

Αριστερός κολπικός ισομερισμός με ατρησία της αριστερής κολποκοιλιακής βαλβίδας και σοβαρή στένωση της πνευμονικής βαλβίδας: παρουσίαση ενδιαφέρουσας περίπτωσης και σύντομη βιβλιογραφική ανασκόπηση

Γ. Γιαννακούλας, Σ.Α. Μουρατόγλου, Δ. Παρχαρίδου, Ζ. Παππά, Β. Καμπερίδης, Ε. Τζατζάκη, Χ. Καρβούνης, Ι. Στυλιάδης

Α' Καρδιολογική Κλινική του Γενικού Νοσοκομείου ΑΧΕΠΑ, Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης

Περίληψη Ο αριστερός κολπικός ισομερισμός συνιστά μια σπάνια σύμπλοκη συγγενή καρδιοπάθεια, που χαρακτηρίζεται από την παρουσία δύο μορφολογικά παρόμοιων αριστερών κόλπων καθώς και από ποικίλες συνοδές ανατομικές ανωμαλίες της καρδιάς. Στις μέρες μας, η εξέλιξη των χειρουργικών τεχνικών καθώς και η ανακάλυψη νέων καρδιολογικών φαρμάκων συνετέλεσαν στην έγκαιρη και πιο ολοκληρωμένη αντιμετώπιση των ασθενών με αριστερό κολπικό ισομερισμό, με αποτέλεσμα αφενός μεν την επιβίωσή τους μέχρι και την ενήλι-

κη ζωή και την εξασφάλιση ενός καλού λειτουργικού σταδίου και ικανοποιητικού επιπέδου ποιότητας ζωής και αφετέρου την μείωση των επιπλοκών που σχετίζονται με το σύνδρομο. Στην παρούσα μελέτη, παρουσιάζουμε την περίπτωση 36χρονης ασθενούς με αριστερό κολπικό ισομερισμό, ατρησία της αριστερής κολποκοιλιακής βαλβίδας και σοβαρού βαθμού στένωση της πνευμονικής βαλβίδας ενώ ταυτόχρονα κάνουμε και σύντομη βιβλιογραφική ανασκόπηση στο θέμα.

Καρδιολογία 2010, 13: 39-45.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Ο όρος ετεροταξία χρησιμοποιείται στην ιατρική, προκειμένου να χαρακτηρίσει παθολογικές καταστάσεις που σχετίζονται με ανεστραμμένη θέση των σπλαγχνικών οργάνων και ίδια αυτών που ανήκουν σε ασύμμετρα συστήματα, όπως το αναπνευστικό, το πεπτικό και το καρδιαγγειακό. Έτσι, ο δεξιός ισομερισμός αντιπροσωπεύεται από αμφοτερόπλευρη δεξιά τοποθέτηση των σπλάγχων, ενώ αντίστοιχα ο αριστερός από την αριστερή τους τοποθέτηση. Η ασπληνία, δηλαδή η έλλειψη του σπλήνα, αποτελεί ανατομική ανωμαλία που συνδέεται συχνότερα με τον δεξιό ισομερισμό, ενώ η πολυσπληνία, η διαίρεση δηλαδή του σπλήνος σε περισσότερα του ενός τμήματα αποτελεί ίδιο

του αριστερού¹. Αναφορικά στην τοποθέτηση της καρδιάς στην ετεροταξία, αυτή προσδιορίζεται από τη μορφολογία και τη θέση του δεξιού κόλπου, ενώ καθοριστικό ρόλο στην αναγνώριση του κόλπου στον ισομερισμό παίζει η χαρακτηριστική μορφολογία των κολπικών ωτίων. Έτσι λοιπόν, στον δεξιό κολπικό ισομερισμό τα ωτία έχουν όμοια τριγωνική μορφολογία προσφύμενα με ευρέα βάση στο σώμα του κόλπου, με τους κενιοειδείς μύες του να εκτείνονται και πέραν της πρόσφυσης αυτής, σε αντίθεση με τη σωληνοειδή μορφολογία των όμοιων αριστερών ωτίων που χαρακτηρίζουν την ανατομία του καρδιακού μυός στον αριστερό κολπικό ισομερισμό².

Εξαιτίας της πολυπλοκότητας και της σοβαρό-

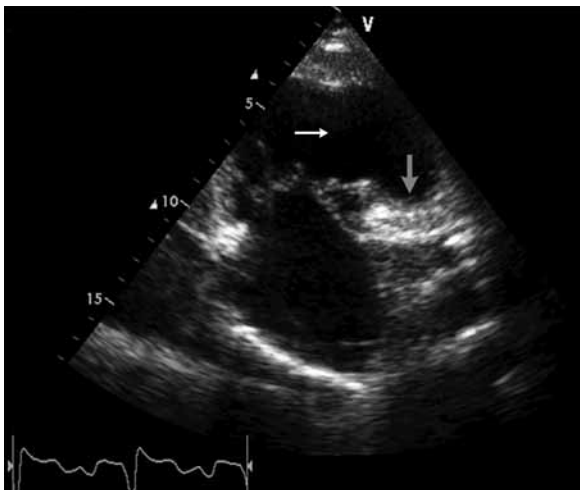
τητάς τους, τα ετεροταξικά σύνδρομα αποτελούσαν στο παρελθόν σε μεγάλο βαθμό μόνο νεκροτομικά ευρήματα. Η εξέλιξη όμως τόσο των απεικονιστικών μέσων όσο και των χειρουργικών τεχνικών, δημιούργησαν κατάλληλες συνθήκες έγκαιρης αναγνώρισης και σωστής αντιμετώπισης των πασχόντων. Στην παρούσα εργασία, παρουσιάζουμε την περίπτωση μιας νεαρής γυναίκας με αριστερό κολπικό ισομερισμό και συνοδές ανατομικές καρδιακές ανωμαλίες και κάνουμε μια σύνομη βιβλιογραφική ανασκόπηση.

