

# ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ

---

## 1η Ομάδα : **Ανώμαλες συνδέσεις αγγείων**

- Μετάθεση των μεγάλων αγγείων
- Διορθωμένη μετάθεση των μεγάλων αγγείων
- Ολική ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών

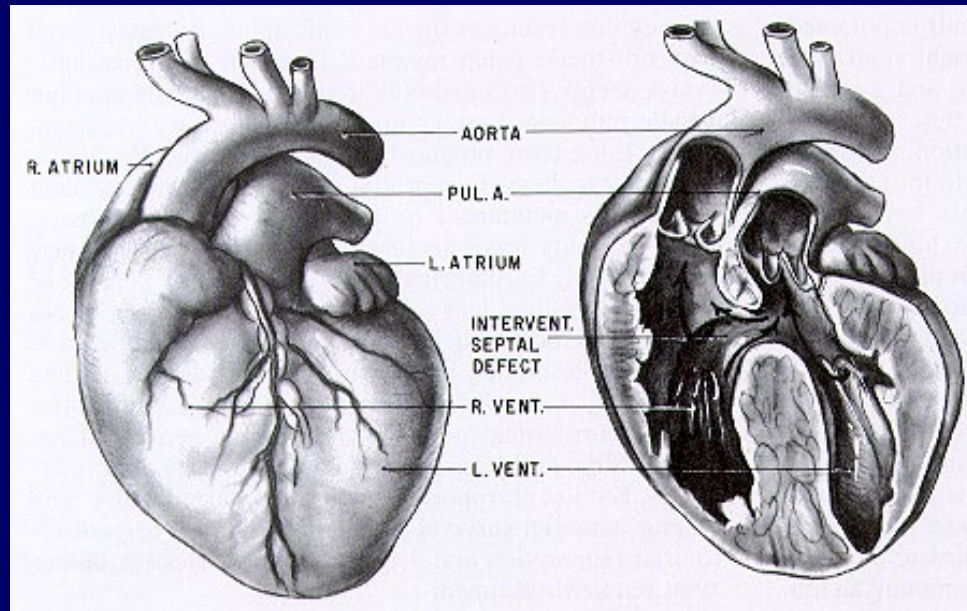
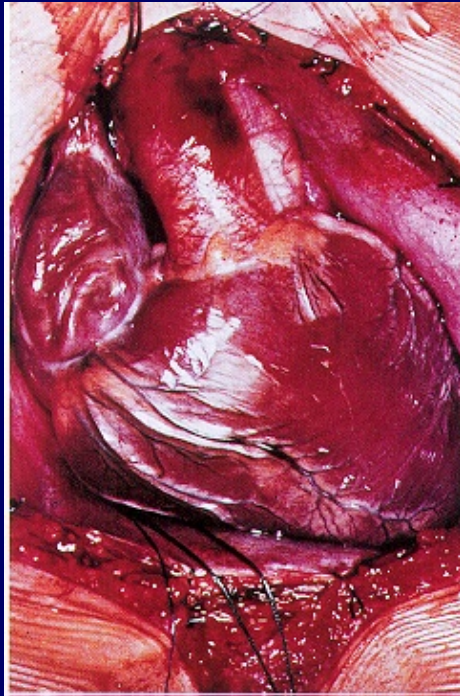
## 2η Ομάδα : **Κοινή πρόσμειξη**

- Μονόχωρη κοιλία
- Κοινός κόλπος
- Ατρησία κολποκοιλιακής βαλβίδας
- Ατρησία πνευμονικής + ακέραιο μεσοκοιλιακό διάφραγμα
- Κοινός αρτηριακός κορμός

## 3η Ομάδα : **Εξαρτώμενη ενδοκαρδιακή πρόσμειξη**

- Τετραλογία του Fallot
- Ατρησία πνευμονικής με μεσοκοιλιακή επικοινωνία
- Στένωση πνευμονικής με μεσοκοιλιακή επικοινωνία
- Διπλή έξοδος της ΑΚ ή της ΔΚ με στένωση της πνευμονικής
- Νόσος του Ebstein

# Μετάθεση των μεγάλων αγγείων



Δ. κόλπος

→ Δ. κοιλία

→ Αορτή

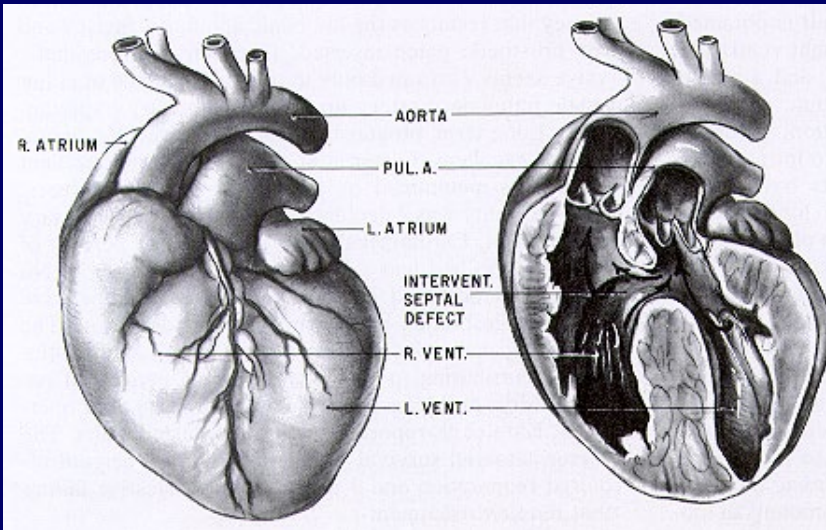
Α. κόλπος

→ Α. κοιλία

→ Πνευμονική αρτηρία

το 86% των ασθενών δίχως εγχείρηση πεθαίνει τον πρώτο χρόνο

# Μετάθεση των μεγάλων αγγείων



## Διάγνωση

υπερηχοκαρδιογραφία  
καρδιακός καθετηριασμός

- η μείξη αρτηριακού/ φλεβικού αίματος (**ASD-VSD-PDA**) καθορίζει την επιβίωση
- εάν συνυπάρχει VSD η κυάνωση είναι ηπιότερη, **ΌΜΩΣ** εμφανίζεται :  
*πνευμονική συμφόρηση, καρδιακή ανεπάρκεια, πνευμονική υπέρταση*
- εάν συνυπάρχει VSD + PS η επιβίωση πέραν του έτους είναι συχνή

# Μετάθεση των μεγάλων αγγείων

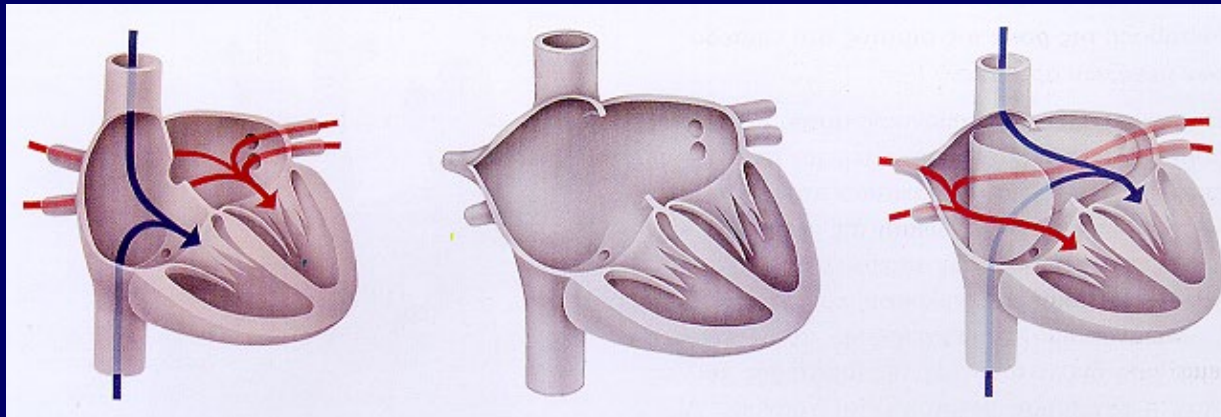
## Χειρουργική αντιμετώπιση

διαφραγματοστομία κατά *Rashkind*

διόρθωση στο επίπεδο των κόλπων (εγχείρηση *Mustard*)

