

(alsalvae)

V. pulmonalis dext.

V. pulmonalis sin.

linkes Herzohr

linker Vorhof

rechtes Herzohr

linke Taschenkl.

rechte Taschenkl.

Crista ventriculi

Auricula pulmonalis

M. papillaris anterior

Moderatorband

septales Band

linker Ventrikel

M. papillaris anterior

F. Netter M.D.
© CIBA

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

ΕΝΟΤΗΤΕΣ

I. ΜΗ ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

με παρουσία επικοινωνίας (shunt)

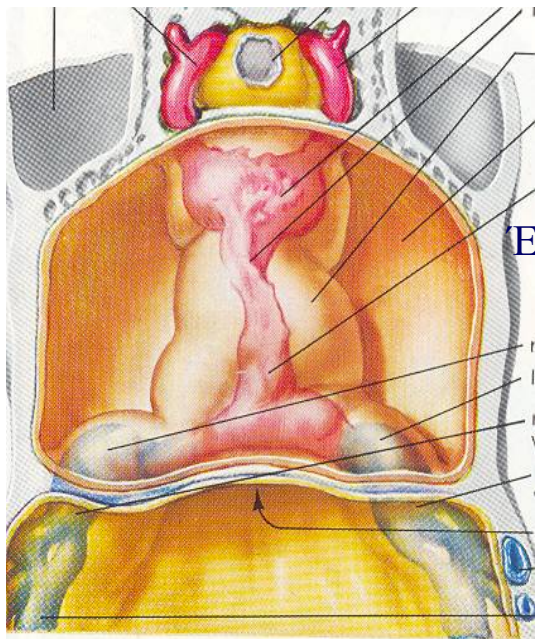
απουσία επικοινωνίας (shunt)

II. ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

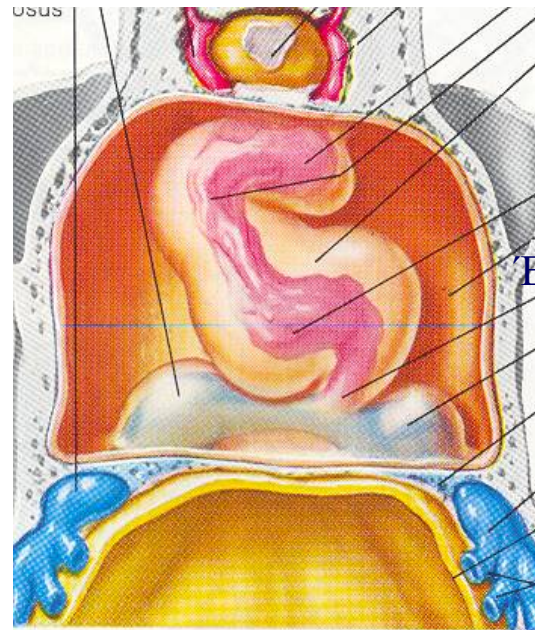
ανώμαλες συνδέσεις αγγείων

κοινή πρόσμειξη (Common mixing)

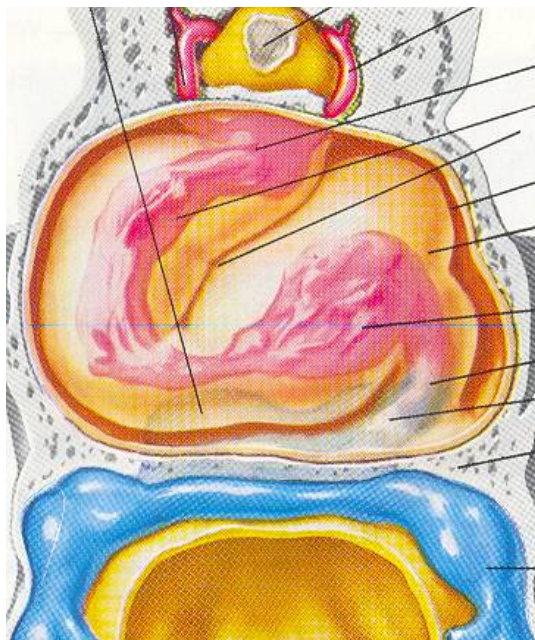
εξαρτώμενη ενδοκαρδιακή πρόσμειξη
(dependent intracardiac mixing)



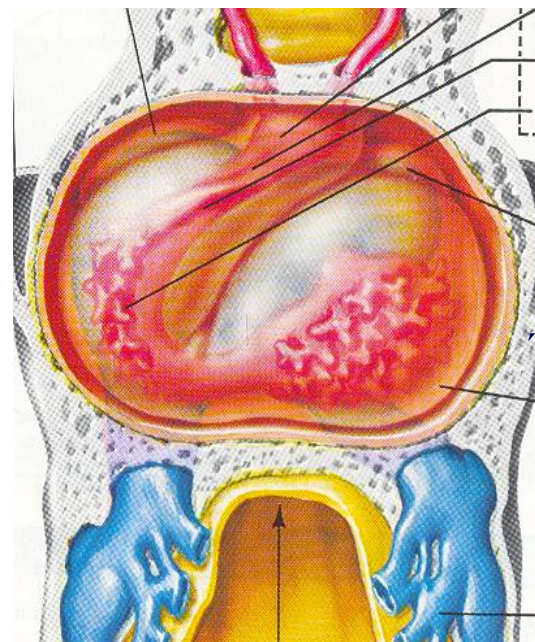
Εμβryo 23 ημερών
2,2mm



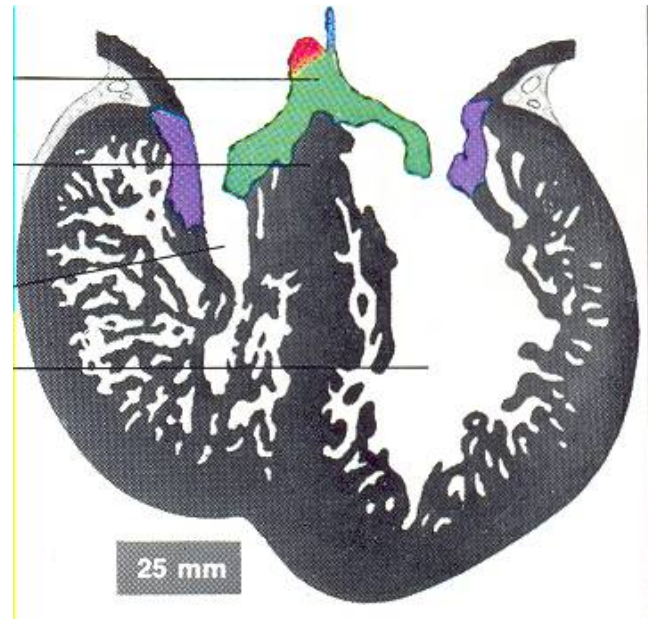
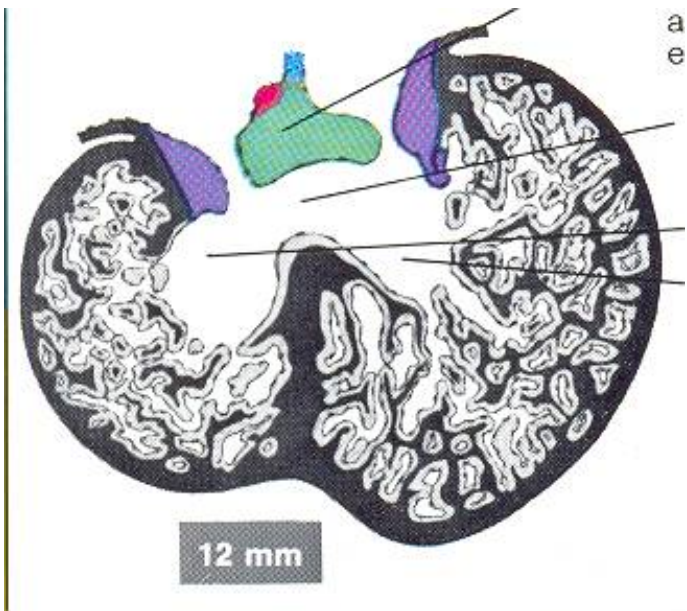
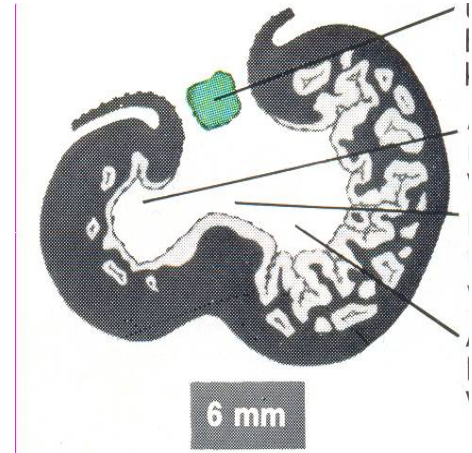
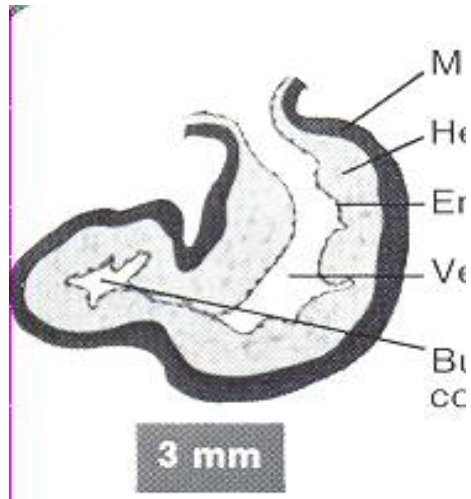
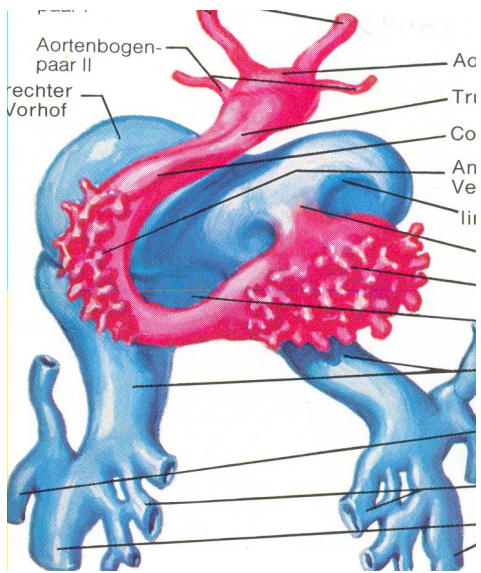
Εμβryo 23 ημερών
2,5mm

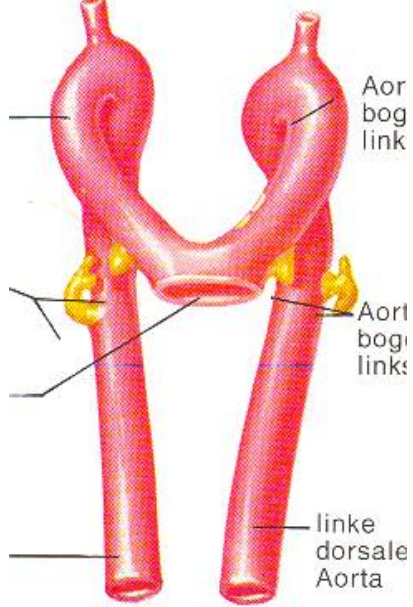


Εμβryo 24 ημερών
3,0mm

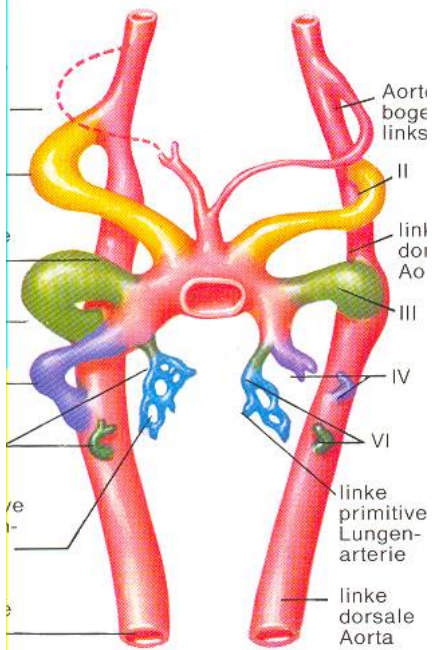


Εμβryo 25 ημερών
3,2mm

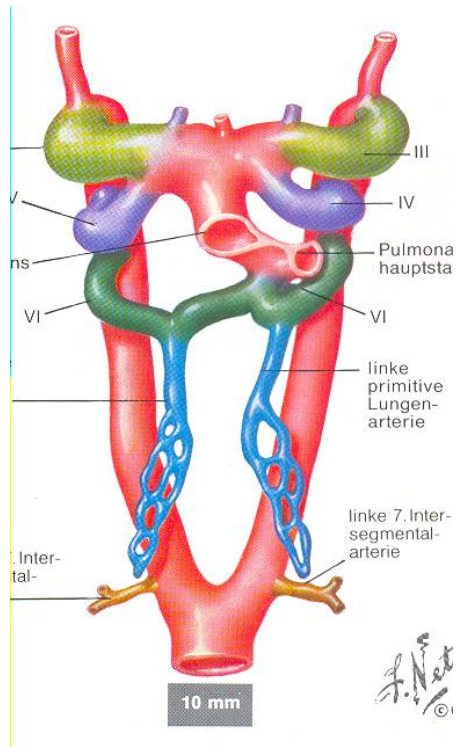




3 mm

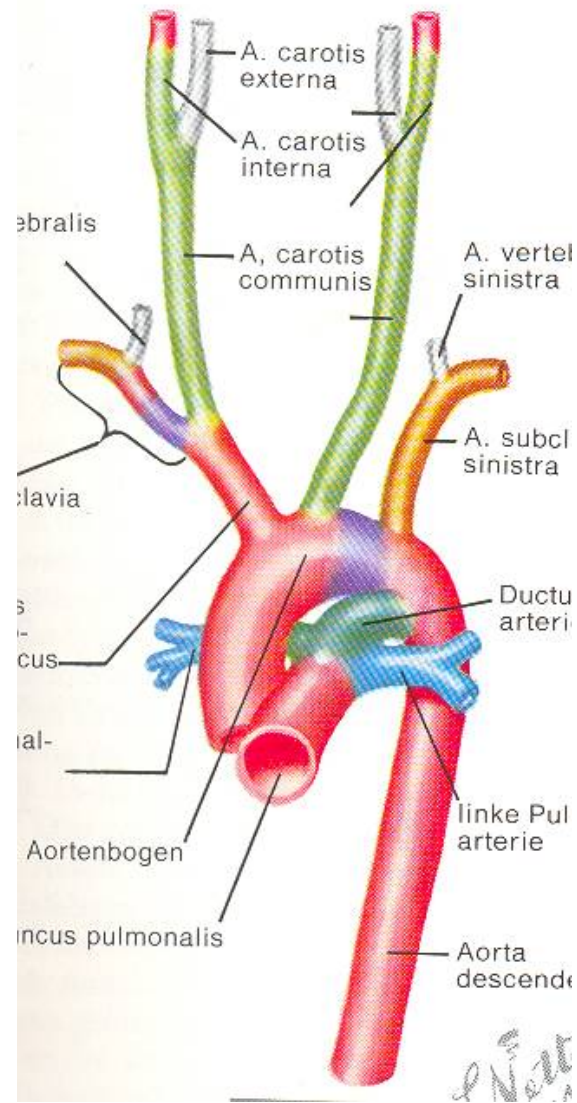


4 mm



10 mm

F. Net ©



F. Net ©

ΜΗ ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

απουσία επικοινωνίας (shunt)

Δεξιές κοιλότητες

- Στένωση πνευμονικής
- Ανωμαλία Ebstein

Αριστερές κοιλότητες

- παθήσεις μιτροειδούς
- παθήσεις αορτικής βαλβίδας
- αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια

