



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ
Τομέας Παθολογικός
Καρδιολογική Κλινική
Διευθυντής: Ι. Γουδέβενος
Αναπληρωτής Καθηγητής Παθολογίας-Καρδιολογίας

και

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ HARVARD
Εργαστήριο Υπερήχων
Διευθυντής: S. Colan
Καθηγητής Παιδιατρικής Καρδιολογίας

**Υπερηχογραφικοί δείκτες εκτίμησης αλλοιώσεων στην
καρδιά σε παιδιά με στένωση αορτικής βαλβίδας**

Αντώνιος Π. Βλάχος

ΔΙΔΑΚΤΟΡΙΚΗ ΔΙΑΤΡΙΒΗ

ΙΩΑΝΝΙΝΑ 2005



«Η έγκριση της διδακτορικής διατριβής από την Ιατρική Σχολή του Πανεπιστημίου Ιωαννίνων δεν υποδηλώνει αποδοχή των γνώμων του συγγραφέα Ν.5343/32, άρθρο 202, παράγραφος 2 (νομική κατοχύρωση του Ιατρικού Τμήματος)»



Πρόεδρος Ιατρικής Σχολής: Ε. Β. Τσιάνος, Καθηγητής Παθολογίας

Ημερομηνία αίτησης: 23/5/2000

Ημερομηνία ορισμού Τριμελούς Συμβουλευτικής Επιτροπής:
με τη Γ.Σ. 412Α/27-6-2000

Μέλη Τριμελούς Συμβουλευτικής Επιτροπής

Ι. Γουδέβενος, Αναπληρωτής Καθηγητής Παθολογίας-Καρδιολογίας, Επιβλέπων
Δ. Σιδερής, Καθηγητής Καρδιολογίας, Μέλος
Μ. Ελισάφ, Αναπληρωτής Καθηγητής Παθολογίας, Μέλος

Ανασυγκροτήθηκε με τη Γ.Σ. 512Α/23-9-2003 σε:

Ι. Γουδέβενος, Αναπληρωτής Καθηγητής Καρδιολογίας, Επιβλέπων
Δ. Σιδερής, Καθηγητής Καρδιολογίας, Μέλος
S. Colan, Καθηγητής Παιδιατρικής Καρδιολογίας, Μέλος

Ημερομηνία ορισμού Θέματος: 4/9/2000

Μέλη Επταμελούς Εξεταστικής Επιτροπής

Σ. Ανδρονίκου, Καθηγήτρια Νεογνολογίας, Μέλος
Μ. Ελισάφ, Καθηγητής Παθολογίας, Μέλος
Α. Σιαμοπούλου-Μαυρίδου, Καθηγήτρια Παιδιατρικής, Μέλος
Ι. Γουδέβενος, Αναπληρωτής Καθηγητής Παθολογίας-Καρδιολογίας, Επιβλέπων
Λ. Μιχάλης, Αναπληρωτής Καθηγητής Καρδιολογίας, Μέλος
Θ. Κωλλέτης, Επίκουρος Καθηγητής Καρδιολογίας, Μέλος
Ν. Χαλιάσος, Επίκουρος Καθηγητής Παιδιατρικής, Μέλος

Βαθμός Διδακτορικής Διατριβής: ΑΡΙΣΤΑ

Ημερομηνία κατάθεσης της Διατριβής: 2/3/2005

Η Γραμματέας της Σχολής

Ευαγγελία Τσαγγαλά



ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η βαλβιδική αορτική στένωση της παιδικής ηλικίας είναι μια σχετικά συχνή πάθηση. Όπως όλες οι συγγενείς καρδιοπάθειες, απαιτεί προσεκτική εκτίμηση και αντιμετώπιση, ώστε τα παιδιά να έχουν, όσο είναι δυνατόν, φυσιολογική δραστηριότητα για την ηλικία τους και ιδανική ψυχοσωματική ανάπτυξη. Οι περισσότερες και μεγαλύτερες μελέτες που αφορούν στη Φυσική Ιστορία της παιδικής αορτικής στένωσης έχουν στηριχθεί σε μετρήσεις που καταγράφηκαν κατά τον καρδιακό καθετηριασμό.

Ο καρδιακός καθετηριασμός αποτελούσε μια βασική διαγνωστική μέθοδο στις παιδικές καρδιακές παθήσεις. Σήμερα ο καθετηριασμός εξακολουθεί να προσφέρει διαγνωστικές πληροφορίες, ωστόσο πραγματοποιείται όλο και περισσότερο για θεραπευτικούς, παρεμβατικούς, σκοπούς. Οι μη επεμβατικές μέθοδοι, όπως το ηχωκαρδιογράφημα, έχουν αναπτυχθεί σε τέτοιο βαθμό, ώστε, στην πλειονότητα των περιπτώσεων, να αποτελούν την κύρια διαγνωστική μέθοδο.

Σήμερα συντελείται μια σημαντική προσπάθεια με αντίστοιχες ανακοινώσεις στη διεθνή βιβλιογραφία, προκειμένου η εκτίμηση της σοβαρότητας μιας πάθησης σε συνδυασμό με τη λήψη θεραπευτικών αποφάσεων να στηρίζεται σε συγκεκριμένους μη επεμβατικούς δείκτες ή μετρήσεις. Η πλήρης αντιστοιχία



αυτών των δεικτών με επεμβατικές μετρήσεις που έχουν συνδεθεί με τη Φυσική Πορεία της παιδικής βαλβιδικής αορτικής στένωσης θα ήταν ιδανική. Ωστόσο έχουν καταγραφεί ορισμένες αναντιστοιχίες μεταξύ των δύο μεθόδων. Η συγκεκριμένη μελέτη προσπαθεί να συμβάλλει στην αξιολόγηση βασικών υπερηχογραφικών δεικτών, όσον αφορά στην ικανότητά τους να εκτιμήσουν τις καρδιακές αλλοιώσεις που προκαλεί η βαλβιδική αορτική στένωση στα παιδιά, συγκρίνοντάς τους με τις επεμβατικές μετρήσεις που ακόμη αποτελούν τη μέθοδο αναφοράς. Εκτός από την ανάλυση της ικανότητας και της χρησιμότητας κάθε δείκτη, ξεχωριστά και σε συνδυασμό, αξιολογείται και η ικανότητά τους να προβλέψουν κατά πόσον υπάρχει ανάγκη παρέμβασης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό.

Θεωρώ υποχρέωσή μου να ευχαριστήσω τον Steven Colan, καθηγητή του Πανεπιστημίου Harvard και Διευθυντή του Εργαστηρίου Υπερήχων του Children's Hospital Boston, ο οποίος μου παραχώρησε την άδεια μελέτης του σχετικού υλικού. Οι γνώσεις, η εμπειρία του και η οξυδέρκειά του υπήρξαν καθοριστικές σε κάθε βήμα της δουλειάς μου.

Πολλές ευχαριστίες και ευγνωμοσύνη οφείλω στον Αναπληρωτή Καθηγητή Παθολογίας-Καρδιολογίας Ι. Γουδέβενο για την πολύτιμη βοήθειά του.



Για τη συνεχή ενθάρρυνση και τη θερμή υποστήριξη του ως κυρίου εισηγητή, τον ευχαριστώ θερμά.

- Εγκάρδιες ευχαριστίες εκφράζονται στην Καθηγήτρια Παιδιατρικής

Αντιγόνη Σιαμοπούλου-Μαυρίδου, για τις παροτρύνσεις της, τις ουσιαστικές παρατηρήσεις και το ζωηρό ενδιαφέρον. Η αδιάλειπτη και θερμή της υποστήριξη αποτέλεσαν καθοριστικό παράγοντα για τη συγγραφή αυτής της μελέτης.

Την Καθηγήτρια Νεογνολογίας, Στ. Ανδρονίκου και τον Καθηγητή Παθολογίας Μωυσή Ελισάφ, που μου έδωσαν πολύτιμα εναύσματα για διάφορα θέματα μέσα από τις κατά καιρούς συζητήσεις μας, ευχαριστώ θερμά.

Τον Αναπληρωτή Καθηγητή Καρδιολογίας, Λ. Μιχάλη, για τις εύστοχες παρατηρήσεις του και το χρόνο που μου αφιέρωσε συζητώντας μαζί μου διάφορα προβλήματα που με απασχόλησαν κατά την πρόοδο της εργασίας, τον ευχαριστώ θερμά.

Επίσης θέλω να εκφράσω τις ευχαριστίες μου στον Επίκουρο Καθηγητή Καρδιολογίας Θ. Κωλέττη και στον Επίκουρο Καθηγητή Παιδιατρικής Ν. Χαλιάσο, για τη γόνιμη συνεργασία μας σε διάφορα θέματα.

Ξεχωριστά θέλω να εκφράσω την ευγνωμοσύνη μου στον Καθηγητή Καρδιολογίας Δ. Σιδερή. Οι ουσιαστικές παρατηρήσεις και υποδείξεις του υπήρξαν καθοριστικές κατά την πορεία της εργασίας μου.



Στον Gerald Marx, Αναπληρωτή Καθηγητή Παιδιατρικής Καρδιολογίας
στο Πανεπιστήμιο Harvard εκφράζω τις ευχαριστίες μου για τις εύστοχες
παρεμβάσεις του και τη θερμή του υποστήριξη. Στον συνάδελφο Doff
McElhinney, για την πολύπλευρη βοήθεια και τις ουσιαστικές παρατηρήσεις στη
στατιστική ανάλυση των δεδομένων.

Τέλος, στον Norman Silverman, Καθηγητή Παιδιατρικής Καρδιολογίας
του Πανεπιστημίου Stanford και Διευθυντή του Εργαστηρίου Υπερήχων του
Lucile Packard Children's Hospital, οφείλω θερμές ευχαριστίες για την
ευγενική παραχώρηση των υπερηχογραφικών εικόνων.



ΠΙΝΑΚΑΣ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΩΝ

1. ΕΙΣΑΓΩΓΗ	1
2. ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ:	
Βαλβιδική αορτική στένωση στα παιδιά	3
I. Αιτιολογία	3
II. Στοιχεία ανατομίας	5
III. Στοιχεία φυσιολογίας	7
IV. Κλινική εικόνα.	11
α. Αορτική στένωση της βρεφικής ηλικίας	11
β. Αορτική στένωση της παιδικής ηλικίας	14
V. Ηλεκτροκαρδιογραφικά ευρήματα.	18
VI. Ακτινογραφία θώρακος.	19
VII. Δοκιμασία κόπωσης	20
VIII. Υπερηχογραφική εκτίμηση	21
α. Υπολογισμός της κλίσης πίεσης με υπερηχογραφικές μεθόδους.	26
β. Εκτίμηση της δραστικής επιφάνειας αορτικής βαλβίδας με υπερηχογραφική μέθοδο.	32
IX. Καρδιακός καθετηριασμός.	36
X. Η φυσική πορεία της βαλβιδικής αορτικής στένωσης στα παιδιά.	40
XI. Αντιμετώπιση.	42
α. Ενδείξεις για επεμβατική αντιμετώπιση	43



β. Βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι	45
γ. Χειρουργική βαλβιδοτομή	49
δ. Άλλες χειρουργικές μέθοδοι	51
ε. Προφύλαξη.	53
στ'. Αθλητικές δραστηριότητες	53

XII. Το πρόβλημα της εκτίμησης των καρδιακών αλλοιώσεων σε βαλβιδική στένωση αορτής με υπερηχογραφικούς δείκτες. 55

3. ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ	69
I. Μέθοδοι.	70
α. Συλλογή του υλικού	71
β. Μέθοδος ανάλυσης των δεδομένων	72

II. Αποτελέσματα.	73
α Σχέση υπερηχογραφικών δεικτών και αντίστοιχων καρδιακών αλλοιώσεων κατά τον καρδιακό καθετηριασμό	73
β. Σχέση υπερηχογραφικών δεικτών και καρδιακών αλλοιώσεων που απαιτούν παρέμβαση κατά τον καρδιακό καθετηριασμό.	76

III. Συζήτηση	79
----------------------	----

IV. Συμπεράσματα	87
-------------------------	----

Βιβλιογραφία	91
---------------------	----

Συγγράματα αναφοράς	108
----------------------------	-----

Πίνακες	109
----------------	-----

Εικόνες	113
----------------	-----

Περίληψη	133
-----------------	-----

Abstract	
-----------------	--



1. ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Σκοπός της παρούσας μελέτης είναι η αξιολόγηση των υπερηχογραφικών δεικτών σε παιδιά με βαλβιδική αορτική στένωση ως προς την ικανότητά τους για εκτίμηση των καρδιακών αλλοιώσεων που αυτή προκαλεί, καθώς και στην πρόβλεψη αναγκαιότητας για παρέμβαση. Σήμερα η ανάπτυξη και διαθεσιμότητα των υπερηχογραφικών συσκευών είναι τέτοια, που τις καθιστούν απαραίτητα εργαλεία στην καθημερινή εκτίμηση των ασθενών από τους καρδιολόγους.

Η βαλβιδική αορτική στένωση στα παιδιά είναι μια αρκετά συχνή πάθηση και η παρακολούθησή της με μη επεμβατικούς δείκτες είναι πολύ χρήσιμη. Οι αλλοιώσεις που προκαλεί στην καρδιά και πιο συγκεκριμένα στις πιέσεις των καρδιακών κοιλοτήτων, όπως αυτές καταγράφονται με καρδιακό καθετηριασμό, έχουν αποτελέσει μέχρι τώρα τη βασική παράμετρο για την εκτίμηση του βαθμού σοβαρότητας της και για την λήψη κλινικών αποφάσεων παρέμβασης στα παιδιά.

(1).

Η παρούσα μελέτη περιλαμβάνει αρχικά μια ανασκόπηση της βαλβιδικής αορτικής στένωσης στο παιδιατρικό πληθυσμό, ώστε να διαφανούν και να τονιστούν οι ιδιαιτερότητες της σε αυτήν την ηλικιακή ομάδα, ειδικά ως προς τον τρόπο εκτίμησης και αντιμετώπισης. Στο γενικό μέρος θα γίνει ανασκόπηση των



υπερηχογραφικών δεικτών και ειδικά των σχετιζόμενων με το Doppler, καθώς και μια εκτενής αναφορά στους παράγοντες που επηρεάζουν το ρόλο των συγκεκριμένων δεικτών στην εκτίμηση παθήσεων όπως η παιδική βαλβιδική αορτική στένωση.

Στο ειδικό μέρος θα παρουσιαστεί η αξιολόγηση της υπερηχογραφικής εκτίμησης της παιδικής βαλβιδικής αορτικής στένωσης, όπως αυτή διαφαίνεται από τη μελέτη μιας ομάδας ασθενών.



2. ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ:

ΒΑΛΒΙΔΙΚΗ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ

Η βαλβιδική αορτική στένωση είναι μια σχετικά συχνή πάθηση. Οι στενωτικές βλάβες του χώρου εκροής της αριστερής κοιλίας αποτελούν περίπου το 6% των συγγενών καρδιοπαθειών στα παιδιά. (2, 3). Η στένωση μπορεί να εντοπίζεται στο υποβαλβιδικό, βαλβιδικό ή υπερβαλβιδικό επίπεδο. Η πιο συχνή μορφή στένωσης του χώρου εκροής της αριστερής κοιλίας είναι η βαλβιδική αορτική στένωση που υπολογίζεται στο 71% με 86% των ασθενών. (3, 4). Περίπου το 75% των ασθενών είναι άρρενες. Η παρούσα μελέτη αφορά στη βαλβιδική αορτική στένωση και στους σχετικούς με αυτή υπερηχογραφικούς δείκτες κατά την παιδική ηλικία.

