

Επέμβαση διόρθωσης τύπου Cone της τριγλώχινας βαλβίδας σε ασθενή με νόσο Ebstein

Μ. ΚΑΝΑΚΗΣ¹, Γ.Δ. ΑΘΑΝΑΣΟΠΟΥΛΟΣ², Δ. ΜΠΟΜΠΟΣ¹, Θ. ΚΟΥΣΗΣ³, Α. ΚΑΡΑΦΩΤΙΑ³, Ι. ΣΟΦΙΑΝΙΔΟΥ³, Ν. ΓΙΑΝΝΟΠΟΥΛΟΣ¹

¹Καρδιοχειρουργικό Τμήμα Παιδών και Συγγενών Καρδιοπαθειών, ²Καρδιολογικός Τομέας, ³Αναισθησιολογικό Τμήμα, Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο

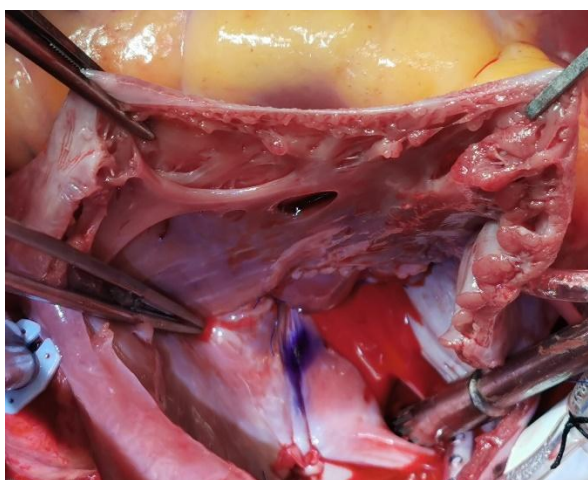
Λέξεις ευρετηρίου: Ebstein, διόρθωση Cone

Άνδρας 18 ετών με γνωστό ιστορικό νόσου Ebstein υπό τακτική παρακολούθηση, παραπέμπεται για χειρουργική αντιμετώπιση. Ο ασθενής το τελευταίο 6μηνο βρίσκεται σε λειτουργική κλάση καρδιακής ανεπάρκειας NYHA (New York Heart Association) II με κορεσμό οξυγόνου (SatO₂) 86-88% στον εισπνεόμενο ατμοσφαιρικό αέρα. Υπερηχοκαρδιογραφικά, η ανεπάρκεια της τριγλώχινας βαλβίδας είναι σοβαρού βαθμού με σημαντική διάταση του δεξιού κόλπου και της δεξιάς κοιλίας με συνοδό κολποποίηση και αρχόμενου βαθμού δυσλειτουργία της τελευταίας (**εικόνα 1**). Τα παραπάνω ευρήματα επιβεβαιώθηκαν και από μαγνητική τομογραφία καρδιάς. Ο ασθενής μελετήθηκε ηλεκτροφυσιολογικά προ της αντιμετώπισης για ύπαρξη αρρυθμιών που ενδεχομένως θα έχρηζαν κατάλυσης είτε διεγχειρητικά είτε επεμβατικά. Από τον εργαστηριακό έλεγχο διαπιστώθηκε αξιοσημείωτη πολυκυτταραιμία με αιματοκρίτη (Ht) στο 71%. Η αιματολογική εκτίμηση ανέδειξε ως αιτιολογία της πολυκυτταραιμίας την χαμηλή οξυγόνωση και αποφασίσθηκε η διενέργεια αφαιμάξεων με τελικό στόχο Ht<60%. Ο ασθενής υπεβλήθη σε μέση στερνοτομή. Έγινε πλαστική αποκατάσταση της τριγλώχινας με