Μεγάλα αγγεία

- ισθμική στένωση
- ανωμαλίες αορτικού τόξου
- ανωμαλίες στεφανιαίων αρτηριών

παρουσία επικοινωνίας



Μεσοκολπική επικοινωνία

Μεσοκοιλιακή επικοινωνία

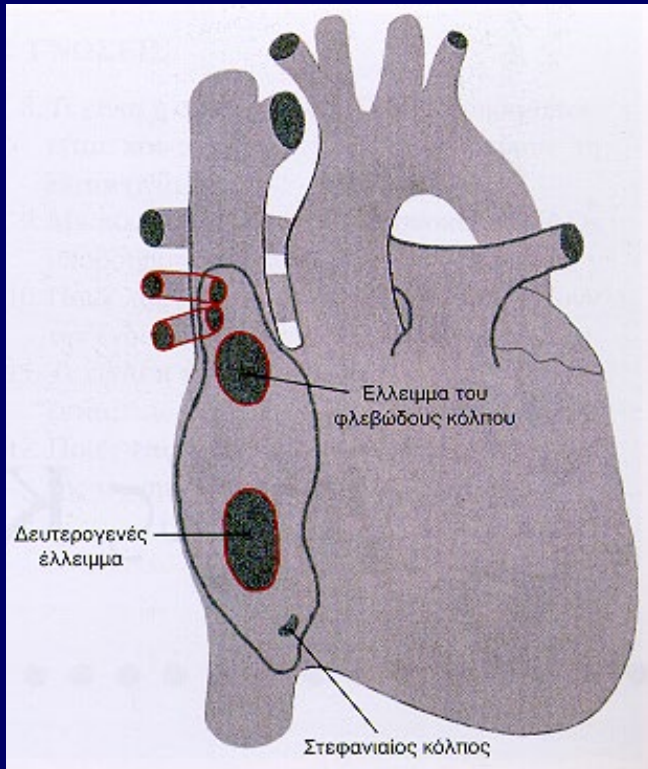
Κολποκοιλιακή επικοινωνία

Ανοικτός αρτηριακός πόρος

Μεσοκολπική επικοινωνία

οι πιο συχνοί τύποι

- πρωτογενές μεσοκολπικό έλλειμμα
- δευτερογενές μεσοκολπικό έλλειμμα
- έλλειμμα του φλεβώδους κόλπου



παθοφυσιολογία

αριστερο- δεξιά διαφυγή

↓
διάταση δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων

↓
υπερτροφία δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων

↓
πνευμονική υπέρταση

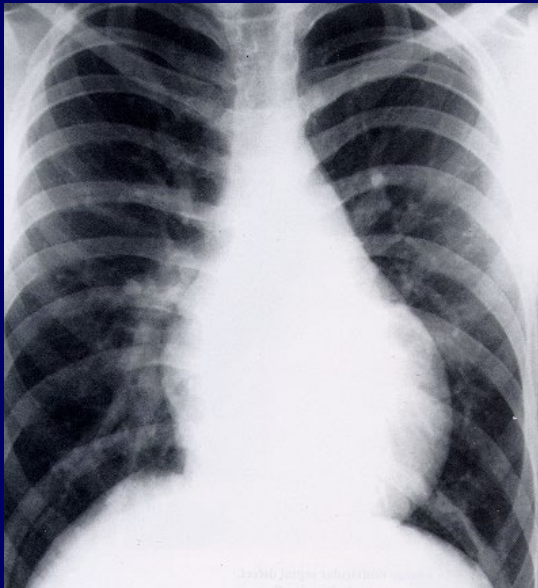
↓
αύξηση πν. αγγειακών αντιστάσεων

↓
μόνιμη πν. υπέρταση / Σύνδρομο Eisenmenger

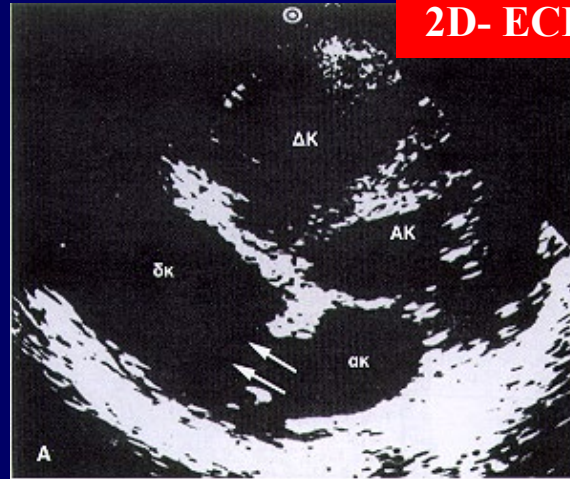
Μεσοκολπική επικοινωνία - Διάγνωση

κλινική εξέταση

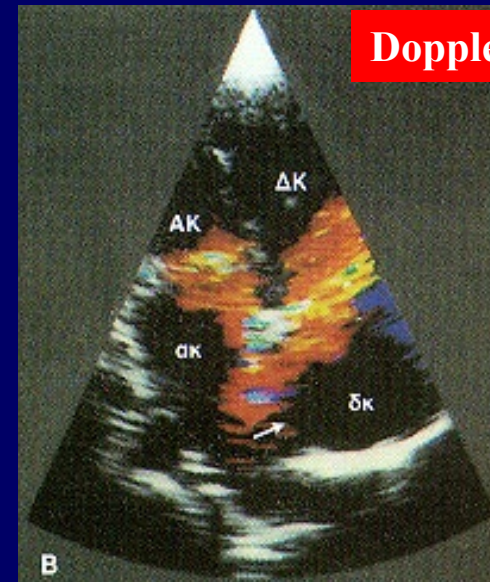
ΗΚΓ



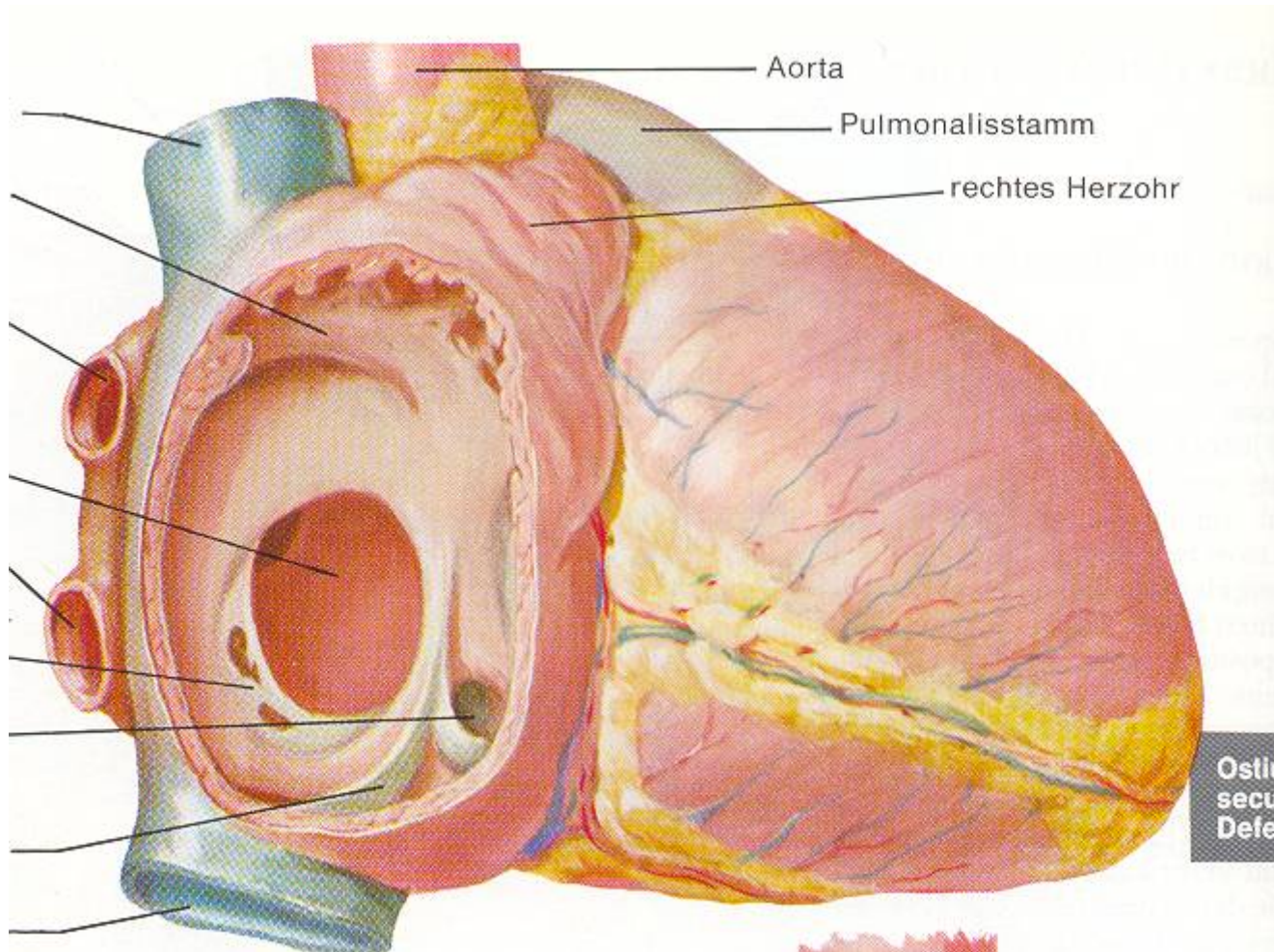
2D- ECHO - τομή 4 κοιλοτήτων

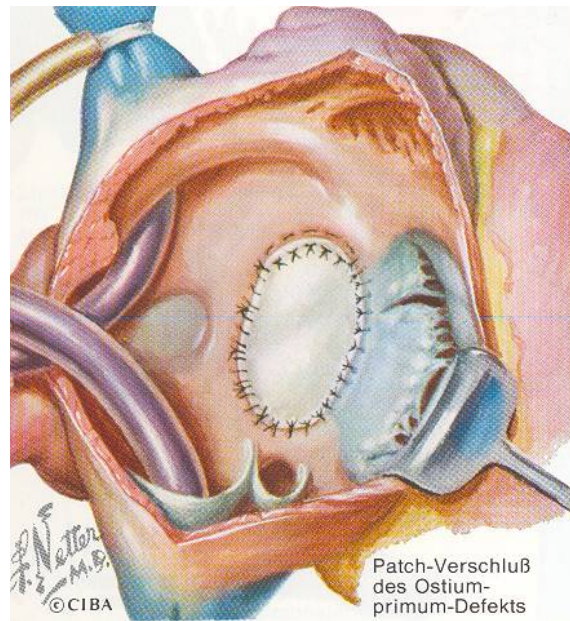
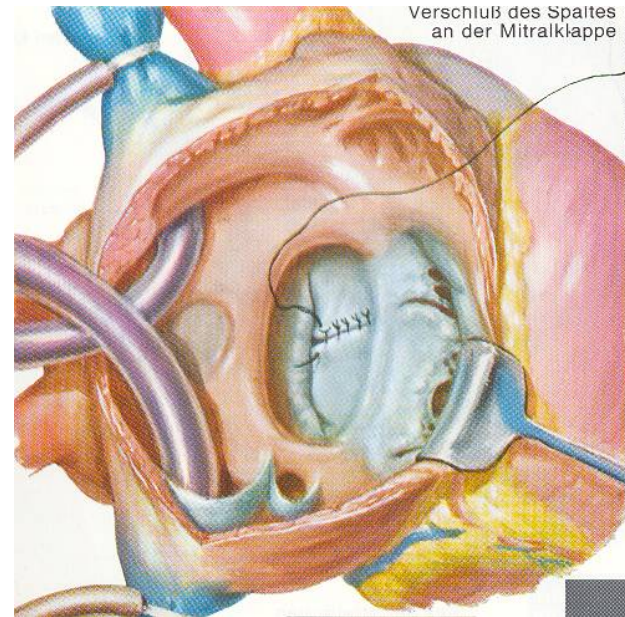
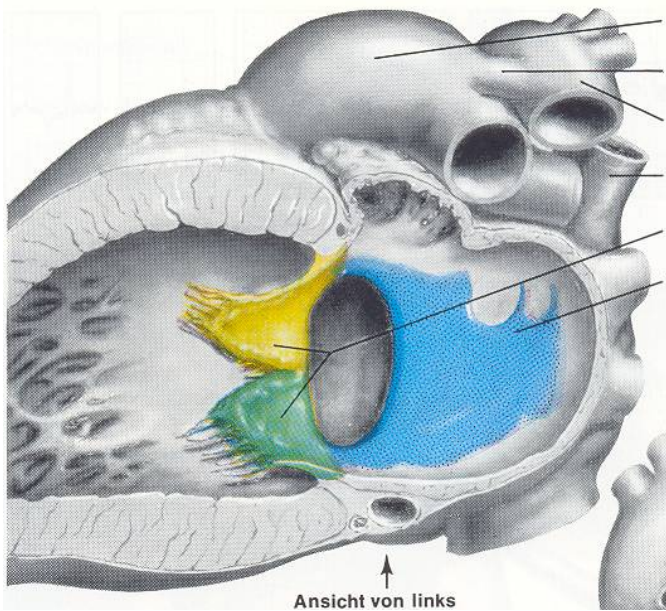


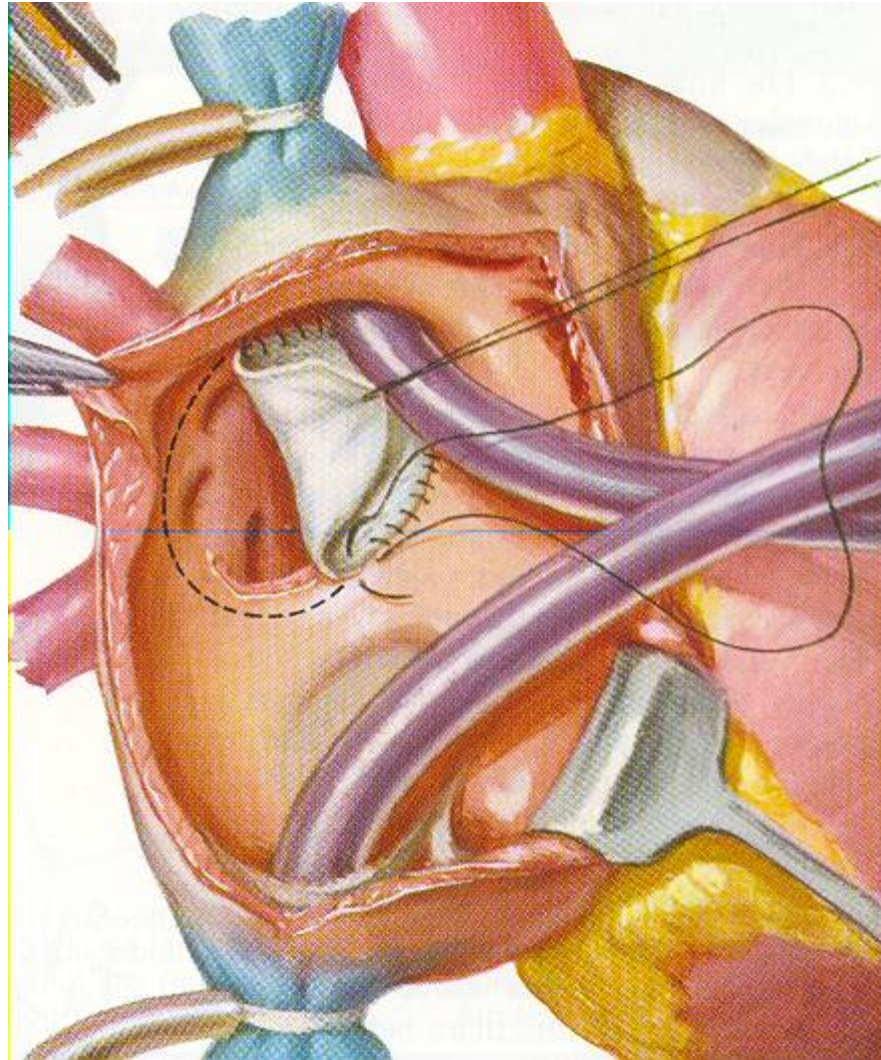
Doppler technique



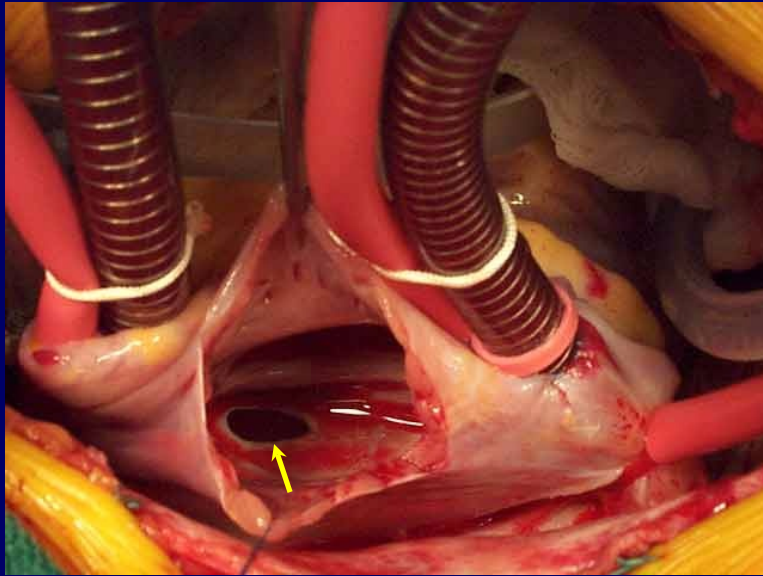
ΚΑΡΔΙΑΚΟΣ ΚΑΘΗΤΗΡΙΑΣΜΟΣ







Μεσοκολπική επικοινωνία- Χειρουργική Αντιμετώπιση



ιδανική ηλικία σε ασυμπτωματικούς ασθενείς: 3-6 ετών

χειρουργική θνητότητα < 1% (0% - 1,2%)

