

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ ΕΝΗΛΙΚΩΝ

Effie
ROUSKA, MD



▶ Έφη Γ.Ρούσκα, MD, PhD

Από το σύνολο των συγγενών καρδιοπαθειών το **85%** αποτελούν οι παρακάτω 8 συγγενείς καρδιοπάθειες:

- ▶ Μεσοκοιλιακή επικοινωνία (VSD)
- ▶ Ανοικτός βοτάλειος πόρος (PDA)
- ▶ Μεσοκολπική επικοινωνία (ASD)
- ▶ Στένωση πνευμονικής βαλβίδας (PS)
- ▶ Στένωση αορτικής βαλβίδας (AS)
- ▶ Ισθμική στένωση αορτής (CoA)
- ▶ Τετραλογία του Fallot (TOF)
- ▶ Μετάθεση των μεγάλων αρτηριών (TGA)

ΤΙ ΠΡΟΚΑΛΕΙ ΤΙΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ?

ΣΤΗΝ ΠΛΕΙΟΨΗΦΙΑ ΤΩΝ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΝ Η ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΤΩΝ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ ΠΑΡΑΜΕΝΕΙ ΑΓΝΩΣΤΗ, ΥΠΑΡΧΟΥΝ ΟΜΩΣ ΜΕΡΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΠΟΥ ΈΧΟΥΝ ΣΥΝΔΕΘΕΙ ΜΕ ΥΨΗΛΟΤΕΡΗ ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΕΜΦΑΝΙΣΗΣ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ.

ΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΑΥΤΟΙ ΕΙΝΑΙ:

ΧΡΩΜΟΣΩΜΙΑΚΕΣ Ή ΓΕΝΕΤΙΚΕΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ (Σ. DOWN)

ΦΑΡΜΑΚΑ ΠΟΥ ΛΑΜΒΑΝΟΝΤΑΙ ΚΑΤΑ ΤΗΝ ΔΙΑΡΚΕΙΑ ΤΗΣ ΚΥΗΣΗΣ ΟΠΩΣ, ΑΝΤΙΕΠΙΛΗΠΤΙΚΑ (ΦΕΝΥΝΤΟΪΝΗ) Ή ΔΕΡΜΑΤΟΛΟΓΙΚΑ (ΑΚΚΟΥΤΑΝΕ), Ή LITHIUM ΓΙΑ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΜΑΝΙΟΚΑΤΑΘΛΙΠΤΙΚΩΝ ΣΥΝΔΡΟΜΩΝ, ΑΛΚΟΟΛ, ΔΕΡΑΚΙΝΕ, CARBAMAZEPINE, ΡΕΤΙΝΟΙΚΟ ΟΞΥ, ΙΝΔΟΜΕΘΑΚΙΝΗ..

ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ ΤΗΣ ΜΗΤΕΡΑΣ ΣΤΗΝ ΚΥΗΣΗ ΙΔΙΑΙΤΕΡΑ ΤΟ ΠΡΩΤΟ ΤΡΙΜΗΝΟ.

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ ΜΕ ΒΑΣΗ ΤΗΝ ΑΙΜΑΤΩΣΗ ΤΩΝ ΠΝΕΥΜΟΝΩΝ

A. Αυξημένη Πνευμονική ροή

1. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία
2. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία
3. Μετάθεση μεγάλων αγγείων
4. Άνοιγτος αρτηριακός πόρος
5. Κολποκοιλιακή επικοινωνία
6. Μονήρης κοιλία
7. Κοινός αρτηριακός κορμός

B. Μειωμένη Πνευμονική Ροή

1. Τετραλογία Fallot
2. Ατρησία πνευμονικής
3. Στένωση πνευμονικής
4. Ατρησία Τριγλώχινας
5. Ανωμαλία Ebstein

ΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ

1. Με διόγκωση της δεξιάς κοιλίας – Τριλογία του Fallot, Eisenmenger, Ebstein's anomaly
2. Με διόγκωση της αριστεράς κοιλίας – Ατρησία Τριγλώχινας
3. Με διόγκωση και των δύο κοιλιών – Μετάθεση των μεγάλων αγγείων και κοινός αρτηριακός πόρος
4. Χωρίς διόγκωση των κοιλιών – Τετραλογία του Fallot

ΑΚΥΑΝΩΤΙΚΕΣ

1. Με διόγκωση της δεξιάς κοιλίας – Μεσοκοιλιακή επικοινωνία, στένωση πνευμονικής
2. Με διόγκωση της αριστεράς κοιλίας- Ανοικτός αρτηριακός πόρος, στένωση ισθμού, στένωση αορτής
3. Με διόγκωση και των δύο κοιλιών – Μεσοκοιλιακή επικοινωνία
4. Χωρίς διόγκωση των κοιλιών – Κάθε "ελαφριά" πάθηση ή Δεξιοκαρδία

Αναγνώριση
κοιλιών

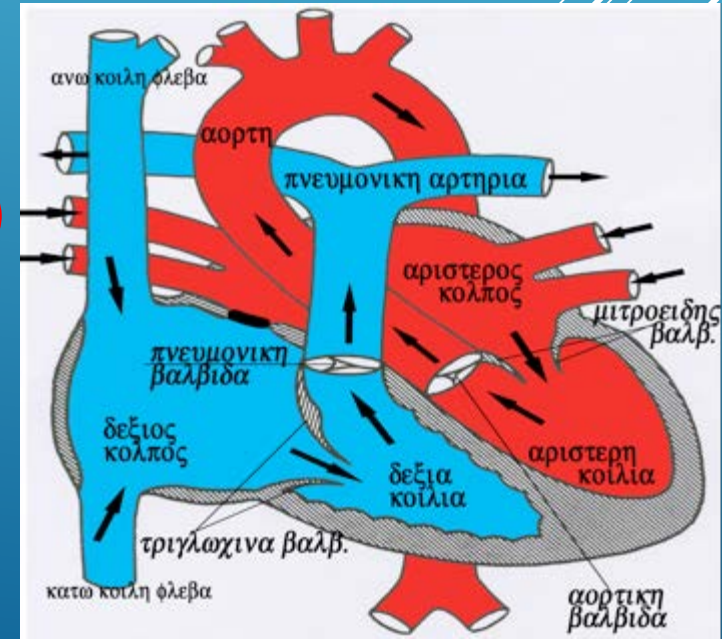
Αναγνώριση
κόλπων

Αναγνώριση
μεγάλων
αγγείων

Σχέση των
μεγάλων
αγγείων μεταξύ
τους

Αξιολόγηση
αιμοδυναμικών
παραγόντων

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΩΝ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ



ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΗ ΚΟΙΛΙΩΝ

Effie
ROUSKA, MD

- ▶ **LV** ελλειψοειδής με λεία τοιχώματα
- ▶ Η ΚΚ βαλβίδα που συνοδεύει την LV είναι πάντα η Μιτροειδής
(SAX fishmouth)
- Η MV – septophobia
- Η MV στην apical 4CH view πιο απομακρυσμένη από την κορυφή σε σχέση με την TV

- ▶ **RV** εντονη μυική δοκίδωση
- ▶ Διαθέτει το moderator band
- ▶ Συνοδεύεται πάντα από την TV
(3 γλωχίνες)
- Η TV στην apical 4CH view πιο κοντά στην κορυφή

ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΗ ΚΟΛΠΩΝ

- ▶ RA – συστηματικές φλέβες
- ▶ LA - πνευμονικές φλέβες
- ▶ Fossa Ovalis προς την πλευρά RA
- ▶ Πρωτογενές διάφραγμα προς LA
- ▶ Ωτία LA / RA διαφορετικά χαρ/κά

Effie
ROUSKA, MD

ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΗ ΤΩΝ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ

- ▶ **Αορτή** – μετά την έκφυση η καμπύλη του αορτικού τόξου
- ▶ **Πνευμονική** – μετά την έκφυση διχασμός σε 2 κλάδους

Effie
ROUSKA, MD

Το situs καθορίζεται από τη θέση των κοίλων σπλάχνων στην κοιλιακή χώρα.

Situs solitus

(Στομάχι αριστερά/Ήπαρ δεξιά/
IVC δεξιά της ΣΣ/ Abd Ao αριστερά της ΣΣ)
LA αριστερά /RA δεξιά
Αρ.Πνεύμονας δίλοβος/ Δεξιός τρίλοβος

Situs inversus

SITUS

ETFIG
ROUSKA, MD

ΤΟ SITUS ΤΩΝ ΚΟΙΛΙΑΚΩΝ ΟΡΓΑΝΩΝ ΣΥΝΔΥΪΖΕΤΑΙ :

A) με το Situs των
κόλπων

B) με τη λόβωση
των πνευμόνων

Επομένως η αναγνώριση είτε της θέσης των
κοιλιακών σπλάχνων, είτε της θέσης των
κόλπων, είτε της λόβωσης των πνευμόνων,
μας βοηθούν στο να ταυτοποιήσουμε το situs.

**SITUS AMBIGUOUS ή
ΙΣΟΜΕΡΙΣΜΟΣ ή
ΕΤΕΡΟΤΑΞΙΑ**

ΔΕΞΙΟΣ ΙΣΟΜΕΡΙΣΜΟΣ

(ασπληνία,
ωτίο και των 2 κόλπων
κοντό/ευρύ,
και οι 2 πνεύμονες
 τρίλοβοι)

ΑΡΙΣΤΕΡΟΣ ΙΣΟΜΕΡΙΣΜΟΣ

(πολυσπληνία,
ωτίο και των 2 κόλπων
μακρύ/στενό,
και οι 2 πνεύμονες
δίλοβοι)

//

ΘΕΣΗ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ

ΑΡΙΣΤΕΡΟΚΑΡΔΙΑ / ΔΕΞΙΟΚΑΡΔΙΑ

Dextrorotation (κορυφή καρδιάς προς τα δεξιά)

Dextroposition (καρδιά στο δεξιό ημιθωράκιο & η κορυφή προς τα αριστερά)

Dextroversion-mirror image (καρδιά στο δεξιό ημιθωράκιο – mirror image της φυσιολογικής)

Στον φυσιολογικό άνθρωπο η θέση της καρδιάς πρέπει να είναι αριστερά και το situs να είναι solitus.

Η ανεύρεση συγγενούς καρδιοπάθειας σε αυτή την περίπτωση είναι <1%

Σε κάθε περίπτωση που το situs δεν συμφωνεί με τη θέση της καρδιάς, είναι αναμενόμενο να ανευρίσκονται συγγενείς ανωμαλίες (στο 95%)

//

//

1. ΑΝΟΙΧΤΟ ΩΘΕΙΔΕΣ ΤΡΗΜΑ PFO – PATENT FORAMEN OVALE

Το μεσοκοιλιακό διάφραγμα αποτελείται από :

- Πρωτογενές διάφραγμα (λεπτό & μεμβρανώδες) - προς την πλευρά του LA
 - Δευτερογενές έλλειμμα του πρωτογενούς διαφράγματος
- Δευτερογενές διάφραγμα (παχύ & μυικό) - προς την πλευρά του RA
 - Ωοειδές βοθρίο

- Ο συνδυασμός αυτών των 2 διαφραγμάτων (με τα 2 ελλείμματα),
- τα οποία αλληλοεπικαλύπτονται,
- αποτελεί **μια βαλβίδα**, η οποία ονομάζεται **ΑΝΟΙΧΤΟ ΩΘΕΙΔΕΣ ΤΡΗΜΑ** και είναι απαραίτητος εμβρυικός σχηματισμός
- για τη δίοδο του αίματος από RA σε LA

//

ΑΝΟΙΧΤΟ ΩΟΕΙΔΕΣ ΤΡΗΜΑ PFO – PATENT FORAMEN OVALE

Σε ποσοστό **16-25%** υγιών ατόμων παραμένει ανοιχτό και μετά τη γέννηση

(η μορφολογία δεν είναι πάντα η ίδια).

- ▶ Το χαρακτηριστικό εύρημα όλων των ανοιχτών ωοειδών τρημάτων είναι **η διάταση του ωοειδούς βοθρίου**, εύρημα το οποίο δεν συναντάται όταν το ωοειδές τρήμα είναι κλειστό.
- ▶ Άλλο χαρακτηριστικό εύρημα είναι ο **διαχωρισμός – διάσταση του πρωτογενούς από το δευτερογενές διάφραγμα**, εμφανές με το TOE

STRETCHED PFO (L TO R)

TUNNELED PFO (Valsalva R TO L)

Effie ROUSKALIMO

Τα χαρακτηριστικά του PFO που ενοχοποιούνται για την πρόκληση κρυσιγενών ισχαιμικών ΑΦΕ

είναι :

- ▶ - Η συνύπαρξη ΑΝΕΥΡΥΣΜΑΤΟΣ του ΜΚΔ
- ▶ - Η παρουσία "Tunneled PFO"
- ▶ - Η παρουσία " Stretched PFO"

BUBBLE TEST

- Σε όλες τις περιπτώσεις με PFO, η έγχυση ενεργοποιημένου ορού εντός του RA – με ταυτόχρονη δοκιμασία Valsalva - έχει ως αποτέλεσμα την είσοδο φυσαλλίδων εντός του LA.

• Η μέθοδος αυτή όταν γίνεται κατά τη διάρκεια ΤΟΕ, έχει

- Ευαισθησία 94% και
- Ειδικότητα 100%

1ST CASE OF PFO CLOSURE AT PGNP



1ST CASE OF PFO CLOSURE AT PGNP



“

2. ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ ASD – ATRIAL SEPTAL DEFECT

ΑΠΟΤΕΛΕΙ ΤΗΝ ΠΙΟ ΣΥΧΝΗ ΣΥΓΓΕΝΗ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ ΕΝΗΛΙΚΩΝ

“

- Κάθε αιμοδυναμικά σημαντική μεσοκολπική επικοινωνία, προκαλεί αμφικολπική διάταση και διάταση της Δεξιάς Κοιλίας
- Q_p / Q_s (Πνευμονική παροχή / Συστηματική παροχή) – προκειμένου να εκτιμηθεί η αιμοδυναμική σημαντικότητα

// ΤΥΠΟΙ ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗΣ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ (ASD)

ΔΕΥΤΕΡΟΓΕΝΗΣ ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ – SECUNDUM

(70% συνδυάζεται με πρόπτωση MV / σπάνια με MS - σ.Lutembacher)

ΠΡΩΤΟΓΕΝΗΣ ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ – PRIMUM

(συνδυάζεται πάντα με cleft AMVL)

ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ ΦΛΕΒΩΔΟΥΣ ΚΟΛΠΟΥ – VENOSUM

(ΜΕΡΙΚΉ ΑΝΩΜΑΛΗ ΕΚΒΟΛΗ ΤΩΝ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΩΝ ΦΛΕΒΩΝ –
συνδυάζεται 15% με παραμονή left sided SVC)

ΠΙΟ ΣΠΑΝΙΟΙ ΤΥΠΟΙ

ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ ΤΥΠΟΥ ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΟΥ ΚΟΛΠΟΥ

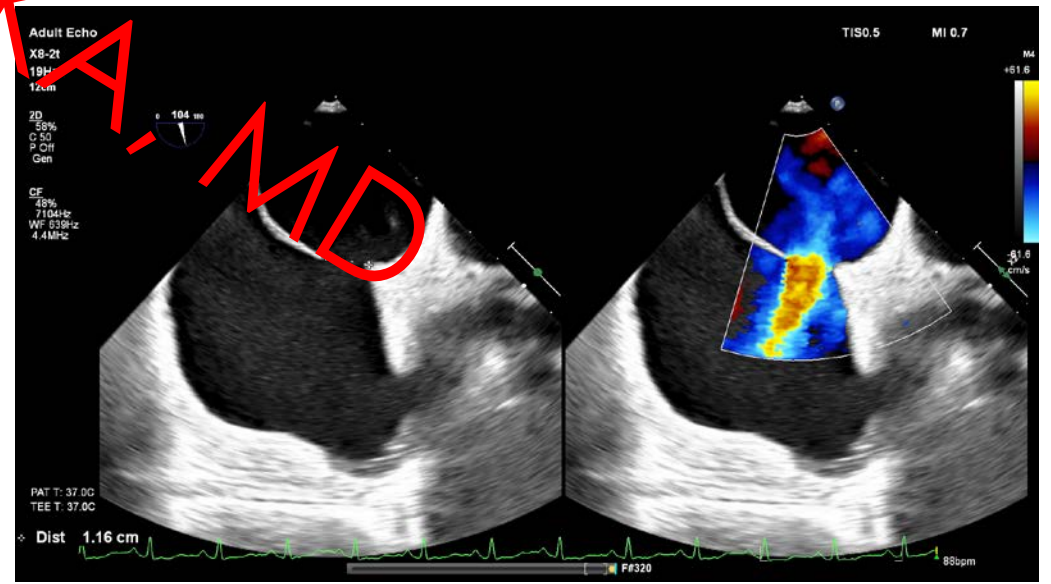
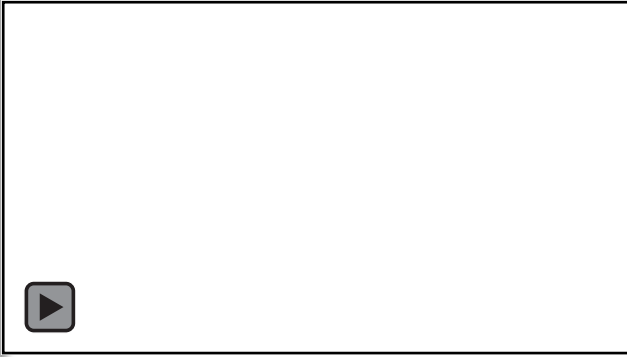
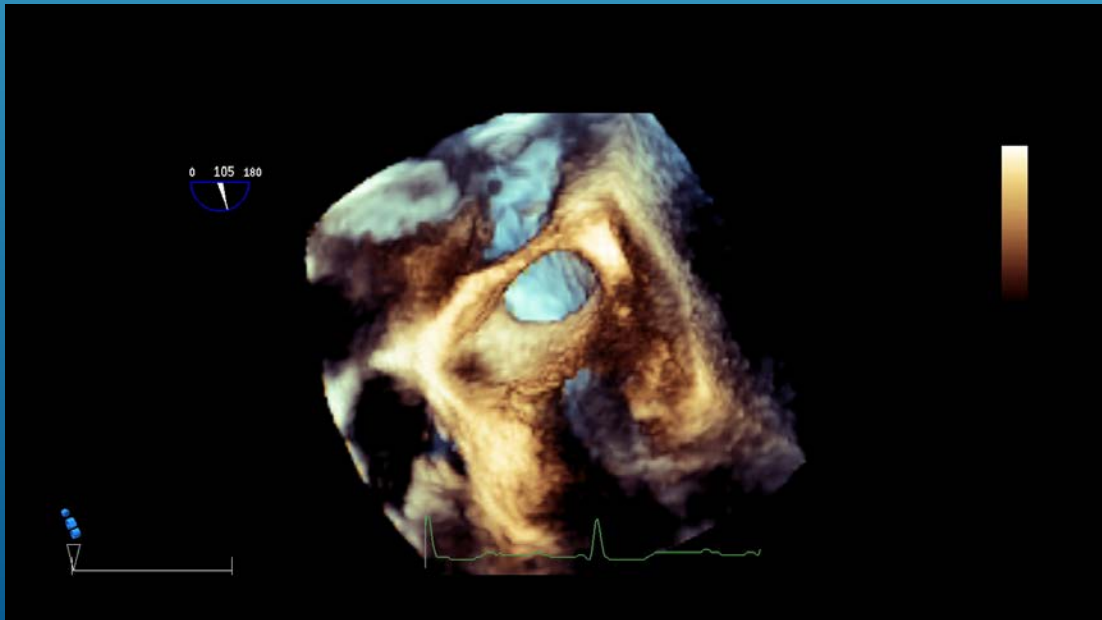
(απουσία οροφής του CS και επικοινωνία αυτού με LA)

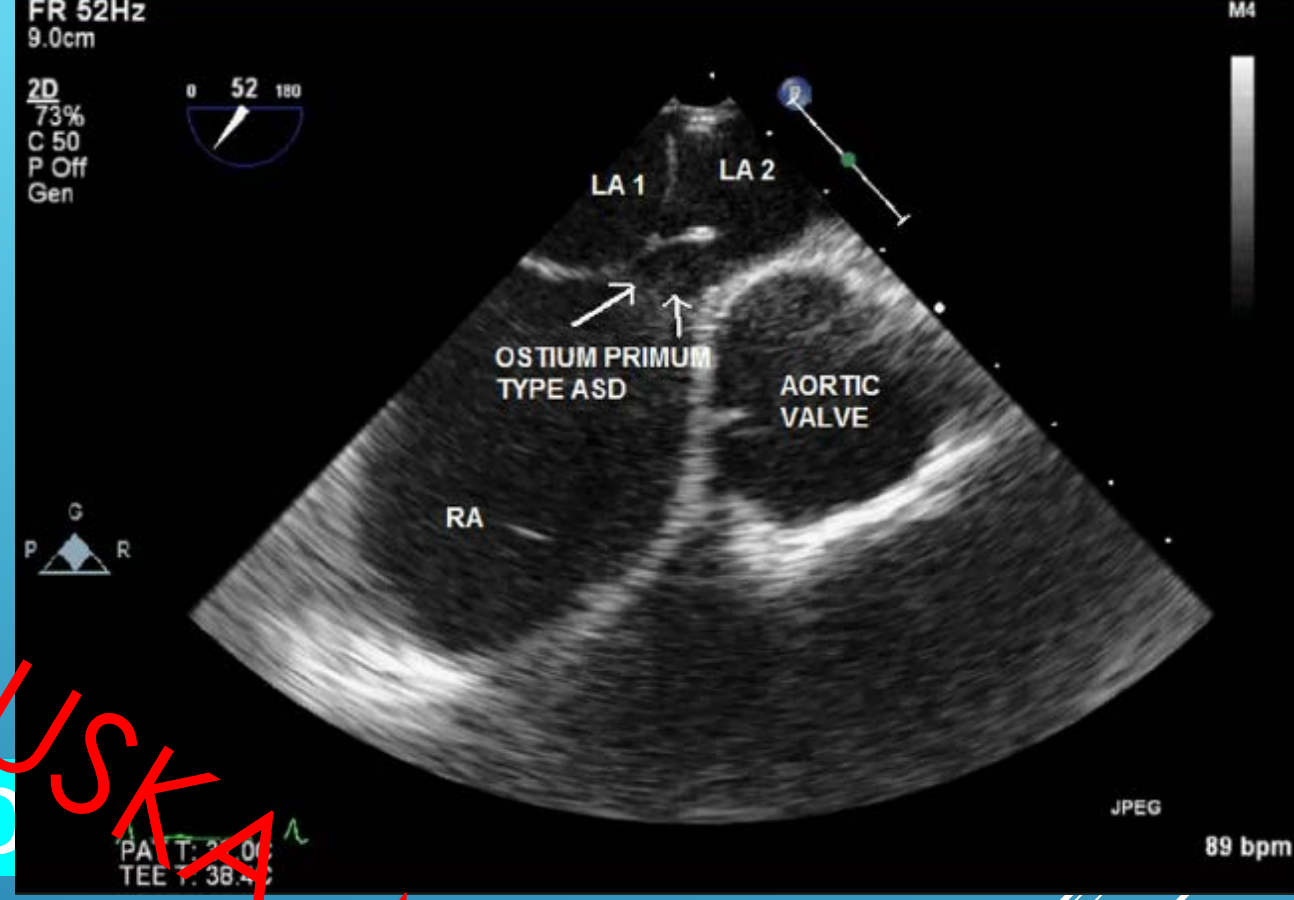
Elfi Rouska, MD

//

SECUNDUM ASD

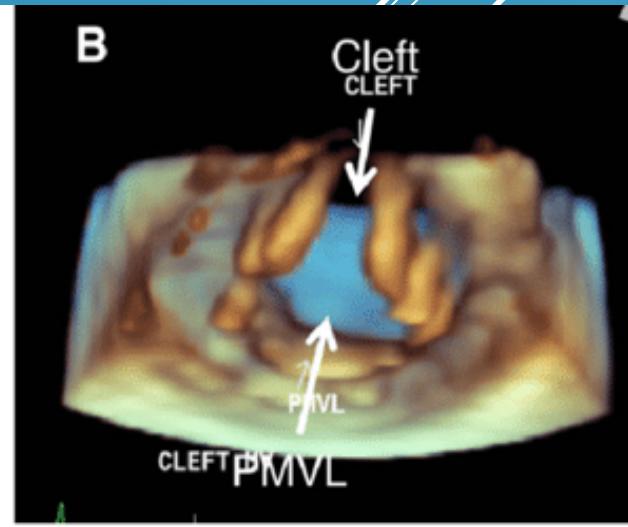
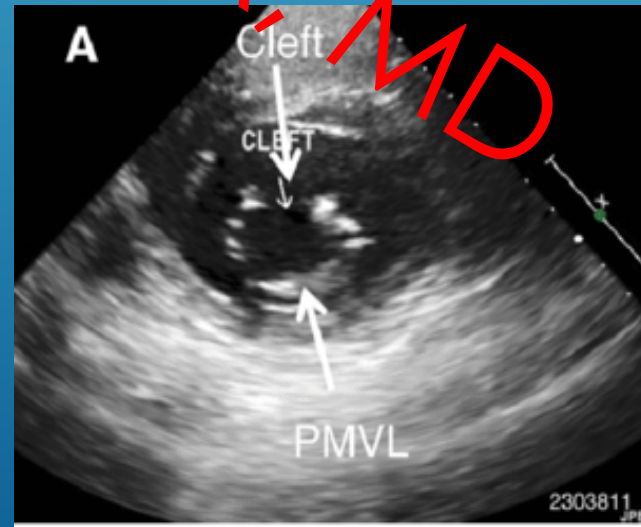
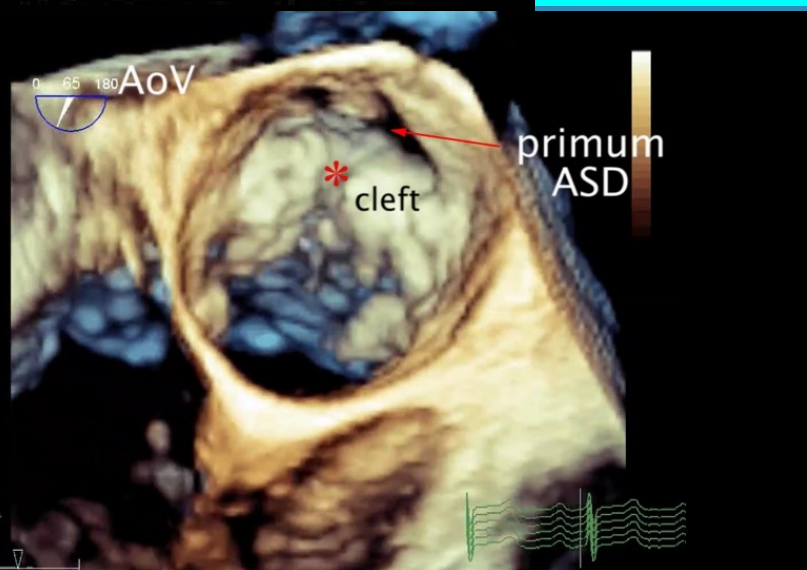
Effie ROUSKA-MID





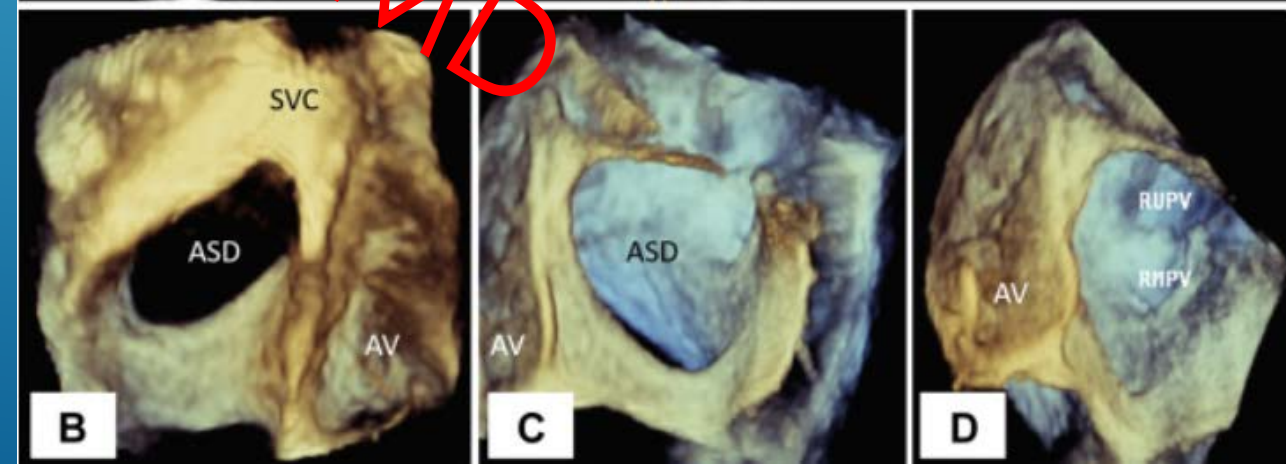
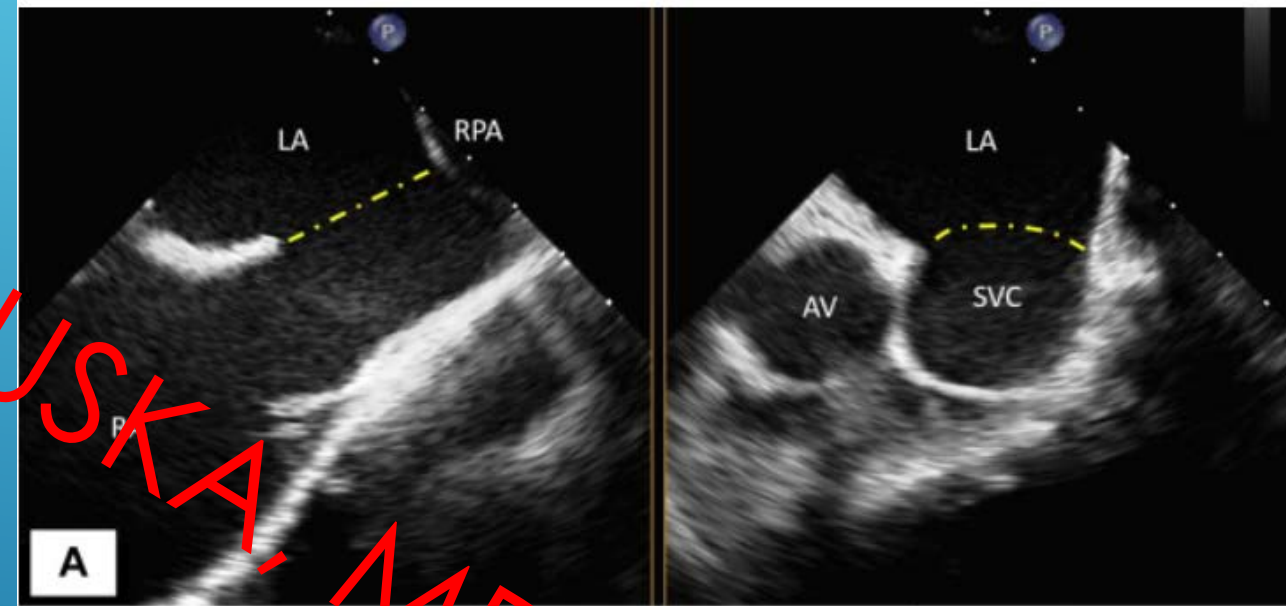
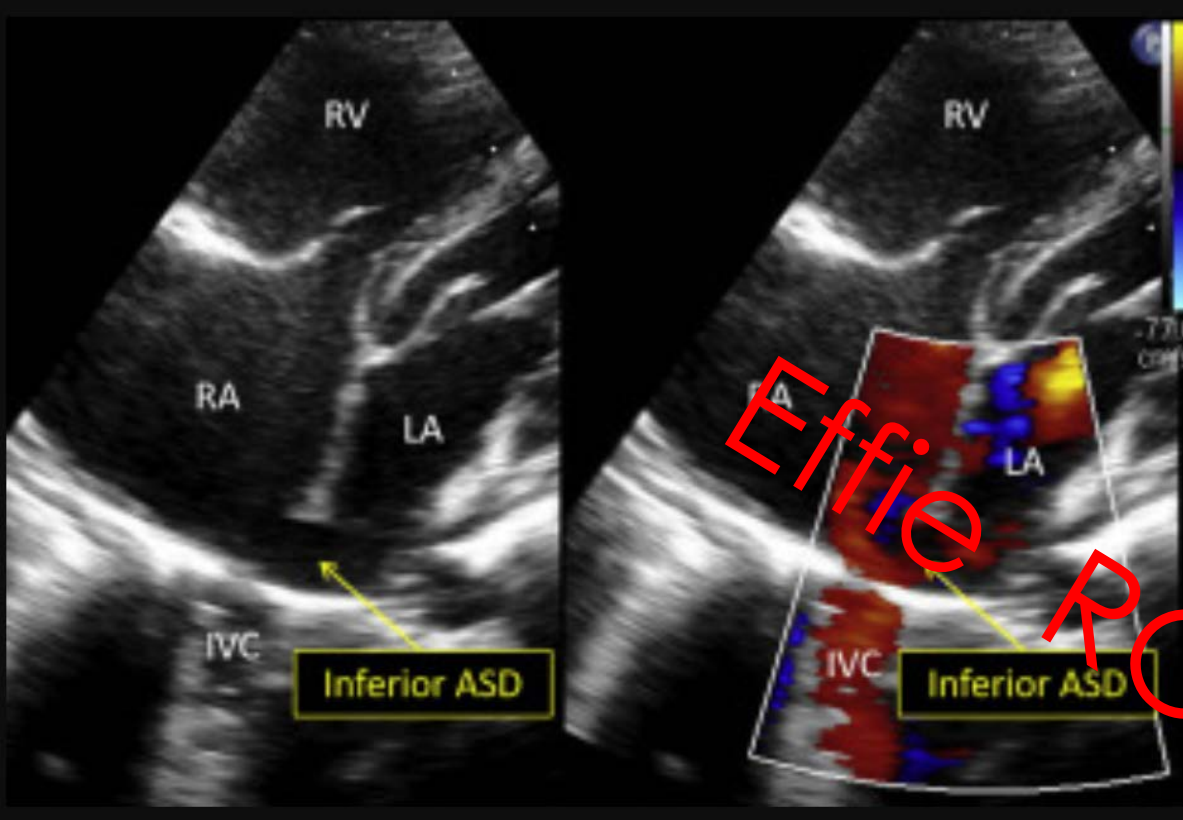
Effie ROUSKA MD

