

## Καρδιακή Απεικόνιση

# Επανεπέμβαση για Αντικατάσταση Περιφερικής Ανιούσης Αορτής και Αορτικού Τόξου σε Συνδυασμό με Σύγκλειση Ανοικτού Βοτάλλειου Πόρου σε Σύνδρομο Marfan

ΕΥΑΓΓΕΛΟΣ ΛΕΟΝΤΙΑΔΗΣ, ΑΝΔΡΕΑΣ ΜΠΑΪΡΑΚΤΑΡΗΣ

*Clinic for Thoracic and Cardiovascular Surgery, Heart and Diabetes Center, Bad Oeynhausen, Germany*

Λέξεις ευρετηρίου:  
**Σύνδρομο Marfan,**  
**ανοικτός βοτάλλειος**  
**πόρος, ανεύρυσμα**  
**ανιούσης αορτής.**

Ημερ. παραλαβής  
εργασίας:  
7 Αυγούστου 2009  
Ημερ. αποδοχής:  
12 Φεβρουαρίου 2010

Διεύθυνση  
Επικοινωνίας:  
Ευάγγελος Λεοντιάδης

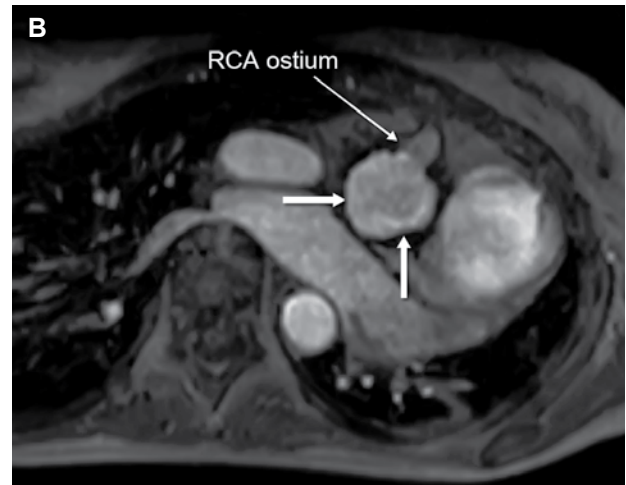
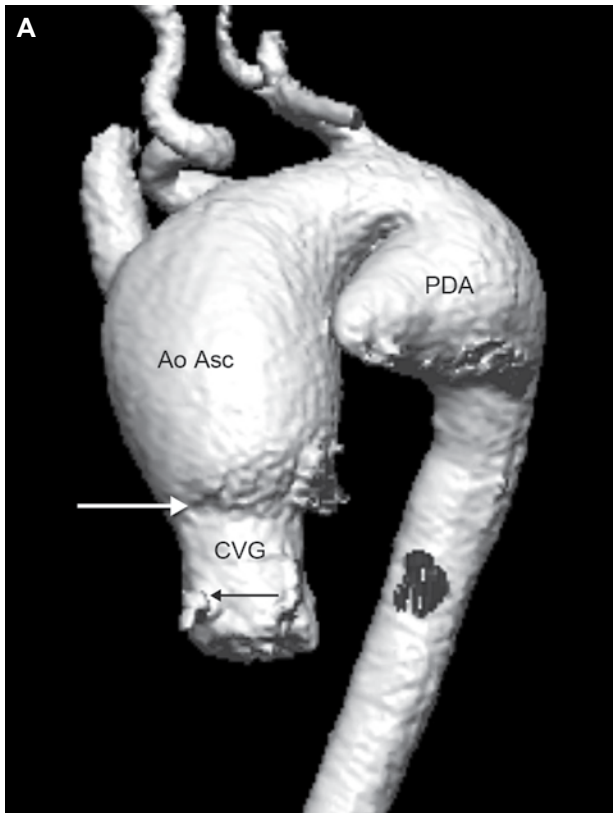
Ωνάσειο  
Καρδιοχειρουργικό  
Κέντρο Α. Συγγρού 356  
176 74 Αθήνα  
e-mail: [evanleon@yahoo.com](mailto:evanleon@yahoo.com)