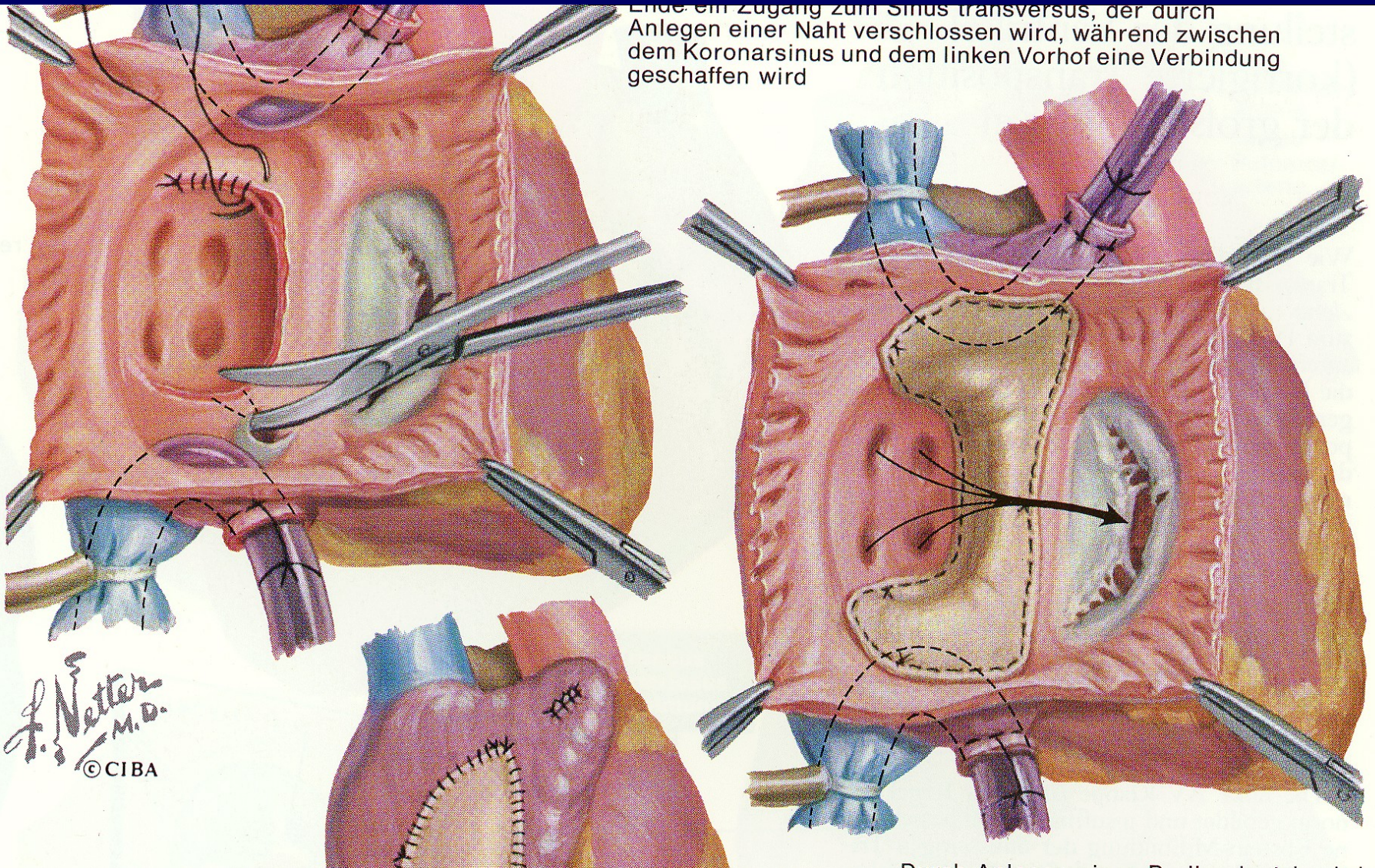
διόρθωση στο επίπεδο των κοιλιών (εγχείρηση *Rastelli*)

διόρθωση στο επίπεδο των μεγάλων αρτηριών





Ende ein Zugang zum Sinus transversus, der durch Anlegen einer Naht verschlossen wird, während zwischen dem Koronarsinus und dem linken Vorhof eine Verbindung geschaffen wird



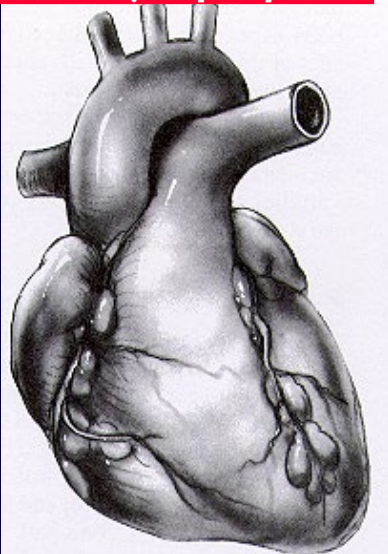
F. Netter  
M.D.  
© CIBA



# Διορθωμένη μετάθεση των μεγάλων αγγείων

Δ. κόλπος → ανατομικά Αρ. κοιλία      Πνευμονική αρτηρία  
Α. κόλπος → ανατομικά Δ. κοιλία      Αορτή  
συστηματική & πνευμονική κυκλοφορία → φυσιολογικές

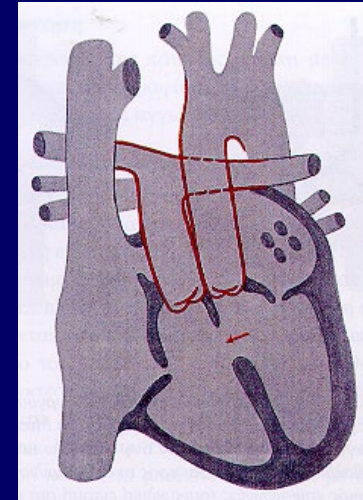
φυσιολογική καρδιά



διορθωμένη μετάθεση

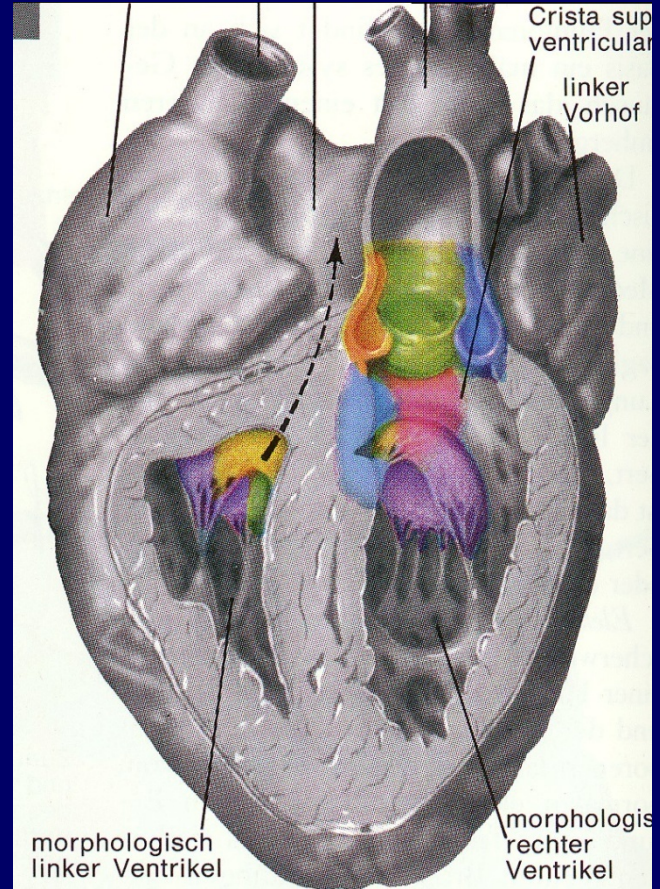
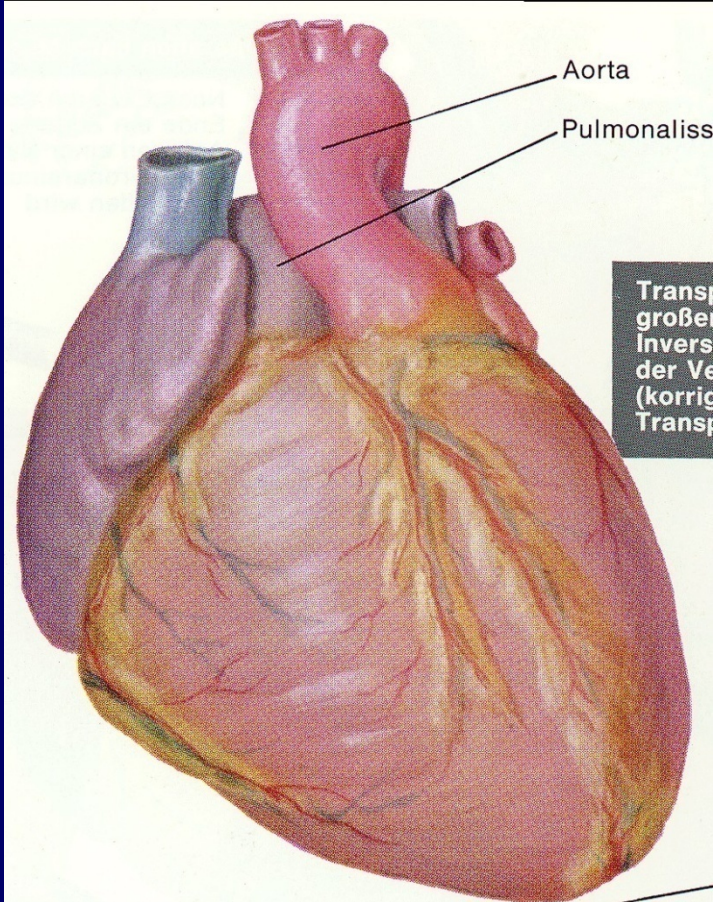


διορθωμένη μετάθεση + VSD



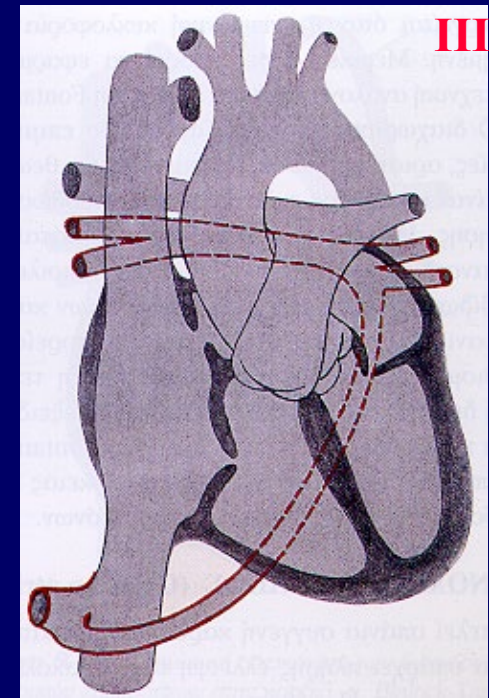
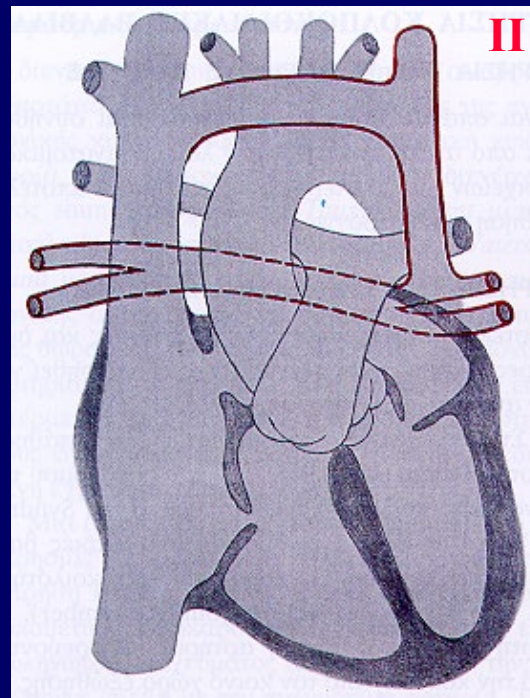
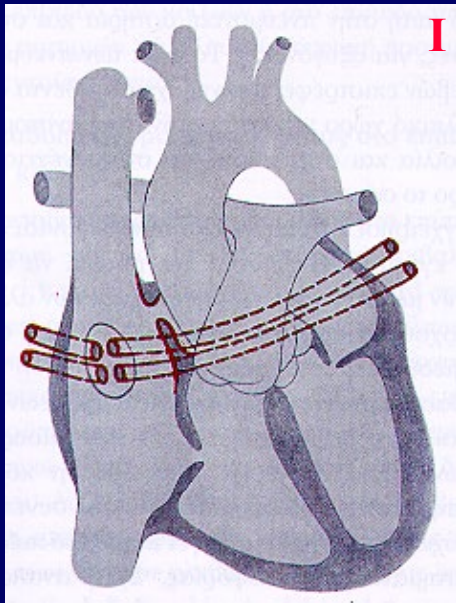
η πάθηση **ΧΕΙΡΟΥΡΓΕΙΤΑΙ** μόνον όταν συνυπάρχει VSD ή PS

