

Μεσοκοιλιακή Επικοινωνία

ΔΗΜΗΤΡΗΣ Α. ΔΑΣΚΑΛΟΠΟΥΛΟΣ

Η μεσοκοιλιακή επικοινωνία (ΜΚΕ) είναι έλλειμμα, δηλαδή μία ή περισσότερες τρύπες στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Το κεφάλαιο αυτό εξετάζει τις ΜΚΕ που εμφανίζονται ως η βασική βλάβη, με ή χωρίς μείζονες συνοδούς καρδιακές ανωμαλίες. Η ΜΚΕ μπορεί να μην είναι η βασική βλάβη, αλλά να αποτελεί μέρος μιας άλλης ανωμαλίας, όπως π.χ. συμβαίνει στην τετραλογία του Fallot, στο πλήρες κολποκοιλιακό κανάλι, ή στη μετάθεση των μεγάλων αρτηριών. Οι ΜΚΕ μπορεί επίσης να είναι επίκτητες.

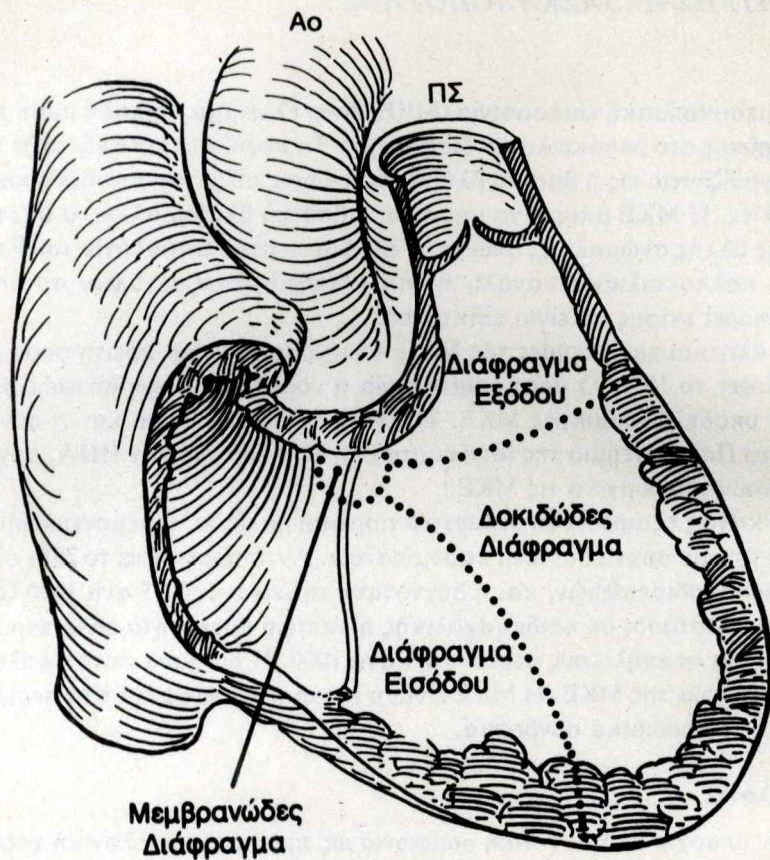
Οι κλινικοί χαρακτήρες της ΜΚΕ περιεγράφησαν για πρώτη φορά από τον Henri Roger το 1879. Ο όρος επικοινωνία ή νόσος του Roger (maladie de Roger) σήμερα υποδηλώνει μικρές ΜΚΕ. Το 1954, οι Lillehei, Varco και οι συνεργάτες τους, στο Πανεπιστήμιο της Μινнесότα στη Μιννεάπολη των ΗΠΑ, άρχισαν να διορθώνουν χειρουργικά τις ΜΚΕ.¹

Αν κανείς εξαιρέσει τη διγλώχινα αορτική βαλβίδα, η μεμονωμένη ΜΚΕ αποτελεί την πιο συχνή συγγενή καρδιοπάθεια. Αντιπροσωπεύει το 20% όλων των συγγενών καρδιοπαθειών, και η συχνότητά της είναι 1,5-2,5 ανά 1000 ζωντανές γεννήσεις. Ωστόσο, σε παιδιά σχολικής ηλικίας η συχνότητα είναι περίπου 1 ανά 1000, και σε ενηλίκους περίπου 0,5 ανά 1000. Η διαφορά αυτή οφείλεται στη φυσική ιστορία της ΜΚΕ. Η ΜΚΕ είναι η πιο συχνή ανωμαλία στα περισσότερα γνωστά χρωμοσωμικά σύνδρομα.

Μορφολογία

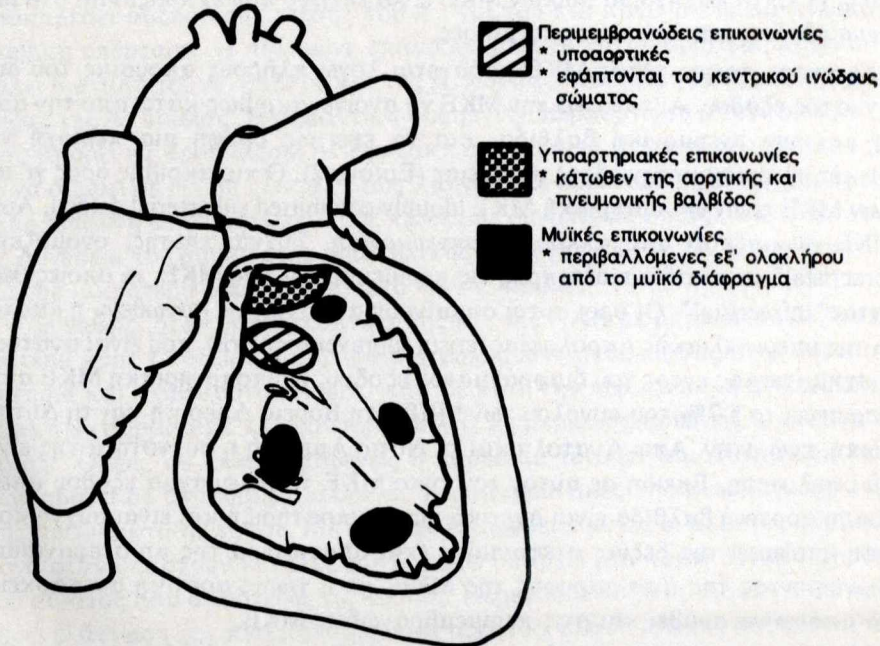
Δεν υπάρχει ακόμα γενική συμφωνία ως προς τη μορφολογική ταξινόμηση των ΜΚΕ. Η επικρατούσα, και πρακτικά πιο χρήσιμη, ταξινόμηση είναι η ακόλουθη.^{2,3,4,5,6} Οι ΜΚΕ διακρίνονται σε τρεις σαφείς τύπους αναλόγως με τη θέση τους στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα (Εικόνες 1 και 2): *περιμεμβρανώδεις, μυϊκές, και υποαρτηριακές.*

Οι περισσότερες ΜΚΕ, περίπου το 80% του συνόλου, ανευρίσκονται κοντά στην περιοχή του μεμβρανώδους διαφράγματος (Εικόνα 2). Αυτές οι επικοινωνίες συχνά ονομάζονται «μεμβρανώδεις». Όμως, καταλαμβάνουν σχεδόν πάντοτε μία περιοχή του διαφράγματος αρκετά μεγαλύτερη από το μεσοκοιλιακό τμήμα του μεμβρανώδους διαφράγματος, και γι' αυτό πρέπει να ονομάζονται **περιμεμβρανώδεις**. Όλες αυτές οι επικοινωνίες εφάπτονται απ' ευθείας του κεντρικού ινώδους σώματος. Ποικίλλουν σε διάμετρο από μερικά χιλιοστόμετρα έως μεγέθη που υπερβαίνουν τη διάμετρο της αορτικής ρίζας. Είναι σχεδόν πάν-



Εικ. 1. Τα μέρη του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, μεμβρανώδες και μυϊκό διάφραγμα, ορώμενα από την πλευρά της δεξιάς κοιλίας. Το μεμβρανώδες διάφραγμα συνορεύει και με τα τρία συστατικά του μυϊκού διαφράγματος, δηλαδή το διάφραγμα εξόδου, το δοκιδώδες διάφραγμα και το διάφραγμα εισόδου. Αο = αορτή ΠΣ = πνευμονικό στέλεχος. (Τροποποιημένο από τον Perloff³⁰).

τοτε μονήρεις. Τα τρία συστατικά του μυϊκού διαφράγματος, δηλαδή το διάφραγμα εισόδου (inlet muscular septum), το δοκιδώδες διάφραγμα (trabecular muscular septum), και το διάφραγμα εξόδου (outlet muscular septum), συναντώνται στο κεντρικό ινώδες σώμα (Εικόνα 1), και μέρη όλων αυτών των συστατικών συνήθως λείπουν σε μία περιμεμβρανώδη επικοινωνία. Ωστόσο, υπάρχουν επικοινωνίες κατά τις οποίες το έλλειμμα καταλαμβάνει ένα μόνο συστατικό του μυϊκού διαφράγματος. Αυτές είναι οι ακόλουθες: Η *περιμεμβρανώδης ΜΚΕ*, που επεκτείνεται προς το διάφραγμα εισόδου αποκρύπτεται κατά το πλείστον από τη διαφραγματική γλωχίνα της τριγλώχινος βαλβίδος. Ο συχνά χρησιμοποιούμενος όρος, για αυτήν την επικοινωνία, «ΜΚΕ τύπου κολποκοιλιακού καναλιού» δεν είναι ακριβής, γιατί το κολποκοιλιακό διάφραγμα είναι ακέρατο. Οι *περιμεμβρανώδεις ΜΚΕ*, που επεκτείνονται προς το δοκιδώδες διάφραγμα, έχουν προσανατολισμό περισσότερο προς την κορυφή της δεξιάς (Δ.) κοιλίας. Οι *περιμεμβρανώδεις ΜΚΕ του διαφράγματος εξόδου* επεκτείνονται προς τη χοάνη (infundibulum) της Δ. κοιλίας. Οι τελευταίες συχνά συνδυάζονται με δυσευθυγράμμιση (malalignment) του μυϊκού διαφράγματος εξόδου. Είναι κλινικά σημαντικό ότι, εξ ορισμού, όλοι οι τύποι των περιμεμβρανωδών επικοινωνιών συνορεύουν απ' ευθείας με την αορτική βαλβίδα και εντοπίζονται κάτω από αυτήν. Είναι επίσης σημαντικό ότι στις περιμεμβρανώδεις ΜΚΕ οι ιστοί του συστήματος αγωγής εντοπίζονται πάντοτε πίσω και κάτω από την ΜΚΕ. Μερικές φορές, προσκόλληση της διαφραγματικής γλωχίνας της τριγλώχινος βαλβίδος στην παρυ-



Εικόνα 2. Οι βασικοί μορφολογικοί τύποι μεσοκοιλιακών επικοινωνιών. (Τροποποιημένο από τους Becker και Anderson³).

φή της ΜΚΕ προκαλεί διαφυγή (shunting) από την αριστερή (Α.) κοιλία προς τον Δ. κόλπο.⁷ Αυτή η ανωμαλία αποκαλείται, μερικές φορές, **επικοινωνία του Gerbode (Gerbode defect)**, και αντιπροσωπεύει λιγότερο από 5% των περιμεμβρανώδων ΜΚΕ. Αυτή η επικοινωνία οφείλεται σπάνια σε έλλειμμα του κολποκοιλιακού τμήματος του μεμβρανώδους διαφράγματος.