ΕΝΔΙΑΦΕΡΟΥΣΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

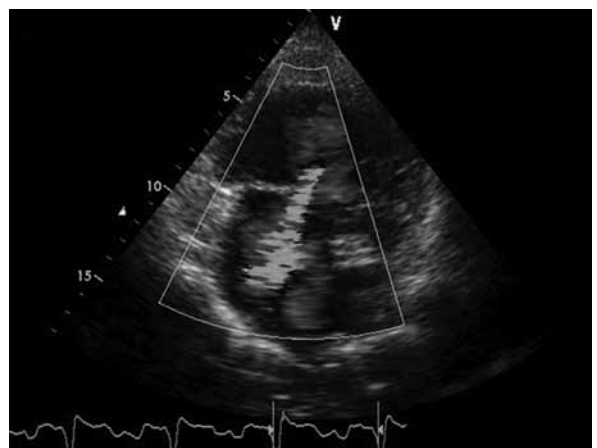
Λευκή γυναίκα 36 ετών, παρουσιάζεται στο εξωτερικό τακτικό ιατρείο «Συγγενών Καρδιοπαθειών Ενηλίκων» αιτιώμενη εύκολη κόπωση με συνοδό δύσπνοια (λειτουργική κλάση NYHA III), αίσθημα παλμών, ζάλη και προκάρδιο άλγος. Πρόκειται για ασθενή με γνωστή σύμπλοκη συγγενή καρδιοπάθεια, η οποία συνίσταται σε αριστερό κολπικό ισομερισμό, μονήρη κόλπο, ατρησία της αριστερής κολποκοιλιακής βαλβίδας, μεγάλη μεσοκοιλιακή επικοινωνία, μονήρη αριστερή κοιλία, υποπλαστική διπλοξοδη δεξιά κοιλία και σοβαρή στένωση της πνευμονικής βαλβίδας. Η ασθενής αναφέρει διενέργεια παρηγορικής χειρουργικής επέμβασης κατά τη παιδική της ηλικία στο εξωτερικό, για την οποία όμως αδυνατεί να δώσει περισσότερες πληροφορίες. Είναι πρώην καπνίστρια, μητέρα δύο παιδιών (10 και 3 ετών αντίστοιχα), φέρει βηματοδότη (DDDR) από έτους ο οποίος τοποθετήθηκε λόγω κολποκοιλιακού αποκλεισμού Mobitz II και εξαιτίας εν τω βάθει φλεβοθρόμβωσης κατά τη διάρκεια της δεύτερης εγκυμοσύνης λαμβάνει ασενοκουμαρόλη. Η φαρμακευτική

της αγωγή κατ' οίκων συμπληρώνεται με σκεύασμα σιδήρου, λαμβανομένου σε ημερήσια βάση για την αντιμετώπιση μικροκυττάρωσης και χαμηλών επιπέδων σιδήρου και φεριτίνης ορού (παρά τη δευτεροπαθή ερυθροκυττάρωση).

