

Ενδιαφέρουσα Περίπτωση

Συνύπαρξη Μιτροειδούς Βαλβίδος Δίκην Αλεξιπτώτου με Ισθμική Στένωση Αορτής σε Ενήλικα (Συγγενής Ανωμαλία Shone)

ΝΕΑΡΧΟΣ Σ. ΝΕΑΡΧΟΥ, ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΑ Δ. ΦΛΕΣΣΑ, ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ Γ. ΜΑΡΝΕΛΟΣ,
ΕΜΜΑΝΟΥΗΛ Ν. ΚΑΡΑΤΖΗΣ, ANNA Θ. ΓΙΑΝΝΑΚΟΠΟΥΛΟΥ, ΜΑΡΙΟΣ Δ. ΤΣΙΤΣΙΡΙΚΟΣ

Υπερηχοκαρδιογραφικό Εργαστήριο Α' Καρδιολογικής Κλινικής, Νοσοκομείο Κοργιαλένιο-Μπενάκειο-ΕΕΣ, Αθήνα.

Λέξεις ευρετηρίου:
Μιτροειδής βαλβίδα αλεξιπτώτο, στένωση ισθμού αορτής, συγγενής ανωμαλία Shone.

Η σύνθετη ανωμαλία Shone είναι σπάνια συγγενής καρδιοπάθεια η οποία χαρακτηρίζεται από την συνύπαρξη μιτροειδούς βαλβίδος δίκην αλεξιπτώτου με υπερβαλβιδικό δακτύλιο στον αριστερό κόλπο, υποβαλβιδική αορτική στένωση και στένωση του ισθμού της αορτής. Ανάλογα με την παρουσία όλων ή μερικών από τις παραπάνω αποφρακτικές βλάβες, έχουν περιγραφεί πλήρεις ή ατελείς μορφές αντίστοιχα της σύνθετης ανωμαλίας Shone. Η επιβίωση ασθενών με σύνθετη ανωμαλία Shone στην ενήλικη ζωή, σχετίζεται με την απουσία πολυεπίπεδων αποφρακτικών βλαβών και σοβαρών αιμοδυναμικών επιβαρύνσεων των αριστερών καρδιακών κοιλοτήτων. Περιγράφεται η περίπτωση ατελούς μορφής της σύνθετης ανωμαλίας Shone, η οποία περιλαμβάνει μιτροειδή βαλβίδα αλεξιπτώτο και στένωση του ισθμού της αορτής. Στις περιπτώσεις αυτές, εφόσον δεν υφίσταται αιμοδυναμική επιβάρυνση από τη μιτροειδική συσκευή, η μεμονωμένη αντιμετώπιση της ισθμικής στένωσης της αορτής φαίνεται να αποτελεί την ενδεδειγμένη θεραπεία της συγγενούς καρδιοπάθειας Shone.

Ημερ. παραλαβής
εργασίας:
20 Δεκεμβρίου 2005·
Ημερ. αποδοχής:
14 Φεβρουαρίου 2006

Διεύθυνση
Επικοινωνίας:
Νέοραχος Νεάραχου

Βλαχάκη 50 115 25
Ν. Ψυχικό, Αθήνα
e-mail:
pmarnelos@avacom.net

Η μιτροειδής βαλβίδα δίκην αλεξιπτώτου (MBA), «parachute mitral valve», είναι σπάνια συγγενής καρδιοπάθεια που φαίνεται να προέρχεται από υπολείμματα ενδοκαρδιακών βλαστημάτων. Στην MBA οι τενόντιες χορδές των γλωχίνων της μιτροειδούς βαλβίδος είναι βραχείες και δυσπλαστικές ή επιμήκεις και λιγότερο συγχωνευμένες, που συγκλείνουν και τελικώς προσφύονται σε μονήρη επιμήκη και καλά ανεπτυγμένο θηλοειδή μυ. Εξαιτίας των παραπάνω ανωμαλιών μπορεί να προκληθεί περιορισμός στη διάνοξη της μιτροειδούς βαλβίδος, υποβαλβιδική απόφραξη αυτής, ή σπανιότερα ανεπάρκεια της βαλβίδος.¹

Η MBA ως μεμονωμένη ανωμαλία είναι σπάνια και συνήθως εμφανίζεται με την σύνθετη μορφή της, η οποία περιλαμ-

