

Κλινική Έρευνα

Τεχνικές και Αποτελέσματα της Χειρουργικής Αντιμετώπισης του Συνδρόμου Ασκεπούς Στεφανιαίου Κόλπου

ΝΙΚΟΛΑΟΣ Ι. ΧΑΚΙΜ¹, ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ Μ. ΖΩΓΡΑΦΟΣ¹, ΔΗΜΟΣΘΕΝΗΣ Π. ΑΒΡΑΜΙΔΗΣ³, ΓΕΩΡΓΙΟΣ Β. ΚΥΡΒΑΣΙΑΗΣ², ΙΩΑΝΝΗΣ Κ. ΠΑΠΑΓΙΑΝΝΗΣ³, ΓΕΩΡΓΙΟΣ Η. ΣΑΡΡΗΣ¹

¹Παιδοκαρδιοχειρουργική Κλινική, ²Τμήμα Παιδοκαρδιοανασθησιολογίας και Εντατικής Θεραπείας, ³Παιδοκαρδιολογική Κλινική, Νοσοκομείο Παίδων «ΜΗΤΕΡΑ»

Λέξεις ευρετηρίου:
Εμμένουσα
αριστερή άνω κοίλη
φλέβα, μεσοκολπική
επικοινωνία,
σύνδρομο ασκεπούς
στεφανιαίου
κόλπου, μερικό
κολποκοιλιακό
κανάλι.

Ημερ. παραλαβής
εργασίας:
28 Μαρτίου 2011·
Ημερ. αποδοχής:
4 Ιουνίου 2011

Διεύθυνση Επικοινωνίας:
Νικόλαος Ι. Χακίμ

Ερυθρού Σταυρού 6,
& Κηφισίας
Παιδοκαρδιοχειρουργική
Κλινική, Νοσοκομείο
Παίδων ΜΗΤΕΡΑ
Μαρούσι, 151 23 Αθήνα
e-mail: [nicolas_hak2000@
yahoo.co.uk](mailto:nicolas_hak2000@yahoo.co.uk)

Εισαγωγή: Το σύνδρομο του ασκεπούς στεφανιαίου κόλπου συμπεριλαμβάνει συνήθως μία εμμένουσα αριστερή άνω κοίλη φλέβα (LSVC) εκβάλλουσα στον αριστερό κόλπο, συνοδευόμενη από απουσία ανωνύμου φλεβός. Εάν δεν υπάρχει LSVC, τότε το στόμιο του ασκεπούς στεφανιαίου κόλπου συνιστά τη μεσοκολπική επικοινωνία του στεφανιαίου κόλπου [coronary sinus ASD (CS-ASD)]. Σε κάθε περίπτωση, το σύνδρομο προξενεί κυάνωση και συνοδεύεται συχνά από άλλες συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες, όπως μερικό κολποκοιλιακό κανάλι. Στη μελέτη αυτή παρουσιάζουμε την εμπειρία μας με τη χειρουργική διόρθωση του συνδρόμου.

Μέθοδος: Ο στόχος της χειρουργικής διόρθωσης, δηλαδή η παροχέτευση της εμμένουσας αριστερής άνω κοίλης φλέβας εάν υπάρχει, στο δεξιό κόλπο και η διόρθωση των συνοδών βλαβών μπορεί να επιτευχθεί με χρήση μίας από δύο διαφορετικές τεχνικές: την εξωκαρδιακή και την εσωκαρδιακή. Η εξωκαρδιακή τεχνική περιλαμβάνει διατομή και σύνδεση της LSVC απ' ευθείας στο ωτίο του δεξιού κόλπου, χωρίς παρεμβολή συνθετικού μοσχεύματος. Η εσωκαρδιακή συνίσταται στην κατασκευή σήραγγας στον οροφή του αριστερού κόλπου με χρήση εμβαλλώματος GoreTex για παροχέτευση της LSVC στο δεξιό κόλπο. Και στις δύο τεχνικές ακολουθεί σύγκλιση του ελλείμματος του μεσοκολπικού διαφράγματος ή διαφραγματοποίηση του κοινού κόλπου με αυτόλογο εμβάλλωμα περικαρδίου. Επί απουσίας LSVC, συγκλείνεται απλώς το CS-ASD.