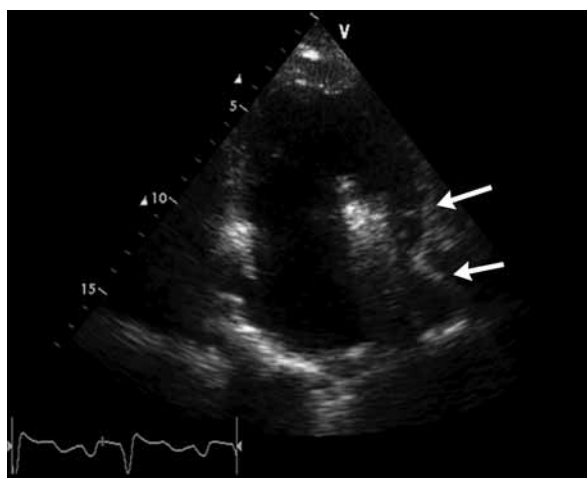
Η κλινική εξέταση της ασθενούς αποκάλυψε ομαλή σωματική ανάπτυξη, κεντρική κυάνωση και πληκτροδακτυλία, ενώ στην ακρόαση της καρδιάς διαπιστώθηκε η ύπαρξη συστολικού φυσημάτος εξώθησης (4/6) αριστερά παραστερνικά, καθώς και ολοσυστολικού φυσημάτος (2/6) στην κορυφή της καρδιάς, όπως και επίταση του δεύτερου καρδιακού τόνου. Η καρδιακή συχνότητα παρέμεινε σε φυσιολογικά επίπεδα (74 σφύξεις/λεπτό), όπως και η αρτηριακή της πίεση (96/75 mmHg), ενώ ο κορεσμός οξυγόνου κυμάνθηκε σε χαμηλά επίπεδα (SpO₂ 84%). Στο ηλεκτροκαρδιογράφημα της ασθενούς διαπιστώνεται βηματοδοτικός ρυθμός, ενώ στην ακτινογραφία θώρακα φαίνεται η αύξηση των ορίων της αριστερής κοιλίας, ενώ το αορτικό τόξο απεικονίζεται δεξιά της τραχείας και ο θόλος του στομάχου βρίσκεται σε δεξιά θέση. Ο δεξιός κύριος βρόγχος έχει μορφολογία αριστερού, βρίσκεται δηλαδή κάτω από την πνευμονική αρτηρία με μακρά πορεία πριν το διχασμό του. Η υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη επιβεβαιώνει την αρχική διάγνωση, καταδεικνύοντας την ύπαρξη αριστερού κολπικού ισομερισμού. Παρατηρείται διακοπή της κάτω κοιλίας φλέβας, η οποία συνεχίζει ως άζυγος και εκβάλλει στον κοινό κόλπο ως αριστερή άνω κοίλη φλέβα, ενώ τέλος οι ηπατικές φλέβες εκβάλουν και αυτές απευθείας στον κόλπο. Η δεξιά άνω κοίλη φλέβα είναι υποπλαστική. Ο κοινός κόλπος είναι διατεταμένος και υπάρχει συνοδός ατρησία της αριστερής κολποκοιλιακής βαλβίδας, μονήρης κοιλία (με μορφολογία αριστερής κοιλίας), η οποία παρουσιάζει ήπια διάταση και μετρίου βαθμού μειωμένη συστολική λειτουργικότητα (Εικ. 1), καθώς επίσης και ένα μεγάλο μεσοκοιλιακό έλλειμμα με αμφίδρομη ροή. Η δεξιά κολποκοιλιακή βαλβίδα παρουσιάζει μετρίου προς σοβαρού βαθμού ανεπάρκεια (Εικ. 2). Τα μεγάλα αγγεία εξέρχονται από την υποπλαστική δεξιά κοιλία με την αορτική βαλβίδα να είναι τρίπτυχη, χωρίς εμφανή στένωση ή ανεπάρκεια, ενώ παρατηρείται σοβαρού βαθμού στένωση του χώρου εξόδου της υποπλαστικής δεξιάς κοιλίας, της πνευμονικής βαλβίδας και του στελέχους της πνευμονικής αρτηρίας (Εικ. 3 και 4). Στην εξάλεπτη δοκιμασία κόπωσης



Εικ. 1. Διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα, τροποποιημένη τομή. Μονήρης διατεταμένος αριστερός κόλπος με μεγάλο έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, ατρησία της αριστερής κολποκοιλιακής βαλβίδας (γκρι βέλος), μονήρης λειτουργική κοιλία (με μορφολογία αριστερής κοιλίας), μεγάλο μεσοκοιλιακό έλλειμμα (λεπτό λευκό βέλος) και υποπλαστική δεξιά κοιλία.



Εικ. 2. Μετρίον προς σοβαρού βαθμού ανεπάρκεια της δεξιάς κολποκοιλιακής βαλβίδας.



Εικ. 3. Υποβαλβιδική και βαλβιδική στένωση της πνευμονικής αρτηρίας (βέλη).

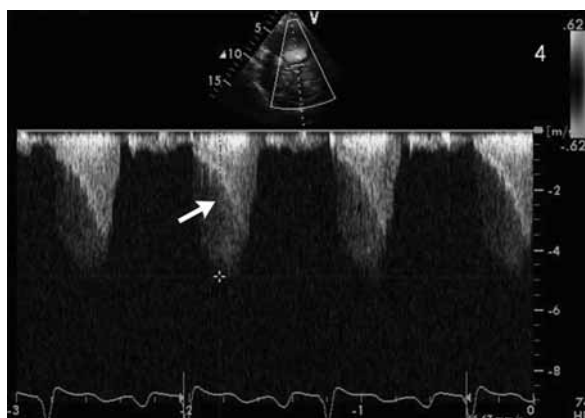
στην οποία υποβλήθηκε, η ασθενής βάδισε συνολικά 570 μέτρα, παρατηρήθηκε αποκορεσμός οξυγόνου του περιφερειακού αίματος (από 80% κατά την έναρξη της δοκιμασίας σε 74% στο τέλος της), αύξηση του καρδιακού ρυθμού (από 64 σφύξεις/λεπτό σε ηρεμία, σε 140 σφύξεις/λεπτό στο τέλος της δοκιμασίας) ενώ το αίσθημα δύσπνοιας της ασθενούς επιδεινώθηκε δραματικά στην κλίμακα Borg (από 1/10 στην αρχή, έφτασε 7/10 στο τέλος της εξέτασης).

Μετά από τον ενδελεχή κλινικό και εργαστηριακό έλεγχο στον οποίο υποβλήθηκε η ασθενής, και μετά από λεπτομερή συζήτηση μαζί της για όλες τις πιθανές θεραπευτικές επιλογές, αποφασίσαμε τη μετάβασή της σε εξειδικευμένο κέντρο του εξωτερικού, προκειμένου να υποβληθεί σε παρηγορική χειρουργική επέμβαση.