βάνει επιπλέον της MBA, τον υπερβαλβιδικό δακτύλιο στον αριστερό κόλπο, την υπαορτική στένωση και την στένωση του ισθμού της αορτής. Η ανωμαλία αυτή περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1963 από τον Shone και συν,² και αναφέρεται στη βιβλιογραφία ως σύνθετη συγγενής ανωμαλία Shone. Ανάλογα με την παρουσία όλων ή μερικών από τις παραπάνω αποφρακτικές βλάβες, έχουν περιγραφεί πλήρεις ή ατελείς μορφές αντίστοιχα της σύνθετης ανωμαλίας Shone. Οι αναφορές στην σύνθετη μορφή της συγγενούς καρδιοπάθειας Shone είναι λίγες και αφορούν κυρίως στη παιδική ηλικία.³

Η περίπτωση που παρουσιάζεται αφορά ατελή μορφή της σύνθετης ανωμαλίας Shone σε ενήλικα, με MBA και στένωση του ισθμού της αορτής.

Περιγραφή περιστατικού

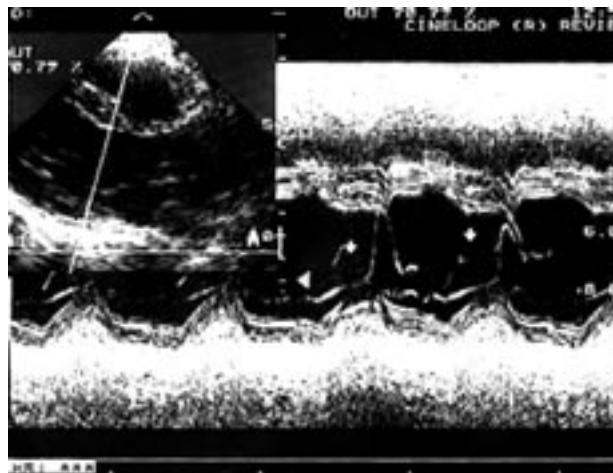
Γυναίκα 22 ετών αιτιώμενη άτυπα θωρακικά ενοχλήματα. Στην αντικειμενική εξέταση διαπιστώθηκαν τραχύ μεσοσυστολικό φύσημα τύπου εξωθήσεως στην αριστερή βάση της καρδιάς και μέτρια αρτηριακή υπέρταση (160/90 mmHg). Το ηλεκτροκαρδιογράφημα, η ακτινογραφία θώρακος, ο αιματολογικός και βιοχημικός έλεγχος ήταν φυσιολογικά.

Στο διαθωρακικό ηχοκαρδιογράφημα από την παραστερνική θέση κατά το μακρό άξονα ανιχνεύθηκε λεπτός μεμβρανώδης σχηματισμός συνδεδεμένος με την πρόσθια γλωχίνα της μιτροειδούς βαλβίδας, ο οποίος στη συστολή, ενώ έκλινε η μιτροειδής βαλβίδα, προέβαλε ελαφρά προς το χώρο εξόδου της αριστερής κοιλίας (ΑΚ), (Εικόνα 1α,β). Η ΑΚ ήταν φυσιολογικού μεγέθους με καλή συνολική απόδοση και χωρίς υπερχροφία των τοιχωμάτων της. Από το βραχύ άξονα αριστερά παραστερνικά, διαπιστώθηκε τρίπτυχη αορτική βαλβίδα με φυσιολογική διάνοξη. Η κορυφαία τομή 4 κοιλοτήτων, κατέδειξε την τυπική εικόνα της ΜΒΑ με τις πεπαχυσμένες τενόντιες χορδές των γλωχίνων της μιτροειδούς να συγκλίνουν και να προσφύονται σε καλά ανεπτυγμένο και μονήρη θηλοειδή μυ στο πλάγιο τοίχωμα της ΑΚ (Εικόνα 2). Από την Doppler μελέτη, δεν ανιχνεύθηκε κλίση πίεσης στο επίπεδο της μιτροειδούς βαλβίδος, του αριστερού κόλπου, του χώρου εξόδου της ΑΚ, της αορτικής βαλβίδος ή οιαδήποτε ενδοκαρδιακή επικοινωνία. Η διδιάστατη ηχοκαρδιογραφία από την