Ο δεύτερος τύπος ΜΚΕ είναι αυτός που περιβάλλεται εξ ολοκλήρου από τα μυϊκά συστατικά του διαφράγματος (Εικόνα 2). Είναι η ονομαζόμενη **μυϊκή ΜΚΕ**. Οι μυϊκές ΜΚΕ μπορεί να συνοδεύονται από περιμεμβρανώδη ή υποαρτηριακή ΜΚΕ. Μπορούν να υποδιαιρεθούν περαιτέρω στις κατηγορίες της μυϊκής ΜΚΕ του διαφράγματος εισόδου, του δοκιδώδους διαφράγματος, και του διαφράγματος εξόδου. Οι **μυϊκές ΜΚΕ εισόδου**, όπως και οι αντίστοιχες περιμεμβρανώδεις, αποκρύπτονται από τη διαφραγματική γλωχίνα της τριγλώχινος βαλβίδος. Μεμονωμένες μυϊκές ΜΚΕ εισόδου είναι ασυνήθεις. Οι **δοκιδώδεις ΜΚΕ**, ο πιο συνήθης τύπος μυϊκών ΜΚΕ, είναι οι δεύτερες σε συχνότητα ΜΚΕ και αντιπροσωπεύουν 5-20% του συνόλου. Μπορούν να παρατηρηθούν ευκολότερα από το αριστερό μέρος του διαφράγματος. Μπορεί να είναι μεγάλες σε μέγεθος, και μονήρεις ή πολλαπλές. Οι πολλαπλές ΜΚΕ είναι δύο τύπων: είτε είναι δύο ή τρία μεγάλα ελλείμματα, συνήθως εντοπιζόμενα εκατέρωθεν της διαφραγματικής δοκίδος (septal band), είτε πολλά μικρά ελλείμματα που καθιστούν «διάτρητο» το διάφραγμα. Η τελευταία κατάσταση είναι γνωστή και ως «διάφραγμα δικην ελβετικού τυρού», και συνοδεύεται συχνά από μειζονες καρδιακές ανωμαλίες. Η τρίτη κατηγορία μυϊκών ΜΚΕ είναι *εκείνες που εντοπίζονται στο διάφραγμα εξόδου*, και είναι σχετικά μικρές.

Ο τρίτος σαφής τύπος ΜΚΕ παράγεται λόγω πλήρους απουσίας του διαφράγματος εξόδου. Αυτό κάνει την ΜΚΕ να ανοίγει ακριβώς κάτω από την αορτική και την πνευμονική βαλβίδα, και να έχει ως οροφή μια περιοχή της αορτικής-πνευμονικής ινώδους συνέχειας (Εικόνα 2). Ο πιο ακριβής όρος γι' αυτή την ΜΚΕ είναι **υποαρτηριακή ΜΚΕ (doubly-committed subarterial defect)**. Αυτή η ΜΚΕ ονομάζεται από άλλους *υποπνευμονική*. Συχνά, επίσης, ονομάζεται "supracristal" σε αντιδιαστολή προς τις περιμεμβρανώδεις ΜΚΕ, οι οποίες θεωρούνται "infracristal". Οι όροι αυτοί σημαίνουν αντιστοιχώς «άνωθεν» ή «κάτωθεν» της υπερκοιλιακής ακρολοφίας (crista supraventricularis), που είναι ανατομικός σχηματισμός εντός του διαφράγματος εξόδου. Η υποαρτηριακή ΜΚΕ αντιπροσωπεύει το 5-7% του συνόλου των ΜΚΕ στη Βόρειο Αμερική και τη Δυτική Ευρώπη, ενώ στην Άπω Ανατολή και τη Νότιο Αμερική η συχνότητά της είναι πολύ υψηλότερη. Επειδή σε αυτόν τον τύπο ΜΚΕ το διάφραγμα εξόδου απουσιάζει, η αορτική βαλβίδα είναι σχετικά χωρίς υποστήριξη και είναι συχνή πρόπτωση (prolapse) της δεξιάς στεφανιαίας (και σπανιότερα της μη στεφανιαίας) γλωχίνος εντός της άνω παρυφής της ΜΚΕ, με ή χωρίς αορτική ανεπάρκεια. Αυτό μπορεί να συμβεί και στις περιμεμβρανώδεις ΜΚΕ.

Μερικές ασυνήθιστα μεγάλες μονήρεις ΜΚΕ «εκ συμβολής» καταλαμβάνουν περισσότερες από μία περιοχές του διαφράγματος.⁸ Ακόμα σπανιότερα, μία τέτοια ΜΚΕ «εκ συμβολής» μπορεί να καταλάβει το μεγαλύτερο τμήμα του

διαφράγματος. Όμως, καρδιές με τέτοιες ΜΚΕ δεν πρέπει να ταξινομούνται ως έχουσες μονήρη κοιλία.

Παθοφυσιολογία

Οι αιμοδυναμικές συνέπειες της μεμονωμένης ΜΚΕ εξαρτώνται από δύο παραμέτρους: το μέγεθος της ΜΚΕ και την πνευμονική αγγειακή αντίσταση (ΠΑΑ).^{9,10} Η αρχική κατάσταση του μεγέθους της ΜΚΕ και των κυκλοφορικών αντιστάσεων προσδιορίζουν το μέγεθος της συστηματικής και της πνευμονικής ροής, τις πιέσεις στις δύο κυκλοφορίες, και τα χαρακτηριστικά του έργου των κόλπων και των κοιλιών.

Μετά την γέννηση η ΠΑΑ ελαττώνεται, λόγω φυσιολογικών αλλαγών κατά τη γέννηση, αλλά κυρίως και εν συνεχεία ως αποτέλεσμα ανατομικών αλλαγών στις μικρές πνευμονικές αρτηρίες. Ως συνέπεια αυτών των αλλαγών, η πίεση στη Δ. κοιλία ελαττώνεται προοδευτικά και φτάνει περίπου τα επίπεδα του ενήλικου εντός 7-10 ημερών. Όταν υπάρχουν μεγάλες ΜΚΕ, ο ρυθμός αυτής της διεργασίας ωρίμανσης καθυστερεί, και η αυξημένη ΠΑΑ δρα ως προστατευτικός μηχανισμός εναντίον μαζικής διαφυγής αίματος προς τους πνεύμονες. Κατά τη διάρκεια των πρώτων μηνών της ζωής, συμβαίνει σε αυτούς τους ασθενείς μια προοδευτική ελάττωση της ΠΑΑ με συνέπεια την αύξηση της διαφυγής από αριστερά προς τα δεξιά. Λόγω της μεγάλης πνευμονικής ροής που αναπτύσσεται, ο αυξημένος όγκος αίματος που διακινείται από τον Α. κόλπο μπορεί να προκαλέσει αύξηση της πίεσης του Α. κόλπου και κατά συνέπεια πνευμονική φλεβική υπέρταση. Η αυξημένη επάνοδος αίματος στην αριστερή καρδιά προκαλεί διάταση του Α. κόλπου και της Α. κοιλίας, και επίσης αύξηση της μυϊκής μάζας της Α. κοιλίας. Η σημαντικά αυξημένη υπερφόρτωση με όγκο της Α. κοιλίας μπορεί να προκαλέσει Α. κοιλιακή ανεπάρκεια. Αυτό είναι ιδιαίτερα πιθανό να συμβεί σε βρέφη ηλικίας 1 έως 3 μηνών. Σε περιπτώσεις με μέτρια προς μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά, διατείνεται επίσης και η Δ. κοιλία, ως συνέπεια του βαθμού της διαστολικής διαφυγής από την Α. προς την Δ. κοιλία, σε μικρότερο όμως βαθμό από την Α. κοιλία.

Συνήθως, όταν υπάρχει μέτρια αύξηση της ΠΑΑ με μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά, οι κορυφαίες (peak) συστολικές πιέσεις στην πνευμονική αρτηρία και στην αορτή εξισώνονται. Σε αυτή την περίπτωση η πνευμονική αγγειακή αντίδραση με το χρόνο ποικίλλει. Σε μερικούς ασθενείς η αλλαγή είναι μικρή. Όμως, σε άλλους ασθενείς η παρουσία τέτοιων αιμοδυναμικών συνθηκών οδηγεί σε ανατομικές αλλαγές χαρακτηριστικές της πνευμονικής αγγειακής αποφρακτικής νόσου. Με σπάνιες εξαιρέσεις, αυτές οι αλλαγές συμβαίνουν μόνο όταν υπάρχουν μεγάλες ΜΚΕ, όπου υπάρχει μια κοινή δύναμη εξώθησης του αίματος από αμφότερες τις κοιλίες. Περαιτέρω αύξηση της ΠΑΑ θα προκαλέσει ελάττωση της πνευμονικής ροής αίματος, ελάττωση της αυξημένης υπερφόρτωσης με όγκο της αριστερής καρδιάς, και προοδευτική ελάττωση του μεγέθους του Α. κόλπου και της Α. κοιλίας, όπως επίσης και ελάττωση της μυϊκής

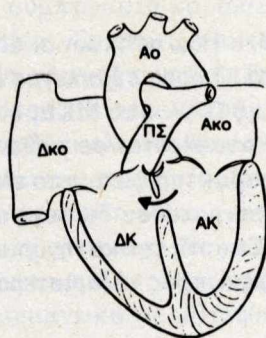
μάζας της Α. κοιλίας. Τελικά, αν η ΠΑΑ υπερβεί την αντίσταση της συστηματικής κυκλοφορίας, οι πιέσεις στα δύο κυκλώματα θα παραμείνουν ίσες αλλά η κατεύθυνση της ροής μέσω της ΜΚΕ θα γίνει κυρίως από δεξιά προς αριστερά. Αυτή είναι η συνήθης σειρά των γεγονότων στους ασθενείς που αναπτύσσουν την αντίδραση ή σύνδρομο Eisenmenger. Εξαιρεση σε αυτή την διαδοχή γεγονότων αποτελούν μερικοί ασθενείς, στους οποίους δεν συμβαίνει η συνήθης ελάττωση της ΠΑΑ μετά την γέννηση. Οι ασθενείς αυτοί, στη διάρκεια της βρεφικής ηλικίας, διατηρούν αυξημένη πνευμονική αγγειακή αντίσταση, εξισορροπημένες διαφυγές, και πιθανώς φυσιολογικά, ή σχεδόν φυσιολογικά, μέγεθος και μυϊκή μάζα της Α. κοιλίας, με αποτέλεσμα την απουσία εκδηλώσεων Α. κοιλιακής ανεπάρκειας. Δ. κοιλιακή ανεπάρκεια εμφανίζεται τελικά, συνήθως στα τελευταία χρόνια της εφηβείας ή αργότερα.

Ο όρος *περιοριστική* (restrictive) ΜΚΕ χρησιμοποιείται όταν η αντίσταση στη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά προκαλείται από την ίδια την ΜΚΕ, το ίδιο το έλλειμμα, και σημαίνει ότι η συστολική πίεση της Δ. κοιλίας είναι φυσιολογική ή σταθερά μικρότερη από εκείνη της Α. κοιλίας. Ο όρος *μη-περιοριστική* (nonrestrictive) ΜΚΕ χρησιμοποιείται όταν η αντίσταση στην διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά προκαλείται αποκλειστικά από το πνευμονικό αγγειακό δέντρο, και όχι από το έλλειμμα, και σημαίνει ότι οι συστολικές πιέσεις στη Δ. και την Α. κοιλία (και κατά συνέπεια στην πνευμονική αρτηρία και την αορτή) είναι ίσες. Από πρακτική άποψη, οι ΜΚΕ μπορούν να ταξινομηθούν στις ακόλουθες τέσσερις ανατομικές-φυσιολογικές κατηγορίες (Εικόνα 3).

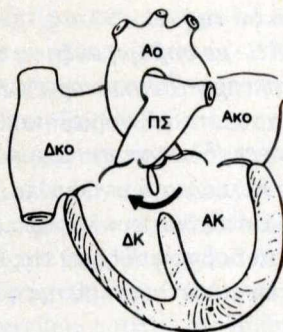
α. Μικρές ΜΚΕ με φυσιολογική ΠΑΑ. Αυτές είναι ΜΚΕ που προβάλλουν υψηλή αντίσταση στη ροή, με αποτέλεσμα τη μεγάλη διαφορά πίεσης ανάμεσα στις δύο κοιλίες κατά τη διάρκεια της κοιλιακής συστολής και μικρή διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά. Οι πιέσεις στη δεξιά καρδιά είναι φυσιολογικές.