Αποτελέσματα: Έχουν αντιμετωπιστεί 7 ασθενείς, ηλικίας 1-22 ετών, 4 με εμμένουσα LSVC και 3 με CS-ASD. Η διόρθωση έγινε σε έναν ασθενή με εξωκαρδιακή και σε 3 με εσωκαρδιακή τεχνική, ενώ στους υπόλοιπους 3, που δεν είχαν LSVC, με διόρθωση του CS-ASD. Δεν σημειώθηκε θνητότητα ή επιπλοκές και σε απώτερη παρακολούθηση 5 μηνών έως 9 ετών οι ασθενείς παραμένουν ασυμπτωματικοί χωρίς δυσλειτουργία ή στένωση στην παροχετευθείσα LSVC.

Συμπέρασμα: Η διόρθωση του συνδρόμου του ασκεπούς στεφανιαίου κόλπου ακόμα και επί εμμένουσας αριστερής άνω κοίλης φλέβας στον αριστερό κόλπο, πραγματοποιείται ασφαλώς και με άριστα μετεγχειρητικά πρώιμα και απώτερα αποτελέσματα.

Το σύνδρομο του ασκεπούς στεφανιαίου κόλπου είναι μια σπάνια μορφή συγγενούς ανωμαλίας της συστηματικής φλεβικής επιστροφής, στην οποία δεν υπάρχει διαχωρισμός μεταξύ αριστερού και στεφανιαίου κόλπου.¹⁻³ Το έλλειμμα αυτό συνδυάζε-

ται συνήθως με εμμένουσα αριστερή άνω κοίλη φλέβα (LSVC) εκβάλλουσα στον αριστερό κόλπο. Συχνά, η ανώνυμος φλέβα απουσιάζει. Συνοδές βλάβες συμπεριλαμβάνουν μεσοκολπική επικοινωνία τύπου secundum (2ο) ή και primum [μερικό κολποκοιλιακό κανάλι (PAVC)]. Το σύν-

δρομο προξενεί κυάνωση, ιδίως επί εμμένουσας αριστερής άνω κοίλης φλέβας εκβάλλουσας στον αριστερό κόλπο, με αποτέλεσμα την πολυκυτταραιμία.⁴ Εάν δεν υπάρχει LSVC, το στόμιο του στεφανιαίου κόλπου αποτελεί ιδιαίζουσα μεσοκολπική επικοινωνία, τη λεγόμενη του στεφανιαίου κόλπου (coronary sinus ASD, CS-ASD). Σκοπός της μελέτης είναι η παρουσίαση των μεθόδων και αποτελεσμάτων χειρουργικής αντιμετώπισης του συνδρόμου.

Μέθοδος

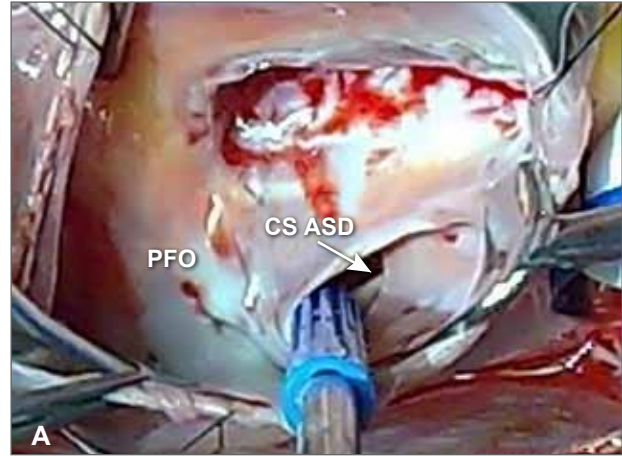
Πραγματοποιήθηκε αναδρομική ανασκόπηση των κλινικών στοιχείων, συμπεριλαμβανομένων λεπτομερών πρακτικών των εγχειρήσεων, όλων των ασθενών με σύνδρομο ασκεπούς στεφανιαίου κόλπου που παραπέμφθηκαν στην κλινική μας για χειρουργική αντιμετώπιση, κατά την περίοδο 1997-2010. Η απώτερη επαναξιολόγηση συμπεριέλαβε ιστορικό, φυσική εξέταση, και υπερηχοκαρδιογραφικό έλεγχο. Χειρουργική τεχνική-γενικές αρχές.