υπερστερνική θέση κατά τον επιμήκη άξονα διέγνωσε στένωση του ισθμού της αορτής αμέσως μετά την έκφυση της αριστερής υποκλειδίου αρτηρίας, ενώ κατέγραψε φυσιολογικού μεγέθους ανιούσα αορτή και αορτικό τόξο. Από την ίδια θέση, με τη βοήθεια της συνεχούς Doppler ηχοκαρδιογραφίας κατεγράφη μέγιστη στιγμιαία συστολική κλίση πίεσης εκατέρωθεν του ισθμού της αορτής 45 mmHg, εξαιτίας δε της σοβαρότητας της πάθησης ανιχνεύετο και διαστολική κλίση πίεσης καθόλη τη διάρκεια της διαστολής (Εικόνα 3α). Με τα δεδομένα της ηχοκαρδιογραφικής εκτίμησης της ασθενούς, η πιο ενδελεχής αντικειμενική εξέταση κατέδειξε επέκταση του συστολικού φυσήματος στη μεσοπλάτια χώρα, ενώ η συστολική πίεση της βραχιονίου αρτηρίας ξεπερνούσε την συστολική πίεση της γγυνακικής κατά 35 mmHg. Κατά την ψηλάφηση της μηριαίας αρτηρίας διαπιστώθηκε καθυστέρηση της μετάδοσης του σφυγμικού κύματος σε σχέση με την κερκιδική αρτηρία.

Στην συνέχεια η ασθενής μας υποβλήθηκε σε μαγνητική τομογραφία (MRI) της θωρακικής αορτής με την οποία επιβεβαιώθηκε η διάγνωση της ισθμικής στένωσης της αορτής και προσδιορίστηκε η ανατομική σοβαρότητα και η ακριβής εντόπιση της πάθησης (Εικόνα 4α). Η MRI κατέδειξε επιπλέον μικρή μεταστενωτική διάταση της κατιούσης αορτής, ενώ δεν ανιχνεύθηκαν αποφρακτικές αλλοιώσεις στην αριστερή υποκλειδίου αρτηρία, ή άλλες ανωμαλίες στα μεγάλα αγγεία του τραχήλου.

Η ασθενής μας παρότι ασυμπτωματική, εξαιτίας



Εικόνα 1 (α,β). (α) Διδιάστατη ηχοκαρδιογραφική τομή κατά τον επιμήκη άξονα παραστερνικά αριστερά. Ανιχνεύεται λεπτός μεμβρανώδης σχηματισμός (μιτροειδής βαλβίδα αλεξίπτωτο, ΜΒΑ) συνδεδεμένος με την πρόσθια γλωχίνα της μιτροειδούς βαλβίδας ο οποίος στη συστολή, ενώ κλείνει η φυσιολογική μιτροειδής βαλβίδα, προβάλλει ελαφρά προς το χώρο εξόδου της αριστερής κοιλίας (βέλη). (β) Μονοδιάστατη καταγραφική από την ίδια τομή. Διαγράφεται η ΜΒΑ η οποία στη συστολή φέρεται προς τα πάνω πλησιάζοντας το μεσοκοιλιακό διάφραγμα(βέλος), χωρίς όμως να έρχεται σε επαφή μαζί του ώστε να προκαλείται απόφραξη στο χώρο εξόδου της αριστερής κοιλίας.



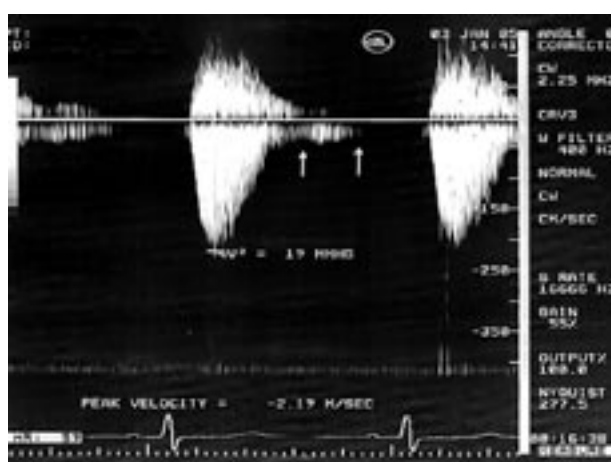
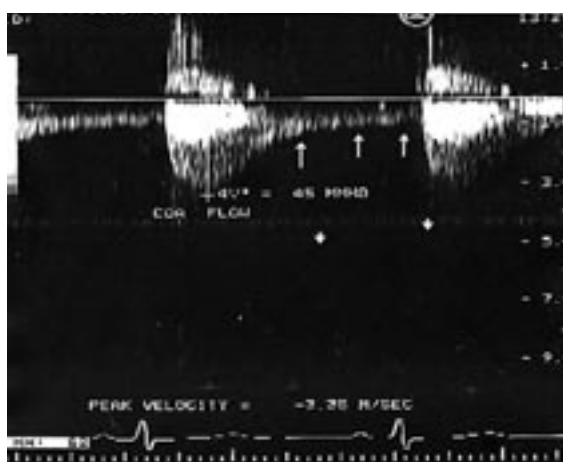
Εικόνα 2. Τροποποιημένη κορυφαία τομή 4 κοιλοτήτων. Απεικονίζεται η τυπική παραμόρφωση αλεξίπτωτο της μιτροειδούς βαλβίδος (μικρά βέλη), της οποίας το ένα άκρο συνδέεται με την πρόσθια γλωχίνα της μιτροειδούς βαλβίδας, το δε άλλο άκρο προσφύεται στον επιμήκη και καλά ανεπτυγμένο θηλοειδή μυ (μεγάλο βέλος).

