

Συγγενώς διορθωμένη μετάθεση μεγάλων
αγγείων με στένωση χώρου εξόδου αρ. κοιλίας:
Παρουσίαση περίπτωσης

Γεώργιος Καλαβρουζιώτης
Διευθυντής Καρδιοχειρουργικού Τμήματος
Π.Γ.Ν. Παιδων Αθηνών «Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ»



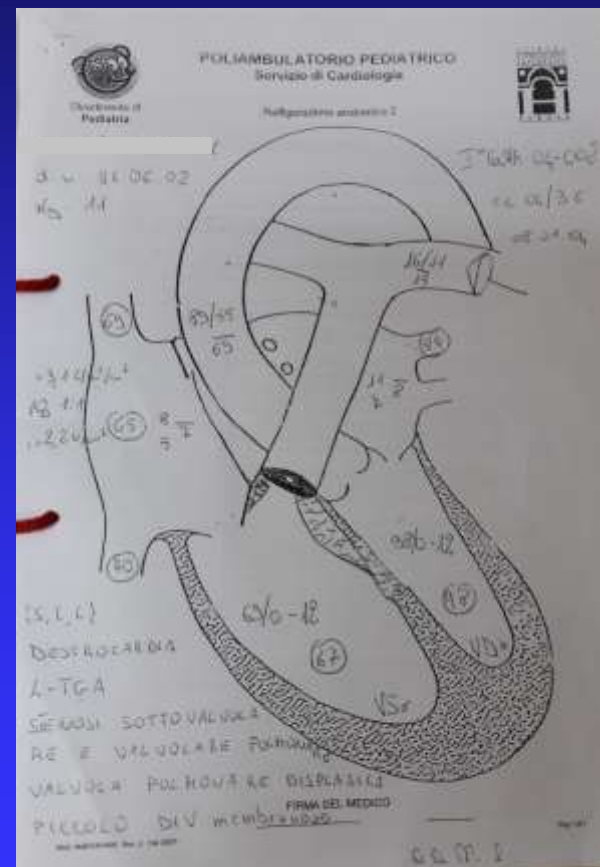
Ιστορικό

- Αγόρι, 14 ετών (Η.Γ.: 26-06-2002), ΒΣ- 56kg, από Αλβανία, παραπέμπεται από Νοσ/μείο της Μακεδονίας (Θεσ/νίκης) με διάγνωση:
 - συγγενώς διορθωμένη μετάθεση μεγάλων αγγείων (*congenitally corrected transposition of great arteries, CCTGA*),
 - δεξιοκαρδία,
 - στένωση χώρου εξόδου αριστεράς (υποπνευμονικής) κοιλίας (*Left Ventricular Outflow Tract Obstruction, LVOTO*)
- ❖ αναφερόμενα συγκοπτικά επεισόδια



2 ετών - Ιταλία

- Διάγνωση
 - CCTGA
 - Δεξιοκαρδία
 - Υποβαλβιδική PS (LVOTO)
 - Δυσπλαστική PV
 - Μικρό μεμβρανώδες VSD
- Σύσταση: επανέλεγχος