2. I. Αιτιολογία

Η αιτιολογία της βαλβιδικής αορτικής στένωσης στα παιδιά διαφέρει από την αντίστοιχη των ενηλίκων. Στις περισσότερες περιπτώσεις παιδιών με βαλβιδική αορτική στένωση διαπιστώνεται η ύπαρξη διγλώχινας αορτικής



βαλβίδας. Στα παιδιά με συγγενή στένωση της αορτικής βαλβίδας συνυπάρχουν άλλες συγγενείς καρδιοπάθειες σε ποσοστό μέχρι και 20%, όπως προκύπτει από τη βιβλιογραφία. Η πιο χαρακτηριστική συσχέτιση είναι αυτή που αφορά σε συνυπάρχουσα στένωση του ισθμού της αορτής. Οι ασθενείς με διγλώχινα αορτική βαλβίδα έχουν σε ποσοστό 6% στένωση του ισθμού της αορτής.(5) ενώ σε ασθενείς με στένωση του ισθμού της αορτής συνυπάρχει διγλώχινα αορτική βαλβίδα σε ποσοστό 30% με 40% των ασθενών.(6) Άλλες συγγενείς καρδιοπάθειες που μπορούν να συνυπάρχουν με διγλώχινα αορτική βαλβίδα είναι η παραμονή ανοιχτού αρτηριακού πόρου, η διγλώχινα πνευμονική βαλβίδα και η συγγενής ανεπάρκεια της μιτροειδούς βαλβίδας.

Πιο σπάνιες αιτίες βαλβιδικής αορτικής στένωσης αποτελούν α) η μονογλώχινα αορτική βαλβίδα κατά την οποία οι δύο ραφές της βαλβίδας έχουν συνενωθεί και β) η υποπλασία του αορτικού δακτυλίου η οποία μπορεί να είναι ένα μεμονωμένο εύρημα ή να σχετίζεται με ανωμαλίες των γλωχίνων.(7, 8). Οι δύο αυτές καταστάσεις αποτελούν πιο σπάνιες μορφές βαλβιδικής αορτικής στένωσης, ωστόσο σχετίζονται συνήθως με σηματικότερου βαθμού στένωση του χώρου εκροής της αριστερής κοιλίας και έχουν την κλινική εικόνα καρδιακής ανεπάρκειας από τη βρεφική ηλικία.



2. II. Στοιχεία Ανατομίας

· Η φυσιολογική αορτική βαλβίδα έχει τρεις ραφές. Έτσι δημιουργούνται τρεις γλωχίνες με περίπου το ίδιο μέγεθος. Η διγλώχινα αορτική βαλβίδα μπορεί να παρατηρηθεί σε ποσοστό 1% με 2% του πληθυσμού. (9). Συχνά μπορεί να συνοδεύεται από μικρού βαθμού στένωση η οποία μπορεί να επιδεινωθεί με την πάροδο της ηλικίας σε ποικίλο ποσοστό. (10)

Στην πλειονότητα των διγλώχινων βαλβίδων οι γλωχίνες είναι ανισομεγέθεις και συνήθως υπάρχει μια ψευδοραφή σε μια από τις γλωχίνες.

- Έτσι σε αυτές τις περιπτώσεις θεωρείται ότι πρόκειται για σύμφυση ή και για απουσία μιας εκ των τριών ραφών. (5) Είναι σύνηθες να χαρακτηρίζουμε τις γλωχίνες ως δεξιά-στεφανιαία, αριστερή-στεφανιαία και μη-στεφανιαία γλωχίνα. Στη δεξιά-στεφανιαία γλώχινα αντιστοιχεί η έκφυση της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας ενώ στην αριστερή-στεφανιαία γλώχινα αντιστοιχεί η έκφυση της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας.

Στην Εικόνα 1 φαίνονται οι διάφοροι τύποι συμφύσεων υπερηχογραφικά.

Πιο συχνή είναι η σύμφυση της δεξιάς - αριστερής στεφανιαίας γλωχίνας. Κατά την περίπτωση αυτή οι δύο γλωχίνες που σχηματίζονται λαμβάνουν τον προσανατολισμό μιας πρόσθιας και μιας οπίσθιας και οι δύο στεφανιαίες αρτηρίες



(αριστερή και δεξιά) εκφύονται από την πρόσθια γλωχίνα. Λιγότερο συχνά έχουμε σύμφυση της δεξιάς - μη στεφανιαίας γλωχίνας με αποτέλεσμα να σχηματίζονται δύο γλωχίνες, μία δεξιά και μία αριστερή, ενώ η κάθemia από τις στεφανιαίες αρτηρίες εκφύεται από την περιοχή της αντίστοιχης γλωχίνας. Τέλος η πιο σπάνια μορφή σύμφυσης είναι η σύμφυση της αριστερής - μη στεφανιαίας γλωχίνας. Πρόσφατα έχει καταδειχτεί ότι ο τύπος της σύμφυσης σχετίζεται με το βαθμό της στένωσης, την ύπαρξη αορτικής ανεπάρκειας καθώς και με συνυπάρχουσα στένωση του ισθμού της αορτής. Συγκεκριμένα η σύμφυση δεξιάς - μη στεφανιαίας γλωχίνας βρέθηκε να σχετίζεται με σημαντικότερη στένωση ή και ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας ενώ η σύμφυση δεξιάς - αριστερής στεφανιαίας γλωχίνας με την παρουσία στένωσης του ισθμού της αορτής και με λιγότερο σημαντική στένωση ή και ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας σε παιδιά. (11).

Σε περίπτωση που υπάρχει σύμφυση ή απουσία δύο εκ των τριών ραφών τότε έχουμε τη μονογλώχινα αορτική βαλβίδα. Σ' αυτή την περίπτωση η βαλβίδα ανοίγει έκκεντρα. Η σύμφυση και των τριών ραφών οδηγεί σε αορτική ατρησία.



2. ΙΙΙ. Στοιχεία Φυσιολογίας

• •

• Μια βασική παράμετρος στη βαλβιδική αορτική στένωση είναι η

δημιουργία κλίσης πίεσης (gradient) κατά μήκος της στενωτικής βαλβίδας και

συγκεκριμένα μεταξύ της αριστερής κοιλίας και της αορτής. Η κλίση πίεσης

παρατηρείται κυρίως κατά την περίοδο της συστολικής εξώθησης. Η κλίση

πίεσης επηρεάζεται από ορισμένους παράγοντες. Η σχέση της κλίσης πίεσης με

τη ροή δεν είναι γραμμική αλλά ανάλογη του τετραγώνου της ροής. Ο

διπλασιασμός της ροής κατά μήκος της αορτικής βαλβίδας σημαίνει περίπου

• τετραπλασιασμό της κλίσης πίεσης. Επίσης, ιδιαιτέρως σημαντική στη δημιουργία

κλίσης πίεσης είναι και η κατάσταση της συσπαστικότητας του μυοκαρδίου της

αριστερής κοιλίας η οποία στην παιδική αορτική στένωση είναι συνήθως καλή ή

και υπερδυναμική. Ωστόσο μπορεί να επηρεαστεί από διάφορους παράγοντες,

όπως θετικά ινότροπα ερεθίσματα ή μείωση των περιφερικών αντιστάσεων.

Στην περίπτωση που συνυπάρχει αορτική ανεπάρκεια η συνολική ροή κατά μήκος

της βαλβίδας αυξάνεται δεδομένου ότι στη δραστική καρδιακή παροχή

προστίθεται και η επιπλέον ροή εξαιτίας της αορτικής ανεπάρκειας. Επομένως

και αυτή η παράμετρος πρέπει να συνυπολογίζεται κατά την ερμηνεία της κλίσης

πίεσης.



Στις περισσότερες περιπτώσεις βαλβιδικής αορτικής στένωσης στα παιδιά η αρτηριακή πίεση και η καρδιακή παροχή παραμένουν φυσιολογικές. Αυτό συμβαίνει διότι η συστολική πίεση της αριστερής κοιλίας και το συνολικό καρδιακό έργο αυξάνονται. Παρόλη την αύξηση του συνολικού καρδιακού έργου η τοιχωματική τάση παραμένει φυσιολογική, ή και μειώνεται. Αυτό συμβαίνει διότι συνήθως συνυπάρχει αύξηση του πάχους του τοιχώματος της αριστερής κοιλίας. Σε μια μελέτη της μηχανικής της αριστερής κοιλίας το κλάσμα εξώθησης και η μέση ταχύτητα συστολής των μυοκαρδιακών ινών είχαν υψηλότερες τιμές σε παιδιά με βαλβιδική αορτική στένωση παρά σε φυσιολογικά άτομα. (12)

Η εκτίμηση του βαθμού της αορτικής στένωσης δεν μπορεί να βασίζεται μόνο στην κλίση πίεσης αλλά πρέπει να συνυπολογίζεται και η διαβαλβιδική ροή που επηρεάζεται από διάφορες καταστάσεις με κύρια τη συσπαστικότητα του μυοκαρδίου. Αυτή είναι μία παράμετρος ιδιαίτερας σημαντική στην καρδιολογική εκτίμηση των ενηλίκων. Στην πλειονότητα των περιπτώσεων στα παιδιά, η συσπαστικότητα είναι φυσιολογική ή και υπερδυναμική και για αυτό το λόγο χρησιμοποιούμε την κλίση πίεσης σε μεγαλύτερο βαθμό από ότι στους ενήλικες για την εκτίμηση της κατάστασης και για τη λήψη αποφάσεων παρέμβασης. Στην καρδιολογία των ενηλίκων, για τους προαναφερθέντες λόγους, χρησιμοποιείται σε μεγάλο βαθμό ο υπολογισμός της δραστικής επιφάνειας της αορτικής



βαλβίδα για την εκτίμηση του βαθμού σοβαρότητας της αορτικής στένωσης ώστε να επιτυγχάνεται αντικειμενικότερη εικόνα. Ο ρόλος και τα προβλήματα αυτής της παραμέτρου στα παιδιά θα αναλυθούν διεξοδικά κατά την παρουσίαση της απεικονιστικής εκτίμησης, και του καρδιακού καθετηριασμού.

Ένα από τα πλέον σημαντικά θέματα στην παιδική βαλβιδική αορτική στένωση είναι η σχετική μείωση της τροφοδοσίας του μυοκαρδίου της αριστερής κοιλίας με οξυγόνο από τις στεφανιαίες αρτηρίες της καρδιάς ενώ αυτές είναι φυσιολογικές σε μέγεθος. Η βαλβιδική αορτική στένωση οδηγεί σε υπερτροφία του μυοκαρδίου της αριστερής κοιλίας και οι απαιτήσεις σε οξυγόνο αυξάνονται. Έτσι η φυσιολογική διάταση των στεφανιαίων αρτηριών που παρατηρείται σε καταστάσεις αυξημένων απαιτήσεων σε κατάσταση ηρεμίας κυρίως όμως κατά την άσκηση μπορεί να αποδειχθεί ανεπαρκής ως προς την κάλυψη των αυξημένων αναγκών. Η περισσότερο επιρρεπής περιοχή του μυοκαρδίου είναι η υπενδοκαρδιακή, δεδομένου ότι εκεί ασκούνται οι πιο ισχυρές δυνάμεις κατά τη φάση της συστολής. Είναι γνωστό ότι φυσιολογικά η αιμάτωση του μυοκαρδίου λαμβάνει χώρα κυρίως κατά τη φάση της διαστολής. Στην αορτική ανεπάρκεια εξαιτίας της μείωσης της διαστολικής πίεσης παρατηρείται αντιρροπιστική αύξηση της αιμάτωσης του μυοκαρδίου κατά την συστολή. Στην αορτική στένωση η συστολική πίεση της αριστερής κοιλίας αυξάνεται με αποτέλεσμα την αδυναμία



αύξησης της παροχής κατά τη συστολή σε αυτήν την ευαίσθητη περιοχή. Έτσι η αιμάτωση λαμβάνει χώρα αποκλειστικά κατά τη διαστολή και είναι μειωμένη. Αυτό μπορεί να οδηγήσει σε υπενδοκαρδιακή ισχαιμία ή και έμφρακτο.

Επίσης στη βαλβιδική αορτική στένωση επηρεάζονται δύο επιπρόσθετοι παράγοντες από τους οποίους εξαρτάται η παροχή οξυγόνου στο μυοκάρδιο. Ο πρώτος είναι η μείωση της στεφανιαίας πίεσης παροχής που γίνεται πιο έντονη όταν η τελοδιαστολική πίεση της αριστερής κοιλίας αυξάνεται ή όταν η διαστολική πίεση στην αορτή μειώνεται. Ο δεύτερος παράγοντας είναι η μείωση της περιόδου της διαστολικής πλήρωσης της αριστερής κοιλίας όταν η περίοδος της συστολικής εξώθησης της αριστερής κοιλίας αυξάνεται. Οι παράγοντες αυτοί επηρεάζουν συνολικά τη σχέση παροχής και απαιτήσεων του μυοκαρδίου της αριστερής κοιλίας, γεγονός που γίνεται πιο έντονο κατά την άσκηση. Η άσκηση μειώνει περαιτέρω την περίοδο της διαστολικής πλήρωσης της αριστερής κοιλίας, αυξάνει την κλίση πίεσης κατά μήκος της στενωτικής αορτικής βαλβίδας και οδηγεί σε αύξηση των απαιτήσεων του μυοκαρδίου σε οξυγόνο σε μία κατάσταση που μπορεί ήδη να υπάρχει παράλληλη μείωση της μυοκαρδιακής παροχής οξυγόνου. (13)



2. IV. Κλινική Εικόνα

Τα περισσότερα παιδιά με στένωση της αορτικής βαλβίδας είναι

ασυμπτωματικά, ακόμη και σε περιπτώσεις που η στένωση χαρακτηρίζεται ως και μετρίου βαθμού.(14) Τα παιδιά που έχουν διγλώχινα αορτική βαλβίδα χωρίς συνοδό στένωση πρέπει να παρακολουθούνται κατά τη διάρκεια της ζωής τους δεδομένου ότι είναι δυνατόν σε ποσοστό περίπου 75% να παρατηρηθεί προοδευτική στένωση στην ενήλικη ζωή τους. Οι διγλώχινες αορτικές βαλβίδες παρουσιάζουν πάχυνση και εστιακή ασβεστοποίηση των γλωχίνων τους. Τα ευρήματα αυτά μπορούν να παρατηρηθούν παθολογοανατομικά ή και υπερηχογραφικά ήδη από τη δεύτερη δεκαετία της ζωής. (15) Η βαλβιδική αορτική στένωση μπορεί να λάβει κλινικά δύο μορφές που διαφέρουν μεταξύ τους σε αρκετά σημεία: 1) την αορτική στένωση της βρεφικής ηλικίας, ακραία μορφή της οποίας είναι η κρίσιμη αορτική στένωση και 2) την αορτική στένωση της παιδικής ηλικίας.