της σοβαρότητας της ισθμικής στένωσης αλλά και της μη παρουσίας οιασδήποτε άλλης συγγενούς ανωμαλίας που ενδεχόμενα θα χρειαζόταν χειρουργική παρέμβαση, προγραμματισμένα προχώρησε σε μεμονωμένη διόρθωση της ισθμικής στένωσης με διαδερμική αγγειοπλαστική με μπαλόνι. Στην Εικόνα 3β φαίνεται η υπολειπόμενη μετά την επιτυχημένη παρέμβαση μέγιστη στιγμιαία συστολική κλίση πίεσης

του ισθμού της αορτής (19 mmHg), καθώς και η σαφής βελτίωση του μεγέθους και της διάρκειας της διαστολικής κλίσης πίεσης. Στην Εικόνα 4β απεικονίζεται η αντίστοιχη με την MRI ανατομικά υπολειπόμενη στένωση του ισθμού της αορτής μετά τη διαδερμική αγγειοπλαστική. Μετά από παρέλευση ελαχίστων ημερών από την παρέμβαση, η αρτηριακή πίεση της ασθενούς επανήλθε στο φυσιολογικό, γεγονός που μας υποχρέωσε να διακόψουμε τη μικρή δόση β-αναστολέα που αποτελούσε και τη μοναδική φαρμακευτική αγωγή.

Συζήτηση

Η σύνθετη μορφή της ανωμαλίας Shone αποτελεί σπάνια συγγενή καρδιοπάθεια ιδιαίτερα στους ενήλικες, η οποία περιλαμβάνει τη μιτροειδή βαλβίδα με σχήμα αλεξίπτωτου, τον υπερβαλβιδικό δακτύλιο συννεκτικού ιστού στον αριστερό κόλπο, την υποαορτική στένωση και τη στένωση του ισθμού της αορτής. Οι ανωτέρω αποφρακτικές βλάβες δεν συνυπάρχουν πάντα, και έχουν περιγραφεί πλήρεις ή ατελείς μορφές της σύνθετης συγγενούς ανωμαλίας Shone. Στην πρώτη τους ανακοίνωση ο Shone και συν² περιέγραψαν 8 περιπτώσεις από τις οποίες μόνο οι 2 είχαν και τις 4 βλάβες (πλήρης μορφή), ενώ οι υπόλοιπες 6 περιπτώσεις είχαν 2 ή 3 βλάβες (ατελής μορφή). Σε μια σειρά 84 μικρών ασθενών με μιτροειδή βαλβίδα αλε-



Εικόνα 3 (α,β). (α) Από την υπερεστερνική θέση με το συνεχές Doppler καταγράφεται στη συστολή το φασματικό περιγράμμα ροής της ισθμικής στένωσης της αορτής. Το σήμα Doppler έχει υψηλή ταχύτητα (V_{max} 3.36m/sec), και παρατείνεται σε όλη τη διαστολική περίοδο (βέλη). Από τον απλοποιημένο τύπο του Bernoulli υπολογίζεται στη συστολή μέγιστη στιγμιαία συστολική κλίση πίεσης 45mmHg. (β) Με το συνεχές Doppler εκτιμάται η υπολειμματική ισθμική στένωση της αορτής μετά την επιτυχημένη διαδερμική αγγειοπλαστική με μπαλόνι. Από το φασματικό περιγράμμα ροής και την μέγιστη ταχύτητα υπολογίζεται με βάση τον απλοποιημένο τύπο του Bernoulli υπολειμματική μέγιστη στιγμιαία συστολική κλίση πίεσης 19 mmHg. Επίσης, είναι εμφανές το μικρότερες διάρκειας και ταχύτητας σήμα Doppler στη διαστολή (βέλη), σε σχέση με το προ της παρέμβασης σήμα.