β. Μετρίου μεγέθους ΜΚΕ με χαμηλή, μεταβαλλόμενη ΠΑΑ. Αυτές οι ΜΚΕ είναι (όπως και οι μικρές ΜΚΕ) εξ ορισμού *περιοριστικές*. Το μέγεθός τους επιτρέπει μεν μία μέτρια προς μεγάλη διαφυγή, αλλά παρουσιάζει αντίσταση στη ροή, με αποτέλεσμα χαμηλότερη κορυφαία συστολική πίεση στη Δ. κοιλία από εκείνη της Α. κοιλίας. Το μέγεθος του ελλείμματος σε αυτήν την κατηγορία ποικίλλει σημαντικά. Το κύριο αιμοδυναμικό αποτέλεσμα είναι μιά μέτρια προς μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά (υπερφόρτωση με όγκο της αριστερής καρδιάς). Η διαφορά στη συστολική πίεση ανάμεσα στις δύο κοιλίες είναι τουλάχιστον 15 mm Hg. Σημαντική αύξηση της ΠΑΑ είναι ασυνήθιστη. Σε πολλά βρέφη με ΜΚΕ αυτής της κατηγορίας μπορεί να υπάρχει πολύ μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά, με φυσιολογική ή μόνο ηπίως προς μετρίως αυξημένη πίεση στη Δ. κοιλία. Σε αυτούς τους ασθενείς η ΜΚΕ είναι περιοριστική λόγω του μεγέθους της στη ροή, αλλά η ολική ποσότητα ροής μέσω της ΜΚΕ είναι σχετικά μεγάλη για ένα μικρό βρέφος. Η απόλυτη ποσότητα διαφυγής γίνεται προοδευτικά λιγότερο σημαντική καθώς το παιδί μεγαλώνει σε μέγεθος.

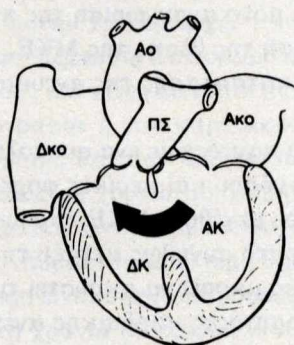
γ. Μεγάλες (μη-περιοριστικές) ΜΚΕ με αυξημένη αλλά μεταβαλλόμενη ΠΑΑ. Μεγάλες σε μέγεθος θεωρούνται οι επικοινωνίες που η διάμετρός τους



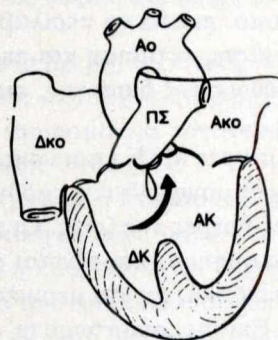
α. Μικρή ΜΚΕ
Φυσιολογική ΠΑΑ



β. Μέτρια ΜΚΕ
Χαμηλή, μεταβαλλόμενη ΠΑΑ



γ. Μεγάλη ΜΚΕ
Ηυξημένη αλλά μεταβαλλόμενη ΠΑΑ



δ. Μεγάλη ΜΚΕ
Σοβαρά ηυξημένη ΠΑΑ
(Σύμπλεγμα Eisenmenger)

Εικ. 3. Σχηματική απεικόνιση μεσοκοιλιακών επικοινωνιών (ΜΚΕ) μικρού, μετρίου και μεγάλου μεγέθους. α) Μικρή ΜΚΕ με φυσιολογική πνευμονική αγγειακή αντίσταση (ΠΑΑ) και μικρή διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά. β) Μετρίου μεγέθους ΜΚΕ με χαμηλή αλλά μεταβαλλόμενη ΠΑΑ και μέτρια διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά. γ) Μεγάλη, μη περιοριστική ΜΚΕ με αυξημένη αλλά μεταβαλλόμενη ΠΑΑ και μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά. δ) Μεγάλη ΜΚΕ με υπερσυστηματική ΠΑΑ και ανεστραμμένη διαφυγή (σύμπλεγμα Eisenmenger). ΑΚ = αριστερή κοιλία, Ακο = αριστερός κόλπος, Αο = αορτή, ΔΚ = δεξιά κοιλία, Δκο = δεξιός κόλπος, ΠΣ = πνευμονικό στέλεχος. (Τροποποιημένο από τον Perloff.³⁰).

πλησιάζει τη διάμετρο του στομίου της αορτής. Η αύξηση της ΠΑΑ είναι ήπια ή μέτρια. Χαρακτηρίζονται από μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά με συστηματική πίεση και στις δύο κοιλίες, και συχνά μία μικρή διαφυγή από δεξιά προς τα αριστερά. Υπάρχει αύξηση του τελοδιαστολικού όγκου και της μυϊκής μάζας της Α. κοιλίας, καθώς και του όγκου του Α. κόλπου. Υπάρχει, επίσης αύξηση του τελοδιαστολικού όγκου της Δ. κοιλίας, αλλά μικρότερη σε βαθμό από την αύξηση του όγκου της Α. κοιλίας.

δ. Μεγάλες ΜΚΕ με σοβαρή αύξηση της ΠΑΑ. Εδώ ανήκουν οι ασθενείς με το σύμπλεγμα *Eisenmenger* (*Eisenmenger's complex*). Ο όρος *σύμπλεγμα Eisenmenger* αναφέρεται σε ασθενείς με σοβαρή αύξηση της ΠΑΑ από ΜΚΕ, ενώ ο όρος *σύνδρομο Eisenmenger* (*Eisenmenger's syndrome*) αναφέρεται σε ασθενείς με οποιοδήποτε τύπου έλλειμμα ή ανωμαλία, που χαρακτηρίζεται από ελεύθερη επικοινωνία ανάμεσα στις δύο κυκλοφορίες, με επικρατούσα διαφυγή από δεξιά προς τα αριστερά και σοβαρή αύξηση της ΠΑΑ. Σε αυτή την κατηγορία η διαφυγή μέσω της ΜΚΕ είναι κατ' επικράτηση από δεξιά προς τα αριστερά.

Κλινικές Εκδηλώσεις και Διάγνωση

Η διάγνωση μιάς ΜΚΕ, με κλινικά μέσα, ηχοκαρδιογραφικώς, ή με καρδιακό καθετηριασμό, πρέπει να περιλάβει όχι μόνο αναγνώριση της παρουσίας της ΜΚΕ, αλλά επίσης εκτίμηση και περιγραφή της θέσης της ΜΚΕ, του μεγέθους της, του μεγέθους της διαφυγής, και της κατάστασης της πνευμονικής κυκλοφορίας.

Ιστορικό. Οι μικρές ΜΚΕ παρουσιάζονται πάντοτε με ένα συστολικό φύσημα, που αποτελεί τη μόνη ένδειξη καρδιακής νόσου και μερικές φορές είναι ακουστό τις πρώτες ημέρες της ζωής. Οι μετρίου μεγέθους ΜΚΕ παρουσιάζονται με ένα καταφανές φύσημα, που γίνεται αντιληπτό συνήθως μεταξύ της 2ης και 6ης εβδομάδας της ζωής, αν και μερικές φορές μπορεί να ακουστεί τις πρώτες ημέρες της ζωής. Επίσης, συμπτώματα συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας παρουσιάζονται μετά τον πρώτο μήνα της ζωής στο 15-20% περίπου ασθενών με μετρίου μεγέθους ΜΚΕ. Σε αυτές τις περιπτώσεις, αν και οι ΜΚΕ είναι περιοριστικού τύπου, υπάρχει σχετικά μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά (βλέπε «Παθοφυσιολογία»). Σε ασθενείς με μεγάλες (μη-περιοριστικές) ΜΚΕ, η τυπική παρουσίαση είναι με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και φύσημα. Η ιστορία αυτών των βρεφών χαρακτηρίζεται από τις εκδηλώσεις της χρόνιας συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας. Υπάρχουν χαρακτηριστικά και σημαντικά προβλήματα κατά τη σίτιση (εύκολη κόπωση και υπερβολική εφίδρωση), ταχύπνοια και αναπνευστική δυσχέρεια, ανεπαρκής σωματική ανάπτυξη, και συχνές αναπνευστικές λοιμώξεις. Η έναρξη των ανωτέρω εκδηλώσεων συμβαίνει νωρίτερα στα πρόωρα, συγκριτικά με τα τελειόμηνα βρέφη. Ένας μικρός αριθμός βρεφών με μεγάλες σε μέγεθος ΜΚΕ έχουν μόνο μικρή ή μετρίου βαθμού διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά, λόγω σχετικά μικρής πτώσης της ΠΑΑ στη νεογνική περίοδο (βλέπε «Παθοφυσιολογία»). Αυτά τα βρέφη έχουν σχετικά

καλή πορεία, που μπορεί να είναι απατηλή, αφού μπορούν να αναπτύξουν πνευμονική αγγειακή αποφρακτική νόσο με τελική αναστροφή της διαφυγής, χωρίς να περάσουν από τη φάση της καρδιακής ανεπάρκειας.

Όταν ο ασθενής εξετάζεται για πρώτη φορά μετά την ηλικία των 2 ετών, δεν είναι εύκολο να εκτιμηθεί από το ιστορικό το μέγεθος της ΜΚΕ και η κατάσταση της ΠΑΑ. Η πλειονότητα των ασθενών σε αυτήν την ηλικία είναι σταθερή, χωρίς συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας, εκτός από συχνές αναπνευστικές λοιμώξεις. Συνεπώς, η εκτίμηση του ιστορικού τους είναι δύσκολη, γιατί η ενδεχόμενη κλινική τους βελτίωση μπορεί να οφείλεται σε πρόοδο της πνευμονικής υπέρτασης. Ιστορικό κυάνωσης, που δεν επιβεβαιώνεται με τη φυσική εξέταση, είναι δύσκολο να εκτιμηθεί. Η εμφάνιση κυάνωσης μετά τη βρεφική ηλικία σημαίνει αναστροφή της διαφυγής, είτε λόγω προοδευτικής πνευμονικής αγγειακής νόσου, είτε λόγω ανάπτυξης σημαντικής υποβαλβιδικής (infundibular) πνευμονικής στένωσης. Σε μερικούς ασθενείς ηλικίας 6-24 μηνών, το ιστορικό είναι ενδεικτικό ελάττωσης της διαφυγής από αριστερά προς τα δεξιά. Είναι ιδιαίτερα σημαντικό να εκτιμηθεί επακριβώς η αιτία της αυξημένης αντίστασης στη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά. Μπορεί να είναι αποτέλεσμα είτε προοδευτικής αύξησης της ΠΑΑ, είτε μείωσης του μεγέθους της ΜΚΕ, είτε ανάπτυξης υπερτροφίας στο χώρο εκροής της δεξιάς κοιλίας, με αποτέλεσμα απόφραξη σε αυτήν την περιοχή.

Φυσική Εξέταση. Σε σοβαρά άρρωστα βρέφη, η κλινική εκτίμηση της κατάστασής τους δεν είναι πάντοτε αξιόπιστη, και συχνά καταφεύγει κανείς στην ηχοκαρδιογραφία ή τον καρδιακό καθετηριασμό για τον ακριβή προσδιορισμό της διάγνωσης και των παθοφυσιολογικών συνεπειών.

Ασθενείς με χρόνια συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια έχουν καθυστερημένη σωματική ανάπτυξη και ψυχοκινητική εξέλιξη, με εικόνα ασθενική και καχεκτική. Ασύμμετρη αριστερή θωρακική προβολή είναι συχνή, και οι αύλακες του Harrison είναι συχνά παρούσες λόγω των εισολκών του θωρακικού τοιχώματος από τη χρόνια δύσπνοια. Ασθενείς με μεγάλες, μη-περιοριστικές ΜΚΕ και σχετικά εξισορροπημένες διαφυγές μπορεί να είναι κυανωτικοί με την άσκηση ή το κλάμα. Όταν η διαφυγή αναστρέφεται εντελώς (σύμπλεγμα Eisenmenger), συμμετρική κυάνωση και πληκτροδακτυλία εμφανίζονται και επιδεινώνονται με τον χρόνο.

Συστολικός ροιζος ψηλαφάται στο αριστερό κάτω χείλος του στέρνου στις μικρές ΜΚΕ. Σε μετρίου ή μεγάλου μεγέθους ΜΚΕ με μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά, ψηλαφάται η δυναμική και σφύζουσα Α. κοιλία και το διατεταμένο πνευμονικό στέλεχος. Όταν στις μεγάλες διαφυγές η πνευμονική αρτηριακή πίεση είναι αυξημένη, ψηλαφάται επίσης το πνευμονικό στοιχείο του δευτέρου καρδιακού τόνου. Στο σύνδρομο Eisenmenger, η ώση της Α. κοιλίας αντικαθίσταται από σχετικά ήρεμη αλλά σαφή ώση της Δ. κοιλίας. Επίσης ψηλαφάται το υπερτασικό πνευμονικό στέλεχος, καθώς και το πνευμονικό στοιχείο του δεύτερου τόνου.