PRIMUM ASD



SUPERIOR SINUS VENOSUS ASD

(anomalous drainage of the RUPV and middle pulmonary veins into the SVC)



INFERIOR SINUS VENOSUS ASD

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΑ Ή ΔΙΑΔΕΡΜΙΚΑ

ΤΡΟΠΟΙ ΣΥΓΚΛΕΙΣΗΣ ΤΗΣ ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗΣ ΕΠΙΚΟΛΛΩΣΙΑΣ

Παρακολούθηση των ασθενών μετά από τη σύγκλειση

Έλεγχος RIMS :

- Anterior superior rim
- Anterior inferior rim
- Posterior rim
- Superior posterior rim
- Inferior posterior rim

// 3. ΠΛΗΡΗΣ ΚΟΛΠΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

ΟΦΕΙΛΕΤΑΙ ΣΕ ΠΛΗΡΗ ΕΛΛΕΙΨΗ ΤΗΣ ΑΝΑΠΤΥΞΗΣ ΤΩΝ ΕΝΔΟΚΑΡΔΙΑΚΩΝ ΠΡΟΣΚΕΦΑΛΑΙΩΝ

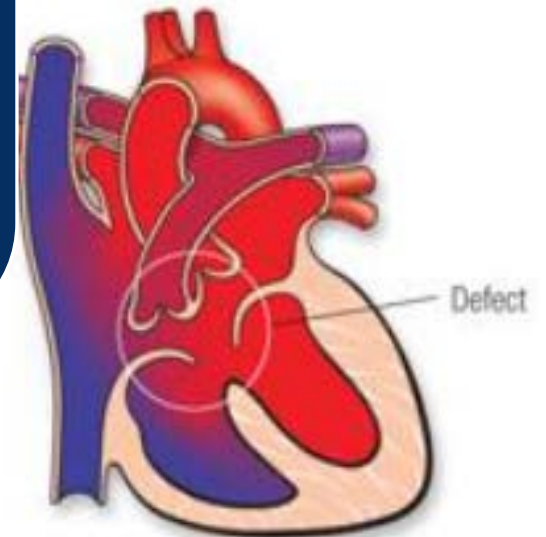
(σε αντίθεση με την Πρωτογενή Μεσοκοιλιακή επικοινωνία που οφείλεται σε μερική έλλειψη αυτών)

Εκτός από την πρωτογενή μεσοκοιλιακή επικοινωνία, παρουσιάζει και μεσοκοιλιακή επικοινωνία

Υπάρχει μόνο μία ενιαία κοιλιοκοιλιακή βαλβίδα με ένα ή δύο στόμια, που βρίσκονται στο ίδιο επίπεδο

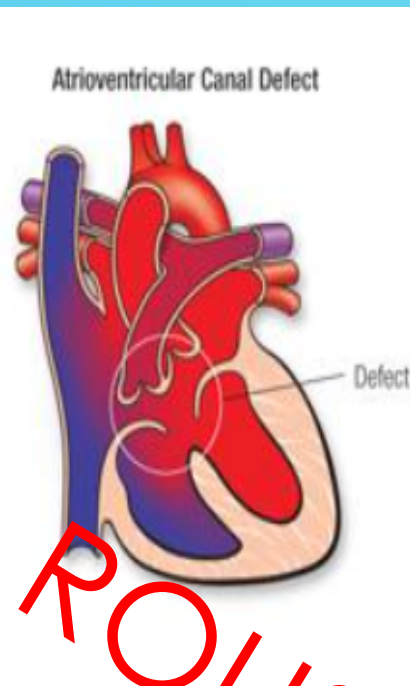
(ενώ η μερική κοιλιοκοιλιακή επικοινωνία / πρωτογενής μεσοκοιλιακή επικοινωνία παρουσιάζει 2 κοιλιοκοιλιακές βαλβίδες – την Μιτροειδή και την Τριγλώχινα)

//
Atrioventricular Canal Defect



Το κοινό κολποκοιλιακό κανάλι μπορεί να περιγραφεί σαν μια μεγάλη τρύπα στο κέντρο της καρδιάς, στο σημείο που το μεσοκοιλιακό διάφραγμα συναντά το μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Σαν ένας δηλαδή συνδυασμός μεσοκοιλιακής και μεσοκοιλιακής επικοινωνίας. Επίσης, η τριγλώχινια και η μιτροειδής βαλβίδα οι οποίες φυσιολογικά χωρίζουν τους κόλπους από τις κοιλίες, δεν υπάρχουν σαν ξεχωριστές βαλβίδες, αλλά υπάρχει μια μόνο κοινή κολποκοιλιακή βαλβίδα.

Το μεγάλο αυτό άνοιγμα στο κέντρο της καρδιάς αφήνει οξυγονωμένο αίμα από την αριστερή καρδιά (αίμα που μόλις πέρασε από τους πνεύμονες) να περάσει στη δεξιά καρδιά. Από εκεί το ήδη οξυγονωμένο αίμα, μαζί με το φλεβικό αίμα που επιστρέφει από το σώμα, επιστρέφει πάλι στους πνεύμονες.



Η καρδιά αναγκάζεται να εξωθήσει στους πνεύμονες ποσότητα αίματος υπερπολλαπλάσια του φυσιολογικού. Η άσκοπη αυτή υπερκυκλοφορία σε όγκο αίματος και πίεση επιβαρύνει την λειτουργία των πνευμόνων (που μπορεί να οδηγηθούν σε μη αναστρέψιμη πνευμονική υπέρταση) και της καρδιάς, που διογκώνεται παθολογικά. Επί πλέον η κυκλοφορία συχνά επιβαρύνεται και από την κακή λειτουργία (ανεπάρκεια, δηλαδή παλινδρόμηση) της κοινής κολποκοιλιακής βαλβίδας.

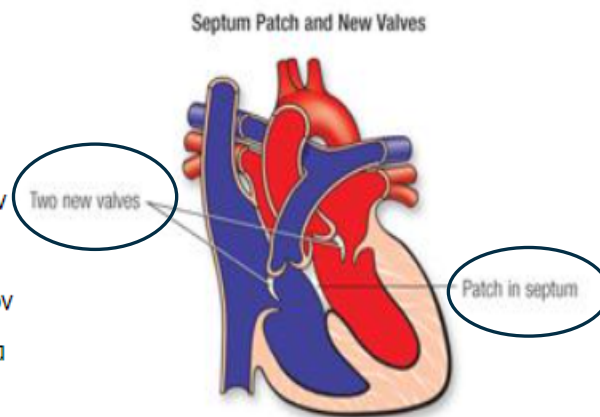
//

Χειρουργική διόρθωση

Η χειρουργική επέμβαση γίνεται στην βρεφική ηλικία, συνήθως στην ηλικία περίπου των 6-9 μηνών.

Αν υπάρχουν σοβαρά συμπτώματα και υποσιτισμός, η αρχική επέμβαση μπορεί να είναι η ανακουφιστική περιίδεση της πνευμονικής αρτηρίας.

Η χειρουργική διόρθωση του κολποκοιλιακού καναλιού συνήθως επανασταθίζει την κυκλοφορία στο φυσιολογικό. Παρόλα αυτά, η αναδομημένη αριστερή βαλβίδα συχνά μπορεί να μη λειτουργεί εντέλως φυσιολογικά (συνήθως, λόγω παλινδρόμησης ή διαφυγής - «ανεπάρκεια»). Και αν ακόμα οι αναδομημένες βαλβίδες λειτουργούν άριστα, είναι πιο επιρρεπείς σε πρόωρη φθορά. Επιβάλλεται λοιπόν και για τον λόγο αυτό, μετά την χειρουργική διόρθωση τα παιδιά να παρακολουθούνται συστηματικά από τον παιδοκαρδιολόγο τους. Οι ασθενείς με κολποκοιλιακό κανάλι (όπως και αυτό με απλή μεσοκοιλιακή επικοινωνία), υπόκεινται στους κινδύνους της ενδοκαρδίτιδας (ακόμα και μετά την διόρθωση). Συνεπώς, θα πρέπει πάντοτε να λαμβάνονται όλες οι απαραίτητες προφυλάξεις (αντιβίωση) εάν χρειαστεί να υποβληθούν σε οδοντιατρικές ή άλλου είδους επεμβάσεις.



ΠΛΗΡΗΣ ΚΟΛΠΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

ΜΙΑ ΕΝΙΑΙΑ ΒΑΛΒΙΔΑ με μία Πρόσθια ή Άνω και μία Κάτω γλωχίνα, οι οποίες διασχίζουν το μεσοκοιλιακό έλλειμμα και γεφυρώνουν τα 2 ελεύθερα τοιχώματα της Αριστερής και της Δεξιάς Κοιλίας

Ανάλογα με το εάν αυτή η πρόσθια γλωχίνα είναι διηρημένη ή όχι :

- ▶ **Τύπος I κατά Rastelli** (η AMVL είναι διηρημένη σε 2 τμήματα περίπου ίσα, εκ των οποίων το ένα ανήκει στην LV και το άλλο στην RV). Κεντρικά προς το MKΔ τα τμήματα αυτά παρουσιάζουν προσφύσεις στην ακρολοφία του MKΔ)
- ▶ **Τύπος II κατά Rastelli** (η AMVL είναι διηρημένη σε 2 τμήματα, κανένα εκ των οποίων δεν παρουσιάζει προσφύσεις με το MKΔ)
- ▶ **Τύπος III κατά Rastelli** (η AMVL δεν είναι διατηρημένη και ούτε παρουσιάζει προσφύσεις με το MKΔ) – πιο συχνός τύπος στο σύνδρομο Down

ΠΛΗΡΗΣ ΚΟΛΠΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

ECHO

- ▶ **2D** : Στην **κορυφαία 4 κοιλοτήτων** τομή ανιχνεύουμε το πρωτογενές έλλειμμα στο ΜΚΔ, το οποίο συνεχίζει προς τις κοιλίες και δημιουργεί και μεσοκοιλιακή επικοινωνία.
- ▶ Στην ίδια τομή ανιχνεύουμε τον ΚΚ βαλβιδικό ιστό (ενιαία βαλβίδα ή διηρημένη) που δίνει την εντύπωση ότι πλέει ανάμεσα στο έλλειμμα καθώς το διασχίζει και ενώνει τα 2 ελεύθερα τοιχώματα των κοιλιών.
- ▶ Εάν το ακουστικό παράθυρο είναι ικανοποιητικό, δυνατή η κατηγοριοποίηση κατά Rastelli. Εάν υπάρχουν αρκετές προσφύσεις τενοντίων χορδών στην ακροσφύρα του ΜΚΔ, τότε ελαττώνεται το μέγεθος της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας.
- ▶ **Μετά τη διάγνωση, σημαντικό ρόλο παίζει :**
 - η διερεύνηση της **λειτουργικότητας των κοιλιών,**
 - καθώς και η **διερεύνηση των πνευμονικών αντιστάσεων**
- ▶ **CFD PV** : Εάν υπάρχει PR, μπορεί να υπολογιστεί η διαστολική & η μέση πίεση της Πνευμονικής Αρτηρίας. Επίσης η μορφολογία ροής δίνει πληροφορίες για τις πνευμονικές αντιστάσεις. (ACC Time / κόμβωση στο ανιόν τμήμα ροής)
Κατεύθυνση ροής στις επικοινωνίες : L to R / ή εάν έχει αναπτυχθεί Σ. Eisenmenger και αντιστροφή ροής ή εάν έχει γίνει εξίσωση των πιέσεων ανάμεσα στις 2 κοιλίες

ΟΙ ΕΝΗΛΙΚΟΙ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΠΛΗΡΗ ΚΚ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ, ΠΟΥ ΔΕΝ ΕΧΟΥΝ ΧΕΙΡΟΥΡΓΗΘΕΙ, ΕΧΟΥΝ ΟΛΟΙ ΑΝΑΠΤΥΞΕΙ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΥΠΕΡΤΑΣΗ

(Σ. Eisenmenger) και οι δεξιές κοιλότητες είναι διατεταμένες σε σχέση με τις αριστερές, ενώ από την PR και την TR εκτιμώνται οι πνευμονικές πιέσεις

//

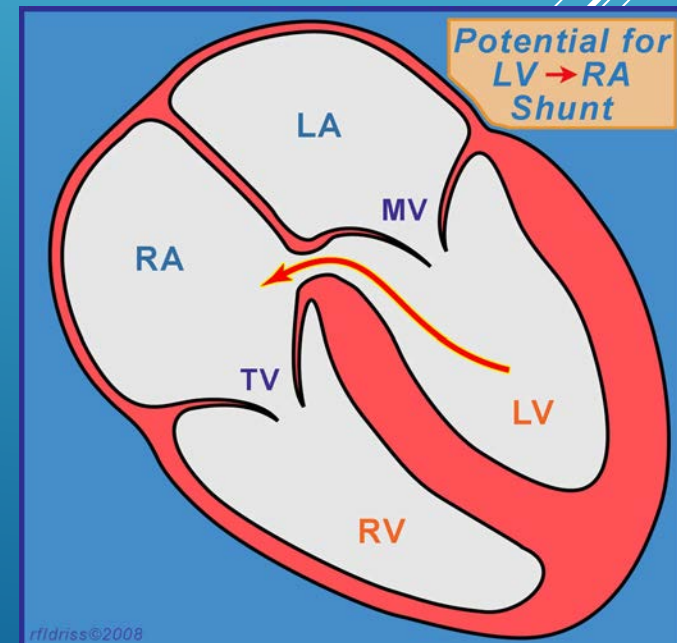
4. ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ ΤΥΠΟΥ GERBODEN

ΣΤΗ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΗ ΚΑΡΔΙΑ το επίπεδο της MV απέχει πιο πολύ από την κορυφή της καρδιάς σε σχέση με αυτό της TV. ΕΠΟΜΕΝΩΣ ΥΠΑΡΧΕΙ ΤΜΗΜΑ ΤΟΥ ΜΚΔ, ΤΟ ΟΠΟΙΟ ΑΠΟ ΤΗ ΜΙΑ ΠΛΕΥΡΑ ΕΧΕΙ LV, ΕΝΩ ΑΠΟ ΤΗΝ ΆΛΛΗ RA

Η επικοινωνία που αφορά σε έλλειμμα του ΜΚΔ σε αυτό το τμήμα έχει σαν αποτέλεσμα να επικοινωνεί η Αριστερή Κοιλία με το Δεξιό Κόλπο (Gerboden defect)

//

Τα ΑΚΡΟΑΣΤΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ ομοιάζουν με μεσοκοιλιακή επικοινωνία, ενώ τα ΑΙΜΟΔΥΝΑΜΙΚΑ & ΗΧΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΙΚΑ με μεσοκολπική επικοινωνία (διάταση δεξιών κοιλοτήτων)



//

ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ ΤΥΠΟΥ GERBODEN

ECHO

- **Ανιχνεύεται καλύτερα στον PSAX με CFD** – όπου ανιχνεύεται ροή από την Αριστερή Κοιλία προς το Δεξιο Κόλπο, ακριβώς κάτω από την TV.

Χαρακτηριστικό αυτής της ροής είναι ότι είναι συστολική με μεγάλη κλίση πίεσης (διαφορά LV από RA)

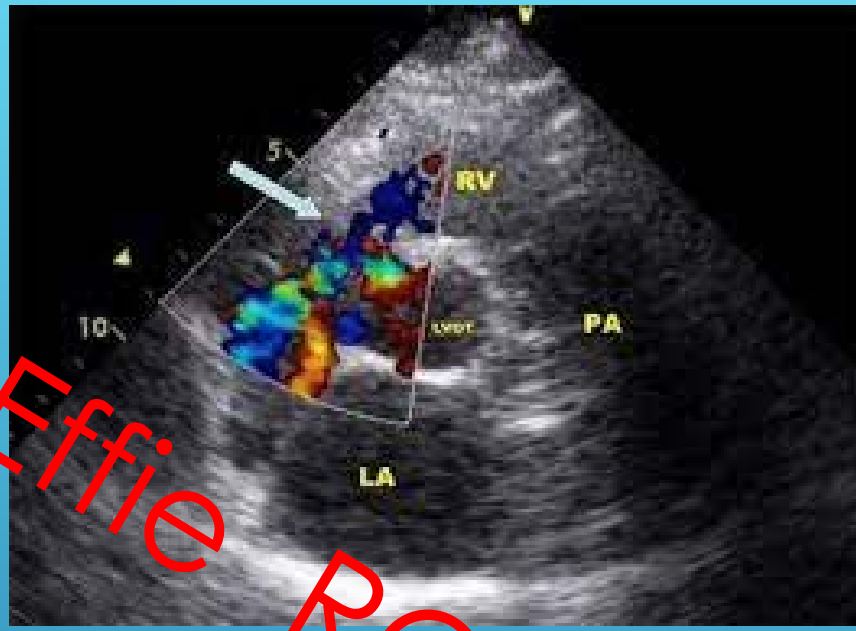
ΔΔ από TR!!

- Άλλη πιθανή θέση ανίχνευσης είναι η κορυφαία τομή σε μια ενδιάμεση θέση μεταξύ 4 & 5 κοιλοτήτων

- Όταν η επικοινωνία αυτή είναι αιμοδυναμικά σημαντική, έχουμε διάταση όλων των καρδιακών κοιλοτήτων και κυρίως των Δεξιών.

//

// PSAX VIEW

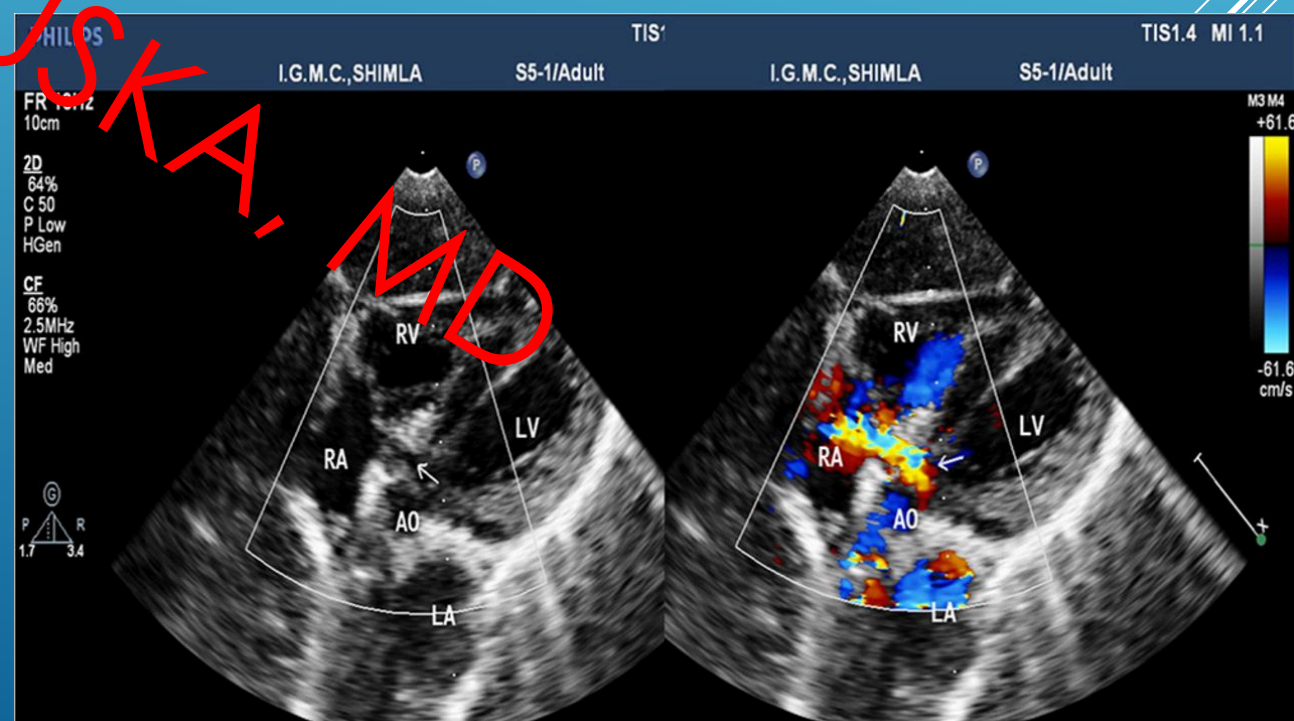
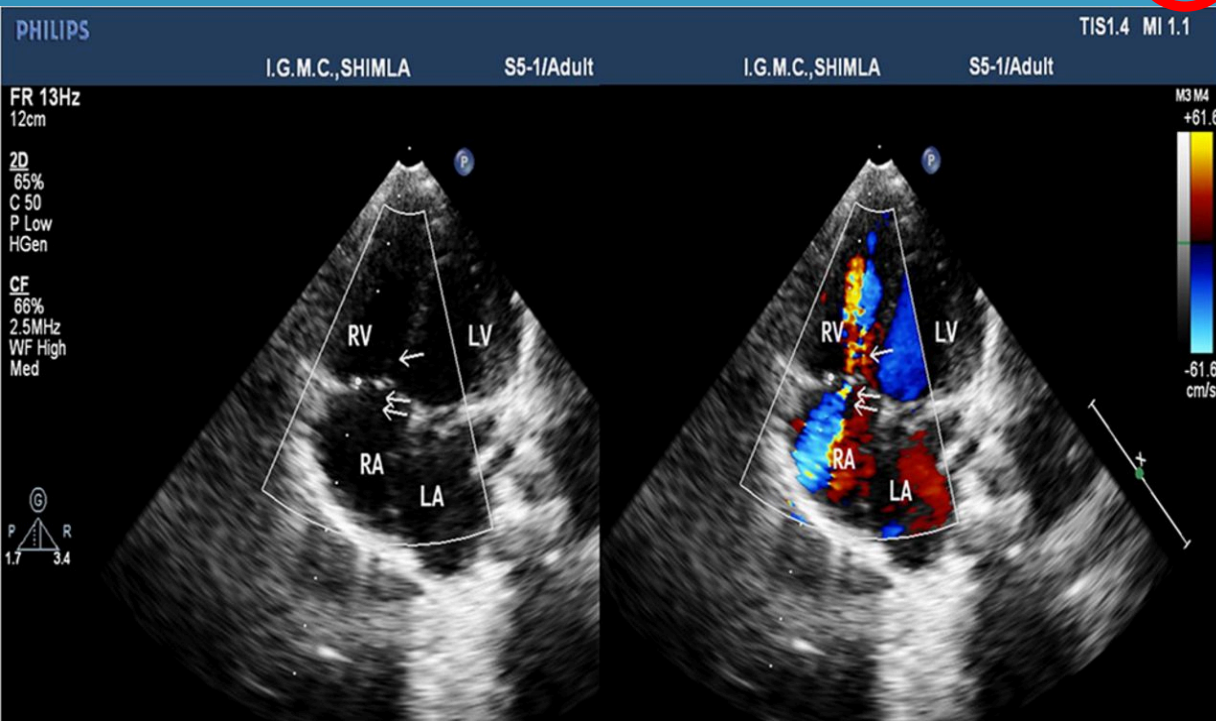


GERBODEN DEFECT

//

APICAL VIEW

SUBXIPHOID VIEW



//

5. ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ VSD - VENTRICULAR SEPTAL DEFECT

Η συχνότερη καρδιακή ανωμαλία που απαντάται κατά τη γέννηση, αλλά η διάγνωσή της στην ενήλικη ζωή είναι σπάνια, καθώς

- ένα μεγάλο μέρος των ελλειμμάτων συγκλείονται αυτόματα (μυικού τύπου) και
- η πλειονότητα των υπολοίπων διαγιγνώσκεται και χειρουργείται κατά τα πρώτα χρόνια της ζωής.

//

Προκαλεί υπερφόρτιση όγκου των αριστερών κοιλοτήτων, οπότε τα συνοδά ευρήματα επί αιμοδυναμικά σημαντικής μεσοκοιλιακής επικοινωνίας είναι η **διάταση LA και LV**

//

ΤΥΠΟΙ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗΣ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

- **ΥΠΟΑΟΡΤΙΚΗ ΜΚΕ** (ΜΚΕ της μεμβρανώδους μοίρας του ΜΚΔ)
- **ΜΚΕ ΤΥΠΟΥ ΕΞΟΔΟΥ (OUTLET VSD)** – 5% του συνόλου των ΜΚΕ //
- **ΜΚΕ ΤΥΠΟΥ ΕΙΣΟΔΟΥ (INLET VSD)** – 8-10% του συνόλου των ΜΚΕ
- **ΜΚΕ ΠΟΥ ΑΦΟΡΑ ΤΟ ΜΥΙΚΟ ΤΜΗΜΑ ΤΟΥ ΜΚΔ** – 5-10% του συνόλου των ΜΚΕ

Effie
POUSKALANID

//



//



// ΣΥΝΥΠΑΡΧΟΥΣΕΣ ΒΛΑΒΕΣ ΜΕ ΤΗ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΉ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΊΑ

- ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ ΑΟΡΤΙΚΗΣ ΒΑΛΒΙΔΑΣ
- ΥΠΟΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ ή ΣΤΕΝΩΣΗ του RVOT
- ΔΙΧΩΡΗ ΔΕΞΙΑ ΚΟΙΛΙΑ
- ΑΝΟΙΧΤΟΣ ΒΟΤΑΛΕΙΟΣ ΠΟΡΟΣ
- ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ

ΥΠΟΛΟΓΙΣΜΟΣ Q_p / Q_s / Απόφαση για σύγκλειση εφόσον $Q_p / Q_s > 1,5$

//

Effie
ROUSKA, MD

"

6. ΑΝΟΙΧΤΟΣ ΒΟΤΑΛΕΙΟΣ ΠΟΡΟΣ PDA – PATENT DUCTUS ARTERIOSUS

ΑΝΟΙΧΤΟΣ ΒΟΤΑΛΕΙΟΣ ΠΟΡΟΣ

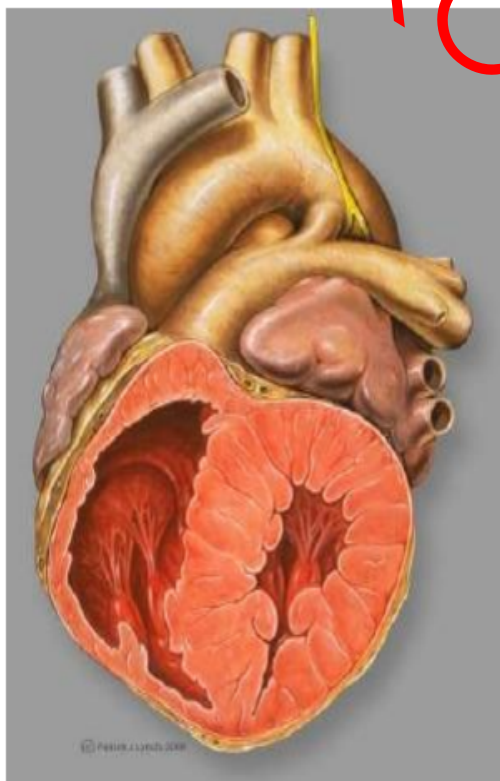
ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΝΑΤΟΜΙΑΣ

Αγγείο που συνδέει την Αορτή με την Πνευμονική αρτηρία κατά την διάρκεια της εμβρυϊκής ζωής.

Έχει μήκος από 2-15 mm και διάμετρο από 5-15 mm.