Εικόνα 4 (α,β). Η μαγνητική τομογραφία της θωρακικής αορτής απεικονίζει την (α) ανατομικά σοβαρή στένωση του ισθμού της αορτής άμεσα μετά την έκφυση της αριστερής υποκλειδίου αρτηρίας (βέλος), καθώς και την (β) υπολειμματική ισθμική στένωση μετά την επιτυχημένη διαδερμική αγγειοπλαστική με μπαλόνι (βέλος).

ξίπτωση, μόνον 1 ασθενής είχε MBA ως μεμονωμένη ανωμαλία, 3 ασθενείς είχαν την πλήρη μορφή του συμπλέγματος Shone (4%) και 67 ασθενείς είχαν τουλάχιστον 1 επιπλέον αποφρακτική βλάβη των αριστερών καρδιακών κοιλοτήτων (80%). Συνυπήρχαν επιπρόσθετα καρδιακές ανωμαλίες, μεσοκολπική επικοινωνία 54%, μεσοκοιλιακή επικοινωνία 46%, στένωση του αορτικού στομίου 32% και μη καρδιακές ανωμαλίες 26%.¹

Η πρόγνωση της συγγενούς ανωμαλίας Shone έχει άμεση συσχέτιση με το φάσμα των ανατομικών και αιμοδυναμικών της ανωμαλιών. Η πλήρης μορφή της σύνθετης ανωμαλίας με τις πολλαπλές αποφράξεις χαρακτηρίζεται από ιδιαίτερα πτωχή πρόγνωση,^{4,5} η δε απόφραξη του μιτροειδικού στομίου αποτελεί την πιο κριτική βλάβη και φαίνεται να συνδέεται με αυξημένη θνητότητα.^{6,7} Ένας μεγάλος αριθμός ερευνητών επισημαίνει ότι η ανεύρεση της συγγενούς καρδιοπάθειας Shone στην ενήλικη ζωή σχετίζεται με την απουσία πολυεπίπεδων αποφρακτικών βλαβών και σοβαρών αιμοδυναμικών επιβαρύνσεων των αριστερών καρδιακών κοιλοτήτων.

Περιγράφηκε η περίπτωση ενήλικα με ατελή μορφή της σύνθετης καρδιοπάθειας Shone, στην οποία συνυπήρχαν μιτροειδής βαλβίδα δίκην αλεξιπτώτου και στένωση του ισθμού της αορτής. Στις περιπτώσεις αυτές, η διαθωρακική ηχοκαρδιογραφία είναι ικανή να καταδείξει την ανατομική ανωμαλία της μιτροειδικής συσκευής και της αορτής, η δε Doppler ηχοκαρδιογραφία τη βαρύτητα της ισθμικής στένωσης και την απουσία επιπρόσθετων αποφρακτικών βλαβών στο επίπεδο του αριστερού κόλπου, της μιτροειδούς

βαλβίδος και του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας.^{8,9}

Η MRI, αναίμακτη διαγνωστική μέθοδος συμπληρωματική της ηχοκαρδιογραφίας αλλά και με πλεονεκτήματα έναντι αυτής, χαρακτηρίζει καλά την ανατομική βαρύτητα της ισθμικής στένωσης της αορτής.¹⁰ Επιπλέον, μπορεί να διαγνώσει συνυπάρχουσες συγγενείς ανωμαλίες, ενώ εμφανίζει ιδιαίτερη αξία στην ανίχνευση των συγγενών ανωμαλιών των μεγάλων αγγείων. Θεωρείται μάλιστα ότι η MRI μπορεί να υποκαταστήσει την αγγειογραφία στις περιπτώσεις όπου δεν απαιτείται ο αποκλεισμός της στεφανιαίας νόσου.¹¹

Οι ασθενείς με MBA συχνά υποβάλλονται σε χειρουργική επέμβαση αντικατάστασης της μιτροειδούς βαλβίδος ή βαλβιδοτομής. Η διαδερμική βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι δεν ενδείκνυται λόγω του τύπου παραμόρφωσης της υποβαλβιδικής συσκευής.¹ Η υψηλή επίπτωση συνυπαρχουσών καρδιακών ανωμαλιών υποχρεώνει την πλειονότητα των ασθενών να υποβληθεί σε περισσότερες της 1 χειρουργικές επεμβάσεις.