**ΠΡΟΣΟΧΗ** : ανώμαλη πορεία ερεθισματογωγού συστήματος  
& στεφανιαίων αρτηριών





# Ολική ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών



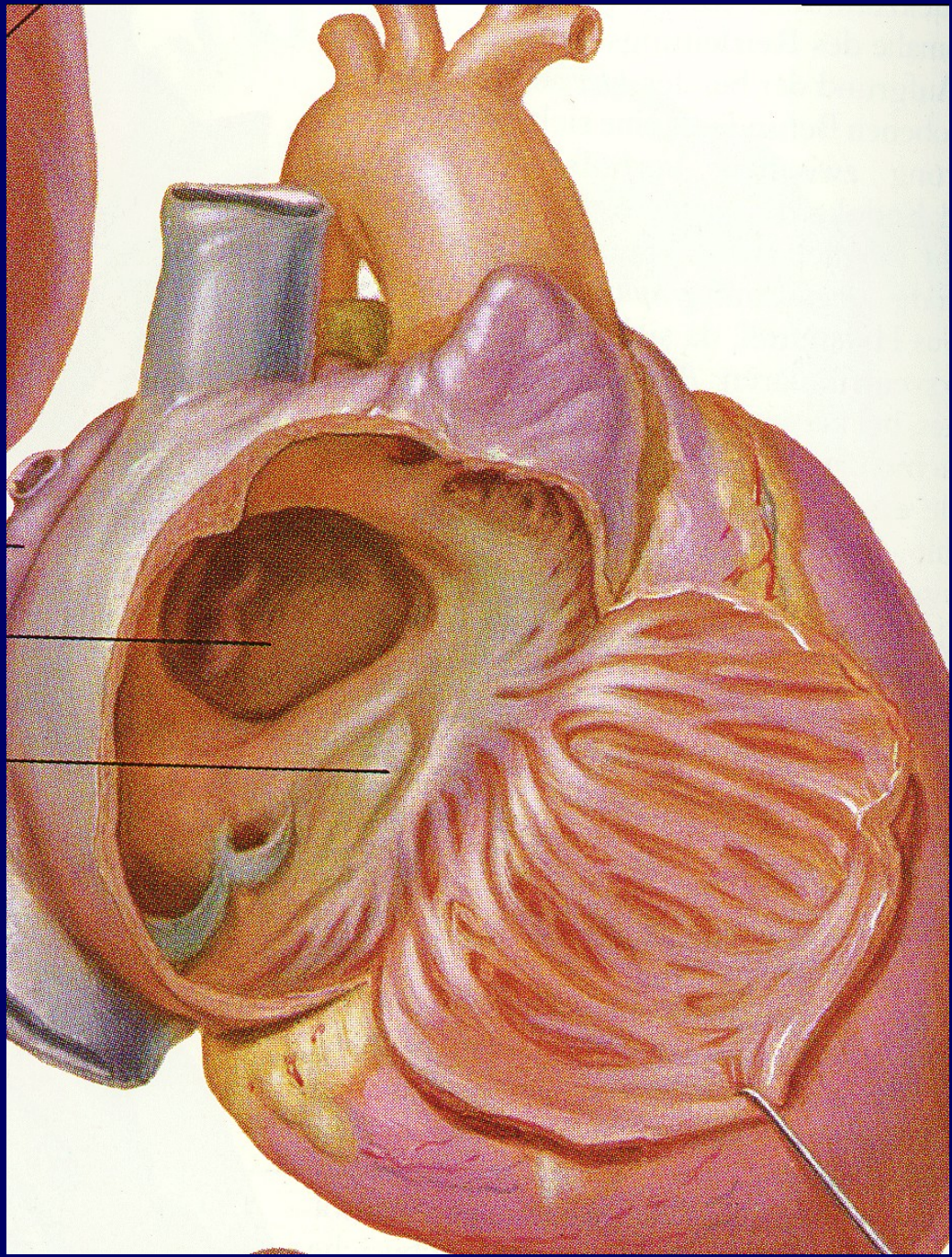
- επιβίωση όταν συνυπάρχει **ASD** ή **ανοικτό ωοειδές τρήμα**
- το 80% των ασθενών αναπτύσσει πνευμονική υπέρταση

**ΕΓΧΕΙΡΗΣΗ** : εκτροπή αίματος πνευμονικών φλεβών στον αριστερό κόλπο





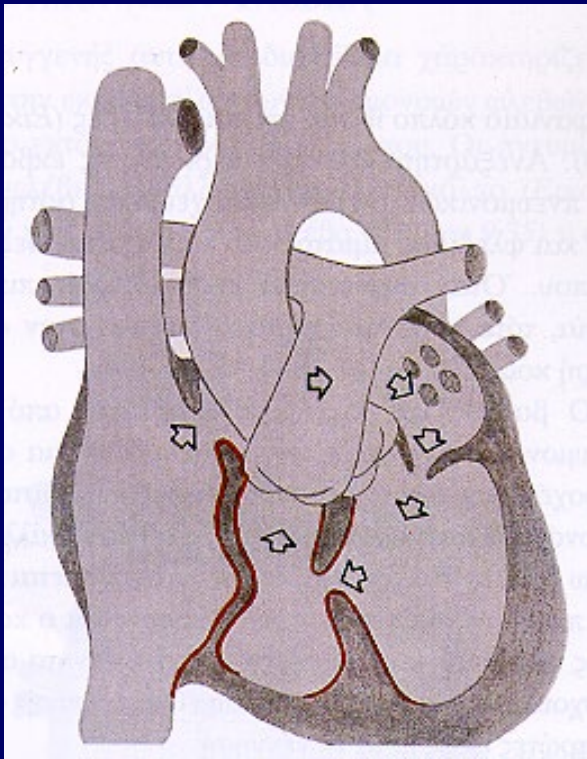




# Ατρησία της τριγλώχινας βαλβίδας

---

## Θεραπεία



**διενέργεια παρηγορικού Shunt** όταν η πνευμονική κυκλοφορία είναι ανεπαρκής

**διενέργεια banding της PA** όταν η πνευμονική κυκλοφορία είναι αυξημένη

**εγχείρηση Fontan**

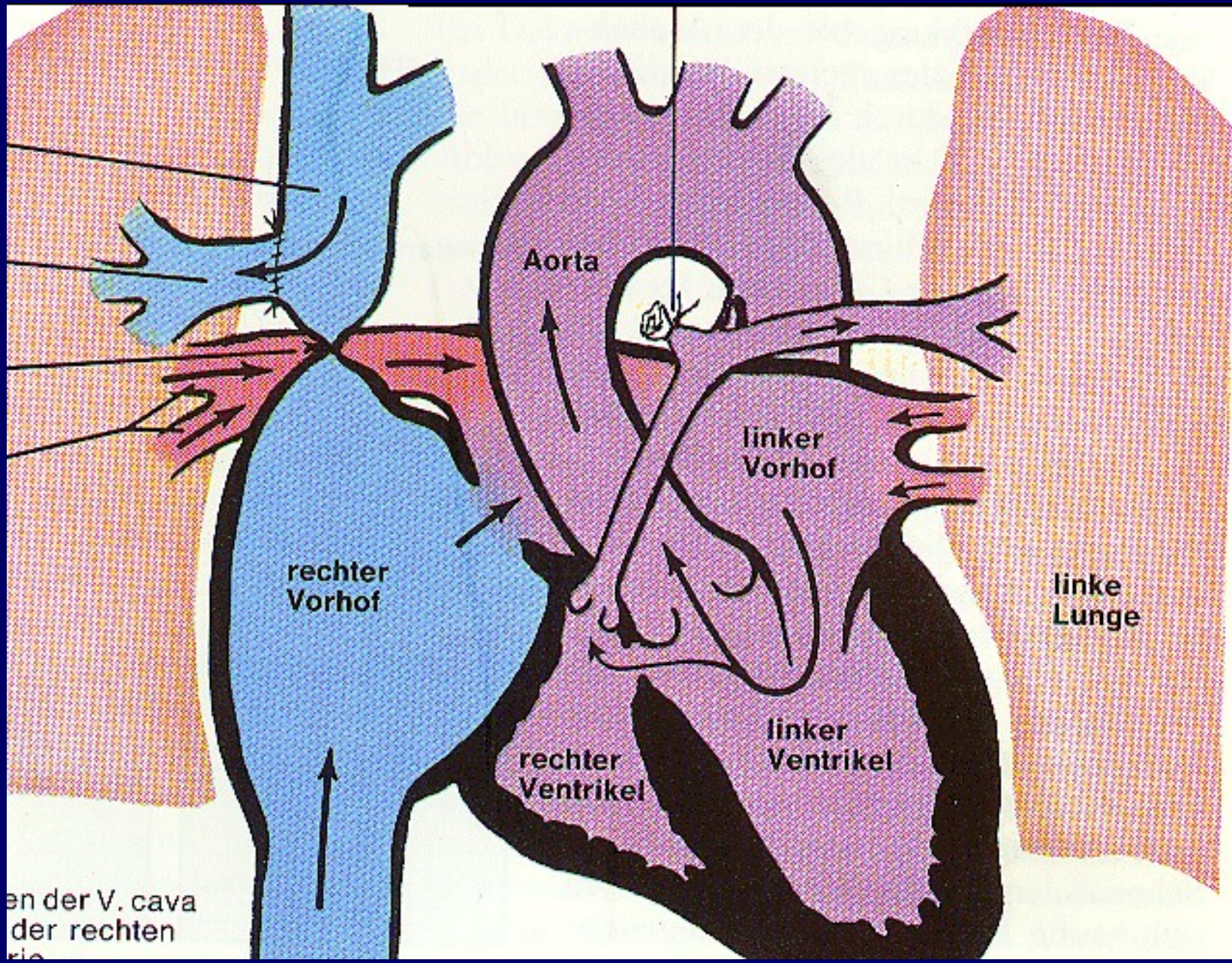
ενδοκαρδιακή ή εξωκαρδιακή τοποθέτηση σωληνωτού μοσχεύματος μεταξύ :