Οι πολύ μικρές, ασήμαντες ΜΚΕ (περιμεμβρανώδεις ή του δοκιδώδους δια-

φράγματος) συνοδεύονται από μη καταφανή, υψίσυχνα πρωτοσυστολικά "decrecendo" φύσηματα, εύκολα μπορούν να παραβλεφθούν. Το φύσημα της μικρής ΜΚΕ είναι τυπικά ολοσυστολικό, σχετικά υψηλής συχνότητας και συνήθως βαθμού 4/6, με μέγιστη ένταση στο αριστερό κάτω χείλος του στέρνου. Οι ΜΚΕ μετρίου μεγέθους συνοδεύονται από φύσηματα δυνατά, τραχέα και ολοσυστολικά. Στις υποαρτηριακές ΜΚΕ, η μέγιστη ένταση του φύσηματος είναι στο αριστερό άνω χείλος του στέρνου, γιατί ο προσανατολισμός της διαφυγής είναι κατ' ευθείαν από την Α. κοιλία προς το πνευμονικό στέλεχος. Η μείωση του μεγέθους ή αυτόματη σύγκλειση μιάς μετρίου μεγέθους περιμεμβρανώδους ΜΚΕ συνοδεύεται συχνά από τη δημιουργία του λεγομένου ανευρύσματος του διαφράγματος. Η απότομη τάση του ανευρύσματος στην αρχή ή τη μέση της συστολής παράγει, μερικές φορές, ένα click (κλαγγώδη ήχο) στο αριστερό χείλος του στέρνου. Αυτό το click μπορεί να ακολουθείται από ένα τελοσυστολικό φύσημα. Στις μετρίου και μεγάλου μεγέθους ΜΚΕ, με μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά, ακούγεται επίσης ένα βραχύ μεσοδιαστολικό φύσημα ή κύλισμα στην καρδιακή κορυφή, που οφείλεται σε αυξημένη ροή μέσω της μιτροειδούς βαλβίδος. Τρίτος τόνος συχνά προηγείται του μεσοδιαστολικού φύσηματος.

Οι μεγάλες ΜΚΕ έχουν τα ίδια ακουστικά ευρήματα με τις μετρίου μεγέθους ΜΚΕ. Τα ευρήματα αυτά, όμως, μεταβάλλονται χαρακτηριστικά με την προοδευτική δημιουργία της πνευμονικής αγγειακής νόσου. Ειδικότερα, το ολοσυστολικό φύσημα αρχίζει να κορυφούται νωρίτερα στη συστολή, το σχήμα του γίνεται "decrecendo" ή και "crescendo-decrecendo", τελειώνει δηλαδή πριν από το τέλος της συστολής. Καθώς το φύσημα προοδευτικά βραχύνεται, γίνεται συνήθως και πιο ήπιο. Σε μια πιο όψιμη φάση, όταν η διαφυγή αναστρέφεται, το φύσημα εξαφανίζεται εντελώς. Είναι αξιοσημείωτο ότι ΜΚΕ που συνοδεύονται από βραχέα, ήπια πρωτοσυστολικά φύσηματα ανήκουν σε δύο φυσιολογικά αντίθετες συνθήκες: μη-περιοριστικές ΜΚΕ με αυξημένη ΠΑΑ, και μικρές ασήμαντες (περιμεμβρανώδεις ή μυϊκές) ΜΚΕ.

Χαρακτηριστικές είναι και οι συνέπειες της προοδευτικής ανόδου της ΠΑΑ στο 2ο καρδιακό τόνο. Ο βαθμός του διχασμού μειώνεται προοδευτικά, και στην περίπτωση του συμπλέγματος Eisenmenger ο 2ος τόνος είναι χαρακτηριστικά δυνατός και μονήρης. Όταν η διαφυγή αναστρέφεται, λόγω υπερσυστηματικής ΠΑΑ, τα ακροαστικά σημεία της πνευμονικής υπέρτασης επικρατούν. Ειδικότερα, ακούγεται πνευμονικός συστολικός τόνος ή click εξώθησης, και ένα βραχύ ήπιο μεσοσυστολικό φύσημα στο αριστερό άνω χείλος του στέρνου. Επίσης, ακούγεται το χαρακτηριστικό υψίσυχνο, «φυσηχτό» (blowing) πρωτοδιαστολικό φύσημα του Graham Steel.

Ηλεκτροκαρδιογράφημα. Στις μικρές ΜΚΕ το ηλεκτροκαρδιογράφημα είναι φυσιολογικό. Μετρίου μεγέθους ΜΚΕ συνήθως συνοδεύονται από σημεία διεύρυνσης του Α. κόλλου και υπερτροφίας της Α. κοιλίας. Περίπου ένα 5% των ασθενών με μικρές ή μετρίου μεγέθους μεμονωμένες ΜΚΕ έχουν αντιωρολογιακό βρόχο QRS στο μετωπιαίο επίπεδο και αριστερή απόκλιση του άξονα του

QRS.¹¹ Αριστερή απόκλιση του άξονα ανευρίσκεται, επίσης, στο 40% περίπου των ασθενών με πολλαπλές ΜΚΕ.¹¹ Οι μεγάλες, μη-περιοριστικές ΜΚΕ συνοδεύονται από διεύρυνση του Δ. ή και των δύο κόλπων, και αμφικολιακή υπερτροφία. Βρέφη με μεγάλες ΜΚΕ και μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά έχουν, μερικές φορές, σημαντική δεξιά απόκλιση του άξονα και δεξιά μόνο κολιακή υπερτροφία, αν και συχνά συνυπάρχουν μεγάλα ισοδιαφασικά συμπλέγματα στις απαγωγές V₃ ή V₄. Στο σύνδρομο Eisenmenger, υπάρχουν τυπικά ευρήματα Δ. κολιακής υπερτροφίας.

Ακτινογραφία. Στις μικρές ΜΚΕ η ακτινογραφία είναι φυσιολογική. Οι μετρίου μεγέθους ΜΚΕ συνοδεύονται από ακτινολογικά σημεία ενδεικτικά του μεγέθους της διαφυγής από αριστερά προς τα δεξιά και του βαθμού πνευμονικής υπέρτασης. Οι μεγάλες διαφυγές στα βρέφη συνοδεύονται συχνά από σημεία υπεραερισμού των πνευμόνων, με ευθειασμό των ημιδιαφραγμάτων. Σε συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια παρατηρείται επίσης διάταση του Δ. κόλπου. Σε μεγάλες, μη-περιοριστικές ΜΚΕ, τα ακτινολογικά ευρήματα ομοιάζουν με εκείνα των μετρίου μεγέθους ΜΚΕ. Παρατηρούνται, χαρακτηριστικά, διάταση και των τεσσάρων καρδιακών κοιλοτήτων, καθώς και σημεία πνευμονικής φλεβικής συμφόρησης. Στο σύμπλεγμα Eisenmenger η περιφερική πνευμονική αρτηριακή αιμάτωση εμφανίζεται ελαττωμένη, με αποτέλεσμα ολιγαϊμικά πνευμονικά πεδία. Επίσης, ο Α. κόλπος και η Α. κοιλία είναι φυσιολογικού μεγέθους. Το μέγεθος της καρδιάς είναι φυσιολογικό ή σχεδόν φυσιολογικό, με εξαίρεση τη μέτρια διάταση του πνευμονικού στελέχους.

Ηχοκαρδιογράφημα. Η παρουσία, η θέση και το μέγεθος της ΜΚΕ μπορεί να προσδιορισθούν με ακρίβεια με τη μέθοδο της ηχοκαρδιογραφίας, και κυρίως με το διδιάστατο ηχοκαρδιογράφημα (Εικόνες 4,5).^{5,12} Πολλαπλές τομές από διάφορες θέσεις είναι αναγκαίες ώστε να εξασφαλισθεί η υψηλότερη δυνατή ευαισθησία και ακρίβεια στον προσδιορισμό των ΜΚΕ. Το λεγόμενο «σημείο T», δηλαδή η υπερανακλαστικότητα ή αύξηση της έντασης της εικόνας στο χείλος του ελλείμματος, βοηθάει συχνά στην επιβεβαίωση ότι η απεικονιζόμενη ΜΚΕ αντιπροσωπεύει πραγματική απουσία ιστού και όχι ψευδές, τεχνητό εύρημα. Απεικόνιση μίας προφανούς ΜΚΕ από μία μόνο θέση θα πρέπει να αντιμετωπίζεται με επιφύλαξη, και να θεωρείται ως πιθανώς ψευδώς θετικό εύρημα. Η τομή των τεσσάρων κοιλοτήτων από την κορυφαία θέση δίνει την υψηλότερη συχνότητα ψευδώς θετικών διαγνώσεων ΜΚΕ.

Η ακρίβεια της ηχοκαρδιογραφικής διάγνωσης εξαρτάται απολύτως τόσο από τη θέση όσο και από το μέγεθος της ΜΚΕ. Το διδιάστατο ηχοκαρδιογράφημα έχει σχετικά περιορισμένες δυνατότητες στη διάγνωση πολλαπλών, μικρών μυϊκών ΜΚΕ. Οι περιμεμβρανώδεις ΜΚΕ απεικονίζονται από την υποπλευρική (υποξιοειδή) και την κορυφαία θέση, καθώς και στην τομή κατά τον βραχύ άξονα από την παραστερνική θέση. Οι υποαρτηριακές ΜΚΕ απεικονίζονται καλύτερα στις τομές κατά τον μακρό και βραχύ άξονα από την παραστερνική θέση (Εικόνα 5). Οι μυϊκές ΜΚΕ μπορούν να απεικονισθούν από διάφορες θέσεις,



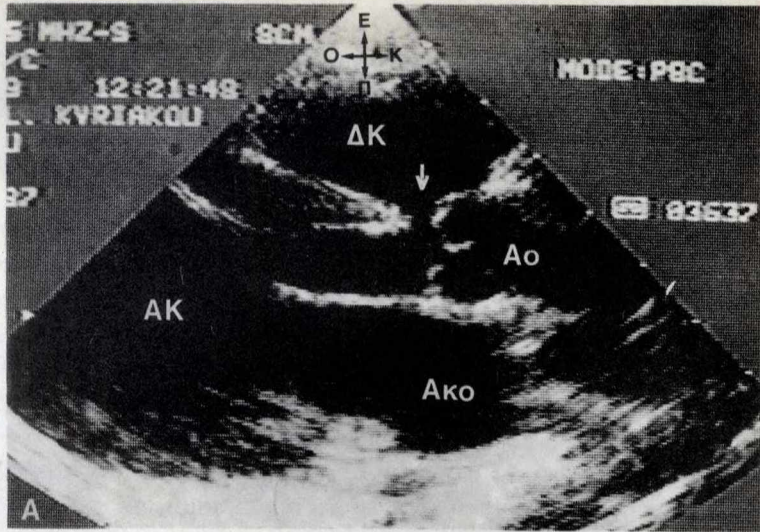
Εικ. 4. Α, Διδιάστατο ηχοκαρδιογράφημα, σε νεαρό βρέφος, απεικονίζουν μυϊκή μεσοκοιλιακή επικοινωνία (βέλος) μεγέθους 3-4 mm. Τομή κατά τον μακρόν άξονα από την παραστερνική θέση. **Β,** Διδιάστατο ηχοκαρδιογράφημα, σε μικρό παιδί, απεικονίζουν ανεύρυσμα (κεφαλή μαύρου βέλους) του μεμβρανώδους διαφράγματος. Τομή τεσσάρων κοιλοτήτων από την παραστερνική θέση. Το ανεύρυσμα προβάλλει εντός της δεξιάς κοιλίας (ΔΚ). Απεικονίζεται, επίσης, η προϋπάρχουσα μεσοκοιλιακή επικοινωνία (άσπρο βέλος). Α = αριστερά' ΑΚ = αριστερή κοιλία' Ακο = αριστερός κόλπος' Δ = δεξιά' Δκο = δεξιός κόλπος' Ε = εμπρός' Κ = κεφαλικά' Ο = ουραία' Π = πίσω. (Από το προσωπικό αρχείο).

