης πορείας του καθετήρα από την πνευμονική αρτηρία στην κατιούσα αορτή μέσω του ΑΠ (Εικόνα 3). Για να επιβεβαιωθεί, όμως, ότι η θέση της κορυφής του καθετήρα είναι πραγματικά στην κατιούσα αορτή, και όχι εντός κλάδου της αριστερής πνευμονικής αρτηρίας προς τον κάτω λοβό, η κορυφή του καθετήρα πρέπει να προωθηθεί αρκετά χαμηλά στην κατιούσα αορτή, δηλαδή μέχρι το επίπεδο του διαφράγματος. Το μέγεθος και το μήκος του ΒΑΠ μπορούν να επιδειχτούν καλά με αορτογραφία ή αριστερή κοιλιογραφία. Συχνά Δ. καρδιακός



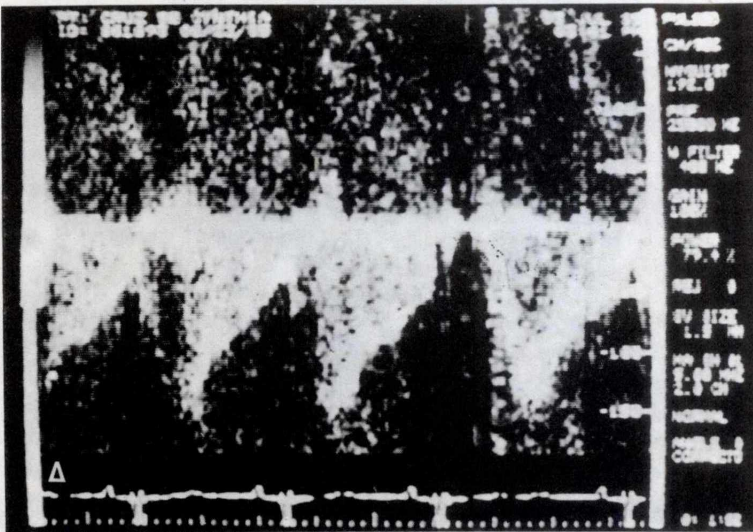
Εικ. 2Α. Συνήθης συστολική ροή στην ΚΠΑ, και χαρακτηριστική σοβαρή διατάραξη της ροής (turbulence) στη διαστολή σε βρέφος με ΒΑΠ και διαφυγή μόνο από αριστερά προς τα δεξιά. Η υψηλή ταχύτητα της διαστολικής ροής είναι ενδεικτική περιοριστικού ΒΑΠ με μεγάλη κλίση πίεσης ανάμεσα στην Αο και στη ΜΠΑ.



Εικ. 2Β. Χαρακτηριστικό δείγμα συνεχούς ροής, εντός του πόρου, σε νεογνό με ΒΑΠ και διαφυγή μόνο από αριστερά προς τα δεξιά. Η χαμηλή ταχύτητα της ροής είναι ενδεικτική πνευμονικής υπέρτασης.