2. IV. α. Αορτική Στένωση Της Βρεφικής Ηλικίας

Στο κεφάλαιο αυτό θα γίνει σύντομη αναφορά στις ιδιαιτερότητες της αορτικής στένωσης κατά τη βρεφική ηλικία. Η κλινική εικόνα μπορεί να είναι



αυτή της κρίσιμης αορτικής στένωσης, ή για τους ασθενείς που έχουν σοβαρού βαθμού αλλά όχι κρίσιμη αορτική στένωση, αυτή της καρδιακής ανεπάρκειας με τις κλινικές εκδηλώσεις της στη συγκεκριμένη ηλικιακή ομάδα. Η κρίσιμη αορτική στένωση αποτελεί την πιο ακραία μορφή και παρουσιάζεται με κλινική εικόνα σοβαρής καρδιακής ανεπάρκειας ή και καρδιογενούς καταπληξίας μόλις κλείσει ο αρτηριακός πόρος. Η κρίσιμη αορτική στένωση δεν δημιουργεί προβλήματα κατά τη διάρκεια της εμβρυικής περιόδου. Κατά την εμβρυική κυκλοφορία η παροχή από την αριστερή κοιλία είναι μειωμένη και η δεξιά κοιλία παίζει καθοριστικό ρόλο στην υποστήριξη της συστηματικής κυκλοφορίας με την παροχή της μέσω του αρτηριακού πόρου. Ωστόσο έχουν αναφερθεί καρδιακή δυσλειτουργία, εμβρυικός ύδρωπας και ανάπτυξη ενδοκαρδιακής ινοελάστωσης εξαιτίας της παρουσίας κρίσιμης αορτικής στένωσης.(16, 17) Η εμβρυική υπερηχοκαρδιογραφία είναι πολύ χρήσιμη για την αναγνώριση τέτοιων καταστάσεων αλλά εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από την εμπειρία του ιατρού. Πρόκειται για έναν από τους παράγοντες που πιθανώς ευθύνονται για τη χαμηλή ευαισθησία της μεθόδου. Σε μία πρόσφατη ανασκόπηση η ευαισθησία της μεθόδου βρέθηκε 23% ως προς την αναγνώριση αυτής της κατάστασης.(18) Κατά τη νεογνική περίοδο με το κλείσιμο του αρτηριακού πόρου και τη μείωση των πνευμονικών αντιστάσεων που φυσιολογικά λαμβάνουν χώρα, η φλεβική



επιστροφή στον αριστερό κόλπο αυξάνεται. Έτσι εάν η αριστερή κοιλία δυσλειτουργεί ή είναι μικρή σε μέγεθος για να υποστηρίξει ικανοποιητικά τη συστηματική κυκλοφορία τότε αναπτύσσεται σοβαρή καρδιακή ανεπάρκεια ή και καρδιογενής καταπληξία και χρειάζεται άμεση παρέμβαση από εξειδικευμένο προσωπικό για την επιβίωση του ασθενούς. (19)

Τα βρέφη με κρίσιμη αορτική στένωση εμφανίζουν σημεία μειωμένης περιφερικής αιμάτωσης. Κατά την ψηλάφηση οι σφυγμοί στα περιφερικά αγγεία είναι μειωμένοι και αδύναμοι. Πολλές φορές κατά την ακρόαση μπορεί να μην ακούγεται καρδιακό φύσημα, δεδομένου ότι η συσπαστικότητα της αριστερής κοιλίας και η καρδιακή παροχή είναι σημαντικά μειωμένες. Ωστόσο μπορεί να βρεθεί τρίτος καρδιακός τόνος με ανάπτυξη καλπαστικού ρυθμού. Σε αυτές τις περιπτώσεις σχεδόν ποτέ δεν παρατηρείται κλικ εξώθησης κατά την ακρόαση.

Όπως έχει αναφερθεί οι ασθενείς που έχουν σοβαρού βαθμού αλλά όχι κρίσιμη αορτική στένωση, εμφανίζουν κατά τη βρεφική ηλικία την εικόνα καρδιακής ανεπάρκειας. Στους συγκεκριμένους ασθενείς διαπιστώνεται ταχύπνοια, μειωμένη πρόσληψη και εύκολη κόπωση κατά τη λήψη τροφής, καθώς και ανεπαρκής αύξηση. Η καρδιακή ώση μπορεί να ψηλαφηθεί υπερδυναμική. Οι περισσότεροι ασθενείς έχουν κλικ εξώθησης, όπως και συστολικό φύσημα εξώθησης το οποίο μπορεί να αντανakλά στον τράχηλο και να μειώνεται σε



ένταση σε περίπτωση η καρδιακή ανεπάρκεια είναι σοβαρού βαθμού. Πολλοί ασθενείς εμφανίζουν ηπατομεγαλία και περιφερικό οίδημα.

Από τα παραπάνω φαίνεται ότι η αορτική στένωση της βρεφικής ηλικίας έχει σαφείς ιδιαιτερότητες και απαιτεί άμεση εκτίμηση και αντιμετώπιση.

2. IV. β. Αορτική Στένωση Της Παιδικής Ηλικίας

Η αορτική στένωση στην παιδική ηλικία είναι συνήθως ασυμπτωματική. Τα παιδιά αυτά έχουν φυσιολογική αύξηση και ανάπτυξη. (14, 20) Έτσι δεν είναι ασύνηθες το παιδί να παραπέμπεται για εκτίμηση με μοναδικό εύρημα την ύπαρξη φυσήματος. Μερικοί ασθενείς αναφέρουν εύκολη κόπωση. Ο σθηθαγχικός πόνος και η συγκοπή αναφέρονται στα παιδιά σε συχνότητα κάτω του 5%, και συνήθως σε ασθενείς με υψηλότερες κλίσεις πίεσης κατά μήκος της αορτικής βαλβίδας. (14, 21). Τα ζωτικά τους σημεία είναι εντός των φυσιολογικών ορίων συμπεριλαμβανομένης και της αρτηριακής πίεσης. Τα σημεία που διαπιστώνονται κατά την παρατήρηση, την ψηλάφηση και την ακρόαση μπορεί να μεταβάλλονται ανάλογα με τη σοβαρότητα της αορτικής στένωσης.

Όταν η στένωση είναι σοβαρού βαθμού η καρδιακή ώση κατά την ψηλάφηση ανευρίσκεται υπερδυναμική. Μάλιστα μπορεί να παρατηρηθεί και οπτικά αυξημένη δραστηριότητα της κορυφής της καρδιάς. Με την αύξηση της



διαβαλβιδικής κλίσης πίεσης ψηλαφείται συστολικός ροίζος στη βάση της καρδιάς, δεξιά και υπερστερνικά.

Κατά την ακρόαση ο πρώτος καρδιακός τόνος είναι φυσιολογικός. Ο δεύτερος καρδιακός τόνος είναι φυσιολογικά διχασμένος. Καθώς αυξάνεται η σοβαρότητα της στένωσης, μειώνεται σε ένταση το αορτικό συστατικό του δεύτερου καρδιακού τόνου και μπορεί να παρατηρηθεί παράδοξος διχασμός του. Οι αλλαγές στα χαρακτηριστικά του δεύτερου καρδιακού τόνου εξηγούνται με βάση τις αιμοδυναμικές αλλαγές που προκαλεί η βαλβιδική αορτική στένωση. Αρχικά υπάρχει παράταση ροής και χρονική καθυστέρηση στο κλείσιμο της αορτικής βαλβίδας εξαιτίας της στένωσης. Έτσι ο δεύτερος τόνος ακούγεται μονός ή με πολύ στενό διχασμό. Καθώς αυξάνεται ο βαθμός της στένωσης υπάρχει πολύ μικρή ή και καθόλου χρονική διαφορά κατά τη διάρκεια της εισπνοής μεταξύ του αορτικού και του πνευμονικού συστατικού που απαρτίζουν τον δεύτερο τόνο. Σε κάποιες περιπτώσεις παρατηρείται παράδοξος διχασμός του δεύτερου τόνου.

Τα παιδιά με βαλβιδική αορτική στένωση εμφανίζουν κλικ εξώθησης που συνήθως ακούγεται πιο έντονα στην κορυφή και κατά το αριστερό κάτω στερνικό όριο. Το κλικ εξώθησης διακρίνεται από άλλους τόνους, όπως το κλείσιμο της τριγλώχινας βαλβίδας επειδή ακούγεται πιο έντονα καθώς μετακινούμαστε προς



την κορυφή της καρδιάς, αλλά και από το γεγονός ότι δεν παρατηρούνται αλλαγές στην έντασή του κατά την αναπνοή. Το κλικ εξώθησης ακούγεται κυρίως σε παιδιά με μικρού ή μέτριου βαθμού στένωση, όταν οι γλωχίνες της βαλβίδας είναι ακόμη ευκίνητες. Μπορεί μάλιστα να μειωθεί σε ένταση ή και να εξαφανιστεί, καθώς η σοβαρότητα της αορτικής στένωσης αυξάνεται. Το εύρημα αυτό οφείλεται στο γεγονός ότι οι γλωχίνες, λόγω πιθανής ασβέστωσης, γίνονται λιγότερο ευκίνητες. (21) Το καρδιακό φύσημα που συνοδεύει τη βαλβιδική αορτική στένωση είναι συστολικό και τύπου εξώθησης. Είναι συνήθως δυνατό και τραχύ στη χροιά του και ακούγεται καλύτερα στην περιοχή της βάσης της καρδιάς. Συνήθως, επειδή η συστολική λειτουργία διατηρείται φυσιολογική, η ένταση του συστολικού φυσήματος συμβαδίζει με τη σοβαρότητα της στένωσης. Αλλά και τα υπόλοιπα χαρακτηριστικά του φυσήματος μπορούν να παρέχουν σημαντικές πληροφορίες για το βαθμό σοβαρότητας της στένωσης. Έτσι η χρονική διάρκεια του φυσήματος παρατείνεται αλλά και η κορύφωση της έντασής του πραγματοποιείται μεταγενέστερα καθώς η στένωση αυξάνεται. Η κορύφωση της έντασης του φυσήματος λαμβάνει χώρα κυρίως κατά την τελοσυστολική περίοδο, και συγκεκριμένα κατά το 60% της χρονικής περιόδου πριν την ολοκλήρωση της κοιλιακής συστολής όταν η κλίση πίεσης υπερβαίνει τα 75 mm



Hg, μονόλοτι το αντίθετο δεν ισχύει πάντοτε.(21). Στους ασθενείς με αορτική ανεπάρκεια συνυπάρχει πρωτοδιαστολικό φύσημα.

Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα παρατηρήθηκε σε ποσοστό περίπου 3-4% σε 462 ασθενείς με βαλβιδική αορτική στένωση με μέσο όρο παρακολούθησης 17 έτη. (22) Σε ασθενείς στους οποίους δεν είχε πραγματοποιηθεί καμιά χειρουργική επέμβαση δεν παρατηρήθηκε συσχέτιση με το βαθμό σοβαρότητας της στένωσης. Ωστόσο μετά την διενέργεια χειρουργικής βαλβιδοτομής, η ενδοκαρδίτιδα φαίνεται να σχετίζεται με το βαθμό σοβαρότητας της στένωσης.

Το ποσοστό του αιφνιδίου θανάτου ήταν 5% επί του συνόλου των ασθενών μιας ομάδας, στην οποία έγινε παρακολούθηση για διάστημα 25 ετών. Η συγκεκριμένη ομάδα αντιμετωπιζόταν είτε συντηρητικά είτε χειρουργικά. (1). Σε άλλες μελέτες παρατηρήθηκε ότι οι ασθενείς που είχαν επεισόδιο αιφνιδίου θανάτου είχαν σοβαρού βαθμού στένωση, πολλοί από αυτούς ανέφεραν κάποια συμπτωματολογία πριν το επεισόδιο αυτό ενώ διαπιστώθηκε χρονική σχέση του επεισοδίου με έντονη σωματική άσκηση. (23)



2. V. Ηλεκτροκαρδιογραφικά Ευρήματα

Το ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) σε παιδιά με βαλβιδική αορτική στένωση είναι περιορισμένης διαγνωστικής αξίας. Είναι δυνατό να παρατηρηθούν διάφορα μη ειδικά ευρήματα τα οποία όμως δεν μπορούν να θέσουν με ακρίβεια τη διάγνωση αλλά ούτε και να εκτιμήσουν το βαθμό σοβαρότητας της αορτικής στένωσης. Στη βρεφική ηλικία και σε κρίσιμη αορτική στένωση το ΗΚΓ είναι συνήθως παθολογικό. Τα μεγαλύτερα βρέφη έχουν στοιχεία υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας και σε κάποιες περιπτώσεις ανεστραμμένα επάρματα T που μπορούν να λάβουν την εικόνα στραϊν της αριστερής κοιλίας. Ωστόσο τα ευρήματα αυτά δεν είναι πάντα εμφανή και δεν μπορούν σε καμία περίπτωση να χρησιμοποιηθούν για την εκτίμηση του βαθμού σοβαρότητας της στένωσης.

Σε παιδιά άνω των δύο ετών, το ΗΚΓ έχει βρεθεί ότι δεν μπορεί να χρησιμοποιηθεί για τη διάκριση μεταξύ μικρού και σοβαρού βαθμού στένωσης. Έτσι, δεν υπάρχει συσχέτιση μεταξύ των ηλεκτροκαρδιογραφικών ευρημάτων και της διαβαλβιδικής κλίσης πίεσης.(1, 14) Σε παιδιά με μικρού βαθμού στένωση το ΗΚΓ μπορεί να είναι φυσιολογικό και να παραμείνει χωρίς σημαντικά ευρήματα ακόμα και με την αύξηση της κλίσης πίεσης. Από την άλλη πλευρά μόνο το 30% περίπου των παιδιών με σοβαρού βαθμού αορτική στένωση έχουν



ηλεκτροκαρδιογραφικά σημεία υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας με ή χωρίς διαταραχές επαναπόλωσης.(1). Σε μία μελέτη παρατηρήθηκε ότι η ύπαρξη ή μη υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας δεν μπορεί να χρησιμοποιηθεί ως κριτήριο διάκρισης του βαθμού σοβαρότητας της αορτικής στένωσης στα παιδιά. (14). Στην ίδια μελέτη (14) προτάθηκε ένας τύπος που συμπεριλαμβάνει την ένταση του φυσήματος και το μέγεθος των επαρμάτων R και Q στην απαγωγή V6 για τη διαβάθμιση της αορτικής στένωσης. Με το συγκεκριμένο τύπο προβλέφθηκε με ακρίβεια στο 80% των ασθενών κλίση πίεσης μικρότερη των 50 mm Hg, ωστόσο σε ποσοστό 20% εκτιμήθηκε στένωση όχι σοβαρού βαθμού σε ασθενείς στους οποίους η κλίση πίεσης βρέθηκε μεγαλύτερη των 80 mm Hg.

Από τα παράπανω συνάγεται ότι το ΗΚΓ έχει επικουρικό ρόλο στη διάγνωση και εκτίμηση της παιδικής βαλβιδικής αορτικής στένωσης και πρέπει πάντοτε να συνεκτιμάται με την κλινική εικόνα και τις άλλες εργαστηριακές εξετάσεις.

2. VI. Ακτινογραφία Θώρακος

Η ακτινογραφία θώρακος στη βρεφική ηλικία τυπικά παρουσιάζει καρδιομεγαλία, η οποία μπορεί να είναι σημαντικού βαθμού. Στα μεγαλύτερα



παιδιά, η καρδιομεγαλία -εάν υπάρχει- δεν συμβαδίζει με το βαθμό σοβαρότητας της αορτικής στένωσης. Η διάταση του αριστερού κόλπου, εφόσον διαπιστωθεί ακτινογραφικά, συνήθως υποδηλώνει σοβαρού βαθμού στένωση. Άλλα ευρήματα σε σοβαρού βαθμού στένωση μπορεί να είναι η ύπαρξη πνευμονικής συμφόρησης, καθώς και η διάταση της πνευμονικής αρτηρίας, της δεξιάς κοιλίας και του δεξιού κόλπου. Ένα αξιοσημείωτο εύρημα είναι η διάταση της ανιούσας αορτής που μπορεί να παρατηρηθεί κυρίως σε μεγαλύτερα παιδιά. Το σύνηθες στα παιδιά είναι να μην παρατηρείται σχεδόν ποτέ ασβέστωση της βαλβίδας, τουλάχιστον εμφανής ακτινογραφικά, αντίθετα με τους ενήλικες.

2. VII. Δοκιμασία Κόπωσης

Η δοκιμασία κόπωσης δεν εφαρμόζεται συνήθως σε παιδιά. Στους ενήλικες με αορτική στένωση η αλλαγή στο διάστημα ST κατά τη δοκιμασία κόπωσης σχετίζεται με τη μέγιστη κλίση πίεσης που μετράται με τη μέθοδο Doppler υπερηχογραφικά. (24). Ωστόσο, σε παιδιά και νεαρούς ενήλικες, η δοκιμασία κόπωσης μπορεί να είναι ψευδώς θετική σε ποσοστό ακόμη και 40% ως προς αλλαγές στο ST διάστημα. (25). Μολονότι η χρησιμοποίηση της εκτίμησης με Doppler έχει περιορίσει αισθητά άλλες μη επεμβατικές μεθόδους



εκτίμησής, σε μία μεγάλη μελέτη με δοκιμασία κόπωσης ο βαθμός σοβαρότητας της αορτικής στένωσης έχει σχετιστεί με τις τιμές της συστολικής αρτηριακής πίεσης, τη διάρκεια της άσκησης, και με την ύπαρξη σημαντικής κατάσπασης του διαστήματος ST κατά τη μέγιστη άσκηση. Οι δύο τελευταίοι παράγοντες ωστόσο δεν προσέλαβαν στατιστική σημαντικότητα στη συγκεκριμένη μελέτη. (24). Η απάντηση στην άσκηση έχει εκτιμηθεί και στο αιμοδυναμικό εργαστήριο. Έχει καταδειχθεί ότι και σε σοβαρού βαθμού αορτική στένωση είναι δυνατόν στα παιδιά να παρατηρείται σχετικά φυσιολογική καρδιακή λειτουργία κατά την άσκηση.