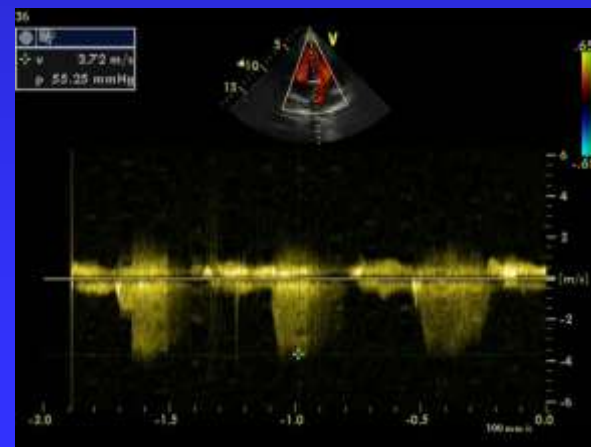
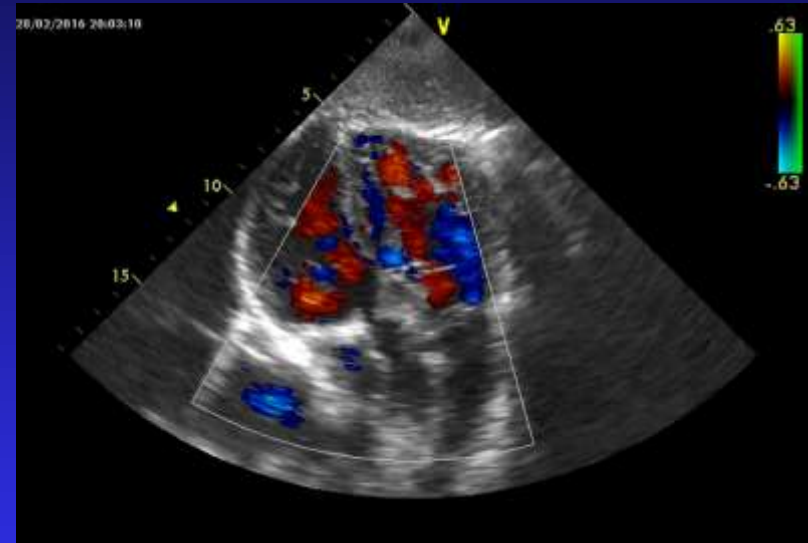
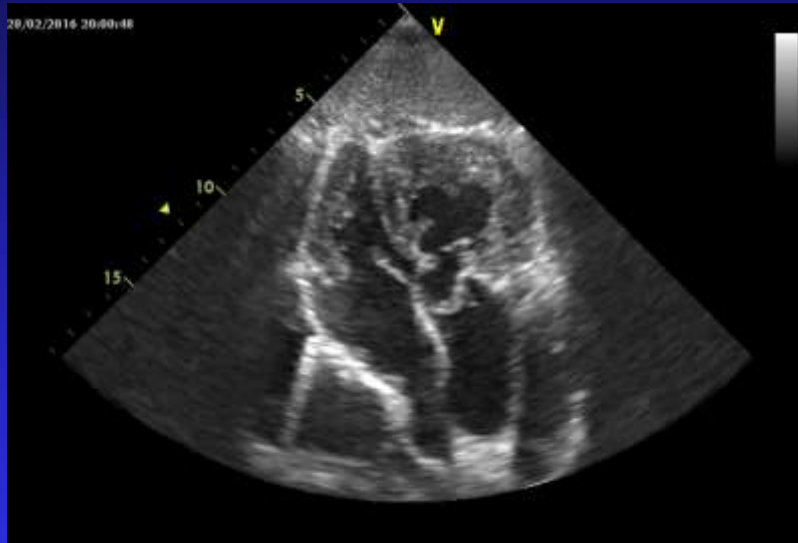


14 ετών – Ελλάδα

Π.Γ.Ν. Παιδων “Η Αγ. Σοφία”