νοσηρότητα σε ενήλικες < 7,8% - 15%

ΑΜΕΣΗ σύγκλειση ή με τη χρησιμοποίηση εμβλώματος

Μέση στερνοτομή ή πρόσθια Θωρακοτομή
Robotics

1953 : η πρώτη επιτυχής σύγκλειση μεσοκολπικού ελλείμματος

Dr. John Gibbon - Jefferson Medical School of Philadelphia

Μεσοκοιλιακή επικοινωνία – Χειρουργική αντιμετώπιση

1976: King & Mills – 23F καθετήρας

1985: Raskin – διπλή ομπρέλα + καθετήρας 10F

- Angel wings
- Sideris button device
- Amplatzer septal occluder

1999: FDA CardioSEAL Septal Occluder για:

ASD secundum με $d < 2\text{cm}$

PFO

VSD (στην κορυφή της καρδιάς)



Μεσοκολπική επικοινωνία

Αποτελέσματα Επεμβατικής αντιμετώπισης

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Amplatzer Septal Occluder

(Multicenter study - UK)

άμεση σύγκλειση	21%
μετά 24 ώρες	85%
μετά 1 μήνα	93%
μετά 3 μήνες	99%

ΧΑΜΗΛΟ ΠΟΣΟΣΤΟ ΕΠΙΠΛΟΚΩΝ

ΑΠΩΤΕΡΑ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ?

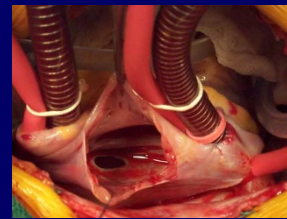
ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

CardioSEAL Septal Occluder

ASD $d \leq 38\text{mm}$ & χείλη $\geq 4\text{mm}$

άμεση σύγκλειση	86,7%
μετά 12 μήνες	97,2%

ΚΟΣΤΟΣ

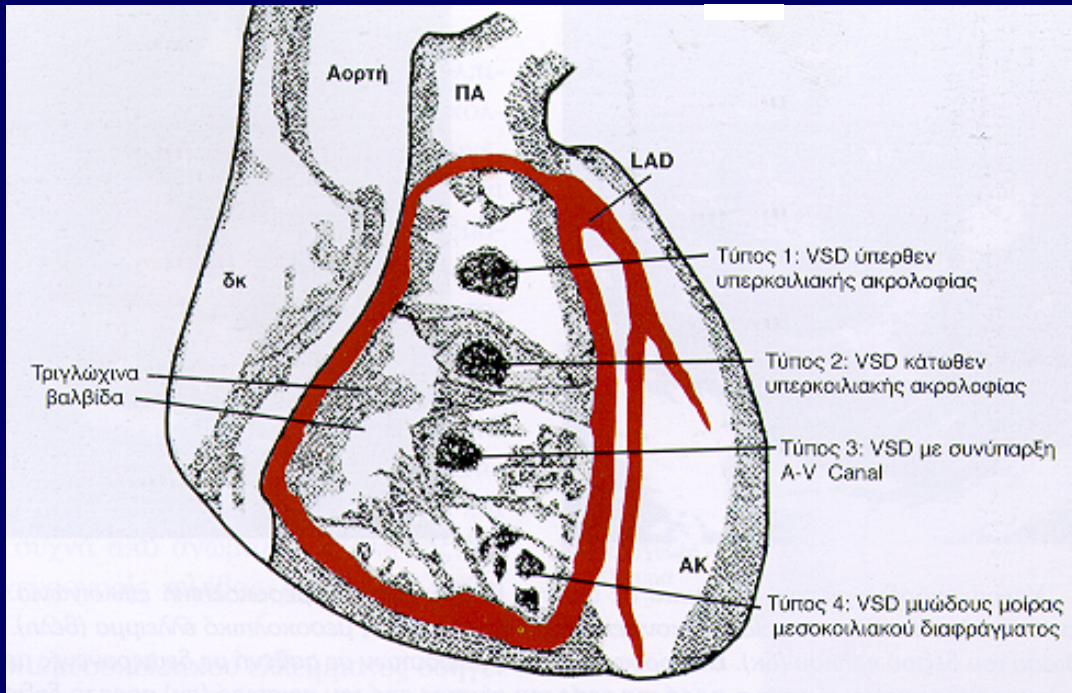


3.330 ± 411 US\$



4.521 ± 430 US\$

Μεσοκοιλιακή επικοινωνία

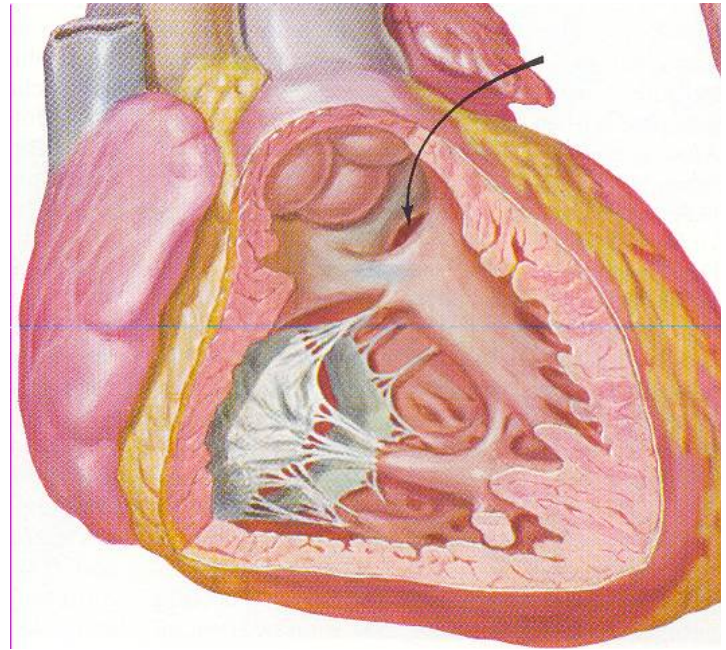
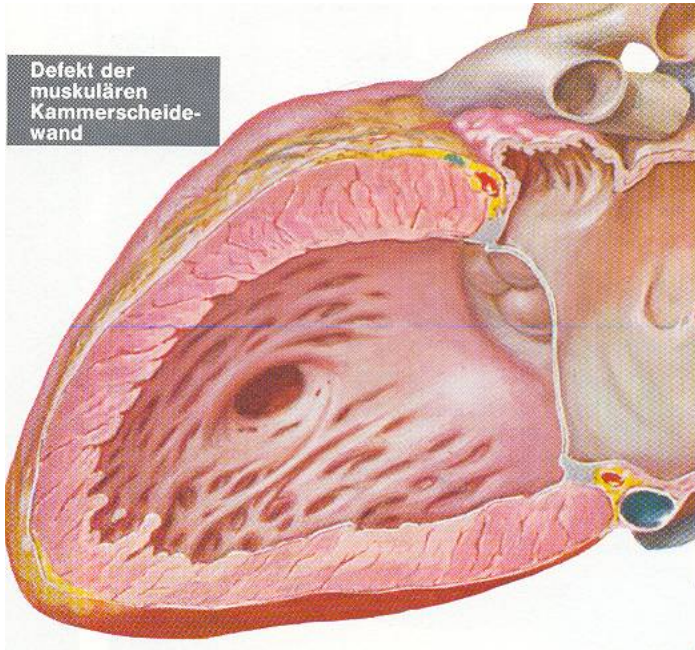


τύποι μεσοκοιλιακής επικοινωνίας

1879 - Roger : η πρώτη παθολογοανατομική περιγραφή της πάθησης

1952 - Muller : η πρώτη παρηγορική επέμβαση (banding πνευμονικής)

1954 - Lillehei : σύγκλειση με ‘διασταυρούμενη κυκλοφορία’



Μεσοκοιλιακή επικοινωνία

παθοφυσιολογία

αριστερο-δεξιά διαφυγή
στο επίπεδο των κοιλιών

διάταση & υπερτροφία
δεξιάς κοιλίας

πνευμονική συμφόρηση
(συχνές βρογχοπνευμονικές
λοιμώξεις- Ενδοκαρδίτιδα)

διάταση αριστερών
καρδιακών κοιλοτήτων

πνευμονική υπέρταση

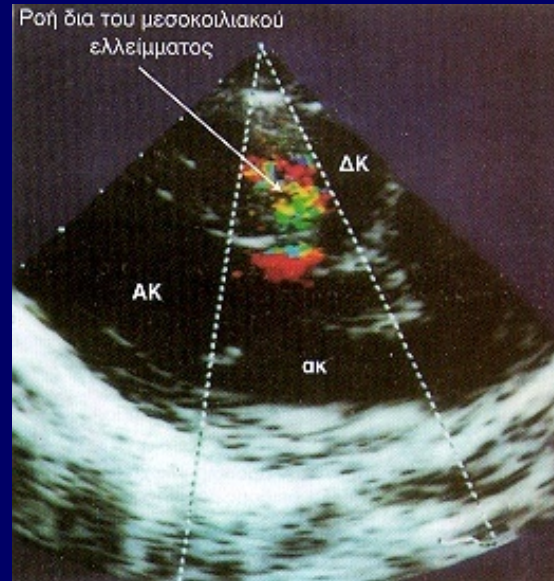
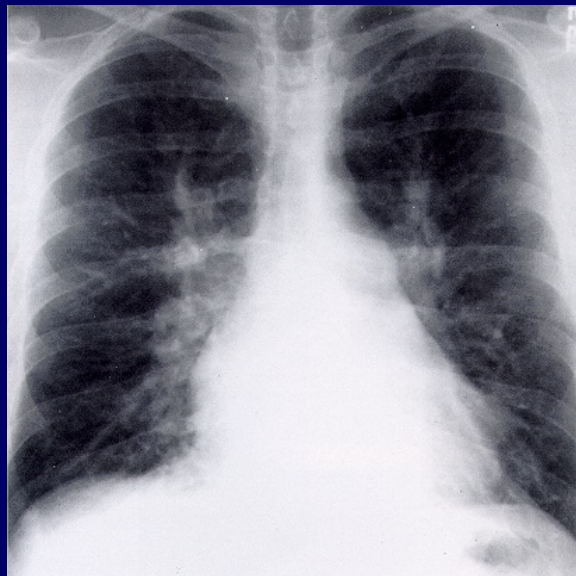
αύξηση πν. αγγειακών αντιστάσεων

σε τελικό στάδιο
μόνιμη πνευμονική υπέρταση και
ανάπτυξη Συνδρόμου Eisenmenger
Με αναστροφή του SHUNT - ΚΥΑΝΩΣΗ

Μεσοκοιλιακή επικοινωνία - Διάγνωση

κλινική εξέταση

ΗΚΓ



Doppler technique



ΚΑΡΔΙΑΚΟΣ ΚΑΘΕΤΗΡΙΑΣΜΟΣ

Μεσοκοιλιακή επικοινωνία - Θεραπεία

μικρά ελλείμματα με σχέση ροής, $Q_p/Q_s < 1,5:1$ δεν χειρουργούνται - πιθανή η αυτόματη σύγκλειση - **Μεσαίου μεγέθους** χειρουργούνται σε ηλικία 2-3 ετών

ΣΗΜΕΡΑ η τάση είναι : εγχείρηση μετά παρέλευση των 12 μηνών

σε νεογνά & βρέφη με βαριά συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια μπορεί να εφαρμοσθεί περίδεση της πνευμονικής (*banding*)

επί εμφανίσεως συνδρόμου Eisenmenger : Μεταμόσχευση Καρδιάς – Πνευμόνων

η σύγκλειση του ελλείμματος γίνεται με εμφύλωμα

θνητότητα < 5% - Αυτή αυξάνεται μέχρι και 10% όταν υπάρχει βαριά καρδιακή ανεπάρκεια ή πνευμονική υπέρταση – επιπλέον οι ασθενείς αυτοί εμφανίζουν συχνά αιφνίδιο θάνατο

πιθανές επιπλοκές της εγχείρησης : παροδικός ή μόνιμος Κ-κ αποκλεισμός

Μεσοκοιλιακή επικοινωνία

Αποτελέσματα Επεμβατικής αντιμετώπισης

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Amplatzer Septal Occluder

άμεση σύγκλειση	58,1%
μετά 6 μήνες	83,6%

ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ 30%

Διαταραχές ρυθμού

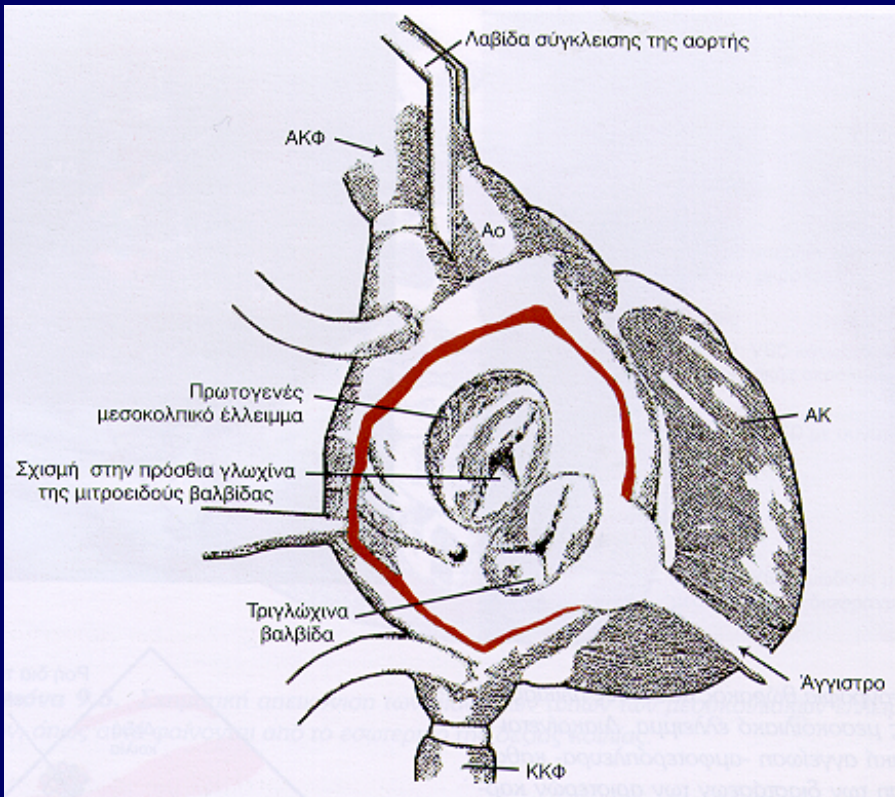
Ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας

Ανεπάρκεια τριγλώχινας βαλβίδας

ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΒΑΡΟΥΣ < 10 Kgr

παρουσιάζουν συχνότερα επιπλοκές

Κολποκοιλιακή επικοινωνία ή Κολποκοιλιακός πόρος (A-V canal)



απλή μορφή A-V Canal

(πρωτογενές έλλειμμα + cleft μιτροειδούς)

Παθοφυσιολογία

αριστερο-δεξιά διαφυγή

ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας

πνευμονική υπέρταση

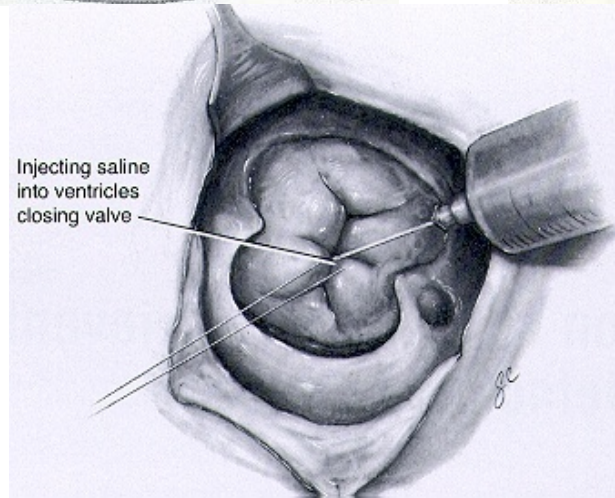
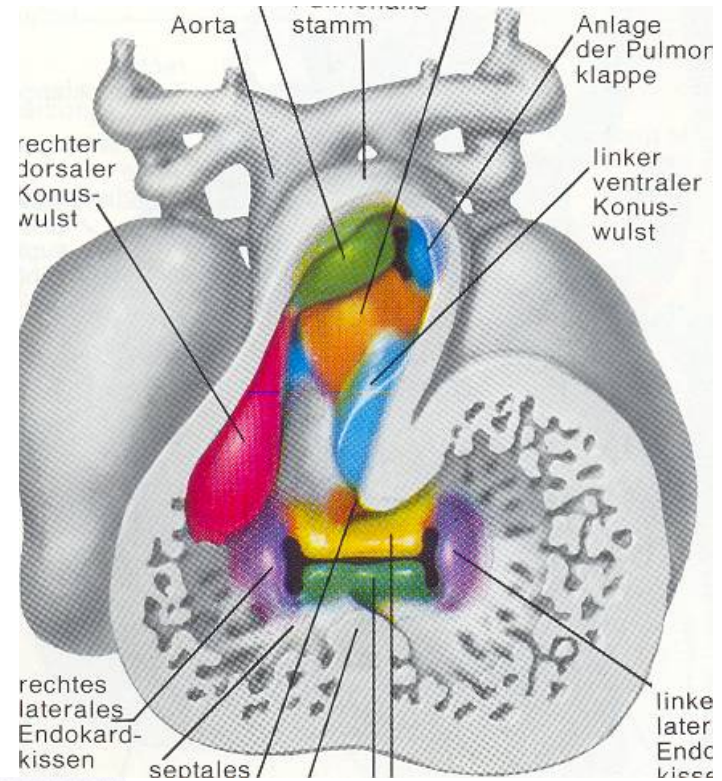
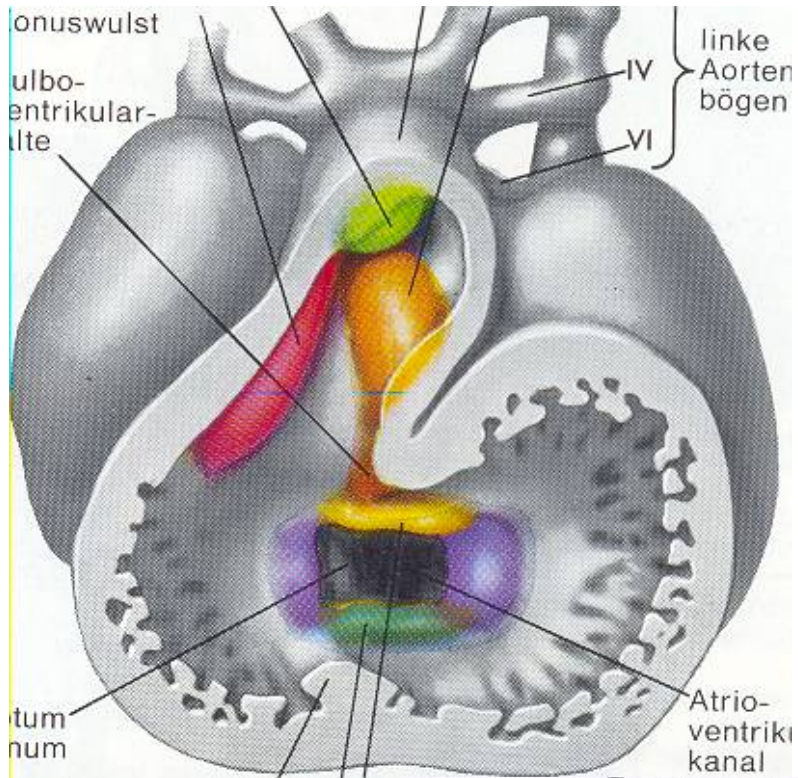
Διάγνωση

ΗΚΓ : αριστερός άξονας

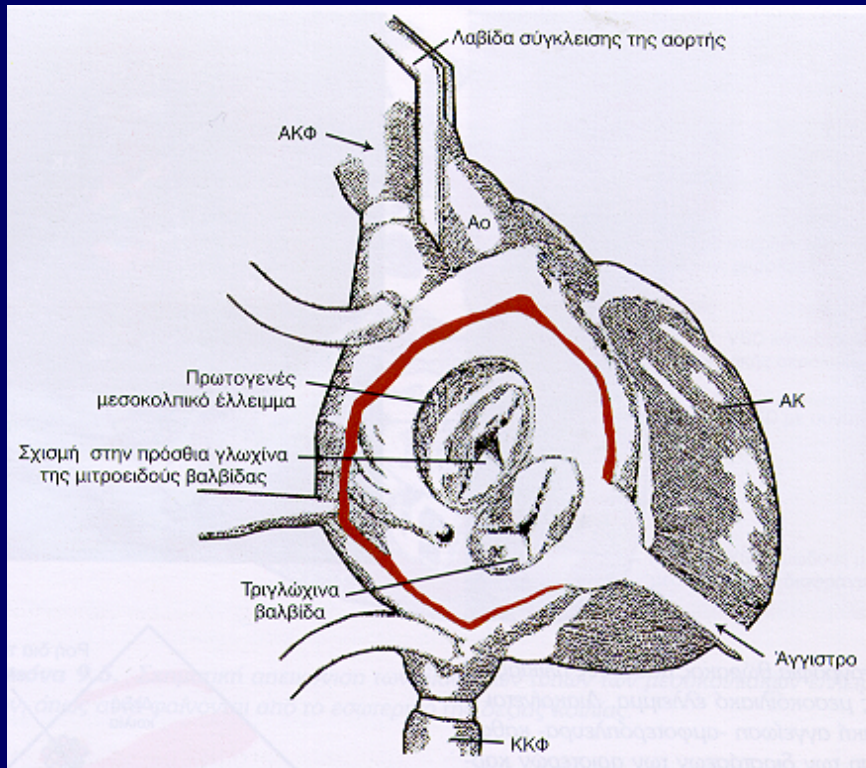
ακτινογραφία θώρακος

υπερηχοκαρδιογράφημα

καρδιακός καθετηριασμός



Κολποκοιλιακή επικοινωνία ή Κολποκοιλιακός πόρος (A-V Canal)



απλή μορφή A-V (Canal)

(πρωτογενές έλλειμμα + cleft μιτροειδούς)

Θεραπεία

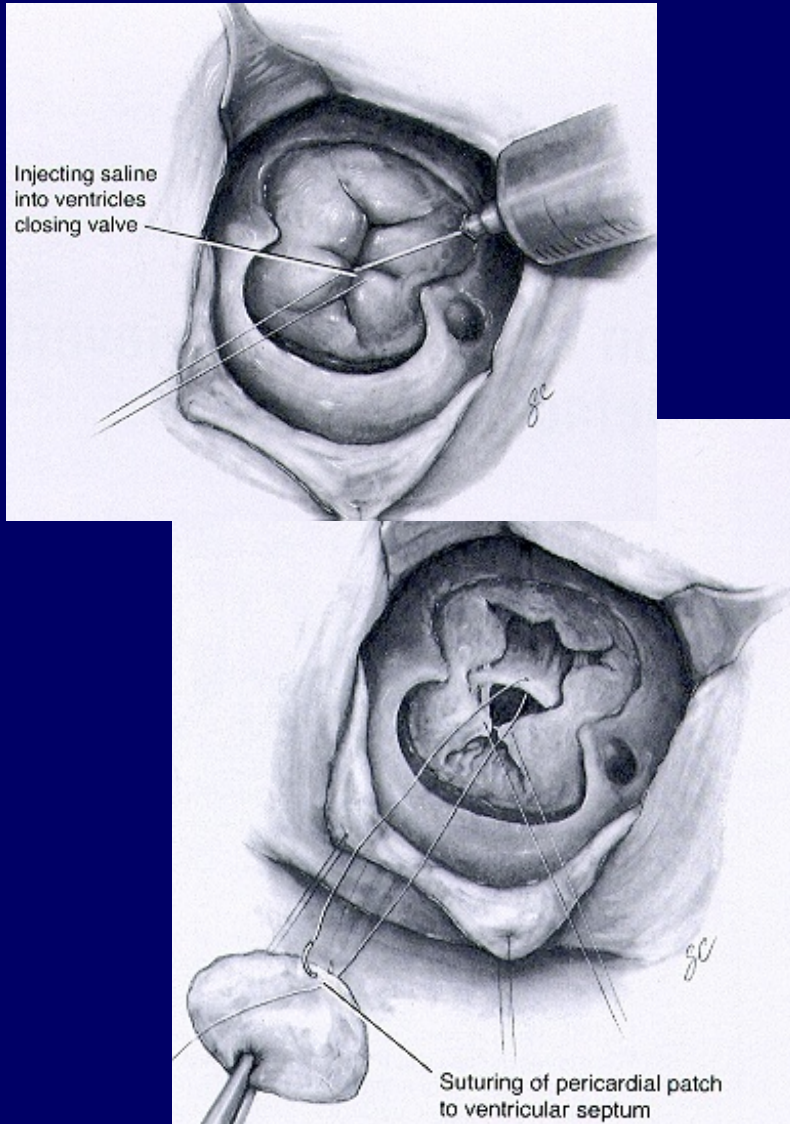
πρώιμη διόρθωση : θνητότητα – 20%

παιδιά > 2 ετών : θνητότητα 5%

το banding της πνευμονικής επιδεινώνει την ανεπάρκεια μιτροειδούς

Η ολική διόρθωση των σύνθετων μορφών αποτελεί πολύπλοκη χειρουργική

Κολποκοιλιακή επικοινωνία ή Κολποκοιλιακός πόρος (A-V Canal)



Θεραπεία

πρώιμη ολική διόρθωση

θνητότητα δεκαετία του '90 :

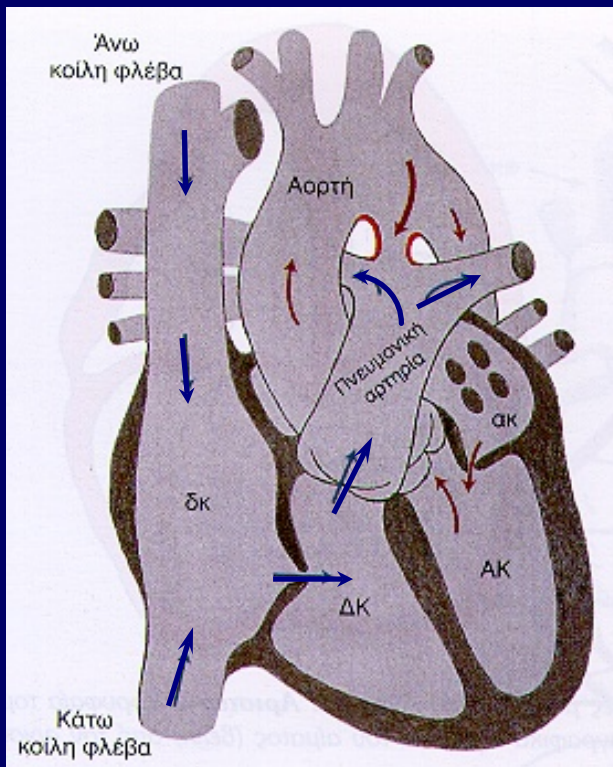
Stark	1,4% (n=68 pts)
Hanley	3,0% (n=300 pts)
Multicenter	8%

θνητότητα πριν τη δεκαετία του '90



16 - 35%

Ανοικτός αρτηριακός πόρος



*η κυκλοφορία δια του
ανοικτού αρτηριακού πόρου*

παθοφυσιολογία

αριστερο – δεξιά διαφυγή

επιβάρυνση της αριστερής κοιλίας

πνευμονική υπέρταση

αύξηση πν. αγγειακών αντιστάσεων

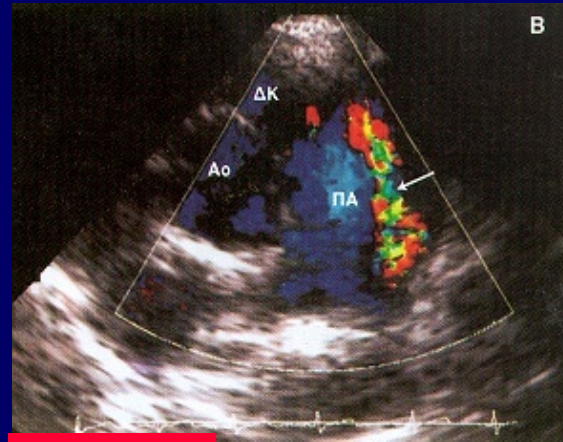
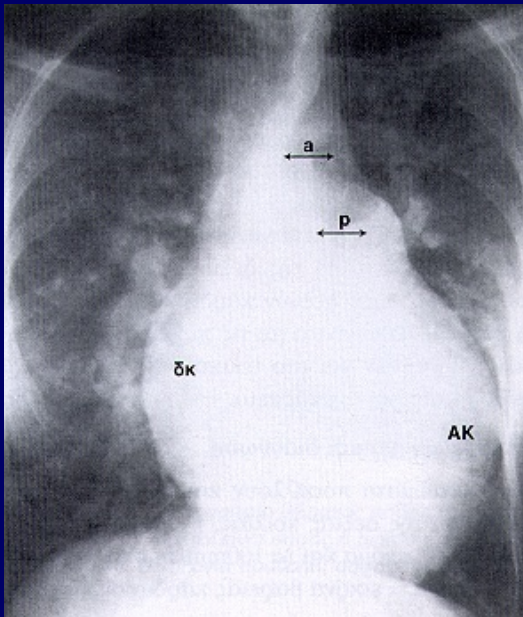
το μέγεθος του πόρου καθορίζει τις
παθοφυσιολογικές μεταβολές

