

Καρδιακή Απεικόνιση

Έλλειμμα Φλεβώδους Κόλπου. Δεξιός Καθετηριασμός και Αξονική Τομογραφία

ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΛΕΒΕΝΤΟΠΟΥΛΟΣ, ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΓΙΑΝΝΟΠΟΥΛΟΣ, ΣΠΥΡΙΔΩΝ ΔΕΥΤΕΡΑΙΟΣ,
ΝΙΚΟΛΑΟΣ ΚΟΥΒΟΥΣΗΣ, ΑΝΔΡΕΑΣ ΚΑΟΥΚΗΣ, ΒΛΑΣΣΙΟΣ ΠΥΡΓΑΚΗΣ

Καρδιολογική Κλινική, Γ.Ν.Α. Γεώργιος Γεννηματάς, Αθήνα

Λέξεις ευρετηρίου:
**Συγγενής
καρδιοπάθεια,
Σύνδρομο
Eisenmenger.**

Ημερ. παραλαβής
εργασίας:
8 Ιανουαρίου 2010
Ημερ. αποδοχής:
12 Ιουλίου 2010

Διεύθυνση
Επικοινωνίας:
Γεώργιος
Λεβεντόπουλος

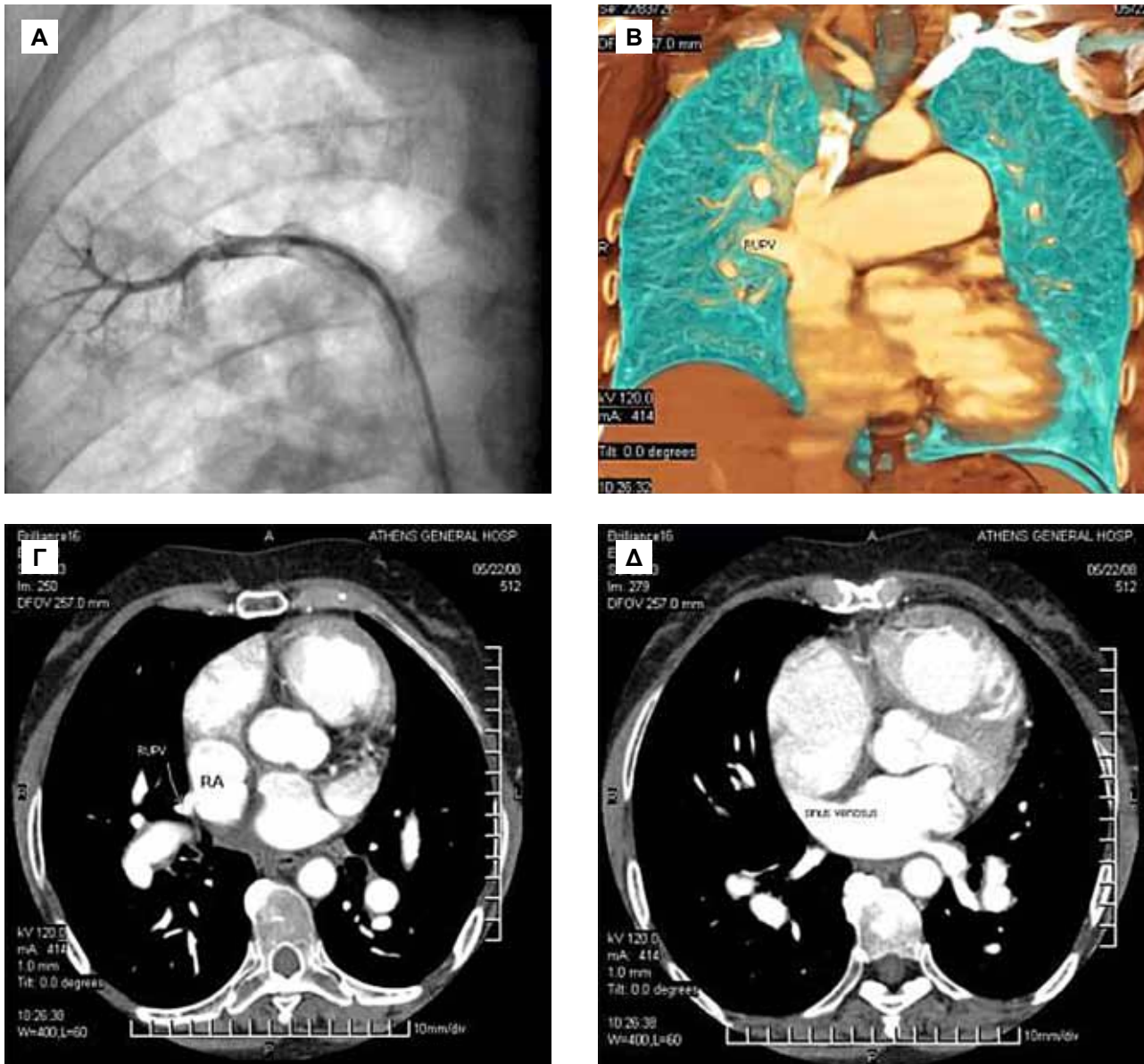
Φωκίδος 53
115 27 Αθήνα
e-mail: [levent2669@
hotmail.com](mailto:levent2669@hotmail.com)