2.VIII. Υπερηχογραφική Εκτίμηση

Η αορτή βρίσκεται σε θέση οπίσθια και δεξιότερα σε σχέση με την πνευμονική βαλβίδα. Έτσι πρέπει να απεικονιστεί από πολλές διαφορετικές υπερηχογραφικές θέσεις που συμπεριλαμβάνουν την παραστερνική σε επιμήκη και εγκάρσιο άξονα, την κορυφαία θέση των τεσσάρων κοιλοτήτων, την υποξιφοειδική θέση, καθώς και την υπερστερνική θέση. Επίσης κατά την υπερηχογραφική μελέτη της αορτικής βαλβίδας χρήσιμη πολλές φορές είναι και η δεξιά παραστερνική λήψη κυρίως σε μεγαλύτερα παιδιά. Για την πλήρη εκτίμηση



της βαλβίδας πρέπει να χρησιμοποιούνται οι πληροφορίες που λαμβάνουμε από όλες τις παραπάνω θέσεις και με όλες τις υπερηχογραφικές μεθόδους και συγκεκριμένα με αναλυτική δισδιάστατη απεικόνιση, συνεχές και παλμικό Doppler, έγχρωμο Doppler και M-mode της αορτικής βαλβίδας και της αριστερής κοιλίας.

Κατά τη δισδιάστατη (2D) απεικόνιση με υπερηχοκαρδιογραφία μπορεί κανείς να διακρίνει ανατομικές λεπτομέρειες της αορτικής βαλβίδας. Η ύπαρξη διγλώχινας αορτικής βαλβίδας απεικονίζεται σχετικά εύκολα στα παιδιά. **Εικόνα 1.** Πιθανή πάχυνση ή μειωμένη κινητικότητα των γλωχίνων διαπιστώνεται τόσο με δισδιάστατη απεικόνιση όσο και με τη M-mode μέθοδο. **Εικόνα 2.** Κατά τη δισδιάστατη απεικόνιση αναγνωρίζεται με ακρίβεια η ύπαρξη υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας, μπορεί να μετρηθεί το μέγεθος της, καθώς και η ύπαρξη και ο βαθμός διάτασης της ανιούσας αορτής. Ένα άλλο σημαντικό εύρημα είναι η εκτίμηση της συστολικής λειτουργίας της αριστερής κοιλίας, η οποία στα παιδιά με αορτική στένωση είναι συνήθως φυσιολογική ή και υπερδυναμική. Με την προσθήκη του έγχρωμου Doppler διαπιστώνεται η παρουσία αορτικής ανεπάρκειας και εκτιμάται ο βαθμός της. Με τη δισδιάστατη απεικόνιση διαπιστώνουμε την ύπαρξη άλλων πιθανών καρδιακών ανωμαλιών.



Ειδικότερα η αρχική υπερηχογραφική εκτίμηση μια βαλβιδικής αορτικής στένωσης στην παιδική ηλικία πρέπει να συμπεριλαμβάνει τουλάχιστον τα ακόλουθα:

- 1) Την τοπογραφία και τη φύση της βλάβης.
- 2) Τη μορφολογία της αορτικής βαλβίδας.
- 3) Την εκτίμηση του βαθμού σοβαρότητας της στένωσης.
- 4) Την εκτίμηση του βαθμού υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας.
- 5) Την παρουσία άλλων συνοδών καρδιακών παθήσεων.

Σε αορτική στένωση της βρεφικής ηλικίας επιπρόσθετες πληροφορίες

είναι:

- 1) Η εκτίμηση του μεγέθους της αριστερής κοιλίας.
- 2) Η παρουσία ενδοκαρδιακής ινοελάστωσης.
- 3) Η βατότητα του αρτηριακού πόρου και η κατεύθυνση της ροής σ' αυτόν.
- 4) Η κατεύθυνση της ροής δια μέσου του ωοειδούς τρήματος, εφόσον αυτό είναι βατό.

Διάφορες τεχνικές έχουν χρησιμοποιηθεί υπερηχογραφικά για την εκτίμηση των καρδιακών αλλοιώσεων στη βαλβιδική αορτική στένωση. Αυτές είναι είτε άμεσες, όπως η καταγραφή της κλίσης πίεσης, είτε έμμεσες, όπως η



καταγραφή την αλλαγών που προκαλεί η βαλβιδική αορτική στένωση στην ανατομία και τη φυσιολογία της καρδιάς.

Μία έμμεση τεχνική είναι η μέτρηση της υπερτροφίας της αριστερής κοιλίας που προκαλείται εξαιτίας της στένωσης και αποτυπώνεται με τον υπερηχογραφικό υπολογισμό της μάζας της αριστερής κοιλίας. Η μάζα της αριστερής κοιλίας μπορεί να υπολογισθεί είτε με τη δισδιάστατη μέθοδο είτε με τη μέθοδο M-mode. Επίσης μια παραλλαγή είναι η μέτρηση του πάχους του οπισθίου τοιχώματος της αριστερής κοιλίας που χρησιμοποιείται ως ένας έμμεσος δείκτης εκτίμησης του βαθμού της αορτικής στένωσης. Όλες οι μετρήσεις στα παιδιά μπορούν να καταγραφούν ως απόλυτη τιμή ή ως τιμή ανά επιφάνεια σώματος, το οποίο και προτιμάται συνήθως.

Ο βαθμός υπερτροφίας σε σχέση με το μέγεθος της αριστερής κοιλίας μπορεί να υπολογιστεί με το λόγο της μάζας/όγκου που προκύπτει υπερηχογραφικά αν διαιρέσουμε την υπολογιζόμενη μάζα της αριστερής κοιλίας με τον υπολογιζόμενο τελοδιαστολικό όγκο της. Η μέτρηση αυτή σε ασθενείς με αορτική στένωση έχει βρεθεί ότι συνδέεται με την μυοκαρδιακή παροχή οξυγόνου από τα στεφανιαία αγγεία. Όσο ο λόγος αυτός αυξάνεται τόσο η παροχή μειώνεται, στοιχείο πολύ σημαντικό στη βαλβιδική αορτική στένωση.

(26).



Ένας άλλος έμμεσος δείκτης του βαθμού σοβαρότητας της αορτικής στένωσης είναι το χρονικό διάστημα που απαιτείται έως την ανάπτυξη της μέγιστης ταχύτητας ροής κατά μήκος της αορτικής βαλβίδας, όπως αυτό καταγράφεται με την μέθοδο Doppler. Έχει βρεθεί ότι σε αορτική στένωση υπάρχει αύξηση του χρονικού διαστήματος από το άνοιγμα της αορτικής βαλβίδας έως την ανάπτυξη της μέγιστης ταχύτητας ροής στο ίχνος του Doppler. (27). Ο λόγος του χρόνου έως την μέγιστη ταχύτητα (acceleration time AT) δια του χρόνου εξώθησης της αριστερής κοιλίας (LVET) αποτελεί ένα χρήσιμο εργαλείο για να εκτιμήσουμε τη σοβαρότητα της αορτικής στένωσης.

(27). Σε φυσιολογικά άτομα ο λόγος αυτός AT/LVET διαπιστώθηκε ότι είναι μικρότερος του 0,30. Όταν ο λόγος AT/LVET ήταν μεγαλύτερος του 0,30 η κλίση πίεσης μετρήθηκε μεγαλύτερη από 50 mm Hg, ενώ με λόγο μεγαλύτερο του 0,55 υπήρχε συνήθως αρκετή απόφραξη που να δικαιολογεί επέμβαση. Το πρόβλημα με τη συγκεκριμένη μέτρηση είναι ότι υπόκειται σε μεταβολές από παράγοντες που επηρεάζουν το χρόνο εξώθησης της αριστερής κοιλίας LVET. Έτσι σοβαρή μιτροειδική ανεπάρκεια ή ανεπάρκεια της αριστερής κοιλίας μπορούν να παρατείνουν το λόγο AT/LVET, μειώνοντας το χρόνο εξώθησης LVET. Αντίθετα συνοδή αορτική ανεπάρκεια μπορεί να μειώσει το λόγο AT/LVET δια της αύξησης του χρόνου LVET της αριστερής κοιλίας.



Δύο πολύ σημαντικές μετρήσεις με τη μέθοδο Doppler είναι ο υπολογισμός της διαβαλβιδικής κλίσης πίεσης και της δραστικής επιφάνειας της βαλβίδας. Με τις μετρήσεις αυτές προσπαθούμε να εκτιμήσουμε άμεσα τον βαθμό σοβαρότητας της αορτικής στένωσης. Σήμερα η υπολογιζόμενη υπερηχογραφικά κλίση πίεσης αποτελεί για τα παιδιά έναν από τους πιο σημαντικούς παράγοντες εκτίμησης της σοβαρότητας της αορτικής στένωσης. Ο τρόπος υπολογισμού της διαβαλβιδικής κλίσης πίεσης υπερηχογραφικά θα αναλυθεί διεξοδικά και θα αναφερθούν οι κύριοι δείκτες εκτίμησης των καρδιακών αλλοιώσεων. Κατόπιν θα γίνει αναφορά στη δραστική επιφάνεια του στομίου της βαλβίδας, στον υπολογισμό της με υπερηχογραφικές μεθόδους και τη χρησιμότητά της στα παιδιά με αορτική στένωση.

2. VIII. α. Υπολογισμός Της Κλίσης Πίεσης Με Υπερηχογραφικές Μεθόδους

Είναι σαφές ότι για την εκτίμηση των καρδιακών αλλοιώσεων της βαλβιδικής αορτικής στένωσης χρειάζεται μια μέθοδος μη επεμβατική που να παρέχει τις κατά το δυνατό ακριβέστερες αιμοδυναμικές πληροφορίες.

Ο υπολογισμός της κλίσης πίεσης με την υπερηχογραφική μέθοδο του Doppler βασίζεται στην απλοποιημένη εξίσωση Bernoulli. Η μέθοδος Doppler, **Εικόνα 3**, δύναται να καταγράψει κατεύθυνση ροής και ταχύτητα ροής. Όταν ένα



υγρό κινείται μέσα σε ένα ανελαστικό σωλήνα η ογκομετρική ροή του είναι ίση με το γινόμενο της ταχύτητας του υγρού επί την επιφάνεια διατομής του σωλήνα.

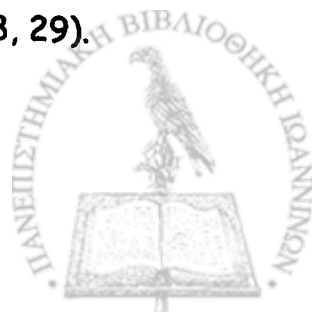
Αν υποθέσουμε ότι στον σωλήνα αυτό υπάρχει μια στενωτική περιοχή A2, όπως φαίνεται στην Εικόνα 4, τότε σύμφωνα με την αρχή διατήρησης της μάζας, εάν δεν υπάρχει απώλεια υγρού από το σωλήνα, η ογκομετρική ροή στην περιοχή A1 πρέπει να είναι ίση με την αντίστοιχη στην περιοχή A2, οπότε ισχύει η σχέση:

$$A1 V1 = A2 V2$$

Αυτό σημαίνει ότι όταν το υγρό περνάει μέσα από την στενωτική περιοχή η ταχύτητά του πρέπει να αυξηθεί. Αυτή η επιτάχυνση συνοδεύεται και από αντίστοιχη μείωση της πίεσης και η αρχική εξίσωση Bernoulli περιγράφει τη σχέση μεταξύ μείωσης της ταχύτητας και διαφοράς πίεσης. Από την εξίσωση αυτή και ύστερα από συγκεκριμένες παραδοχές και απλοποιήσεις, από τις οποίες, για λόγους συντομίας, θα αναφερθούν στη συνέχεια μόνο οι άμεσα σχετιζόμενες με το αντικείμενο της παρούσας μελέτης, προκύπτει και έχει γίνει αποδεκτή για τον υπολογισμό διαφορών πίεσης η απλοποιημένη εξίσωση Bernoulli που είναι η ακόλουθη:

$$(\Delta P) P1 - P2 = 4 V2^2$$

όπου P1 η πίεση πριν την στενωτική περιοχή, P2 η πίεση μετά την στενωτική περιοχή και V2 η ταχύτητα του υγρού μετά την στενωτική περιοχή. (28, 29).



Κατά την κλινική πράξη υπάρχουν ορισμένα πρακτικά σημεία που συνδέονται με τον υπολογισμό της κλίσης πίεσης με υπερηχογραφικό τρόπο. Κατά τη διάρκεια της μέτρησης και προκειμένου να καταγραφεί με την απαιτούμενη ακρίβεια η πραγματική μέγιστη ταχύτητα ροής, η δέσμη των υπερήχων απαιτείται να είναι κατά το δυνατόν παράλληλη με την ροή του υγρού πίδακα. Στην πράξη αυτό επιτυγχάνεται είτε ακουστικά προσπαθώντας να εντοπίσουμε τον πιο υψίσυχνο τόνο, είτε οπτικά παρατηρώντας προσεκτικά το ίχνος της καταγραφής, ώστε να διαπιστώσουμε με σαφήνεια την υψηλότερη ταχύτητα ροής που καταγράφεται. Για αυτές τις μετρήσεις χρησιμοποιούμε το συνεχές Doppler από το οποίο λαμβάνουμε δύο ειδών μετρήσεις: τη μέγιστη στιγμιαία κλίση πίεσης και τη μέση κλίση πίεσης. Η κλίση πίεσης που προκύπτει θέτοντας τη μετρούμενη ταχύτητα στην εξίσωση Bernoulli, είναι η μέγιστη στιγμιαία κλίσης πίεσης. Είναι σημαντικό να τονίσουμε ότι κατά τον καρδιακό καθετηριασμό καταγράφεται η κορυφαία κοιλιακή προς κορυφαία αορτική κλίση πίεσης. Η συγκεκριμένη μέτρηση είναι από τη φύση της διαφορετική από τη μέγιστη στιγμιαία κλίση πίεσης, γεγονός που θα αναλυθεί διεξοδικά στο αντίστοιχο κεφάλαιο. Κατά τη διάρκεια του καρδιακού κύκλου μεταξύ της αριστερής κοιλίας και της ανιούσας αορτής προκύπτουν διαφορετικές τιμές κλίσης πίεσης σε κάθε δεδομένη χρονική στιγμή. Με τη μέθοδο του συνεχούς



Doppler όταν καταγράφουμε την μέγιστη ταχύτητα καταγράφουμε ακριβώς, από όλες τις δυνατές τιμές που λαμβάνουν χώρα κατά τον καρδιακό κύκλο, τη μέγιστη. Αντίστοιχα εφαρμόζοντας την απλοποιημένη εξίσωση Bernoulli υπολογίζουμε την μέγιστη στιγμιαία κλίση πίεσης από όλες τις δυνατές στιγμιαίες κλίσεις πίεσης. Είναι συνήθως πρακτική σε πολλά υπερηχογραφικά εργαστήρια κατά τον υπολογισμό της μέγιστης στιγμιαίας κλίσης πίεσης να καταγράφεται η τιμή της από όλες τις υπερηχογραφικές θέσεις μελέτης και κατόπιν να αναφέρεται η μεγαλύτερη τιμή που έχει καταγραφεί, ανεξαρτήτως θέσης, για την εκτίμηση του βαθμού σοβαρότητας της αορτικής στένωσης. Εκτενής αναφορά στη συγκεκριμένη πρακτική και στην ορθότητα της εφαρμογής της εφαρμογή της θα γίνει στο αντίστοιχο κεφάλαιο.