Ανοικτός αρτηριακός πόρος

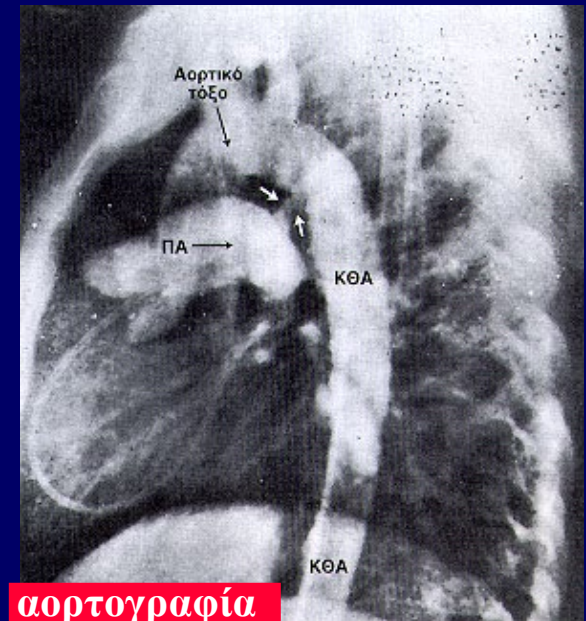
Διάγνωση

φύσημα δίκην ατμομηχανής

ΗΚΓ : υπερτροφία ΑΚ



2D-ECHO



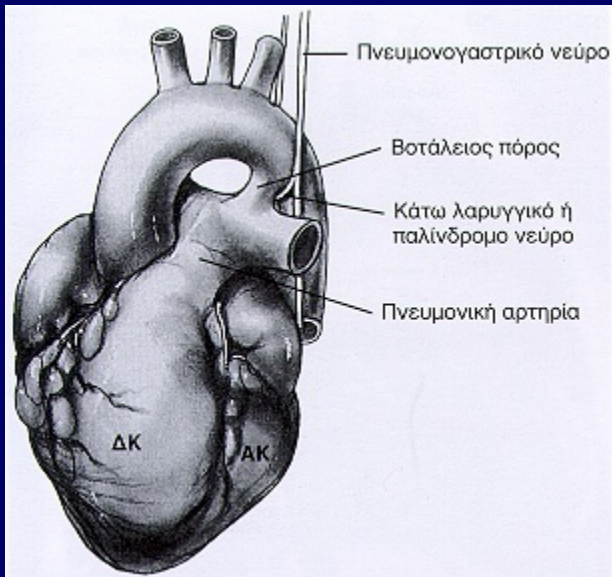
αορτογραφία



συνεχές Doppler

Ανοικτός αρτηριακός πόρος

Θεραπεία



εγχείρηση : • διατομή – συρραφή
• απολίνωση

αριστ. θωρακοτομή

Video Assisted Technique

ηλικία : μετά το πρώτο 3/μηνο

θνητότητα : < 1%

στα πρόωρα και τους ενήλικες
θνητότητα περίπου 5%

στα πρόωρα με αναπνευστική ανεπάρκεια
χορήγηση ινδομεθακίνης

1938 – Cross :

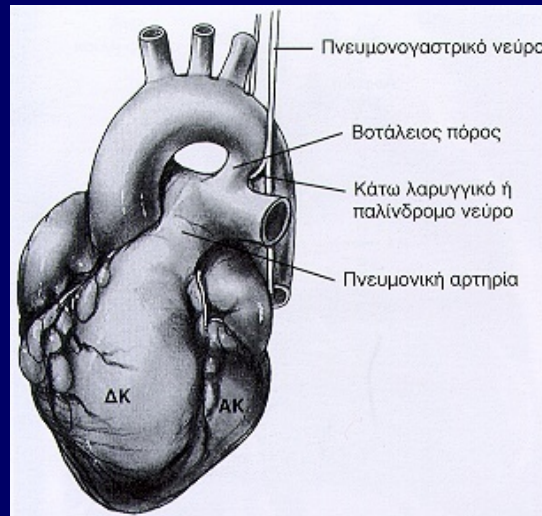
η πρώτη επιτυχής χειρουργική διατομή

η παραμονή του βοταλείου
εγκυμονεί τον κίνδυνο ενδοκαρδίτιδα



Ανοικτός αρτηριακός πόρος

Θεραπεία με επεμβατική καρδιολογία



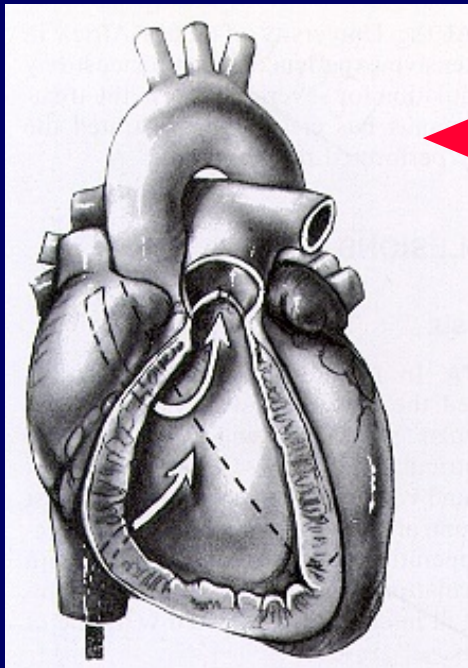
Διάμετρος του αρτηριακού πόρου	< 3mm	> 3mm
Άμεση σύγκλειση	71,8%	34,8%
Σύγκλειση μετά 12 μήνες	98,5%	73,9%

Στένωση της πνευμονικής

η στένωση της πνευμονικής βαλβίδας αποτελεί το 8-10% των Σ.Κ

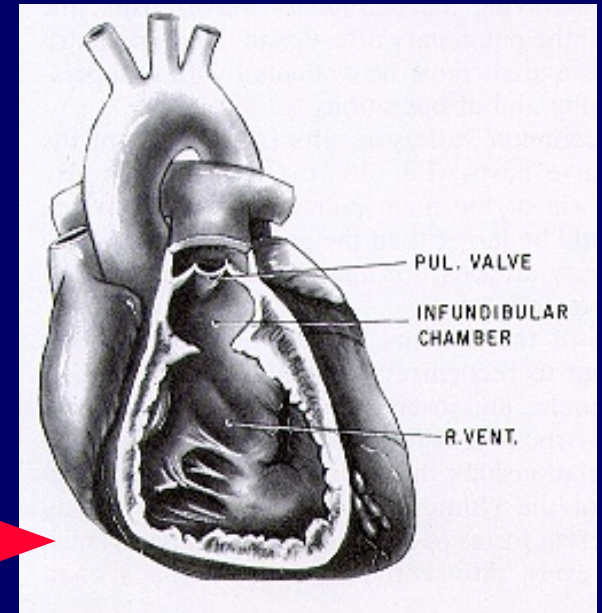
Brock (1948) : η πρώτη χειρουργική αντιμετώπιση

στένωση πνευμονικής : **ΒΑΛΒΙΔΙΚΗ – ΥΠΟΒΑΛΒΙΔΙΚΗ - ΥΠΕΡΒΑΛΒΙΔΙΚΗ**



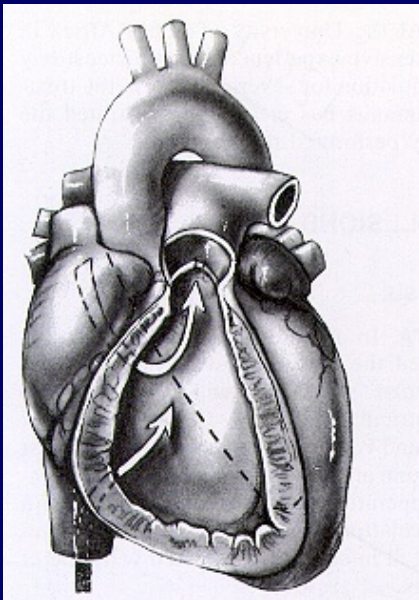
βαλβιδική στένωση
της πνευμονικής

υποβαλβιδική στένωση
της πνευμονικής



Στένωση της πνευμονικής

παθοφυσιολογία



κόλυμα στην εξώθηση της δεξιάς κοιλίας



υπερτροφία & διάταση δεξιάς κοιλίας

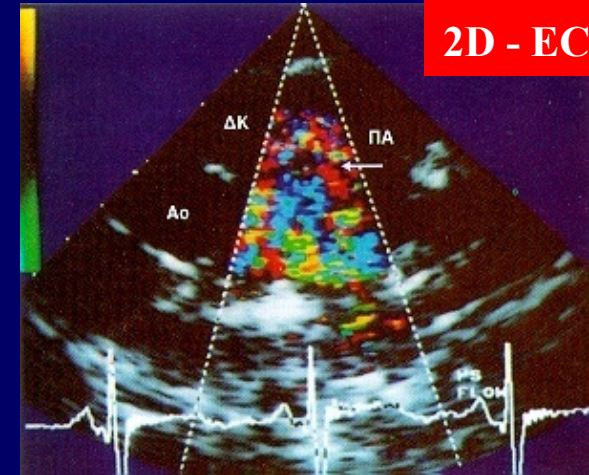
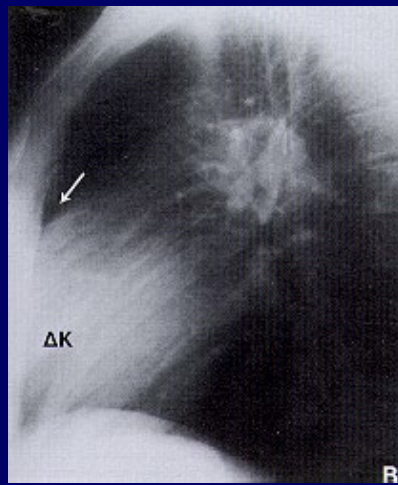
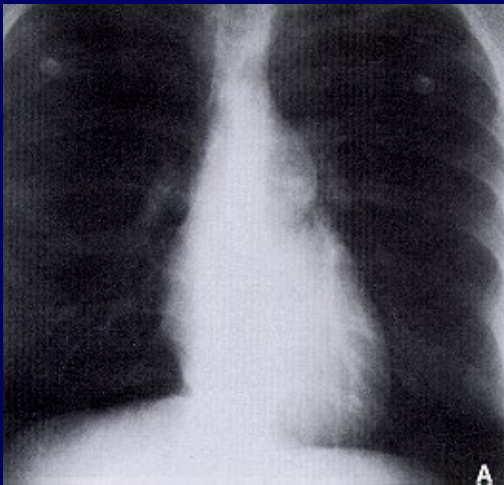
αύξηση πιέσεων δεξιών κοιλοτήτων

υπερτροφία & διάταση δεξιού κόλπου

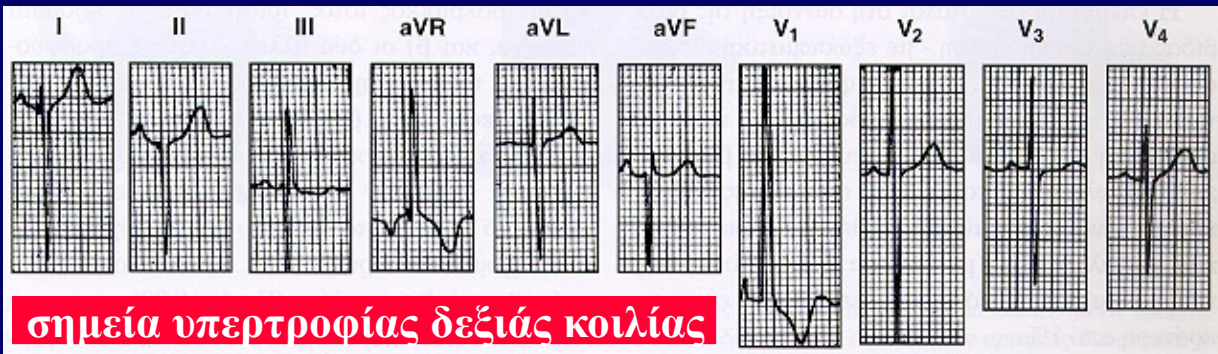
τελικό στάδιο : δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια

Στένωση της πνευμονικής - Διάγνωση

ακροαστικά ευρήματα



2D - ECHO

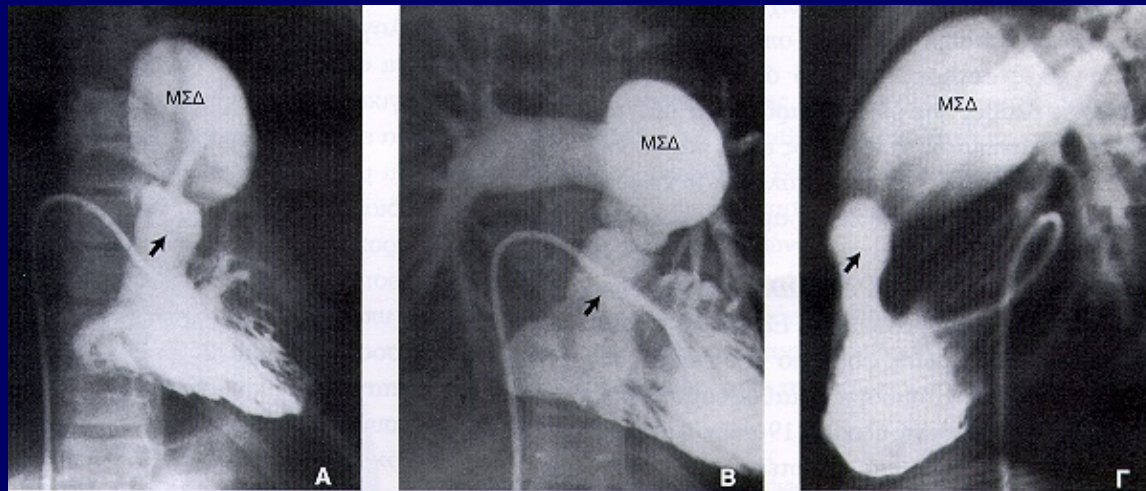


σημεία υπερτροφίας δεξιάς κοιλίας



Doppler

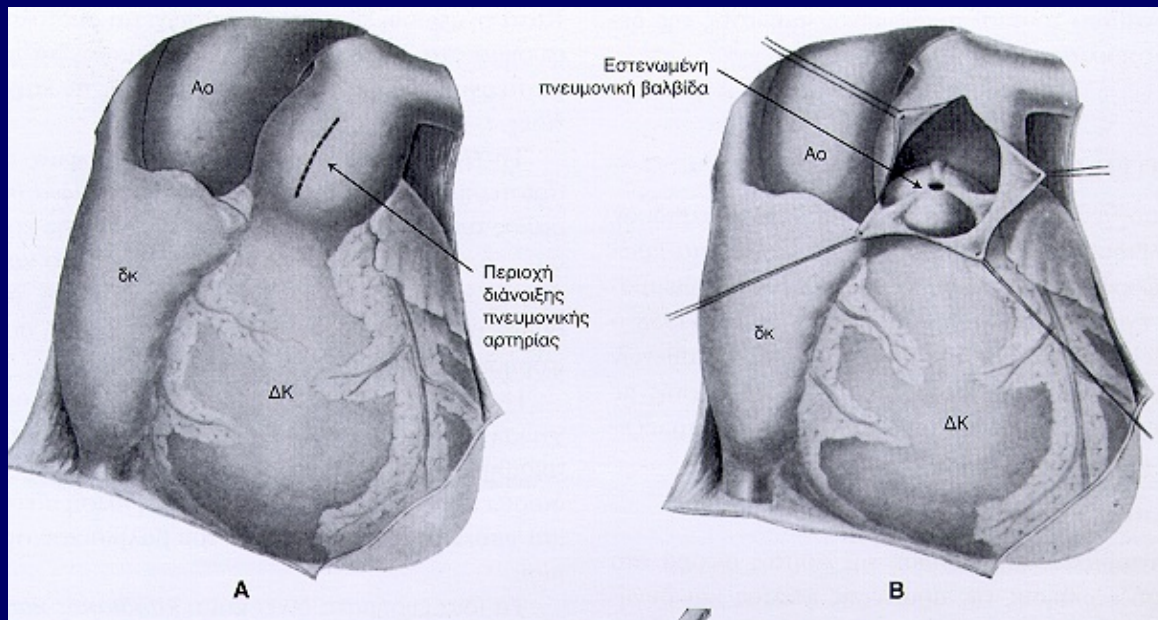
Στένωση της πνευμονικής - Διάγνωση



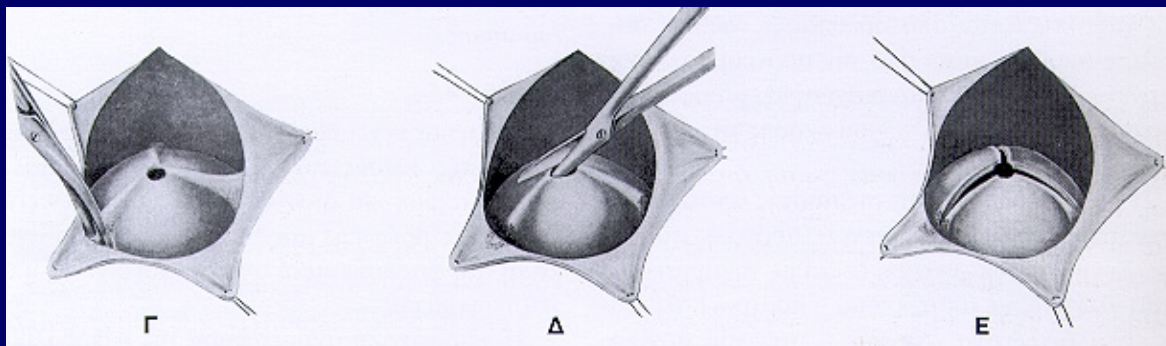
Δεξιός καρδιακός καθετηριασμός και κοιλιογραφία σε ασθενή με βαλβιδική στένωση της πνευμονικής. ΜΣΔ = μεταστενωτική διάταση

