

Ενδιαφέρουσα Περίπτωση

Αντικατάσταση της Πνευμονικής Βαλβίδας σε Ασθενή με Χειρουργηθείσα Τετραλογία Fallot υπό Πάλλουσα Καρδιά

ΦΩΤΙΟΣ ΜΗΤΡΟΠΟΥΛΟΣ¹, ΜΕΛΕΤΙΟΣ ΚΑΝΑΚΗΣ¹, ΠΕΡΙΚΛΗΣ ΝΤΑΒΛΟΥΡΟΣ²,
ΧΡΗΣΤΟΣ ΝΤΕΛΛΟΣ³

¹Γιατρικό Κέντρο Αθηνών, ²Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο Πατρών, Ρίο, ³Περιφερειακό Γενικό Νοσοκομείο Πειραιά «Τζάνειο»

Λέξεις ευρετηρίου:
Τετραλογία Fallot, επανεγχείριση, αντικατάσταση πνευμονικής βαλβίδας, βιοπροσθετική βαλβίδα, πάλλουσα καρδιά.

Περιγράφεται η περίπτωση ενός νέου άνδρα που στην παιδική ηλικία υπεβλήθη σε πλήρη ανατομική διόρθωση τετραλογίας Fallot. Ο ασθενής είχε αναπτύξει σοβαρού βαθμού ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας, μετρίου βαθμού ανεπάρκεια της τριγλώχινας βαλβίδας και διάταση των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων. Υπεβλήθη σε επανεγχείριση, όπου διεξήχθη αντικατάσταση της πνευμονικής βαλβίδας και πλαστική της τριγλώχινας, με πάλλουσα καρδιά υπό εξωσωματική κυκλοφορία. Η μέθοδος αυτή, αν και τεχνικά πιο απαιτητική, αποφεύγει τη χρήση καρδιοπληγίας και τις συνέπειες ισχαιμίας / επαναιμάτωσης του μυοκαρδίου.

Ημερ. παραλαβής
εργασίας:
14 Νοεμβρίου 2005·
Ημερ. αποδοχής:
19 Ιανουαρίου 2006

Διεύθυνση
Επικοινωνίας:
Φώτιος Μητρόπουλος

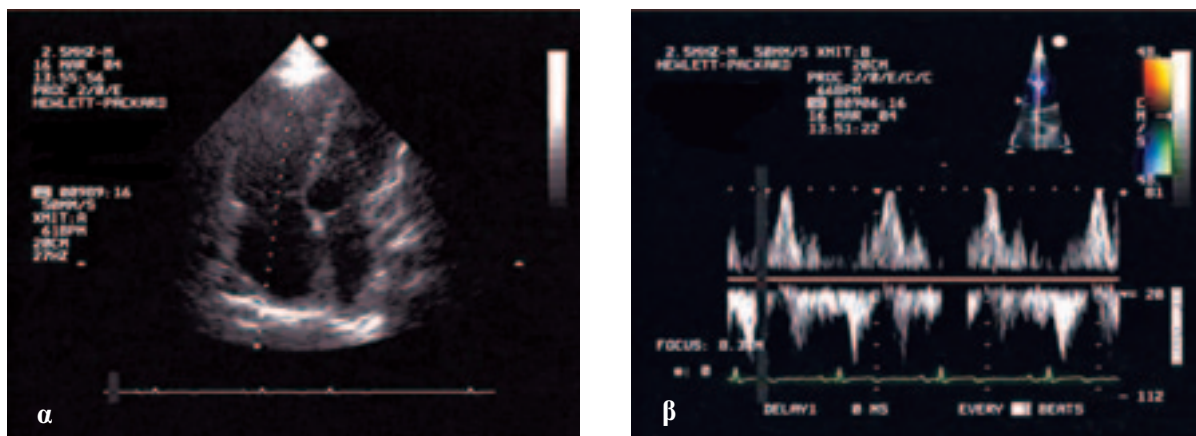
Μοναστηρίου 8,
Τ.Κ. 136 76,
Θρακομακεδόνες,
Αθήνα
e-mail:
ftiosmitropoulos@yahoo.com