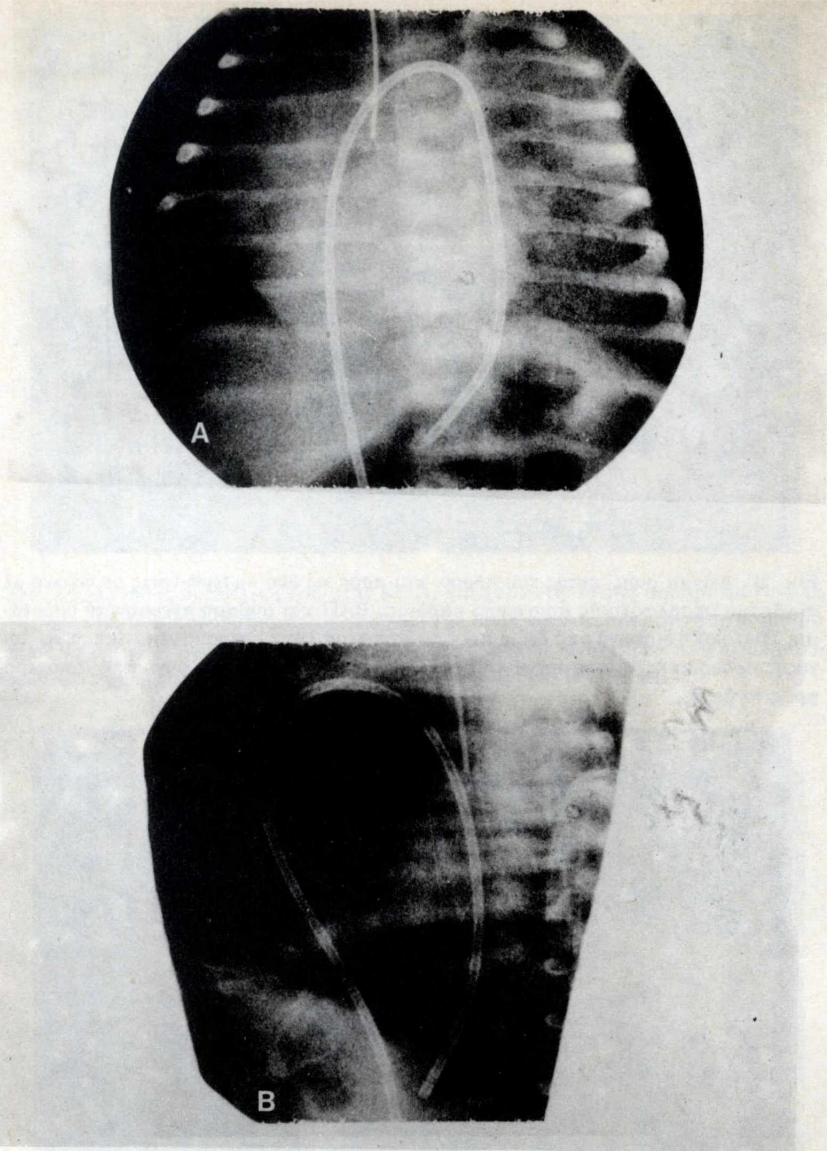


Εικ. 2Γ. Δείγμα ροής, εντός του πόρου, και προς τις δύο κατευθύνσεις σε νεογνό με σύνδρομο υποπλαστικής αριστερής καρδιάς, ΒΑΠ και σοβαρή πνευμονική υπέρταση. Συστολική διαφυγή από δεξιά προς τα αριστερά λόγω υπερσυστηματικής πνευμονικής αρτηριακής πίεσης κατά τη συστολή, και διαστολική διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά.



Εικ. 2Δ. Χαρακτηριστικό δείγμα ροής, εντός του πόρου, σε νεογνό με «παραμένουσα εμβρυϊκή κυκλοφορία», δηλαδή παραμένουσα πνευμονική υπέρταση, και διαφυγή μόνο από δεξιά προς τα αριστερά.

Εικ. 2. Παλμικό Doppler σε ασθενείς με ΒΑΠ. Στην περίπτωση Α το δείγμα Doppler έχει ληφθεί από την κυρίως πνευμονική αρτηρία (ΚΠΑ), ενώ στις περιπτώσεις Β, Γ, και Δ προέρχεται από το εσωτερικό του ΒΑΠ. Σήματα, προερχόμενα από τη ροή μέσω του ΒΑΠ, πάνω από την βασική γραμμή αντιπροσωπεύουν ροή από την αορτή (Αο) προς την ΚΠΑ. Σήματα ροής, μέσω του ΒΑΠ, ευρισκόμενα κάτω από τη βασική γραμμή αντιπροσωπεύουν ροή από την ΚΠΑ προς την Αο.