Η χειρουργική διόρθωση στοχεύει στην παροχέτευση της εμμένουσας αριστερής άνω κοίλης φλέβας (LSVC), εφόσον υπάρχει, στο δεξιό κόλπο και τη διόρθωση συνοδών βλαβών όπως CS-ASD, secundum ASD ή κολποκοιλιακό κανάλι. Χρησιμοποιείται πάντα εξωσωματική κυκλοφορία με τοποθέτηση φλεβικών κανουλών και στις τρεις κοίλες φλέβες: δεξιά άνω (RSVC), κάτω (IVC), και αριστερά άνω (LSVC), εφόσον υπάρχει συστηματική υποθερμία (28° C) και ψυχρή αιματική καρδιοπληγία.

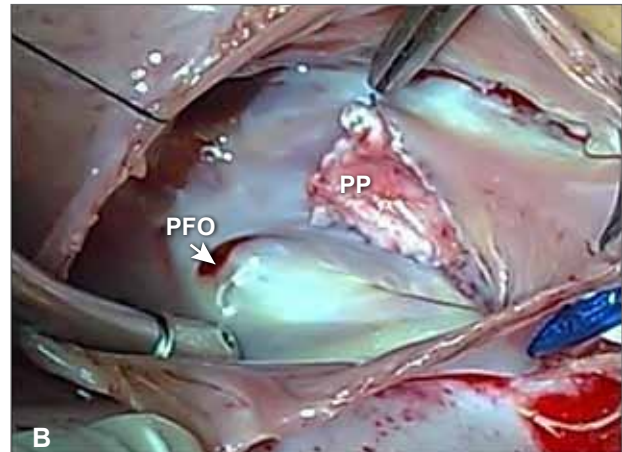
Στη σπάνια περίπτωση που συνυπάρχει εμμένουσα LSVC και ικανοποιητικού μεγέθους ανώνυμος φλέβα, αρκεί η απλή απολίνωση της LSVC στο σημείο εισόδου της στον αριστερό κόλπο και διόρθωση των λοιπών συνοδών ανωμαλιών.

Στην περίπτωση ασκεπούς στεφανιαίου κόλπου χωρίς συνύπαρξη LSVC (coronary sinus ASD, “CS-ASD”), η διόρθωση πραγματοποιείται απλούστερα με ενιαιοποίηση του στομίου του στεφανιαίου κόλπου με το ωοειδές τρήμα (ή ενδεχόμενο ASD secundum) και σύγκλιση του ενιαίου μεσοκολπικού ελλείμματος (secundum ASD & CS-ASD) με περικαρδιακό εμφύλωμα. Δίδεται ιδιαίτερη προσοχή στη γραμμή συρραφής του εμφυλώματος ώστε να αποφευχθεί τυχόν βλάβη στον παρεκτοπισμένο λόγω του μεγάλου ανοίγματος του στεφανιαίου κόλπου κολποκοιλιακό κόμβο (Εικόνα 1A,B).