Η ασθενής τελικά υποβλήθηκε σε επέμβαση Kawasaki, δηλαδή σε δημιουργία αναστόμωσης από την αριστερή άνω κοίλη φλέβα στην αριστερή πνευμονική αρτηρία, με ταυτόχρονη βαλβιδοπλαστική της δεξιάς κολποκοιλιακής βαλβίδας. Η επέμβαση αυτή, οδήγησε σε σημαντική κλινική βελτίωση. Η ασθενής προς το παρόν, 10 μήνες μετά την επέμβαση είναι σε πολύ καλή λειτουργική κατάσταση (NYHA II) και η επέμβαση κατά Fontan πρόκειται να ολοκληρωθεί σε δεύτερο χρόνο, με αναστόμωση των ηπατικών φλεβών στην πνευμονική κυκλοφορία, γεγονός που θα συμβάλει στην ακόμη καλύτερη αντιμετώπιση της κλινικής συμπτωματολογίας της ασθενούς.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Τα σύνδρομα ετεροταξίας αντιπροσωπεύουν ένα ευρύ φάσμα ανατομικών και λειτουργικών διαταραχών τα οποία αναπτύσσονται από τα πρώτα κιόλας στάδια της εμβρυογένεσης και αφορούν διαταραχές της ομαλής συμμετρίας των σπλαγχνικών οργάνων, συμπεριλαμβανομένου και του καρδιακού μυός³. Στην περίπτωση του τελευταίου, οι παθολογικές παραλλαγές μπορεί να οδηγήσουν σε εξαιρετικά πολύπλοκες ανατομικές δομές, μετα-



Εικ. 4. Εικόνα διπλής σκιάς στο σήμα εξόθησης της πνευμονικής βαλβίδας, ενδεικτική ύπαρξης στένωσης της πνευμονικής σε δύο σημεία (τόσο στο χώρο εξόδου όσο και στην κύρια πνευμονική αρτηρία).

βάλλοντας πλήρως τις αιμοδυναμικές σχέσεις και την φυσιολογία του φυσιολογικού μυοκαρδίου. Η πολυπλοκότητα του συνδρόμου και η μεγάλη ετερογένεια των ανατομικών ανωμαλιών, μπορεί να μπερδέψουν τον κλινικό γιατρό, και σε κάποιες περιπτώσεις ασθενών με ηπιότερη κλινική συμπτωματολογία ακόμη και να καθυστερήσουν την έγκαιρη αντιμετώπισή τους. Τα κυριότερα διαγνωστικά χαρακτηριστικά του αριστερού κολπικού ισομερισμού, φαίνονται στον πίνακα 1, ενώ οι συννηθέστερες ανατομικές ανωμαλίες του καρδιαγγειακού συστήματος καθώς και οι εξωκαρδιακές εκδηλώσεις της νόσου αναφέρονται στους πίνακες 2 και 3 αντίστοιχα⁴.

Η κλινική σημειολογία του συνδρόμου, σχετίζεται με την έκταση των βλαβών, και αναφορικά στο καρδιαγγειακό σύστημα μπορεί να περιορίζεται στα αντικειμενικά ευρήματα της χρόνιας υποξίας, όπως η πληκτροδακτυλία, η κεντρική κυάνωση και η δύσπνοια στην κόπωση ή να επεκτείνεται

Πίνακας 1. Διαγνωστικά χαρακτηριστικά του αριστερού κολπικού ισομερισμού

- Ισομερή αριστερά κολπικά ωτία
- Πολυσπληνία
- Αμφοτερόπλευρα δилоβοι πνεύμονες και βρόγχοι
- Διακεκομμένη κάτω κοίλη φλέβα
- Μερικώς ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών άμφω
- Έλλειμμα κολποκοιλιακού διαφράγματος
- Συγγενής κολποκοιλιακός αποκλεισμός
- Κολπικός ρυθμός (απουσία φλεβόκομβου)
- Αναστροφή των κοιλιακών σπλάγχχνων ή εντόπιση του ήπατος προς τη μέση γραμμή
- Αναστροφή του εντέρου
- Εξωηπατική ατρησία των χοληφόρων

Πίνακας 2. Συνηθέστερες βλάβες του καρδιαγγειακού συστήματος στον αριστερό κολπικό ισομερισμό

- Θέση της καρδιάς
Δεξιό- μεσοκαρδία
- Κόλποι και κοιλίες
Κοινός κόλπος
Έλλειμμα κολποκοιλιακού διαφράγματος
Μονήρης κοιλία
Έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος
- Διαταραχές των μεγάλων φλεβών
Αμφίπλευρη άνω κοίλη φλέβα
Διακεκομμένη κάτω κοίλη φλέβα
Ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών
- Μεγάλα αγγεία και χώροι εξόδου των κοιλιών
Ανώμαλη έκφυση μεγάλων αγγείων
Διπλοέξοδη δεξιά κοιλία
Διπλοέξοδη αριστερή κοιλία
Στένωση ή ατρησία της πνευμονικής
Στένωση της αορτικής βαλβίδας
Στένωση ή υποπλασία της αορτής

και σε διαταραχές του ρυθμού, όπως η ύπαρξη κολποκοιλιακού αποκλεισμού ή κολπικού ρυθμού· καταστάσεις που μπορούν να εκδηλωθούν με τη μορφή αισθήματος ζάλης, συγκοπής ή επιδείνωσης της δυσανεξίας των ασθενών στη κόπωση. Η νευρολογική σημειολογία μπορεί να επιτείνεται ή ακόμη και να προκαλείται πρωτογενώς από την αυξημένη γλοιότητα του αίματος των κυανωτικών ασθενών. Η αύξηση του αιματοκρίτη, δρα ευεργετικά αντισταθμίζοντας τη χρόνια υποξία και φαίνεται ότι η βαρύτητα της δευτεροπαθούς ερυθροκυττάρωσης είναι αντιστρόφως ανάλογη του κορεσμού του αίματος σε οξυγόνο στην ηρεμία⁵.