Εικόνα 3. Α, Β, Προσθιοπίσθια και πλαγία προβολή. Βρέφος με βατό αρτηριακό πόρο (ΒΑΠ). Ανώμαλη πορεία του φλεβικού καθετήρα, στη διάρκεια καρδιακού καθετηριασμού: κάτω κοίλη φλέβα - δεξιός κόλπος - δεξιά κοιλία - πνευμονική αρτηρία - ΒΑΠ - κατιούσα αορτή. Η κορυφή του καθετήρα είναι τοποθετημένη σαφώς κάτω από το επίπεδο του διαφράγματος.

Από το προσωπικό αρχείο.

καθετηριασμός μόνο είναι αρκετός, αφού ανάδειξη του ΒΑΠ μπορεί να γίνει με έγχυση με φλεβικό καθετήρα, μετά την προσπέλαση του ΑΠ και την τοποθέτηση της κορυφής του καθετήρα στην κατιούσα αορτή. Είναι συχνά δύσκολο να μετρηθεί με ακρίβεια η πνευμονική ροή αίματος από τα δεδομένα της οξύμετρίας, και συνεπώς να υπολογισθεί επακριβώς το μέγεθος της διαφυγής από αριστερά προς τα δεξιά.¹² Συνεπώς, ο υπολογισμός της ΠΑΑ είναι και αυτός συχνά ανακριβής.

Φυσική Ιστορία

Θάνατος μπορεί να προέλθει από ΒΑΠ με διαφορετικούς τρόπους όταν ο ΒΑΠ παραμένει αθεράπευτος. Η υψηλότερη συχνότητα θανάτου παρατηρείται κατά τη βρεφική ηλικία, και μάλιστα στους πρώτους μήνες της ζωής, και οφείλεται σχεδόν πάντοτε σε συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Οι ασθενείς με μεγάλους ΒΑΠ που επιζούν στη βρεφική ηλικία, πεθαίνουν συνήθως από Δ. καρδιακή ανεπάρκεια λόγω του *συνδρόμου Eisenmenger* στη δεύτερη ή τρίτη δεκαετία της ζωής. Η συχνότητα του συνδρόμου Eisenmenger σε ασθενείς με ΒΑΠ είναι ίδια με τη συχνότητα του συνδρόμου σε ασθενείς με μεγάλες μεσοκοιλιακές επικοινωνίες. Ασθενείς με μετρίου μεγέθους ΒΑΠ, μπορεί να πεθάνουν από συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια στην τρίτη ή τέταρτη δεκαετία της ζωής.

Λοιμώδης Ενδοκαρδίτις (Ενδαρτηρίτις) εμφανίζεται κυρίως ως επιπλοκή του μικρού ΒΑΠ, και λιγώτερο συχνά του μετρίου σε μέγεθος ΒΑΠ. Σπάνια εμφανίζεται στον μεγάλο σε μέγεθος ΒΑΠ. Λοιμώδης ενδαρτηρίτις, γενικά, αναπτύσσεται σήμερα εξαιρετικά σπάνια στον ΒΑΠ.

Ανεύρυσμα μπορεί να αναπτυχθεί,⁸ αλλά αυτή η επιπλοκή είναι σπάνια. Η πλειονότητα των περιπτώσεων εμφανίζονται στη βρεφική ηλικία.

Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια από ΒΑΠ σε ενηλίκους μπορεί να συνοδεύεται από *κολπική μαρμαρυγή*.

Θεραπεία και Ενδείξεις για Εγχείρηση.

Η παρουσία παραμένουσας βατότητας του ΑΠ αποτελεί και ένδειξη για τη χειρουργική του σύγκλειση. Είναι γνωστό, από πολλών ετών, ότι η ευνοϊκότερη ηλικία για εγχείρηση είναι κατά τη διάρκεια του πρώτου χρόνου της ζωής.