Όταν απουσιάζει η ανώνυμος φλέβα αλλά υπάρχει LSVC, η αντιμετώπιση του συνδρόμου ασκεπούς στεφανιαίου κόλπου πραγματοποιείται επιλέγοντας



Εικόνα 1A. Διεχειρητητική φωτογραφία μεσοκολπικού ελλείμματος στεφανιαίου κόλπου. Διακρίνεται ξεχωριστή μεσοκολπική επικοινωνία. CS-ASD: Μεσοκολπικό έλλειμμα στεφανιαίου κόλπου. PFO: Ανοικτό ωοειδές τρήμα.



Εικόνα 1B. Ολική διόρθωση με σύγκλιση ενιαιοποιημένου 2^ο ASD και CS-ASD με αυτόλογο περικαρδιακό εμφύλωμα. PP: Αυτόλογο περικαρδιακό εμφύλωμα. PFO: Ανοικτό ωοειδές τρήμα.

μεταξύ δυο χειρουργικών τεχνικών, την ενδοκαρδιακή και την εξωκαρδιακή.

1) Ενδοκαρδιακή τεχνική

Κατασκευάζεται με εμφύλωμα Goretex στην οροφή του αριστερού κόλπου σήραγγα παροχέτευσης της LSVC προς το δεξιό κόλπο. Με χρήση κατάλληλου διαστολέα Hegar ελέγχεται και διασφαλίζεται η επάρκεια της διαμέτρου της σήραγγας, ενώ η στήριξη του εμφυλώματος στα τοιχώματα του αριστερού κόλπου γίνεται με συνεχή ραφή 5-0 ή 4-0 prolene. Σε περίπτωση συνύπαρξης μερικού κολποκοιλιακού κα-

ναλιού γίνεται στη φάση αυτή η πλαστική αποκατάσταση της αριστερής κολποκοιλιακής βαλβίδας (μυτροειδούς) που συμπεριλαμβάνει τη σύγκλιση του σχίσματος της πρόσθιας γλωχίνιας της μυτροειδούς. Ενίοτε απαιτείται επιπρόσθετος δακτυλιοπλαστική, συνήθως κατά Kay στην παιδική ηλικία ή τοποθέτηση δακτυλίου σε ενήλικους.⁵⁻⁷ Εάν συνυπάρχει μεσοκολπικό έλλειμμα (τύπου secundum ή primum) χρησιμοποιείται το κεφαλαίο τμήμα του για παροχέτευση της σήραγγας στο δεξί κόλπο, ενώ το υπόλοιπο συγκλείνεται με ξεχωριστό περικαρδιακό εμφύλωμα (Εικόνα 2A). Πραγματοποιείται δηλαδή νέο-διαφραγματοποίηση του κόλπου με το εμφύλωμα αυτό-λογου περικαρδίου να στηρίζεται στο ελεύθερο χείλος του ανοίγματος της σήραγγας Goretex, η οποία κατά αυτό τον τρόπο αφήνεται να εκβάλλει στο νέο-δημιουργηθέντα δεξί κόλπο (Εικόνα 2B).

II) Η εξωκαρδιακή τεχνική

Είναι κατάλληλη σε περιπτώσεις όπου το ωτίο του δεξιού κόλπου είναι μεγάλο και η LSVVC επιδέχεται επαρκούς κινητοποίησης (Εικόνα 3A). Η τεχνική αυτή περιλαμβάνει την πλήρη παρασκευή και διατομή της LSVVC πλησίον της σύνδεσής της με τον αριστερό κόλπο, τη σύγκλιση του καρδιακού άκρου και στη συνέχεια την αναστόμωσή της LSVVC απευθείας στο ωτίο του δεξιού κόλπου χωρίς παρεμβολή συνθετικού μοσχεύματος. Αυτό συνήθως πραγματοποιείται πρόσθια της ανιούσας αορτής (Εικόνα 3B). Το όποιο μεσοκολπικό έλλειμμα συγκλείεται ως συνήθως με αυτόλογο εμφύλωμα περικαρδίου μέσω δεξιάς κοιλιοτομής.