Δεδομένου ότι ο φυσιολογικός φλεβόκομβος αποτελεί δομή εντοπιζόμενη στο τοίχωμα του δεξιού κόλπου, οι ασθενείς με αριστερό κολπικό ισομερισμό, στερούνται εξ ορισμού φυσιολογικού βηματοδοτικού κέντρου, ενώ αντί αυτού φέρουν έκτοπα βηματοδοτικά κέντρα σε διάσπαρτες θέσεις στο κολπικό ενδοκάρδιο. Στην ιδιαίτερη αυτή δομή του βηματοδοτικού κέντρου μπορούν να αποδοθούν οι ηλεκτροκαρδιογραφικές αλλοιώσεις που συχνά παρατηρούμε στους πάσχοντες από αριστερό κολπικό ισομερισμό, όπως η ύπαρξη ανώμαλου άξονα του κύματος P ή ενός περιπλανώμενου βηματοδότη καθώς και διαταραχές της αγωγιμότητας ή αρρυθμίες, όπως ο κολποκοιλιακός αποκλεισμός, η ύπαρξη κολπικών ρυθμών και ιδίως κολπικής μαρμαρυγής ή/και πτερυγισμού και κομβικού ρυθμού^{6,7}. Από την άλλη μεριά, τραυματισμοί του ενδοκαρδίου κατά τη διάρκεια προηγούμενων χειρουργικών χειρισμών στα πλαίσια διορθωτικών επεμβάσεων,

Πίνακας 3. Εξωκαρδιακές εκδηλώσεις

- Πεπτικό σύστημα
Εξωηπατική ατρησία ή υποπλασία των χοληφόρων
Αναστροφή του εντέρου
Ατρησία του οισοφάγου
Ομφαλοκήλη
Διαφραγματική κήλη
Υποπλασία του ορθού
Νεκρωτική εντεροκολίτιδα
Δακτυλιοειδές πάγκρεας
- Αναπνευστικό σύστημα
Μονήρης πνεύμονας ή υποπλασία του ενός πνεύμονα
Τραχειομαλακία
Τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο
- Νευρικό σύστημα
Μυελομήνιγγιο- ή εγκεφαλοκήλη
Υδροκεφαλία
Μικροκεφαλία
Ημιπάρεση
- Διαταραχές της ουρογεννητικής οδού

μπορούν να επιδεινώσουν ή ακόμη και να εγείρουν την εμφάνιση κολπικών ταχυκαρδιών επανεισόδου, απειλητικών για τη ζωή των ασθενών⁸.

Η ύπαρξη καρδιακών αρρυθμιών και κυρίως ο κολποκοιλιακός αποκλεισμός, αποτελούν παράγοντες που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής των ασθενών, μειώνοντας την ικανότητά τους προς άσκηση και τη λειτουργική τους κλάση εν γένει, ενώ οι κολπικές αρρυθμίες συμβάλλουν στην επιδείνωση της πρόγνωσης. Ως εκ τούτου, η εμφύτευση βηματοδότη φαίνεται ότι συμβάλλει στον καλύτερο έλεγχο των αρρυθμιών και της κλινικής κατάστασης του ασθενούς γενικότερα, ενώ φαίνεται ότι μπορεί να βοηθήσει στη διατήρηση της ομαλής λειτουργίας της συστηματικής κοιλίας⁹.

Παρά τον καθαρά παρηγορικό ρόλο της εμφύτευσης βηματοδότη και της πιθανής βελτίωσης της κλινικής τους εικόνας, οι ασθενείς με αριστερό κολπικό ισομερισμό χρήζουν επεμβάσεων αποκατάστασης της ομαλής καρδιακής αιμοδυναμικής λειτουργίας. Σύνθετες χειρουργικές επεμβάσεις αμφικοιλιακής διόρθωσης έχουν θέση στην αντιμετώπιση του αριστερού κολπικού ισομερισμού με πολύ καλά αποτελέσματα, εφόσον βέβαια εφαρμοστούν στα πρώτα χρόνια της ζωής των ασθενών. Στόχος των χειρουργικών αυτών τεχνικών είναι η εκτροπή της συστηματικής φλεβικής ροής προς τη δεξιά κοιλία και την πνευμονική κυκλοφορία, με τη ταυτόχρονη παροχέτευση της πνευμονικής φλεβικής ροής προς την αριστερή κοιλία και τη συστηματική κυκλοφορία^{10,11}. Η σύνθετη ανατομία και η τεράστια ποικιλία παραλλαγών τόσο της συστημα-

τικής όσο και της πνευμονικής κυκλοφορίας, μπορεί ωστόσο να δυσχεράνουν την αποκατάσταση και να οδηγήσουν στην πρόσθετη ανάγκη εφαρμογής πολύπλοκων χειρουργικών τεχνικών¹².

Από το 1971, οπότε και ο Fontan περιέγραψε για πρώτη φορά την εφαρμογή της ομώνυμης επέμβασης στην αντιμετώπιση ασθενούς με ατρησία της τριγλώχινας βαλβίδας, μέχρι και σήμερα, η επέμβαση κατά Fontan, τροποποιημένη ή μη, παραμένει ισχυρό όπλο στην παρηγορική αντιμετώπιση μιας πλειάδας συγγενών κυανωτικών καρδιοπαθειών, που χαρακτηρίζονται από την ύπαρξη μονήρους λειτουργικής κοιλίας, μια εκ των οποίων είναι και ο αριστερός κολπικός ισομερισμός, καθώς και σε καταστάσεις που η ενδοκαρδιακή διόρθωση της βλάβης είναι ανέφικτη.