Το έλλειμμα φλεβώδους κόλπου είναι μια σπάνια συγγενής καρδιοπάθεια που σχετίζεται κατεξοχήν με ανώμαλη εκβολή της πνευμονικής φλέβας. Η πνευμονική υπέρταση είναι το κλινικό επακόλουθο, εάν αυτός ο τύπος της μεσοκολπικής επικοινωνίας παραμείνει χωρίς διόρθωση. Ο δεξιός καρδιακός καθετηριασμός είναι μια εξέταση σημαντική για την εκτίμηση της αιμοδυναμικής επιβάρυνσης από τη νόσο, υπολογίζοντας τις πνευμονικές αντιστάσεις και καθορίζοντας την κατάλληλη φαρμακευτική αγωγή.

Μια γυναίκα 63 ετών παρουσιάστηκε στο τμήμα επειγόντων με δύσπνοια και ορθόπνοια. Τα συμπτώματά της συνοδεύονταν από μια ρυθμική ταχυκαρδία 150 σφύξεων/λεπτό, με στενά QRS, που αρχικά αντιμετωπίστηκε φαρμακευτικά με χορήγηση αδενουσίνης χωρίς επιτυχία. Ο έλεγχος της καρδιακής συχνότητας επιτεύχθηκε με τη χρήση βραχείας διάρκειας β-blocker (εσμολόλη). Το ΗΚΓ ανέδειξε φλεβοκομβικό ρυθμό και στοιχεία υπερτροφίας της δεξιάς κοιλίας, όπως δεξιό ηλεκτρικό άξονα, R/S >1 στη V1 και πνευμονικά P στη II. Τα ευρήματα της κλινικής εξέτασης και του ΗΚΓ ήταν υπέρ της παρουσίας μεσοκολπικής επικοινωνίας. Εκσεσημασμένη διάταση και υπερφόρτιση όγκου των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων αναδείχθηκαν με το διαθωρακικό υπερηχοκαρδιογράφημα. Η πίεση της πνευμονικής αρτηρίας εκτιμήθη-

κε περίπου στα 90 mmHg. Τέθηκε η υποψία διάγνωσης μεσοκολπικού ελλείμματος του φλεβώδους κόλπου σε συνδυασμό με μερική ανώμαλη εκβολή πνευμονικής φλέβας (PAPVR). Η διάγνωση επιβεβαιώθηκε με διοισοφάγειο υπερηχογράφημα. Αμφίδρομη ροή μέσω του κολπικού ελλείμματος υποδείκνυε την ανάπτυξη συνδρόμου Eisenmenger. Επίσης, απεικονίστηκε η ανώμαλη εκβολή της δεξιάς άνω πνευμονικής φλέβας στο δεξιό κόλπο.

Διενεργήθηκε δεξιός καθετηριασμός με σκοπό τη μέτρηση των πιέσεων στις δεξιές κοιλοότητες και των πνευμονικών αντιστάσεων, αλλά και την περαιτέρω εκτίμηση του ανατομικού ελλείμματος. Οι τιμές των πιέσεων συμβάδιζαν με αυτές που προέρχονταν από την υπερηχογραφική μελέτη. Έλεγχος κορεσμού του αίματος έγινε από διάφορες ανατομικές θέσεις. Τα αποτελέσματα συνηγορούσαν υπέρ της ανώμαλης εκβολής των πνευμονικών φλεβών. Ειδικότερα, παρατηρήθηκε άνοδος του κορεσμού του φλεβικού αίματος (87,5%) στο άνω τμήμα του δεξιού κόλπου, αποτέλεσμα της μίξης αρτηριακού αίματος προερχόμενο από τη δεξιά άνω πνευμονική φλέβα και φλεβικού από την άνω κοίλη φλέβα, αντίστοιχα. Η ανώμαλη πορεία της πνευμονικής φλέβας απεικονίστηκε με αγγειογραφία (Εικόνα 1Α). Έλεγχος αγγειοδραστικότητας έγινε με χορήγηση αδενουσίνης με βαθμιαία



Εικόνα 1. Ανώμαλη εκβολή της άνω δεξιάς πνευμονικής φλέβας και έλλειμμα φλεβώδους κόλπου. Η πορεία της άνω δεξιάς πνευμονικής φλέβας απεικονίζεται στο δεξιό καθετηριασμό (Α) και στην αξονική τομογραφία (Β). Η ανώμαλη εκβολή της πνευμονικής φλέβας στο δεξιό κόλπο (βέλος) και το μέγεθος του ελλείμματος φλεβώδους κόλπου φαίνονται στις εικόνες (Γ) και (Δ), αντίστοιχα.