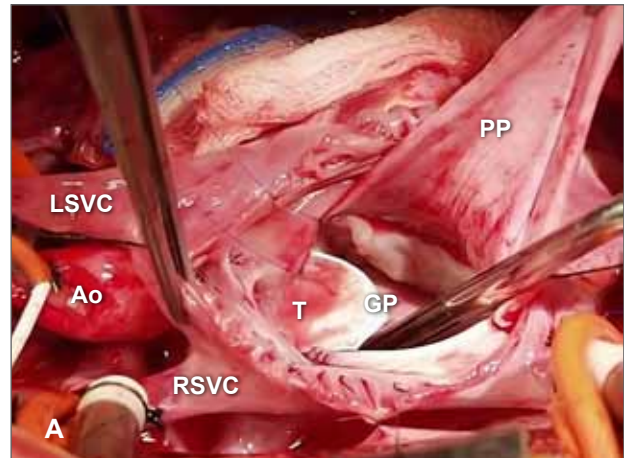
Αποτελέσματα

Έχουν αντιμετωπισθεί 7 ασθενείς ηλικίας από ενός έως 22 ετών, διάμεση ηλικία 4 ετών. Τα ανατομικά στοιχεία των ασθενών συνοψίζονται στον Πίνακα 1. Η εσωκαρδιακή τεχνική χρησιμοποιήθηκε σε 3 περιπτώσεις, η εξωκαρδιακή σε 1, ενώ σε 3 περιπτώσεις έγινε διόρθωση CS ASD χωρίς LSVVC (Εικόνα 4).

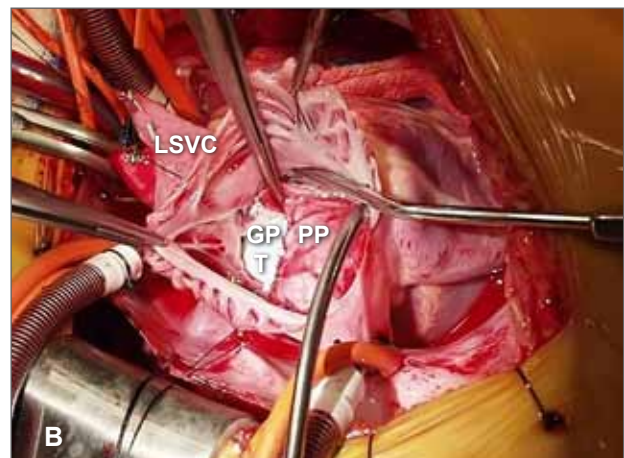
Η χειρουργική θνητότητα ήταν μηδενική. Δεν παρουσιάστηκαν περιεγχειρητικές επιπλοκές. Σε διάμεση απώτερη παρακολούθηση 3 ετών (από 5 μηνών έως εννέα ετών), οι ασθενείς παραμένουν ασυμπτωματικοί χωρίς δυσλειτουργία ή στένωση στην παροχετευθείσα LSVVC.