Κατά την εφαρμογή της απλοποιημένης εξίσωσης Bernoulli δεχόμαστε ότι η ταχύτητα του υγρού πριν τη στένωση, που είχαμε χαρακτηρίσει ως V_1 , έχει τιμή πολύ μικρότερη από την ταχύτητα μετά τη στένωση V_2 και έτσι η διαφορά των δύο ταχυτήτων θεωρείται πρακτικά ίση με την ταχύτητα μετά τη στένωση. Αυτή η διαφορά θεωρείται πολύ μικρή για να επηρεάσει το μετρούμενο αποτέλεσμα και η ταχύτητα πριν τη στένωση απαλείφεται από την αρχική εξίσωση. Συνήθως σε καταστάσεις όπως η αορτική στένωση η παραδοχή αυτή δεν οδηγεί σε κλινικά σημαντική διαφορά, αφού η ταχύτητα V_1 κυμαίνεται μεταξύ



0.7 και 1 m/sec και η απαλειφή της είναι γενικά αποδεκτή. Σε καταστάσεις, όμως, όπου η V_1 παίρνει τιμή ανώτερη του 1 m/sec έχει προταθεί να χρησιμοποιείται η διευρυμένη εξίσωση Bernoulli που είναι η ακόλουθη:

$$P_1 - P_2 = 4 (V_2^2 - V_1^2)$$

Εκτός από τη μέγιστη στιγμιαία κλίση πίεσης μπορούμε, βασιζόμενοι στη μέθοδο Doppler να υπολογίσουμε και μια διαφορετική τιμή που είναι η μέση κλίση πίεσης. Η μέση κλίση πίεσης είναι ο μέσος όρος όλων των στιγμιαίων κλίσεων πίεσης που καταγράφονται καθ'όλη τη διάρκεια της διαβαλβιδικής ροής. Ο υπολογισμός της είναι πολύ εύκολο να γίνει με τα σύγχρονα μηχανήματα υπερήχων. Κατά την καταγραφή του ίχνους του συνεχούς Doppler αποτυπώνουμε τα όρια του ίχνους της ροής και η τιμή της μέσης κλίσης πίεσης υπολογίζεται αυτόματα.

Η χρήση της μέσης κλίσης πίεσης υποστηρίζεται από πολλούς ότι έχει κάποια θεωρητικά πλεονεκτήματα σε σχέση με τη μέγιστη κλίση πίεσης. Για παράδειγμα η μέση κλίση πίεσης που υπολογίζεται με την υπερηχογραφική μέθοδο έχει ως αντίστοιχη τη μέση κλίση πίεσης που μετράται με τον καρδιακό καθετηριασμό. Αυτές οι δύο πιέσεις είναι παρόμοιες, ως μετρήσεις και θεωρητικά προσφέρονται για πιο αντικειμενική σύγκριση. Αντίθετα η μέγιστη στιγμιαία κλίση πίεσης και η κορυφαία προς κορυφαία κλίση πίεσης είναι δύο



διαφορετικά είδη μετρήσεων, ωστόσο η δεύτερη αποτελεί την κύρια μέτρηση στην οποία έχει στηριχθεί η εκτίμηση του βαθμού σοβαρότητας της βαλβιδικής αορτικής στένωσης στα παιδιά. Επίσης, η μέση κλίση πίεσης δεν στηρίζεται στη μέτρηση μίας και μόνο τιμής, όπως είναι η μέγιστη ταχύτητα διαβαλβιδικής ροής και επομένως μπορεί να έχει μεγαλύτερη ακρίβεια και επαναληψιμότητα έφθασον έτσι ελαχιστοποιούνται σφάλματα καταμέτρησης. Επειδή μάλιστα, η μέση κλίση πίεσης προκύπτει από τον υπολογισμό του μέσου όρου των ταχυτήτων που σημειώνονται σε όλη τη διάρκεια ροής, θεωρητικά υπόκειται σε μικρότερη εξάρτηση από το μέγεθος της διαβαλβιδικής ροής σε αντίθεση με τη μέγιστη κλίση πίεσης που υπολογίζεται μόνον από την τιμή μέγιστης ροής.

Η μέση κλίση πίεσης αποτελεί τη βάση για τον υπολογισμό της επιφάνειας της αορτικής βαλβίδας με τη μέθοδο Gorlin κατά τον καρδιακό καθετηριασμό. Έτσι για ένα δεδομένο όγκο παλμού και καρδιακή συχνότητα, η υπολογιζόμενη με το Doppler μέση κλίση πίεσης έχει, συγκρινόμενη με τη μέγιστη κλίση πίεσης, πιο άμεση σχέση με την επιφάνεια βαλβίδας. Η χρήση της μέσης κλίσης πίεσης τυγχάνει ευρείας εφαρμογής στην καρδιολογία των ενηλίκων όπου έχει βρεθεί άμεση συσχέτιση με τη μέση κλίση πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού. (30-35). Στα παιδιά, ωστόσο, οι μελέτες που αφορούν στη μέση κλίση πίεσης που υπολογίζεται με το Doppler και τη συσχέτισή της με την αντίστοιχη που μετράται



με τον καθετηριασμό, είναι λίγες. Μολονότι δεν υπάρχει επαρκής βιβλιογραφική υποστήριξη για τα παιδιά πολλοί έχουν θεωρήσει τη μέση κλίση πίεσης ως πιο αντικειμενικό δείκτη καρδιακών αλλοιώσεων σε σχέση με τη μέγιστη κλίση πίεσης.

2. VIII. β. Εκτίμηση Της Δραστικής Επιφάνειας Αορτικής Βαλβίδας Με

Υπερηχογραφική Μέθοδο

Για τον υπολογισμό της δραστικής επιφάνειας μιας στενωτικής βαλβίδας υπερηχογραφικά, η πιο διαδεδομένη μέθοδος είναι αυτή που βασίζεται στην εξίσωση συνέχειας (continuity equation). (35, 36). Σύμφωνα με τη συγκεκριμένη εξίσωση όταν δεν υπάρχει απώλεια υγρού από ένα σύστημα, η ογκομετρική ροή σε μια επιφάνεια A1 πρέπει να ισούται με αυτή στην περιοχή A2 οπότε:

$$A_1V_1 = A_2V_2$$

Με βάση την αρχική αυτή σχέση προκύπτει για τον υπολογισμό της επιφάνειας μιας στενωτικής αορτικής βαλβίδας:

$$CSA_{A_{OV}} = CSA_{LVOT} \times V_{LVOT} / V_{A_{OV}}$$

όπου

$CSA_{A_{OV}}$ = επιφάνεια διατομής της αορτικής βαλβίδας



CSA_{LVOT} = επιφάνεια διατομής του χώρου εκροής της αριστερής κοιλίας

V_{LVOT} = μέση ταχύτητα στο χώρο εκροής της αριστερής κοιλίας και

V_{AON} = μέση ταχύτητα στην αορτική βαλβίδα

Με περαιτέρω παραδοχές και απλοποιήσεις η εξίσωση αυτή λαμβάνει τη μορφή:

$$CSA_{AON} = CSA_{LVOT} \times PkV_{LVOT} / PkV_{AON}$$

όπου με τον προσδιορισμό Pk ορίζουμε τη μέγιστη ταχύτητα στις αντίστοιχες περιοχές.

Ο χώρος εκροής της αριστερής κοιλίας μετράται υπερηχογραφικά κατά τη φάση της συστολής από την επιμήκη, παραστερνική θέση στη βάση των αορτικών γλωχίνων. Κατά την υπερηχογραφική εξέταση μετράται η διάμετρος της περιοχής και βάσει αυτής υπολογίζεται η επιφάνεια διατομής. Η θέση αυτή προσφέρεται για τέτοιου είδους μετρήσεις, εξαιτίας των χαρακτηριστικών που διαθέτει. Ο συγκεκριμένος χώρος εκροής μπορεί να μετρηθεί στους περισσότερους ασθενείς με ευκολία και ακρίβεια και έχει σχεδόν κυκλικό σχήμα. Έτσι η διάμετρος του συγκεκριμένου χώρου, η οποία στην πράξη χρησιμοποιείται για τον υπολογισμό της επιφάνειας διατομής, θεωρείται ότι παραμένει σταθερή καθ'όλη τη διάρκεια της συστολής.

Η υπολογιζόμενη με Doppler επιφάνεια της στενωτικής βαλβίδας έχει βρεθεί ότι έχει καλή συσχέτιση με την αντίστοιχη που υπολογίζουμε με τη



μέθοδο Gorlin κατά τον καρδιακό καθετηριασμό. (35-43). Η υπολογιζόμενη επιφάνεια της στενωτικής βαλβίδας χρησιμοποιείται εκτενώς στους ενήλικες. Ένα από τα πλεονεκτήματα της συγκεκριμένης παραμέτρου έχει θεωρηθεί η μη εξαρτησή της από τη διαβαλβιδική ροή που μπορεί να μεταβάλλεται για διάφορους λόγους με κυριότερο αυτόν την καρδιακής συσπαστικότητας. Στα παιδιά ωστόσο υπάρχουν διάφορα μειονεκτήματα που συνδέονται με τη χρήση αυτής της μέτρησης και έχουν οδηγήσει σε σχετικά περιορισμένη εφαρμογή της.

Τα περισσότερα σφάλματα κατά τον υπολογισμό οφείλονται στη μη ακριβή μέτρηση της διαμέτρου του χώρου εκροής της αριστερής κοιλίας. Η μέτρηση αυτής της περιοχής με αποδεκτή ακρίβεια είναι ιδιαιτέρως δύσκολη σε μικρότερα παιδιά ,(36) καθώς και σε περιπτώσεις ασβέστωσης της βαλβίδας ή υπερτροφίας του μεσοκοιλιακού διαφράγματος στη βάση της καρδιάς. (39). Για τον υπολογισμό της επιφάνειας διατομής, η τιμή της μετρούμενης διαμέτρου πρέπει να υψωθεί στο τετράγωνο. Ως εκ τούτου ακόμη και ένα μικρό σφάλμα στη μέτρηση της διαμέτρου του χώρου εκροής της αριστερής κοιλίας λαμβάνει μεγαλύτερες διαστάσεις κατά τον τελικό υπολογισμό της επιφάνειας διατομής. Επίσης, στα παιδιά το σχήμα της περιοχής μπορεί να μην είναι απολύτως κυκλικό και να μην παραμένει σταθερό καθ' όλη τη διάρκεια της συστολής, με αποτέλεσμα να προκύπτουν ανακρίβειες , κατά τον υπολογισμό της επιφάνειας



της βαλβίδας με αυτή τη μέθοδο. (44). Ένα άλλο σφάλμα μπορεί να προκύψει από την καταγραφή της εγγύς ταχύτητας ή αλλιώς της ταχύτητας πριν τη στένωση.

Ωστόσο έχει υποστηριχθεί ότι η συγκεκριμένη μέτρηση μπορεί να είναι αποδεκτά ακριβής στα παιδιά, στα οποία δεν υπάρχει συνήθως ασβέστωση της περιοχής ή σημαντικού βαθμού υπερτροφία του διαφράγματος της βάσης της καρδιάς.

Επίσης η επιτάχυνση στην εγγύς περιοχή της ροής ολοκληρώνεται σε μικρή απόσταση, και όχι σταδιακά, με αποτέλεσμα οι τιμές που καταγράφονται να έχουν μικρή διακύμανση και καλή επαναληψιμότητα μέτρησης. (36). Από διάφορες μελέτες ωστόσο προκύπτει ότι η επιφάνεια της στενωτικής βαλβίδας που υπολογίζεται τόσο με τη μέθοδο Gorlin όσο και με την εξίσωση συνεχείας μπορεί να επηρεάζεται από τη διαβαλβιδική ροή. (45, 46).

Δύο εναλλακτικές μέθοδοι για τον υπολογισμό της επιφάνειας της αορτικής βαλβίδας, είναι η άμεση αποτύπωση των ορίων της (planimetry) και ο υπολογισμός της από την εγγύς ζώνη επιτάχυνσης. Ωστόσο, στα παιδιά, οι συγκεκριμένες μέθοδοι, μπορούν να οδηγήσουν σε ανακριβείς υπολογισμούς.

Από τα παραπάνω προκύπτει ότι οι κλίσεις πίεσης που υπολογίζονται με τη μέθοδο Doppler έχουν παραδοσιακά κατοχυρωθεί ως οι βασικότεροι υπερηχογραφικοί δείκτες των καρδιακών αλλοιώσεων στη βαλβιδική αορτική στένωση. Η διαπίστωση αυτή ενισχύεται και από δύο επιπλέον παράγοντες: 1)



ότι στα παιδιά οι αποφάσεις παρέμβασης έχουν στηριχθεί στην κλίση πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό και 2) ότι η συστολική λειτουργία του μυοκαρδίου διατηρείται στην πλειονότητα των περιπτώσεων φυσιολογική ή και υπερδυναμική.

2.IX. Καρδιακός Καθετηριασμός

Ο καρδιακός καθετηριασμός διενεργείται σε περιπτώσεις διαγνωστικής αβεβαιότητας, ή προκειμένου να αποκλειστούν άλλες βλάβες, εφόσον αυτές δεν μπόρεσαν να εκτιμηθούν πλήρως με την υπερηχοκαρδιογραφία. Ο καθετηριασμός παρέχει πληροφορίες ανατομικής και αιμοδυναμικής φύσεως, όπως η διαβαλβιδική κλίση πίεσης, η τελοδιαστολική πίεση της αριστερής κοιλίας, η καρδιακή παροχή, και η εκτίμηση ενδεχόμενης ανεπάρκειας της αορτικής βαλβίδας. Συνοδές αλλοιώσεις, όπως η στένωση του ισθμού της αορτής, μπορούν να αναγνωριστούν εύκολα. Σήμερα, εκτός από την αιμοδυναμική εκτίμηση, ο καρδιακός καθετηριασμός προσφέρει, όπου αυτό κρίνεται απαραίτητο, τη δυνατότητα παρέμβασης με την πραγματοποίηση βαλβιδοπλαστικής με μπαλονάκι.



Σήμερα ένα από τα κριτήρια που οδηγούν στην πραγματοποίηση καρδιακού καθετηριασμού είναι η κλινική εκτίμηση ότι κατά τη διάρκειά του είναι πολύ πιθανό να απαιτηθεί, εκτός από την επεμβατική αιμοδυναμική εκτίμηση, και παρεμβατική αντιμετώπιση. Επίσης όταν η κλινική εικόνα του ασθενούς υποδηλώνει σοβαρού βαθμού στένωση, ακόμα και αν οι δείκτες Doppler είναι συμβατοί με μετρίου βαθμού στένωση, τότε κρίνεται αναγκαία η αιμοδυναμική εκτίμηση. Πρόκειται επομένως για ένα πολύ σημαντικό ζήτημα, με το οποίο ασχολείται εκτενώς και η παρούσα μελέτη. Ευκαίρο στην περίπτωση αυτή θα ήταν οι υπερηχογραφικοί δείκτες να είναι απολύτως ακριβείς ως προς τη διαβάθμιση της αορτικής στένωσης και ο καρδιακός καθετηριασμός να πραγματοποιείται μόνον όταν είναι απολύτως απαραίτητος και κυρίως με τον σκοπό της παρεμβατικής αντιμετώπισης.