Η πρώτη κατά Fontan επέμβαση, συνίστατο στην εφαρμογή αναστόμωσης Glenn μεταξύ της άνω κοίλης φλέβας και της πνευμονικής αρτηρίας, σύγκλιση του μεσοκοιλιακού ελλείμματος, τοποθέτηση βαλβιδικού μοσχεύματος στην κάτω κοίλη φλέβα και τέλος στην εφαρμογή παροχέτευσης μεταξύ του δεξιού κόλπου και της αριστερής πνευμονικής αρτηρίας. Έτσι, το κύκλωμα Fontan οδηγεί στο σχηματισμό μιας εν σειρά συστηματικής προς πνευμονική κυκλοφορία, ανακατευθύνοντας τη συστηματική φλεβική επιστροφή κατευθείαν στα πνευμονικά αγγεία, χωρίς τη συμμετοχή της υποπνευμονικής κοιλίας, μειώνοντας έτσι την υπερφόρτιση όγκου της συστηματικής κοιλίας, η οποία στα πάσχοντα άτομα υποστηρίζει τόσο το κύκλωμα της πνευμονικής, όσο και της συστηματικής κυκλοφορίας¹³.

Η επιτυχία της επέμβασης κατά Fontan εξαρτάται από παράγοντες όπως η ύπαρξη μιας συστηματικής κοιλίας με όγκο παλμού ικανό να προμηθεύσει τόσο τη συστηματική όσο και την πνευμονική κυκλοφορία, η διατήρηση χαμηλής πνευμονικής αρτηριακής πίεσης και αντίστασης, η οποία θα επιτρέπει την αιματική ροή στην πνευμονική κυκλοφορία χωρίς να απαιτείται αυξημένο έργο από την τροφοδοτούσα κοιλία και τέλος η ύπαρξη κολποκοιλιακής βαλβίδας, η οποία με τη λειτουργία της αποτρέπει την υπέρμετρη αύξηση της πίεσης και του όγκου της μονήρους κοιλίας¹⁴. Η διασφάλιση των παραπάνω συνθηκών είναι απαραίτητη προκειμένου να αυξηθούν οι πιθανότητες επιτυχίας της επέμβασης Fontan σε ασθενείς με αριστερό κολπικό ισομερισμό, γεγονός εξαιρετικής σημασίας, αν ληφθεί υπόψη ότι η περιεγχειρητική θνητότητα αγγίζει το 23%¹⁵.

Ο μεγάλος αριθμός σοβαρών επιπλοκών της επέμβασης κατά Fontan, όπως η ανάπτυξη σοβαρών και θανατηφόρων αρρυθμιών, η εντεροπάθεια με απώλεια πρωτεϊνών, καθώς και η εξέλιξη της νόσου σε καρδιακή ανεπάρκεια και θάνατο, οδήγησαν στην αναζήτηση τεχνικών τροποποίησής της, με σκοπό τη μείωση τόσο του αριθμού όσο και της σοβαρότητας των ανεπιθύμητων συμβαμάτων καθώς και των ποσοστών θνησιμότητας. Έτσι, τροποποιήσεις όπως η αμφοτερόπλευρη αναστόμωση κατά Glenn, η επέμβαση Fontan με βατό παράθυρο αποσυμφόρησης (fenestrated) και κατάλληλη τροποποίηση του μεσοκοιλιακού ελλείμματος, καθώς και η επέμβαση κατά Kawashima, φαίνεται ότι συντελούν στην μείωση της θνητότητας της νόσου, όταν εφαρμοστούν πριν την ολοκλήρωση της Fontan¹⁶.

Η επέμβαση κατά Kawashima, συνιστά παραλλαγή της παρηγορικής επέμβασης Fontan, και συνίσταται σε τοποθέτηση αμφίδρομης αναστόμωσης Glenn από την αριστερή άνω κοίλη φλέβα στην πνευμονική αρτηρία, ενώ παραλλαγές της, προσαρμοσμένες στις ιδιαίτερες ανατομικές και αιμοδυναμικές απαιτήσεις του κάθε ασθενούς, μπορεί να περιλαμβάνουν ταυτόχρονη βαλβιδοπλαστική κολποκοιλιακών βαλβίδων, παροχέτευση των ηπατικών φλεβών στην άξυγο φλέβα ή ακόμη και διατήρηση βατού παραθύρου αποσυμφόρησης (fenestration)¹⁷⁻¹⁹. Φαίνεται ότι η παροχέτευση της αιματικής ροής στο πνευμονικό δίκτυο καθώς και η ελάττωση του όγκου της λειτουργικής κοιλίας που προκαλείται από την αναστόμωση της αριστερής άνω κοίλης φλέβας στην πνευμονική αρτηρία μπορεί να οδηγήσει σε σημαντική πτώση τόσο της πνευμονικής αρτηριακής πίεσης, όσο και της τελοδοιαστολικής πίεσης της λειτουργικής κοιλίας²⁰. Με τον τρόπο αυτό, δημιουργούνται οι κατάλληλες προϋποθέσεις για τη διατήρηση χαμηλών επιπέδων θνητότητας και θνησιμότητας της μεθόδου. Από την άλλη μεριά, ασθενείς με ετεροταξικά σύνδρομα, στους οποίους η κάτω κοίλη φλέβα διακόπτεται προκειμένου να συνεχιστεί ως άξυγος, και οι οποίοι έχουν υποβληθεί σε αναστομώσεις της συστηματικής προς την φλεβική κυκλοφορία, αλλά όχι σε ολοκληρωμένη επέμβαση Fontan, τείνουν να αναπτύξουν παράπλευρο δίκτυο αρτηριοφλεβικών αναστομώσεων στην πνευμονική κυκλοφορία, με άμεση συνέπεια την επίταση της κυάνωσης και της παθολογικής κλινικής συμπτωματολογίας εν γένει^{21,22}. Η παροχέτευση των ηπατικών φλεβών προς το πνευμονικό αρτηριακό δίκτυο σε δεύτερο χρόνο μετά τη πρώτη επέμβαση φαίνεται