*ΚΚΦ και ΠΑ*

*ΑΚΦ και ΠΑ*

ταυτόχρονα σύγκλειση ASD και VSD

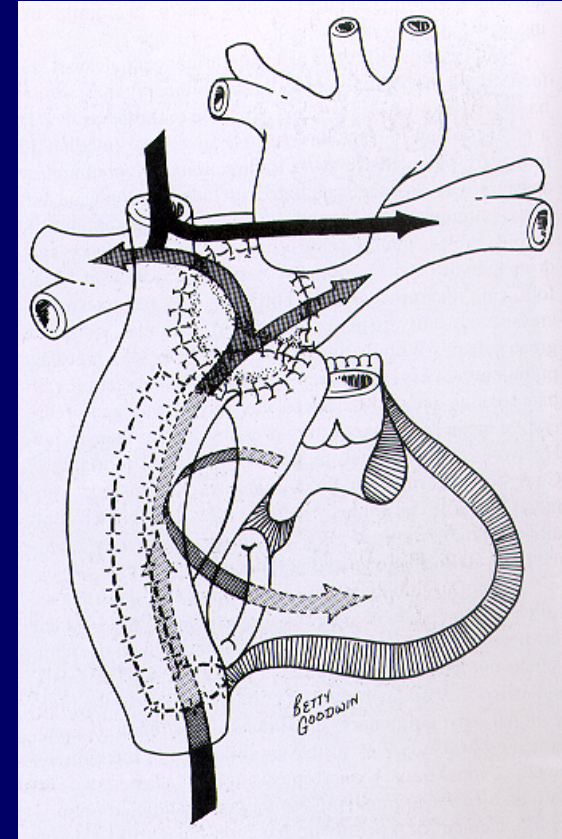
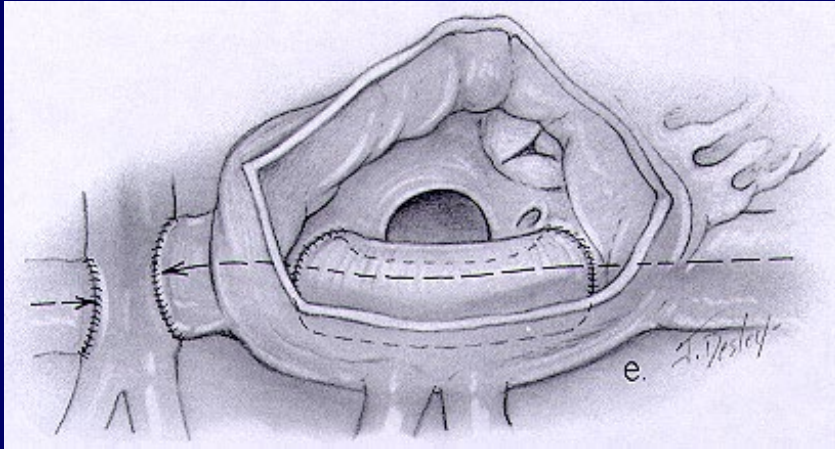




en der V. cava  
der rechten  
rie



# εγχείρηση FONTAN



τεχνική για την αντιμετώπιση  
Μονόχωρης κοιλίας (λειτουργικής  
ή ανατομικής)

- ατρησία τριγλώχινας
- DILV
- υποπλαστική αριστερή κοιλία
- ατρησία πνευμονικής + ακέραιο IVS

# εγχείρηση FONTAN

---

## ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Νοσοκομειακή θνητότητα 20%

### Επιβίωση

5/ετής

70%

10/ετής

65%

15/ετής

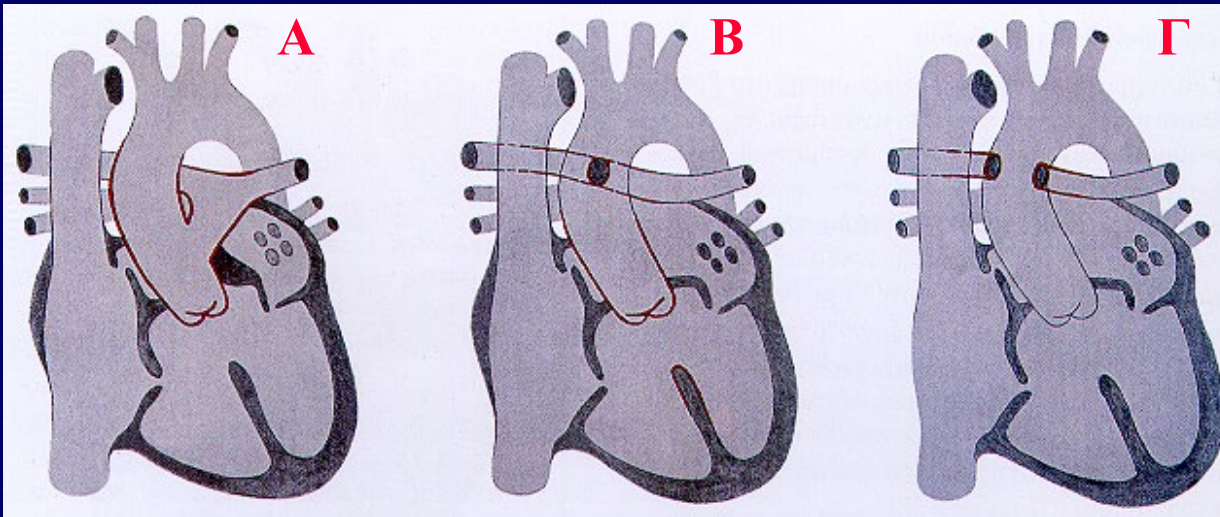
50%

15/ετής  
“perfect Fontan”