Ο κύριος σκοπός της αιμοδυναμικής μελέτης είναι η εκτίμηση της σοβαρότητας της αορτικής στένωσης με βάση την καταμέτρηση της διαβαλβιδικής κλίσης πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό. Επίσης είναι απαραίτητο να υπολογιστεί η καρδιακή παροχή. Η επιφάνεια της αορτικής βαλβίδας μπορεί να υπολογιστεί με τη μέθοδο Gorlin. Πρόκειται για μια χρήσιμη μέτρηση, παρά το γεγονός ότι στα παιδιά οι θεραπευτικές αποφάσεις λαμβάνονται κυρίως με βάση τη διαβαλβιδική κλίση πίεσης. Κατά τον καρδιακό



καθετηριασμό συνήθως γίνεται προσπέλαση τόσο της δεξιάς όσο και της αριστερής πλευράς της καρδιάς. Η καρδιακή παροχή υπολογίζεται με τη μέθοδο Fick ή αυτήν της θερμοαραίωσης με την χρήση ειδικού καθετήρα. Με την χρήση καθετήρων μπορεί να γίνει σύγχρονη καταγραφή των πιέσεων της αριστερής κοιλίας και της αορτής. Ωστόσο πιο συχνά για την καταγραφή της διαβαλβιδικής κλίσης πίεσης εισάγεται ειδικός καθετήρας αντίδρομα, από την αορτή στην αριστερή κοιλία. Σύμφωνα με τη μέθοδο αυτή, ο καθετήρας, αφού καταγράψει την πίεση της αριστερής κοιλίας, ανασύρεται στην ανιούσα αορτή, καταγράφοντας την πίεση και στο σημείο αυτό. Με τον καρδιακό καθετηριασμό μετράται η λεγόμενη κορυφαία προς κορυφαία κλίση πίεσης. Αυτό σημαίνει ότι μετράται η διαφορά πίεσης ανάμεσα στην κορυφαία συστολική πίεση που καταγράφεται στην αριστερή κοιλία και την κορυφαία συστολική πίεση που καταγράφεται στην ανιούσα αορτή. Οι κορυφαίες συστολικές πιέσεις της αριστερής κοιλίας και της ανιούσας αορτής δεν λαμβάνουν χώρα κατά την ίδια ακριβώς χρονική στιγμή του καρδιακού κύκλου αφού δεν φθάνουν στην κορυφαία τιμή τους ταυτόχρονα και επομένως αποτελούν ένα είδος τεχνητών μετρήσεων. Από την άλλη πλευρά, όπως έχει προαναφερθεί, η μέγιστη στιγμιαία κλίση πίεσης που καταγράφεται με το Doppler στηρίζεται στη μέγιστη ταχύτητα που καταγράφεται ταυτόχρονα κατά μήκος της



διαβαλβιδικής ροής. Έτσι η μέτρηση αυτή δίνει γενικά μεγαλύτερες τιμές από την κορυφαία προς κορυφαία κλίση πίεσης.

- Με την αγγειογραφία συλλέγονται περαιτέρω χρήσιμες πληροφορίες. Κατά την κοιλιογραφία της αριστερής κοιλίας λαμβάνουμε πληροφορίες για το μέγεθος της, το πάχος των τοιχωμάτων της, τις ανατομικές αλλοιώσεις και τις διαταραχές της κινητικότητας της αορτικής βαλβίδας, την ύπαρξη ανεπάρκειας μιτροειδούς, την αδρή κατάσταση των στεφανιαίων αρτηριών, καθώς και τις διαμέτρους της ρίζας της αορτής και της ανιούσας αορτής. Για την καταγραφή πιθανής αορτικής ανεπάρκειας πραγματοποιείται αορτογραφία με έγχυση σκιαγραφικού υλικού στη ρίζα της αορτής. Ο βαθμός σοβαρότητας μιας πιθανής αορτικής ανεπάρκειας μπορεί να εκτιμηθεί ποιοτικά με την παρατήρηση του σκιαγραφικού υλικού και ποσοτικά με τον υπολογισμό του κλάσματος ανεπάρκειας της αορτικής βαλβίδας.

Τα τυπικά αγγειογραφικά ευρήματα της βαλβιδικής αορτικής στένωσης είναι η πάχυνση των αορτικών γλωχίνων, η μεταστενωτική διάταση της ανιούσας αορτής και η καταγραφή σε μετρίου ή σοβαρού βαθμού στένωση, ενός πίδακα που φαίνεται να εισέρχεται στην ανιούσα αορτή μέσω ενός κεντρικού ή έκκεντρου στενωτικού στομίου. Συνήθως ο πίδακας αυτός έχει κατεύθυνση προς το οπίσθιο τοίχωμα της αορτής και αντιστοιχεί ακριβώς στο στενωτικό



στόμιο της βαλβίδας. Η ύπαρξη διγλώχινας αορτικής βαλβίδας είναι πολύ σύνηθες εύρημα και οι γλωχίνες της κατά τη συστολή λαμβάνουν συνήθως θολωτή μορφή.

Με τη μέθοδο Gorlin μετρούμε τη δραστική επιφάνεια της αορτικής βαλβίδας. Στα παιδιά η φυσιολογική επιφάνεια είναι συνήθως $2 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ επιφάνειας σώματος. Η σοβαρού βαθμού στένωση αντιστοιχεί σε δραστική επιφάνεια $0,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ επιφάνειας σώματος. Η στένωση με δραστική επιφάνεια βαλβίδας μεταξύ $0,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ και $0,8 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ επιφάνειας σώματος χαρακτηρίζεται μέτρια ενώ μία δραστική επιφάνεια άνω του $0,8 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ επιφάνειας σώματος αντιστοιχεί σε μικρού βαθμού στένωση. Η συγκέντρωση αυτών των πληροφοριών είναι απαραίτητη για τον σχεδιασμό της θεραπευτικής προσέγγισης.

2. Χ. Η Φυσική Πορεία Της Βαλβιδικής Αορτικής Στένωσης Στα Παιδιά

Η φυσική πορεία της πάθησης στα παιδιά έχει μελετηθεί διεξοδικά στη Δεύτερη Μελέτη Φυσικής Πορείας Των Συγγενών Καρδιακών Ανωμαλιών (Second Natural History Study Of Congenital Heart Defects). (1). Η μελέτη αυτή συμπεριέλαβε 371 ασθενείς από μια αρχική ομάδα με αορτική στένωση, για



τους οποίους συγκεντρώθηκαν νεότερα στοιχεία παρακολούθησης. Στους ασθενείς της αρχικής ομάδας είχε πραγματοποιηθεί καρδιακός καθετηριασμός κατά την παιδική ηλικία, με αποτέλεσμα όλες οι κλίσεις πίεσης να έχουν καταγραφεί με αυτήν τη μέθοδο. Στους ασθενείς με κλίση πίεσης μεγαλύτερη ή ίση με 80 mm Hg είχε πραγματοποιηθεί κυρίως χειρουργική βαλβιδοπλαστική. Στους ασθενείς με κλίση πίεσης μικρότερη ή ίση των 50 mm Hg έγινε συντηρητική, μη χειρουργική, αγωγή. Τα παιδιά με ενδιάμεση κλίση πίεσης είχαν είτε συντηρητική είτε χειρουργική αντιμετώπιση. Από τα νεότερα στοιχεία παρακολούθησης προέκυψε ότι το 92% των ασθενών ήταν ασυμπτωματικοί. Τα υπόλοιπα αποτελέσματα της μελέτης έδειξαν:

- 1) Η επιβίωση σε 25 χρόνια ήταν 92,4% στους ασθενείς με κορυφαία κλίση πίεσης μικρότερη ή ίση των 50 mm Hg και 81% σε αυτούς με κλίση πίεσης μεγαλύτερη ή ίση των 50 mm Hg.
- 2) Η πιθανότητα χειρουργικής επέμβασης σε χρονικό διάστημα 25 ετών ήταν 20% για κλίσεις πίεσης μικρότερες από 25 mm Hg, 40% για κλίσεις πίεσης μεταξύ 25 και 49 mm Hg και 60% για κλίσεις πίεσης, μεταξύ 50 και 79 mm Hg.
- 3) Επεισόδιο αιφνιδίου θανάτου παρατηρήθηκε στο 5% των ασθενών και ήταν υπαίτιο για πάνω από τους μισούς θανάτους οφειλόμενους σε



καρδιακή αιτιολογία στους συγκεκριμένους ασθενείς. Επίσης παρατηρήθηκε ότι οι ασθενείς αυτοί ήταν σχεδόν όλοι άνω των 10 ετών και είχαν σοβαρού βαθμού στένωση ή και αορτική ανεπάρκεια.

- 4) Λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα παρουσιάστηκε σε ποσοστό περίπου 3% από τους ασθενείς της αρχικής ομάδας. Σε μία άλλη ανακοίνωση, η οποία βασίστηκε σε υλικό από την ίδια καταγραφή, ο συνολικός κίνδυνος ενδοκαρδίτιδας υπολογίστηκε σε 0,27% ανά έτος. (22). Ο κίνδυνος ήταν μεγαλύτερος σε ασθενείς που είχαν υποβληθεί σε χειρουργική επέμβαση, δεδομένου ότι αντιπροσώπευαν το 0,41% σε σχέση με το 0,16% των ασθενών που έλαβαν συντηρητική αγωγή και είχαν ηπιότερου βαθμού στένωση. Η εφαρμογή των στοιχείων αυτών στη σημερινή πρακτική είναι επισφαλής, εφόσον πρόκειται για δεδομένα, τα οποία καταχωρήθηκαν σε μια εποχή που δεν υπήρχε η διαδεδομένη χρήση των αντιβιοτικών που γίνεται σήμερα.

2. XI. Αντιμετώπιση

Ο σκοπός της θεραπευτικής αντιμετώπισης είναι η μείωση της διαβαλβιδικής κλίσης πίεσης. Σήμερα η συγκεκριμένη μείωση επιτυγχάνεται



κυρίως με την πραγματοποίηση βαλβιδοπλαστικής με μπαλονάκι στη διάρκεια καρδιακού καθετηριασμού.

2. ΧΙ. α. Ενδείξεις Για Επεμβατική Αντιμετώπιση

Τα στοιχεία που συγκεντρώθηκαν από τη Δεύτερη Μελέτη Φυσικής Πορείας Των Συγγενών Καρδιακών Ανωμαλιών παρέχουν έως ένα βαθμό οδηγίες σχετικά με τις ενδείξεις παρέμβασης. Γενικά δεν υπάρχουν σημαντικές διαφωνίες όσον αφορά στην μικρού ή στην σοβαρού βαθμού στένωση. Μικρές επίσης, διαφορές, υφίστανται μεταξύ των διαφόρων κέντρων αναφοράς.

Είναι σημαντικό να τονιστεί α) ότι οι τιμές της κλίσης πίεσης στις οποίες στηρίζεται η θεραπευτική προσέγγιση αναφέρονται στην κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης που καταγράφεται κατά τον καρδιακό καθετηριασμό και β) ότι πρόκειται για κλίσεις πίεσης που καταγράφονται σε συνθήκες ηρεμίας και όχι κατά τη διάρκεια κάποιας δραστηριότητας.

Ασθενείς με κλίση πίεσης μέχρι 25 mm Hg έχουν χαμηλή θνητότητα και μικρό κίνδυνο (περίπου 20%) να χρειαστούν κάποια χειρουργική επέμβαση σε περίοδο 25 ετών παρακολούθησης. Έτσι σε αυτούς είναι λογικό να γίνεται συντηρητική αγωγή με ετήσια παρακολούθηση.



Ασθενείς με κλίση πίεσης άνω των 50 mm Hg έχουν αυξημένο κίνδυνο για αρρυθμίες και επεισόδιο αιφνιδίου θανάτου, ενώ σε ένα ποσοστό 71% είναι πιθανόν να χρειαστούν κάποια παρέμβαση. Έτσι φαίνεται λογικό να πραγματοποιείται παρέμβαση σε αυτή την ομάδα ασθενών ανεξαρτήτως συμπτωματολογίας.

Η απόφαση για παρέμβαση σε ασθενείς με τιμές κλίσης πίεσης μεταξύ 25 mm Hg και 50 mm Hg είναι πιο δύσκολη. Οι ασθενείς της συγκεκριμένης κατηγορίας βρίσκονται σε ενδιάμεσο βαθμό κινδύνου τόσο για επεισόδιο αιφνιδίου θανάτου όσο και για να χρειαστούν σε βάθος χρόνου χειρουργική επέμβαση για επιδιόρθωση της στένωσής τους. Επειδή σήμερα η νοσηρότητα και θνητότητα του παρεμβατικού καθετηριασμού είναι μικρή, είναι λογικό οι ασθενείς αυτοί να παρακολουθούνται στενά για πιθανή επιδείνωση της κλίσης πίεσης ή ανάπτυξη συμπτωματολογίας και η παρέμβαση να γίνεται εγκαίρως όπου είναι απαραίτητη.

Όπως έχει προαναφερθεί, μικρές είναι οι διαφορές στον τρόπο θεραπευτικής προσέγγισης μεταξύ διαφόρων κέντρων. Έτσι σήμερα για κλίσεις πίεσης άνω των 80 mm Hg γίνεται παρέμβαση είτε με καθετήρα είτε χειρουργική ανάλογα και με την εμπειρία κάθε κέντρου. Για κλίσεις πίεσης μεταξύ 50 mm Hg και 80 mm Hg σε κέντρα με εμπειρία σε παρεμβατικές



μεθόδους γίνεται συνήθως παρέμβαση. Εάν η παρέμβαση για κάποιους λόγους δεν κριθεί αναγκαία, τότε χρειάζεται στενή παρακολούθηση του ασθενούς. Σε εξειδικευμένα κέντρα η ελαχιστοποίηση των κινδύνων της παρέμβασης έχει ως αποτέλεσμα η βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι να πραγματοποιείται όλο και πιο εύκολα, και μάλιστα άνω της μίας φορές στον ίδιο ασθενή, εάν αυτός πληροί τα κριτήρια για παρέμβαση.

Ένα σημαντικό στοιχείο που λαμβάνεται υπόψη είναι ο βαθμός πιθανής αορτικής ανεπάρκειας. Συνήθως παρέμβαση πραγματοποιείται όταν δεν υπάρχει καθόλου ή μόνον έως μικρού βαθμού αορτική ανεπάρκεια, όπως αυτή καταγράφεται τόσο με υπερηχογραφικές μεθόδους όσο και με καρδιακό καθετηριασμό.

2. XI. β. Βαλβιδοπλαστική Με Μπαλονάκι

Η βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1983 και από τότε έχει εφαρμοστεί σε ένα σημαντικό αριθμό ασθενών. Σήμερα η μέθοδος αυτή είναι η παρέμβαση εκλογής για την παιδική βαλβιδική αορτική στένωση. Στα παιδιά οι γλωχίνες της αορτικής βαλβίδας είναι μαλακές, ελαστικές και ευλίγιστες. Έτσι μπορούν ευκολότερα και αποτελεσματικότερα να διαταθούν ή και να σχισθούν με το μπαλονάκι του καθετηριασμού. Στους



ενήλικες η ασβεστοποίηση που επέρχεται με τον χρόνο στις γλωχίνες τις καθιστά λιγότερο δεκτικές σε αντίστοιχη παρέμβαση και με επιτυχές αποτέλεσμα αντίστοιχο με την παιδική ηλικία.

Η βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι έχει ως αποτέλεσμα τη μείωση της διαβαλβιδικής κλίσης πίεσης κατά 50 % στην πλειονότητα των ασθενών. (47-52). Στους περισσότερους ασθενείς, ωστόσο, παρατηρείται η δημιουργία νέας αορτικής ανεπάρκειας ή αύξηση του βαθμού της ήδη υπάρχουσας, η οποία είναι δυνατόν σε ένα ποσοστό 10% των ασθενών να φθάνει σε ανεπάρκεια μέτριου ή σοβαρού βαθμού.

Σε μία μελέτη η οποία αφορούσε ένα σύνολο 148 παιδιών με συγγενή βαλβιδική αορτική στένωση, πραγματοποιήθηκε βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι σε ηλικίες από 1 μηνός μέχρι 20 ετών. Κατά τη μελέτη αυτή καταγράφηκαν τα μακροχρόνια αποτελέσματα της μεθόδου. (48). Τα συμπεράσματα που προέκυψαν ήταν τα ακόλουθα:

- 1) Η μέθοδος ήταν αποτελεσματική στο 87% των ασθενών με θνητότητα 0,7% σχετιζόμενη με την παρέμβαση. Ο μέσος όρος μείωσης της διαβαλβιδικής κλίσης πίεσης ήταν 56 mm Hg.