**Ε**να κορίτσι 14 ετών με γνωστό σύνδρομο Marfan χειρουργήθηκε σε ηλικία τεσσάρων ετών λόγω διάτασης της ανιούσης αορτής και σοβαρού βαθμού ανεπάρκειας της αορτικής βαλβίδας. Κατά τη διάρκεια της επέμβασης η διατεταμένη ανιούσα αορτή αντικαταστάθηκε με ένα βαλβιδοφόρο μόσχευμα (Carbomedics 25 mm) και ακολούθησε επανεμφύτευση των στεφανιαίων αρτηριών (Εγχείρηση Bentall). Δέκα χρόνια αργότερα η ασθενής χειρουργείται εκ νέου λόγω ανευρύσματος της περιφερικής ανιούσης αορτής. Η μαγνητική τομογραφία (MRI) της θωρακικής αορτής ανέδειξε μέγιστη διάμετρο της ανιούσης αορτής 50 mm στο άνω άκρο του βαλβιδοφόρου μοσχεύματος, 46 mm στην ανώνυμη αρτηρία και 33 mm στην αριστερή κοινή καρωτίδα. Αναδείχθηκε επίσης ανοικτός βοτάλλειος πόρος μήκους 29 mm, του οποίου η διάμετρος ήταν 3 mm στο άκρο της πνευμονικής αρτηρίας και 35 mm στο αορτικό άκρο (Εικόνα 1Α, 2Α). Η μαγνητική αγγειογραφία έδειξε σοβαρού βαθμού ασβέσωση του βαλβιδοφόρου μοσχεύματος της ανιούσας αορτής (εύρημα σπάνιο στην MRI, ιδίως σε ασθενή τόσο νεαρής ηλικίας), η οποία επεκτείνεται στο διατεταμένο (διαμέτρου 7 mm) στόμιο της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας (Εικόνα 1Β).

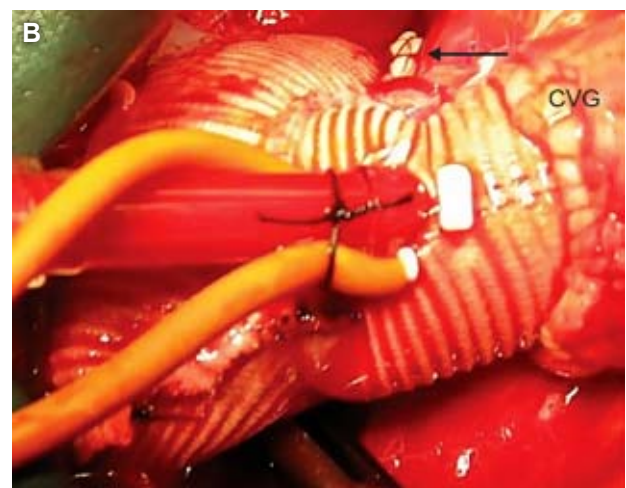
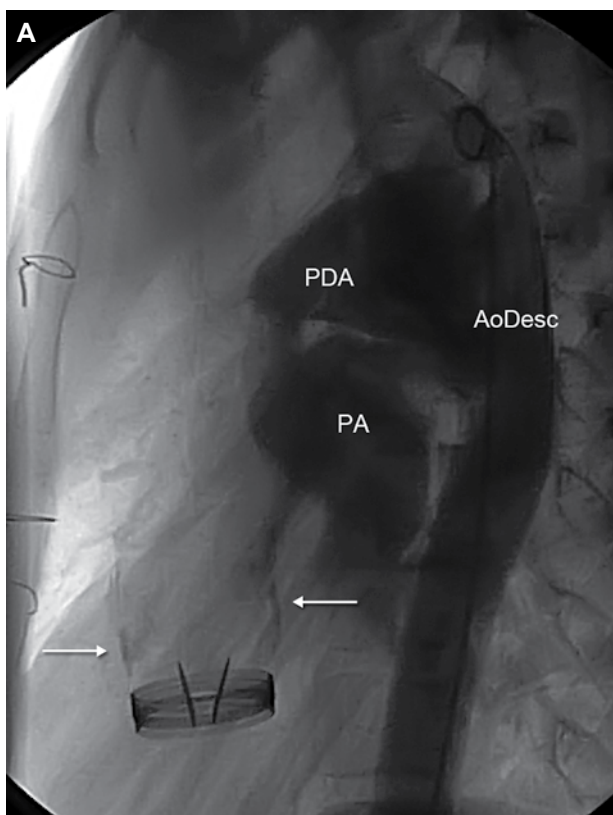
Η επανεγχείριση πραγματοποιήθηκε με υποθερμική κυκλοφορική παύση και διαλείπουσα ορθόδρομη εγκεφαλική άρδευση. Στην αρχή, εξαιρέθηκε ο ανοικτός βοτάλλειος πόρος και απολινώθηκε το άκρο του στην πνευμονική αρτηρία. Μετά, παρασκευάστηκαν τα αγγεία του τραχήλου στην εκβολή τους στο αορτικό τόξο και έγινε en bloc επανεμφύτευση τους σε σωληνωτό συνθετικό μόσχευμα, το οποίο συρράφθηκε τελικοτελικά στην κατιούσα θωρακική αορτή, ενώ το εγγύς του τμήμα συγκλείστηκε τυφλά. Το μόσχευμα αυτό (διαμέτρου 24 mm) αναστομώθηκε τελικοπλάγια με ένα δεύτερο σωληνωτό μόσχευμα σε συνέχεια με το αποπιτανωμένο βαλβιδοφόρο μόσχευμα της προηγούμενης επέμβασης (Εικόνα 2Β). Η ασθενής ανένηψε χωρίς νευρολογικές ή άλλες επιπλοκές και βρίσκεται σε πολύ καλή κλινική κατάσταση.