αναλόγως με την εντόπισή τους στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα (Εικόνα 4Α). Τα λεγόμενα ανευρύσματα του μεμβρανώδους διαφράγματος μπορούν να επιδειχθούν από πολλές θέσεις, αλλά συχνά απεικονίζονται καλά στις τομές κατά τον μακρό και βραχύ άξονα από την παραστερνική θέση (Εικόνα 4Β). Αυτά τα ανευρύσματα προβάλλουν, γενικώς, προς το χώρο εκροής της Δ. κοιλίας στη διάρκεια της συστολής, και είναι συχνά υπερκίνητικα κατά την ζωντανή (real-time) εξέταση.

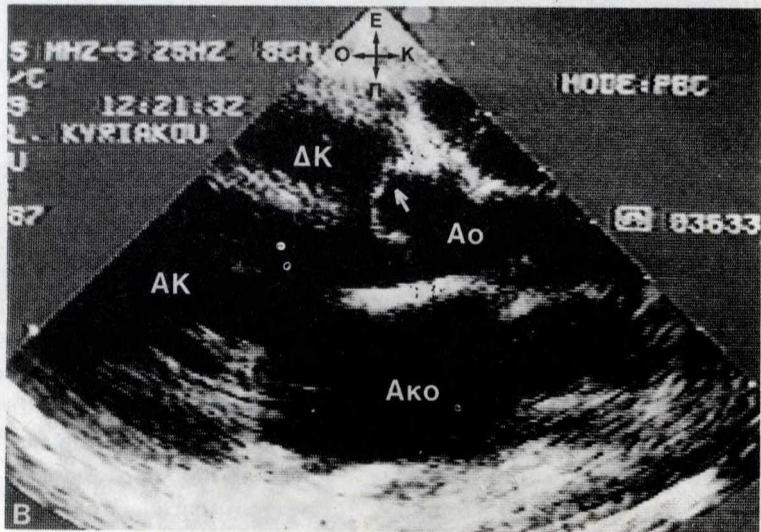
Η παραδοσιακή Doppler ηχοκαρδιογραφία (pulsed και continuous wave) παίζει σημαντικό ρόλο στην επιβεβαίωση της ύπαρξης ΜΚΕ.¹² Με την τεχνική αυτή, παρατηρείται χαρακτηριστική τυρβώδης ροή στο χώρο εκροής της Δ. κοιλίας, που σχετικά εύκολα προσδιορίζεται ότι προέρχεται από την περιοχή του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Με την τεχνική Doppler είναι δυνατό να συλλεγούν πληροφορίες και για τη φυσιολογία των ΜΚΕ, και όχι απλώς για τη μορφολογία τους.¹² Ειδικότερα, μπορεί να προσδιορισθεί η διαφορά στην κοιλιακή πίεση εκατέρωθεν του διαφράγματος, και συνεπώς η πίεση στη Δ. κοιλία.^{13,14} Επίσης, υπάρχουν διάφοροι μέθοδοι για τον προσδιορισμό, με σχετική ακρίβεια, της πίεσης στην πνευμονική αρτηρία,^{13,14} και του λόγου πνευμονικής προς συστηματική ροή (Qp/Qs).¹⁵ Η έγχρωμη ηχοκαρδιογραφία Doppler έχει βελτιώσει σημαντικά την ικανότητα για ηχοκαρδιογραφική διάγνωση των ΜΚΕ.¹⁶ Η τελευταία αυτή τεχνική απεδείχθη ιδιαίτερα χρήσιμη στη διάγνωση μικρών μυϊκών ΜΚΕ, πολλαπλών ΜΚΕ, και ΜΚΕ στην κορυφή του δοκιδώδους διαφράγματος.

Η ηχοκαρδιογραφία παίζει σημαντικό ρόλο και στη μετεγχειρητική παρακολούθηση των ασθενών με ΜΚΕ.¹⁴ Είναι, επίσης χρήσιμη και στη διάγνωση επιπλοκών που μπορεί να συνοδεύουν τις ΜΚΕ,¹⁴ και ειδικότερα στη διάγνωση της πνευμονικής υπέρτασης, στην απεικόνιση εκβλαστήσεων σε περιπτώσεις βακτηριακής ενδοκαρδίτιδος, και στον προσδιορισμό συνυπάρχουσας ανεπάρκειας της αορτικής βαλβίδος. Έμμεσες αλλά πολύ χρήσιμες πληροφορίες, σχετικές με τις αιμοδυναμικές συνέπειες της ΜΚΕ, συλλέγονται συνήθως από το μέγεθος των καρδιακών κοιλοτήτων και του πνευμονικού στελέχους. Τέλος, το ηχοκαρδιογράφημα υποβοηθεί την διάγνωση της επίπλευσης τενοντίων χορδών (straddling) ή του δακτυλίου (overriding) των κολποκοιλιακών βαλβίδων, που μπορεί να συνυπάρχουν στις ΜΚΕ.¹⁷

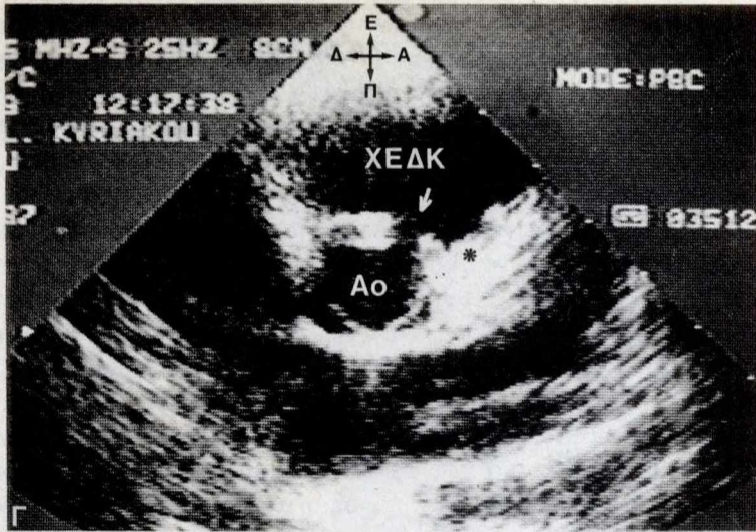
Καρδιακός καθετηριασμός. Η διαγνωστική αυτή μέθοδος εξακολουθεί να είναι χρήσιμη, και ο κύριος σκοπός της σήμερα είναι η εκτίμηση του μεγέθους της διαφυγής, ο ακριβής προσδιορισμός της ΠΑΑ, και η ακριβής πληροφόρηση του χειρουργού για τον αριθμό των ΜΚΕ. Οι πρόοδοι της ηχοκαρδιογραφίας στη δεκαετία του '80 έχουν αλλάξει την ρουτίνα του καρδιακού καθετηριασμού, που υπήρχε στα προηγούμενα χρόνια. Το ηχοκαρδιογράφημα είναι κυρίως ένα πολύτιμο εργαλείο επιλογής, «κοσκινίσματος» (screening) των περιπτώσεων, και παρέχει έτσι μεγάλη βοήθεια στο χρονικό προσδιορισμό του καρδιακού καθετηριασμού, που πολύ συχνά σήμερα γίνεται στις ΜΚΕ ως μία άμεσα προεγχειρητική μελέτη. Το ηχοκαρδιογράφημα συμπληρώνει τις πληροφορίες της αιματηρής μελέτης, και βοηθάει στον σχεδιασμό της εκτέλεσης του καρδιακού καθετηρια-



Εικ. 5A



Εικ. 5B



Εικ. 5

Εικ. 5. Διδιάστατο ηχοκαρδιογράφημα, σε μικρό παιδί, απεικονίζουν υποαρτηριακή μεσοκοιλιακή επικοινωνία (ΜΚΕ). Τομές κατά τον μακρό (Α,Β) και κατά τον βραχύ άξονα (Γ) από την παραστερνική θέση. Α, Η ΜΚΕ απεικονίζεται ως μικρό έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος (βέλος) ακριβώς κάτω από την αορτική βαλβίδα. Σε αυτήν την τομή απεικονίζονται μόνο ΜΚΕ που καταλαμβάνουν το διάφραγμα εξόδου, και όχι οι συνήθεις περιμεμβρανώδεις ΜΚΕ. Β, Είναι χαρακτηριστική η πρόπτωση της δεξιάς στεφανιαίας αορτικής γλωχίνος (βέλος), εντός της ΜΚΕ, κατά τη διαστολή. Γ, Χαρακτηριστική εμφάνιση της υποαρτηριακής ΜΚΕ με «έλλειμμα» (βέλος) στο πρόσθιο και αριστερό αορτικό τοίχωμα. Η ΜΚΕ ευρίσκεται κάτω ακριβώς και από την περιοχή της πνευμονικής βαλβίδος (αστέρι). Α = αριστερά· ΑΚ = αριστερή κοιλία· Ακο = αριστερός κόλπος· Αο = αορτή· Δ = δεξιά· ΔΚ = δεξιά κοιλία· Ε = εμπρός· Κ = κεφαλικά· Ο = ουραία· Π = πίσω· ΧΕΔΚ = χώρος εκροής δεξιάς κοιλίας. (Από το προσωπικό αρχείο).

σμού, που συχνά είναι μια βραχύτερη σε διάρκεια μελέτη με σκοπό μόνο να απαντηθούν συγκεκριμένα ερωτήματα. Τέλος, το ηχοκαρδιογράφημα μπορεί να αντικαταστήσει προεγχειρητικά, σε ορισμένες προσεκτικά επιλεγμένες περιπτώσεις, τον καρδιακό καθετηριασμό και την αγγειοκαρδιογραφία.

Ιδιαίτερα χρήσιμος είναι ο καρδιακός καθετηριασμός στην αιμοδυναμική μελέτη ασθενών με αυξημένη ΠΑΑ, και στον προσδιορισμό κατά πόσο ή όχι οι ασθενείς αυτοί είναι χειρουργήσιμοι. Σήμερα, ο ακριβής προσδιορισμός της ΠΑΑ, σε μονάδες αντίστασης ανά m^2 επιφάνειας σώματος ($units/m^2$), έχει μεγαλύτερη αξία στην πρόβλεψη της χειρουργησιμότητας αυτών των ασθενών από τον λόγο των αντιστάσεων των δύο κυκλοφοριών (Rp/Rs), που εχρησιμοποιείτο σε παλαιότερα χρόνια.⁸ Όταν η ΠΑΑ είναι αυξημένη, πρέπει να συλλέγονται περαιτέρω πληροφορίες σχετικές με την χειρουργησιμότητα του ασθενούς. Αν και το ποιά είναι η καλύτερη μέθοδος για την εκτίμηση της ΠΑΑ είναι θέμα επίμαχο, χρησιμοποιούνται γενικά για αυτόν το σκοπό η αιμοδυναμική αντίδραση του

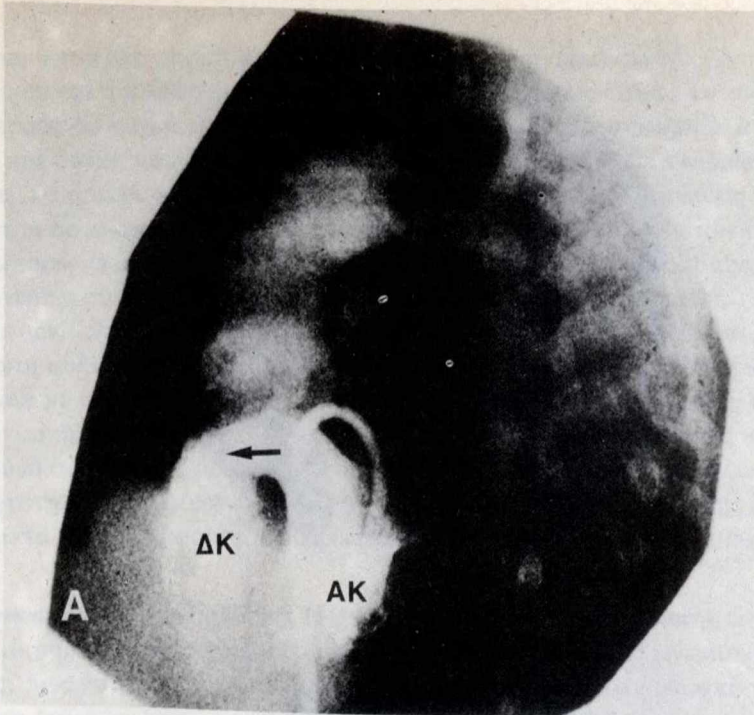
ασθενούς είτε στην προσπάθεια πνευμονικής αγγειοδιαστολής (με τη χορήγηση 100% οξυγόνου ή tolazoline), είτε σε συνθήκες αυξημένης καρδιακής παροχής (που προκαλούνται με την εκτέλεση άσκησης ή τη χορήγηση ισοπροτερενόλης). Σημαντική ελάττωση της ΠΑΑ και αύξηση του Qp/Qs στην πρώτη περίπτωση, η διατήρηση του Qp/Qs στη δεύτερη περίπτωση, θεωρούνται ενδείξεις χειρουργησιμότητας.