- 2) Μετρίου ή σοβαρού βαθμού αορτική ανεπάρκεια παρατηρήθηκε σε μερικούς μόνο ασθενείς πριν την παρέμβαση, σε 13% αμέσως μετά την παρέμβαση και στο 38% σε περίπου 4 χρόνια μετά την παρέμβαση.
- 3) Η επιβίωση βρέθηκε να είναι 95% στα 8 χρόνια
- 4) Η επίπτωση της επανάληψης της παρέμβασης καταμετρήθηκε σε 2% σε ένα μήνα, 25% σε 4 χρόνια και 50% σε 8 χρόνια μετά την αρχική παρέμβαση.
- 5) Οι παράγοντες που σχετίζονταν με αύξηση του κινδύνου επανάληψης της παρέμβασης ήταν η παρουσία ασύμμετρης πάχυνσης των γλωχίνων και προηγηθείσα αορτική βαλβιδοτομή. Οι παράγοντες που σχετίζονταν με μείωση του κινδύνου επανάληψης της παρέμβασης ήταν η παρουσία μετρίου ή σοβαρού βαθμού αορτικής ανεπάρκειας και η παραμονή σημαντικής διαβαλβιδικής κλίσης πίεσης μετά την αρχική παρέμβαση.

Συγκριτικά, σε μια άλλη μελέτη καταγράφηκε το αποτέλεσμα της διάτασης με μπαλονάκι σε 33 νεογνά με κρίσιμη αορτική στένωση από τα οποία 94% είχαν και άλλες καρδιακές ανωμαλίες. (49). Τα αποτελέσματα ήταν τα ακόλουθα:

- 1) Η παρέμβαση ήταν αποτελεσματική με μια θνητότητα σχετιζόμενη με την παρέμβαση που ανερχόταν στο 10% των ασθενών



2) Σε 4 χρόνια 67% περίπου των ασθενών είχαν μέγιστη κλίση πίεσης υπολογιζόμενη με το Doppler μικρότερη των 50 mm Hg, 14% είχαν σημαντική αορτική ανεπάρκεια και 83% των ασθενών ήταν ασυμπτωματικοί

3) Η επιβίωση βρέθηκε να είναι 88% στα 8 χρόνια

4) Στα 8 χρόνια 64% των ασθενών χρειάστηκαν επανάληψη της παρέμβασης

Η επαναληπτική παρέμβαση έχει βρεθεί ότι είναι αποτελεσματική σε ασθενείς που αναπτύσσουν επαναστένωση. Σε αυτούς έχει παρατηρηθεί μείωση της κλίσης πίεσης τουλάχιστον κατά 50% μετά την επαναληπτική παρέμβαση. Σε μία μελέτη, επαναληπτική παρέμβαση πραγματοποιήθηκε σε 34 ασθενείς από μία αρχική ομάδα 298 συνολικά ασθενών. (53). Καταγράφηκαν τα ακόλουθα ευρήματα:

1) Η επαναληπτική παρέμβαση απαιτήθηκε πιο συχνά σε νεογνά (26%) σε σύγκριση με μεγαλύτερους ασθενείς (8%).

2) Ο μέσος όρος της κορυφαίας προς κορυφαία κλίσης πίεσης μειώθηκε σημαντικά (από 67 mm Hg έως 36 mm Hg).

3) Η αορτική ανεπάρκεια αυξήθηκε αμέσως μετά την παρέμβαση σε 26% των ασθενών και βρέθηκε τουλάχιστον μετρίου βαθμού σε ποσοστό 24% των ασθενών.



4) Σε 33 συνολικά επιβιώσαντες ασθενείς (η θνητότητα αφορούσε σε 1 ασθενή και ήταν σχετιζόμενη με χειρουργική παρέμβαση) παρατηρήθηκε πώς οι 27 ασθενείς (το 81%) ήταν ασυμπτωματικοί ενώ συνολικά 6 ασθενείς χρειάστηκαν χειρουργική επέμβαση για υπολειπόμενη αορτική στένωση ή για αορτική ανεπάρκεια.

Στους ασθενείς με σοβαρού βαθμού αορτική ανεπάρκεια μετά από βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι απαιτείται χειρουργική επέμβαση. Ωστόσο πρέπει να τονιστεί ότι σε αυτούς τους ασθενείς τις περισσότερες φορές δεν πραγματοποιείται αντικατάσταση της βαλβίδας, αλλά προτιμάται, όπου αυτό κρίνεται δυνατό χειρουργική επιδιόρθωση της υπάρχουσας βαλβίδας.

2. ΧΙ. γ. Χειρουργική Βαλβιδοτομή

Η κύρια εναλλακτική λύση στη βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι για συγγενή αορτική στένωση είναι η χειρουργική βαλβιδοτομή. Η αποτελεσματικότητα αυτής της μεθόδου αξιολογήθηκε σε 51 παιδιά με ηλικίες μεταξύ ενός και 18 ετών, στα οποία μεταξύ των ετών 1956 και 1986 πραγματοποιήθηκε χειρουργική επέμβαση. (54). Η χειρουργική θνητότητα καταμετρήθηκε στο 3,9% ενώ η διαβαλβιδική κλίση πίεσης μειώθηκε σε τιμές που κυμάνθηκαν από 91 mm Hg μέχρι 27 mm Hg. Ο μέσος όρος επιβίωσης καταμετρήθηκε στο 94% στα 10 και



15 χρόνια και στο 82% στα 20 και 25 χρόνια. Η συχνότητα επανάληψης της χειρουργικής επέμβασης ήταν 2% στα 10 χρόνια και 3,3% ανά έτος στα επόμενα 10 χρόνια. Στη Δεύτερη Μελέτη Φυσικής Πορείας Των Συγγενών Καρδιακών Ανωμαλιών σε 27% των ασθενών απαιτήθηκε δεύτερη χειρουργική επέμβαση σε διάστημα 20 ετών. (1).

Γενικά δεν υπάρχουν πολλά στοιχεία που να επιτρέπουν τη σύγκριση ανάμεσα στην βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι με την χειρουργική βαλβιδοτομή. Σύγκριση των δύο τεχνικών πραγματοποιήθηκε σε μία μελέτη παρατήρησης 110 νεογνών με κρίσιμη αορτική στένωση. Σε 28 ασθενείς της ομάδας αυτής πραγματοποιήθηκε χειρουργική βαλβιδοτομή ενώ στους 82 βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι. (55). Τόσο η επιβίωση (72%) όσο και η απουσία επαναληπτικής παρέμβασης (48%) στα 5 έτη ήταν παρόμοια και στις δύο ομάδες. Η βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι είχε σαν αποτέλεσμα την μεγαλύτερη μείωση της συστολικής κλίσης πίεσης (65% έναντι 41%) και μικρότερο μέσο όρο υπολειπόμενης κλίσης πίεσης μετά την παρέμβαση (20 mm Hg έναντι 36 mm Hg). Ωστόσο κατά την εφαρμογή της τεχνικής αυτής, ήταν πιο συχνή η εμφάνιση κλινικά σημαντικής αορτικής ανεπάρκειας (18% έναντι 3%). Ο συνολικός μάλιστα κίνδυνος αυξανόταν όταν συνυπήρχε υποπλασία του χώρου εκροής της αριστερής κοιλίας.



2. ΧΙ. δ. Άλλες Χειρουργικές Μέθοδοι

Βασικό μέλημα, σήμερα στην παιδική βαλβιδική αορτική στένωση είναι η αποφυγή, κατά το δυνατόν, δραστικών χειρουργικών επεμβάσεων. Εδώ θα αναφερθούν πολύ σύντομα ορισμένες χειρουργικές μέθοδοι που εφαρμόζονται όταν υπάρχει η συγκεκριμένη ένδειξη, σε παιδιά.

1) Η χειρουργική αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας δεν προτιμάται συνήθως στα παιδιά παρά σε εξαιρετικές περιπτώσεις. Όπου είναι δυνατόν, γίνεται πρώτα προσπάθεια για επιδιόρθωση της υπάρχουσας βαλβίδας. Η αντικατάσταση συζητείται όταν συνυπάρχει αορτική ανεπάρκεια σημαντικού βαθμού και δεν υπάρχει η δυνατότητα περαιτέρω επιδιόρθωσης της βαλβίδας. Οι μηχανικές βαλβίδες προτιμούνται για την καλύτερη μακροχρόνια αντοχή τους. Τα προβλήματα που σχετίζονται με αυτές είναι η ανάγκη για χρήση αντιπηκτικής αγωγής, καθώς και το ενδεχόμενο αντικατάστασής τους, εξαιτίας της αύξησης του μεγέθους του σώματος του παιδιού.

Οι βιοπροσθετικές βαλβίδες μειώνουν την ανάγκη αντιπηκτικής αγωγής αλλά μπορεί να δυσλειτουργούν σε ποσοστό μέχρι και 20% σε διάστημα 6 ετών κυρίως εξαιτίας της προοδευτικής ασβέστωσής τους στα παιδιά. (56). Σε όσους έφηβους και νεαρούς ενήλικες κρίνεται απαραίτητη η αντικατάσταση της



αορτικής βαλβίδας, οι πρόσφατες κατευθυντήριες οδηγίες συνιστούν τη χρήση μηχανικών βαλβίδων. (57).

2) Μια εναλλακτική λύση αποτελεί η χειρουργική μέθοδος κατά Ross ή και κατά Ross/Konno σε ασθενείς με παιδική βαλβιδική αορτική στένωση με τοποθέτηση πνευμονικού αυτομοσχεύματος στην θέση της αορτικής βαλβίδας και σωληνώδους ομοιομοσχεύματος από τη δεξιά κοιλία στην πνευμονική αρτηρία με διεύρυνση του χώρου εκροής της αριστερής κοιλίας και του αορτικού δακτυλίου όπου απαιτείται. (58-60).

Σε μια μελέτη (61) αναφέρονται πολύ ικανοποιητικά αποτελέσματα.

Ωστόσο σε μια άλλη μελέτη διατυπώθηκαν προβληματισμοί που αφορούσαν στη σχετικά υψηλή συχνότητα δυσλειτουργίας του πνευμονικού αυτομοσχεύματος και του σωληνώδους ομοιομοσχεύματος που τοποθετείται από την δεξιά κοιλία στην πνευμονική αρτηρία. (60). Περαιτέρω μελέτες αναμένεται να αποσαφηνίσουν την κατάσταση όσον αφορά την εφαρμογή της μεθόδου στα παιδιά αφού εξακολουθεί να υπάρχει διχογνωμία σχετικά με το αυτό το ζήτημα. Έτσι η συγκεκριμένη μέθοδος θεωρείται από κάποιους ως η πλέον ενδεδειγμένη σε παιδιά με βαλβιδική αορτική στένωση κυρίως μάλιστα όταν συνυπάρχει αορτική ανεπάρκεια σημαντικού βαθμού που δεν είναι εύκολο να επιδιορθωθεί. Αντίθετα κάποιοι άλλοι δεν την εφαρμόζουν ευρέως παρά μόνον σε πολύ επιλεγμένες περιπτώσεις.



2. XI. ε. Προφύλαξη

Είναι κοινώς αποδεκτό ότι οι ασθενείς με παιδική βαλβιδική αορτική στένωση πρέπει να λαμβάνουν την προβλεπόμενη προφύλαξη για λοιμώδη ενδοκαρδίτιδα σύμφωνα με τις εκάστοτε κατευθυντήριες οδηγίες.

2. XI. στ. Αθλητικές Δραστηριότητες

Οι συστάσεις που αφορούν στις αθλητικές δραστηριότητες βασίζονται στα πορίσματα της Δεύτερης Μελέτης Φυσικής Πορείας Των Συγγενών Καρδιακών Ανωμαλιών. Οι περισσότεροι συμφωνούν ότι σε ασθενείς με μικρού βαθμού παιδική βαλβιδική αορτική στένωση και με κλίση πίεσης περίπου μέχρι 25 mm Hg, δεν χρειάζονται ιδιαίτεροι περιορισμοί στις αθλητικές δραστηριότητες. Αντίθετα απαιτείται παρακολούθηση του ασθενούς αφού υπάρχει μία πιθανότητα περίπου 21% σε διάρκεια 25 ετών να χρειαστεί κάποια χειρουργική διόρθωση. Για ασθενείς με μετρίου βαθμού βαλβιδική αορτική στένωση και κλίση πίεσης που κυμαίνεται μεταξύ 25 mm Hg και 49 mm Hg οι κίνδυνοι θεωρήθηκαν αρκετά σημαντικοί ώστε Ομάδα Ειδικών συνέστησε περιορισμό των έντονων ανταγωνιστικών δυναμικών και στατικών αθλημάτων, επιτρέποντας χαμηλής έντασης δραστηριότητες (γκόλφ, διπλό τένις) εκτός και αν οι ασθενείς αυτοί



ολοκλήρωσαν χωρίς κανένα πρόβλημα δοκιμασία κόπωσης. (62). Για κλίσεις πίεσης 80 mm Hg και άνω συνιστάται ούτως ή άλλως παρέμβαση. Ένα σχετικό πρόβλημα αποτελούν οι περιπτώσεις με κλίσεις πίεσης μεταξύ 50 mm Hg και 79 mm Hg αφού υπάρχει μικρή διάσταση απόψεων που αφορά σε αυτήν την ομάδα. Για τους ασθενείς αυτούς, εάν δεν αποφασιστεί παρέμβαση, πρέπει να συνιστάται αποχή από τις ανταγωνιστικές, καθώς και από τις μη ανταγωνιστικές αλλά έντονες αθλητικές δραστηριότητες. Πρέπει να σημειωθεί ότι οι περισσότεροι ειδικοί συνιστούν, όπως έχει προαναφερθεί, παρέμβαση και σε αυτήν την ομάδα ασθενών.

Σε μία μεγάλη μελέτη βρέθηκε ότι η ποιότητα ζωής των ασθενών με παιδική βαλβιδική αορτική στένωση σε σύγκριση με το γενικό πληθυσμό, ήταν ικανοποιητική.(63).



2. XII. Το Πρόβλημα Της Εκτίμησης Των Καρδιακών Αλλοιώσεων Σε Βαλβιδική Στένωση Αορτής Με Υπερηχογραφικούς Δείκτες

Πριν αναλυθεί ο τρόπος υπολογισμού, καθώς και οι διάφοροι υπερηχογραφικοί δείκτες εκτίμησης των καρδιακών αλλοιώσεων, είναι απαραίτητο να γίνει αναφορά στα βασικά αιμοδυναμικά και υδραυλικά στοιχεία της ροής των υγρών μέσα από ένα στόμιο, ώστε να γίνει κατανοητή η φυσιολογία των μετρήσεων αυτών.

Η ροή των υγρών μέσα σε ένα κλειστό σύστημα διέπεται από ορισμένους νόμους και βασικές αρχές όπως της διατήρησης της μάζας, της ενέργειας και της ορμής (momentum). (64). Σύμφωνα με την αρχή της διατήρησης της μάζας η ποσότητα του υγρού που εισέρχεται σε ένα κλειστό σύστημα πρέπει να είναι ίδια με αυτή που εξέρχεται. Το ίδιο ισχύει και με την αρχή της διατήρησης της ενέργειας, δεδομένου ότι σε ένα κλειστό σύστημα η συνολική εισερχόμενη ενέργεια πρέπει, όταν στο σύστημα δεν ασκείται καμία εξωτερική επίδραση δυνάμεων, να ισούται με με την εξερχόμενη. Ο ρυθμός της αλλαγής της ορμής (momentum) ενός υγρού είναι ίσος με τις δυνάμεις που επενεργούν στο υγρό αυτό σύμφωνα με την αντίστοιχη βασική αρχή. Αυτές οι αρχές έχουν αποτελέσει



τη βάση για όλους τους υπολογισμούς που στηρίζονται στην υπερηχογραφική μέθοδο Doppler.