Στένωση της πνευμονικής βαλβίδας

χειρουργική αντιμετώπιση



ένδειξη για εγχείρηση
όταν:
πιέσεις ΔΚ > πιέσεις ΑΚ

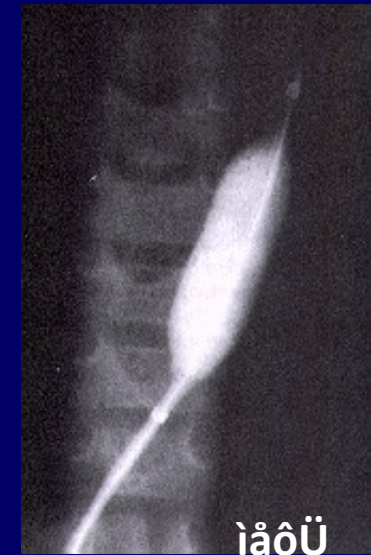


χειρουργική
θνητότητα < 1%

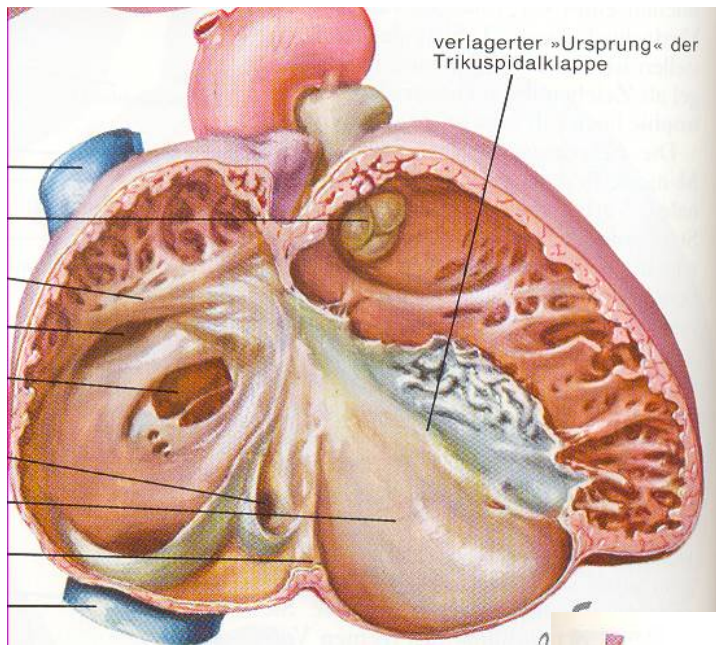
Στένωση της πνευμονικής βαλβίδας

βαλβιδοπλαστική με καθετήρα-μπαλόνι

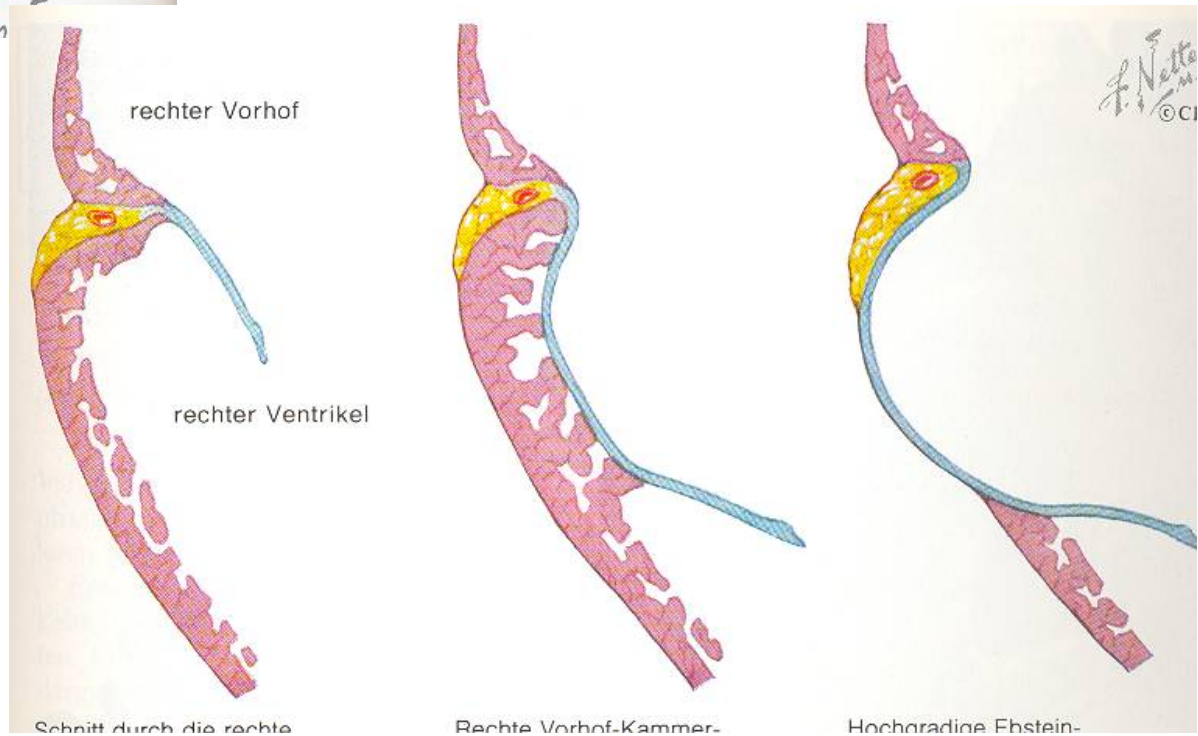
Θνητότητα < 1%
άριστα αποτελέσματα



βαλβιδοπλαστική πνευμονικής
με καθετήρα - μπαλόνι



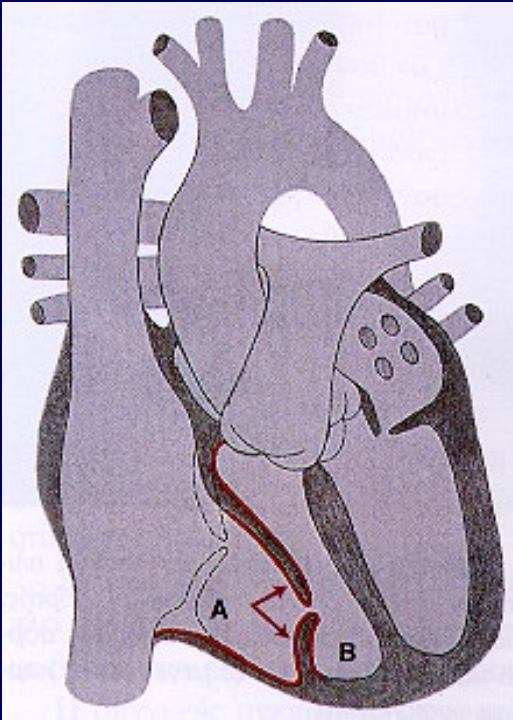
Ανωμαλία Ebstein



Ανωμαλία Ebstein

Ανατομία

- 1) πλεονάζων βαλβιδικός ιστός στη τριγλώχινα
- 2) χαμηλή πρόσφυση της τριγλώχινας βαλβίδας



1866 - Ebstein

Παθοφυσιολογία

ποικίλλει και η εμφάνιση κύανωσης εξαρτάται από την παρουσία δεξιο-αριστερής διαφυγής

Διάγνωση

25% παροξυντική υπερκοιλιακή ταχυκαρδία

ΗΚΓ : RBBB – Σύνδρομο Wolf – Parkinson – White

Υπερηχοκαρδιογραφία

Καρδιακός καθετηριασμός *(επικίνδυνος !!)*

Θεραπεία

πλαστική ή αντικατάσταση τριγλώχινας + πτύχωση κολποποιημένου τμήματος της δεξιάς κοιλίας

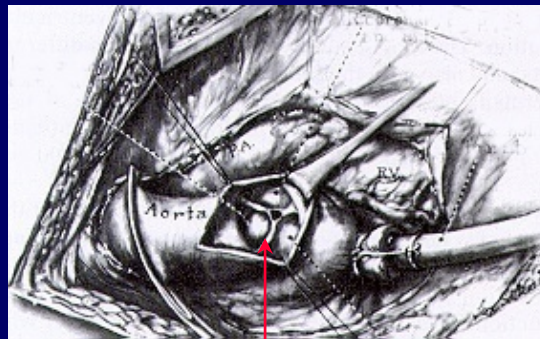
Συγγενής στένωση της αορτής

τύποι

- υποβαλβιδική (δακτύλιος – διάφραγμα – διάχυτη υπερτροφία χώρου εξώθησης ΑΚ)
- βαλβιδική (συχνότερη – διγλώχινα βαλβίδα – επασβέστωση σε ηλικία 30-40 ετών)
- υπερβαλβιδική (σπάνια)

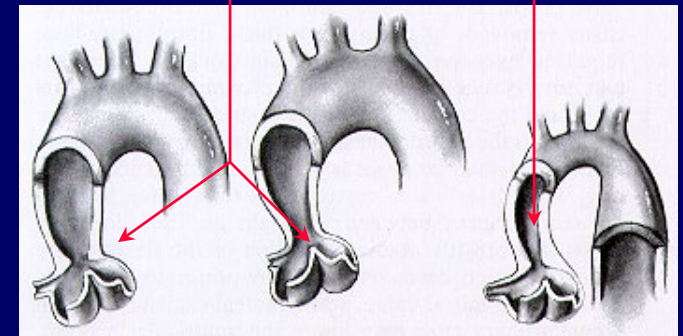


υποβαλβιδική
(διάφραγμα κάτω
από την αορτική
βαλβίδα)



βαλβιδική
(σύμπτυξη των τριών
γλωχίνων μεταξύ τους)

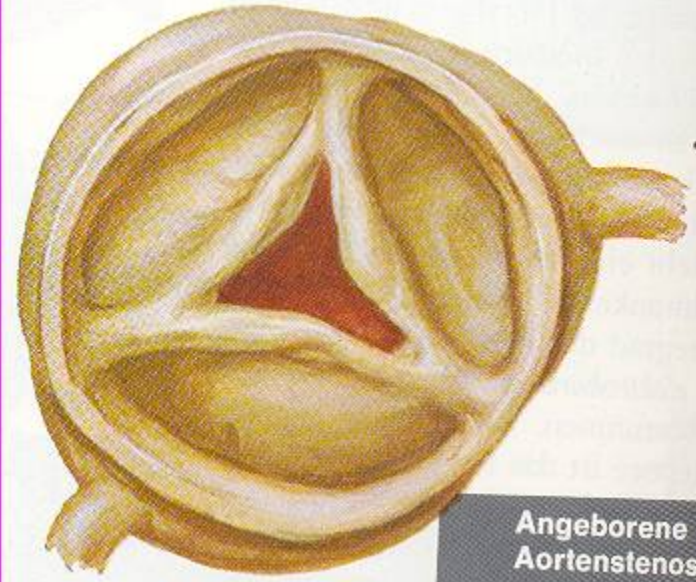
διάχυτη υποπλασία
ανιούσας αορτής
εντοπισμένη στένωση