Η τετραλογία του Fallot είναι μία από τις πιο συχνές συγγενείς κυανωτικές καρδιοπάθειες. Το 1954, πραγματοποιήθηκε για πρώτη φορά η επιτυχής χειρουργική διόρθωση και τα μακρόχρονα αποτελέσματα, έδειξαν την 30ετή επιβίωση να αγγίζει το 91%.¹ Παρόλα αυτά, η προοδευτική υπερφόρτωση όγκου της δεξιάς κοιλίας που επισυμβαίνει εξαιτίας της εμφανιζόμενης ανεπάρκειας της πνευμονικής βαλβίδας (ΠΒ), οδηγεί σε σοβαρές όψιμες επιπλοκές. Πιο συγκεκριμένα, έχουμε την εμφάνιση ελαττωμένης αντοχής στην άσκηση, δυσλειτουργία της δεξιάς και αριστερής κοιλίας, ηλεκτροκαρδιογραφικές διαταραχές και το σπουδαιότερο την ανάπτυξη κολπικών και κοιλιακών αρρυθμιών που θέτουν σε κίνδυνο τη ζωή των ασθενών.² Σε μία προσπάθεια να ελέγξουμε αυτή την εξέλιξη, η τοποθέτηση νέας ΠΒ που θα εξασφαλίζει στεγανότητα, δοκιμάζεται τα τελευταία χρόνια.²⁻⁴ Φαίνεται ότι το κύριο υπόστρωμα εμφάνισης αιφνίδιου θανάτου στους ασθενείς αυτούς είναι η

εμφάνιση της πνευμονικής ανεπάρκειας και η διόρθωση της με τοποθέτηση ΠΒ, πιθανό να ελαττώνει αυτόν τον κίνδυνο.²⁻⁵

Κυρίως κείμενο

Πρόκειται για την περίπτωση ενός άνδρα 32 ετών, με ιστορικό πλήρους ανατομικής διόρθωσης τετραλογίας Fallot πριν από 19 χρόνια. Ο ασθενής κατά την τακτική του παρακολούθηση εμφανίζει δύσπνοια προσπαθείας. Στον υπερηχοκαρδιογραφικό του έλεγχο, παρουσιάζει σοβαρού βαθμού ανεπάρκεια ΠΒ (4ου βαθμού), ανεύρυσμα πνευμονικής αρτηρίας (ΠΑ) 5.5 cm που επεκτείνεται από το χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας ως και πριν το διχασμό της ΠΑ, ήπια διάταση της ανιούσης αορτής και σημαντική διάταση των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων με μέτρια (2ου βαθμού) ανεπάρκεια της τριγλώχινας βαλβίδας και ήπια ελάττωση της συσταλτικότητας της δεξιάς κοιλίας (Εικόνα 1). Από το ηλεκτροκαρδιογράφημα ο ασθενής εμφανίζει αποκλεισμό του δεξι-



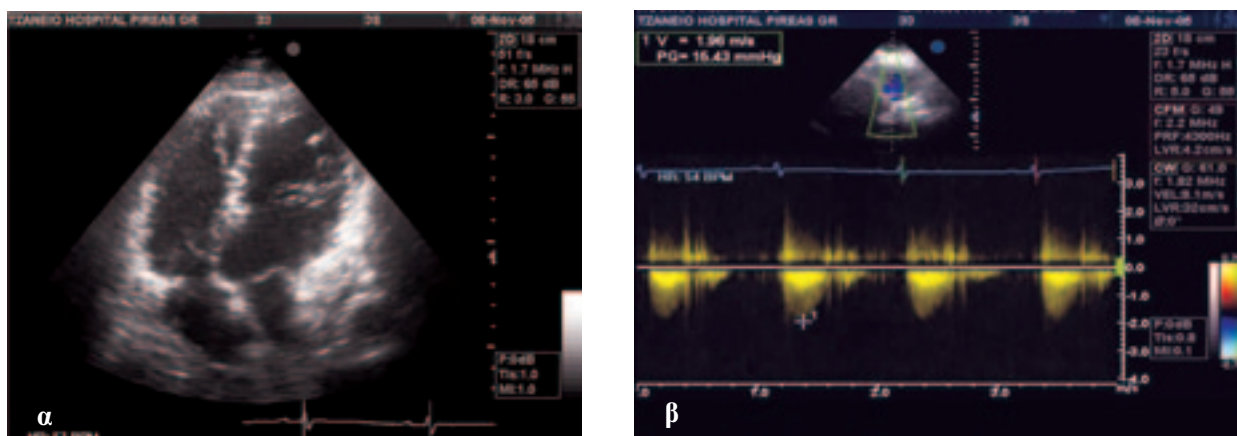
Εικόνα 1. Προεγχειρητικό υπερηχοκαρδιογράφημα. α. Σημαντική διάταση των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων β. Σοβαρού βαθμού (4ου) ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας

ού σκέλους και παράταση του QRS (185 msec). Το λοιπό ιστορικό είναι ελεύθερο. Εκτελείται redo στεροτομή. Γίνεται είσοδος σε εξωσωματική κυκλοφορία και εισαγωγή σωλήνα στην άνω και κάτω κοίλη φλέβα καθώς και στην ανιούσα αορτή. Διανοίγεται το στέλεχος της ΠΑ και εκτέμνεται το περικαρδιακό εμφάλωμα που δημιουργούσε το ανεύρυσμα. Στη συνέχεια τοποθετείται βιολογική ΠΒ (Mosaic Medtronic, Inc) Νο 29 και η ΠΑ αποκαθίσταται με μόσχευμα από Dacron. Διανοίγεται ο δεξιός κόλπος και εκτελείται πλαστική της τριγλώχινας βαλβίδας τύπου Kay. Όλοι οι χειρισμοί εκτελούνται με πάλλουσα καρδιά. Ο ασθενής εξέρχεται χωρίς ινότροπα από την εξωσωματική κυκλοφορία και η μετεγχειρητική του πορεία ήταν ομαλή. Τρεις μήνες μετά, το

υπερηχοκαρδιογράφημα αναδεικνύει καλώς λειτουργούσα τη βιοπροσθετική ΠΒ, ελάχιστη (1/2 +) ανεπάρκεια της τριγλώχινας βαλβίδας και σημαντική μείωση των διαστάσεων των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων (Εικόνα 2).

Συζήτηση

Κάποιοι βαθμού ανεπάρκεια της ΠΒ είναι παρούσα σχεδόν σε κάθε ασθενή μετά από πλήρη ανατομική διόρθωση της τετραλογίας Fallot. Αυτή η ανεπάρκεια γίνεται καλά ανεκτή για πολλά χρόνια, αλλά μακροπρόθεσμα οι επιδράσεις στη λειτουργία της δεξιάς κοιλίας μπορεί να είναι δραματικές.⁶ Η μείωση της αντοχής στην άσκηση, η δευτεροπαθής ανά-



Εικόνα 2. Υπερηχοκαρδιογράφημα 3 μήνες μετά την επέμβαση. α. Σημαντική μείωση των διαστάσεων των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων συγκριτικά με τις προεγχειρητικές καταγραφές. β. Φυσιολογική ροή διαμέσου της προσθετικής βαλβίδας της πνευμονικής (χωρίς στένωση ή ανεπάρκεια).

πτυξη ανεπάρκειας στην τριγλώχινα βαλβίδα, η δημιουργία υπερκοιλιακών, κοιλιακών αρρυθμιών καθώς και η πρόκληση αιφνίδιου θανάτου είναι οι σημαντικότερες προκαλούμενες επιπλοκές. Οι ίδιοι οι ασθενείς, συχνά δεν αναφέρουν ιδιαίτερα συμπτώματα, ώσπου η δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας να γίνει σοβαρή. Επιπρόσθετα, για αδιευκρίνιστους ακόμα λόγους, συχνά παρατηρείται αλληλεπίδραση στη δυσλειτουργία των δύο κοιλιών με αποτέλεσμα την ανάπτυξη και αριστερής καρδιακής ανεπάρκειας.⁶