Σε ασθενείς με μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά και συμπτώματα συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας, η χειρουργική σύγκλειση του ΒΑΠ πρέπει να γίνεται αμέσως χωρίς καθυστέρηση. Ασθενείς με μικρές ή μέτριες διαφυγές και χωρίς συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας, μπορούν να χειρουργούνται εκλεκτικά. Σε ασυμπτωματικά νεαρά βρέφη, μπορεί και είναι λογικό να περιμένει κανείς μέχρι και την ηλικία των 6 περίπου μηνών, γιατί υπάρχει πιθανότητα για αυτόματη σύγκλειση του ΒΑΠ. Αν δεν κλείσει μέχρι αυτήν την ηλι-

κία, τότε είναι πολύ απίθανο να κλείσει στο μέλλον και είναι αναγκαία η χειρουργική σύγκλειση.

Σοβαρή πνευμονική αγγειακή νόσος αποτελεί αντένδειξη για τη χειρουργική σύγκλειση του ΒΑΠ. Τα κριτήρια για τη χειρουργησιμότητα σε αυτές τις περιπτώσεις είναι τα ίδια όπως περιγράφονται για ασθενείς με μεσοκοιλιακή επικοινωνία στο σχετικό κεφάλαιο.

Μη χειρουργική σύγκλειση του ΒΑΠ, με τη χρήση ειδικής συσκευής κατά τη διάρκεια καρδιακού καθετηριασμού, έχει πρόσφατα περιγραφεί και εφαρμοσθεί σε ορισμένα ιατρικά κέντρα.¹⁹ Ο ρόλος αυτής της μεθόδου είναι προς το παρόν αβέβαιος, λόγω των συνεχών τεχνικών εξελίξεων, αλλά επίσης επειδή τα αποτελέσματα αυτής της μεθόδου πρέπει να εξετασθούν και να κριθούν υπό το πρίσμα των αρίστων χειρουργικών αποτελεσμάτων σε αυτήν την καρδιακή ανωμαλία.

Μετεγχειρητική πορεία

Το προσδόκιμο επιβίωσης μετά τη χειρουργική σύγκλειση στη βρεφική ή στην παιδική ηλικία ενός μη επιπλεγμένου ΒΑΠ είναι φυσιολογικό. Η πιθανότητα υποτροπής της βατότητας του ΑΠ είναι σήμερα μηδέν, όταν χρησιμοποιηθεί η διαίρεση του ΒΑΠ, ή κατάλληλη τεχνική για την απολίνωση. Μία σπάνια μετεγχειρητική επιπλοκή είναι η εμφάνιση ψευδούς ανευρύσματος, που ακολουθεί συνήθως την απολίνωση και όχι τη διαίρεση του ΒΑΠ. Η δημιουργία ψευδούς ανευρύσματος αποτελεί ένδειξη για επείγουσα επανεγχείριση.

Ο ΒΑΠ στα πρόωρα βρέφη

ΒΑΠ εμφανίζεται συχνά σε πρόωρα βρέφη που πάσχουν ή αναρρώνουν από το σύνδρομο της αναπνευστικής δυσχέρειας. Η γενική συχνότητα του ΒΑΠ στα πρόωρα βρέφη είναι περίπου 20%, και κλινικά σημαντικός ΒΑΠ εμφανίζεται στο 12% των βρεφών.²⁰ Συνήθως το βάρος των βρεφών αυτών είναι μικρότερο από 1500 g κατά τη γέννηση. Στα βρέφη αυτά, η βατότητα του ΑΠ οφείλεται σε ανατομική και λειτουργική ανωριμότητα του τοιχώματος και όχι σε μόνιμη συγγενή ανωμαλία του ΑΠ.