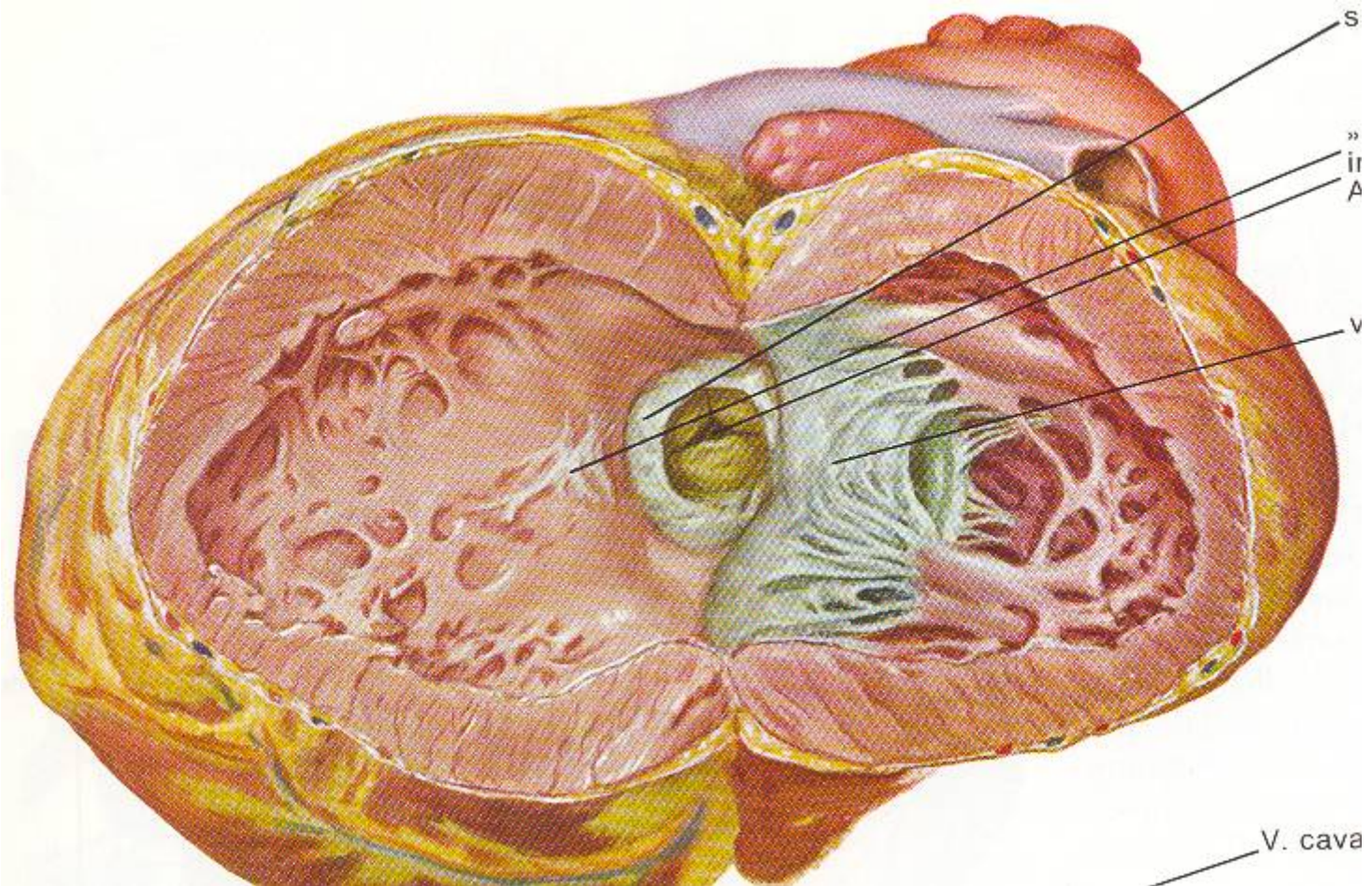
υπερβαλβιδική

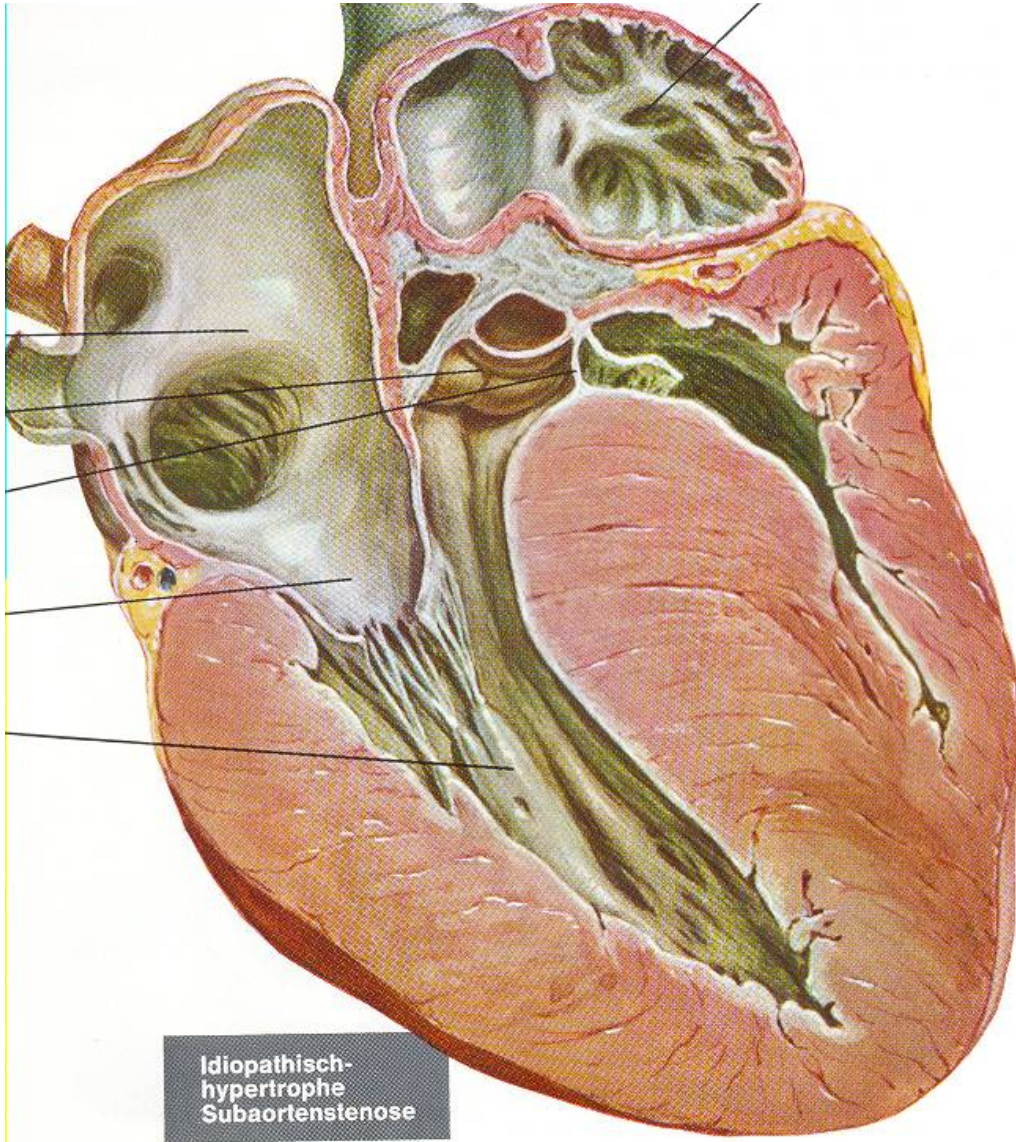


Angeborene
bikuspitale



Angeborene
Aortenstenose





Idiopathisch-
hypertrophe
Subaortenstenose

Συγγενής στένωση της αορτής

παθοφυσιολογία

κόλυμα στην εξώθηση της ΑΚ



αύξηση πιέσεων & έργου της ΑΚ



υπερτροφία της ΑΚ



επιμήκυνση συστολικής φάσης
+
βράχυνση διαστολικής φάσης



εμφάνιση στηθάγχης

Διάγνωση

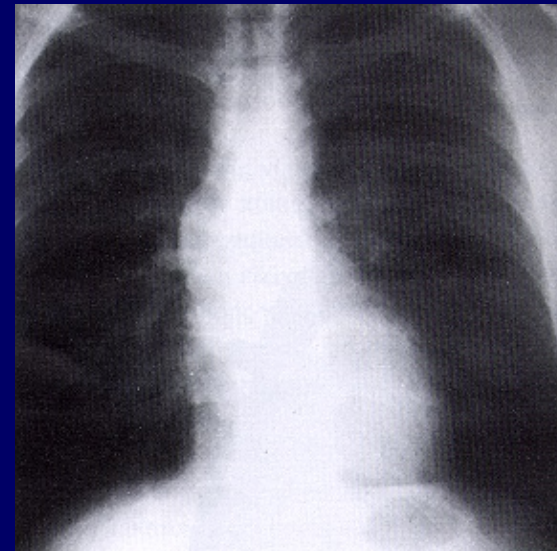
κλινική εικόνα

ΗΚΓ : σημεία υπερτροφίας της ΑΚ

Ακτινογραφία θώρακος

Υπερηχοκαρδιογραφία

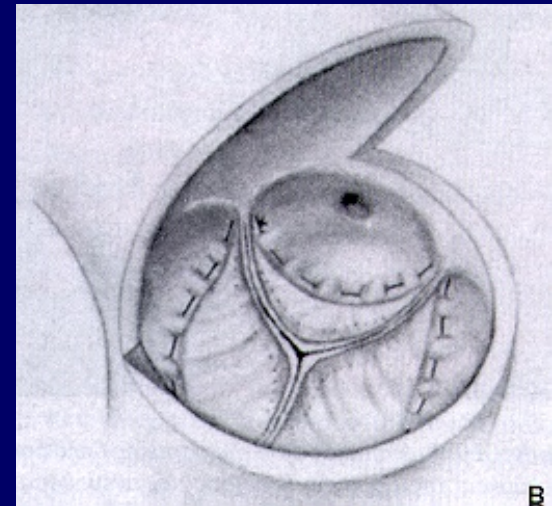
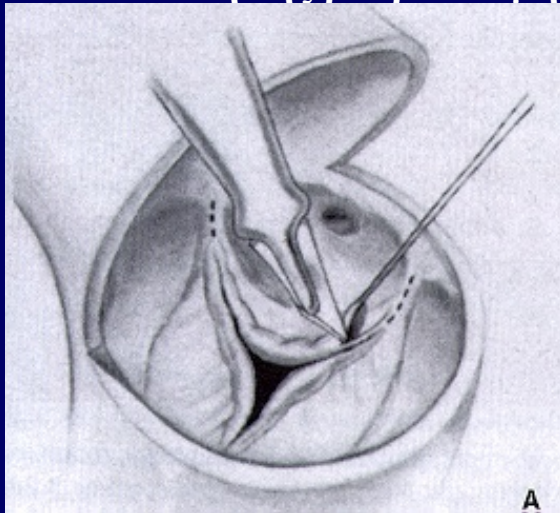
Καρδιακός καθετηριασμός



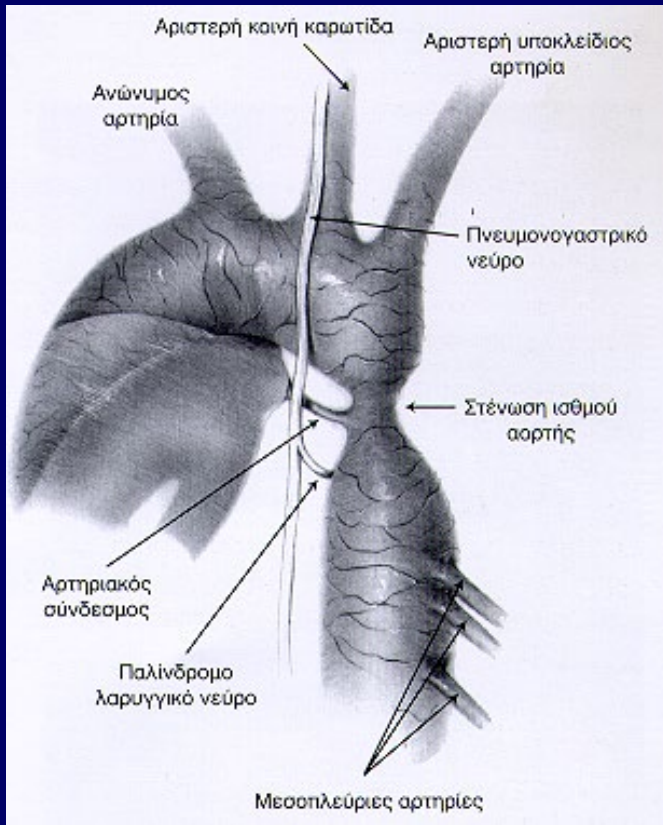
Συγγενής στένωση της αορτής

Θεραπεία

- ένδειξη για εγχείρηση όταν διαβαλβιδική κλίση πίεσης $> 50\text{mmHg}$
- σε βρέφη με καρδιακή ανεπάρκεια άμεση εγχείρηση
- σε υποβαλβιδική και υπερβαλβιδική: η εγχείρηση προκαλεί **ΙΑΣΗ**
- σε βαλβιδική στένωση : η εγχείρηση είναι **ΠΑΡΗΓΟΡΙΚΗ**
- επιπλοκή της βαλβιδοτομής : αορτική ανεπάρκεια



Στένωση ισθμού αορτής



Παθοφυσιολογία

- υπέρταση άνω ήμισυ σώματος
- παράπλευρη κυκλοφορία
(ΕΘΑ – μεσοπλεύριες- πλάγιες θωρακικές)
- συνυπάρχουσες καρδιακές ανωμαλίες :

διγλώχινα αορτική βαλβίδα

ανοικτός αρτηριακός πόρος

μεσοκοιλιακή επικοινωνία

συγγενείς παθήσεις μιτροειδούς

1945 : Craaford - Gross

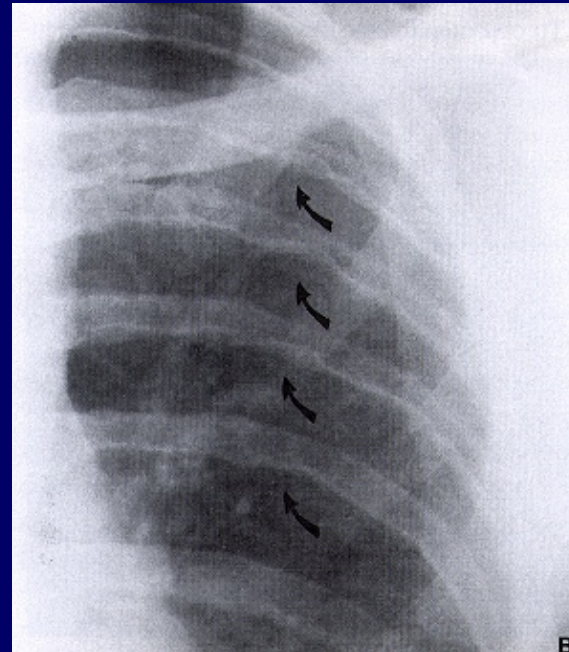
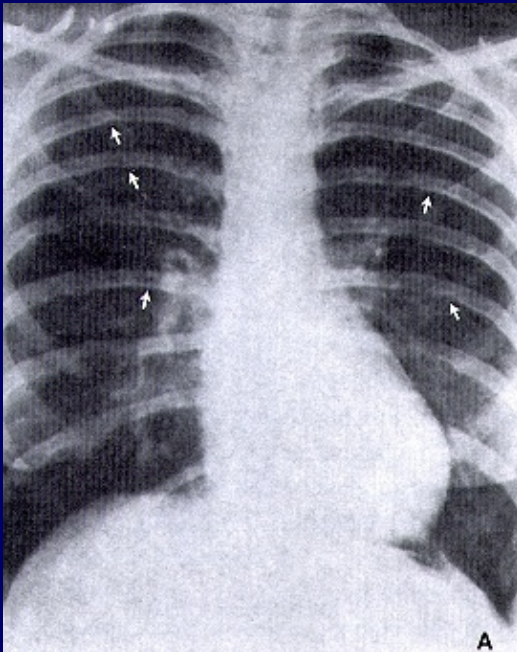
οι πρώτες εγχειρήσεις

- απουσία σφύξεων στα κάτω άκρα

Στένωση ισθμού αορτής

- κλινική εικόνα
- ακτινογραφία θώρακος
- ΗΚΓ : υπερτροφία ΑΚ

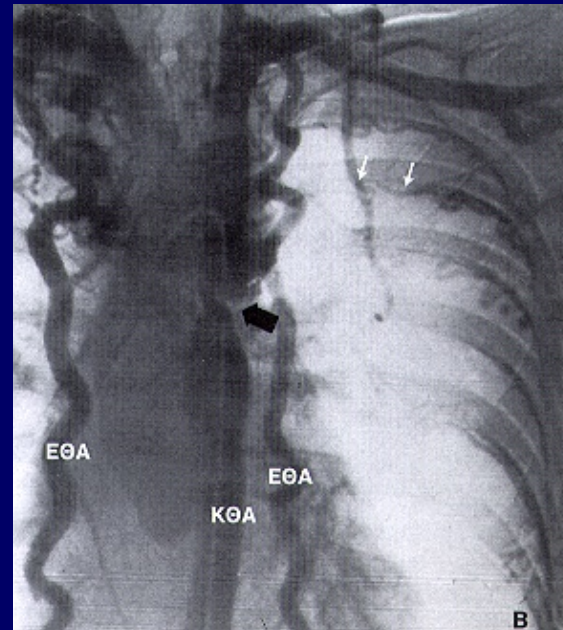
- Doppler
- καρδιακός καθετηριασμός



Στένωση ισθμού αορτής

Διάγνωση

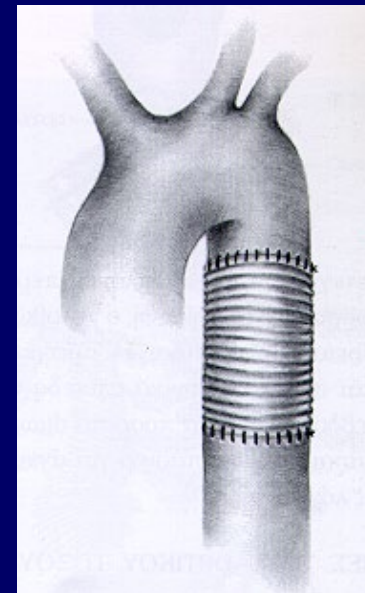
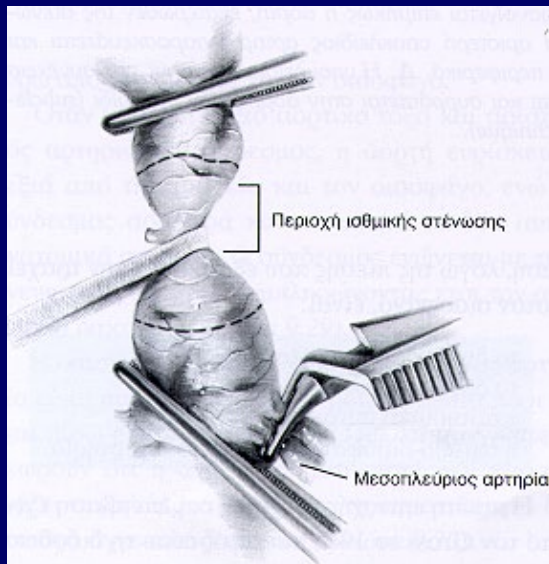
- κλινική εικόνα
- ακτινογραφία θώρακος
- ΗΚΓ : υπερτροφία ΑΚ
- Doppler
- καρδιακός καθετηριασμός