Οι αξονικές (axial) ή γωνιακές (angled) προβολές στην εκτέλεση αριστερής αγγειοκαρδιογραφίας (Εικόνα 6) έχουν αποδειχτεί πολύ χρήσιμες την τελευταία δεκαετία.^{18,19,20} Αυτές έχουν προσθέσει κρανιακή γωνίωση στην οπισθοπροσθια ή στις λοξές προβολές, με σκοπό την εξάλειψη αλληλοεπικάλυψης καρδιακών σχηματισμών, τη μείωση της βράχυνσης των καρδιακών κοιλοτήτων, και την ευθυγράμμιση των διαφόρων τμημάτων του κοιλιακού διαφράγματος με την κατεύθυνση της ακτινας X. Η διάμετρος μιάς περιμεμβρανώδους ΜΚΕ μπορεί να συγκριθεί προς τη διάμετρο της ανιούσης αορτής. Όμως, μια τέτοια σύγκριση μπορεί να υπερεκτιμήσει ή να υποεκτιμήσει το αληθινό μέγεθος της ΜΚΕ, επειδή πολλές ΜΚΕ έχουν ελλειπτικό σχήμα. Σε ασθενείς με ΜΚΕ και διαστολικό φύσημα ενδεικτικό αορτικής ανεπάρκειας, η αορτογραφία είναι απαραίτητη για την εκτίμηση της σοβαρότητας της ανεπάρκειας.

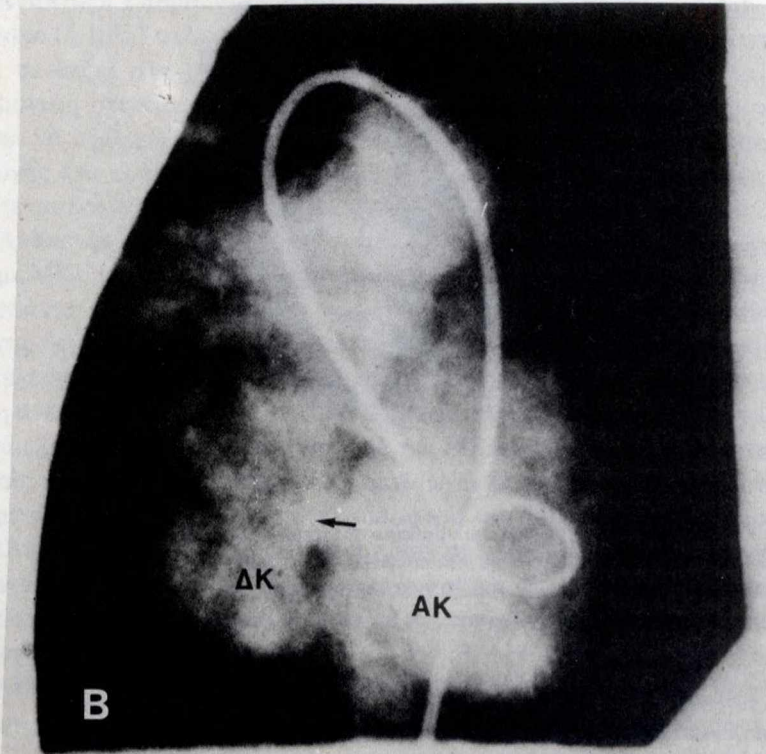
Φυσική Ιστορία

Αυτόματη σύγκλειση. Η σύγκλειση αυτή είναι η αιτία για την προοδευτική ελάττωση της συχνότητας της ΜΚΕ από τη γέννηση έως την ωριμότητα, και για την εντυπωσιακή διαφορά στη συχνότητα ανάμεσα στα παιδιά και στους ενήλικους. Αυτόματη σύγκλειση συμβαίνει και στις μικρές και στις μεγάλες ΜΚΕ. Τα 2/3 των μικρών ΜΚΕ κλείνουν αυτόματα, ενώ οι μεγάλες ΜΚΕ κλείνουν σε ένα ποσοστό 5-10%. Από τις ΜΚΕ που πρόκειται να κλείσουν, οι περισσότερες κλείνουν στη βρεφική ή στην παιδική ηλικία, με αποτέλεσμα το 90% των αυτομάτων συγκλίσεων να συμβαίνουν πριν από την ηλικία των 8 ετών. Σε ένα σημαντικό αριθμό μεγάλων σε μέγεθος περιμεμβρανωδών ΜΚΕ συμβαίνει σμίκρυνση του μεγέθους τους με τον χρόνο. Οι μικρές μυϊκές ΜΚΕ κλείνουν απλώς με υπερανάπτυξη του μυϊκού διαφράγματος. Οι περιμεμβρανώδεις ΜΚΕ μπορούν να κλείσουν είτε με κάλυψη της ΜΚΕ λόγω συγκόλλησης (plastering) ιστού της τριγλώχινος βαλβίδος πάνω στο έλλειμμα, είτε με πρόπτωση τμημάτων ιστού (tissue tags) που προέρχονται από την κάτω επιφάνεια των γλωχίνων της ίδιας βαλβίδος. Αυτά τα κομμάτια ιστού αποτελούν το λεγόμενο ανεύρυσμα του μεμβρανώδους διαφράγματος (Εικόνα 4B).^{21,22} Περιμεμβρανώδεις ΜΚΕ που επεκτείνονται στο διάφραγμα εξόδου (με δυσευθυγράμμιση των συστατικών του διαφράγματος), υποαρτηριακές ΜΚΕ, και μυϊκές ΜΚΕ εισόδου είναι απίθανο να κλείσουν αυτόματα, αν και το μέγεθος των υποαρτηριακών ΜΚΕ μπορεί να μειωθεί λόγω πρόπτωσης μιάς από τις γλωχίνες της αορτικής βαλβίδος.

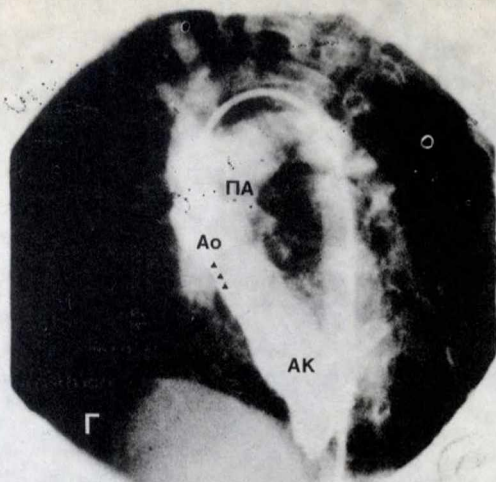
Πνευμονική Αγγειακή Αποφρακτική Νόσος. Στα άτομα που αναπτύσσουν αυτή την επιπλοκή, ο θάνατος είναι γενικά αποτέλεσμα επιπλοκής είτε της κυανωτικής καρδιοπάθειας, είτε της δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας. Αν η χειρουργ-



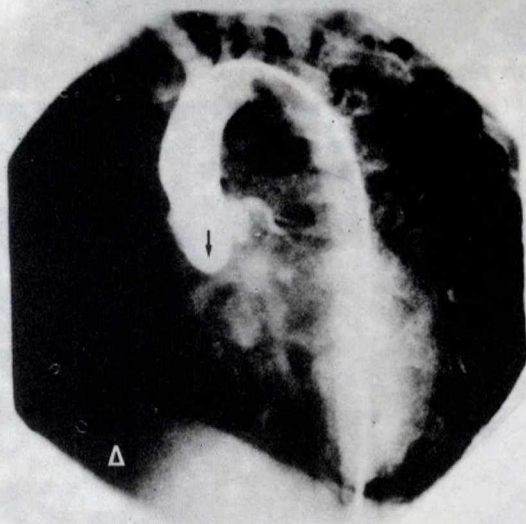
Εικ. 6A



Εικ. 6B



Εικ. 6Γ



Εικ. 6Δ

Εικ. 6. Α, Β, Γ, Αριστερή κοιλιογραφία, στη «βαθεία» αριστερή λοξή προβολή (75°) με κρνιακή γωνιώση. Δ, Αορτογραφία στην ίδια προβολή. Α, Μετρίως μεγάλη περιμεμβρανώδης μεσοκοιλιακή επικοινωνία (ΜΚΕ) (βέλος) σε βρέφος. Β, Μεγάλη μυϊκή ΜΚΕ (βέλος), του δοκιδώδους διαφράγματος, σε βρέφος. Γ, Υποαρτηριακή ΜΚΕ σε παιδί (ίδιος ασθενής με τον ασθενή της εικόνας 5). Το μεμβρανώδες διάφραγμα είναι αέραιο (κεφαλές βελών). Η σκιερά ουσία φαίνεται να βγαίνει στο ύψος της αορτικής ρίζας, και σκιαγραφεί την πνευμονική αρτηρία (ΠΑ). Δ, Πρόπτωση της δεξιάς στεφανιαίας αορτικής γλωχίνος (βέλος) εντός της ΜΚΕ. Δεν υπάρχει αορτική ανεπάρκεια. Αο = αορτή· ΑΚ = αριστερή κοιλία· ΔΚ = δεξιά κοιλία. (Από το προσωπικό αρχείο).

γική διόρθωση στα άτομα με μεγάλες ΜΚΕ γίνει πριν από την ηλικία των 2 ετών, υπάρχει μεγάλη πιθανότητα αναστροφής της αυξημένης ΠΑΑ. Αντίθετα, σε μεγαλύτερους σε ηλικία ασθενείς δεν συμβαίνει παρά μόνο μικρή ελάττωση της ΠΑΑ, και όψιμη και προοδευτική αύξηση της ΠΑΑ μπορεί να συμβεί μετεγχειρητικά. Το σύμπλεγμα Eisenmenger αναπτύσσεται μόνο σε ασθενείς με μεγάλη ΜΚΕ, όχι σε μικρές ΜΚΕ. Ακόμα και βρέφη μικρότερα των 2 ετών με μεγάλες ΜΚΕ μπορεί να έχουν ήδη σημαντικά αυξημένη ΠΑΑ. Αυτό συμβαίνει είτε γιατί δεν συνέβη η συνήθης πτώση της ΠΑΑ μετά τη γέννηση, είτε γιατί αυτή η πτώση συνέβη μεν, αλλά αργότερα στη διάρκεια των δύο πρώτων ετών παρουσίασαν ταχύτατη αύξηση της ΠΑΑ. Τα συμπτώματα του συνδρόμου Eisenmenger είναι δύσπνοια με την κόπωση και εκδηλώσεις αναστροφής της διαφυγής. Επίσης ζάλη, συγκοπή και αιφνίδιος θάνατος μπορεί να συμβούν. Ο κίνδυνος από την εγκυμοσύνη σε γυναίκες με το σύνδρομο Eisenmenger είναι πολύ μεγάλος με μητρική θνητότητα που ξεπερνάει το 50%.²³ Η συχνότητα της αιμόπτυσης αυξάνει με την ηλικία. Μερικές φορές, ασθενείς εμφανίζουν θωρακικό πόνο τύπου στηθάγχης.

Βακτηριακή Ενδοκαρδίτις. Η συχνότητα αυτής της επιπλοκής είναι σήμερα πολύ μικρή. Σε αρκετές περιπτώσεις, η επιπλοκή αυτή έχει πνευμονικές εκδηλώσεις, πιθανότατα ως αποτέλεσμα εμβόλων που προέρχονται από εκπλαστίσεις στη δεξιά καρδιά.