Αναδύεται από την έκφυση της αριστερής πνευμονικής αρτηρίας και καταδύεται έναντι της έκφυσης της αριστερής υποκλειδιάς αρτηρίας.

Έρχεται σε άμεση σχέση με το αριστερό παλίνδρομο λαρυγγικό νεύρο και χρήζει προσοχής κατά την παρασκευή του.



"

Η αιμοδυναμική σημαντικότητα της παραμονής του PDA εκτιμάται σύμφωνα με την επίδρασή του

στην υπέρφορτιση (όγκου) των Αριστερών καρδιακών κοιλοτήτων και

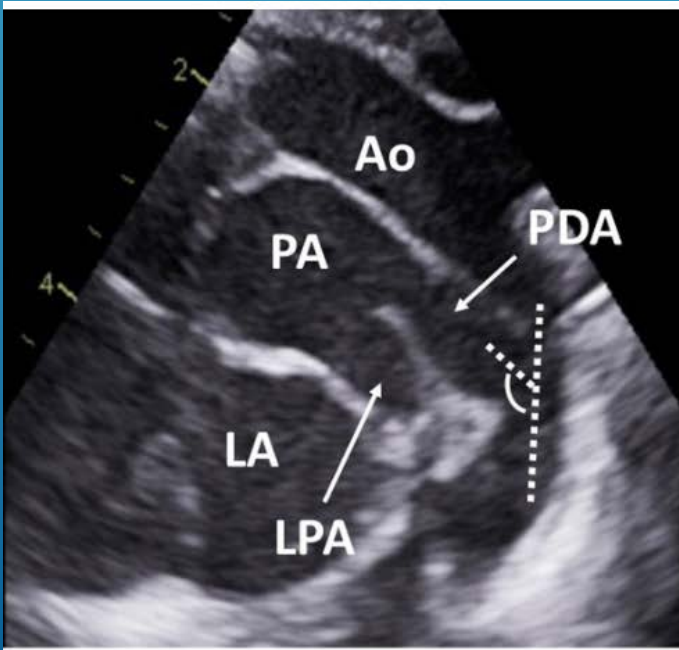
στην υπέρφορτιση πίεσης των Δεξιών κοιλοτήτων.

//

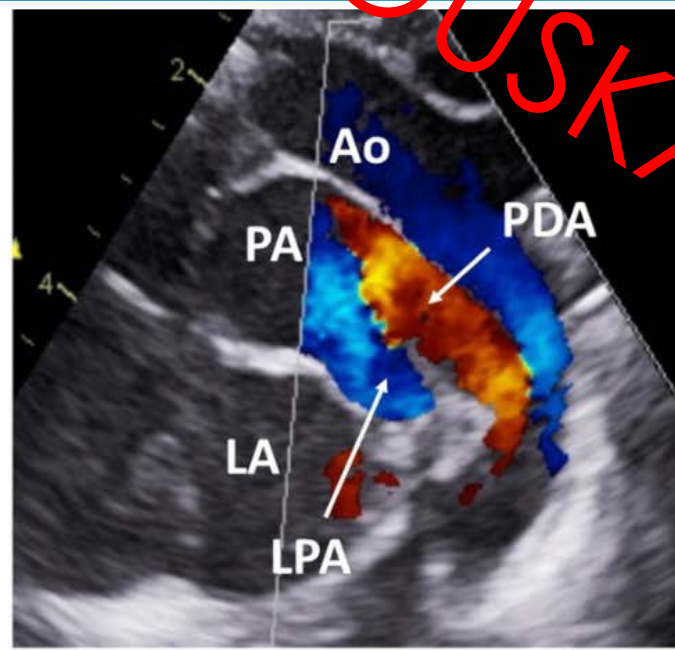


PDA SUPRASTERNAL VIEW

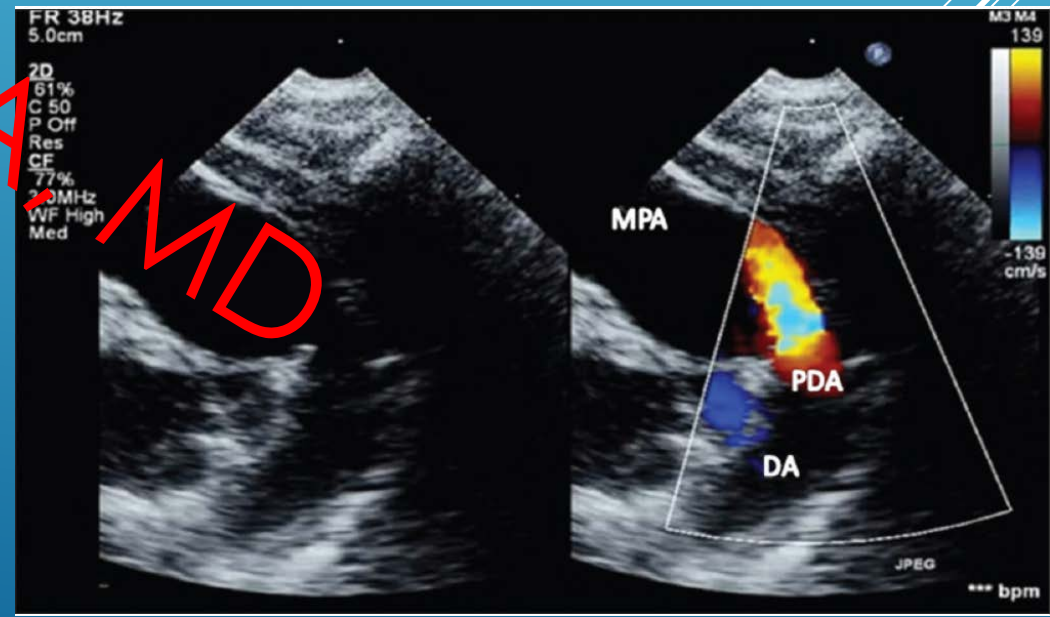
//



(A)

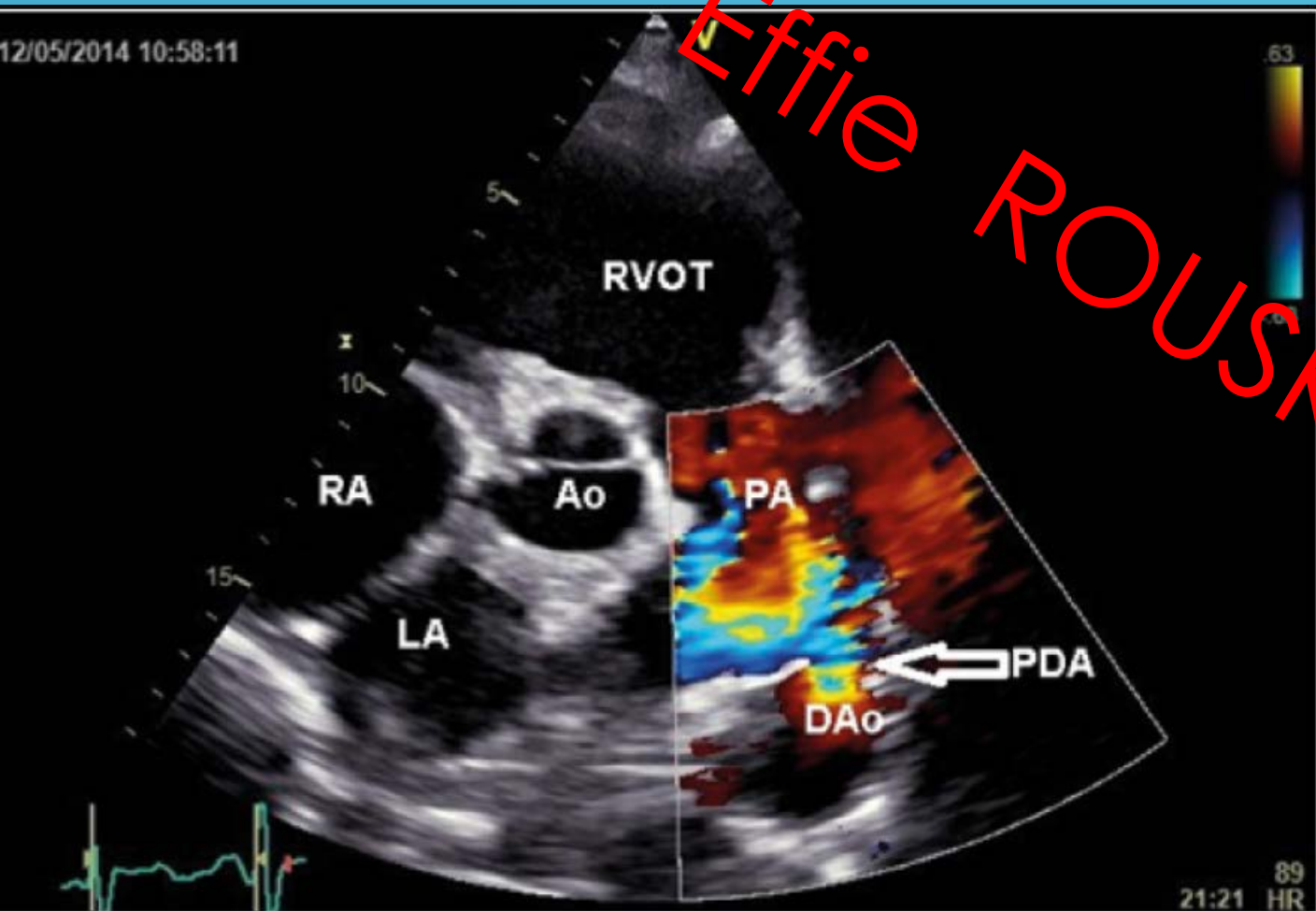


(B)

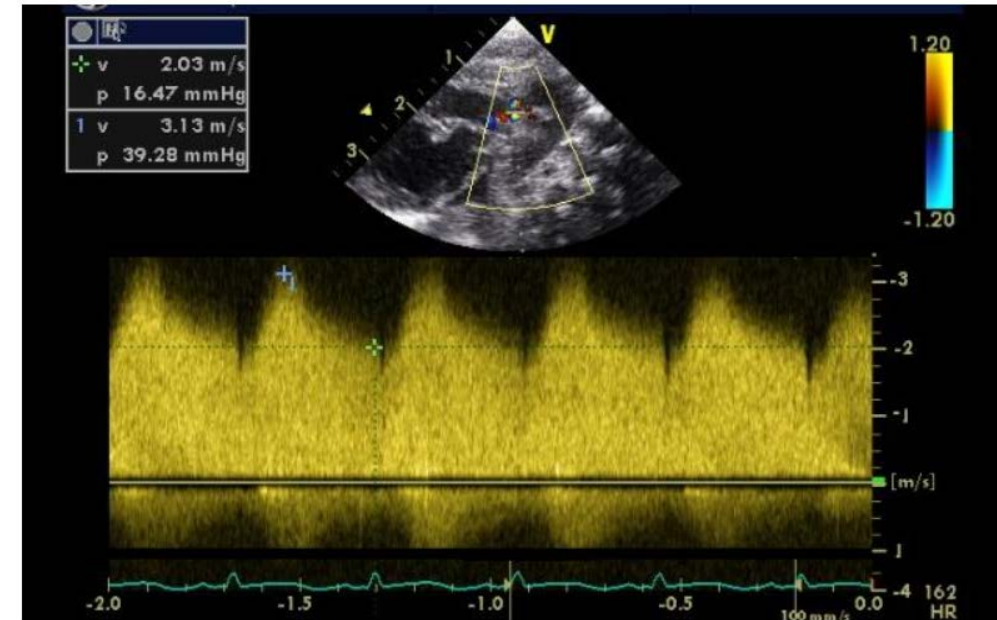


Effie ROUSKY MID

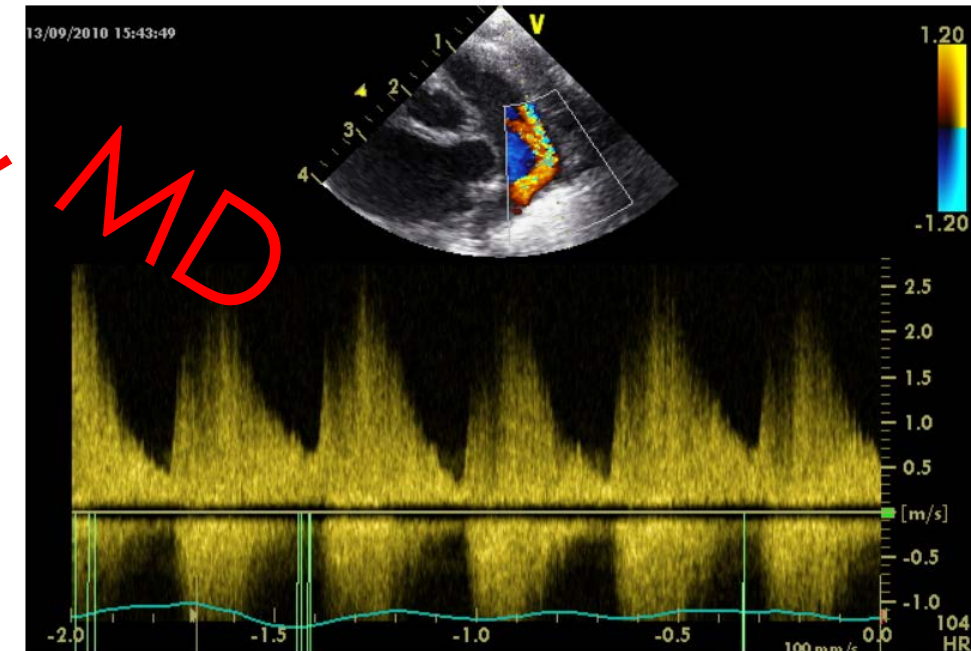
PDA PSAX VIEW



Flow profile within the duct. A constricting PDA tends to have high velocity flow throughout the cardiac cycle:



A non-restrictive duct will have lower flow during cardiac diastole.



//

7. ΣΤΕΝΩΣΗ ΑΟΡΤΗΣ

ΒΑΛΒΙΔΙΚΗ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ

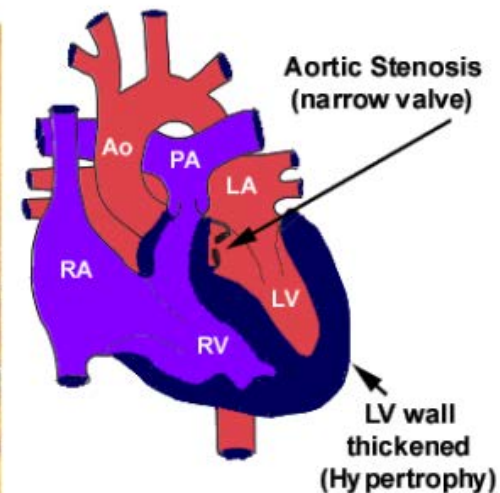
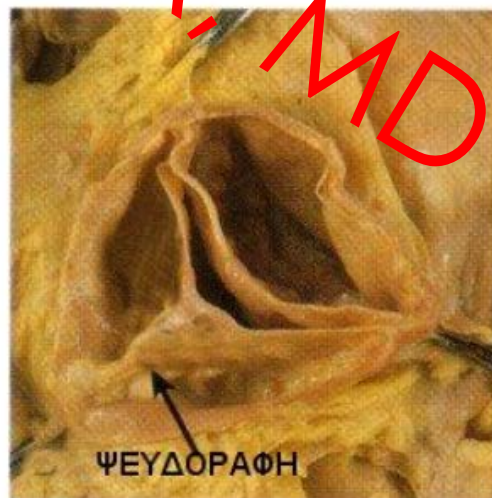
ΥΠΟΒΑΛΒΙΔΙΚΗ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ

ΥΠΕΡΒΑΛΒΙΔΙΚΗ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ

Effie
ROUSKA
MD

ΑΝΑΤΟΜΙΚΕΣ ΜΟΡΦΕΣ

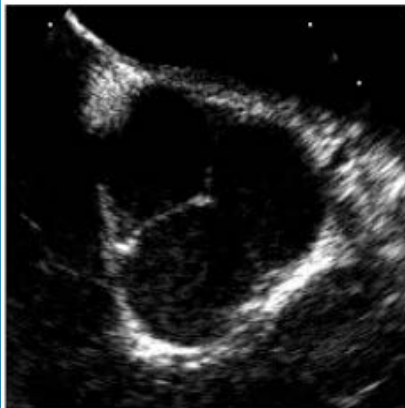
1. Βαλβιδική Αορτική στένωση 80-85% δίπτυχη βαλβίδα
2. Υποβαλβιδική αορτική στένωση 8-10% (μεμβράνη ή μυϊκή υπερτροφία)
3. Ιδιοπαθής υπερτροφική υποαορτική στένωση διάχυτη
4. Υπερβαλβιδική αορτική στένωση, συχνά στο σύνδρομο Williams.



ΒΑΛΒΙΔΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ ΑΟΡΤΗΣ

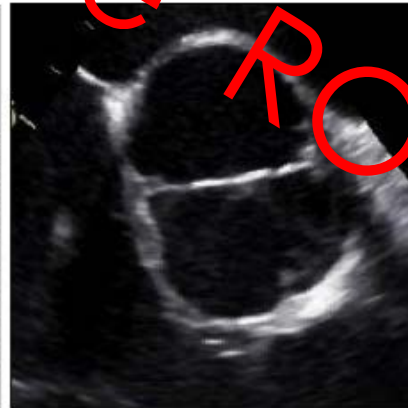
Tricuspid

> 98%



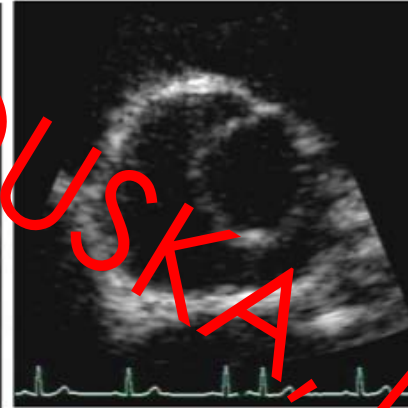
Bicuspid

1-2%



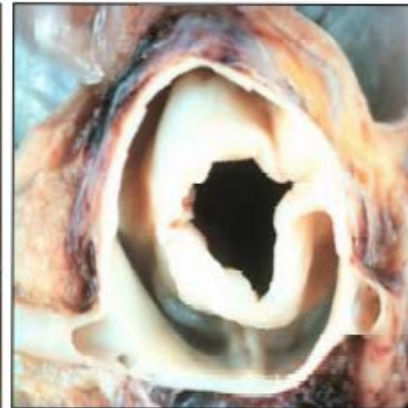
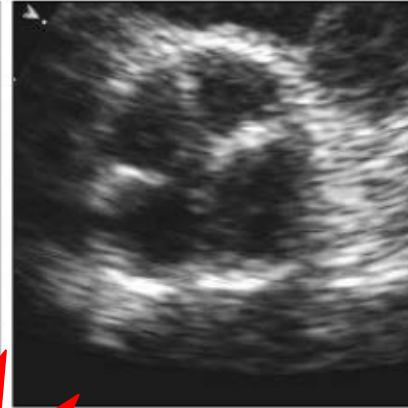
Unicuspid

0.02%



Quadricuspid

0.01%



Effie ROUSKA, MD

//

Pseudo - Bicuspid AoV
(raphe)

//

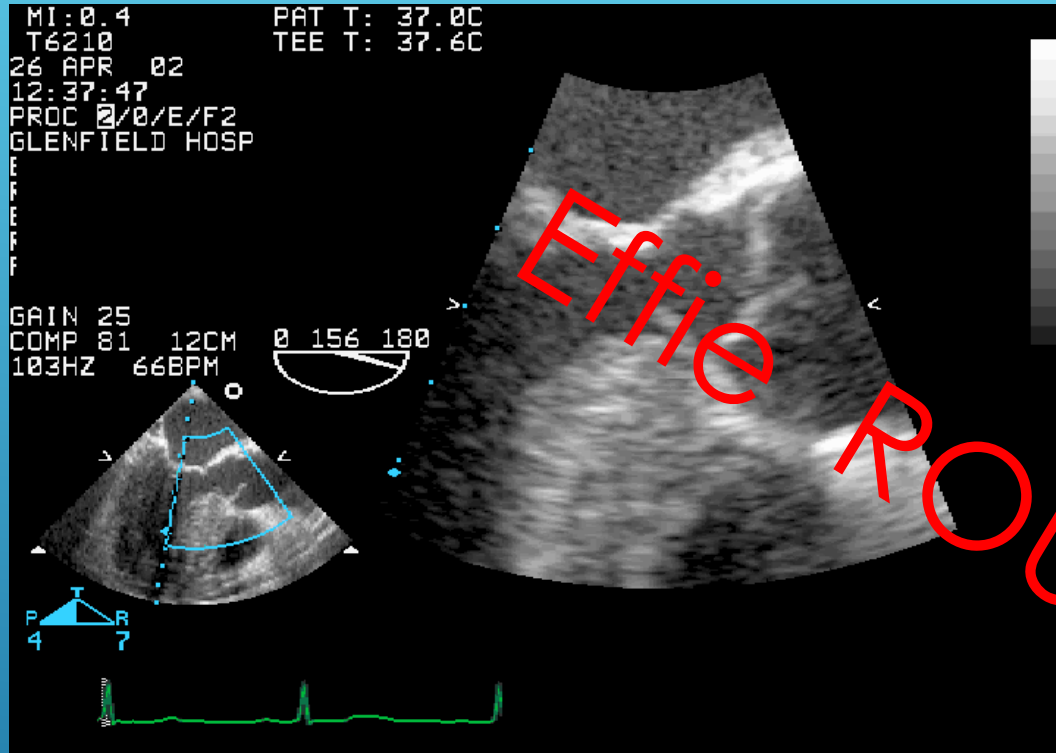




True Bicuspid AoV

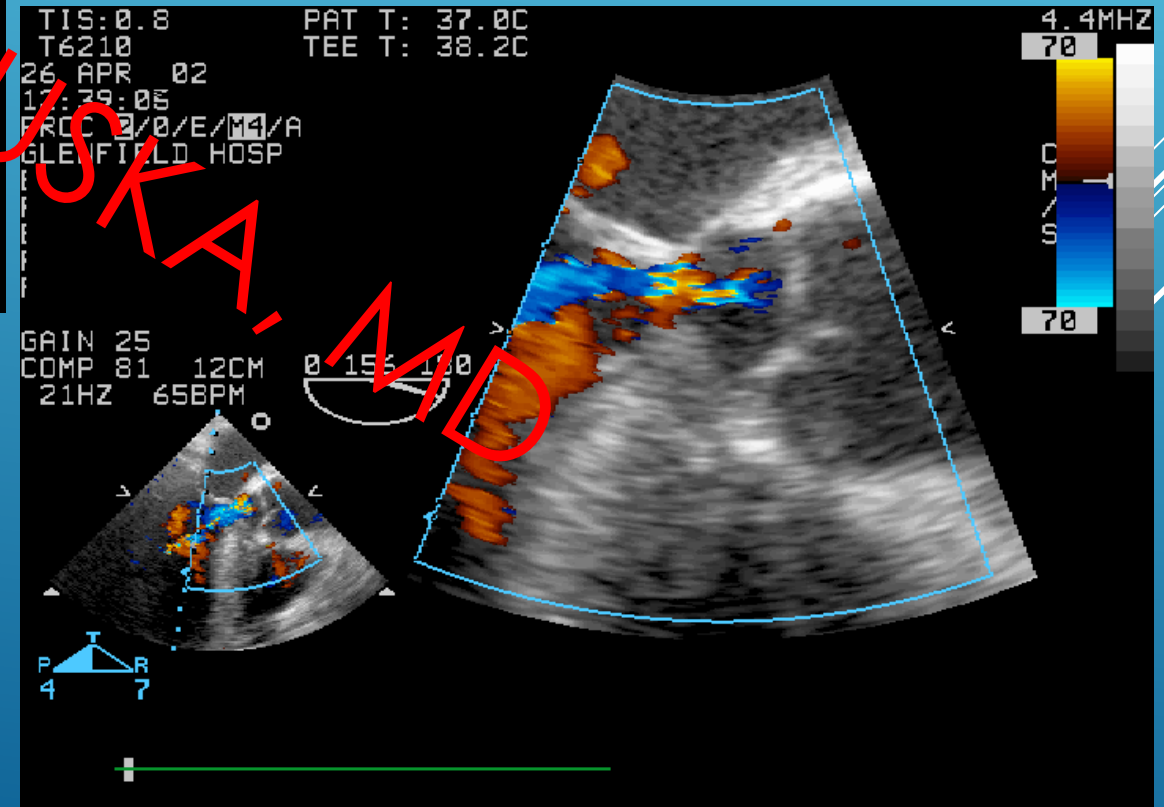


ΥΠΟΒΑΛΒΙΔΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ ΑΟΡΤΗΣ

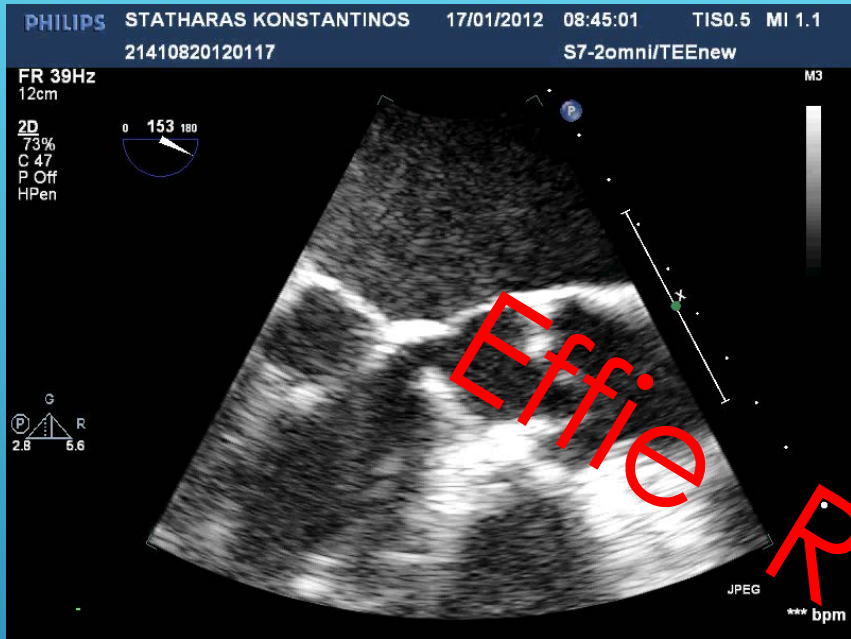


LVOT obstruction

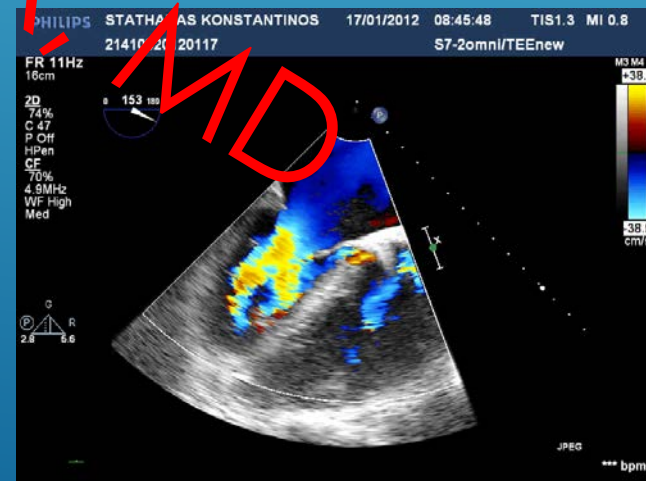
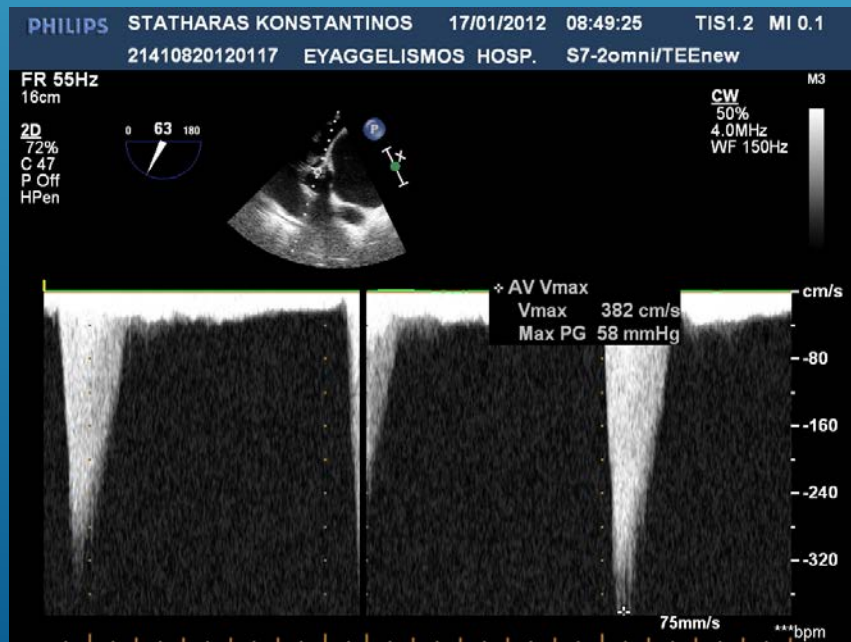
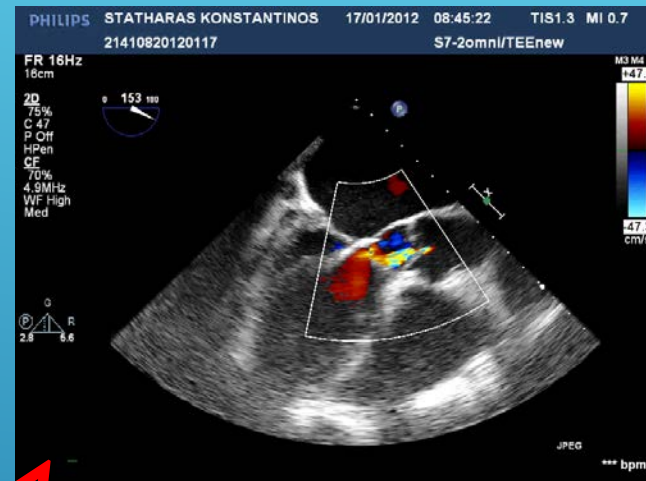
- ▶ sub-valvular muscular stenosis
- ▶ sub-aortic membrane



DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF AS

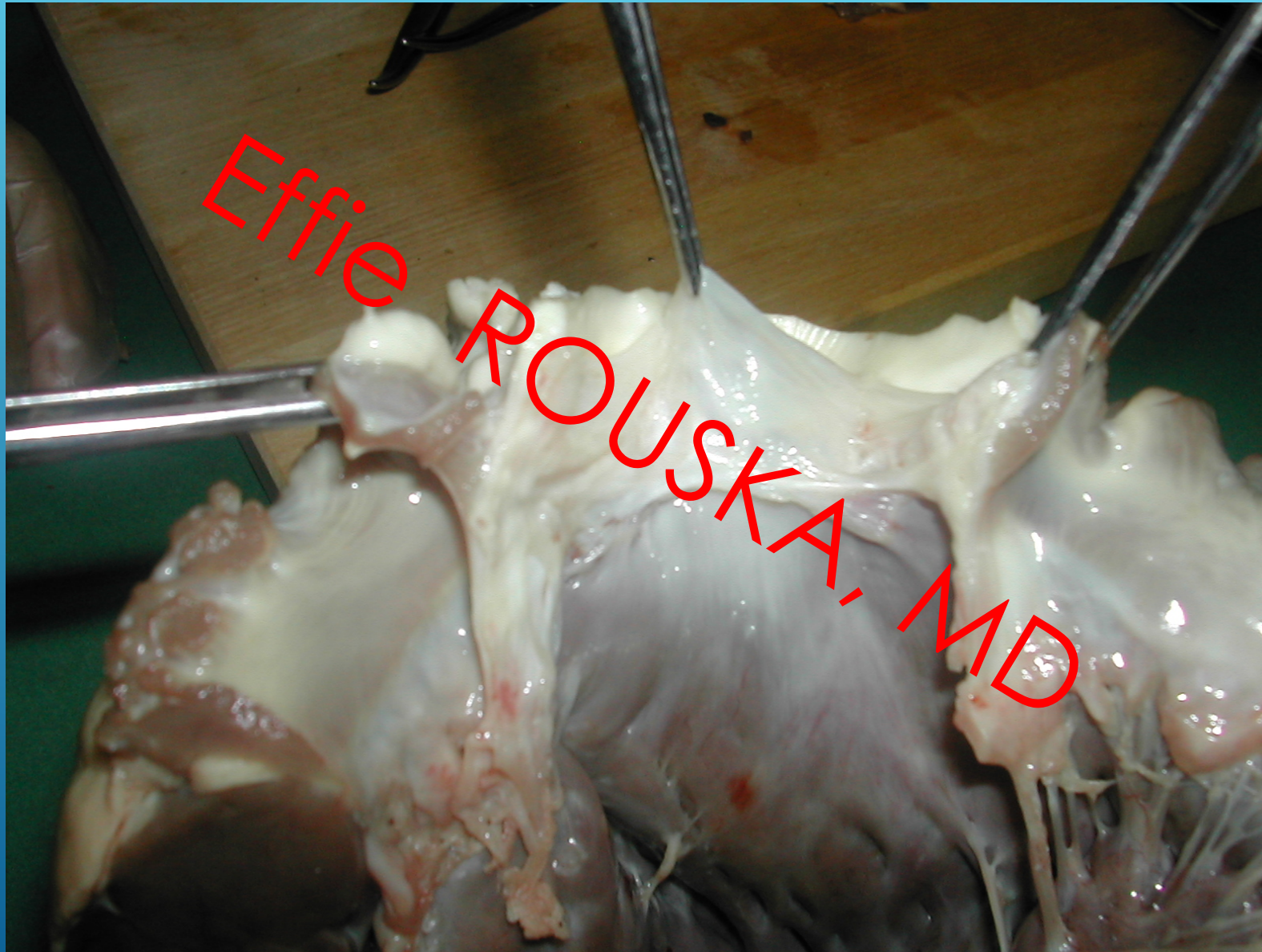


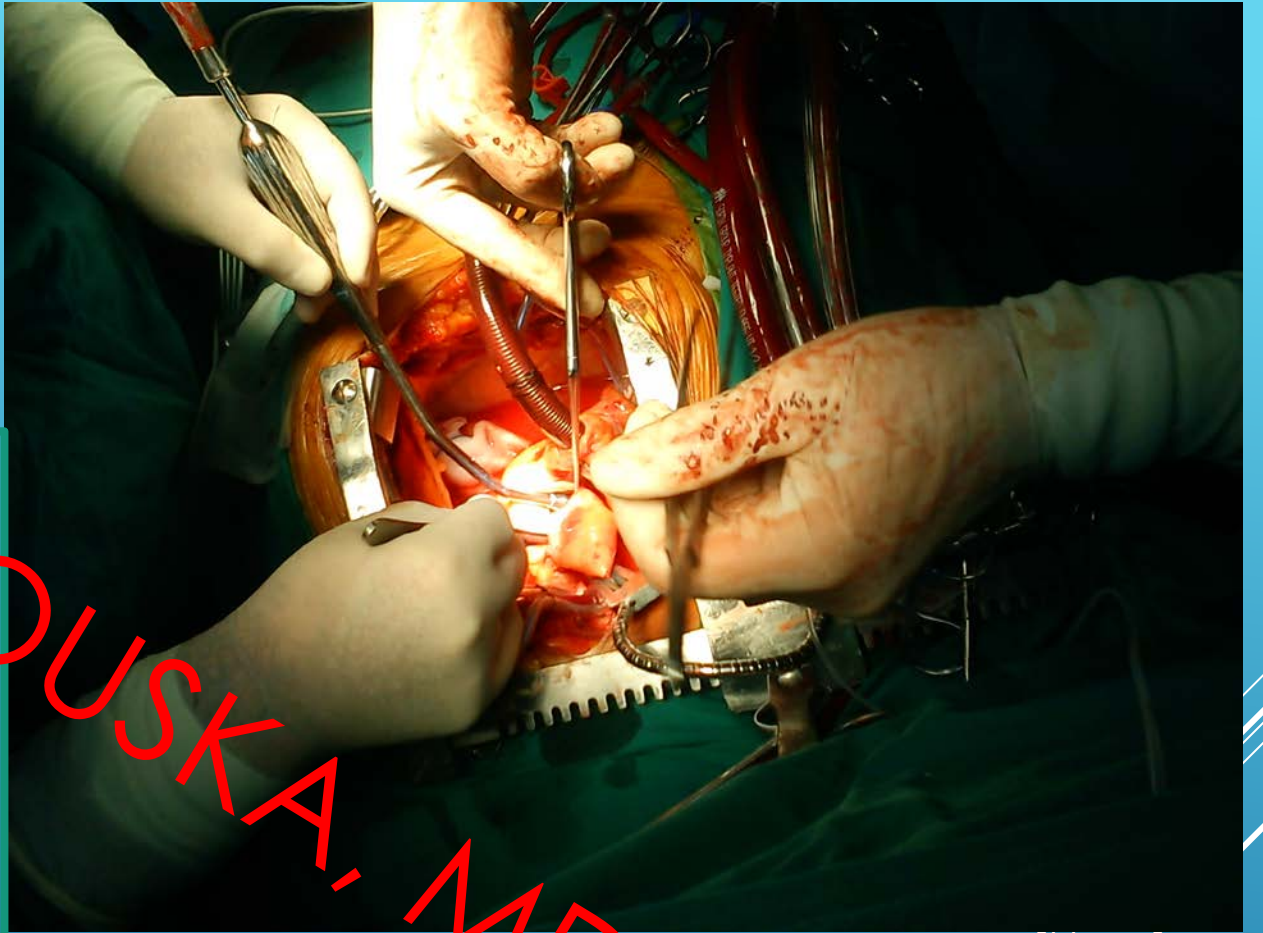
Sub-Aortic membrane



EFFIE ROUSKA MD

SUBAORTIC MEMBRANE





Effie
ROUSKA, MD



//

ΥΠΕΡΒΑΛΒΙΔΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ ΑΟΡΤΗΣ

Η λιγότερο συχνή αιτία απόφραξης της LV

8-14% των περιστατικών με συγγενή στένωση Αορτής

Παθ/αν εύρημα : πάχυνση του μέσου χιτώνα της Αορτής

Σ. Williams (ιδιαίτερο προσωπείο "elfin" και υπερβαλβιδική στένωση Αορτής)

2 ανατομικοί τύποι :

- 60-75% στένωση τύπου κλεψύδρας σε μία πεπλατυσμένη Αν.Αορτή και κυρίως στο εμπρόσθιο τμήμα αυτής
- 25-40% η στένωση είναι πιο επιμήκης

Echo :

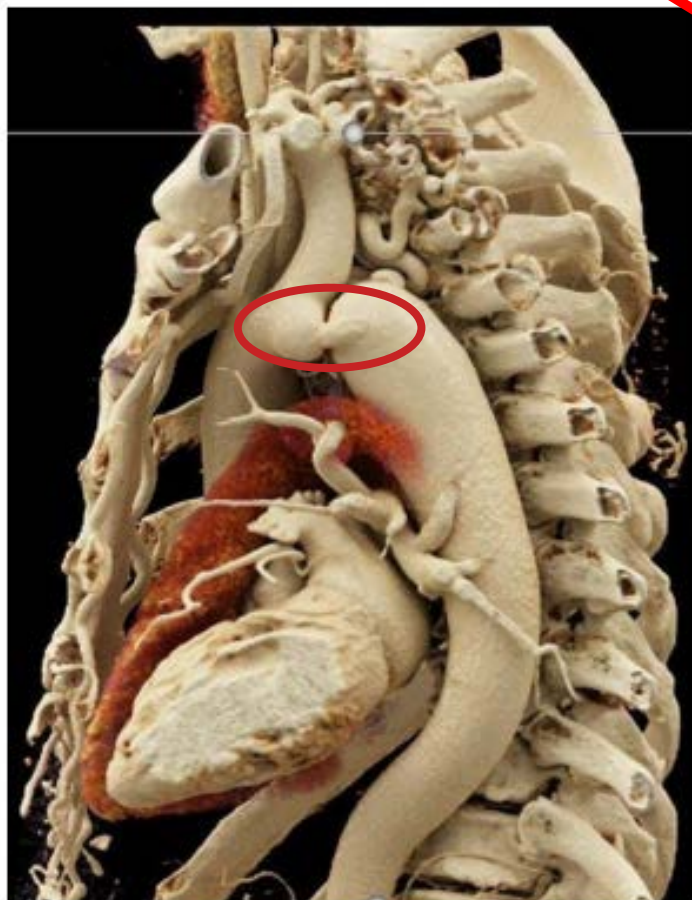
CFD : στροβιλισμός σε σημείο ψηλότερα από την AoV

CW : κλίση πίεσης κατά μήκος της στένωσης

//

//

8. ΣΤΕΝΩΣΗ ΤΟΥ ΙΣΘΜΟΥ ΤΗΣ ΑΟΡΤΗΣ COARCTATION OF AORTA

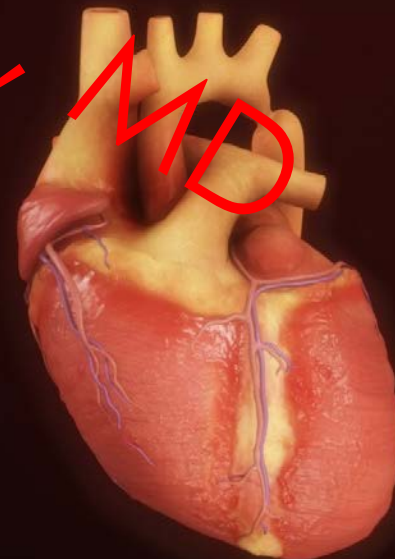


MRI

Ο ΙΣΘΜΟΣ ΤΗΣ ΑΟΡΤΗΣ ΑΦΟΡΑ ΤΗΝ ΠΕΡΙΟΧΗ ΤΗΣ ΘΩΡΑΚΙΚΗΣ ΑΟΡΤΗΣ ΑΜΕΣΩΣ ΜΕΤΑ ΤΗΝ ΕΚΦΥΣΗ ΤΗΣ ΑΡ.ΥΠΟΚΛΕΙΔΙΑΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ

Σχετικά συχνή συγγενής καρδιοπάθεια (5-10% του συνόλου των Συγγενών Καρδιοπαθειών)

//



COARCTATION
OF THE AORTA



//

ΣΤΕΝΩΣΗ ΤΟΥ ΙΣΘΜΟΥ ΤΗΣ ΑΟΡΤΗΣ

Η αιμοδυναμική σημαντικότητα της στένωσης του Ισθμού της Αορτής απεικονίζεται στην ΕΛΗ, καθώς και στη διαστολική δυσλειτουργία της LV

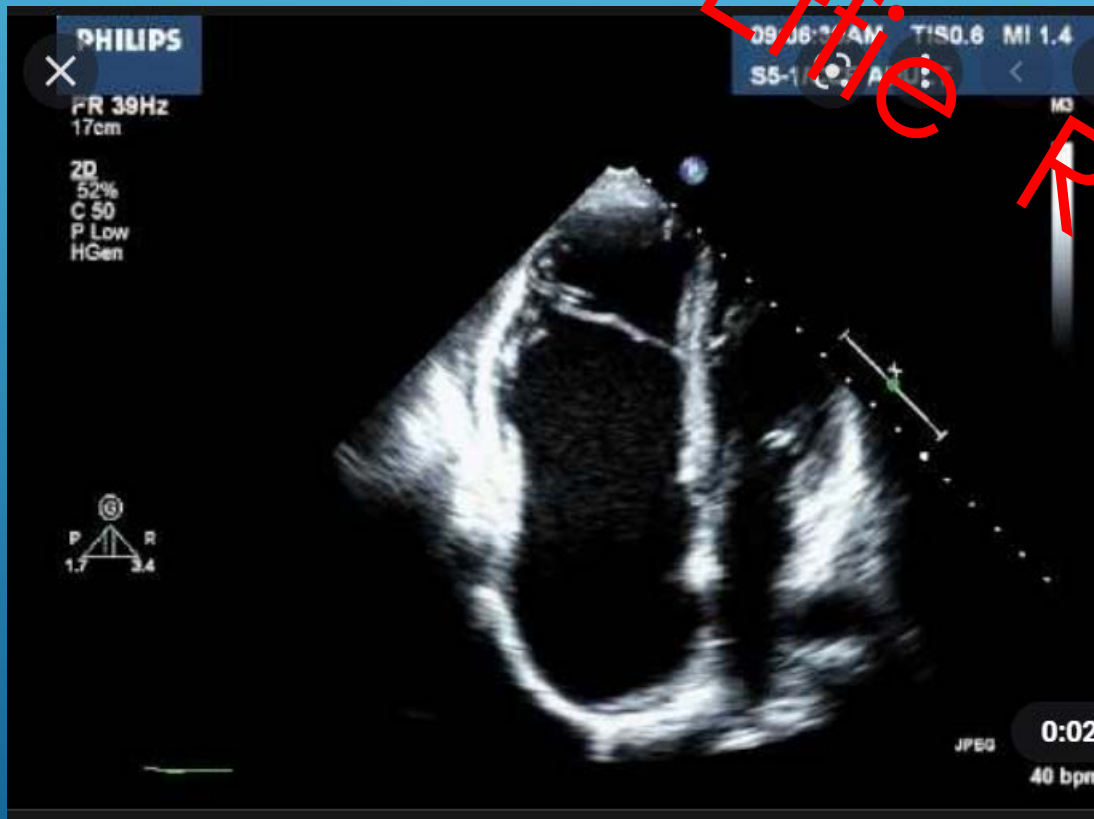
//

Δυνατόν να συνδυάζεται με διπτυχία ΑοV

Το χειρουργικό αποτέλεσμα εκτιμάται με έγχρωμο & φασματικό Doppler (ομαλοποίηση ροής στην κατιούσα Αορτή), όμως στην περιοχή του ισθμού δεν παρέχει αξιόπιστες πληροφορίες αναφορικά με την κλίση πίεσης

//

9 ΑΝΩΜΑΛΙΑ EBSTEIN EBSTEIN ANOMALY



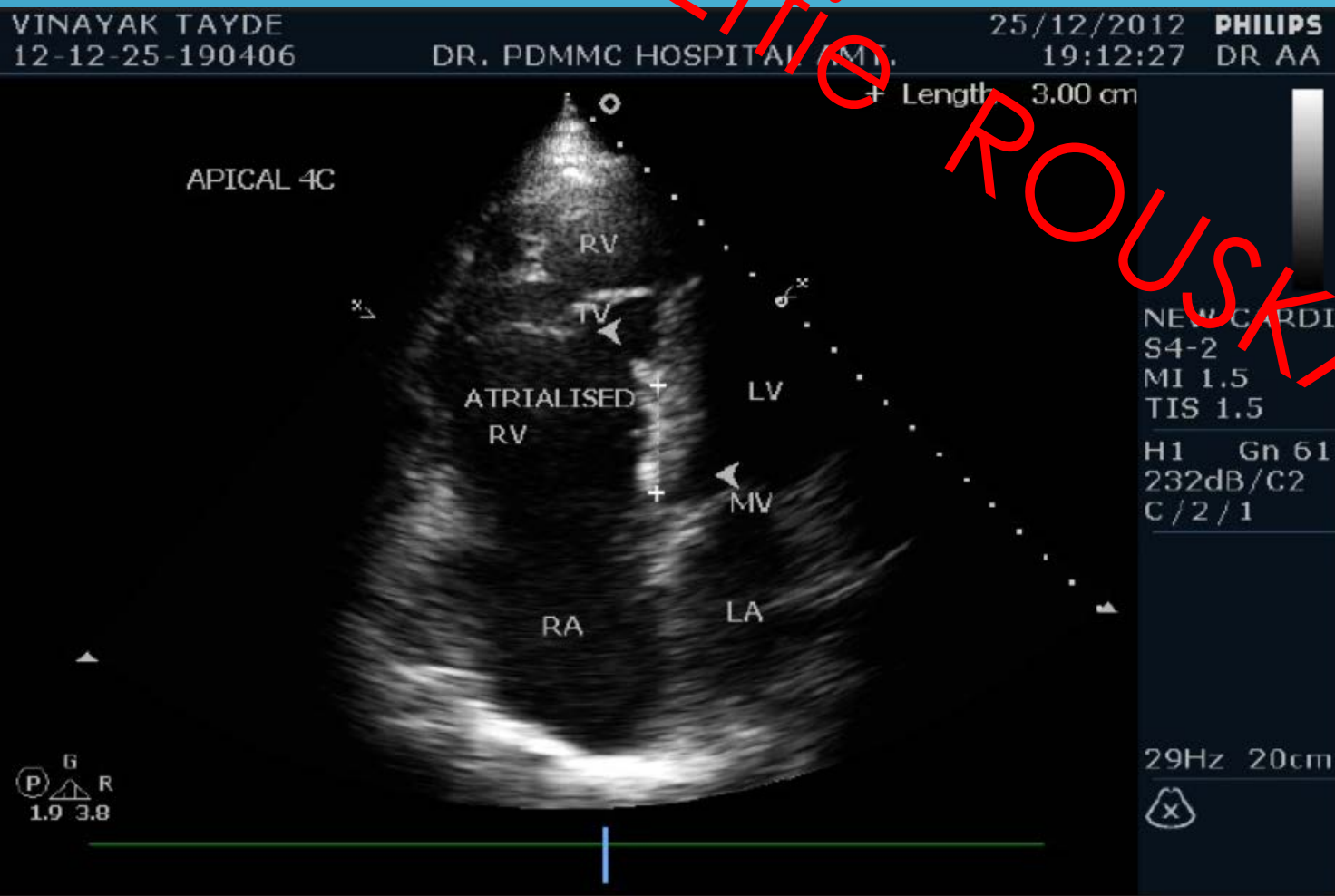
Η διαφραγματική ή/και η οπίσθια γλωχίνα της TV βρίσκεται μετατοπισμένη προς την κορυφή της Δεξιάς Κοιλίας //

με αποτέλεσμα το τμήμα της RV που βρίσκεται επάνω από τη μετατοπισμένη γλωχίνα ή γλωχίνες να θεωρείται κολποποιημένο.

Η πρόσθια γλωχίνα της TV δεν παρουσιάζει μετατόπιση, είναι μεγαλύτερη του φυσιολογικού προκειμένου να καλύψει το κενό και μοιάζει με ιστίο (sail like)

ΣΤΗΝ ΑΝΩΜΑΛΙΑ EBSTEIN η μετατόπιση της TV

// προς την κορυφή, σε σχέση με τη MV, είναι πιο εκσεσημασμένη του φυσιολογικού ($>1,5\text{cm}$ ή $0,8\text{cm.m}^2$)



Σημαντική βοήθεια στη διάγνωση προσφέρει

το έγχρωμο Doppler

//

(όταν η διαφραγματική γλωχίνα δεν παρουσιάζει μετατόπιση)

γυνα contracta $>6,5\text{mm}$ θεωρείται ότι η TR είναι σοβαρού βαθμού

Σε κάθε ασθενή με ανωμαλία Ebstein θα πρέπει να ελέγχεται το ΜΚΔ (TOE) για ανίχνευση μεσοκοιλιακής επικοινωνίας ή PFO

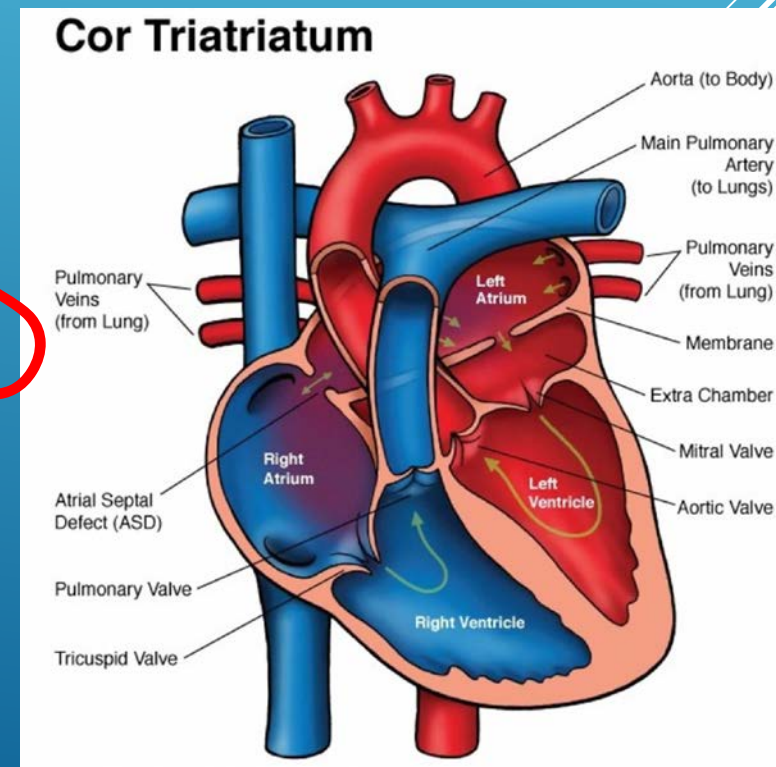
10. ΤΡΙΧΩΡΟΣ ΚΟΛΠΟΣ COR TRIATRIATUM

Μία από τις σπανιότερες συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες. Συχνά αποτελεί τμήσιο εύρημα, λόγω της συνήθους μικρής αιμοδυναμικής επιβάρυνσης που προκαλεί η παρουσία της

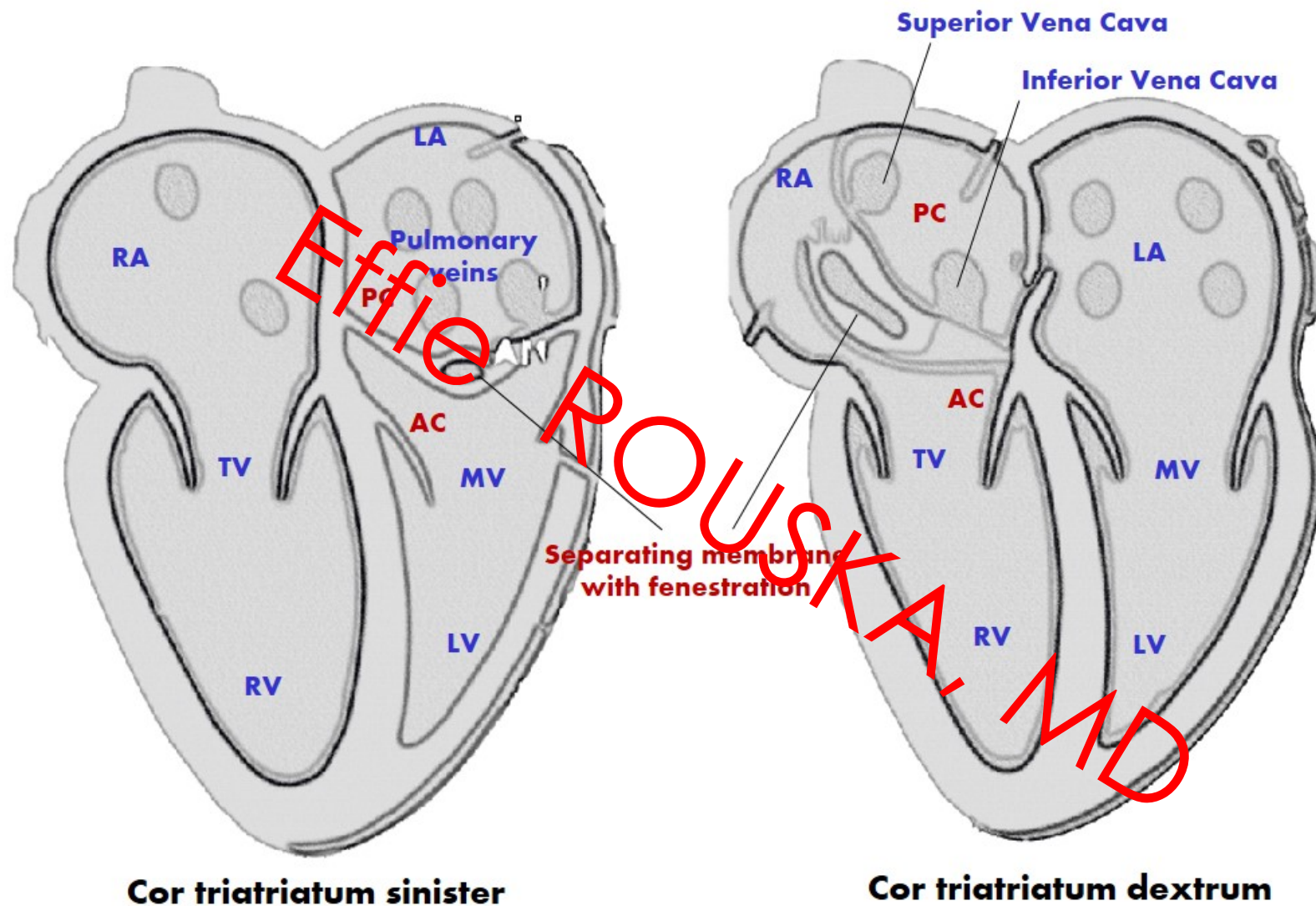
Συνίσταται στην παρουσία μιας ινομυωματώδους ηχογενούς μεμβράνης, που εκτείνεται οριζόντια μέσα στον Αριστερό Κόλπο, με ποικίλου εύρους στόμιο επικοινωνίας μεταξύ των 2 επιμέρους κοιλοτήτων.

Στο 75% των περιπτώσεων συνυπάρχει stretched PFO ή μεσοκοιλιακή επικοινωνία μεταξύ της ανώτερης κοιλοτήτας και του RA,

ενώ στο 50% των περιπτώσεων συνυπάρχουν και άλλες σύμπλοκες συγγενείς ανωμαλίες.