Υπερηχοκαρδιογράφημα

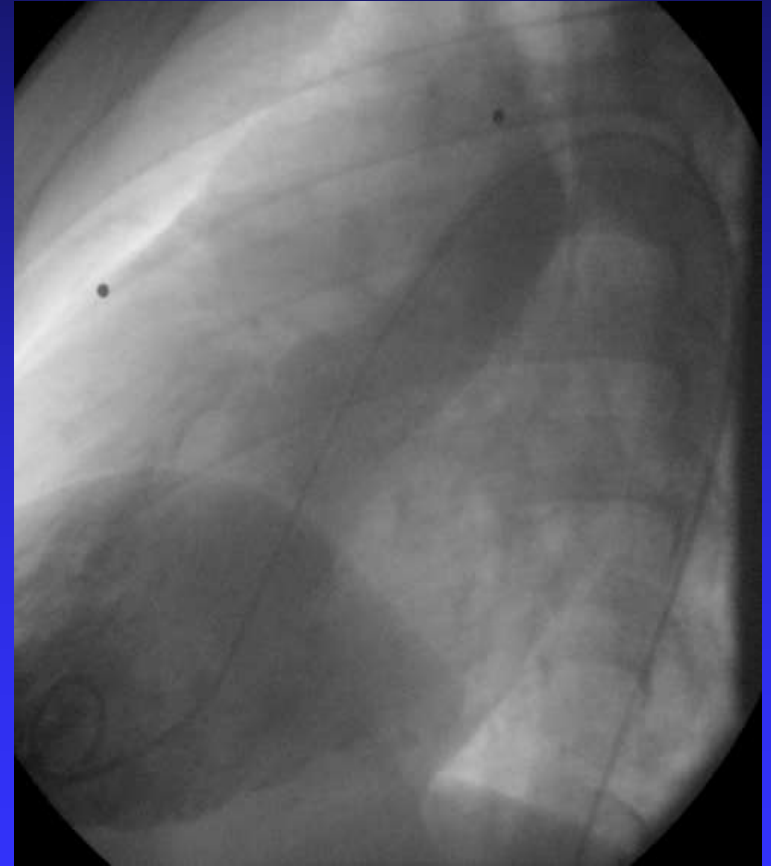


MRI καρδιάς

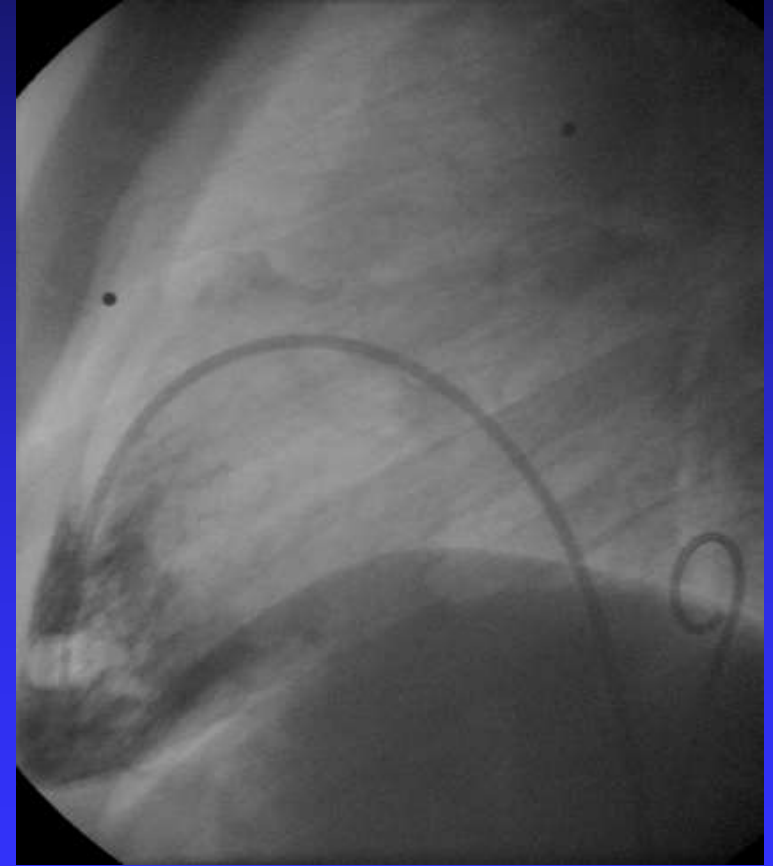
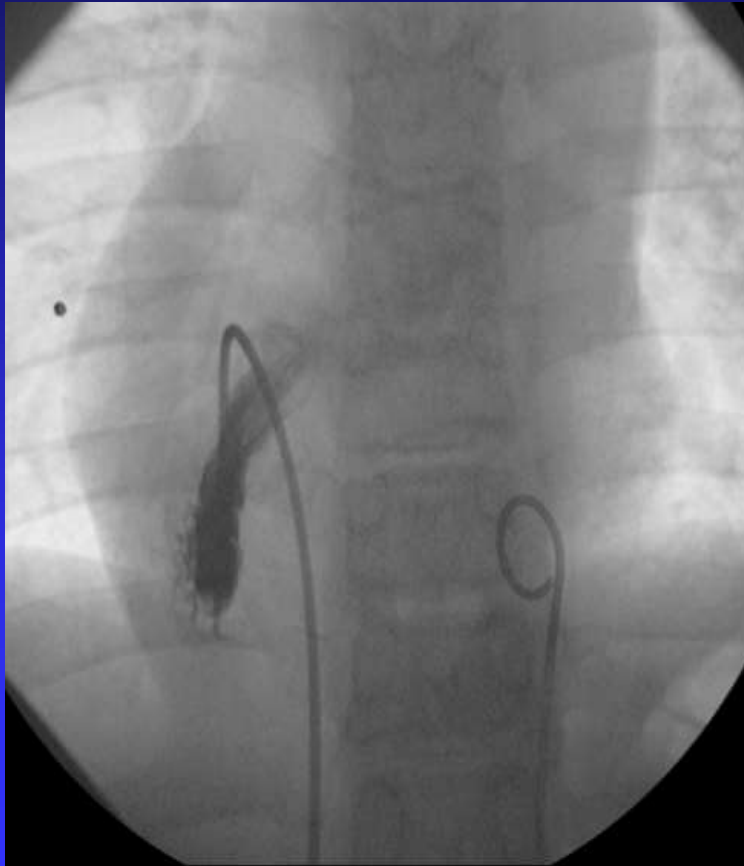
- Δεν αναγνωρίζεται ASD ή VSD
- Στον LVOT και στη θέση του μεμβρανώδους διαφράγματος (ΜΔ) αναγνωρίζεται μορφολογία ανευρύσματος αυτού
- Ο LVOT περιορίζεται σημαντικά και παραμορφώνεται
- Το παχυσμένο τοίχωμα δημιουργεί σχισμοειδή διαμόρφωση, ακολουθεί προβολή του ανευρύσματος με εκ νέου περιορισμό του εύρους. Το ανεύρυσμα προβάλλει κάτωθεν και δεξιά της θέσης δυσπλαστικής πνευμονικής βαλβίδας