Ανάπτυξη Υποβαλβιδικής (Infundibular) Πνευμονικής Στένωσης. Ένα μικρό ποσοστό (5-10%) ασθενών, με μεγάλες ΜΚΕ και μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά στη βρεφική ηλικία, αναπτύσσουν με το χρόνο υποβαλβιδική πνευμονική στένωση. Αυτή άλλοτε είναι ηπιού ή μετρίου βαθμού, και άλλοτε μπορεί να εξελιχθεί σε σοβαρή στένωση ώστε να προκαλέσει αναστροφή της διαφυγής και κυάνωση. Η τελευταία κατάσταση μπορεί τότε ορθώς να ονομασθεί τετραλογία του Fallot, εφ' όσον η ΜΚΕ παραμείνει μεγάλη.

Ανάπτυξη Ανεπάρκειας της Αορτικής Βαλβίδος. Ένα μικρό ποσοστό ασθενών με ΜΚΕ (5-8%) αναπτύσσουν αυτή την επιπλοκή. Η αορτική ανεπάρκεια είναι σπάνια παρούσα κατά τη γέννηση, αλλά αναπτύσσεται στη διάρκεια της πρώτης δεκαετίας της ζωής και η εξέλιξη της είναι ύπουλη και προοδευτική, με αποτέλεσμα να καταστεί σοβαρή μέχρι το τέλος της δεύτερης δεκαετίας. Καθώς η ανεπάρκεια αυξάνει, το μέγεθος της διαφυγής από αριστερά προς τα δεξιά συχνά ελαττώνεται, λόγω απόφραξης της ΜΚΕ από την προπίπτουσα δεξιά στεφανιαία ή μη στεφανιαία αορτική γλωχίνα. Η επιπλοκή αυτή μπορεί να οδηγήσει σε προοδευτικό σχηματισμό ανευρύσματος του δεξιού στεφανιαίου κόλπου του Valsalva στην εφηβική ηλικία, που μπορεί σε μερικούς ασθενείς να υποστεί ρήξη σε μεγαλύτερη ηλικία.²⁴ Η αορτική ανεπάρκεια μπορεί να εμφανιστεί για πρώτη φορά στην ενήλικη ζωή, και μπορεί να αναπτυχθεί ακόμα και μετά τη χειρουργική σύγκλειση της ΜΚΕ.²⁵

Ανάπτυξη Υποβαλβιδικής Αορτικής Στένωσης. Σε σπάνιες περιπτώσεις ασθενών με μεμονωμένες ΜΚΕ αναπτύσσεται εντοπισμένη (discrete), ινομεμβρα-

νώδης υποβαλβιδική αορτική στένωση, ως επικτητη ανωμαλία.^{26,27} Η αιμοδυναμική της σοβαρότητα αυξάνει δυναμικά και προοδευτικά.

Θεραπεία

Τα βρέφη με σημαντικές ΜΚΕ και μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά, που αναπτύσσουν εκδηλώσεις καρδιακής ανεπάρκειας, έχουν ανάγκη από θεραπεία. Χρησιμοποιείται πάντοτε πρώτη η συντηρητική θεραπεία, αφού οι περισσότεροι ασθενείς μπορούν να αντιμετωπισθούν ικανοποιητικά χωρίς ανάγκη για πρώιμη χειρουργική επέμβαση. Ένας αριθμός βρεφών από εκείνα που αναπτύσσουν συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια μπορούν, αντιμετωπιζόμενα με επαρκή συντηρητική θεραπεία, να ελαττώσουν το μέγεθος της ΜΚΕ σε διάστημα 6-12 μηνών από την έναρξη της θεραπείας, και έτσι η εγχείρηση μπορεί να αποφευχθεί. Συντηρητική θεραπεία είναι κυρίως η θεραπεία με διγοξίνη και φουροσεμίδα. Ιδιαίτερα βοηθητικός είναι συχνά ο συνδυασμός φουροσεμίδης με σπειρονολακτόνη. Στην περίπτωση συνδυασμού των δύο διουρητικών, δεν είναι απαραίτητη η χρησιμοποίηση υποκαταστάτων καλίου. Οι δόσεις της διγοξίνης υπάρχουν στον Πίνακα. Η δόση από το στόμα για τη φουροσεμίδα είναι 1-2 mg/kg δύο ή τρεις φορές την ημέρα. Η δόση από το στόμα για τη σπειρονολακτόνη είναι 1 mg/kg τρεις φορές την ημέρα. Σε περιπτώσεις καρδιακής ανεπάρκειας ανθεκτικής στα ανωτέρω φάρμακα, μπορεί να προστεθεί ένα από τα αγγειοδιασταλτικά φάρμακα, με σκοπό την ελάττωση του συστηματικού μεταφορτίου. Τέτοια φάρμακα για χρήση από το στόμα είναι η υδραλαζίνη, η πραζοσίνη, ή η καπτοπρίλη.

Σε όλους τους ασθενείς με ΜΚΕ, ασχέτως μεγέθους και αιμοδυναμικής σημασίας, πρέπει πάντοτε να εφαρμόζεται προφυλακτική θεραπεία εναντίον της λοιμώδους ενδοκαρδίτιδος, σε καταστάσεις που αυτό είναι αναγκαίο.²⁸ Σαφείς σχετικές οδηγίες πρέπει να δίνονται στους ασθενείς και στους γονείς τους. Πρέπει επίσης, να τονίζεται και να ενισχύεται η ανάγκη καλής οδοντικής υγιεινής

ΠΙΝΑΚΑΣ. Συνήθεις δόσεις διγοξίνης για δακτυλιδισμό και συντήρηση, με φυσιολογική νεφρική λειτουργία.

Ηλικία	Δόση Δακτυλιδισμού (mcg/kg)		Ημερήσια Δόση Συντήρησης (mcg/kg)
	po	IV	
Πρόωρο Νεογνό	20-30	15-25	20%-30% της δόσης δακτυλιδισμού
Τελειόμηνο Νεογνό	25-35	20-30	
1-24 μηνών	35-60	30-50	25%-35% της δόσης δακτυλιδισμού

πάντοτε, και να ζητείται από τους ασθενείς να αναφέρουν αμέσως κάθε επεισόδιο νόσησης με πυρετό.

Σε ανεγχειρήτους ασθενείς με το σύνδρομο Eisenmenger πρέπει να τονίζεται η σημασία της καλής οδοντικής υγιεινής, ώστε να ελαχιστοποιείται ο κίνδυνος και της λοιμώδους ενδοκαρδίτιδος, αλλά και του εγκεφαλικού αποστήματος. Στην ίδια κατηγορία ασθενών, η περιοδική παρακολούθηση της αιμοσφαιρίνης και του αιματοκρίτη του αίματος είναι ιδιαίτερα σημαντική, ώστε να ελαχιστοποιείται ο κίνδυνος εγκεφαλικής θρόμβωσης. Η ερυθραφαίρεση, όταν κρίνεται αναγκαία, έχει σκοπό να ανακουφίσει τον ασθενή από τα συμπτώματα της υπερβολικής πολυκυτταραιμίας και να διατηρήσει την τελευταία σε ασφαλή επίπεδα. Σε κυανωτικές νεαρές γυναίκες με το σύνδρομο Eisenmenger, πρέπει να δίνεται συμβουλή εναντίον της εγκυμοσύνης, επειδή έχουν πάνω από 50% πιθανότητα για αποβολή ή γέννηση βρέφους με χαμηλό βάρος γέννησης, και επειδή αντιμετωπίζουν οι ίδιες σημαντικό κίνδυνο θανάτου κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης ή αμέσως μετά τον τοκετό.²³ Συνεπώς, σαφείς οδηγίες αντισύλληψης πρέπει να δίνονται σε αυτές τις ασθενείς. Το διάφραγμα συνδυαζόμενο με αντισυλληπτικό jelly είναι ασφαλέστερο από άλλα μέτρα.

Ενδείξεις για Εγχείρηση^{8,29}

Όταν βρέφη με μεγάλες ΜΚΕ έχουν σοβαρή και ανυπότακτη καρδιακή ανεπάρκεια, δηλαδή ανεπάρκεια ανθεκτική στη συντηρητική θεραπεία, ενδεικνύεται άμεση χειρουργική θεραπεία ανεξαρτήτως ηλικίας (ακόμα και στους πρώτους 3 μήνες της ζωής). Η χειρουργική θεραπεία πρέπει να είναι η διόρθωση της ΜΚΕ, και όχι η περιδεση της πνευμονικής αρτηρίας, που εχρησιμοποιείτο σε παλαιότερες εποχές. Εξαιρεση σε αυτή την πρακτική αποτελούν οι σχετικά σπάνιες περιπτώσεις βρεφών με πολλαπλές μυϊκές ΜΚΕ, που δημιουργούν το «διάφραγμα δίκην ελβετικού τυρού», λόγω των ειδικών προβλημάτων που παρουσιάζουν. Σε αυτά τα βρέφη, και κυρίως στους πρώτους 3 μήνες της ζωής, χρησιμοποιείται η περιδεση της πνευμονικής αρτηρίας, και η διόρθωσή τους συνήθως αναβάλλεται μέχρι την ηλικία των 3 έως 5 ετών. Άλλη εξαιρεση στην πρωτογενή διόρθωση της ΜΚΕ στους πρώτους 3 μήνες της ζωής είναι βρέφη με επιπλευση τενοντίων χορδών (straddling) της τριγλώχινος βαλβίδος. Το πότε η καρδιακή ανεπάρκεια ενός βρέφους κρίνεται ότι είναι ανθεκτική στη συντηρητική θεραπεία είναι συνήθως μία δύσκολη απόφαση. Αυτή η απόφαση συνυπολογίζει ένα αριθμό παραγόντων: ανεπάρκεια σωματικής ανάπτυξης, επανειλημμένες ή απειλητικές για τη ζωή πνευμονικές λοιμώξεις, αυξανόμενη ΠΑΑ, και αδυναμία της οικογένειας να ανταποκριθούν στις ανάγκες της μακροχρόνιας συντηρητικής θεραπείας. Ως γενική αρχή, είναι καλό να αποφεύγεται η διόρθωση της ΜΚΕ στους πρώτους 3 μήνες της ζωής και να γίνεται μόνο αν υπάρχουν απολύτως σοβαροί λόγοι.

Όταν το βρέφος γίνει 6 μηνών, πρέπει πάντοτε να γίνεται ακριβής εκτίμηση της ΠΑΑ, συνήθως με καρδιακό καθετηριασμό. Αν η ΠΑΑ είναι μεγαλύτερη α-

πό 8 units/m², είναι αναγκαία χειρουργική διόρθωση χωρίς καθυστέρηση. Αν η ΠΑΑ είναι χαμηλή (μικρότερη από 4 units/m²) και η κλινική κατάσταση ικανοποιητική, η εγχείρηση μπορεί να αναβληθεί μέχρι την ηλικία περίπου των 12 μηνών, με την ελπίδα ότι μέχρι τότε μπορεί να επισυμβεί αυτόματη σύγκλειση ή σμίκρυνση της ΜΚΕ. Γενικά, όμως, οι χειρουργικοί κίνδυνοι στην ηλικία των 6 μηνών δεν είναι, στα έμπειρα κέντρα, μεγαλύτεροι από αυτούς στην ηλικία των 12 ή 18 μηνών.

Ασθενείς με μεγάλες ΜΚΕ που εξετάζονται για πρώτη φορά μετά τη βρεφική ηλικία, εκτιμώνται κυρίως ως προς το βαθμό της πνευμονικής αγγειακής νόσου των. Αυτοί οι ασθενείς αντιπροσωπεύουν ένα δύσκολο και, ευτυχώς, σχετικά σπάνιο πρόβλημα (σπανιότερο τουλάχιστον από παλαιότερες εποχές). Όταν η ΠΑΑ αυτών των ασθενών είναι μεγαλύτερη από 10 units/m², εγχείρηση δεν συνιστάται και συνεπώς οι ασθενείς αυτοί ονομάζονται ανεγχείρητοι. Όταν η ΠΑΑ είναι αυξημένη αλλά εντός του «χειρουργήσιμου φάσματος» (5-10 units/m²), εγχείρηση συνήθως συνιστάται, αν και σε αυτούς τους ασθενείς η πνευμονική αγγειακή νόσος μπορεί να παραμείνει ή ακόμα και να επιδεινωθεί παρά την εγχείρηση. Σε ασθενείς αυτής της κατηγορίας, δηλαδή ασθενείς με οριακή χειρουργησιμότητα, είναι χρήσιμη η εκτίμηση των μεταβολών της ΠΑΑ στην προσπάθεια πνευμονικής αγγειοδιαστολής ή αύξησης της καρδιακής παροχής (βλέπε «Καρδιακό Καθητηριασμό»).