ότι προλαμβάνει ή/και ανακόπτει την εξέλιξη αυτή, μειώνοντας τη θνητότητα και την θνησιμότητα της νόσου²³.

Στην περίπτωση της ασθενούς μας, κρίθηκε απαραίτητη η ολοκλήρωση της παρηγορικής θεραπείας σε δύο στάδια, με μεσοδιάστημα ενός έτους, προκειμένου να δημιουργηθεί το κατάλληλο υπόβαθρο για την ολοκλήρωση της επέμβασης κατά Fontan. Έτσι, σε πρώτο χρόνο έλαβε χώρα επέμβαση αναστόμωσης από την αριστερή άνω κοίλη φλέβα στην αριστερή πνευμονική αρτηρία, με ταυτόχρονη βαλβιδοπλαστική της τριγλώχινας βαλβίδας, ενώ η ολοκλήρωση της επέμβασης θα γίνει με παροχέτευση των ηπατικών φλεβών στην πνευμονική κυκλοφορία, γεγονός που αναμένεται να βελτιώσει ακόμη περισσότερο τον κορεσμό του αίματος σε οξυγόνο και να αναστείλει τη πιθανή δημιουργία παράπλευρου παθολογικού αρτηριοφλεβικού δικτύου στην πνευμονική κυκλοφορία.

Είναι γενικά παραδεκτό, ότι η πρόγνωση των ασθενών με αριστερό κολπικό ισομερισμό είναι καλύτερη αυτών με δεξιό. Ανεξάρτητοι παράγοντες που φαίνεται να επηρεάζουν την επιβίωση των ασθενών αυτών, είναι η ύπαρξη κολποκοιλιακού αποκλεισμού ή/και μονήρους κοιλίας καθώς και η ανώμαλη έκφυση της αορτής. Από την άλλη μεριά, εξωκαρδιακοί παράγοντες, όπως η ύπαρξη ανωμαλιών του γαστρεντερικού συστήματος και το χαμηλό βάρος γέννησης φαίνεται ότι παίζουν σημαντικό ρόλο στην επιβίωση βρεφών με αριστερό κολπικό ισομερισμό^{4,15}. Η έγκαιρη διάγνωση καθώς και οι εξελιγμένες χειρουργικές τεχνικές, οδήγησαν στην αύξηση των ποσοστών επιβίωσης παιδιών με αριστερό κολπικό ισομερισμό, με συνέπεια την ενηλικίωση τους και τη διατήρηση ενός αποδεκτού λειτουργικού επιπέδου και ποιότητας ζωής.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Οι ασθενείς με κολπικό ισομερισμό χρήζουν ιδιαίτερης θεραπευτικής προσέγγισης, εξαιτίας τόσο της ετερογένειας των ανατομικών βλαβών και της κλινικής εικόνας, όσο και της εξαιρετικά πολύπλοκης αιμοδυναμικής τους κατάστασης. Η εισαγωγή της τροποποιημένης επέμβασης Fontan στην παρηγορική αντιμετώπιση ασθενών με ετεροταξία, οδήγησε σε σημαντική μείωση της θνητότητας και σε βελτίωση της ποιότητας ζωής τους. Παρ' όλες όμως τις προσπάθειες που γίνονται προς την κατεύθυνση αυτή, τόσο η θνητότητα, όσο και η θνησιμότητα των συνδρόμων αυτών, παραμένουν σε υψηλά επίπεδα. Το γεγονός αυτό καθιστά απα-

ραίτητη την ανεύρεση νέων θεραπευτικών τεχνικών για την αντιμετώπιση του συνδρόμου της ετεροταξίας, ενώ ταυτόχρονα επιβάλλει την σχολαστική μακροχρόνια παρακολούθηση των ασθενών αυτών αποκλειστικά σε εξειδικευμένα κέντρα.

ABSTRACT

Gianakoulas G, Mouratoglou S-A, Parcharidou D, Papa Z, Kamperidis V, Tzatzaki E, Karvounis Ch, Styliadis G. Left atrial isomerism with atresia of the left atrioventricular valve and severe pulmonary valve stenosis: A case report and a brief review of the literature. *Cardiologia* 2010, 13: 39-45.