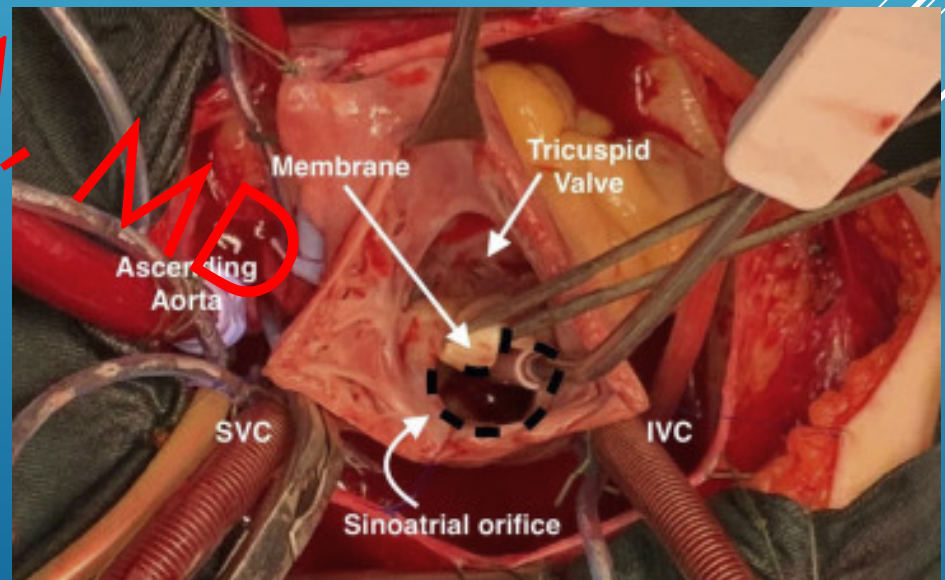
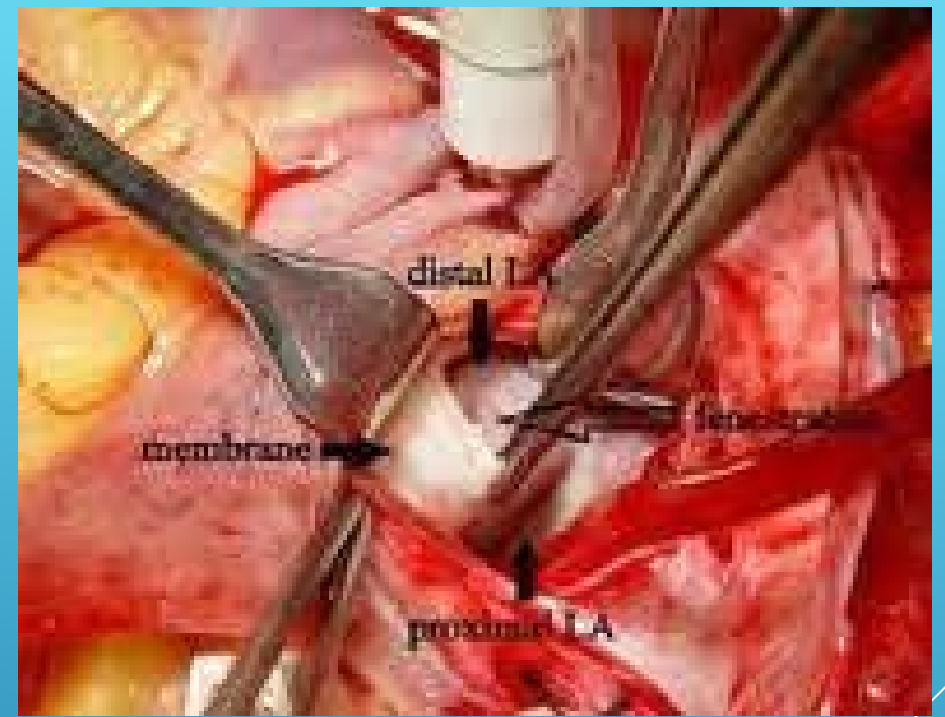
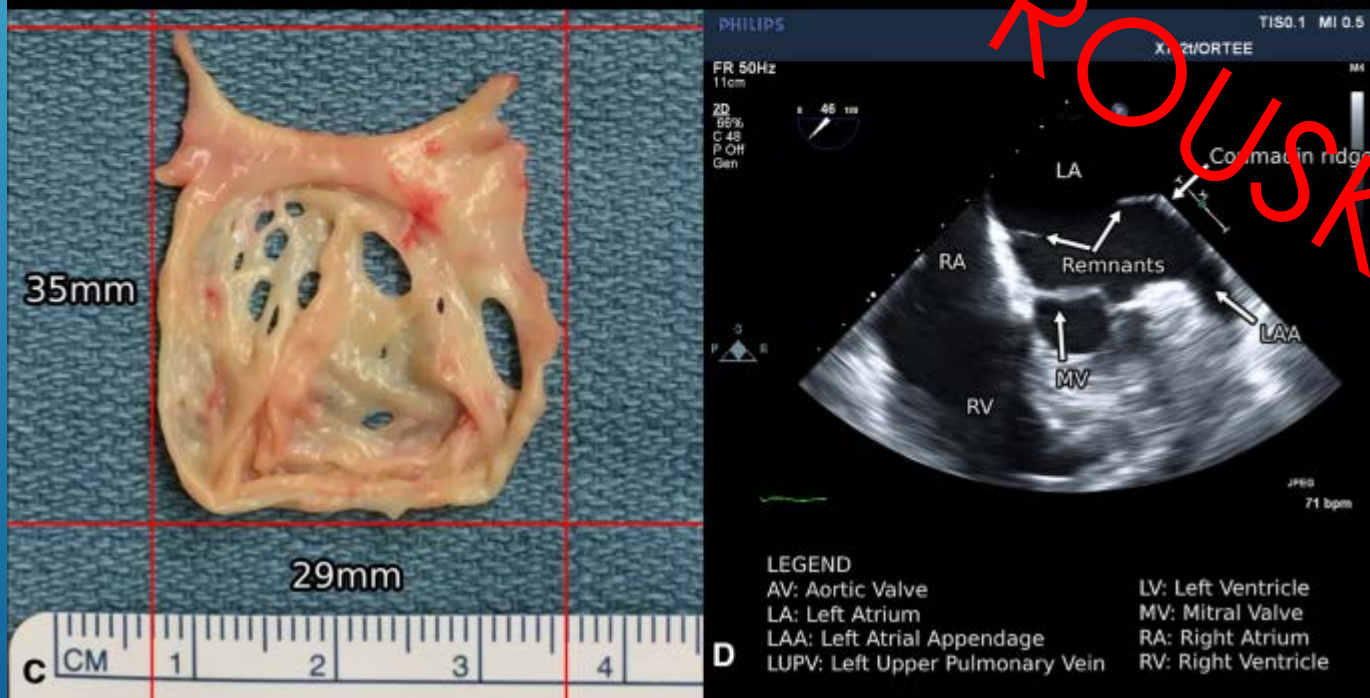
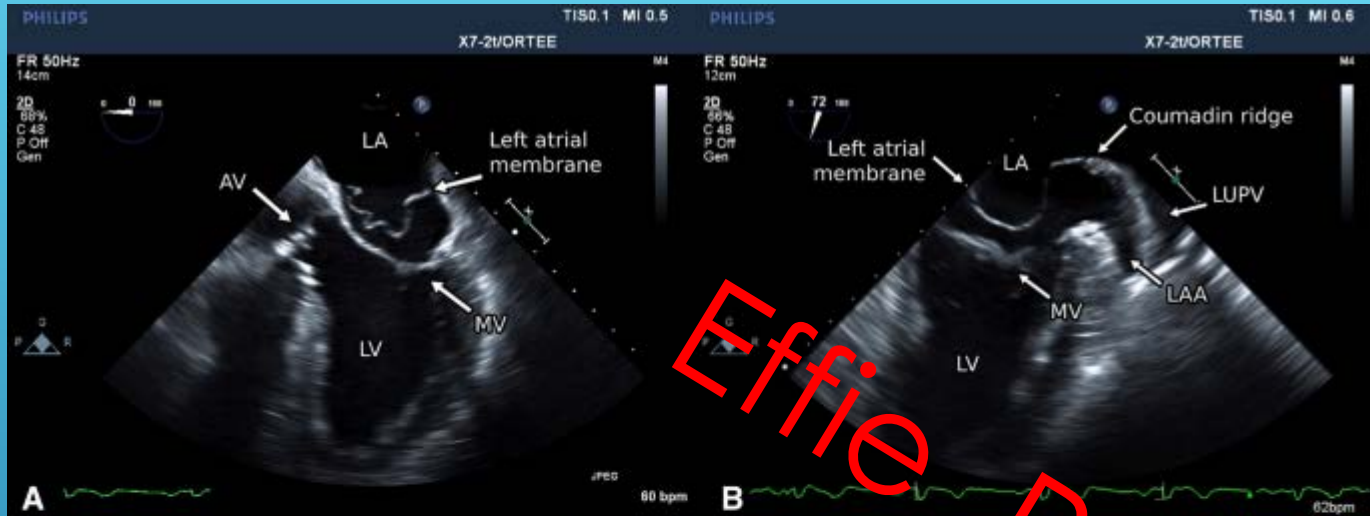


//



AC: anterior chamber ; LA: left atrium ; LV: left ventricle ; MV: mitral valve ;
PC: posterior chamber ; RA: right atrium ; RV: right ventricle ; TV: tricuspid valve

//



Effie ROUSKA MD

//

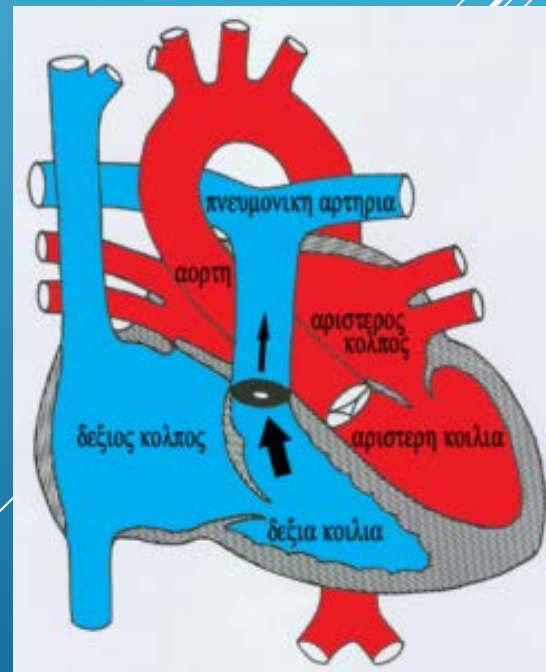
11. ΣΤΕΝΩΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ PULMONARY STENOSIS

ΑΦΟΡΑ ΤΟ 10% ΤΩΝ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ

Προκαλεί αύξηση του μεταφορτίου της Δεξιάς Κοιλίας & ως εκ τούτου υπερτροφία της Δεξιάς Κοιλίας

Υποβαλβιδική / Βαλβιδική / Υπερβαλβιδική ή συνδυασμός

//



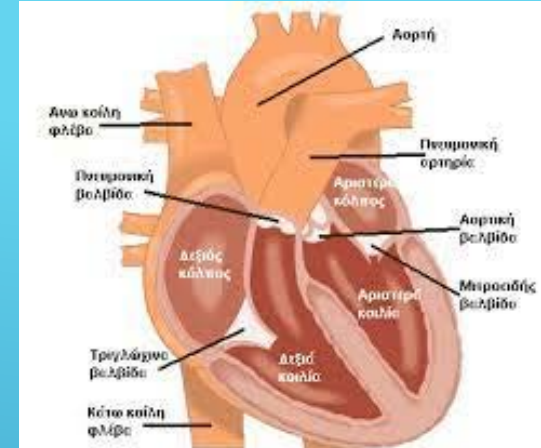
"

12. ΑΤΡΗΣΙΑ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ ΜΕ ΑΚΕΡΑΙΟ ΤΟ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΟ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ

Η ΑΤΡΗΤΗ ΡV ΕΙΝΑΙ Η ΑΙΤΙΑ ΑΥΤΗΣ ΤΗΣ ΠΑΘΗΣΗΣ

ΤΥΠΟΣ I – RV ΠΟΛΥ ΜΙΚΡΗ, ΧΩΡΙΣ TR

ΤΥΠΟΣ II – RV ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΗ, ΜΕΤΡΙΑ ΕΩΣ ΣΟΒΑΡΗ TR (ΣΥΧΝΑ ΟΙ ΓΛΩΧΙΝΕΣ ΤΗΣ TV ΜΟΙΛΟΥΝ ΜΕ EBSTEIN



"

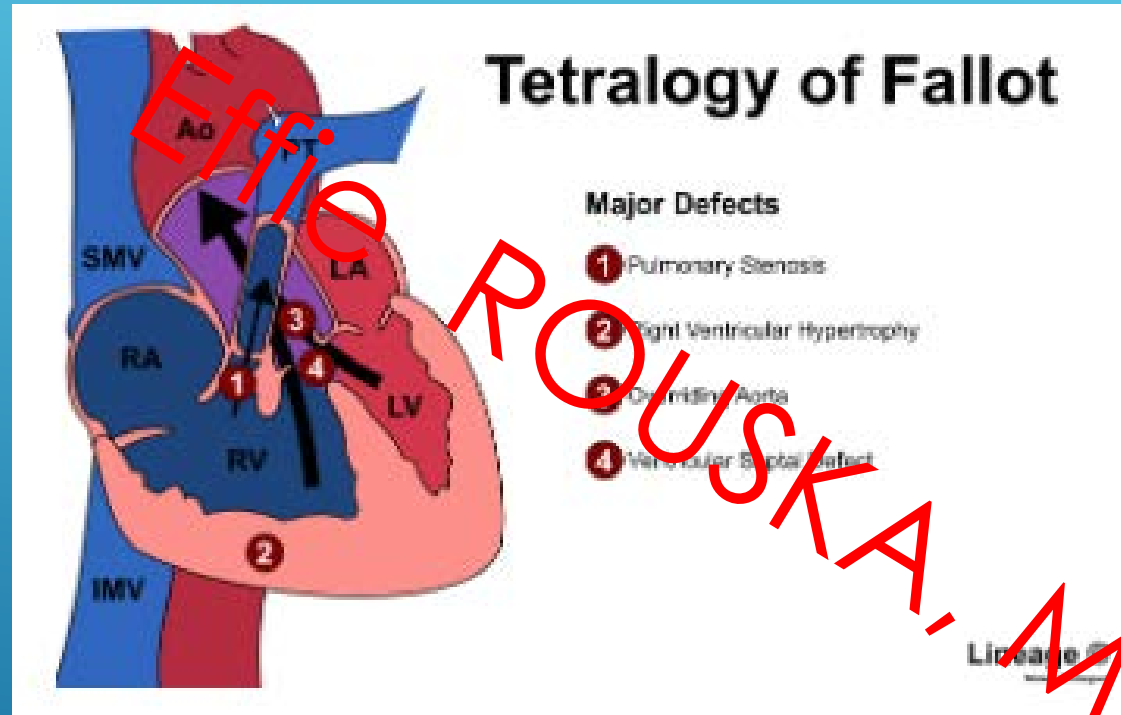
Η χειρουργική διόρθωση αυτών των ασθενών εξαρτάται από τον τύπο της πάθησης.

Είναι δυνατόν να γίνει **εγχείρηση επικοινωνίας** (συστηματική με πνευμονική – Blalock Taussing) με σκοπό την αύξηση της πνευμονικής αιμάτωσης,

πλήρης διόρθωση με δημιουργία 2 κοιλιών ή

δημιουργία 1 μόνον κοιλίας με εγχειρήσεις τύπου Fontan

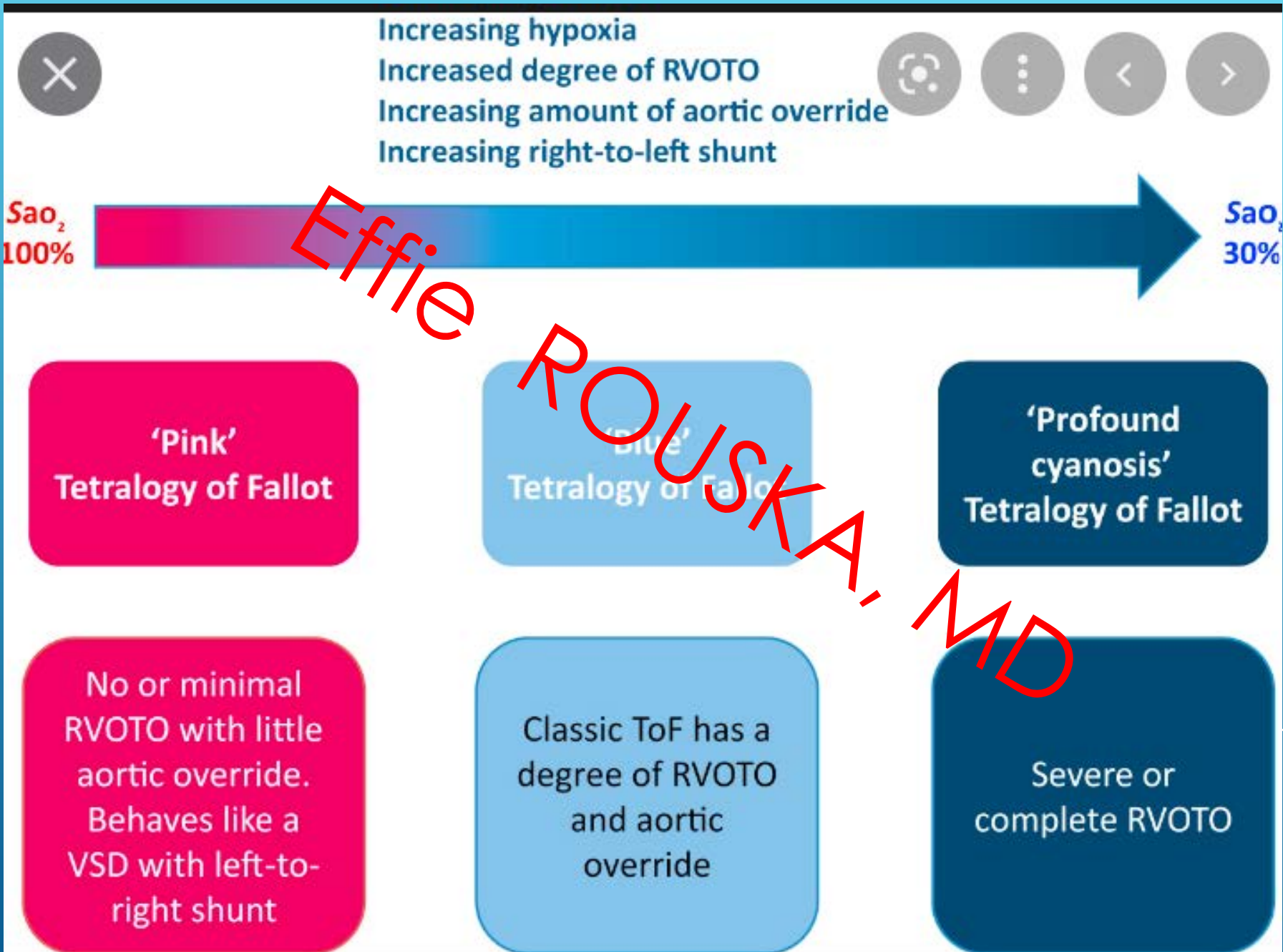
13. ΤΕΤΡΑΛΟΓΙΑ FALLOT (PS/ RVH/ OVERRIDING AORTA/ VSD)



Η ΠΙΟ ΣΥΧΝΗ ΚΥΑΝΩΤΙΚΗ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ

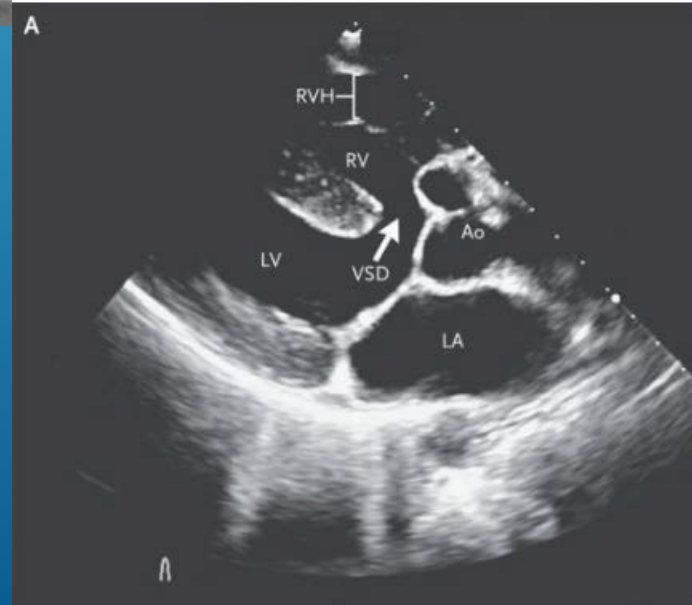
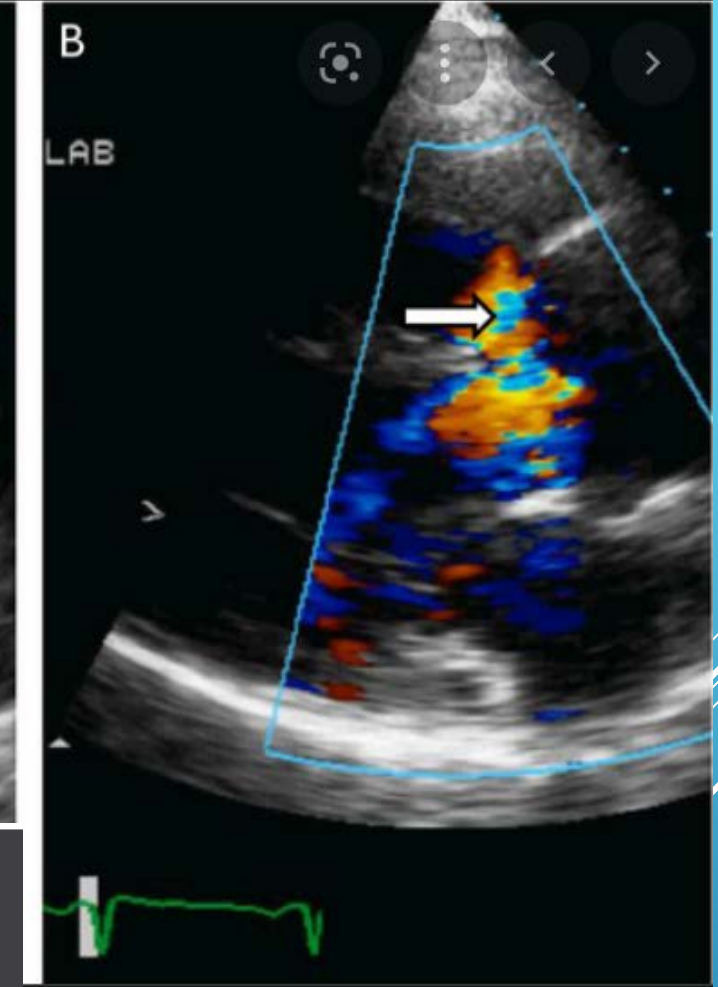
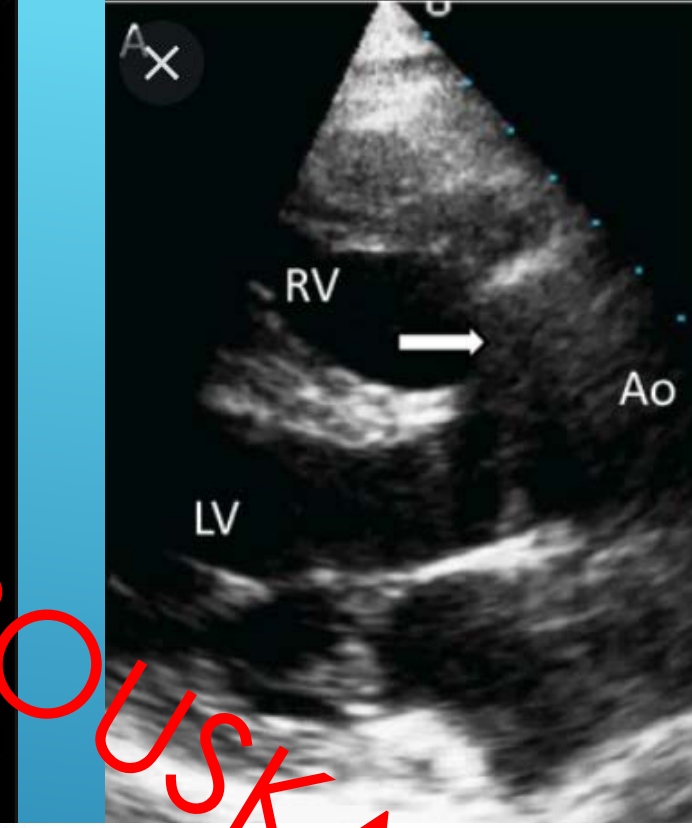
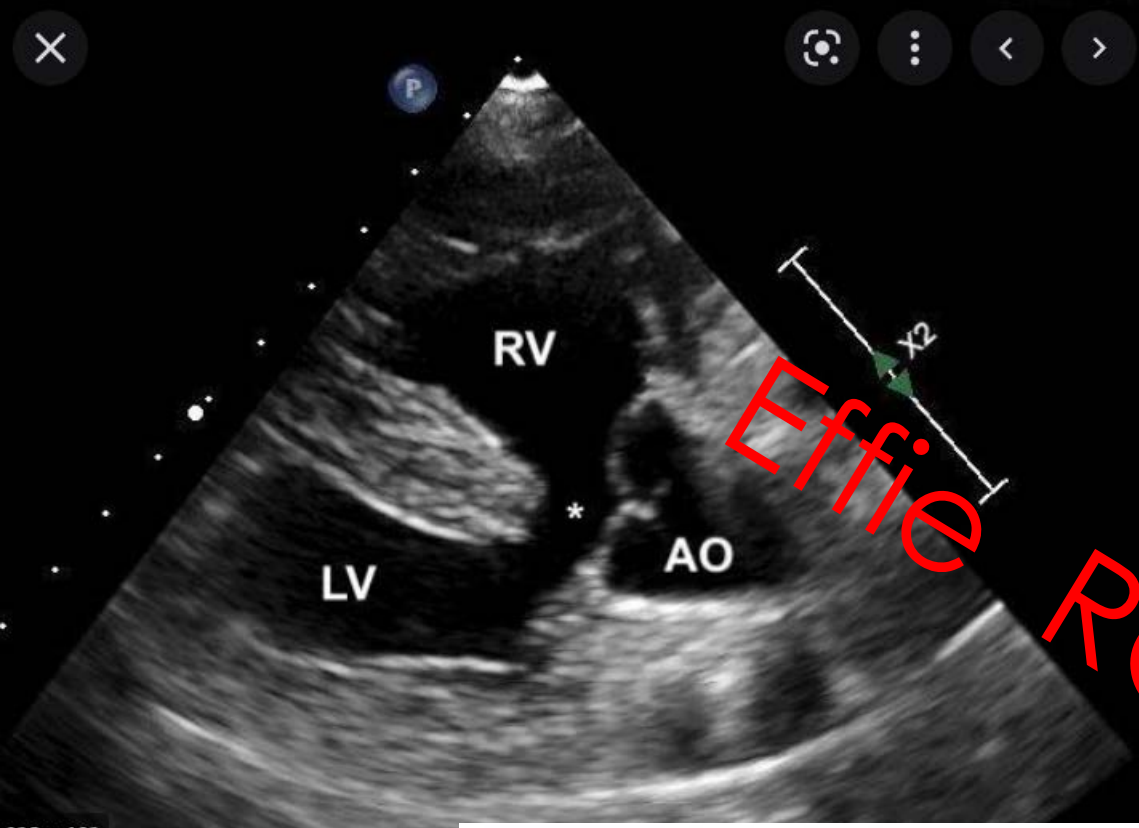
Στις προηγμένες κοινωνίες είναι σχεδόν απίθανο να βρεθεί έφηβος ή ενήλικος με μη χειρουργικά διορθωμένη Τετραλογία Fallot

//



Effie ROUSKA, MD

//



PLAX

PSAX
"Circle en sausage"

Effie ROUSKA-MD

// ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΟ ΤΗΣ ΤΟΦ ΕΙΝΑΙ Η ΚΥΑΝΩΣΗ & Η ΜΕΙΩΜΕΝΗ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΑΙΜΑΤΩΣΗ

(λόγω της R to L επικοινωνίας & της στένωσης του RVOT)

Το πρώτο βήμα χειρουργικής διόρθωσης, εάν δεν γίνει πλήρης διόρθωση, θεωρείται η δημιουργία επικοινωνίας (shunt) προκειμένου να αυξηθεί η πνευμονική αιμάτωση. //

- **Blalock Taaussing shunt (BT shunt)** – Αρτηριοπνευμονική αναστόμωση
- **Waterstone shunt** – Επικοινωνία ανάμεσα στην Αν.Αορτή & το στέλεχος της Πνευμονικής Αρτηρίας
- **Potts shunt** – Επικοινωνία ανάμεσα στην Κατ.Αορτή & τη σύστοιχη Πνευμονική Αρτηρία

//

14. ΤΕΤΡΑΛΟΓΙΑ FALLOT ΜΕ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΑΤΡΗΣΙΑ

Η ΠΙΟ ΑΚΡΑΙΑ ΑΝΩΜΑΛΙΑ ΤΟΥ ΦΑΣΜΑΤΟΣ ΤΗΣ FALLOT, όπου

//

αντί για απόφραξη υπάρχει πλήρης ατρησία στο βαλβιδικό επίπεδο ή μπορεί να αφορά και τον υποβαλβιδικό χώρο και το στέλεχος της Πνευμονικής Αρτηρίας

Effie
POUSKA, MD

//

ECHO ΣΤΗΝ **ΤΟΦ ΜΕ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΑΤΡΗΣΙΑ**

PLAX : Η εικόνα έμφια με αυτή της ΤΟΦ

PSAX : Εάν υπάρχει στέλεχος ΡΑ δεν ανιχνεύεται ροή προς αυτήν από τον RVOT

Είναι δυνατόν να μην υπάρχει συνέχεια των πνευμονικών αρτηριών, ενώ η πνευμονική αιμάτωση εξασφαλίζεται είτε από την παραμονή του PDA, είτε από παράπλευρα αγγεία τα οποία εκφύονται από την Κατιούσα Αορτή

//

15. ΔΙΠΛΟΞΕΟΔΟΣ ΔΕΞΙΑ ΚΟΙΛΙΑ DOUBLE OUTLET RV

//

Case
Reports

Right Ventricular Outflow Tract Obstruction Caused by Double-Chambered Right Ventricle

Presenting in Adulthood

Congenital heart diseases that cause obstruction of the right ventricular outflow tract are often difficult to diagnose. We report the case of a 49-year-old man who presented with long-standing shortness of breath on exertion. Imaging revealed right ventricular outflow tract obstruction caused by a double-chambered right ventricle, and he was referred for surgical correction. This case emphasizes both the detailed perioperative evaluation that is needed when diagnosing adults who present with manifestations of congenital heart disease and a method of successful surgical correction that resulted in symptom resolution. (Tex Heart Inst J 2014;41(4):425-8)

John Kokotsakis, MD

Efthymia G. Rouska, MD

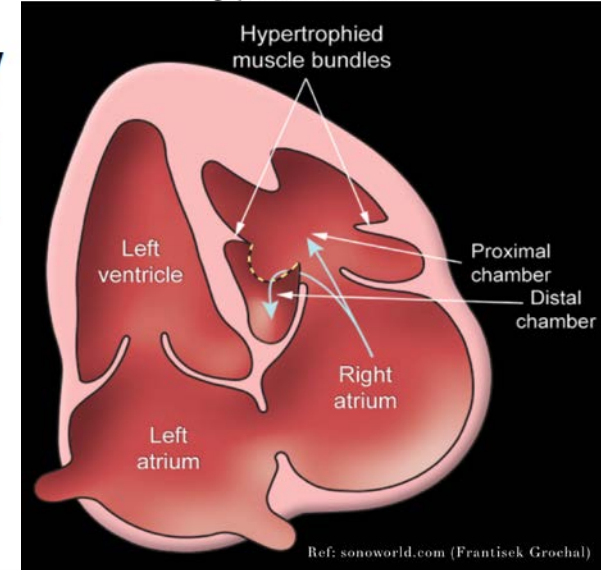
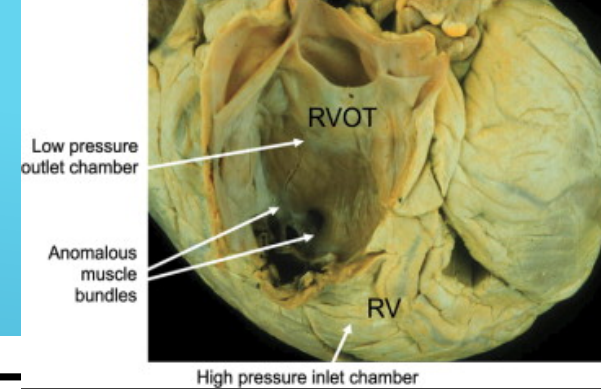
Leanne Harling, MBBS,
MRCS