Συζήτηση

Το σύνδρομο ασκεπούς στεφανιαίου κόλπου είναι μια



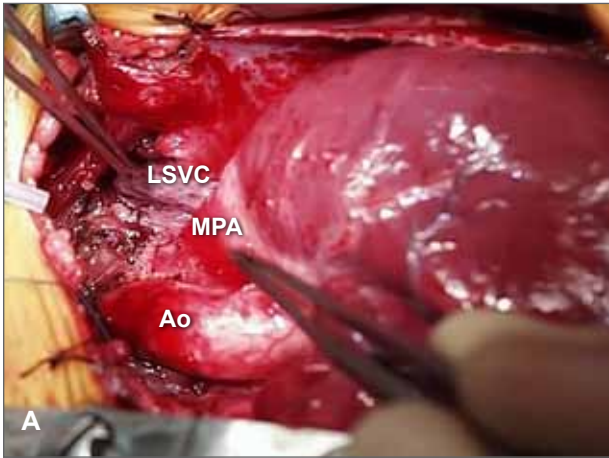
Εικόνα 2A. Χειρουργική φωτογραφία εσωκαρδιακής διόρθωσης συνδρόμου ασκεπούς στεφανιαίου κόλπου, εμφύνουσας LSVVC και μερικού κολποκοιλιακού καναλιού. Μέσω της δεξιάς κοιλιοτομής διακρίνεται η σήραγγα στην οροφή του κόλπου δημιουργηθείσα με GoreTex patch, και το περικαρδιακό εμφύλωμα που έχει ήδη συρραφεί στην πρόσφυση της κολποκοιλιακής βαλβίδας στην κορυφή του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Με το εμφύλωμα αυτό θα πραγματοποιηθεί η σύγκλιση του μεσοκολπικού ελλείμματος. Μέσω του 1º ASD η αναρρόφηση ευρίσκεται στον αριστερό κόλπο.



Εικόνα 2B. Ολοκληρωμένη εσωκαρδιακή διόρθωση.

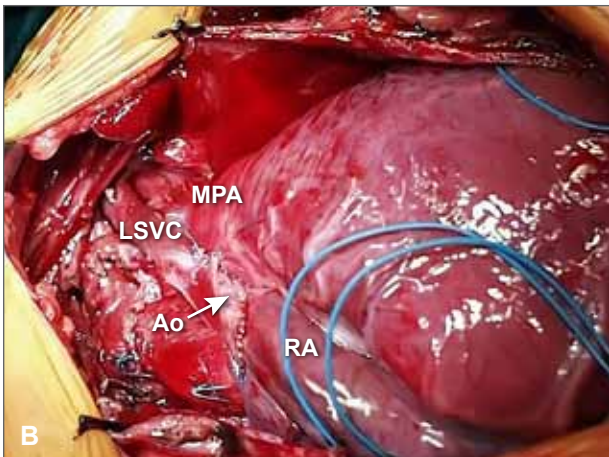
PP: Αυτόλογο περικαρδιακό εμφύλωμα, LSVVC: Αριστερή άνω κοίλη φλέβα, T: Σήραγγα 4. GP: Εμφύλωμα GoreTex. RSV C: Δεξιά άνω κοίλη φλέβα. AO: Αορτή

σπάνια συγγενής καρδιακή ανωμαλία (πολύ σπάνια μορφή ASD) που έχει περιγραφεί για πρώτη φορά από τον Raghieb το 1965^{4,8,9} και ταξινομηθεί από τον Quaegbeur και τους συνεργάτες του, καθώς και τους Kirklin και Barratt-Boyes.^{10,11} Η ταξινόμηση κατά Kirklin είναι η εξής: Τύπος I: Πλήρης ασκεπής στεφανιαίος κόλπος με εμφύνουσα LSVVC. Τύπος II: Πλήρης σκεπής στεφανιαίος κόλπος χωρίς LSVVC. Τύπος III: Μερικώς ασκεπής στεφανιαίος κόλπος



Εικόνα 3Α. Ανατομία της εμμένουσας LSVC και παρασκευή της σε προετοιμασία εξωκαρδιακής διόρθωσης.

Ao: Αορτή, MPA: Στέλεχος πνευμονικής αρτηρίας, LSVC: Αριστερή άνω κοίλη φλέβα.



Εικόνα 3Β. Ολοκληρωμένη εξωκαρδιακή διόρθωση. Το βέλος δείχνει την αναστόμωση της εμμένουσας LSVC και του οπίου του δεξιού κόλπου.

Ao: Αορτή, MPA: Στέλεχος πνευμονικής αρτηρίας, LSVC: Αριστερή άνω κοίλη φλέβα, RA: Δεξιός κόλπος.