Η ανεπάρκεια της ΠΒ στους εν λόγω ασθενείς, συχνά διαλάθει της διάγνωσης. Το φύσημα είναι ήπιο διαστολικό ελάχιστης διάρκειας, λόγω της ταχείας εξισορρόπησης των πιέσεων μεταξύ της πνευμονικής αρτηρίας και της δεξιάς κοιλίας. Υπερηχογραφικά, το παλίνδρομο jet δύσκολα αναγνωρίζεται, λόγω της χαμηλής του συχνότητας και πεταλοειδούς ροής του.⁶

Η πιο κοινή διαταραχή που εμφανίζεται σε χειρουργημένους ασθενείς με τετραλογία Fallot είναι η ανεπάρκεια της ΠΒ και αποτελεί και την πιο συχνή ένδειξη για επανεγχείρηση.⁴ Η εγχείρηση της αντικατάστασης της ΠΒ, σε κέντρα με την ανάλογη εμπειρία, διεξάγεται με πολύ χαμηλό διεγχειρητικό κίνδυνο που προσεγγίζει το 1-2%. Η επιλογή του κατάλληλου χρόνου (timing) αντικατάστασης της ΠΒ, φαίνεται ότι είναι πολύ σημαντική και πρέπει να λαμβάνει χώρα πριν την επέλευση μη αναστρέψιμης δυσλειτουργίας της δεξιάς κοιλίας.^{2, 3, 5} Η ακριβής ένδειξη για την αντικατάσταση της ΠΒ δε φαίνεται ακόμη να έχει πλήρως διευκρινιστεί, αλλά υπάρχει η αίσθηση, γενικώς, ότι καθυστερεί σε πολλά κέντρα.⁶ Η ανάπτυξη σημαντικής ανεπάρκειας της τριγλώχινας, καθορίζει το χρόνο για την επέμβαση της ανεπαρκούς πνευμονικής βαλβίδας⁷ και μάλιστα, προτού η ανεπάρκεια της τριγλώχινας προχωρήσει αρκετά, έτσι ώστε να επιτευχθεί καλύτερο αποτέλεσμα στη βελτίωση της λειτουργίας της δεξιάς κοιλίας.² Πρέπει να τονισθεί ότι παρόλο που υπάρχει συμπτωματική βελτίωση, η λειτουργία και το μέγεθος της δεξιάς κοιλίας, παραμένουν παθολογικά, όταν επέλθει μη αναστρέψιμη βλάβη του μυοκαρδίου της, λόγω της παρατεταμένης ανεπάρκειας της ΠΒ.⁸ Έχοντας τα παραπάνω υπόψη, και σύμφωνα με τους Davlouros και συν, θα κατηγοριοποιούσαμε τις ενδείξεις για αντικατάσταση της ΠΒ, ως ακολούθως: α) Ασυμπτωματικοί ασθενείς με βαρεία ανεπάρκεια της ΠΒ και στοιχεία προοδευτικής διάτασης και δυσλειτουργίας της δεξιάς κοιλίας και / ή προοδευτική ελάττωση της αντοχής στην άσκηση. β) Συμπτωματικοί ασθενείς με μακρόχρονη βαρεία ανεπάρκεια της