73%



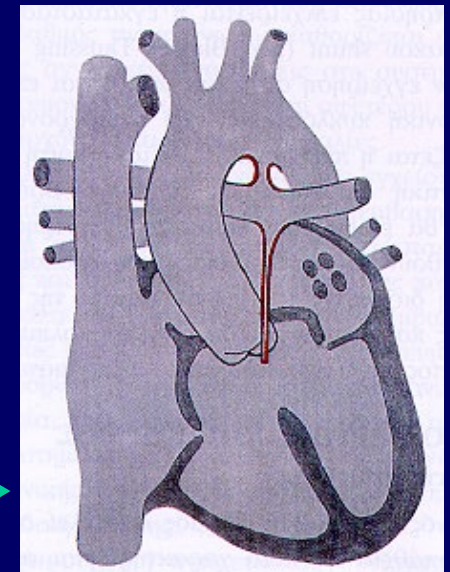
# Κοινός αρτηριακός κορμός



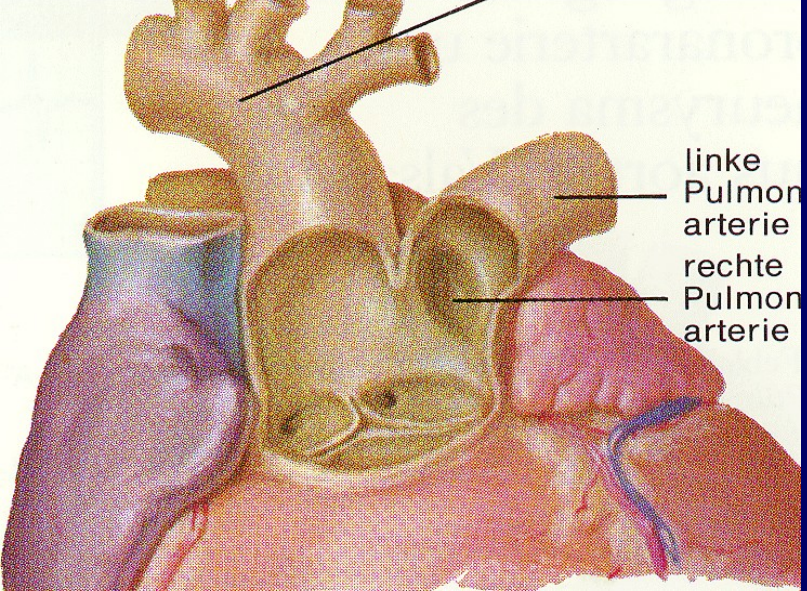
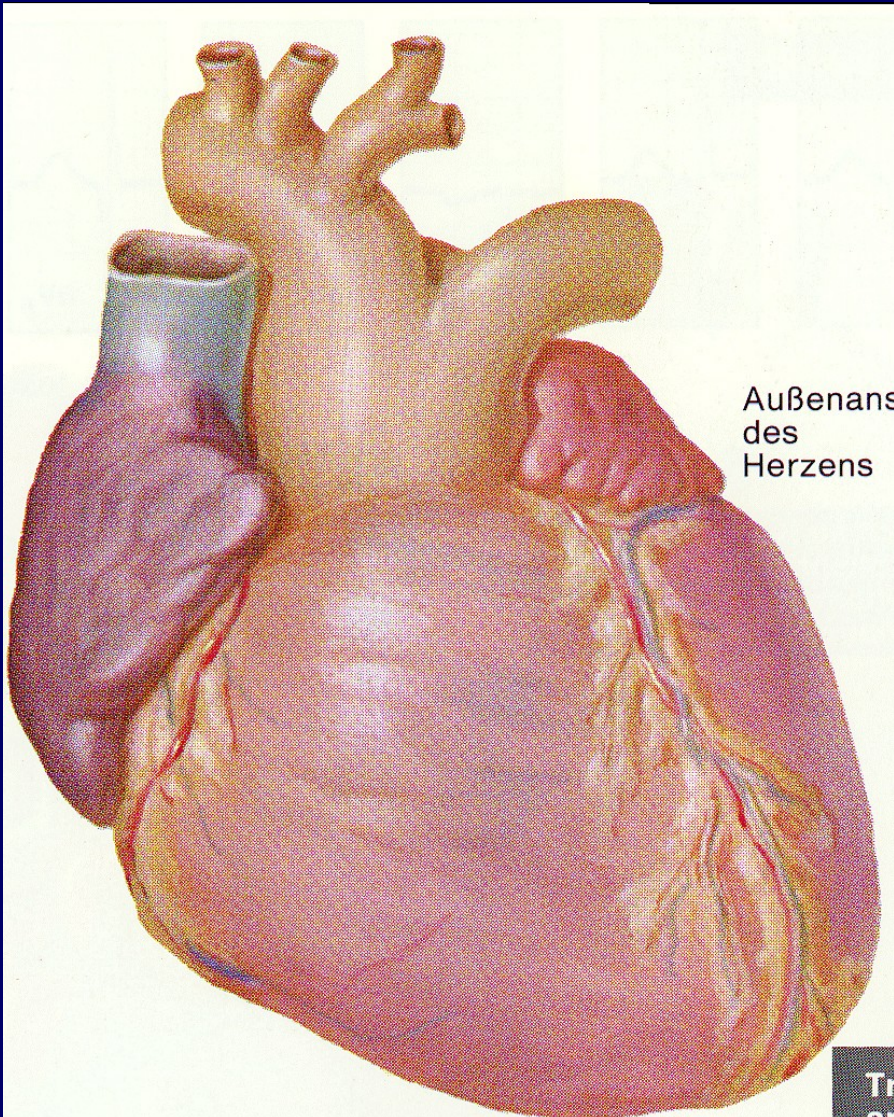
συνήθης η συνύπαρξη VSD

συνήθης η ανάπτυξη πνευμονικής υπέρτασης

Pseudotruncus

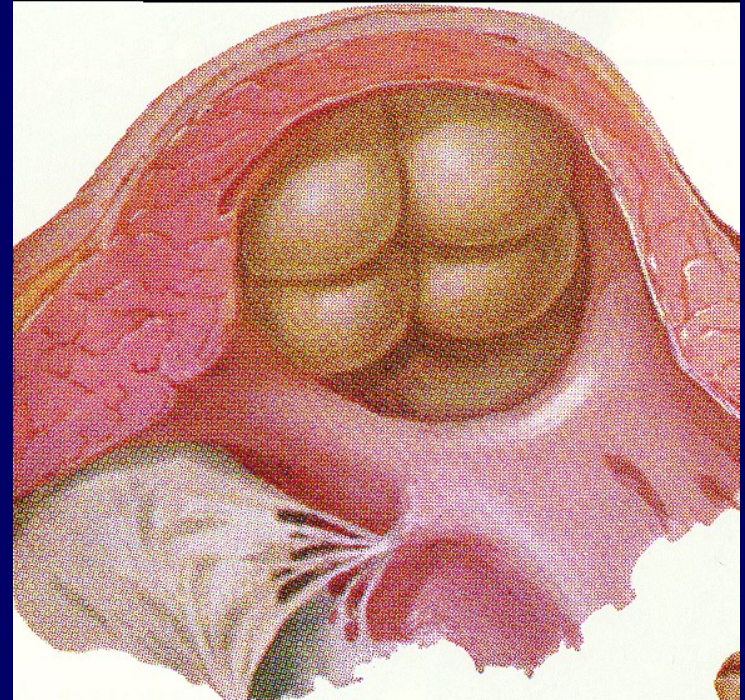
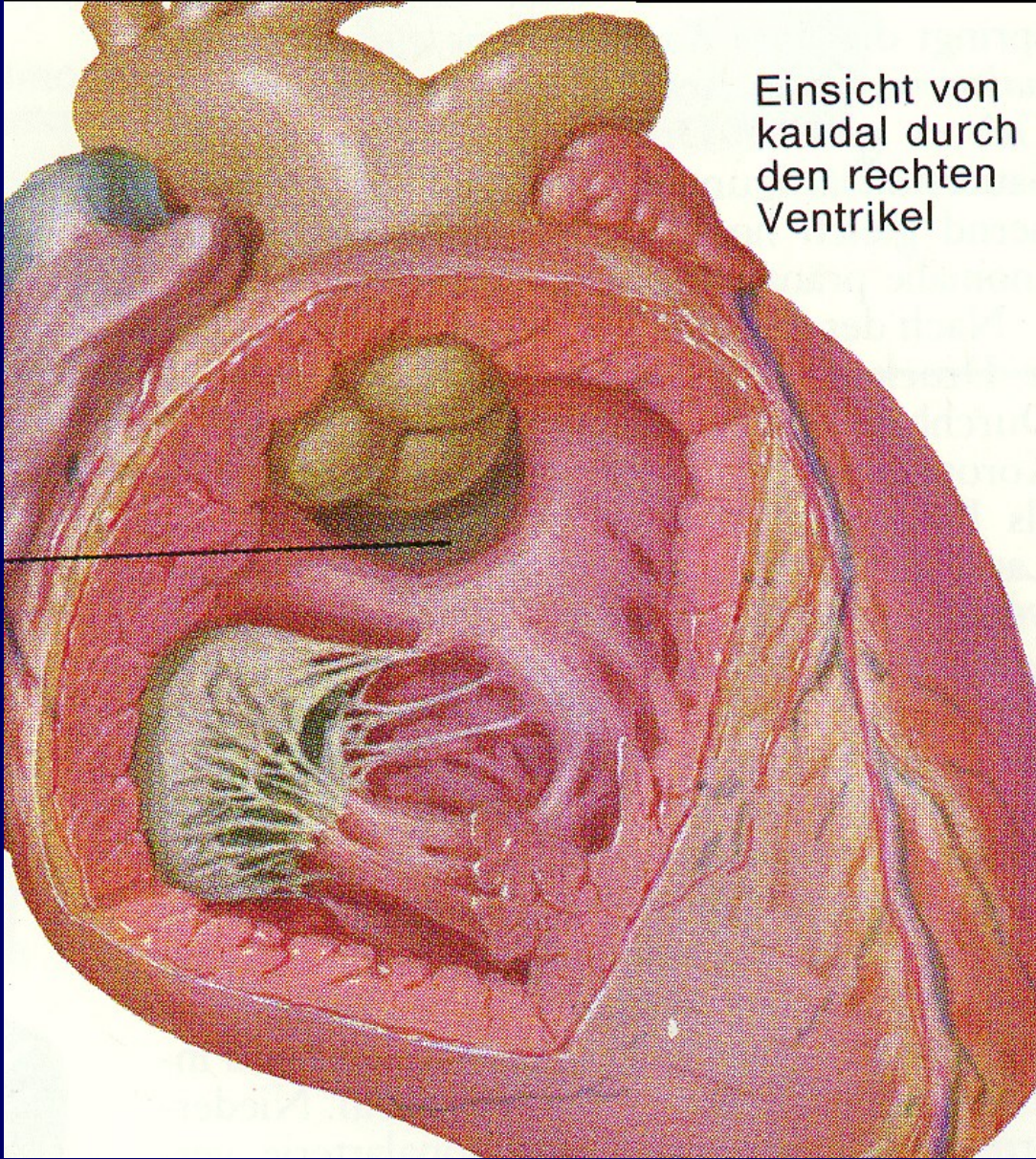








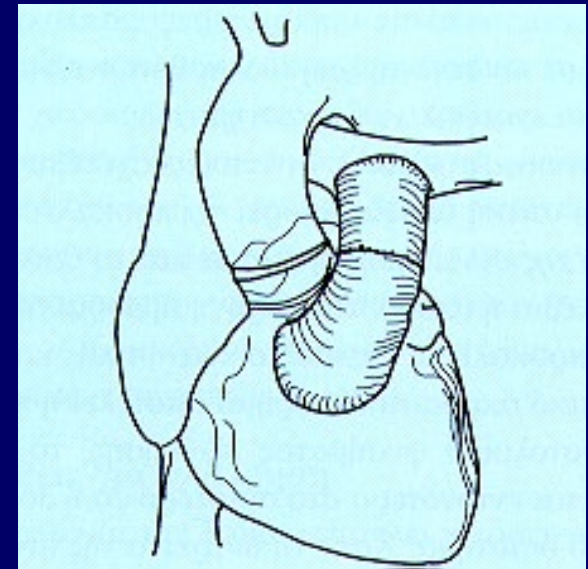
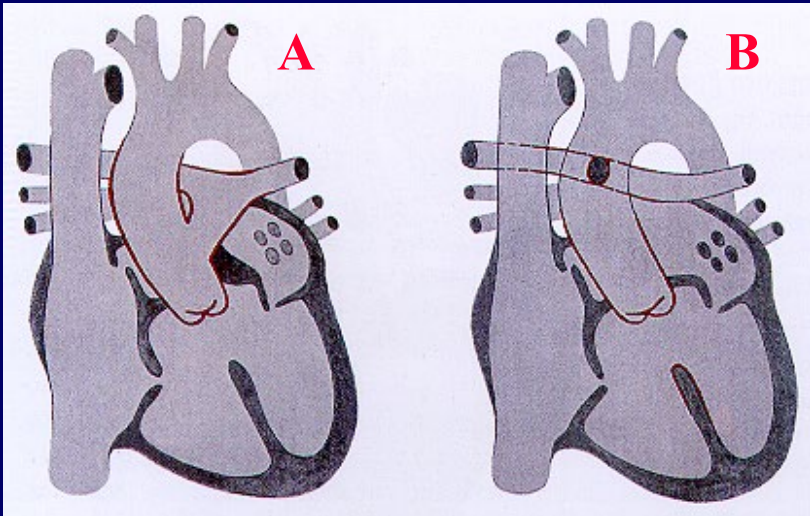
Einsicht von  
kaudal durch  
den rechten  
Ventrikel