μεσαίου τμήματος. Τύπος IV: Μερικώς ασκεπής στεφανιαίος κόλπος τελικού τμήματος.¹¹ Οι τύποι III, IV δεν απαντήθηκαν στη μελέτη αυτή, θα διορθώνονταν όμως με τις ίδιες χειρουργικές τεχνικές όπως και για τον τύπο I.

Η κύρια μορφή του συνδρόμου συνδυάζεται με εμμένουσα αριστερή άνω κοίλη φλέβα (0,1-0,5% στο γενικό πληθυσμό)² και συνοδεύεται από άλλες καρδιακές ανωμαλίες όπως μερικό κολποκοιλιακό κανάλι, ανώμαλη επιστροφή πνευμονικών φλεβών, τετραλογία Fallot, Cor Triatriatum, αθηρία πνευμονικής αρτηρίας.¹² Επίσης έχει αναφερθεί σε παιδιά με σύνδρομο Noonan.¹³ Στο σύνδρομο του ασκεπούς στεφανιαίου κόλπου η αριστερή άνω κοίλη φλέβα, υπάρχει σε ποσοστό 70% των ασθενών, και έχει σαν αποτέλεσμα την κυάνωση.² Το σύνδρομο δύσκολα διαγιγνώσκεται με κλινικά σημεία ή συμπτώματα πέραν της κυάνωσης, και πρέπει να αναζητηθεί σε ασθενείς με εμμένουσα LSVC καθώς και με ιστορικό παράδοξης εμβολής και απόστημα εγκεφάλου.² Το υπερηχογράφημα καρδιάς συνήθως αρκεί για τη διάγνωση. Επί αμφιβολίας, για την ανατομία της φλεβικής επιστροφής ή για την προεγχειρητική διερεύνηση κάποιων συνοδών ανωμαλιών ενδείκνυται ενίοτε καρδιακός καθετηριασμός ή μαγνητική τομογραφία.¹⁴ Μερικές φορές η διάγνωση γίνεται διεγχειρητικά, όπως επί προεγχειρητικής διάγνωσης ASD secundum, και διαπιστώνεται αντ' αυτού CS ASD, δεδομένου ότι η υπερηχογραφική διαφοροποίηση των δύο αυτών επικοινωνιών είναι δυσχερής. Η λεπτομερής επιβεβαίωση διεγχειρητικά όλων των σχετικών ανατομικών στοιχείων είναι απαραίτητη για την επιλογή της προσφορότερης χειρουργικής μεθόδου, η οποία μπορεί να εφαρμοστεί με ασφάλεια και αποτελεσματικότητα σε κάθε περίπτωση. Έχουν περιγραφεί και άλλες τεχνικές εξωκαρδιακού τύπου αποκατάστασης όπως η απευθείας αναστόμωση της LSVC στη δεξιά άνω κοίλη φλέβα, ή χρήση συνθετικού μοσχεύματος για την παροχέτευση της LSVC στο δεξιό κόλπο, τεχνικές όμως που ενδέ-

Πίνακας 1. Ανατομικά στοιχεία ασθενών με ασκεπή στεφανιαίου κόλπου.

Ανωμαλία φλεβών	N	Συνοδές Παθήσεις	N
LSVC	4	Παρουσία Αωνύμου Φλέβας	0
		Απουσία Αωνύμου Φλέβας	4
Απουσία LSVC	3	Secundum ASD	3

LSVC: Εμμένουσα αριστερή άνω κοίλη φλέβα, Secundum ASD: Δευτερογενής μεσοκολπική επικοινωνία, PAVC: Μερικό κολποκοιλιακό κανάλι.



Εικόνα 4. Κατανομή ασθενών ως προς ανατομία και χειρουργική τεχνική.

LSVC: Εμμένουσα αριστερή άνω κοίλη φλέβα. CS ASD: Μεσοκοιλιακή επικοινωνία στεφανιαίου κόλπου. PAVC: Μερικόνκολποκοιλιακό κανάλι.