Left atrial isomerism is a rare complex congenital heart disease, characterized by the presence of two morphologically similar left atria and a variety of concomitant anatomical abnormalities of the heart. Nowadays, the development of the modern surgical techniques and the use of modern heart medications are parameters that have strongly contributed to the comprehensive management of patients with left atrial isomerism. As a result of that, patients suffering from complex congenital diseases can now survive to adulthood maintaining a satisfactory quality of life. In this context, we report an unusual case of a 36 year-old female with left atrial isomerism, atresia of the left atrioventricular valve and severe stenosis of the pulmonary valve. Moreover, we make a brief literature review on the characteristics and management of left atrial isomerism.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Macartney FJ, Zuberbuhler JR, Anderson RH. Morphological considerations pertaining to recognition of atrial isomerism. Consequences for sequential chamber localisation. *Br Heart J* 1980, 44: 657-67.
2. Uemura H, Ho SY, Devine WA, Kilpatrick LL, Anderson RH. Atrial appendages and venoatrial connections in hearts from patients with visceral heterotaxy. *Ann Thorac Surg* 1995, 60: 561-9.
3. Moore K, TVN Persaud, Shiota K. Η ανάπτυξη του καρδιαγγειακού συστήματος, Έγχρωμη Κλινική Εμβρυολογία, Πασχαλίδης, 1997.
4. Gilljam T, McCrindle BW, Smallhorn JF, Williams WG, Freedom RM. Outcomes of left atrial isomerism over a 28-year period at a single institution. *J Am Coll Cardiol* 2000, 36: 908-16.
5. Spence MS, Balaratnam MS, Gatzoulis MA. Clinical update: cyanotic adult congenital heart disease. *The Lancet* 2007, 370: 1530-153.
6. Momma K, Takao A, Shibata T. Characteristics and natural history of abnormal atrial rhythms in left isomerism. *Am J Cardiol* 1990, 65: 231-6.
7. Wren C, Macartney FJ, Deanfield JE. Cardiac rhythm in

- atrial isomerism. *Am J Cardiol* 1987, 59: 1156-8.
8. *Sinzobahamvya N, Arenz C, Brecher AM, Urban AE*. Atrial isomerism: a surgical experience. *Cardiovasc Surg* 1999, 7: 436-42.
 9. *Frogoudaki A, Sutton R, Gatzoulis MA*. Pacing for adult patients with left atrial isomerism: efficacy and technical considerations. *Europace* 2003, 5: 189-93.
 10. *Lim HG, Bacha EA, Marx GR, Marshall A, Fynn-Thompson F, Mayer JE, Del Nido P, Pigula FA*. Biventricular repair in patients with heterotaxy syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009, 137: 371-9.
 11. *Vodiskar J, Clur S-A, Hruda J, Bokenkamp R, Hazekamp MG*. Left atrial isomerism: biventricular repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 37: 1259-63.
 12. *Devaney EJ, Lee T, Gelehrter S, Hirsch JC, Ohye RG, Anderson RH, Bove EL*. Biventricular Repair of Atrioventricular Septal Defect With Common Atrioventricular Valve and Double-Outlet Right Ventricle. *Ann Thorac Surg* 89: 537-43.
 13. *Fontan F, Baudet E*. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971, 26: 240-8.
 14. *Culbertson CB, George BL, Day RW, Laks H, Williams RG*. Factors influencing survival of patients with heterotaxy syndrome undergoing the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1992, 20: 678-84.
 15. *Bartz PJ, Driscoll DJ, Dearani JA, Puga FJ, Danielson GK, O'Leary PW, Earing MG, Warnes CA, Hodge DO, Cetta F*. Early and Late Results of the Modified Fontan Operation for Heterotaxy Syndrome: 30 Years of Experience in 142 Patients. *J Am Coll Cardiol* 2006, 48: 2301-5.
 16. *Knott-Craig CJ, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Weaver AL, Driscoll DD*. The modified fontan operation: An analysis of risk factors for early postoperative death or takedown in 702 consecutive patients from one institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995, 109: 1237-43.
 17. *Amodeo A, Di Carlo D, Grigioni M, De Santis M, Di Donato RM*. Early primary Kawashima operation combined with direct hepatic vein-to-azygos vein connection: A new logical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 949-50.
 18. *Hannan RL, Rossi AF, Nykanen DG, Lopez L, Alonso F, White JA, Burke RP*. The fenestrated Kawashima operation for single ventricle with interrupted inferior vena cava. *Ann Thorac Surg* 2003, 75: 271-3.
 19. *Picarelli D, Montenegro JL, Antunez S, Perez W, Borbonet D*. Modified fenestration technique for the Kawashima operation in a young infant. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005, 129: 451-2.
 20. *Masuda M, Kado H, Shiokawa Y, Fukae K, Suzuki M, Murakami E, Yasui H*. Clinical Results of the Staged Fontan Procedure in High-Risk Patients. *Ann Thorac Surg* 1998, 65: 1721-5.
 21. *Shah MJ, Jack R, Pulmonary AV*. Malformations After Superior Cavopulmonary Connection: Resolution After Inclusion of Hepatic Veins in the Pulmonary Circulation. *Ann Thorac Surg* 1997, 63: 960-3.
 22. *Kawashima Y*. Cavopulmonary Shunt and Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Ann Thorac Surg* 1997, 63: 930-2.
 23. *Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW*. Pulmonary Arteriovenous Malformations in Children After the Kawashima Operation. *Ann Thorac Surg* 2005, 80: 1592-6.

Αλληλογραφία:

Γ. Γιαννακούλας
 Α' Καρδιολογική Κλινική
 Νοσοκομείο ΑΧΕΠΑ, ΑΠΘ
 Τηλ: +30 6945396746
 Email: giannak@med.auth.gr

Corresponding author:

G. Giannakoulas
 Α' Cardiological Clinic
 AHEPA Hospital
 Thessaloniki
 Greece