Ασθενείς με μετρίου μεγέθους περιοριστικές ΜΚΕ, αλλά μεγάλη διαφυγή από αριστερά προς τα δεξιά, συνήθως καθητηριάζονται στη διάρκεια του πρώτου χρόνου της ζωής. Διαπιστώνεται ακριβώς η ύπαρξη υψηλού Qp/Qs, αλλά ήπια ή μέτρια πνευμονική υπέρταση. Αυτοί οι ασθενείς παρακολουθούνται για ένα διάστημα 4-5 ετών, με την ελπίδα ότι θα επισυμβεί αυτόματη μείωση του μεγέθους της ΜΚΕ. Αν επαναληπτικός καθητηριασμός στην ηλικία των 5 έως 6 ετών δείξει παραμονή μεγάλης διαφυγής, είναι αναγκαία χειρουργική σύγκλειση.

Στις μικρές ΜΚΕ εγχείρηση δεν χρειάζεται, τουλάχιστον μέχρι την ηλικία των 10 ετών. Για την αντιμετώπιση των μικρών ΜΚΕ μετά από αυτήν την ηλικία οι απόψεις διαφέρουν, αν και οι περισσότεροι είναι εναντίον της χειρουργικής θεραπείας. Όμως, κάθε ασθενής πρέπει να αντιμετωπίζεται σύμφωνα με τις ιδιαιτερότητες της περίπτωσης του.

Σε ασθενείς με υποαρτηριακές ΜΚΕ, χειρουργική διόρθωση της ΜΚΕ πρέπει να γίνεται αμέσως μόλις διαπιστωθεί φύσημα αορτικής ανεπάρκειας και όσο η ανεπάρκεια είναι ακόμα ήπιου βαθμού. Αν η αγγειογραφία δείξει πρόπτωση αορτικής γλωχίνος χωρίς αορτική ανεπάρκεια, σε συνδυασμό είτε με υποαρτηριακή είτε με περιμεμβρανώδη ΜΚΕ, έγκαιρη διόρθωση είναι αναγκαία ασχέτως του προφανούς μεγέθους της ΜΚΕ (που συχνά είναι σημαντικά μεγαλύτερη από ό,τι εμφανίζεται στην αγγειογραφία). Υποαρτηριακή ΜΚΕ σημαντικού μεγέθους, ακόμα και αν πρόπτωση αορτικής γλωχίνος δεν παρατηρείται ακόμα, πρέπει να διορθώνεται πριν ο ασθενής γίνει 5 ετών, ώστε να προληφθεί η ανάπτυξη της επιλοκής της αορτικής ανεπάρκειας. Αν η ανεπάρκεια είναι μετρίου ή σοβαρού βαθμού, και παρατηρείται πρόπτωση αορτικής γλωχίνος στην αγγειο-

γραφία, η εγχείρηση είναι αναγκαία χωρίς καθυστέρηση. Επιδιόρθωση της βαλβίδος είναι συχνά δυνατή σε ασθενείς μικρότερους των 10 ετών, και έτσι η αντικατάσταση της βαλβίδος είτε αποφεύγεται είτε αναβάλλεται για το μέλλον.

Μετεγχειρητική πορεία

Τα μακροπρόθεσμα αποτελέσματα της χειρουργικής διόρθωσης της ΜΚΕ είναι καλά, αν όχι τέλεια. Η διόρθωση της ΜΚΕ στα πρώτα 1-2 χρόνια της ζωής είναι «ιαματική» για την πλειονότητα των ασθενών, με αποτέλεσμα πλήρη λειτουργική δραστηριότητα και φυσιολογικό, ή σχεδόν φυσιολογικό, προσδόκιμο επιβίωσης.

Οι περισσότεροι ασθενείς εξακολουθούν να έχουν ένα ήπιο συστολικό φύσημα. Φύσημα που συνοδεύεται από ροίχο είναι πολύ πιθανό να αποτελεί υπολειμματική ΜΚΕ. Αιμοδυναμικά σημαντικές υπολειμματικές ΜΚΕ που να χρειάζονται επανεγχείρηση είναι πλέον ασυνήθεις. Μικρές, αιμοδυναμικά ασήμαντες ΜΚΕ δεν θα πρέπει να αγνοούνται, γιατί μπορούν να προκαλέσουν λοιμώδη ενδοκαρδίτιδα. Το πνευμονικό στέλεχος παραμένει διατεταμένο για πολλά χρόνια στην ακτινογραφία. Η πλειονότητα των ασθενών που η ΜΚΕ τους διορθώνεται μέσω δεξιάς κοιλιοτομής έχουν αποκλεισμό του δεξιού σκέλους στο ηλεκτροκαρδιογράφημα.⁸ Η ανωμαλία αυτή ανευρίσκεται λιγότερο συχνά και σε ασθενείς που η ΜΚΕ τους διορθώθηκε μέσω δεξιάς κολποτομής.⁸ Ο συνδυασμός του δεξιού σκελικού αποκλεισμού με αριστερό πρόσθιο ημιαποκλεισμό δεν έχει αποδειχθεί πειστικά ότι αποτελεί κακό προγνωστικό εύρημα, αλλά στη βιβλιογραφία έχουν εκφραστεί ανησυχία και αντικρουόμενες απόψεις. Μόλιμος πλήρης κολποκοιλιακός αποκλεισμός είναι εξαιρετικά σπάνιος σήμερα, και συμβαίνει κυρίως όταν διορθώνεται ΜΚΕ που συνοδεύεται από επιπλευση τενοντίων χορδών (straddling) της τριγλώχινος βαλβίδος. Διόρθωση της ΜΚΕ μέσω αριστερής κοιλιοτομής έχει συχνά ως αποτέλεσμα δυσλειτουργία της Α. κοιλίας.

Οι δύο παράγοντες, που συνεργαζόμενοι προσδιορίζουν την μακροπρόθεσμη μετεγχειρητική πνευμονική αρτηριακή πίεση, είναι η ηλικία του ασθενούς και η ΠΑΑ κατά τον χρόνο της χειρουργικής διόρθωσης. Όσο μικρότερο το παιδί και όσο χαμηλότερη η ΠΑΑ κατά την εγχείρηση, τόσο καλύτερες οι πιθανότητες για φυσιολογική αρτηριακή πίεση μετεγχειρητικά. Ασθενείς με υψηλή ΠΑΑ προεγχειρητικά συχνά πεθαίνουν από πρόοδο και επιδείνωση της πνευμονικής αγγειακής νόσου των.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Ziegler NR, Varco RL. The results of direct vision closure of ventricular septal defects in eight patients by means of controlled cross circulation. *Surg Gynecol Obstet* 1955; 101:446.
2. Anderson RH, Becker AE, Tynan M. Description of ventricular septal defects or how long in a piece of string. *Int J Cardiol* 1986; 13:267.
3. Becker AE, Anderson RH. *Cardiac Pathology: An integrated text and colour atlas*. New York: Raven Press, 1982: 12.2.
4. Becker AE, Anderson RH. Classification of ventricular septal defects: A matter of precision. *Heart Vessels* 1985; 1:120.
5. Hagler DJ, Edwards WD, Seward JB, Tajik AJ. Standardized nomenclature of the ventricular septum and ventricular septal defects, with application for two-dimensional echocardiography. *Mayo Clin Proc* 1985; 60:741.
6. Soto B, Becker AE, Moulart AJ, Lie JT, Anderson RH. Classification of ventricular septal defects. *Br Heart J* 1980; 43:332.
7. Leung MP, Mok CK, Lo RNS, Lau KC. An echocardiographic study of perimembranous ventricular septal defect with left ventricular to right atrial shunting. *Br Heart J* 1986; 55:45.
8. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac Surgery*. New York: John Wiley & Sons, 1986:599.
9. Rudolph AM, Nadas AS. The pulmonary circulation and congenital heart disease. *N Engl J Med* 1962; 267:968.
10. Rudolph AM. The changes in the circulation after birth: Their importance in congenital heart disease. *Circulation* 1970; 41:343.
11. Fox KM, Patel RG, Graham GR, Taylor JFN, Stark J, de Leval MR, Macartney FJ. Multiple and single ventricular septal defect. *Br Heart J* 1978; 40:141.
12. Feigenbaum H. *Echocardiography*. 4th ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1986:413.
13. Houston AB, Lim MK, Doig WB, Reid JM, Coleman EN. Doppler assessment of the interventricular pressure drop in patients with ventricular septal defects. *Br Heart J* 1988; 60:50.
14. Marx GR, Allen HD, Goldberg SJ. Doppler echocardiographic estimation of systolic pulmonary artery pressure in pediatric patients with interventricular communications. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6:1132.
15. Kurokawa S, Takahashi M, Katoh Y, Muramatsu J, Kikawada R. Noninvasive evaluation of the ratio of pulmonary to systemic flow in ventricular septal defect by means of Doppler two-dimensional echocardiography. *Am Heart J* 1988; 116:1033.
16. Ortiz E, Robinson PJ, Deanfield JE, Franklin R, Macartney FJ, Wyse RKH. Localisation of ventricular septal defects by simultaneous display of superimposed colour Doppler and cross sectional echocardiographic images. *Br Heart J* 1985; 54:53.
17. Barron JV, Sahn DJ, Valdez-Cruz LM, Lima CO, Grenadier E, Allen HD, Goldberg SJ. Two-dimensional echocardiographic evaluation of overriding and straddling atrioventricular valves associated with complex congenital heart disease. *Am Heart J* 1983; 107:1006.
18. Bargerom LM, Jr, Elliott LP, Soto B, Bream PR, Curry GC. Axial cineangiography in congenital heart disease. Section I. Concept, technical and anatomic consideration. *Circulation* 1977; 56:1075.
19. Elliott LP, Bargerom LM, Jr, Bream PR, Soto B, Curry GC. Axial cineangiography in congenital heart disease. Section II. Specific lesions. *Circulation* 1977; 56:1084.
20. Fellows KE, Keane JF, Freed MD. Angled views in cineangiography of congenital heart disease. *Circulation* 1977; 56:485.
21. Beerman LB, Park SC, Fischer DR, Fricker FJ, Mathews RA, Neches WH, Lenox CC, Zuberbuhler JR. Ventricular septal defect associated with aneurysm of the membranous septum. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5:118.
22. Ramaciotti C, Keren A, Silverman NH. Importance of (perimembranous) ventricular septal aneurysm in the natural history of isolated perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1986; 57:268.
23. Whittemore R, Hobbins JC, Engle MA. Pregnancy and its outcome in women with and without surgical treatment of congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1982; 50:641.
24. Momma K, Toyama K, Takao A, Ando M, Nakazawa M, Hirokawa K, Imai Y. Natural history of subarterial infundibular ventricular septal defect. *Am Heart J* 1984; 108:1312.

25. **Otterstad JE, Ihlen H, Vatne K.** Aortic regurgitation associated with ventricular septal defects in adults. *Acta Med Scand* 1985; 218:85.
26. **Freedom RM, Pelech A, Brand A, Vogel M, Olley PM, Smallhorn J, Rowe RD.** The progressive nature of subaortic stenosis in congenital heart disease. *Int J Cardiol* 1985; 8:137.
27. **Vogel M, Freedom RM, Brand A, Trusler GA, Williams WG, Rowe RD.** Ventricular septal defect and subaortic stenosis: An analysis of 41 patients. *Am J Cardiol* 1983; 52:1258.
28. A Statement for Health Professionals by the Committee on Rheumatic Fever and Infective Endocarditis of the Council on Cardiovascular Disease in the Young: Prevention of Bacterial Endocarditis: *Circulation* 1984; 70:1123A.
29. **Graham TP, Jr.** When to operate on the child with congenital heart disease. *Pediatr Clin North Am* 1984; 31:1275.
30. **Perloff JK.** *The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease.* 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1987:365.