ΠΒ και διάταση της δεξιάς κοιλίας με ή χωρίς δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας. γ) Ασυμπτωματικοί ή συμπτωματικοί ασθενείς με μέτρια προς βαρεία ανεπάρκεια της ΠΒ και συνοδές αιμοδυναμικές αλλοιώσεις που χρειάζονται χειρουργική παρέμβαση. δ) Ασθενείς με σοβαρές κοιλιακές αρρυθμίες που σχετίζονται με την ανεπάρκεια της ΠΒ και τη διάταση της δεξιάς κοιλίας με ή χωρίς δυσλειτουργία της κοιλίας. Σε αυτήν την περίπτωση ο συνδυασμός με κρυοκατάλυση (cryoablation), φαίνεται περισσότερο αποτελεσματικός.⁹ Οι Therrien και συν. προτείνουν την αντικατάσταση της ΠΒ, προτού ο τελοδιαστολικός όγκος της δεξιάς κοιλίας φτάσει τα 170ml/m² ή αντίστοιχα ο τελοσυστολικός της όγκος τα 85ml/m².¹⁰ Πρόσφατα από τους Dave και συν. περιγράφηκε ότι η έγκαιρη αντικατάσταση της ΠΒ σε νέους ασθενείς σχετίζεται απόλυτα με τη μετεγχειρητική βελτίωση των διαστάσεων και της λειτουργικότητας της δεξιάς κοιλίας. Παρατήρησαν ότι η επέμβαση που διεξάγεται, όταν ο τελοδιαστολικός όγκος υπερβαίνει τα 150ml/m², συνοδεύεται όχι μόνο από βελτίωση της λειτουργικότητας, αλλά και από εξομάλυνση των διαστάσεων της δεξιάς κοιλίας, μέσα σε έξι μήνες.¹¹ Ο αποκλεισμός του δεξιού σκέλους που αναμένεται σχεδόν στο 95% των ασθενών σχετίζεται με το μέγεθος της δεξιάς κοιλίας. Πιο συγκεκριμένα, όσο μεγαλύτερο είναι το μέγεθος της δεξιάς κοιλίας, τόσο μεγαλύτερη φαίνεται να είναι το εύρος του κύματος QRS και αποτελεί επίσης μία ένδειξη για επανεπέμβαση.^{5, 6}

Παρά ταύτα, υπάρχει η φοβία της πρώιμης επανεγχείρησης, λόγω του κινδύνου εκφύλισης της βιοπροσθετικής βαλβίδας. Η τοποθέτηση μηχανικών βαλβίδων στην πνευμονική κυκλοφορία είναι προβληματική, λόγω της μη ικανοποιητικής έκπλυσης της βαλβίδας που λειτουργεί σε ένα σύστημα χαμηλών πιέσεων και βέβαια την ανάγκη χορήγησης αντιπηκτικής αγωγής (με τις πιθανές επιπλοκές) εφόρου ζωής σε νέα άτομα. Η βιοπροσθετική βαλβίδα φαίνεται στις συγκεκριμένες περιπτώσεις να υπερέχει της μηχανικής¹² και τα μέχρι τώρα αποτελέσματα των βιοπροσθετικών βαλβίδων στην πνευμονική κυκλοφορία είναι άκρως ενθαρρυντικά με τη 10ετή επιβίωση να ξεπερνά το 95% και την ελευθερία από επανεπέμβαση να ξεπερνά το 90%.¹³ Η τακτική που ακολουθείται από την ομάδα μας με σκοπό την παράταση του χρόνου επιβίωσης των βιοπροσθετικών βαλβίδων είναι η ακόλουθη: 1) τοποθέτηση βιοπροσθετικών βαλβίδων τρίτης γενιάς που χαρακτηρίζονται κατασκευαστικά από τη χρήση προηγμένων τεχνικών που επιβραδύνουν την ασβεστοποίηση και συνεπα-

κόλουθο δυσλειτουργία της βαλβίδας [AOA (Amino Oleic Acid) anti-mineralization treatment, physiologic (zero pressure) fixation] 2) τοποθέτηση βαλβίδων μεγάλου μεγέθους (oversized), έτσι ώστε να ελαχιστοποιείται η κλίση πίεσης (gradient) μεταξύ δεξιάς κοιλίας και πνευμονικής αρτηρίας, καθώς και η συνεπακόλουθη φθορά της βαλβίδας από την υψηλή κλίση πίεσης, 3) χρήση στηριγμένων (stented) βιοπροσθετικών βαλβίδων για να μη συμπιέζονται από το στέρονο, λόγω του μεγάλου μεγέθους τους (oversized).¹³ Παρόλα αυτά, ασθενείς που θα χρειαστούν επανεγχείρηση στην τρίτη ή τέταρτη δεκαετία της ζωής, αντιμετωπίζουν την πιθανότητα επανεπέμβασης στο μέλλον.⁶

Συνήθως στη διάρκεια της επανεγχείρησης, εκτός από την αντικατάσταση της ΠΒ, εκτελείται πλαστική της τριγλώχινας βαλβίδας, εκτομή της ανευρυσματικής διατάσης των περικαρδιακών εμβλωμάτων του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας, συγκλείονται τυχόν υπολειπόμενες διαφυγές και διανοίγονται τυχόν στενώσεις των πνευμονικών αγγείων.²