### Συζήτηση

Τα πλέον συχνά καρδιαγγειακά προβλήματα των ασθενών με σύνδρομο Marfan είναι η πρόπτωση μιτροειδούς βαλβίδας ή/και η διάταση των κόλπων του Valsalva με επακόλουθη ανεπάρκεια μιτροειδούς ή/και αορτικής βαλβίδας, η ανευρυσματική διάταση και το ανεύρυσμα ανιούσης



**Εικόνα 1Α.** Η τριδιάστατη μαγνητική τομογραφία δείχνει τον ανοικτό βοτάλλειο πόρο (PDA) και το ανεύρυσμα της ανιούσας αορτής (Ao Asc) στο σημείο της αναστόμωσης με το βαλβιδοφόρο μόσχευμα (CVG) (λευκό βέλος: σημείο αναστόμωσης, μαύρο βέλος: επανευφύτευμένο στόμιο της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας-RCA). **Β.** Η μαγνητική αγγειογραφία εισροής (Time of flight) δείχνει τη σοβαρή ασβέστωση του βαλβιδοφόρου μοσχεύματος (χοντρά βέλη), που επεκτείνεται στο διατεταμένο στόμιο (λεπτό βέλος) της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας (RCA ostium).



**Εικόνα 2Α.** Η αορτογραφία δείχνει τον PDA και το σοβαρά ασβεστωμένο βαλβιδοφόρο μόσχευμα (λευκά βέλη). PA, πνευμονική αρτηρία; Ao Desc, κατιούσα αορτή. **Β.** Διεγχειρητικό εύρημα. Το τελικό αποτέλεσμα με το συρραφέν πνευμονικό άκρο του PDA (μαύρο βέλος) και τα δύο προσθετικά σωληνωτά μοσχεύματα που χρησιμοποιήθηκαν για την αντικατάσταση του αορτικού τόξου και της ανιούσας αορτής.

αορτής και τόξου και τελικά ο πιθανός οξύς αορτικός διαχωρισμός.<sup>1,2</sup> Σε μια πρόσφατη δημοσίευση του LeMaire και συν. σε 300 ασθενείς που υποβλήθηκαν σε καρδιοχειρουργική αντιμετώπιση λόγω υποψίας ή επιβεβαιωμένου συνδρόμου Marfan δεν αναφέρθηκε η σύγχρονη επιδιόρθωση κάποιας συγγενούς ανωμαλίας.<sup>3</sup> Από την προσιτή σε μας διεθνή βιβλιογραφία αυτή είναι η πρώτη αναφορά σταδιοποιημένης χειρουργικής αντιμετώπισης τέτοιου περιστατικού (αντικατάστασης της ανιούσης θωρακικής αορτής και του αορτικού τόξου σε συνδυασμό με σύγκλιση ανοικτού βοτάλλειου πόρου) σε ένα παιδί που είχε

χειρουργηθεί στο παρελθόν λόγω του συνδρόμου Marfan.

### Βιβλιογραφία

1. McKusick VA. The cardiovascular aspects of Marfan's syndrome: a heritable disorder of connective tissue. *Circulation*. 1995; 11: 321-342.
2. Marsalese DL, Moodie DS, Vacante M, et al. Marfan's syndrome: natural history and long-term follow-up of cardiovascular involvement. *J Am Coll Cardiol*. 1998; 14: 422-428.
3. LeMaire SA, Carter SA, Volguina IV, et al. Spectrum of aortic operations in 300 patients with confirmed or suspected Marfan syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2006; 81: 2063-2078.