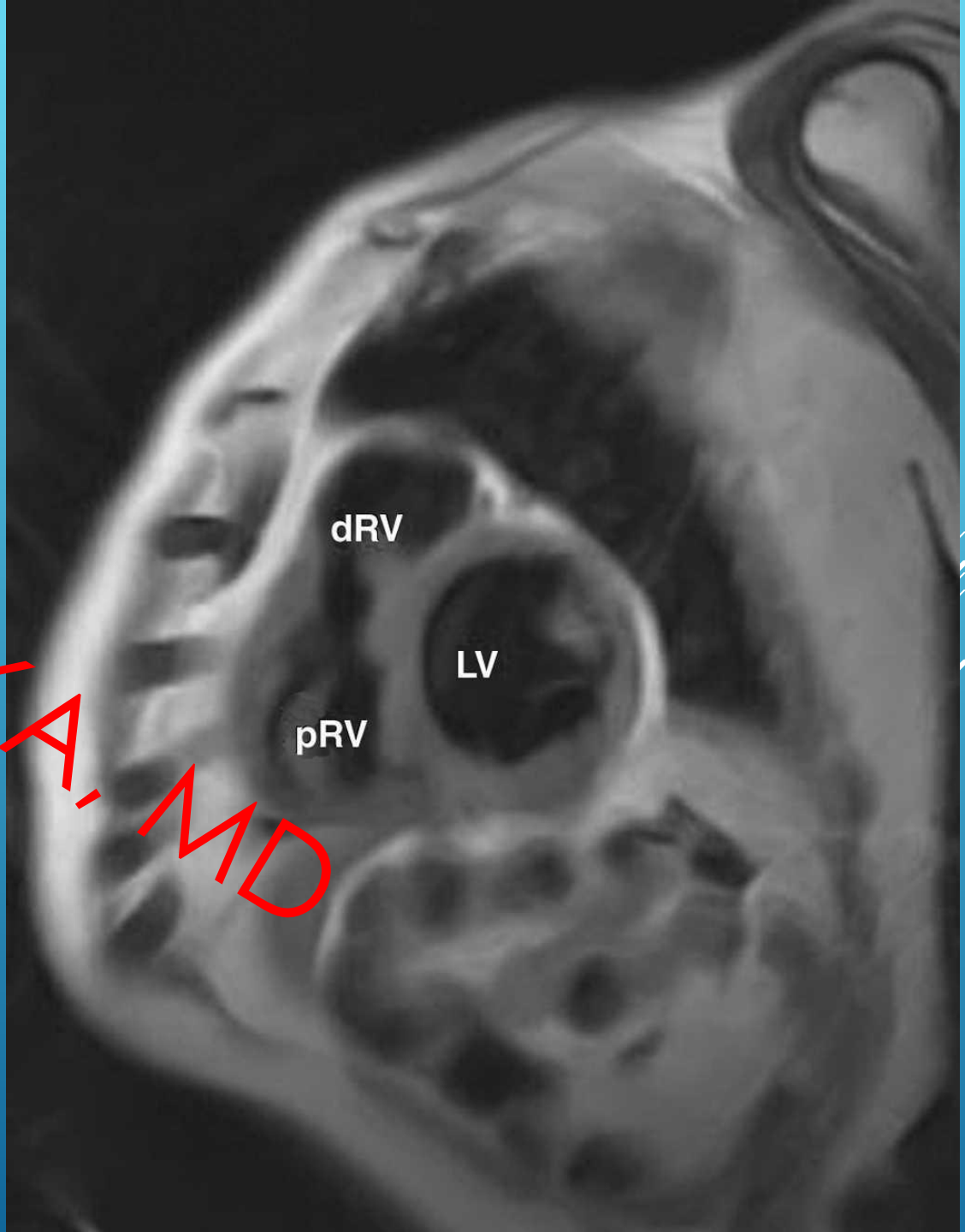
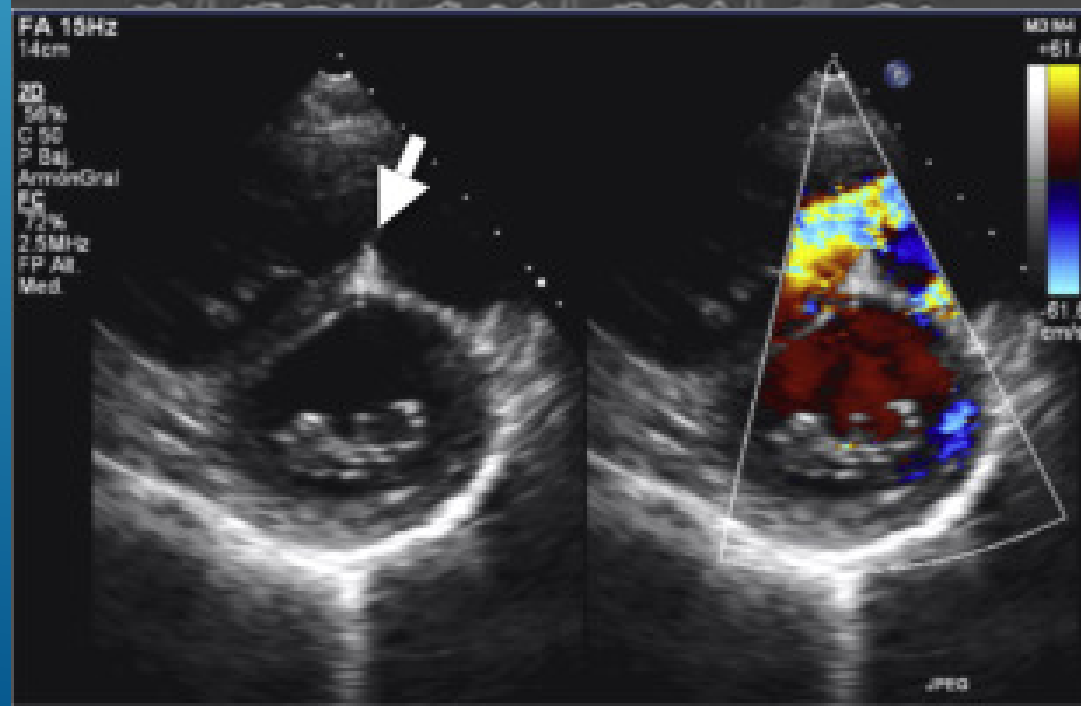
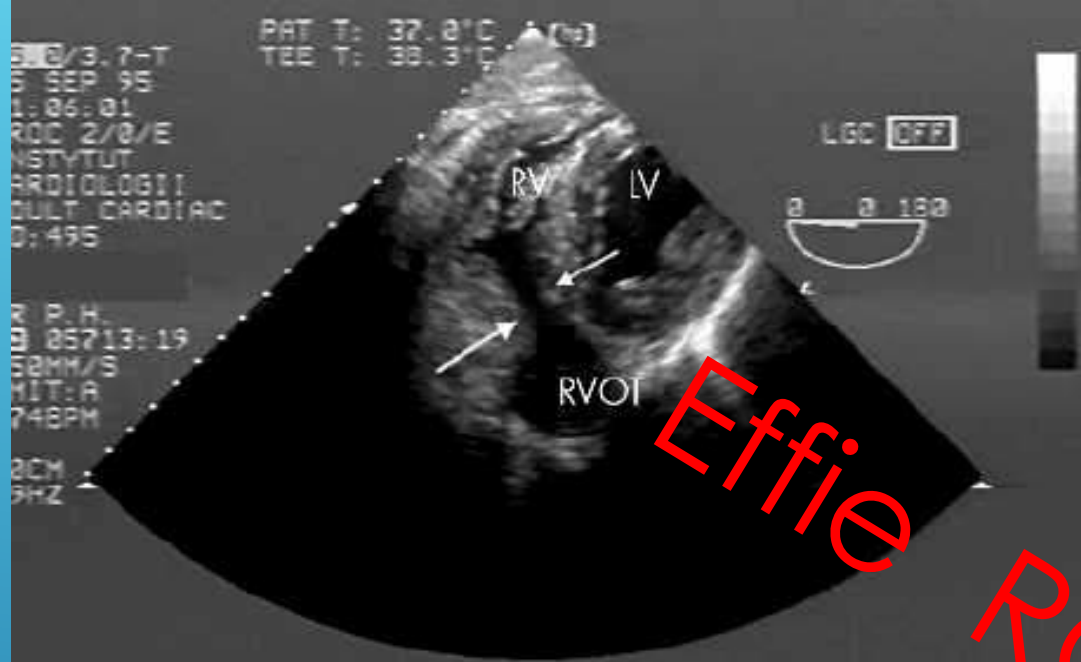
Hutan Ashrafian, MBBS,
MRCS

Vania Anagnostakou, MD

Christos Charitos, MD

Thanos Athanasiou, PhD,
FRCS

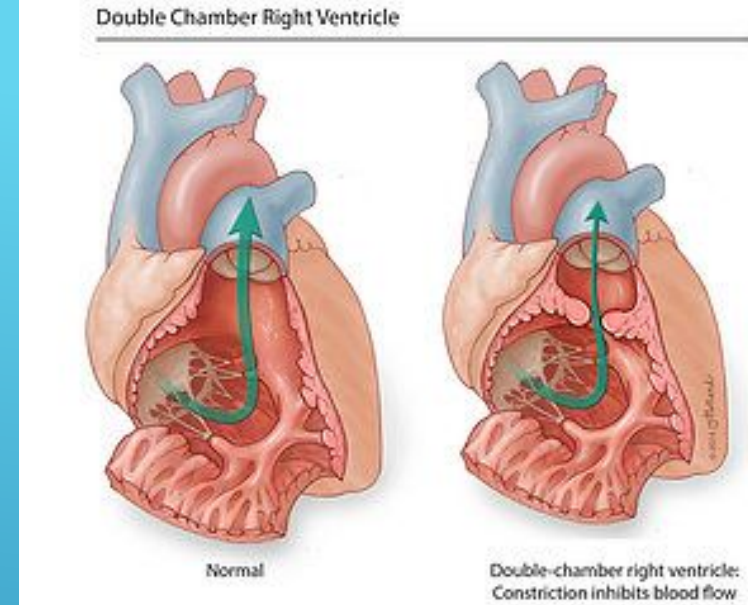




Effie ROUSKA, MD

//

ΤΥΠΟΙ ΔΙΠΛΟΕΞΟΔΟΥ RV



- ΤΥΠΟΣ ΜΕ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΟΜΟΙΑ ΜΕ ΤΟΦ και ΤΟ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΟ ΕΛΛΕΙΜΜΑ ΒΡΙΣΚΕΤΑΙ ΚΑΤΩ ΑΠΟ ΤΗΝ ΑΟΝ
- ΔΙΠΛΟΕΞΟΔΟΣ ΔΕΞΙΑ ΚΟΙΛΙΑ ΜΕ ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ και ΥΠΟΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ
- ΔΙΠΛΟΕΞΟΔΟΣ ΔΕΞΙΑ ΚΟΙΛΙΑ ΜΕ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ ΠΟΥ ΒΡΙΣΚΕΤΑΙ ΚΑΤΩΘΕΝ ΚΑΙ ΤΩΝ ΔΥΟ ΑΓΓΕΙΩΝ (DOUBLE-COMMITTED)
- ΔΙΠΛΟΕΞΟΔΟΣ ΔΕΞΙΑ ΑΚΟΙΛΙΑ ΜΕ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ ΠΟΥ ΔΕΝ ΕΧΕΙ ΣΧΕΣΗ ΜΕ ΤΑ ΜΕΓΑΛΑ ΑΓΓΕΙΑ (NON COMMITTED)

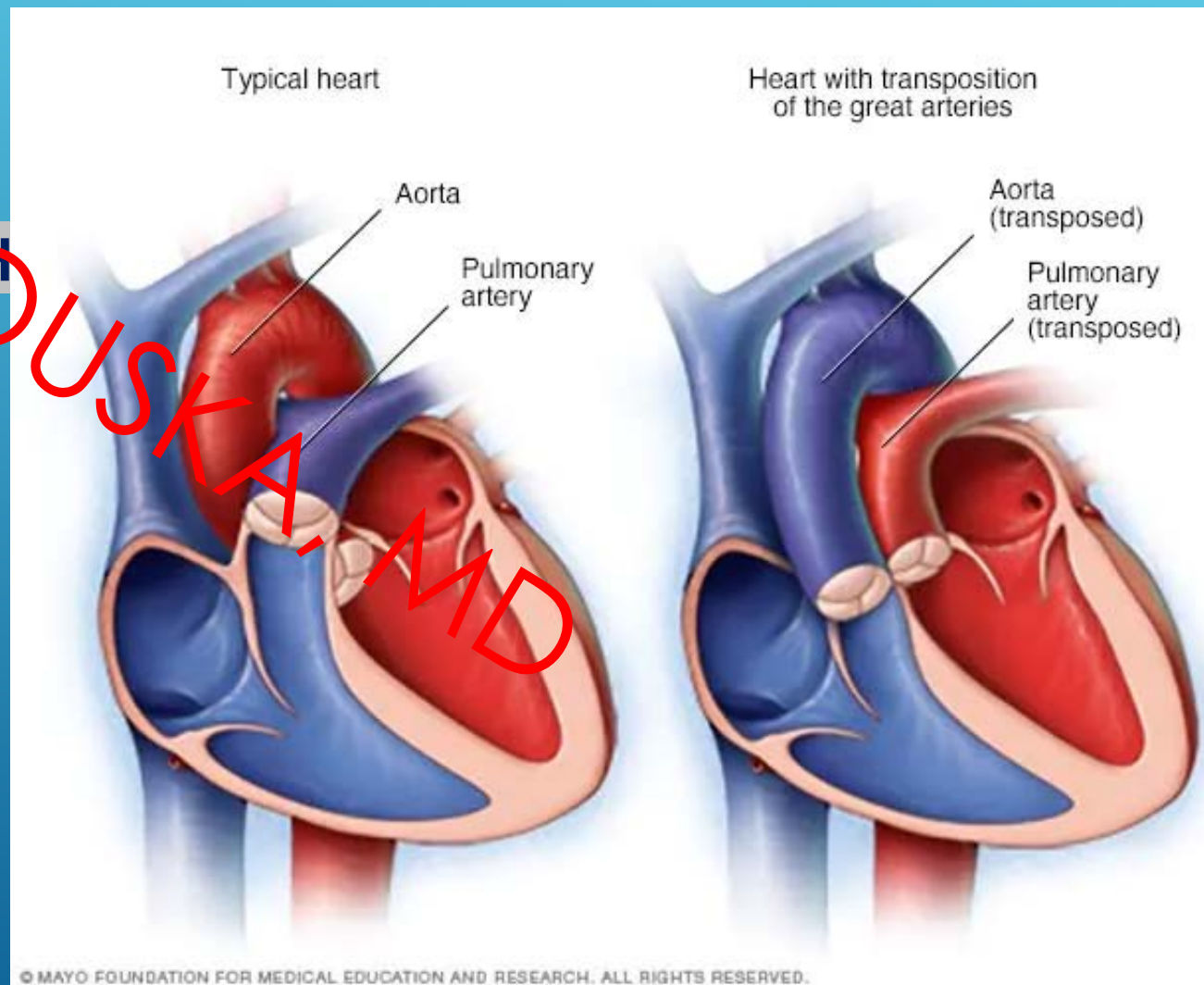
16. ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΤΩΝ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

//

Effie
POUSKA-MID

➤ ΣΥΓΓΕΝΩΣ ΔΙΟΡΘΩΜΕΝΗ ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΤΩΝ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ (L-TGA)
ή Κοιλιακή Αναστροφή

➤ ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΤΩΝ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ ΜΗ ΣΥΓΓΕΝΩΣ ΔΙΟΡΘΩΜΕΝΗ (D-TGA)



Anatomy of a normal heart and L-transposition of the great arteries

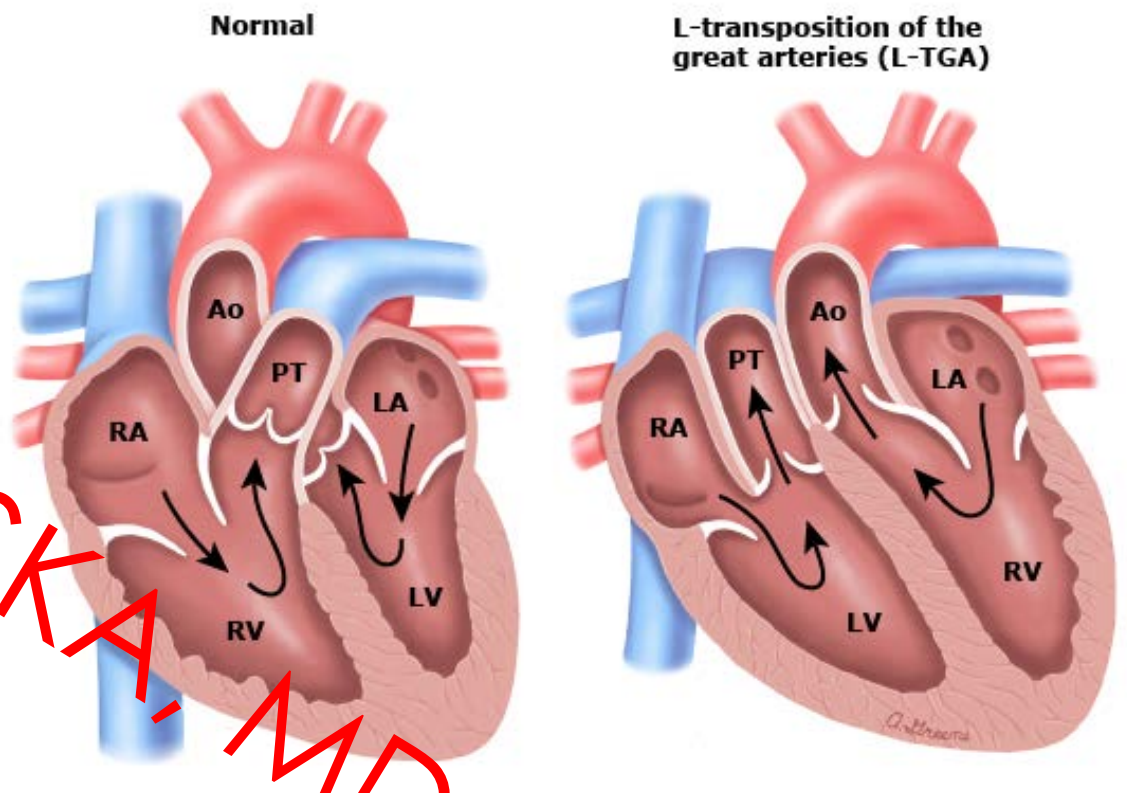
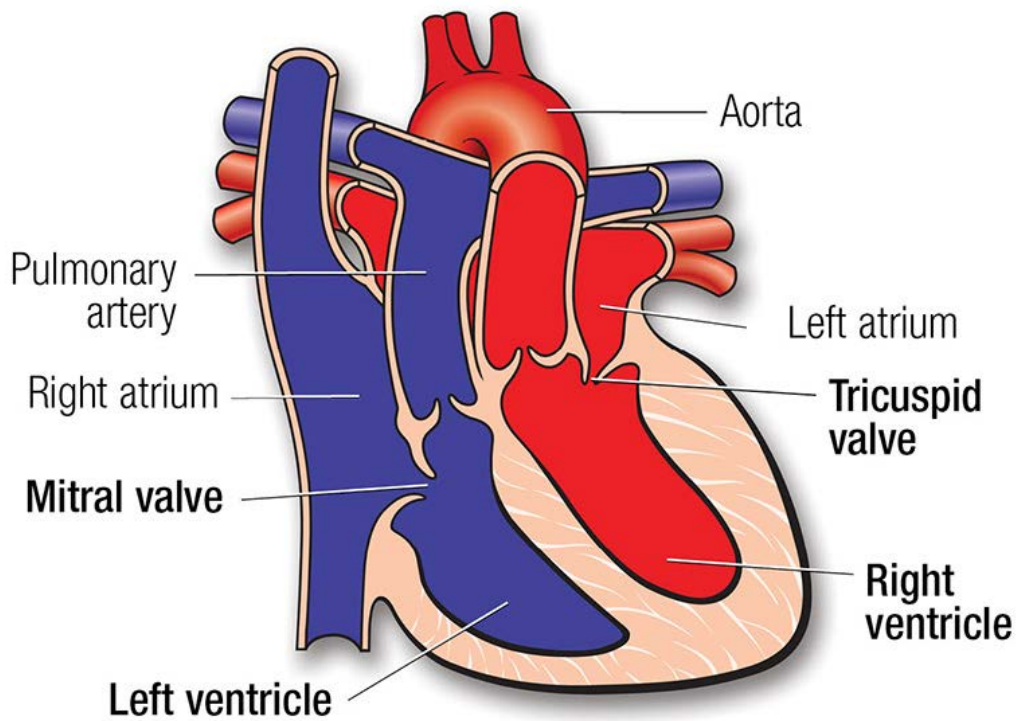
L- TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

//

Η διάγνωση συχνά διαλάθει μέχρι τη 2^η ή την 3^η δεκαετία της ζωής, ΛΟΓΩ ΜΗ ΎΠΑΡΞΗΣ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΩΝ

Effie ROUSKA-MD

L-Transposition of the Great Arteries (Congenitally Corrected Transposition)



Τα μεγάλα αγγεία δεν έχουν τη χιαστί σχέση μεταξύ τους, αλλά είναι παράλληλα και δεν εκφύονται από τις αντίστοιχες κοιλίες.

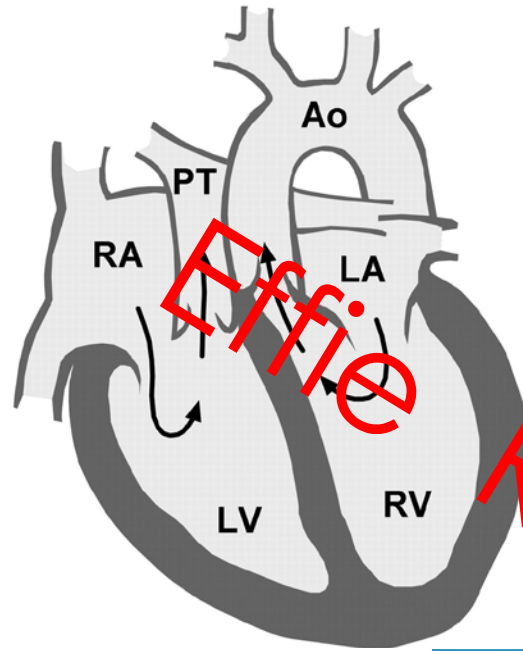
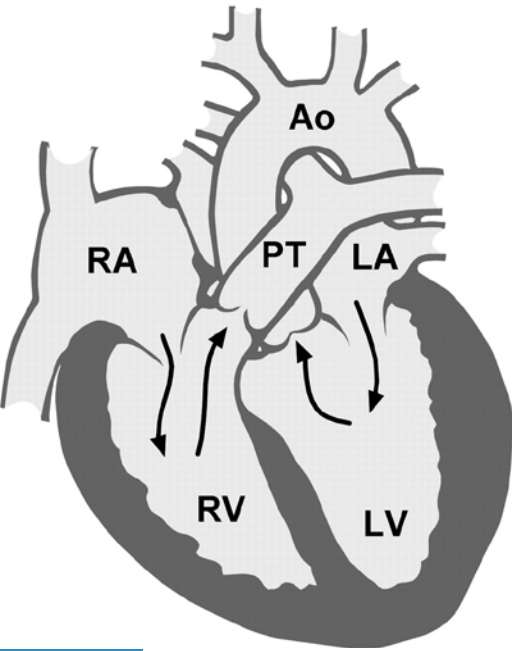
2 ασυμφωνίες

Υπάρχει κολποκοιλιακή ασυμφωνία.

Υπάρχει και κοιλιοαρτηριακή ασυμφωνία.

Normal

Congenitally-corrected transposition

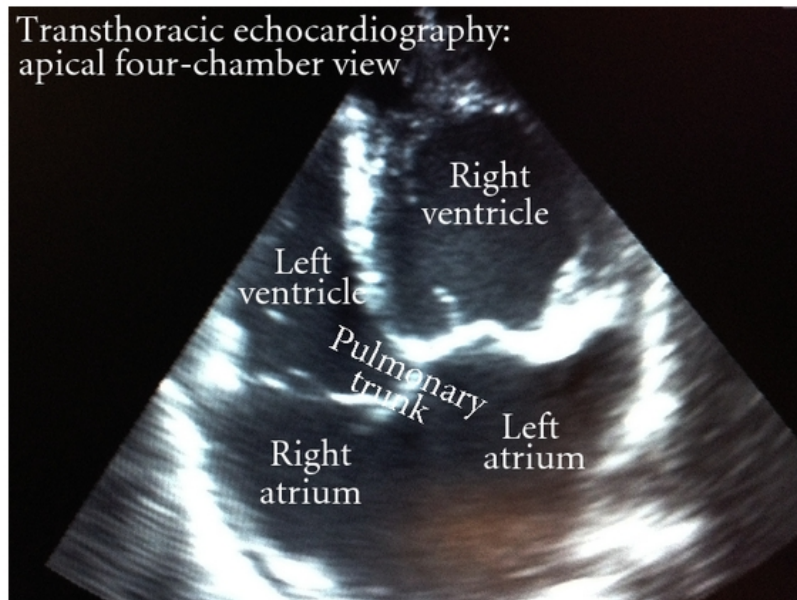


L- TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

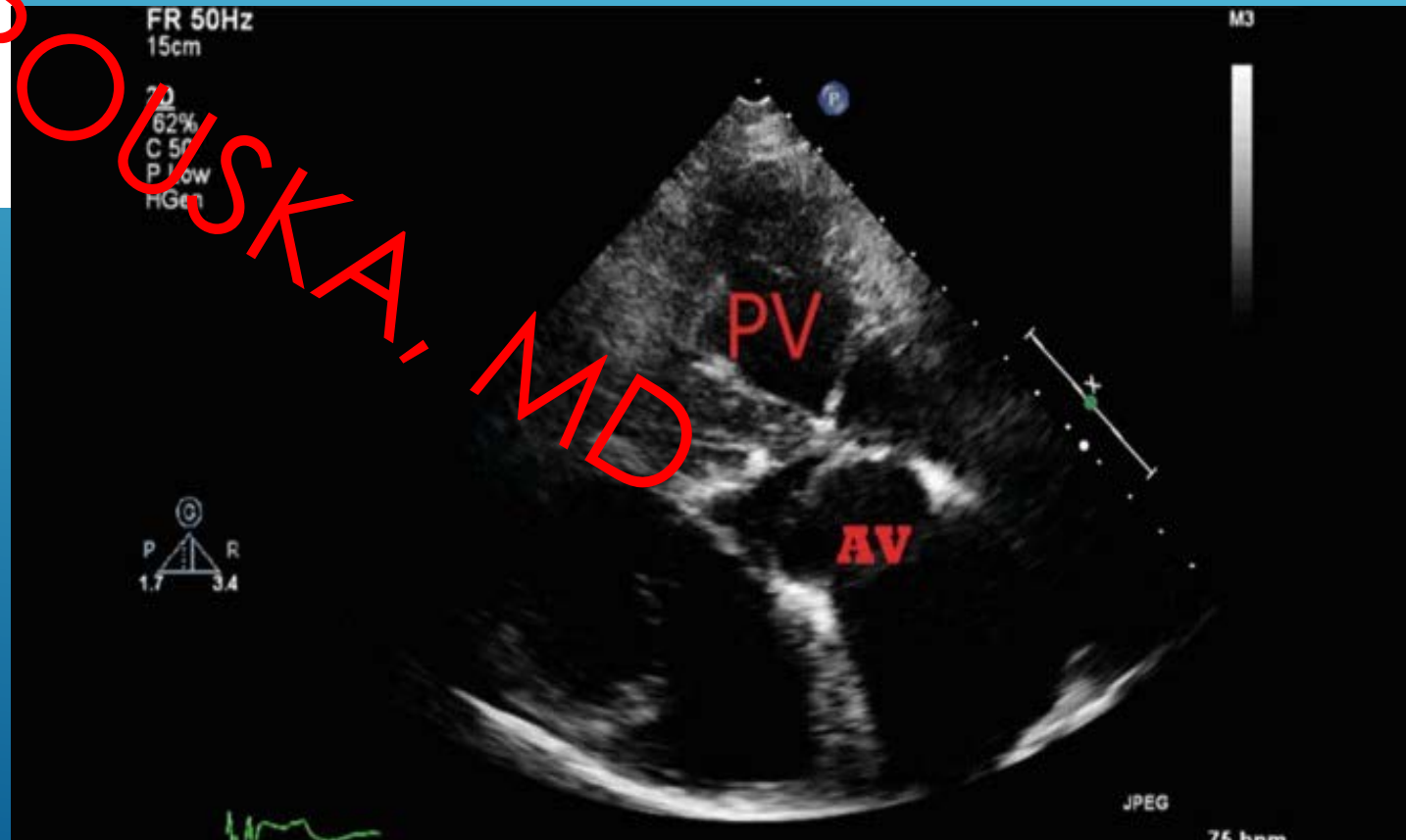
ECHO

>75% TV with Ebstein anomaly

Transthoracic echocardiography: apical four-chamber view



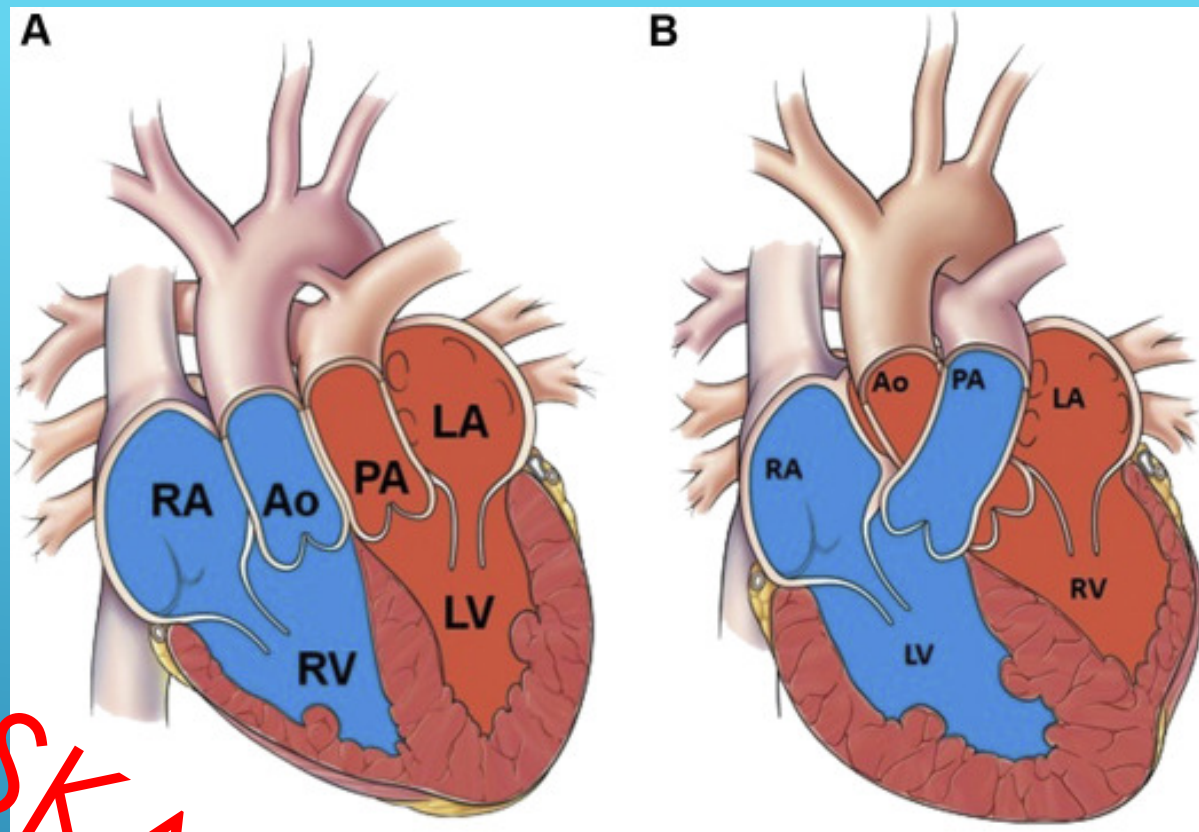
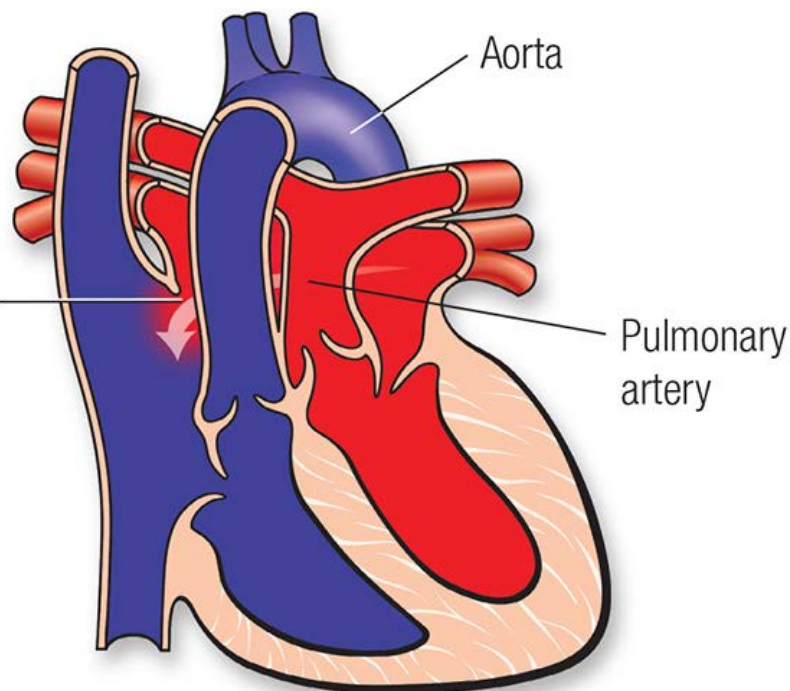
ROUSKA, MD