Η ασθενής μας παρότι ασυμπτωματική, εξαιτίας της σοβαρότητας της ισθμικής στένωσης αλλά και της απουσίας αιμοδυναμικής επιβάρυνσης από την παραμόρφωση της μιτροειδικής συσκευής, προγραμματισμένα προχώρησε σε μεμονωμένη διόρθωση της ισθμικής στένωσης με διαδερμική αγγειοπλαστική με μπαλόνι.

Η αγγειοπλαστική με μπαλόνι, με τη χρήση ή όχι ενδοαυλικού μοσχεύματος (stent), θεωρείται σήμερα αξιόπιστη μέθοδος αντιμετώπισης της ισθμικής στέ-

νωσης της αορτής, εναλλακτική της χειρουργικής θεωραπείας. Η επέμβαση θεωρείται επιτυχής όταν η υπολειμματική κλίση πίεσης δεν ξεπερνά τα 20 mmHg. Η αποτελεσματικότητα της μεθόδου είναι χαμηλότερη σε νεογνά και βρέφη, ενώ παραμένει υψηλή για παιδιά και ενήλικες. Η θνησιμότητα της αγγειοπλαστικής στους ενήλικες είναι <0,5%, ενώ η διεγχειρητική θνησιμότητα είναι <1%. Επιπλοκές όπως επαναστένωση και ανεύρυσμα στο σημείο της επέμβασης είναι συνάτον να αναπτυχθούν, γι' αυτό συνυσιτάται παρακολούθηση του ασθενούς κάθε 1-3 χρόνια με αναίμακτες διαγνωστικές μεθόδους.

Δεδομένου ότι η παραμόρφωση της μιτροειδούς βαλβίδος δεν προκαλεί αιμοδυναμική επιβάρυνση των αριστερών καρδιακών κοιλοτήτων, δεχόμαστε για την ασθενή μας ότι η πρόγνωσή της δεν καθορίζεται από αυτή την ανατομική ανωμαλία, αλλά η επιβίωσή της είναι αυτή των ασθενών με ισθμική στένωση της αορτής διορθωθείσα στο κατάλληλο χρόνο.

Βιβλιογραφία

- Schaverien M, Freedom R, McCrindle B: Independent factors associated with outcomes of parachute mitral valve in 84 patients. *Circulation* 2004; 109: 2309-2313.
- Shone J, Sellers R, Anderson R, et al: The developmental complex of "parachute mitral valve", supra-avalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. *Am J Cardiol* 1963; 11: 714-725.
- Prunier F, Furber A, Laporte J: Discovery of a parachute mitral valve complex (Shone's anomaly) in an adult. *Echocardiography* 2001; 18: 179-182.
- Ruckman R, Van Praagh R: Anatomic types of congenital mitral stenosis: report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. *Am J Cardiol* 1978; 42: 592-601.
- McCarthy J, Neligan M, Wood A: Ten years' experience of an aggressive reparative approach to congenital mitral valve anomalies. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996; 10: 534-539.
- Brauner R, Laks H, Drikwater D, et al: Multiple left heart obstructions (Shone's anomaly) with mitral valve involvement: Long-term surgical outcome. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 721-729.
- Bolling S, Iannetoni M, Dick M II, et al: Shone's anomaly: Operative results and late outcome. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 887-893.
- Snider A, Roge C, Schiller N, et al: Congenital left ventricular inflow obstruction evaluated by two-dimensional echocardiography. *Circulation* 1980; 61: 848-855.
- DiSessa T, Hagan A, Isabel-Jones J, et al: Two-dimensional echocardiographic evaluation of discrete subaortic stenosis from the apical long-axis view. *Am Heart J* 1981; 101: 774-782.
- Roche K, Genieser N, Ambrosino M, Henry G: MR findings in Shone's complex of left heart obstructive lesions. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 841-845.
- Braunwald E, Zipes D, Libby P: *Heart Disease: textbook of cardiovascular medicine*, 6th edition. W.B. Saunders Company, Philadelphia, 2001; 1601.