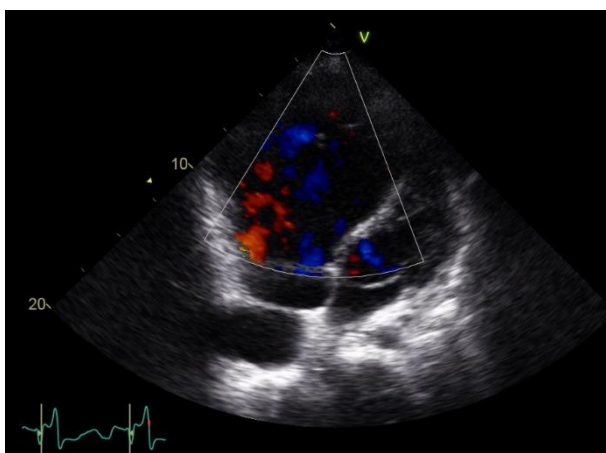
χρήση και των τριών γλωχίνων (η κατώτερη γλωχίνα ήταν λίαν υποπλαστική) και αναδόμηση αυτών σε κώνο 360 μοιρών (cone) (**εικόνα 2**). Παράλληλα έγινε πτύχωση της κολποποιημένης μοίρας της δεξιάς κοιλίας με παράλληλη προφύλαξη των οξέων επιχειλίων κλάδων της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας. Επιπλέον έγινε σύγκλειση μεσοκολπικής επικοινωνίας αφήνοντας θυρίδας μεγέθους 2.5mm. Τέλος, διενεργήθηκε μείωση του δεξιού κόλπου, με διατήρηση της τελικής ακρολοφίας (crista terminalis). Ο ασθενής αποσυνδέθηκε ομαλά από την εξωσωματική κυκλοφορία, ανακτώντας φλεβοκομβικό ρυθμό και μεταφέρθηκε στη μονάδα εντατικής θεραπείας, το πρώτο 24ωρο σε ινότροπη και αγγειοσυσπαστική υποστήριξη. Το δεύτερο 24ωρο ελαττώθηκαν σημαντικά οι ανάγκες υποστήριξης και το τέταρτο 24ωρο τέθηκε εκτός μηχανικού αερισμού την δε 6^η μετεγχειρητική ημέρα μεταφέρθηκε στην πτέρυγα. Ο ασθενής έλαβε εξιτήριο τη 11^η μετεγχειρητική ημέρα σε άριστη κλινική κατάσταση. Η λειτουργική του κλάση επανήλθε σε στάδιο NYHA I και ο Ht σταθεροποιήθηκε στο 38%. Ο κορεσμός αίματος στον ατμοσφαιρικό αέρα κατάγράφεται στο 99%.



Εικόνα 1. Προεγχειρητική υπερηχοκαρδιογραφία τριγλώχινος και ανεπάρκειας



Εικόνα 2. Διεγχειρητική φωτογραφία
Διεγχειρητική φωτογραφία μετά την επιδιόρθωση τύπου Cone της τριγλώχινος βαλβίδας, που αναδεικνύει τη στεγανότητα της βαλβίδας στον έλεγχο πλήρωσης της δεξιάς κοιλίας με ορό.



Εικόνα 3. Μετεγχειρητική υπερηχοκαρδιογραφία τριγλώχινος

Ένα μήνα μετά την επέμβαση, υπερηχοκαρδιογραφικά, η τριγλωχινική ανεπάρκεια κατάτάσσεται σε ηπίου προς μετρίου βαθμού (**εικόνα 3**).

Συζήτηση

Η ανωμαλία του Ebstein είναι νόσος που χαρακτηρίζεται από δυσπλασία της τριγλώχινος βαλβίδας και της δεξιάς κοιλίας με διάφορες ανατομικές εκφάνσεις. Οι κλινικές εκδηλώσεις μπορεί να εμφανίζονται από τη νεογνική ζωή ως και την ενήλικη ζωή για πρώτη φορά. Η νόσος είναι σπάνια και συνιστά λιγότερο από το 1% των συγγενών καρδιοπαθειών (1).

Σε κάποια στιγμή της ζωής τους, οι ασθενείς με νόσο Ebstein θα χρειασθούν να αντιμετωπισθούν χειρουργικά. Ιστορικά, η προσέγγιση ήταν η χειρουργική επέμβαση να επισυμβεί όσο το δυνατό πιο αργά, δεδομένου του υψηλού περιεγχειρητικού κινδύνου. Η χειρουργική αντιμετώπιση της νόσου έχει εξελιχθεί σημαντικά και η επέμβαση Cone (κώνου) είναι η επέμβαση που βρίσκεται πολύ κοντά στην ανατομική

διόρθωση της νόσου. Η επέμβαση αυτή, αν και τεχνικά ιδιαίτερα δύσκολη, έχει αναδειχθεί στην πλέον ενδεδειγμένη δεδομένου του εντυπωσιακού μετεγχειρητικού αποτελέσματος.