//

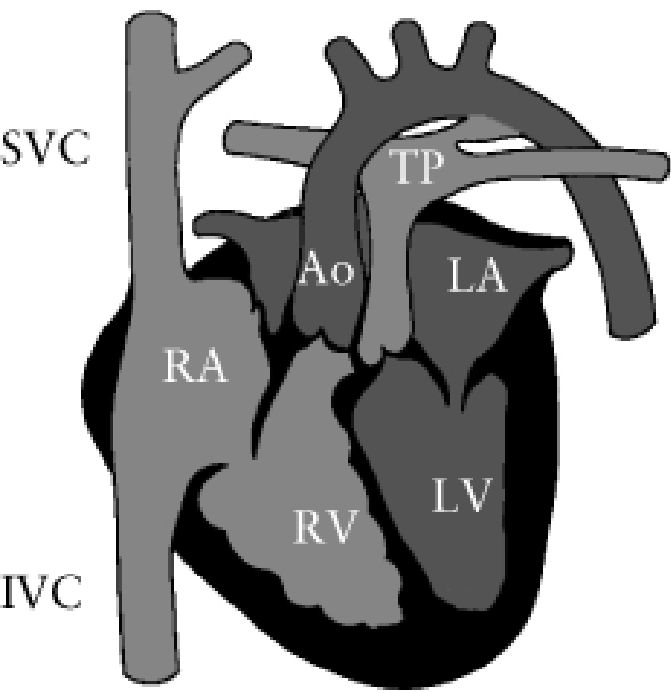
D- TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

Transposition of the Great Arteries

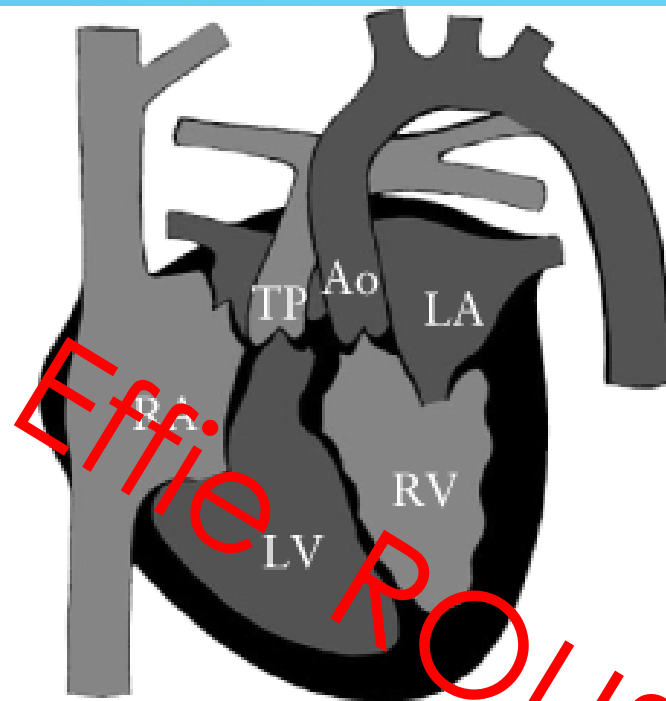


Τα μεγάλα αγγεία δεν έχουν τη χιαστί σχέση μεταξύ τους, αλλά είναι παράλληλα, ενώ η Αορτή εκφύεται από την RV & η Πνευμονική από την LV.

Υπάρχει μόνον κοιλιοαρτηριακή ασυμφωνία & ως εκ τούτου είναι ασύμβατη με τη ζωή εάν δεν συνδυάζεται με μεσοκολπική ή μεσοκοιλιακή επικοινωνία.



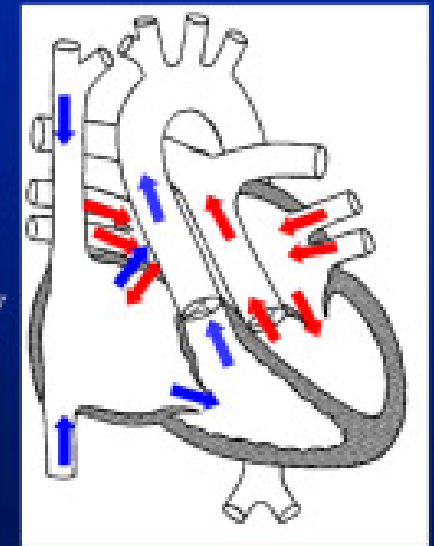
Complete transposition
(d-TGA)



Corrected transposition

d-Transposition of the Great Arteries

- Two parallel circulations
 - Systemic veins to RA to RV to aorta
 - Pulmonary veins to LA to LV to PA
- Obligatory bidirectional shunt
- Palliation with PGE1, septostomy
- Repair strategies
 - Atrial switch (Senning or Mustard)
 - Arterial switch



ΕΑΝ ΔΕΝ ΣΥΝΔΥΑΖΕΤΑΙ ΜΕ ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ Ή ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ, ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΓΙΝΟΥΝ ΑΜΕΣΑ ΟΙ ΠΑΡΑΚΑΤΩ ΕΝΕΡΓΕΙΕΣ :

A) Διαφραγματοστομία κατά Rashkind

B) Εγχειρήσεις κοιλιακής αντιστροφής (Atrial switch) – κατά Mustard / κατά Senning

Γ) Εγχειρήσεις αρτηριακής αντιστροφής (Arterial switch)

D- TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

//

**ΣΕ ΚΆΘΕ ΑΣΘΕΝΗ ΠΟΥ ΕΧΕΙ ΧΕΙΡΟΥΡΓΗΘΕΙ
ΜΕ ΕΓΧΕΙΡΗΣΗ ΚΟΛΠΙΚΗΣ ΑΝΤΙΣΤΡΟΦΗΣ,**

Η ΒΑΣΙΚΗ ΕΠΙΔΙΩΞΗ ΤΟΥ ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΙΣΤΗ ΕΙΝΑΙ :

ECHO

- Να ανιχνεύσει τη ροή από τους διαδρόμους που κατευθύνονται προς τις ΚΚ βαλβίδες (**Διαμιτροειδική & διατριγωνική ροή >1,5m/s είναι ενδεικτική απόφραξης**)
- Εκτίμηση της **λειτουργικής απόδοσης της Δεξιάς Κοιλίας** (συστηματικής)
- Ανίχνευση **πιθανής TR** η οποία συνδυάζεται με τη δυσλειτουργούσα RV
- Διερεύνηση της **πνευμονικής πίεσης** εφόσον ανιχνεύεται MR

//

**ΣΕ ΚΆΘΕ ΑΣΘΕΝΗ ΠΟΥ ΕΧΕΙ ΧΕΙΡΟΥΡΓΗΘΕΙ
ΜΕ ΕΓΧΕΙΡΗΣΗ ΑΡΤΗΡΙΑΚΗΣ ΑΝΤΙΣΤΡΟΦΗΣ,**

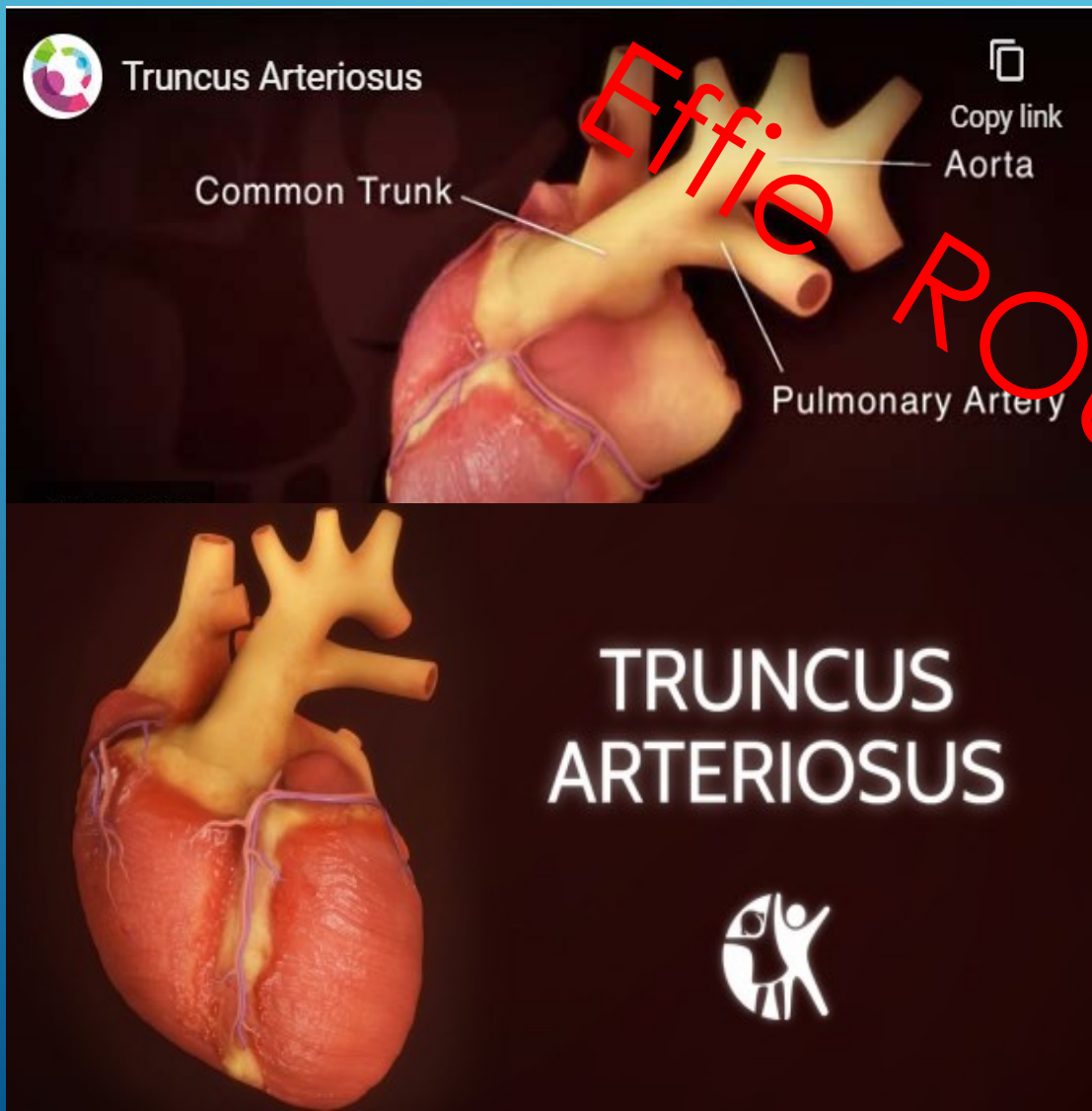
Η ΗΧΟΚΑΡΔΙΟΓΡΑΦΙΚΗ ΔΕΝ ΠΑΡΟΥΣΙΑΖΕΙ ΚΑΜΙΑ ΔΥΣΚΟΛΙΑ
Μακροπρόθεσμα μόνον :

- **Κίνδυνος ΣΝ**
- **Διάταση Ν'ΕΟ-ΑΟΡΤΗΣ & AR**

ΕΠΙΘ. ΡΟΥΣΚΑ, ΜD

//

17. ΚΟΙΝΟΣ ΑΡΤΗΡΙΑΚΟΣ ΚΟΡΜΟΣ COMMON ARTERIAL TRUNK



ΜΟΝΟ ΜΙΑ ΑΡΤΗΡΙΑΚΗ ΡΙΖΑ (ΑΓΓΕΙΟ) ΕΚΦΥΕΤΑΙ
ΑΠΟ ΤΗΝ ΚΑΡΔΙΑ & ΥΠΟΣΤΗΡΙΖΕΙ

ΤΗ ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΑ,
ΤΗΝ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ &
ΤΗΝ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑ

//

Ο ανεγχείρητος κορμός στην
πλειονότητα συνδυάζεται με
Πνευμονική Υπέρταση

// ΤΥΠΟΙ ΤΟΥ ΑΡΤΗΡΙΑΚΟΥ ΚΟΡΜΟΥ ΚΑΤ'Α COLLET & EDWARDS

Ανάλογα με το εάν εκφύεται το στέλεχος της Πνευμονικής Αρτηρίας ή οι κλάδοι αυτής από τον κοινό αρτηριακό κορμό γίνεται η τυποποίηση (classification) του είδους του κοινού αρτηριακού κορμού

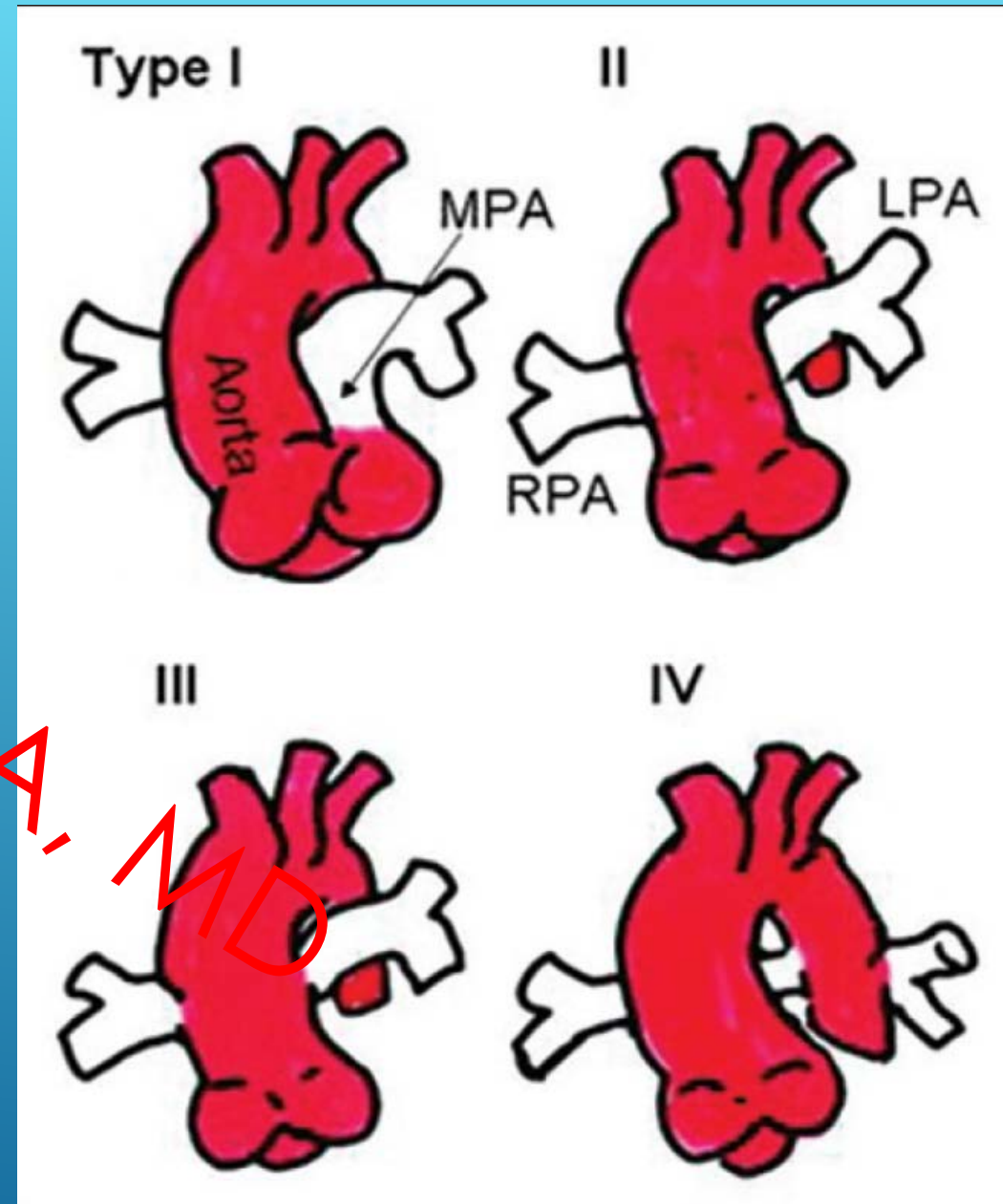
Τύπος I : PA από Common Arterial Trunk (CAT)

Τύπος II : Ξεχωριστή έκφυση κλάδων PA από CAT/ στόμια κοντά

Τύπος III : Ξεχωριστή έκφυση κλάδων PA από CAT/ στόμια σε απομακρυσμένη θέση

Τύπος IV : Κανένας κλάδος της PA δεν εκφύεται από CAT

(ίδιος τύπος με την Ατρησία Πνευμονικής με Μεσοκοιλιακό έλλειμμα)



//

ΚΟΙΝΟΣ ΑΡΤΗΡΙΑΚΟΣ ΚΟΡΜΟΣ

ECHO

PLAX : ΕΙΚΟΝΑ ΤΕΤΡΑΛΟΓΙΑΣ ΦΑΙΛΟΤ (μεγάλη μη περιοριστική μεσοκοιλιακή επικοινωνία κάτω από το μοναδικό αγγείο –κορμό - το οποίο εφίππεύει του ΜΚΔ).

PSAX : ΜΠΟΡΕΙ ΝΑ ΕΚΤΙΜΗΘΕΙ ΚΑΛΥΤΕΡΑ Η ΒΑΛΒΙΔΑ ΤΟΥ ΚΟΡΜΟΥ (Δ΄ΙΠΤΥΧΗ ΉΩΣ ΠΕΝΤΑΠΤΥΧΗ)

SUPRASTERNAL : ΔΥΝΑΤΟΝ ΝΑ ΚΑΘΟΡΙΣΟΥΜΕ ΤΟ ΕΙΔΟΣ ΤΟΥ ΑΟΡΤΙΚΟΥ ΤΟΞΟΥ (ΑΡΙΣΤΕΡΟ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΟ / Ή ΔΕΞΙΟ)

//

//

18. ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΡΙΓΛΩΧΙΝΑΣ

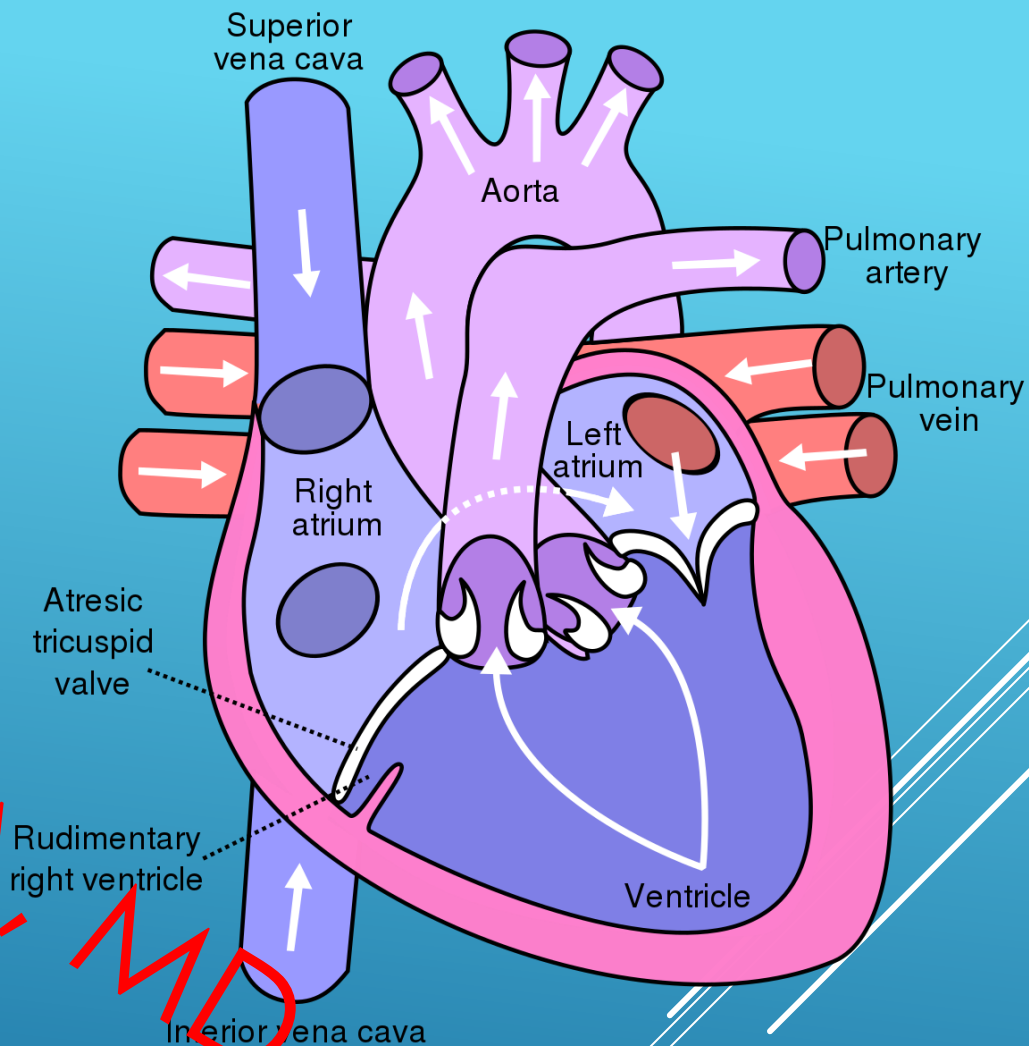
ΣΠΑΝΙΑ ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΑ 1-3%
ΤΩΝ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ

Το μέγεθος της RV καλύπτει ένα ευρύ φάσμα, το οποίο κυμαίνεται από εξαιρετικά μικρή RV, σε μικρή και σε ελαφρά μικρότερη από το φυσιολογικό

Η LV είναι συνήθως μεγάλη και διατεταμένη

Ο RA είναι επίσης διατεταμένος,

ενώ το IAS προβάλλει προς τα αριστερά.



ΕΠΙΘ. ΡΟΥΣΚΑ-ΜΙΔ

// CLASSIFICATION OF TRICUSPID ATRESIA.

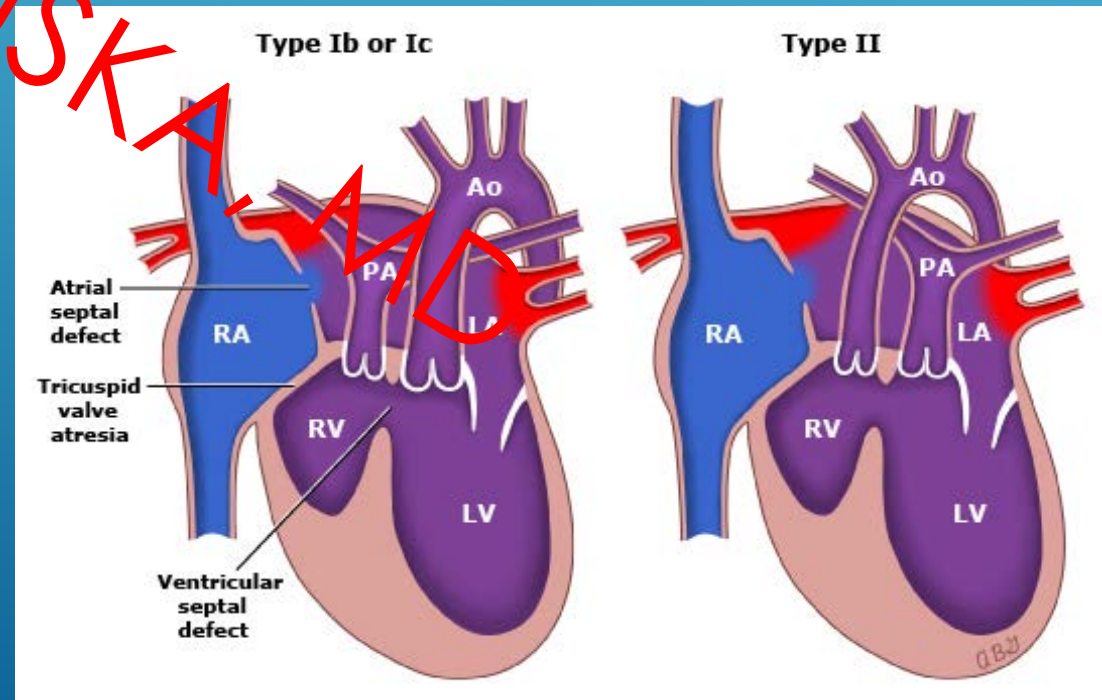
Effie ROUSKA

Type I	Normally related great arteries a. Intact ventricular septum with pulmonary atresia b. Small VSD and pulmonary stenosis c. Large VSD without pulmonary stenosis
Type II	Transposition of great arteries a. VSD with pulmonary atresia b. VSD with pulmonary stenosis c. VSD without pulmonary stenosis
Type III	Transposition or malposition of the great arteries. Associated complex lesions, that is truncus arteriosus, atrioventricular septal defect.

Classification of Tricuspid atresia.

Η ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΗΣ ΑΤΡΗΣΙΑΣ ΤΗΣ TV ΣΤΗΡΙΖΕΤΑΙ :

- Στις κοιλιοαρτηριακές συνδέσεις
- Στην ύπαρξη στένωσης ή ατρησίας της PV
- Στην ύπαρξη ή όχι μεσοκοιλιακής επικοινωνίας



//

ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΡΙΓΛΩΧΙΝΑΣ - ECHO

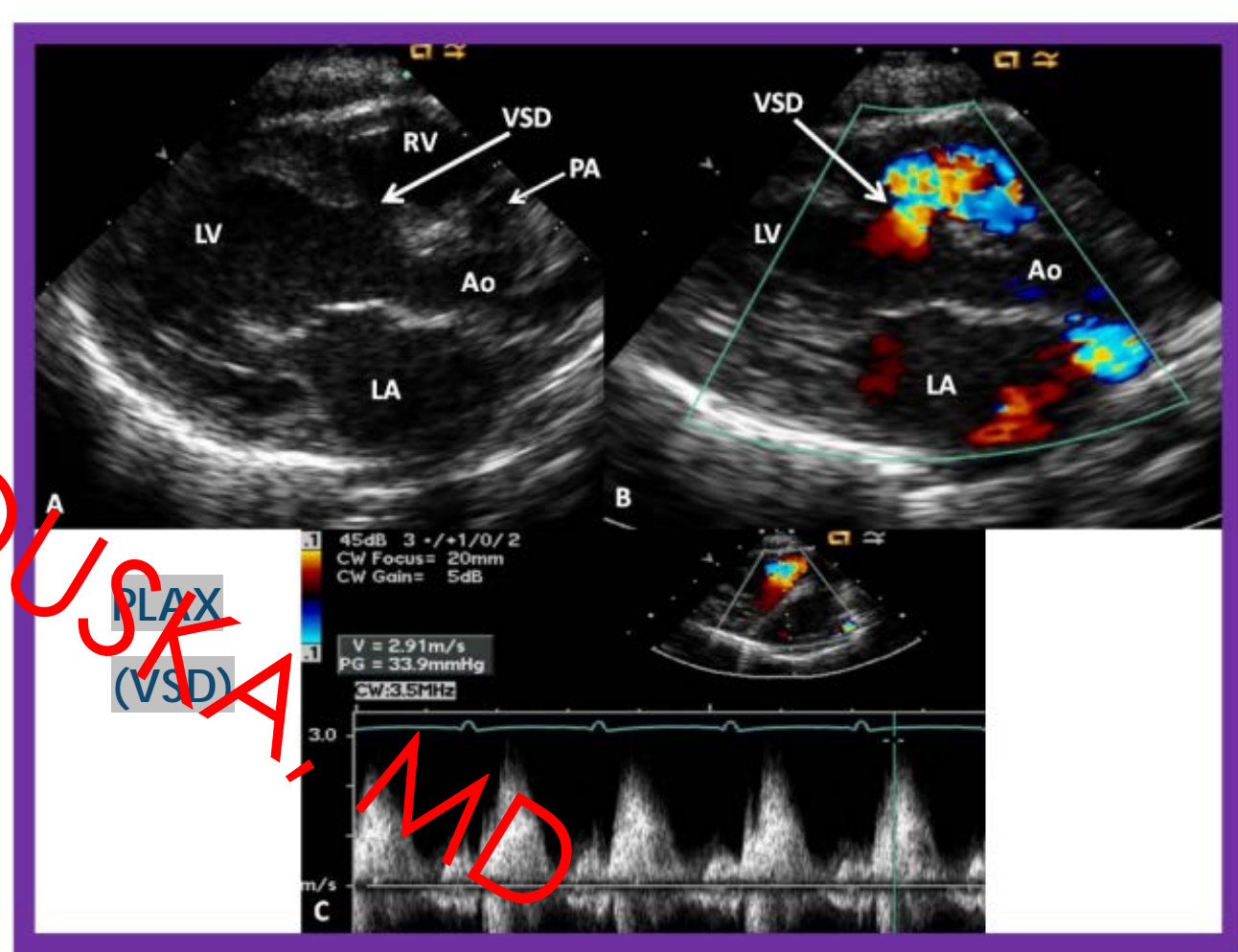
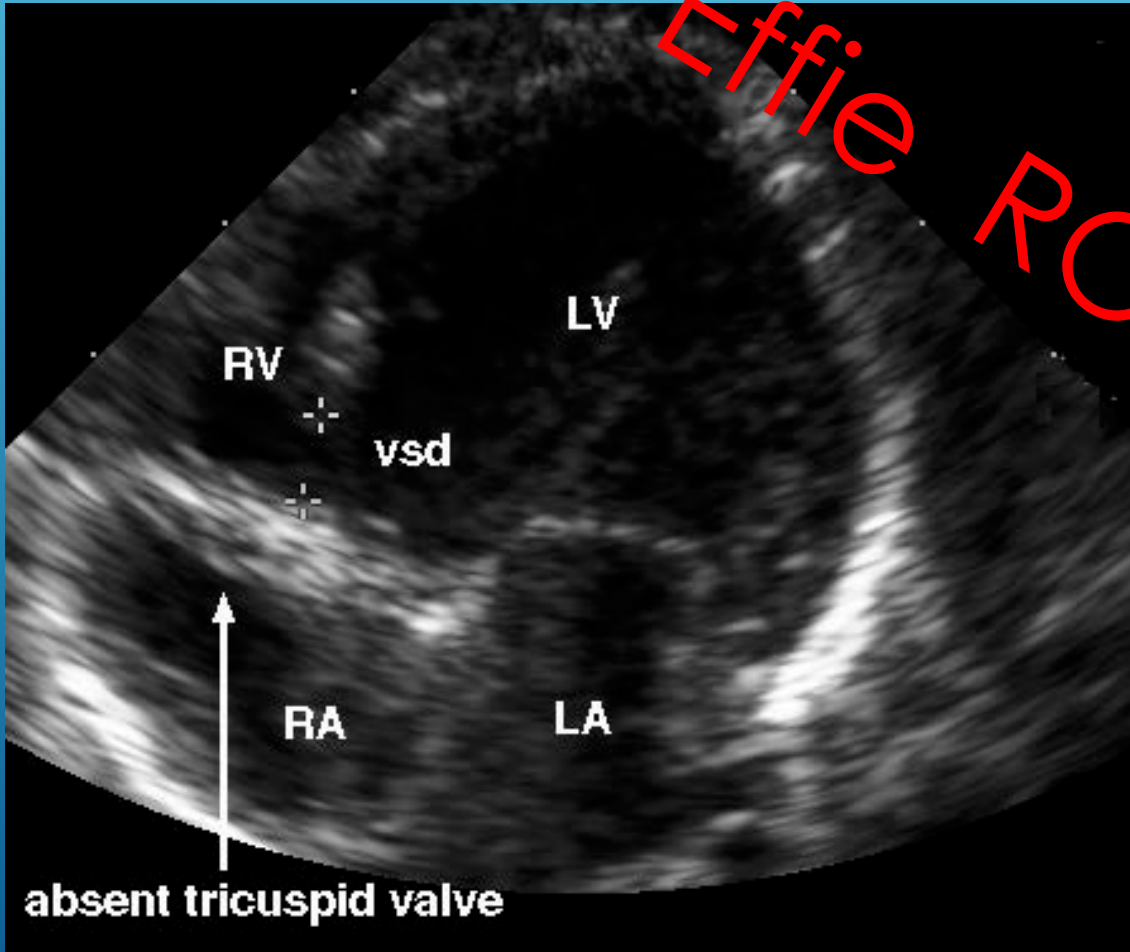


Figure 10. Selected video frames from parasternal long axis views of a patient with tricuspid atresia with normally related great arteries demonstrating an enlarged left atrium (LA) and left ventricle (LV), a small right ventricle (RV) and a moderate sized defect (VSD) (thick arrow) on 2D (A) and color flow (B) imaging. The turbulent flow (B), with a Doppler flow velocity of 2.91 m/s by continuous wave Doppler (C) across the VSD, suggests some restriction of the VSD. Ao, Aorta; PA, pulmonary artery. Reproduced from Reference [29].

ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΡΙΓΛΩΧΙΝΑΣ - ΕΧΟ

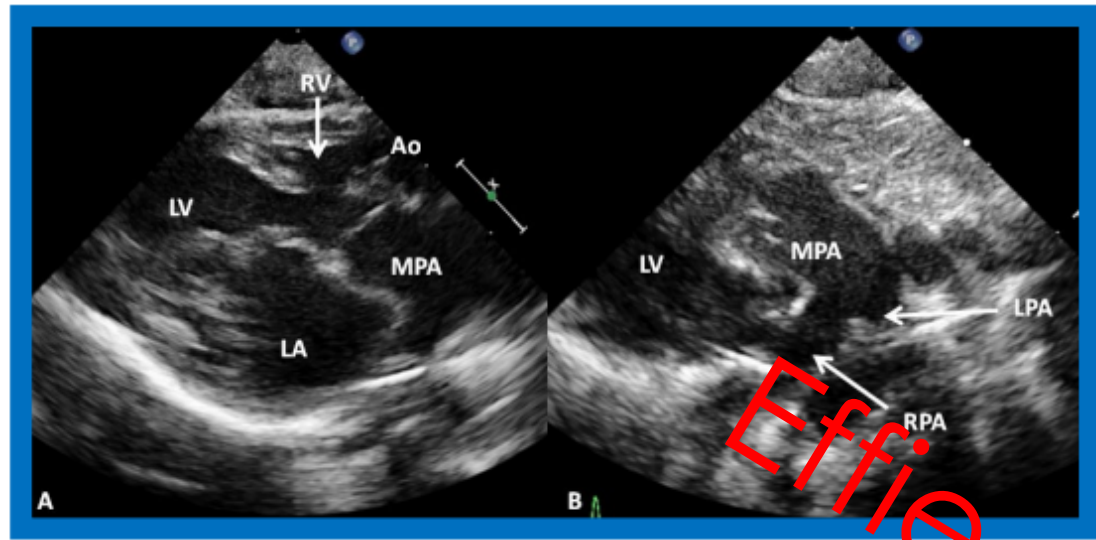


Figure 11. (A) A selected video frame from parasternal long axis views of a patient with tricuspid atresia and transposition of the great arteries demonstrating the left atrium (LA), left ventricle (LV), a very small right ventricle (RV) and a moderate sized ventricular septal defect (not marked). The vessel coming off the LV is traced in (B) and shown to bifurcate into the left (LPA) and right (RPA) pulmonary arteries, confirming that this vessel is the main pulmonary artery (MPA), consistent with transposition of the great arteries. Ao, Aorta. Reproduced from Reference [29].

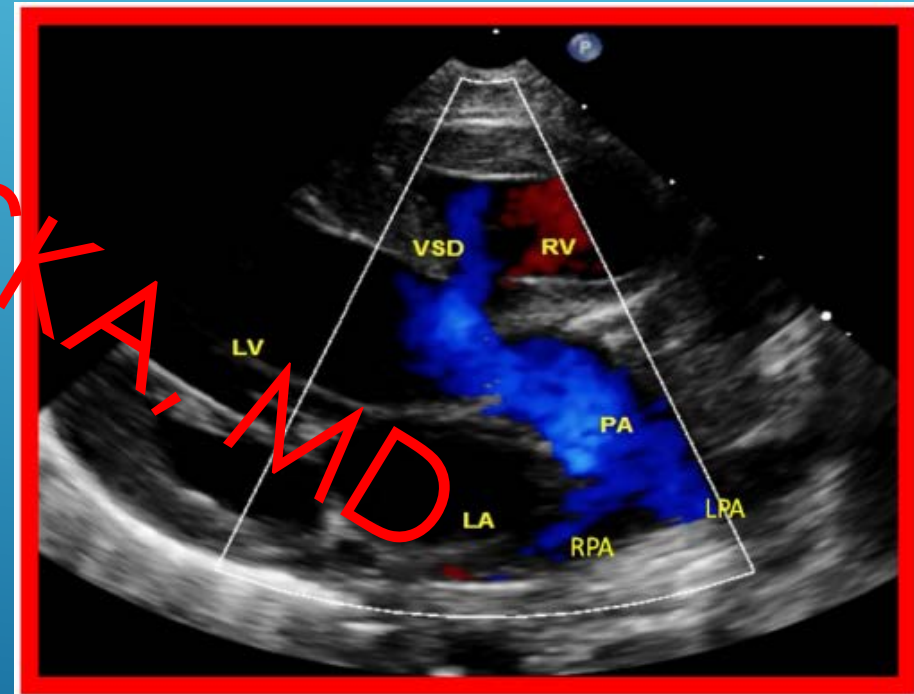
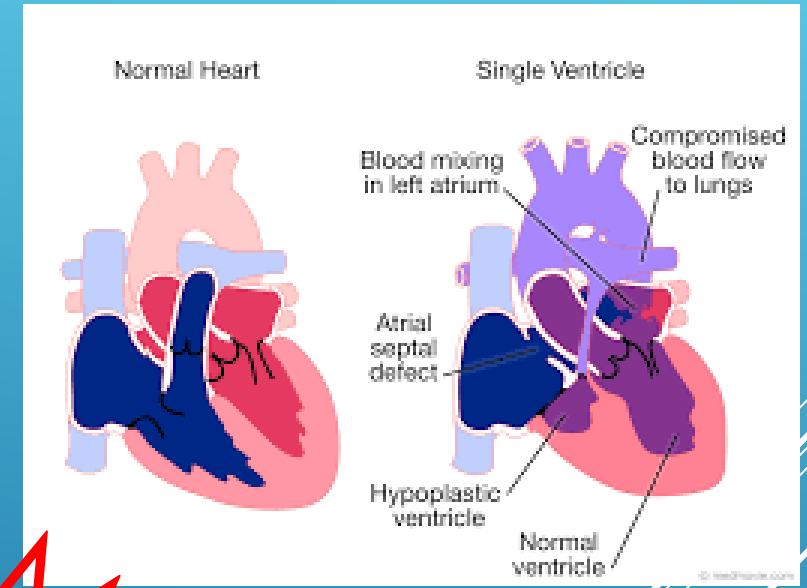
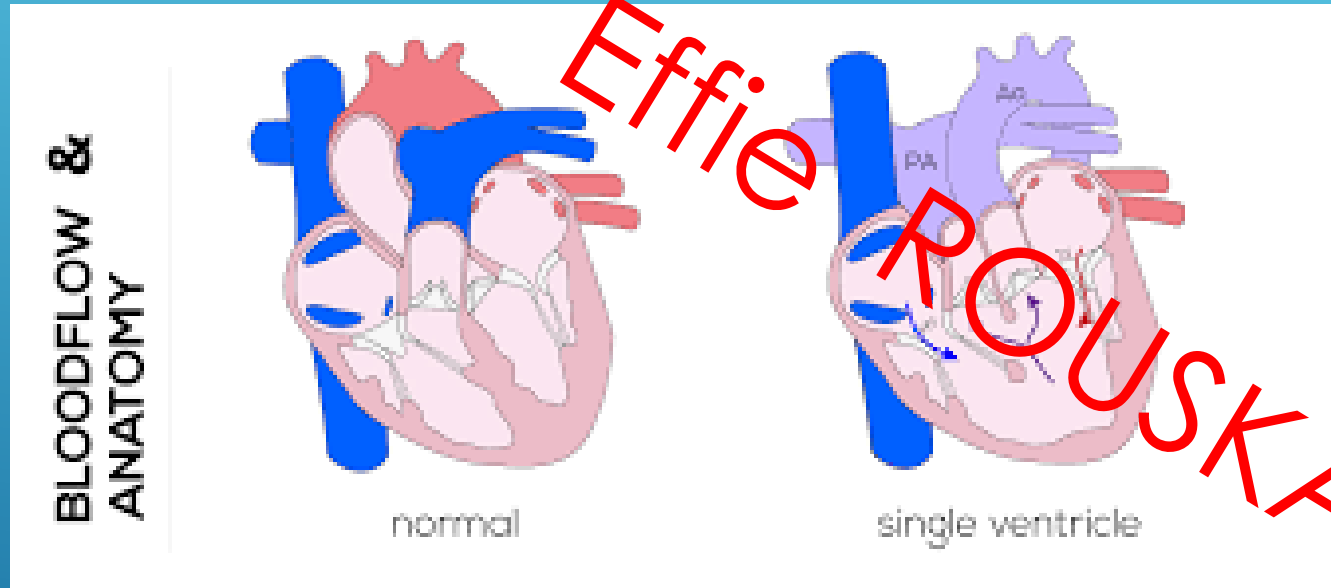
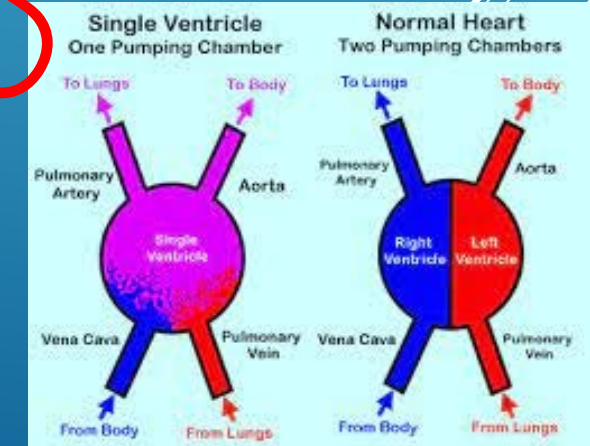


Figure 12. A selected video frame from a parasternal long axis view with color flow mapping of another patient with tricuspid atresia and transposition of the great arteries demonstrating the left atrium (LA), left ventricle (LV), a small right ventricle (RV) and a moderate sized ventricular septal defect (VSD). The vessel coming off the LV bifurcates into right (RPA) and left (LPA) pulmonary arteries. Reproduced from Reference [29]. PA, pulmonary artery.

// 19. ΜΟΝΗΡΗΣ ΚΟΙΛΙΑ SINGLE VENTRICLE – FONTAN OPERATION



ΥΠΑΡΞΗ ΜΙΑΣ ΜΟΝΟΝ ΚΟΙΛΙΑΣ
ΚΑΙ ΟΙ 2 ΚΟΛΠΟΙ ΕΚΒΑΛΟΥΝ
Σ' ΑΥΤΗΝ ΤΗ ΜΙΑ ΚΑΙ ΜΟΝΑΔΙΚΗ ΚΟΙΛΙΑ



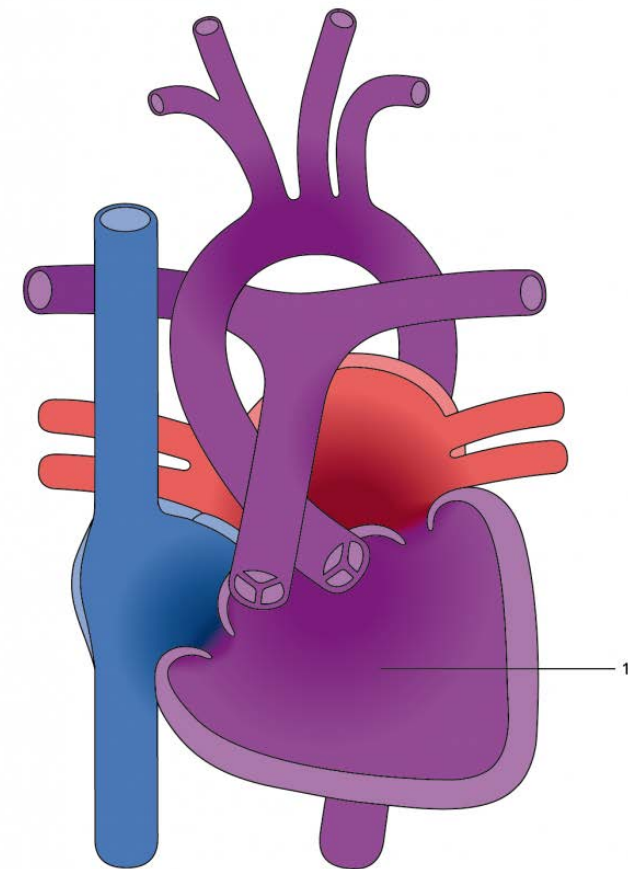
// ΜΟΝΗΡΗΣ ΚΟΙΛΙΑ - ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΑ

- ΑΡΙΣΤΕΡΉ
- ΔΕΞΙΑ
- ΑΠΡΟΣΔΙΟΡΙΣΤΗ

ΤΟ ΜΟΝΑΔΙΚΟ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΟ ΑΠΟΤΕΛΕΙ Ο ΤΥΠΟΣ ΤΗΣ ΜΥΙΚΗΣ ΔΟΚΙΔΩΣΗΣ, όπου μια κοιλία με πολλές μυικές δοκίδες χαρακτηρίζεται ως Δεξιά, ενώ η εικόνα μιας λείας εσωτερικής επιφάνειας χαρακτηρίζει την κοιλία ως Αριστερή.

Απαραίτητη είναι η εκτίμηση της λειτουργικότητας της μονήρους κοιλίας και της ακεραιότητας των ΚΚ βαλβίδων

Οι ΚΚ βαλβίδες παρουσιάζουν ομοιότητες και καμιά δεν είναι είτε τυπική Μιτροειδής, είτε τυπική Τριγλώχινα



“

ΕΑΝ Η ΜΟΝΗΡΗΣ ΚΟΙΛΙΑ ΕΧΕΙ **ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΑ ΑΡΙΣΤΕΡΗΣ** , ΤΟΤΕ **ΣΙΓΟΥΡΑ ΣΥΝΔΕΕΤΑΙ ΜΕ ΤΟΝ ΡΝΟΤ.**

ΤΟ ΜΕΓΕΘΟΣ ΤΗΣ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗΣ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ ΠΟΥ ΣΥΝΔΕΕΙ ΤΗΝ ΜΟΝΗΡΗ ΑΡΙΣΤΕΡΗ ΚΟΙΛΙΑ ΜΕ ΤΟΝ ΜΕΜΟΝΩΜΕΝΟ ΧΩΡΟ ΕΞΟΔΟΥ ΤΗΣ ΔΕΞΙΑΣ (**BULBOVENTRICULAR FORAMEN**) **ΠΟΙΚΙΛΕΙ ΣΕ ΜΕΓΕΘΟΣ.**

ΣΤΙΣ ΠΕΡΙΣΣΟΤΕΡΕΣ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΙΣ **ΤΑ ΑΓΓΕΙΑ ΒΓΑΙΝΟΥΝ ΜΕ ΜΕΤΑΘΕΣΗ**, ΔΗΛΑΔΗ ΑΠΟ ΤΗ ΜΟΝΗΡΗ ΑΡΙΣΤΕΡΗ ΚΟΙΛΙΑ ΕΚΦΥΕΤΑΙ Η ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ & ΑΠΟ ΤΟΝ ΡΝΟΤ ΕΚΦΥΕΤΑΙ Η ΑΟΡΤΗ.

ΣΠΑΝΙΩΣ ΤΑ ΑΓΓΕΙΑ ΕΧΟΥΝ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΗ ΕΚΦΥΣΗ (HOLME'S HEART)

“

Εάν δεν υπάρχει στένωση της Πνευμονικής Αρτηρίας, η εκτιμώμενη πίεση εντός της Πνευμονικής κυκλοφορίας θεωρείται όμοια με αυτήν της Συστηματικής κυκλοφορίας.

Stage III – Fontan Operation

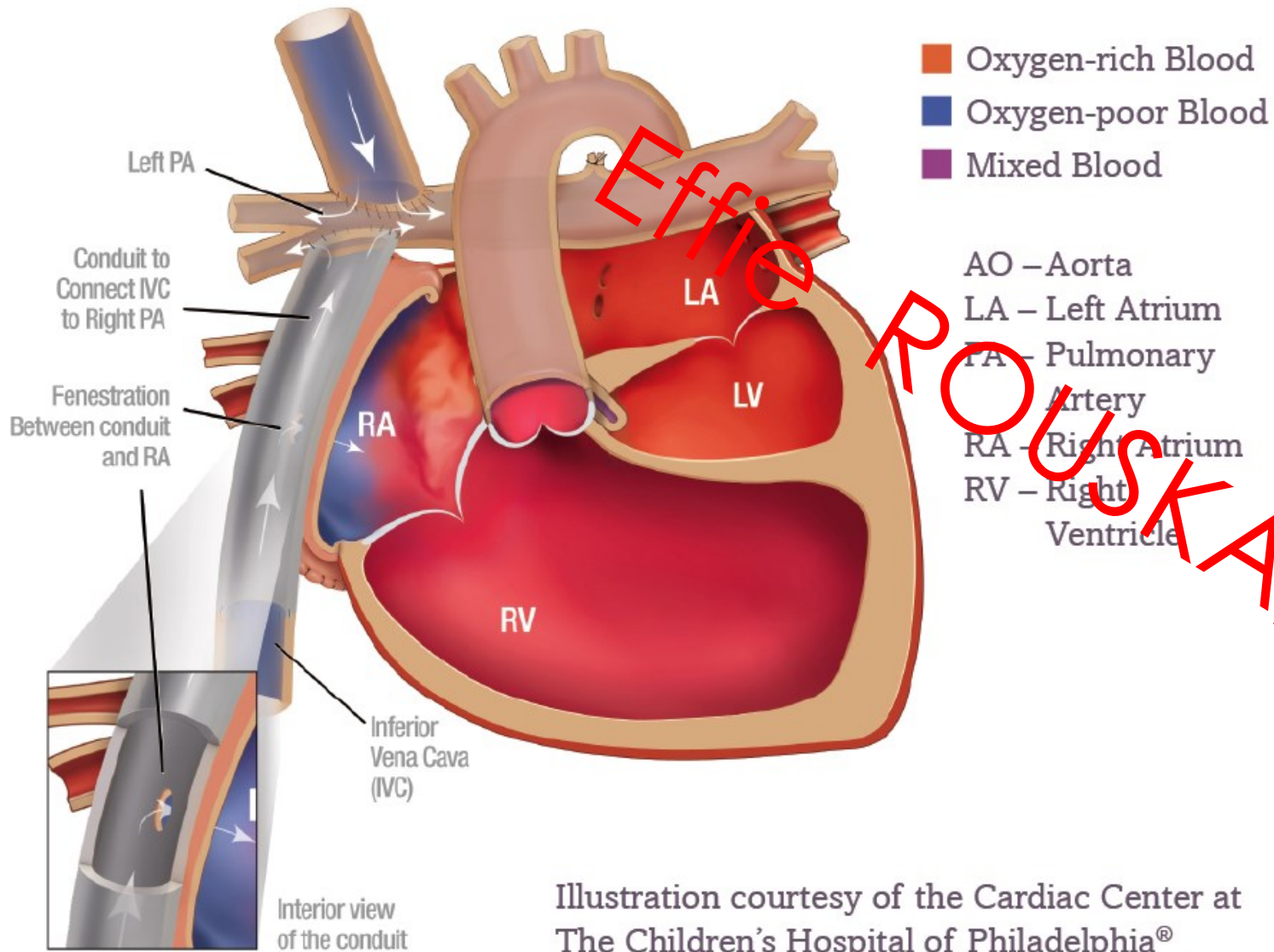
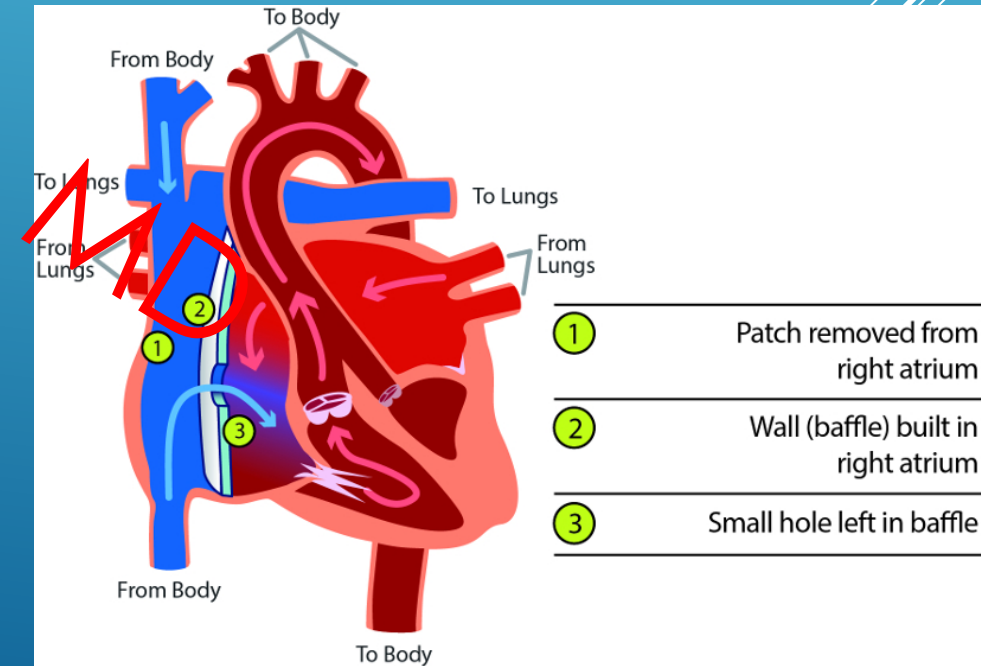


Illustration courtesy of the Cardiac Center at The Children's Hospital of Philadelphia®

FONTAN OPERATION (MEPIKH'H OAIKH)

//



FONTAN OPERATION (ΜΕΡΙΚΗ Ή ΟΛΙΚΗ)

//

ΩΣ ΕΓΧΕΙΡΗΣΗ FONTAN ΟΝΟΜΑΖΟΥΜΕ τους τύπους εκείνων των παρηγορικών επεμβάσεων κατά τους οποίους μέρος της **συστηματικής φλεβικής επιστροφής** (μερικη fontan - GLENN ΕΠΕΜΒΑΣΗ) ή ολοκληρη ή συστηματική φλεβική επιστροφή (ολικη fontan) **διοχετεύεται προς τις πνευμονικές αρτηρίες χωρίς να παρεμβάλλεται διαμέρισμα εξώθησης** (δηλαδή κοιλία).

//

➤ **ΥΠΟΒΑΛΛΟΝΤΑΙ ΣΕ ΕΓΧΕΙΡΗΣΗ FONTAN :**

ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΜΟΝΗΡΗ ΚΟΙΛΙΑ

ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΡΙΓΛΩΧΙΝΑΣ

ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΑΤΡΗΣΙΑ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ

Elfi
ROUSKA, MD

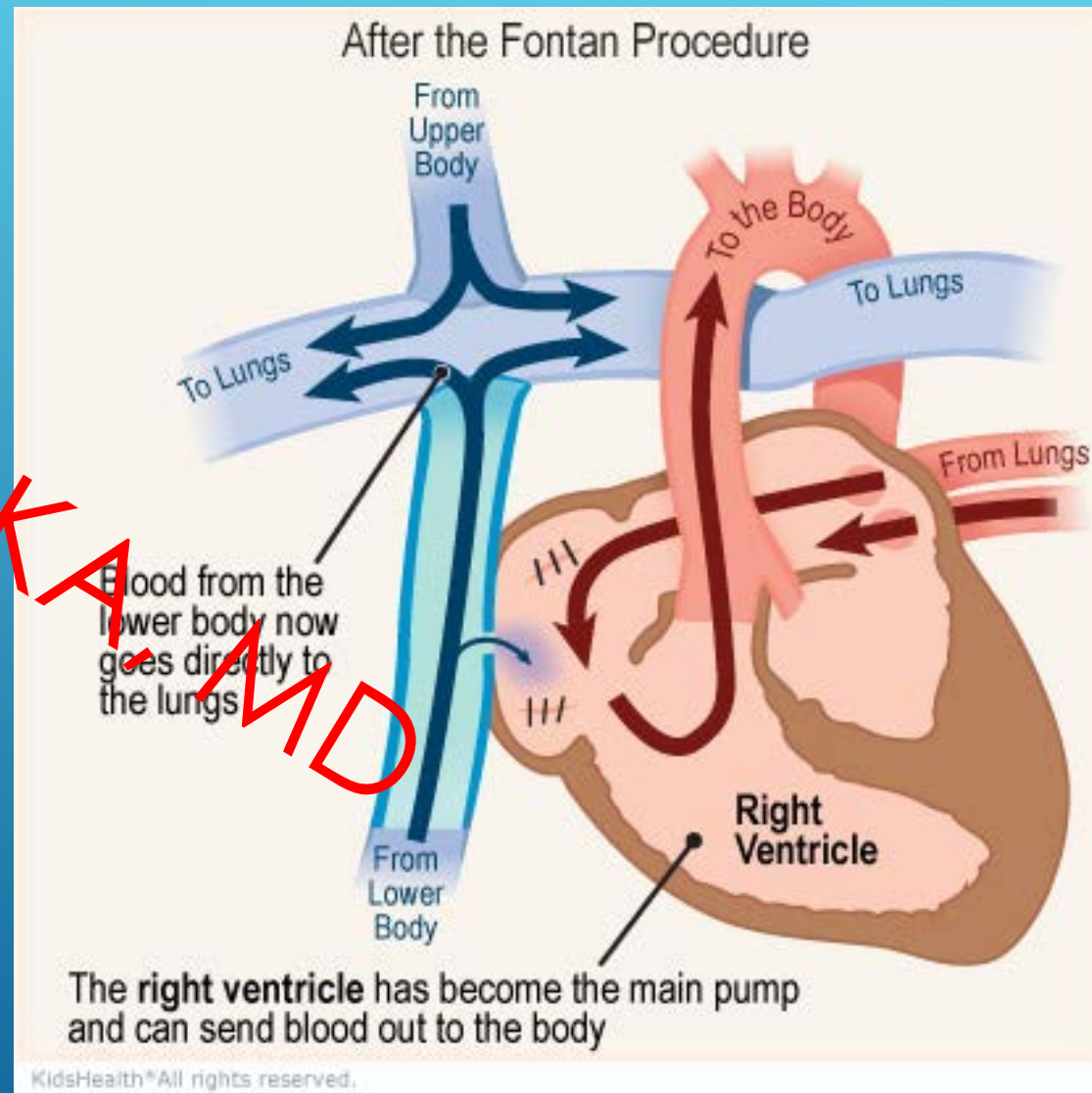
//

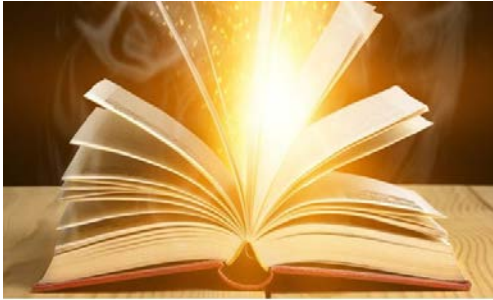
ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕΤΑ ΕΓΧΕΙΡΗΣΗ FONTAN

Συστηματική παρακολούθηση και αξιολόγηση ως προς τα κατωθι

2 φορές το χρόνο :

- Λειτουργικότητα της μονήρους συστηματικής κοιλίας & διερεύνηση του βαθμού τυχόν ανεπάρκειας της **μίας ή των δύο ΚΚ βαλβίδων** (διπλοείσοδος μονήρης κοιλία)
- Ανίχνευση της **ροής στην πνευμονική αρτηρία** προκειμένου να διαπιστωθεί η αποτελεσματικότητα & η καλή λειτουργία της κυκλοφορίας Fontan
- Εξετάζεται η **IVC (RAP)**





Γνώση είναι να μαθαίνεις κάτι κάθε μέρα.
Σοφία είναι να αφήνεις κάτι κάθε μέρα.

?



Emploees