Περιγράφουμε την τεχνική αντικατάστασης της ΠΒ, αποκατάστασης του ανευρύσματος της ΠΑ και την πλαστική της τριγλώχινας βαλβίδας, με πάλλουσα καρδιά, υπό εξωσωματική κυκλοφορία. Αν και αυτό καθιστά δυσκολότερη την τεχνική, έχει το σημαντικό πλεονέκτημα της αποφυγής του συνδρόμου ισχαιμίας / επαναιμάτωσης του μυοκαρδίου που επισυμβαίνει κατά την καρδιακή παύση και τη χορήγηση καρδιοπληγίας. Για τη σωστή εφαρμογή αυτής της μεθόδου πρέπει να έχει αποκλειστεί η ύπαρξη ενδοκαρδιακής επικοινωνίας (ανοικτό ωοειδές τρήμα, μεσοκολπική/μεσοκοιλιακή επικοινωνία), λόγω του κινδύνου αναρρόφησης αέρος και πιθανής εμβολής στον εγκέφαλο και άλλα ζωτικά όργανα, καθώς οι χειρισμοί γίνονται χωρίς σύγκλιση της αορτής. Επίσης, η τεχνική της πάλλουσας καρδιάς δεν μπορεί να χρησιμοποιηθεί για τους ανωτέρω λόγους, όταν απαιτούνται ενδοκαρδιακές επιδιορθώσεις και στις αριστερές κοιλότητες της καρδιάς.

Συμπερασματικά, οι ασθενείς με χειρουργηθείσα τετραλογία Fallot χρήζουν τακτική καρδιολογική παρακολούθηση, ώστε να επιτευχθεί η έγκαιρη παρέμβαση προτού της εμφάνισης επιπλοκών από την υπερ-

φόρτωση όγκου στη δεξιά κοιλία. Η αντικατάσταση της ΠΒ με βιοπροσθετική βαλβίδα επιτυγχάνεται με ελάχιστη νοσηρότητα και θνητότητα σε εξειδικευμένα κέντρα (ειδικά με την τεχνική της πάλλουσας καρδιάς) και πρέπει να εφαρμόζεται προτού της εμφάνισης μη αναστρέψιμης αλλοίωσης της δεξιάς κοιλίας.

Βιβλιογραφία

1. Lillehei CW, Varco RL, Cohen M, et al: The first open heart corrections of tetralogy of Fallot. A 26 to 31 year follow-up of 106 patients. *Ann Surg* 1986; 204: 490-502.
2. Warner KG, O'Brien PKH, Rhodes J, et al: Expanding the indications for pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 1066-1072.
3. Yemets IM, Williams WG, Webb GD, et al: Pulmonary valve replacement late after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 526-530.
4. Oechslin EN, Harrison DA, Harris L, et al: Reoperation in adults with repair of tetralogy of Fallot: indications and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 245-251.
5. Gatzoulis MA, Balaji S, Webb SA, et al: Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356: 975-981.
6. Warnes CA: The adult with congenital heart disease. Born to be bad? *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 1-8.
7. Disciglio B, Dearani JA, Puga FJ, et al: Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 344-351.
8. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, et al: Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: Are we operating too late? *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 1670-1675.
9. Davlouros PA, Karatza AA, Gatzoulis MA, et al: Timing and type of surgery for severe pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 2004; 97: 91-101.
10. Therrien J, Provost Y, Merchant N, et al: Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 2005; 95: 779-782.
11. Dave HH, Buechel ERV, Khatami AD, et al: Early insertion of a pulmonary valve for chronic regurgitation helps restoration of ventricular dimensions. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1615-1621.
12. Kawachi Y, Masuda M, Tomonaga R, et al: Comparative study between St. Jude Medical and bioprosthetic valves in the right side of the heart. *Jpn Circ J* 1991; 55: 553-562.
13. Mitropoulos F, Laks H, Kapadia N, et al: Bioprosthetic pulmonary valve replacement. Presented at the 42nd Annual Meeting of the Society of Thoracic Surgeons, January 30-February 1, 2006, Chicago.