Στένωση ισθμού αορτής

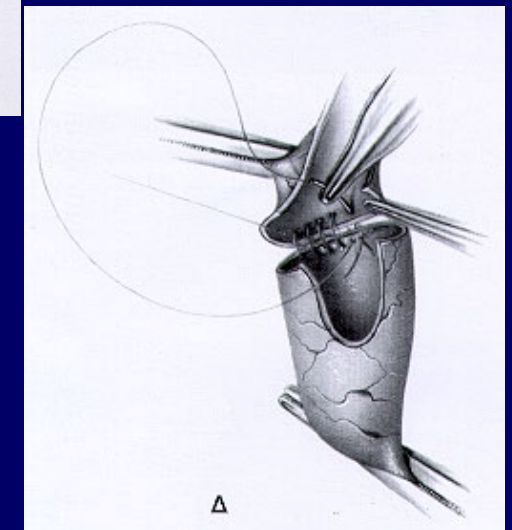
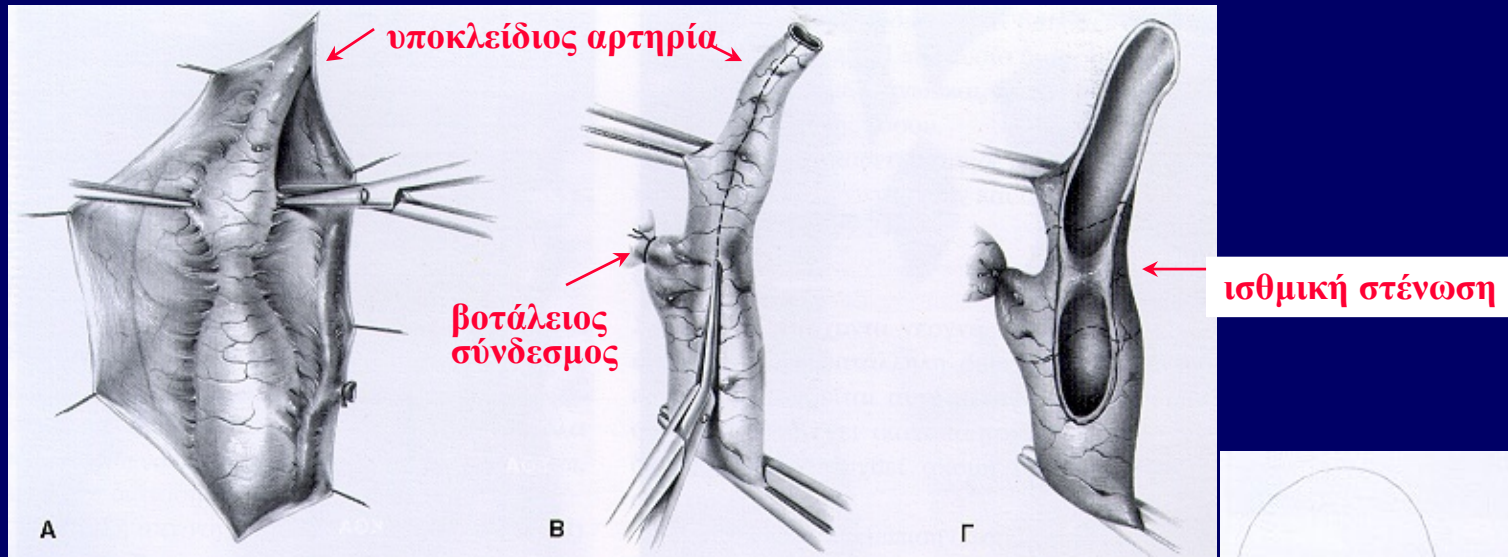
Αντιμετώπιση

- ως κατάλληλη ηλικία για εγχείρηση είναι αυτή των 2-6 ετών
- εκτομή εστενωμένης περιοχής και τελικο-τελική αναστόμωση
- εκτομή εστενωμένης περιοχής και παράθεση αγγειακής πρόθεσης



Στένωση ισθμού αορτής

Αντιμετώπιση



διόρθωση ισθμικής στένωσης με την χρησιμοποίηση
της αριστ. υποκλείδιας αρτηρίας
(*subclavian flap technique*)

Στένωση ισθμού αορτής

Αποτελέσματα χειρουργικής θεραπείας

συνολική θνητότητα < 2%

- σε νεογνά & βρέφη με βαριά καρδιακή ανεπάρκεια
θνητότητα έως και 20%

- μετεγχειρητικές επιπλοκές :

αιμορραγία, φλεγμονή,

χυλοθώρακας, μεσεντέριος αρτηρίτιδα

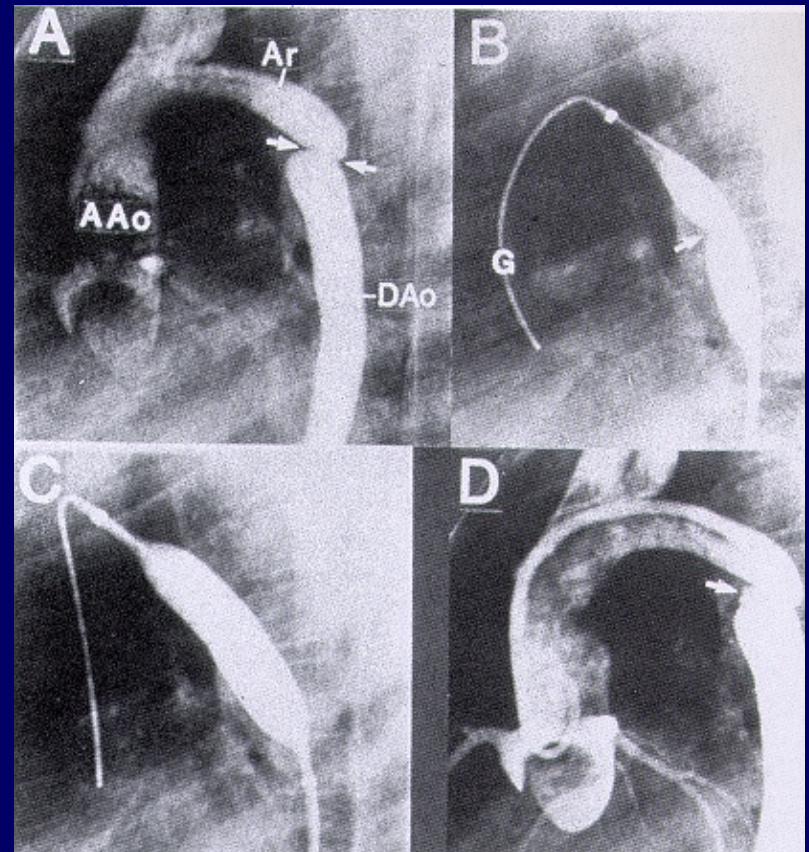
- στο 5-10% των ασθενών παραμένει η υπέρταση

Στένωση ισθμού αορτής

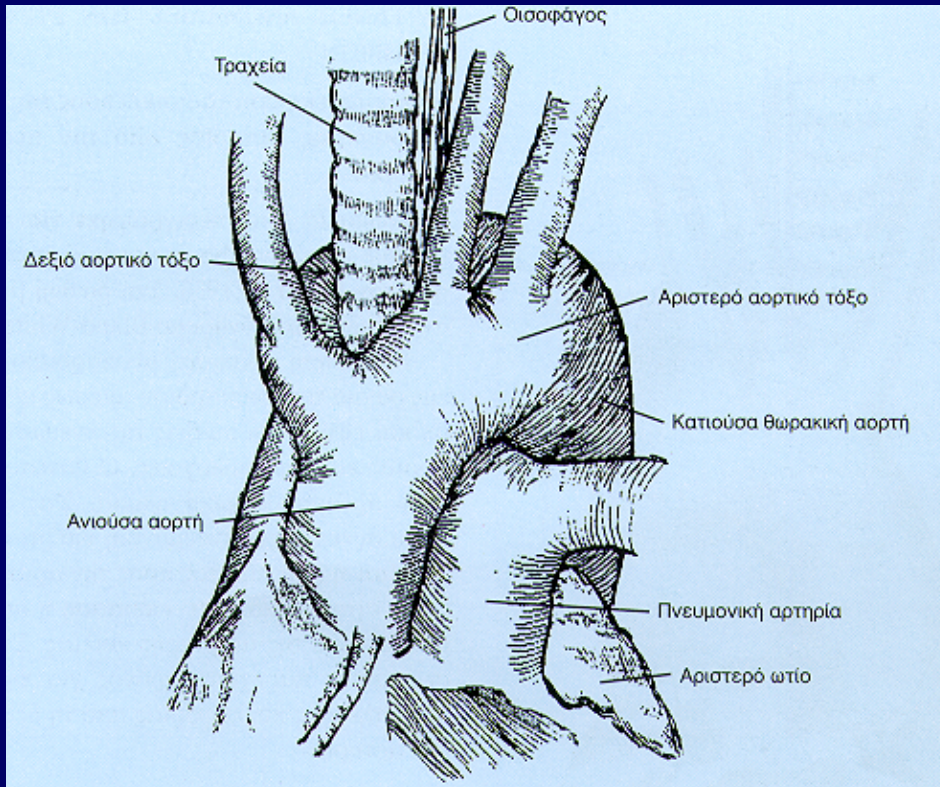
επεμβατική καρδιολογία

στα νεογνά
η διάνοιξη της στένωσης
του ισθμού της αορτής
με καθετήρα - μπαλόνι
δεν έχει καλά
αποτελέσματα

διάνοιξη ισθμικής επαναστένωσης
με καθετήρα - μπαλόνι



Ανωμαλίες αορτικού τόξου



1945 – Gross :

η πρώτη επιτυχής αντιμετώπιση

Διάγνωση :

**πιεστικά φαινόμενα σε οισοφάγο
& τραχεία**

**υποτροπιάζοντα επεισόδια εισρο-
φήσεων και αναπνευστικής
ανεπάρκειας μετά από γεύματα**

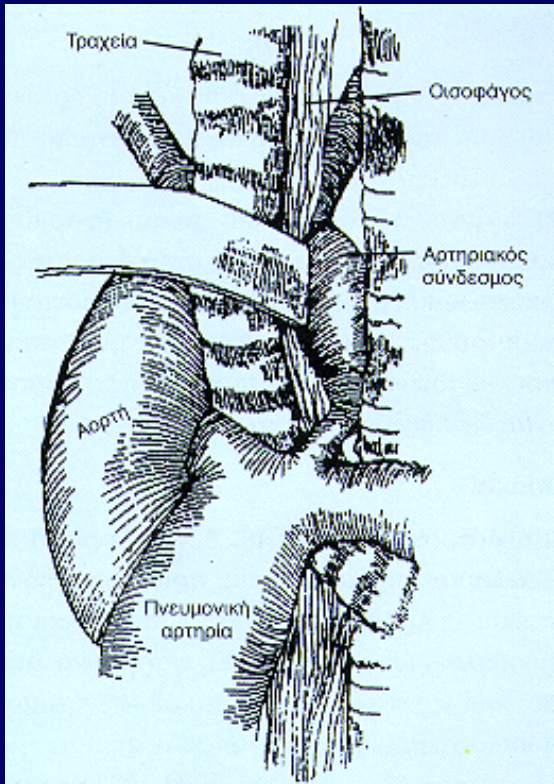
συριγμός κατά την αναπνοή

**πίεση οισοφάγου μετά από
βαριούχο γεύμα**

Θεραπεία :

**διατομή του αριστερού τόξου –
προσπέλαση : 4^ο μεσοπλεύριο
διάστημα αριστερά**

Ανωμαλίες αορτικού τόξου



δεξιό αορτικό τόξο και
αριστερός αρτηριακός σύνδεσμος

Διάγνωση :

πιεστικά φαινόμενα σε οισοφάγο
& τραχεία

υποτροπιάζοντα επεισόδια εισρο-
φήσεων και αναπνευστικής
ανεπάρκειας μετά από γεύματα

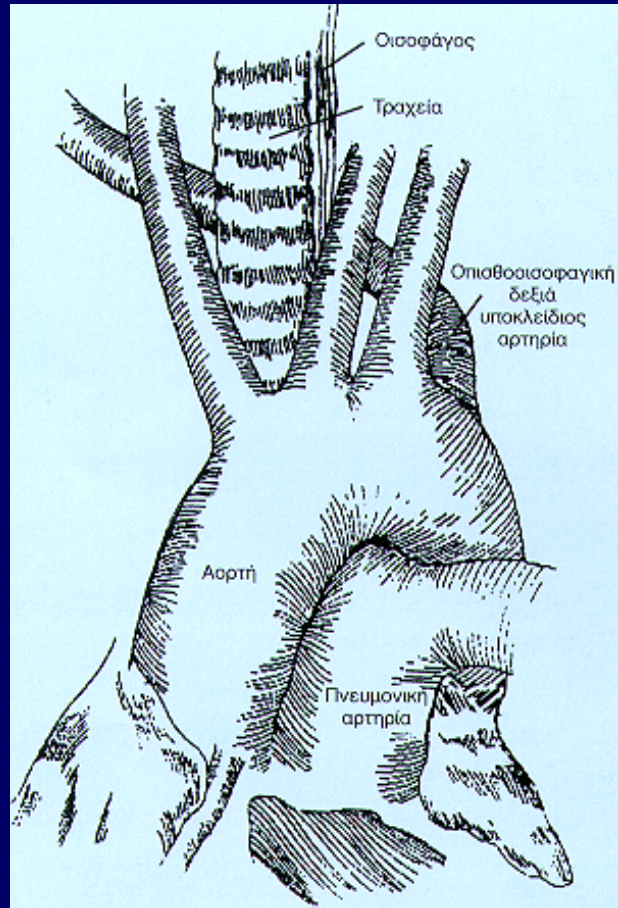
συριγμός κατά την αναπνοή

πίεση οισοφάγου μετά από
βαριούχο γεύμα

Θεραπεία :

διατομή του αριστερού τόξου –
προσπέλαση : 4^ο μεσοπλεύριο
διάστημα αριστερά

Ανωμαλίες αορτικού τόξου



**οπισθο-οισοφαγική
δεξιά υποκλείδιος αρτηρία**

Διάγνωση :

**πιεστικά φαινόμενα σε οισοφάγο
& τραχεία**

**υποτροπιάζοντα επεισόδια εισρο-
φήσεων και αναπνευστικής
ανεπάρκειας μετά από γεύματα**

συριγμός κατά την αναπνοή

**πίεση οισοφάγου μετά από
βαριόχο γεύμα**

Θεραπεία :

**διατομή του αριστερού τόξου –
προσπέλαση : 4^ο μεσοπλεύριο
διάστημα αριστερά**