# Κοινός αρτηριακός κορμός

χειρουργική αντιμετώπιση των τύπων A και B



- διαχωρισμός πνευμονικής και αορτής
- τοποθέτηση σωληνωτού μοσχεύματος
- σύγκλειση μεσοκοιλιακής επικοινωνίας

Zyanose:  
Trommel-  
schlegelfinger

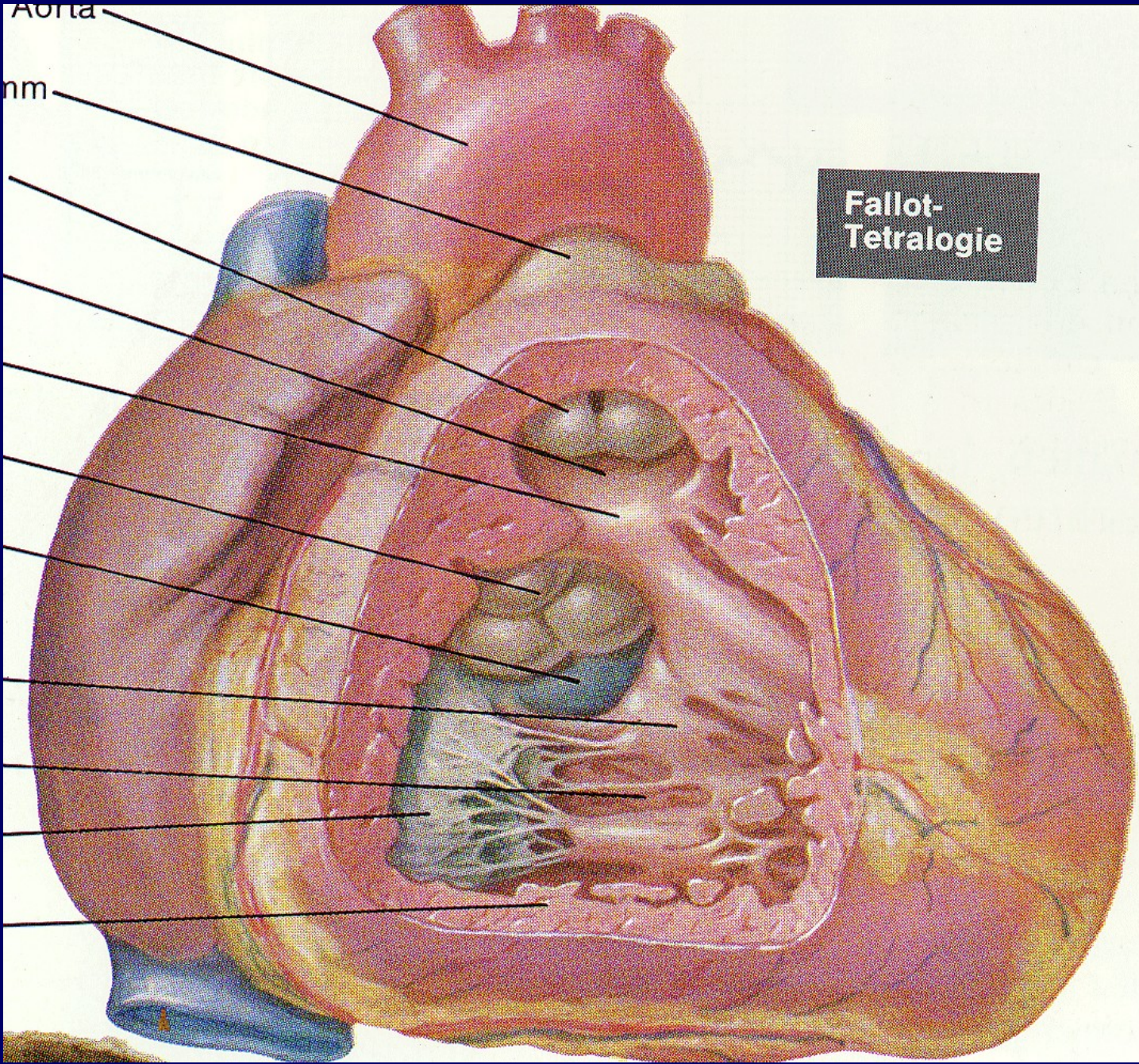




Aorta

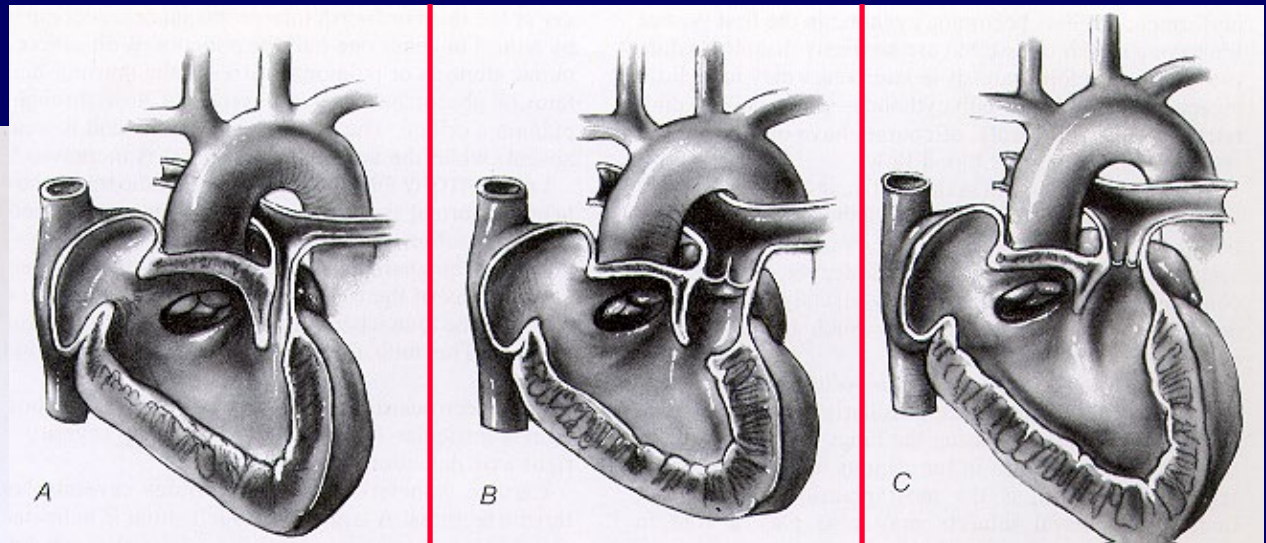
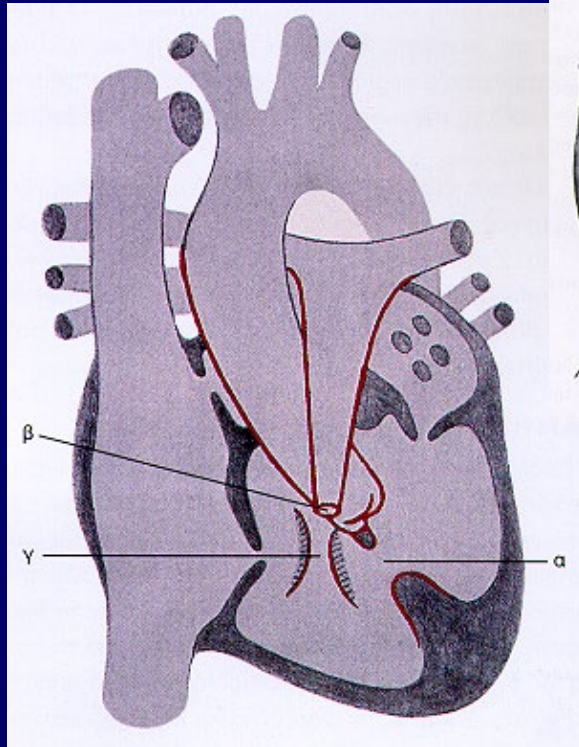
nm

**Fallot-Tetralogie**





# Τετραλογία του Fallot



**A = υποπλασία δακτυλίου πνευμονικής και διάχυτη στένωση χώρου εξώθησης Δ.Κ.**

**B = στένωση στο Infundibulum με φυσιολογική πνευμονική βαλβίδα**

**C = αμιγής στένωση πνευμονικής βαλβίδας και φυσιολογικός χώρος εξώθησης Δ.Κ.**

**1888 – Fallot :  
η πρώτη περιγραφή**

**σπάνια υπάρχει υπερβαλβιδική στένωση της πνευμονικής**

# Τετραλογία του Fallot

## παθοφυσιολογία

υπερτροφία δεξιάς κοιλίας

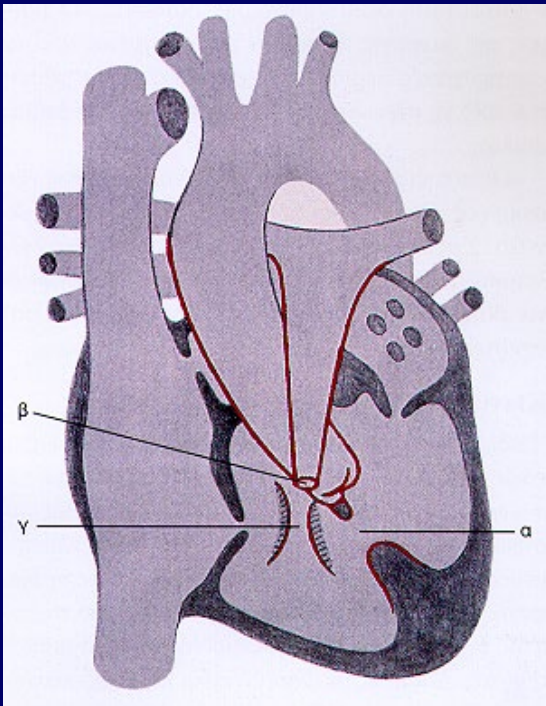
ελάττωση πνευμονικής κυκλοφορίας

δεξιο – αριστερή διαφυγή → κυάνωση

ο βαθμός της διαφυγής εξαρτάται από :

- τις συστηματικές αγγειακές αντιστάσεις
- τη στένωση στο χώρο εκροής της Δ.Κ.