Παρόλα αυτά, η διάρκεια ζωής της διορθωμένης βαλβίδας και η υπερηχοκαρδιογραφική πακολούθηση είναι ακόμα στο δρόμο της μελέτης και οι μεσοπρόθεσμες και μακροπρόθεσμες μελέτες προς το παρόν βρίσκονται σε εξέλιξη (2, 3). Σε γενικές γραμμές, στην επέμβαση Cone εκτελείται εκτεταμένη κινητοποίηση των υπαρχουσών γλωχίνων (πρόσθια, διαφραγματική και κατώτερη) σε όλη την περιφέρεια με αποκόλληση των γλωχίνων από τη δεξιά κοιλία με ταυτόχρονη εκτομή των δευτεροταγών χορδών, διατηρώντας όμως τις πρωτοταγείς. Οι γλωχίνες επισκευάζονται για τυχόν ύπαρξη θυρίδων επί αυτών και παράλληλα κινητοποιούνται οι θηλοειδείς μυς με ενδεχόμενη θυριδοποίησή τους. Οι γλωχίνες ανασπώνται και τοποθετούνται επί του δακτυλίου, προσέχοντας τη δεξιά στεφανιαία αρτηρία και το σύστημα αγωγής. Ταυτόχρονα εκτελείται πτύχωση της κολποποιημένης δεξιάς κοιλίας (προσέχοντας πιθανή ρήξη του κολποποιημένου τμήματος της δεξιάς κοιλίας και ενδεχόμενη τρώση των οξέων επιχειλίων κλάδων), μείωση των διαστάσεων του δεξιού κόλπου και μείωση ή σύγκλειση της μεσοκολπικής επικοινωνίας (ανάλογα του βαθμού της πνευμονικής υπέρτασης) (4, 5). Αν κρίνεται αναγκαίο διενεργείται και πλαστική του δακτυλίου της τριγλώχινας είτε με τη μέθοδο de Vega είτε με την τοποθέτηση

δακτυλίου, προσέχοντας μη δημιουργηθεί εκσεσημασμένη στένωση.

Τελικά δημιουργείται μία κωνική περιοχή εντός της δεξιάς κοιλίας με τη βάση του κώνου να την ορίζει η νεοτριγλώχινα βαλβίδα. Η παραπάνω τεχνική αναπτύχθηκε από τον καρδιοχειρουργό Dr. da Silva, ο οποίος επέκτεινε την τεχνική του Dr. Carpentier (6, 7).

Άλλες τεχνικές στην αντιμετώπιση της νόσου Ebstein είναι η τεχνική του Dr. Danielson (τροποποιημένο ράμμα Sebening), η τεχνική του Dr. Starnes και η διενέργεια άνω κολοπνευμονικής αναστόμωσης Glenn. Όλες αυτές οι τεχνικές δεν αποσκοπούν στην ανατομική αποκατάσταση της ανωμαλίας Ebstein, σε αντίθεση με τη διόρθωση τύπου Cone (6, 7).

Η απόφαση για χειρουργική διόρθωση στη νόσο κρίνεται από την έναρξη συμπτωμάτων, την εξελισσόμενη διάταση και δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας. Ο χρόνος που θα πρέπει να διεξαχθεί η επέμβαση είναι αμφιλεγόμενος, ιδιαίτερα σε ασθενείς ασυμπτωματικούς με καλή ανοχή στην άσκηση.

Όταν τα μακροπρόθεσμα αποτελέσματα της επέμβασης Cone επιβεβαιωθούν εξαιρετικά, είναι πιθανόν να αναθεωρηθούν και τα κριτήρια ενδείξεων χειρουργικής αντιμετώπισης.