Η κλασική κλινική εικόνα συνίσταται σε ένα βρέφος που, καθώς αναρρώνει από την πνευμονική του νόσο, σημειώνει επιδείνωση λόγω ανάπτυξης σημαντικής διαφυγής από αριστερά προς τα δεξιά, και οι ανάγκες για μηχανική αναπνευστική υποστήριξη αυξάνουν. Δεν είναι, φυσικά, εύκολο πάντοτε να προσδιορισθεί αν η επιδείνωση της αναπνευστικής κατάστασης οφείλεται σε πρόοδο της πρωτοπαθούς πνευμονικής νόσου ή στην Α. κοιλιακή ανεπάρκεια από τον ΒΑΠ. Συστολικό μόνο φύσημα ακούγεται πιο συχνά, και μερικές φορές μπορεί να μην υπάρχει φύσημα καθόλου. Το προκάρδιο είναι συχνά υπερδραστήριο και ο αρτηριακός σφυγμός αλλόμενος. Λιγότερο συχνά, υπάρχουν ταχυκαρδία, ταχύπνοια και διόγκωση ήπατος. Η ακτινογραφία δείχνει σημεία πνευ-

μονικής πληθώρας ή μεγαλοκαρδίας. Το ηχοκαρδιογράφημα προσφέρει σημαντικότερη βοήθεια στη διάγνωση του ΒΑΠ, και στην παρακολούθηση της ανταπόκρισής του στις διάφορες θεραπευτικές παρεμβάσεις.

Οι βλαβερές συνέπειες του ΒΑΠ στα πρόωρα βρέφη οφείλονται αφ' ενός στην παράταση της παραμονής του βρέφους στον αναπνευστήρα και το οξυγόνο, και συνεπώς στην αύξηση της πιθανότητας ανάπτυξης βρογχοπνευμονικής δυσπλασίας, και αφ' ετέρου στο αποτέλεσμα της «υποκλοπής» που προκαλεί ο ΒΑΠ στη συστηματική κυκλοφορία. Έχει υποστηριχθεί ότι η παρουσία ΒΑΠ στο άρρωστο πρόωρο βρέφος αυξάνει τις πιθανότητες νεκρωτικής εντεροκολίτιδος και εγκεφαλικής αιμορραγίας.

Όταν ο ΒΑΠ αυτών των βρεφών είναι κλινικά σημαντικός, η θεραπευτική αντιμετώπισή του γίνεται, σε πρώτη φάση, με τον περιορισμό των παρεχομένων υγρών, τη χορήγηση διουρητικών, και την διατήρηση του αιματοκρίτη πάνω από 45%. Η διγοξίνη, αντίθετα από παλαιότερες εποχές, δεν χρησιμοποιείται συνήθως σε αυτές τις περιπτώσεις. Αν δεν υπάρξει ικανοποιητική ανταπόκριση στα ανωτέρω γενικά μέτρα εντός ολίγων ημερών, πρέπει να χρησιμοποιηθεί ινδομεθακίνη ενδοφλεβίως.²¹ Ωστόσο, ο κατάλληλος χρόνος για τη χρησιμοποίηση της ινδομεθακίνης είναι θέμα επίμαχο, και μερικά κέντρα υποστηρίζουν ακόμα και την προφυλακτική χρησιμοποίησή της.²² Αν δεν υπάρξει ανταπόκριση στην ινδομεθακίνη, ή όταν υπάρχει αντένδειξη για τη χρησιμοποίησή της, χειρουργική σύγκλειση του ΒΑΠ είναι αναγκαία. Σε πολλά κέντρα, όπου η πρόσβαση στη χειρουργική θεραπεία είναι πολύ εύκολη και ανώδυνη για το πρόωρο βρέφος, και όπου τα χειρουργικά αποτελέσματα είναι πολύ καλά, η χειρουργική σύγκλειση του ΒΑΠ προτιμάται από την ινδομεθακίνη.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. **Castiglioni A.** A History of Medicine. New York: Alfred A. Knopf., 1947.
2. **Gross RE, Hubbard JP.** Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. Report of first successful case. *J Am Med Assoc* 1939; 112:729.
3. **Alzamora-Castro V, Battilana G, Abugattas R, Sialer S.** Patent ductus arteriosus and high altitude. *Am J Cardiol* 1960; 5:761.
4. **Clyman RI, Heymann MA.** Pharmacology of the ductus arteriosus. *Pediatr Clin North Am* 1981; 28:77.
5. **Coceani F, Olley PM.** The response of the ductus arteriosus to prostaglandins. *Can J Physiol Pharmacol.* 1973; 51:220.
6. **Mc Murphy DM, Heymann MA, Rudolph AM, Melmon KL.** Developmental change in constriction of the ductus arteriosus: Response to oxygen and vasoactive substances in the isolated ductus arteriosus of the fetal lamb. *Pediatr Res* 1972; 6:231.
7. **Gittenberger de Groot AC.** Persistent ductus arteriosus: Most probably a primary congenital malformation. *Br Heart J* 1977; 6:610.
8. **Falcone MW, Perloff JK, Roberts WB.** Aneurysm of the nonpatent ductus arteriosus. *Am J Cardiol* 1972; 29:422.
9. **Kirklin JW, Barratt-Boyes BG.** Cardiac Surgery. New York: John Wiley & Sons, 1986:679.
10. **Brammell HL, Vogel JHK, Pryor R, Blount SG.** The Eisenmenger syndrome. *Am J Cardiol* 1971; 28:679.