- Αναγνωρίζεται jet στένωσης – $v_{max} = 4m/s$ στον LVOT
- Το εύρος του σχισμοειδούς χώρου είναι **11,7mm**, γίνεται πλέον σαφές & μετρήσιμο στις ακολουθίες μελέτης ροής, με επιφάνεια $295mm^2$ στην τελοδιαστολική φάση, που μειώνεται στα $100mm^2$ στην τελοσυστολική φάση



Καρδιακός καθετηριασμός



Καρδιακός καθετηριασμός- II



Γνώμες

- Don't touch! You can only make it worse!!!
- Surgery may be of benefit!!!

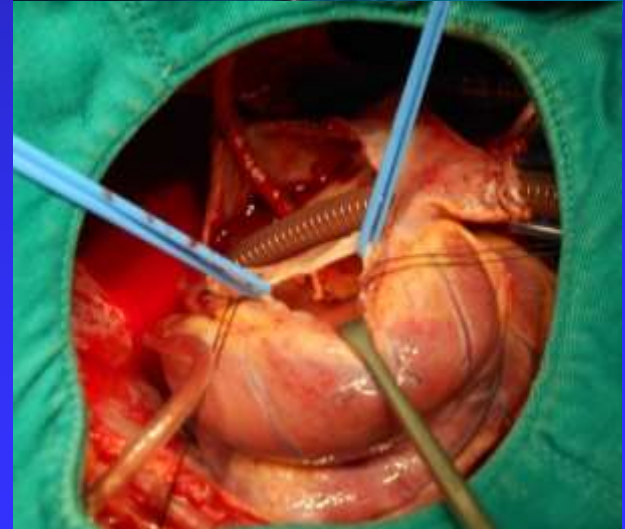
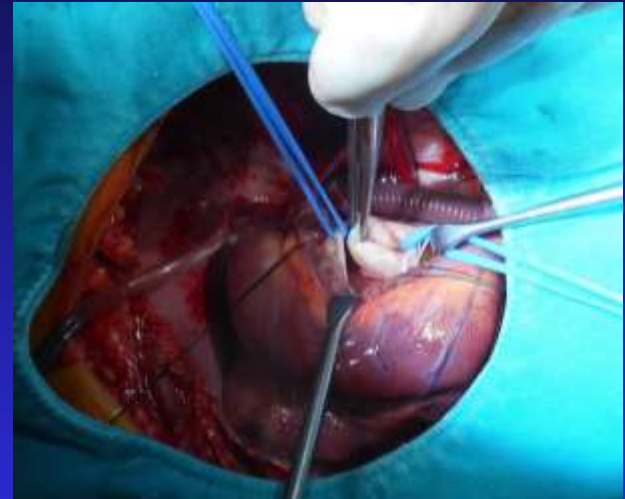