πιέσεις δ. κοιλίας  $\geq$  της αρ. κοιλίας



## κλινική εικόνα

κυάνωση – εύκολη κόπωση - δύσπνοια

λοιμώξεις – πολυκυτταραιμία - θρομβώσεις

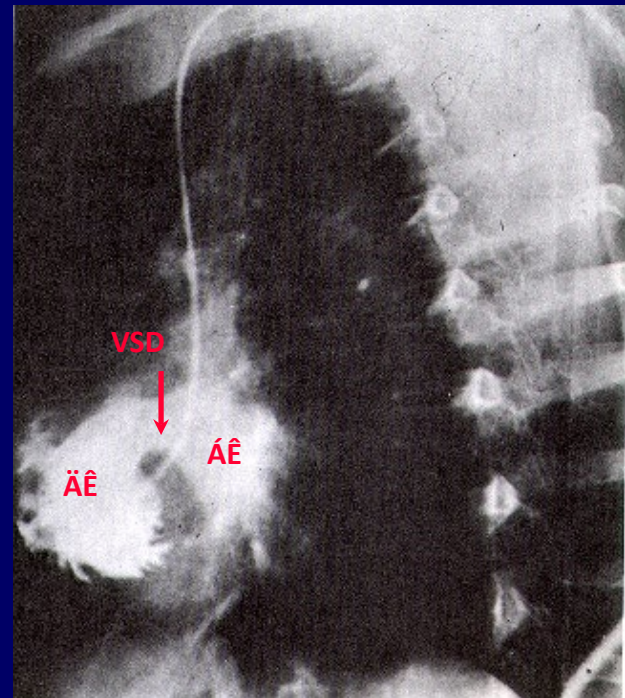
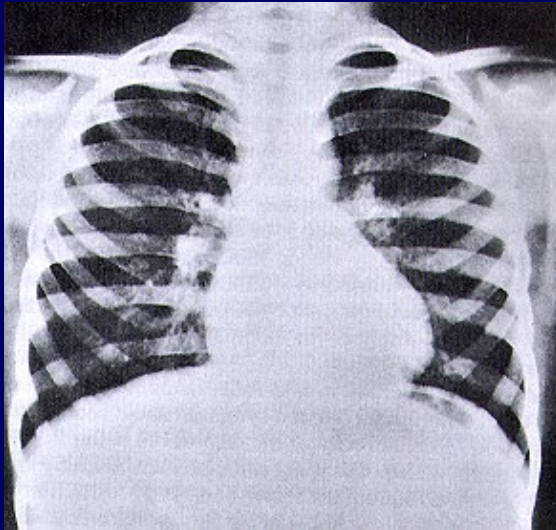
εγκεφαλικά αποστήματα – κυανωτικές κρίσεις

# Τετραλογία του Fallot

---

## Διάγνωση

- κλινική εικόνα
- ακτινογραφία θώρακος
- ΗΚΓ : σημεία υπερτροφίας ΔΚ
- υπερηχοκαρδιογραφία
- καρδιακός καθετηριασμός



# Τετραλογία του Fallot

## Χειρουργική αντιμετώπιση

---

### A. παρηγορικές επεμβάσεις (B – T shunt)

συμπτωματικός ασθενής < 3 μηνών

συνυπάρχον A-V Canal

συνυπάρχουσα μικρή ΑΚ

έκφυση LAD από RCA (5%)

### B. ολική διόρθωση

ιδανική ηλικία : 12-24 μηνών

σε συμπτωματικά παιδιά μετά τον 3<sup>ο</sup> μήνα

Θνητότητα : 1-5%

Επιβίωση στα 20 χρόνια : 87%

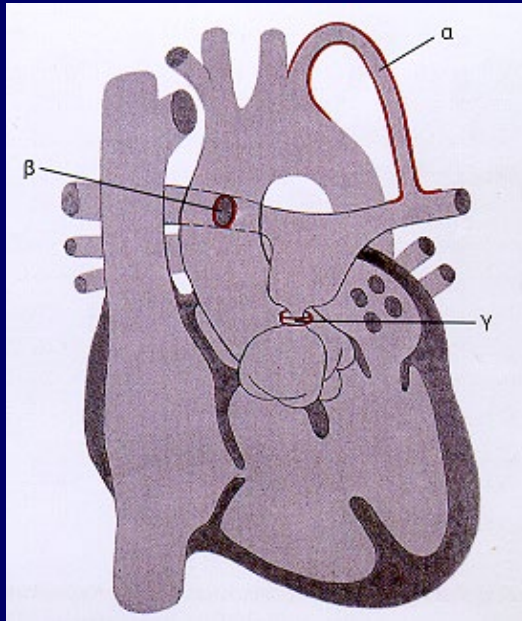


# Τετραλογία του Fallot

## Χειρουργική αντιμετώπιση

---

### Α. παρηγορικές επεμβάσεις

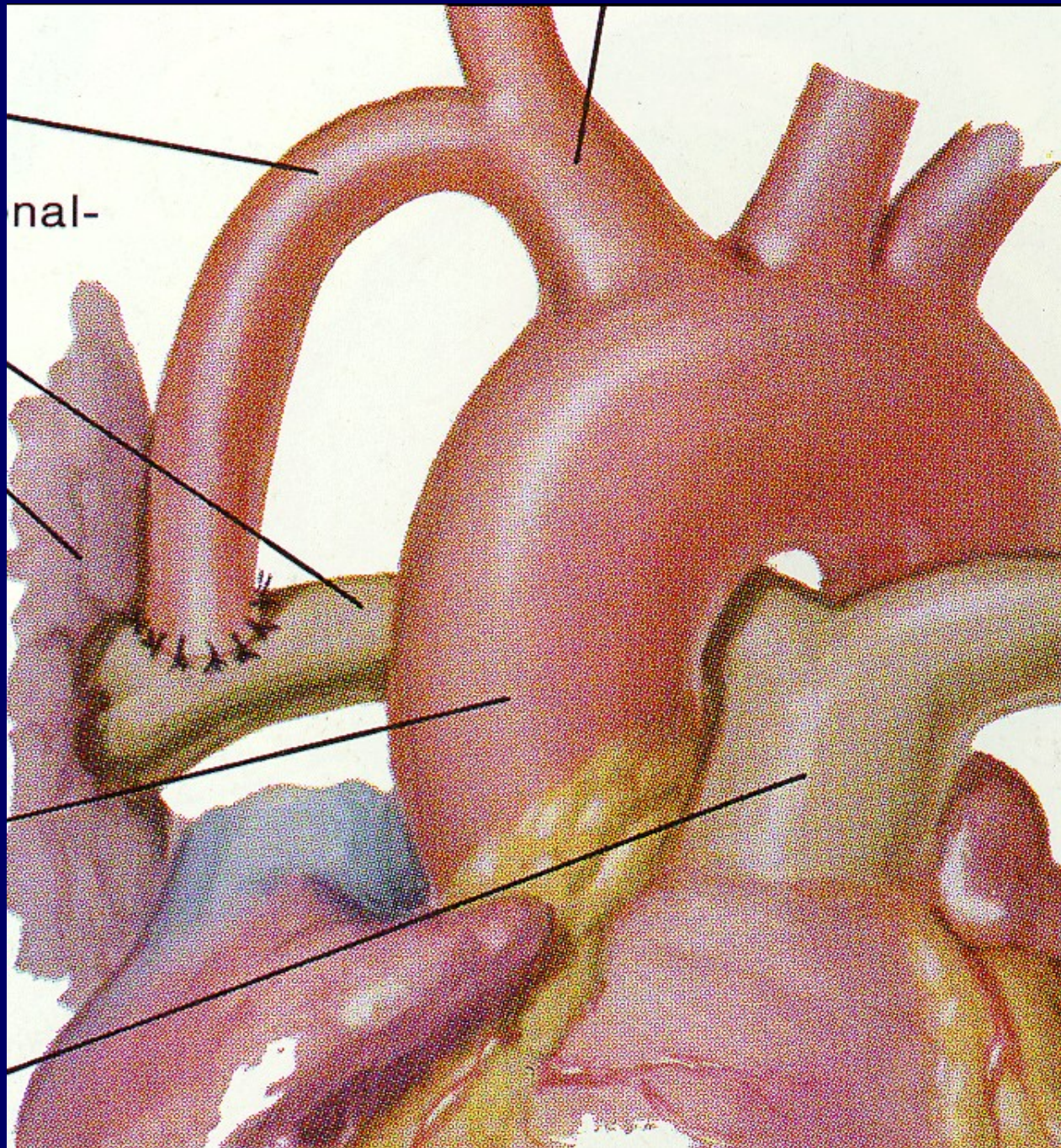


- **Blalock – Taussing shunt (α)**

- **Waterston shunt (β)**

- σήμερα διενεργούνται σπάνια
- σκοπός των επεμβάσεων αυτών είναι η προετοιμασία της πνευμονικής αγγειακής κοίτης για την ολική διόρθωση