11. **Espino-Vela J, Cardenas N, Cruz R.** Patent ductus arteriosus. *Circulation* 1968; 38 (Suppl. 5):45.
12. **Adams FH, Emmanouilides GC.** Moss, Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 3rd ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1983:158.
13. **Feigenbaum H.** Echocardiography. 4th ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1986:428.
14. **Smallhorn JF, Huhta JC, Anderson RH, Macartney FJ.** Suprasternal cross-sectional echocardiography in assessment of patent ductus arteriosus. *Br Heart J* 1982; 48:321.
15. **Stevenson JG, Kawabori I, Gunteroth WG.** Pulsed Doppler echocardiographic diagnosis of patent ductus arteriosus: Sensitivity, specificity, limitations, and technical features. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1980; 6:255.
16. **Vick GW III, Huhta JC, Gutgessel HP.** Assessment of ductus arteriosus in preterm infants utilizing two-dimensional Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1985; 4:973.
17. **Hiraishi S, Horiguchi Y, Misawa H, Oguchi K, Kadoi N, Fujino N, Yashiro K.** Noninvasive Doppler echocardiographic evaluation of shunt flow dynamics of the ductus arteriosus. *Circulation* 1987; 75:1146.
18. **Musewe NN, Smallhorn JF, Benson LN, Burrows PE, Freedom RM.** Validation of Doppler-derived pulmonary arterial pressure in patients with ductus arteriosus under different hemodynamic states. *Circulation* 1987; 76:1081.
19. **Rashkind WJ, Mullins CE, Hellenbrand WE, Tait MA.** Nonsurgical closure of patent ductus arteriosus: Clinical application of the Rashkind PDA occluder system. *Circulation* 1987; 75:583.
20. **Ellison RC, Peckham GJ, Lang P, Talner NS, Lerer TJ, Lin L, Dooley KJ, Nadas AS.** Evaluation of the preterm infant for patent ductus arteriosus. *Pediatrics* 1983; 71:363.
21. **Gersony WM, Peckham GJ, Ellison RC, Miettinen OS, Nadas AS.** Effects of indomethacin in premature infants with patent ductus arteriosus: Results of national collaborative study. *J Pediatr* 1983; 102:895.
22. **Mahony L, Carnero V, Brett C, Heymann MA, Clyman RI.** Prophylactic indomethacin therapy for patent ductus arteriosus in very-low-birth-weight infants *N Engl J Med* 1982; 306:506.