Χειρουργική επέμβαση

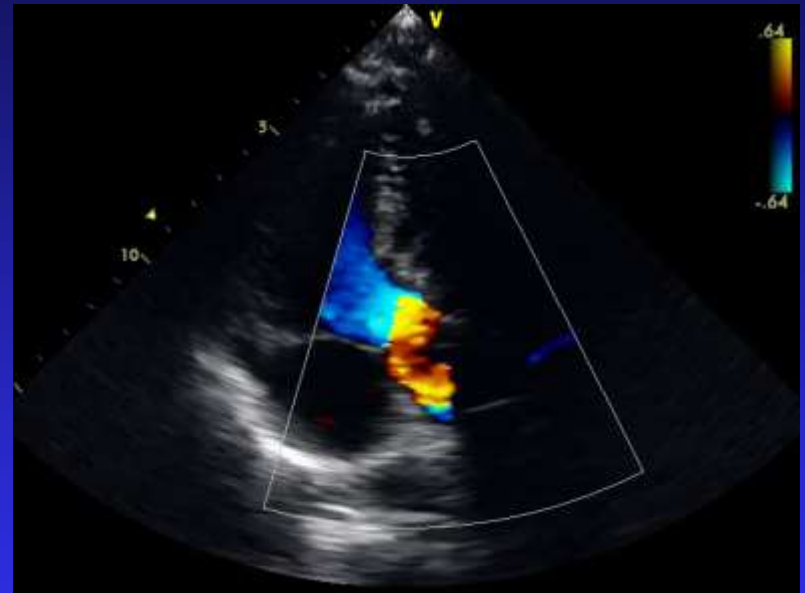
- Μέση στερνοτομή – ΕΣΚ (τεχνικές δυσκολίες στην εγκατάσταση bypass)
- Δεξιά κολποτομή – ευρήματα:
 - ◆ VSD: (-)
 - ◆ περίσσεια ινώδους ιστού ΜΔ \Rightarrow ανεύρυσμα \Rightarrow προβάλλει προς LVOT
- μερική εκτομή περίσσειας ινώδους ιστού ΜΔ
- έλεγχος υποκείμενης TV (συστηματική AAV)
- σύγκλειση ΜΔ με συρραφή παραμένοντος ινώδους ιστού
- χαλαρή περίδεση πνευμονικής



Χειρουργική επέμβαση



Υπερηχοκαρδιογράφημα μετεγχειρητικό



Απώτερος έλεγχος και πορεία

- Εξήλθε σε καλή κατάσταση
- Τακτική Καρδιολογική παρακολούθηση:
 - ◆ Υπέρηχο καρδιάς
 - ◆ ΗΚΓ
 - ◆ Holter ρυθμού 24ώρου
- Προσεχές μέλλον: τοποθέτηση μόνιμου βηματοδότη
- Απώτερο μέλλον: πλαστική/ αντικατάσταση συστηματικής AVV (TV) ;;;