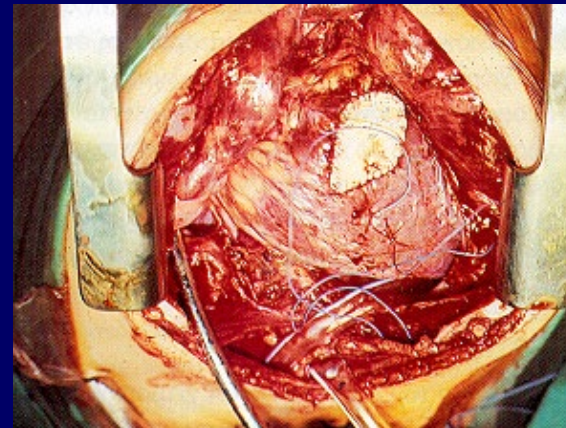
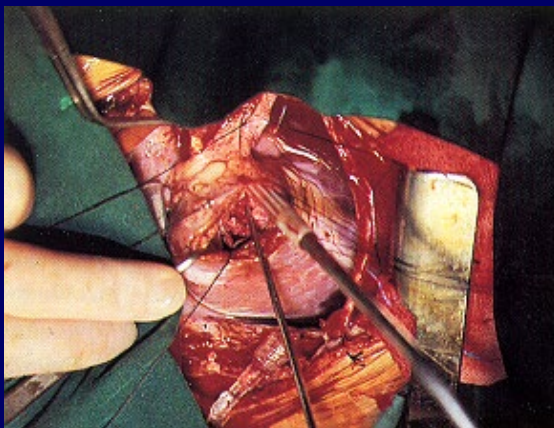
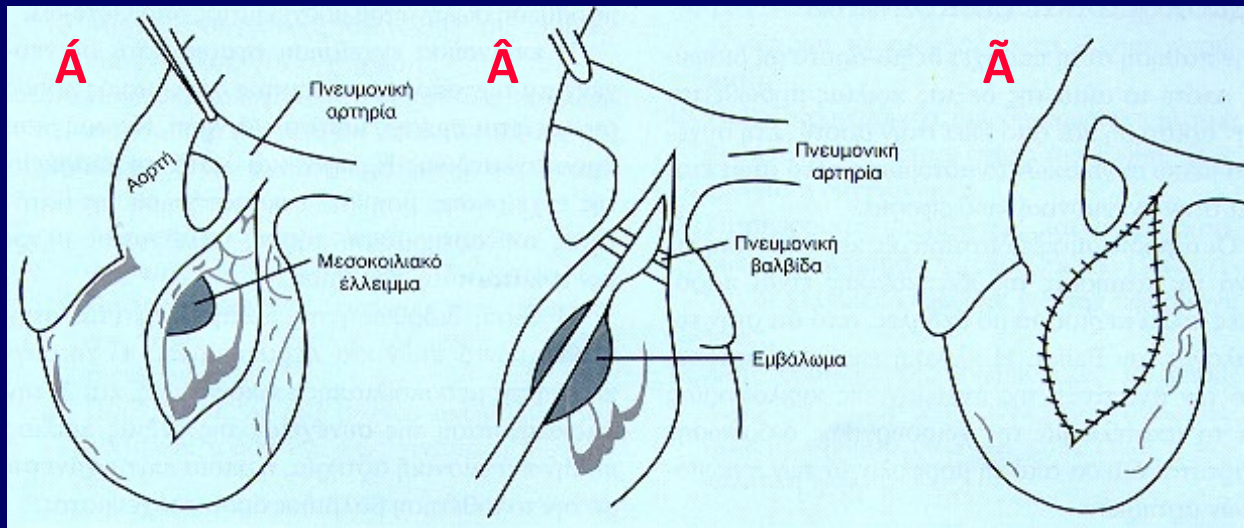




# Τετραλογία του Fallot

## Χειρουργική αντιμετώπιση

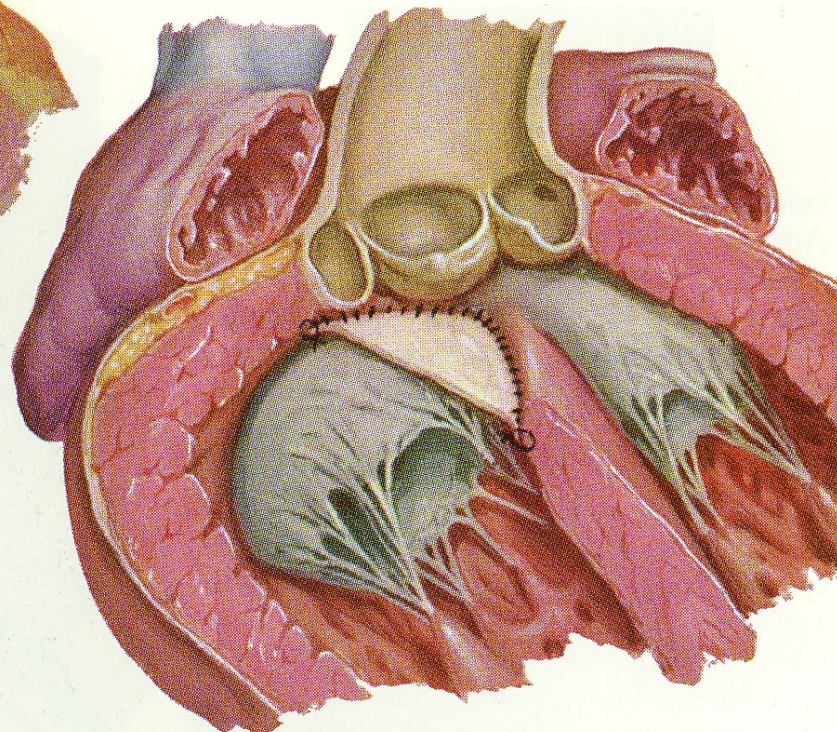
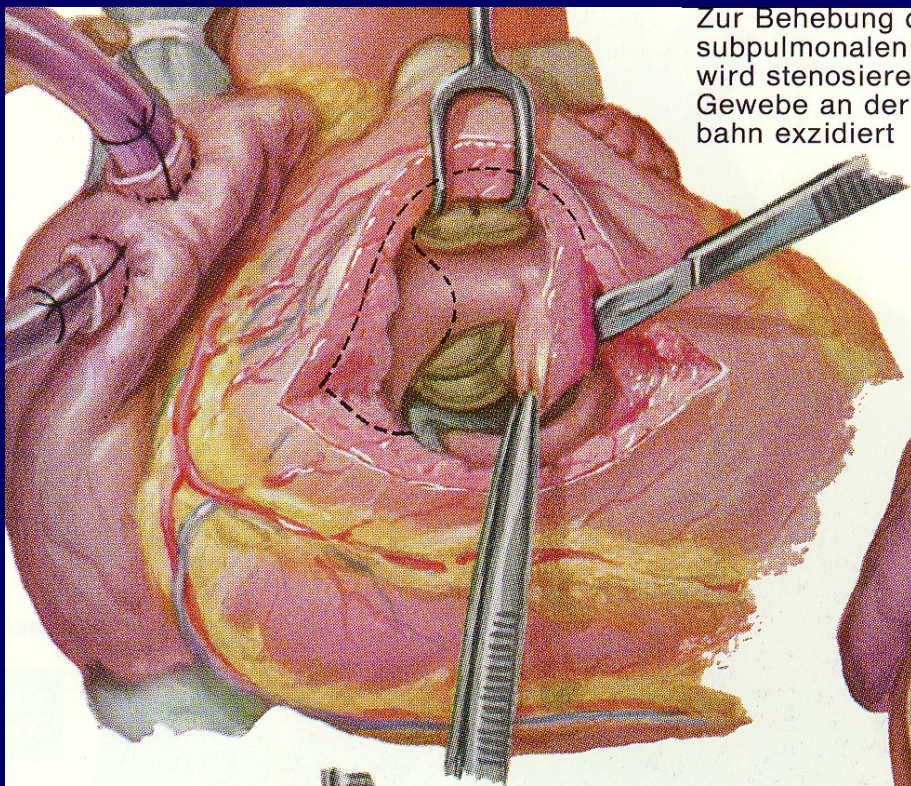
### Β. ολική διόρθωση





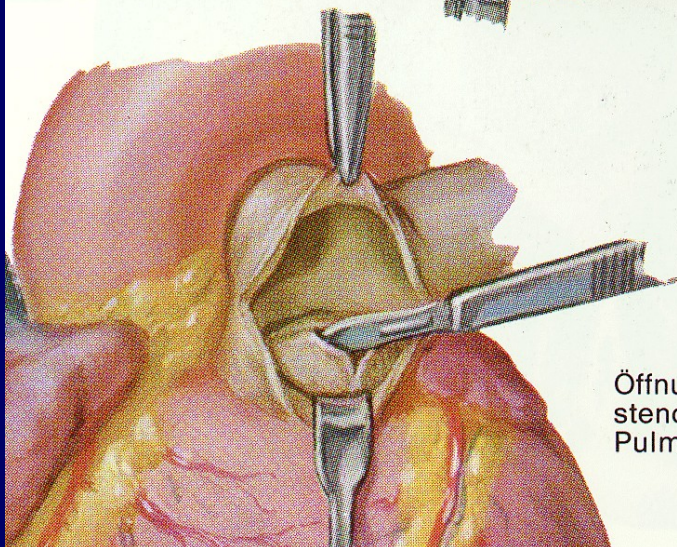
**Operative Korrektur der  
Fallot-Tetralogie**

Zur Behebung der  
subpulmonalen Stenose  
wird stenosierendes  
Gewebe an der Ausfluß-  
bahn exzidiert



Patch-Plastik zum Verschuß  
des Ventrikelseptumdefekts  
und zur Umleitung des Blut-  
stroms vom linken Ventrikel  
in die Aorta

Öffnung der  
stenotischen  
Pulmonalklappe



*F. Netter  
M.D.*