αύξηση της δόσης χορήγησης. Δεν παρατηρήθηκε πτώση της μέσης πίεσης της πνευμονικής αρτηρίας, γεγονός που υποδηλώνει μη αναστρέψιμες βλάβες στο πνευμονικό αγγειακό δίκτυο. Ο έλεγχος ολοκληρώθηκε με αξονική τομογραφία πολλαπλών τομών. Τριδιάστατη ανασύσταση των εικόνων ανέδειξε την ακριβή ανατομία του κολπικού ελλείμματος και την ανώμαλη εκβολή της δεξιάς άνω πνευμονικής φλέβας στο δεξιό κόλπο (Εικόνα 1B, 1Γ, 1Δ).¹

Το έλλειμμα φλεβώδους κόλπου είναι το πιο σπάνιο από τα τρία πιο συχνά κολπικά ελλείμματα

(<10% όλων των περιπτώσεων). Η ανατομική του θέση αποκλείει τη δυνατότητα διαδερμικής σύγκλεισης. Αυτός ο τύπος συγγενούς καρδιοπάθειας συνήθως συνοδεύεται από μερική ή ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών με αποτέλεσμα επιπρόσθετη αριστερο-δεξιά διαφυγή.²

Επομένως, η ανάπτυξη συνδρόμου Eisenmenger συμβαίνει νωρίτερα σε σχέση με την περίπτωση ενός μεμονωμένου μεσοκολπικού ελλείμματος. Ωστόσο, λόγω της εισροής αίματος στο δεξιό κόλπο και από την πνευμονική φλέβα, η ποσότητα αίματος που με-

ταφέρεται κατά το στάδιο ανάπτυξης του συνδρόμου από δεξιά προς τα αριστερά διατηρεί σχετικά καλό κορεσμό και συνεπώς η κυάνωση - το κλινικό χαρακτηριστικό του σ. Eisenmenger - δεν είναι έντονα έκδηλη. Ο έλεγχος αγγειοδραστικότητας είναι μια χρήσιμη εξέταση ώστε να εκτιμηθεί ασφαλώς αν ο ασθενής θα έχει άμεση θετική απόκριση σε αγγειοδιασταλτικούς παράγοντες.³ Στη δική μας περίπτωση η ασθενής δεν παρουσίασε αγγειοδιασταλτική απόκριση με αποτέλεσμα να μη μειωθεί η μέση πίεση της πνευμονικής αρτηρίας κατά τη χορήγηση αδενοσίνης, διότι τα πνευμονικά αρτηριόλια είχαν χάσει τις αγγειοδιασταλτικές τους ιδιότητες. Οποιαδήποτε χειρουργική παρέμβαση θα επιδείνωσε την κλινική κατάσταση της ασθενούς. Σε αυτή την κατηγορία των μη ανταποκρινόμενων ασθενών μπορεί να χορηγηθεί από του στόματος bosentan, το οποίο δόθηκε και στην ασθενή μας. Η από του στόματος χορήγηση διευκολύνει γενικότερα τη συμμόρφωση των ασθενών. Επιπλέον, υπάρχουν αισιόδο-

ξα αποτελέσματα από τη BREATHE 5 μελέτη, στην οποία παρατηρήθηκε κλινική βελτίωση ασθενών με σ. Eisenmenger έπειτα από μακρόχρονη χορήγηση bosentan.⁴

Βιβλιογραφία

1. Kyrzopoulos S, Neefjes LA, De Feyter P. Cardiac multidetector computed tomography: where do we stand? *Hellenic J Cardiol.* 2009; 50: 523-535.
2. Van Praagh S, Carrera ME, Sanders SP, Mayer JE, Van Praagh R. Sinus venosus defects: unroofing of the right pulmonary veins— anatomic and echocardiographic findings and surgical treatment. *Am Heart J.* 1994; 128: 365-379.
3. Budts W, Van Pelt N, Gillyns H, Gewillig M, Van De Werf F, Janssens S. Residual pulmonary vasoreactivity to inhaled nitric oxide in patients with severe obstructive pulmonary hypertension and Eisenmenger syndrome. *Heart.* 2001; 86: 553-558.
4. Galiè N, Beghetti M, Gatzoulis MA, et al. Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation.* 2006; 114: 48-54.