Στην πλειονότητα των περιπτώσεων, ο προγραμματισμός για επιδιόρθωση της τριγλώχινας βασίζεται σε υπερηχοκαρδιογραφικά ευρήματα. Στους δείκτες δυσκολίας της επιδιόρθωσης συμπεριλαμβάνονται η σημαντική διάταση της δεξιάς κοιλίας, η σοβαρού βαθμού διάταση του τριγλωχινικού δακτυλίου, η απουσία διαφραγματικής γλωχίνας και η έντονη

μυϊκή πρόσφυση στις γλωχίνες. Η επιδιόρθωση θα πρέπει να αποφασίζεται σε ηλικία κάτω των 50 ετών, ώστε να μην καταστεί αναγκαία η πιθανή επαναντικατάσταση της τριγλώχινας βαλβίδας στο βάθος χρόνου. Η κοιλιοπνευμονική αναστόμωση (εγχείρηση Glenn) θα πρέπει να επιστρατεύεται σπάνια, και έχει ένδειξη στις περιπτώσεις σοβαρής δυσλειτουργίας της δεξιάς κοιλίας (8, 9).

Πρόσφατη μεγάλη μελέτη που αναδρομικά συνέκρινε 235 επεμβάσεις cone έδειξε ότι η συγκεκριμένη επέμβαση, αν και απαιτεί σημαντική καμπύλη εκμάθησης είναι ασφαλής και οδηγεί σε σημαντική ελάττωση της ανεπάρκειας της τριγλώχινας και σημαντική μείωση των διαστάσεων της δεξιάς κοιλίας. Ακόμα βέβαια, εκκρεμούν τα μακροπρόθεσμα αποτελέσματα της ανατομικής αυτής επέμβασης (10). Το περιστατικό που περιγράφουμε αναδεικνύει την αξία της ανατομικής διόρθωση Cone στη νόσο του Ebstein σε έναν νέο ασθενή που ήταν ήδη συμπτωματικός από την εξέλιξη της νόσου.

Βιβλιογραφία

1. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes CA, Danielson GK. Ebstein's anomaly. Review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med Wkly* 2005;135:269-81.
2. Dearani JA, Bacha E, da Silva JP. Cone reconstruction of the tricuspid valve for Ebstein's anomaly: anatomic repair. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2008;13:109-25.
3. da Silva JP, da Silva LDF. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: the cone repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2012;15:38-45.
4. Dearani JA, Mora BN, Nelson TJ, Haile DT, O'Leary PW. Ebstein anomaly review: what's now, what's next? *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2015;13:1101-9.
5. Stulak JM, Sharma V, Cannon BC, Ammash N, Schaff HV, Dearani JA. Optimal surgical ablation of atrial tachyarrhythmias during correction of Ebstein anomaly. *Ann Thorac Surg* 2015;99:1700-5.
6. Stulak JM, Dearani JA, Danielson GK. Surgical management of Ebstein's anomaly. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2007;10:105-11
7. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:92-101
8. Raju V, Dearani JA, Burkhart HM, et al. Right ventricular unloading for heart failure related to Ebstein malformation. *Ann Thorac Surg* 2014;98:167-74.
9. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Scott CG, Burkhart HM, Ammash NM, Dearani JA. Increased risk of possible paradoxical embolic events in adults with Ebstein anomaly and severe tricuspid regurgitation. *Congenit Heart Dis* 2014;9:30-7.
10. Holst KA, Dearani JA, Said S, et al. Improving results of surgery for Ebstein anomaly: Where are we after 235 Cone repairs? *Ann Thorac Surg* 2018; 105: 160-9.

Υπεύθυνος Επικοινωνίας: Μελέτιος Κανάκης
Επιμελητής Β', Καρδιοχειρουργικό Τμήμα Παιδών και Συγγενών Καρδιοπαθειών
Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο
Λ. Συγγρού 356, 176 74 Καλλιθέα
Τηλ: 2109493871
email: meletis_kanakis@yahoo.gr

Type Cone correction of tricuspid valve in Ebstein anomaly

M. KANAKIS¹, G. D. ATHANASSOPOULOS², D. BOBOS¹, T. KIOUSI³, A. KARAFOTIA³, I. SOFIANIDOU³, N. GIANNOPOULOS¹

Department of Pediatric and Congenital Heart Surgery, Onassis Cardiac Surgery Center, ²Cardiology Section, Onassis Cardiac Surgery Center, ³Anesthesiology Department, Onassis Cardiac Surgery Center

In this case study we present a type Cone correction in a patient with Ebstein anomaly. The method and the respective results are presented in this first scenario for the Hellenic literature.

Key words: Ebstein, Cone correction