χεται να επιπλακούν από θρόμβωση λόγω υπερβολικής τάσης ή της παρουσίας του φλεβικού συνθετικού μωσχεύματος.¹⁵ Η εμπειρία μας στη σπάνια αυτή πάθηση επιβεβαιώνει την άμεση επιτυχία και τη σε βάθος χρόνου αποτελεσματικότητα της χειρουργικών μεθόδων που χρησιμοποιούμε.

Συμπεράσματα

Με τις τεχνικές που εφαρμόζουμε επιτυγχάνεται πλήρους διόρθωση κάθε μορφής ασκεπούς στεφανιαίου κόλπου με άριστα άμεσα και απώτερα χειρουργικά αποτελέσματα.

Βιβλιογραφία

1. Takahashi H, Kaminishi Y, Saito T, et al. Anatomical Repair of Partially Unroofed Coronary Sinus Syndrome through the

- Coronary Sinus. Orifice Ann Thorac Cardiovasc Surg. 2005; 11: 208-210.
2. Kwok OH, Chan JKF. Unroofed Coronary Sinus Defect. Hong Kong Med J. 2008; 14: 331-332.
3. Ootaki Y, Yamaguchi M, Yoshimura N, et al. Unroofed Coronary Sinus: Diagnosis, Classification, and Surgical Treatment. J Thorac Cardiovasc Surg. 2003; 126: 1655-1656.
4. Brunelli F, Amaducci A, Mhagna Z, et al. Uncommon Presentation and Surgical Correction of Unroofed Coronary Sinus Syndrome. Ann Thorac Surg. 2003; 76: 619-621.
5. Kay J, Zubiate P, Mendez M, et al. Surgical Treatment of mitral insufficiency secondary to coronary artery disease. J Thorac Cardiovasc Surg. 1980; 79: 12.
6. Kay J, Zubiate P, Mendez M, et al. Mitral valve repair for significant mitral insufficiency. Am Heart J. 1978; 96: 253.
7. Kay G, Kay J, Zubiate P, et al. Mitral valve repair for mitral regurgitation secondary to coronary artery disease. Circulation. 1986; 74: 1-88.
8. Raghbi G, Ruttenberg HD, Anderson RC, Amplatz, et al. Termination of Left Superior Vena Cava in Left Atrium, Atrial Septal Defect, and Absence of Coronary Sinus: A Developmental Complex. Circulation. 1965; 31: 906.
9. Kong P.K, Ahmad F. Unroofed Coronary Sinus and Persistent Left Superior Vena Cava. Eur J Echocardiogr. 2007; 8: 398-401.
10. Quaegebeur J, Kirklin JW, Pacifico AD, et al. Surgical experience with unroofed coronary sinus. Ann Thorac Surg. 1979; 27: 418-425.
11. Kirklin J, BG B-B. Cardiac Surgery. New York: John Wiley and Sons; 1986.
12. Sato T, Suzuki K, Umemura J, et al. Cor Triatriatum with Unroofed Coronary Sinus and Persistent Left Superior Vena Cava Associated with Atrial Tachycardia. Pediatric Cardiology J. 2003; 24: 520-523.
13. Yoshihara K, Ozawa T, Sakuragawa H. Noonan Syndrome Associated with Atrial Septal Defect, Pulmonary Stenosis, and Completely Unroofed Coronary Sinus without LSVC; Case Report. Kyobu Geka. 1999; 52: 134-137.
14. Raj V, Joshi S, Ho YC, et al. Case Report: Completely Unroofed Coronary Sinus with a Left Superior Vena Cava Draining into the Left Atrium Studied by Cardiovascular Magnetic Resonance. Indian Journal of Radiology and Imaging. 2010; 20: 215-217.
15. Jacques AM van Son, Jorg Hamsch, Friedrich W. Mohr. Repair of Complex Unroofed Coronary Sinus by Anastomosis of Left to Right Superior Vena Cava. Ann Thorac Surg. 1998; 65: 280.