Όταν τα υγρά που βρίσκονται σε ένα κλειστό σύστημα περνούν μέσα από ένα στενό στόμιο τότε δημιουργείται η ροή τύπου πίδακα (jet flow) εντός κλειστού συστήματος (confined jet) η οποία διακρίνεται από κάποια ιδιαίτερα χαρακτηριστικά. Τα υγρά ρέουν στο κλειστό σύστημα, όπως φαίνεται και στην **Εικόνα 4** και **Εικόνα 5** και συγκλίνουν ομοιόμορφα σε αξονικά διατεταγμένες ζώνες, καθώς πλησιάζουν στο στενό στόμιο. Έτσι δημιουργείται μια ζώνη επιτάχυνσης της ροής που αρχίζει λίγο πριν το στενωτικό στόμιο. Αυτό συμβαίνει επειδή τα υγρά υποχρεούνται να ρέουν σε μια μικρότερη συνολική επιφάνεια ροής, με αποτέλεσμα η ταχύτητά τους να αυξάνεται σύμφωνα με τις βασικές αρχές που έχουν προαναφερθεί. Ωστόσο, αφού η κινητική ενέργεια αυξάνεται, πρέπει αντιστοίχως να μειώνεται η δυναμική ενέργεια, και επομένως και η πίεση του υγρού. Επειδή η επιτάχυνση της ροής είναι βαθμιαία υπάρχει μία απόσταση κατά την οποία η ροή επιταχύνεται πριν το υγρό φθάσει στη μέγιστη ταχύτητα. Η ταχύτητα αυτή επιτυγχάνεται στην περιοχή του πίδακα, που ονομάζεται vena contracta, μια περιοχή με πολύ ιδιαίτερα χαρακτηριστικά. **Εικόνα 5.** Σύμφωνα με τις παραπάνω αρχές στην vena contracta πρέπει να ισχύουν τα ακόλουθα: το υγρό έχει φθάσει στη μέγιστη ταχύτητά του, με



αποτέλεσμα η δυναμική του ενέργεια, και επομένως και η πίεση του να είναι η ελάχιστη. Επίσης στην περιοχή αυτή και η επιφάνεια ροής είναι η ελάχιστη δυνατή για τον συγκεκριμένο πίδακα.

Κατά μήκος της ροής και της vena contracta οι κεντρικές υψηλές ταχύτητες του υγρού διατηρούνται για κάποια απόσταση. Ωστόσο μετά την περιοχή της vena contracta επέρχεται μείωση της ταχύτητας της ροής του πίδακα με καθορισμένο τρόπο. Συγχρόνως το υγρό επανακτά τη δυναμική ενέργεια και την πίεση του. Το φαινόμενο αυτό είναι γνωστό με τον όρο φαινόμενο ανάκτησης της πίεσης (pressure recovery). Μετά την περιοχή της vena contracta και μέσα στον χώρο υποδοχής του ο πίδακας διεισδύει σε μια συγκεκριμένη απόσταση που ονομάζεται απόσταση διείσδυσης. Η ταχύτητα ροής επιβραδύνεται λόγω και της τριβής και ο πίδακας αλληλεπιδρά με το υπόλοιπο υγρό του χώρου υποδοχής με αποτέλεσμα η ροή του να επεκτείνεται διαμετρικά. Με αυτόν το τρόπο δημιουργούνται εντός του χώρου υποδοχής, και μάλιστα στις παρυφές του πίδακα μικροί σχηματισμοί περιδύνησης όπως φαίνεται και στην Εικόνα 5. (64).

Πολλοί είναι οι παράγοντες που επηρεάζουν τη ροή του πίδακα στο χώρο υποδοχής του. Συγκεκριμένα η ροή του πίδακα επηρεάζεται από α) εάν το υγρό στο χώρο υποδοχής είναι ακίνητο ή όχι, όποτε υπάρχουν και επιπρόσθετοι



παράγοντες επιρροής, β) εάν ο χώρος αυτός μπορεί να αλλάξει σχήμα, δηλαδή να επεκταθεί ή να διαταθεί με την είσοδο του πίδακα και γ) εάν ο πίδακας προσκρούει σε κάποια επιφάνεια όπως βαλβίδα ή τοίχωμα αγγείου άμεσα καθώς εξέρχεται του στενωτικού στομίου.

Στην πιο απλή περίπτωση ο πίδακας εισέρχεται σε έναν εξαιρετικά ενδοτικό χώρο υποδοχής που περιέχει ακίνητο υγρό, οπότε και οι επιδράσεις που δέχεται είναι ελάχιστες. Η διαδικασία επιβράδυνσης τότε ξεκινά από τις παρυφές του πίδακα με τη δημιουργία μικρών ροών περιδύνησης και προχωρεί προς τις κεντρικές περιοχές στοιβαδωτής ροής. Έτσι επιτυγχάνεται μείωση της κινητικής ενέργειας και επανάκτηση της δυναμικής, γεγονός που περιγράφεται ως φαινόμενο ανάκτησης πίεσης.

Το συγκεκριμένο φαινόμενο έχει άμεση εφαρμογή στην καταγραφή της πίεσης με καθετήρα κατά τον καρδιακό καθετηριασμό. Η ακριβής θέση του καθετήρα σε σχέση με την *vena contracta* για την καταγραφή της κλίσης πίεσης κατά μήκος της αορτικής βαλβίδας αποκτά ιδιαίτερη σημασία για την τελική τιμή που θα καταμετρηθεί. (64).

Ένα άλλο πολύ σημαντικό ζήτημα είναι η περιοχή που βρίσκεται η *vena contracta* σε σχέση με το πραγματικό στόμιο της στένωσης. Η θέση της *vena contracta* έχει σχέση με τη γεωμετρία του στομίου της στένωσης, και όχι με το



ρυθμό τῆς ροῆς του υγροῦ. Εάν υπάρχει μια ομαλή κλιμακούμενη περιοχή στένωσης η *vena contracta* (η περιοχή με τη μικρότερη διάμετρο και τη μικρότερη πίεση του πίδακα) βρίσκεται πολύ κοντά στο στόμιο της στένωσης. Ένα σχετικό παράδειγμα είναι η στένωση που προκαλείται από την ινομυϊκή μεμβράνη της υπαορτικής στένωσης.

Ωστόσο, όταν το υγρό, διέρχεται από ένα απότομο, στενωτικό στόμιο, τότε ο πίδακας που σχηματίζεται, συνεχίζει να μειώνεται διάμετρο για κάποια απόσταση, και μετά το πραγματικό στόμιο της στένωσης πριν αρχίσει την επέκτασή του αξονικά. Έτσι η *vena contracta* σχηματίζεται περιφερικότερα στον επιμήκη άξονα και σε κάποια απόσταση από το στενωτικό στόμιο. Ένα συναφές παράδειγμα είναι η βαλβιδική αορτική στένωση.

Ο λόγος της διαμέτρου της επιφάνειας διατομῆς της *vena contracta* προς τη διάμετρο της επιφάνειας διατομῆς του ανατομικού στομίου ονομάζεται συντελεστής συστολής (*contraction coefficient*) και οι τιμές που λαμβάνει κυμαίνονται από 0.6 ελάχιστη ως 1 μέγιστη. (64). Σημειώνεται ότι η επιφάνεια βαλβίδας που υπολογίζεται με τη μέθοδο Doppler είναι η επιφάνεια διατομῆς της *vena contracta* και όχι του ανατομικού στομίου της στένωσης.

Μετά την ανασκόπηση των βασικών αρχών που διέπουν τη ροή υγρών σε ένα κλειστό σύστημα που φέρει στενωτικό στόμιο, κρίνεται σκόπιμο να



εξετασθούν οι δυνατότητες εφαρμογής τους κατά την ερμηνεία ορισμένων κλινικών παρατηρήσεων. Κατά την εκτίμηση των καρδιακών αλλοιώσεων της βαλβιδικής αορτικής στένωσης οι μετρήσεις που προκύπτουν με τον καρδιακό καθετηριασμό έχουν αποτελέσει το σημείο αναφοράς, δεδομένου ότι σε αυτές στηρίχτηκε η Δεύτερη Μελέτη Φυσικής Πορείας Των Συγγενών Καρδιακών Ανωμαλιών από την οποία συνάγονται και τα περισσότερα συμπεράσματα αναφορικά με την προσέγγιση αυτών των ασθενών.

Όπως έχει αναφερθεί, το ηλεκτροκαρδιογράφημα, η ακτινογραφία θώρακος και η δοκιμασία κόπωσης, ελάχιστα ή πολύ λίγο συμβάλλουν στην εκτίμηση της σοβαρότητας της αορτικής στένωσης στα παιδιά, ειδικά στην περίπτωση που δεν έχουν ευρήματα. Έτσι η υπερηχογραφική εκτίμηση αποκτά ιδιαίτερο ενδιαφέρον, αφού είναι μια μη επεμβατική μέθοδος και προφανώς η πιο διαδεδομένη για την εκτίμηση των καρδιακών αλλοιώσεων στην καθημέρα πράξη. Για την εκτίμηση της αορτικής στένωσης έχουν χρησιμοποιηθεί διάφοροι υπερηχογραφικοί δείκτες. Στα παιδιά, η πλέον διαδεδομένη μέθοδος είναι η εκτίμηση της κλίσης πίεσης με το Doppler, από διάφορες υπερηχογραφικές θέσεις.

Ωστόσο έχει γίνει σαφές ότι οι κλίσεις πίεσης που υπολογίζονται με τους υπερηχογραφικούς δείκτες Doppler έχουν συχνά διαφορετικές τιμές από τις



αντίστοιχες μετρήσεις του καρδιακού καθετηριασμού. Ορισμένοι λόγοι εξηγούν εν μέρει αυτές τις διαφορές.

Όπως έχει αναφερθεί η μέγιστη κλίση πίεση που υπολογίζεται υπερηχογραφικά με την εξίσωση Bernoulli διαφέρει από την κορυφαία προς κορυφαία κλίση πίεσης που μετράται με τον καρδιακό καθετηριασμό. Η κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης είναι ένα είδος τεχνητής μέτρησης που δεν αντιστοιχεί σε κάποια πραγματική χρονική στιγμή του καρδιακού κύκλου. Η μέτρηση αυτή, ωστόσο, είναι πολύ εύκολο να ληφθεί με έναν καθετήρα που κινείται διαβαλβιδικά κατά μήκος της αορτικής βαλβίδας και καταγράφει τις πιέσεις που επικρατούν στην αριστερή κοιλία και στην ανιούσα αορτή. Στην πραγματικότητα υπάρχουν διάφορες τιμές στιγμιαίας κλίσης πίεσης που λαμβάνουν χώρα σε κάθε δεδομένη χρονική στιγμή του καρδιακού κύκλου. Με το συνεχές Doppler, υπερηχογραφικά, υπολογίζουμε και καταγράφουμε ως μέγιστη κλίση πίεσης ακριβώς τη μεγαλύτερη από όλες αυτές τις τιμές. Έτσι, όπως φαίνεται και από την Εικόνα 6 η πίεση αυτή είναι από τη φύση της πάντοτε μεγαλύτερη από την πίεση που μετρούμε με τον καρδιακό καθετηριασμό. (30, 65).

Πρέπει να τονισθεί ότι η κατεύθυνση του πίδακα μετά την περιοχή της στένωσης, ποικίλει ανάλογα με τον προσανατολισμό του στενωτικού στομίου. Για



το λόγο αυτό, και προκειμένου να καταγράψουμε τη μέγιστη ταχύτητα πρέπει να ευθυγραμμίσουμε τη δέσμη των υπερήχων όσο καλύτερα γίνεται με την κατεύθυνση ροής. Εάν κατά τη λήψη, η ευθυγράμμιση είναι σωστή το Doppler θα υπερεκτιμά πάντοτε την κλίση πίεσης σε σχέση με τον καρδιακό καθετηριασμό. Το πρόβλημα είναι ότι δεν υπάρχει κάποιος απλός μαθηματικός τρόπος, βάσει του οποίου να μπορεί να προβλεφθεί με αποδεκτή ακρίβεια, η υπερεκτίμηση μεταξύ των δύο μετρήσεων. Επίσης, από την ανάλυση των αιμοδυναμικών και υδραυλικών χαρακτηριστικών του πίδακα, φαίνεται ότι η διαφορά αυτή λαμβάνει μεγαλύτερη τιμή, όταν η στένωση είναι μικρού έως μέτριου βαθμού. Ωστόσο αυτός είναι και ο πληθυσμός στον οποίο θα επιθυμούσαμε τη μεγαλύτερη ακρίβεια.

Ακόμα και αν τοποθετούσαμε δύο ειδικούς καθετήρες υψηλής πιστότητας, πριν και μετά την στένωση, και μετρούσαμε τη μέγιστη στιγμιαία κλίση πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό, θα βρίσκαμε διαφορές σε σχέση με την τιμή που υπολογίζουμε υπερηχογραφικά. Δύο από τις αιτίες που εξηγούν αυτές τις διαφορές είναι η θέση της vena contracta και το φαινόμενο της ανάκτησης της πίεσης. (66-69). Όπως έχει ήδη εξηγηθεί διεξοδικά, η ταχύτητα αρχίζει να αυξάνεται πριν το σημείο της στένωσης, με αποτέλεσμα να αυξάνεται και η κινητική ενέργεια με συνοδό μείωση της δυναμικής. Μετά το σημείο της



στένωσης, και συγκεκριμένα μετά την περιοχή της vena contracta, η κινητική ενέργεια μετατρέπεται σε δυναμική με συνοδό μείωση της ταχύτητας ροής και ανάκτηση της πίεσης. Στην περιοχή της vena contracta η ταχύτητα είναι μέγιστη και η πίεση ελάχιστη με αποτέλεσμα η κλίση πίεσης να είναι η μέγιστη. Σε ένα ιδανικό κλειστό σύστημα χωρίς τριβή και με χαρακτηριστικά επίπεδης στοιβαδωτής ροής, η ανάκτηση πίεσης θα μπορούσε να είναι πλήρης. Ωστόσο λόγω της τριβής και της μετατροπής μέρους της κινητικής ενέργειας σε θερμότητα, αυτό δεν συμβαίνει στην πραγματικότητα. (68).

Με τη μέθοδο Doppler η μέγιστη κλίση πίεσης στην vena contracta είναι εύκολο να υπολογιστεί λόγω ακριβώς του τρόπου μέτρησης. Αντίθετα καρδιακό καθετηριασμό, εάν ο καθετήρας δεν τοποθετηθεί ακριβώς στην περιοχή της vena contracta δεν θα μετρηθεί η μέγιστη τιμή κλίσης πίεσης. Εάν ο καθετήρας τοποθετηθεί μετά την vena contracta στην περιοχή όπου φυσιολογικά γίνεται ανάκτηση της πίεσης, τότε η διαφορά θα είναι μικρότερη. Σε μια τέτοια περίπτωση και πάλι το Doppler θα φαίνεται ότι υπερεκτιμά την κλίση πίεσης.

Ένα θέμα για το οποίο έχουν γίνει πολλές μελέτες, είναι ο βαθμός ανάκτησης της πίεσης, ο οποίος εξαρτάται από πολλούς παράγοντες. (66, 68, 70-76). Για παράδειγμα σε μία μελέτη (66) βρέθηκε ότι η ανάκτηση πίεσης ήταν μεγαλύτερη σε στενώσεις τύπου σήραγγας και σε υψηλότερες ταχύτητες ροής.



Άλλες μελέτες έδειξαν ότι ένας σημαντικός παράγοντας είναι η γεωμετρία του στομίου της στένωσης. (67-69). Σε μια από αυτές τις μελέτες εκτιμήθηκε η επίδραση της ανάκτησης πίεσης στη σχέση μεταξύ της κλίσης πίεσης κατά τον καθετηριασμό και της μέγιστης στιγμιαίας κλίσης πίεσης που μετράται με το Doppler. (69). Σε αυτή τη μελέτη ο βαθμός ανάκτησης πίεσης σχετιζόταν άμεσα με τη διαβαλβιδική ροή και έμμεσα με τη σοβαρότητα της στένωσης. Σε όλους του ασθενείς η θέση της vena contracta βρέθηκε με ειδικούς καθετήρες υψηλής πιστότητας, σε περιφερικότερο σημείο από αυτό της αορτικής βαλβίδας. Επίσης με τους ίδιους καθετήρες εντοπίστηκε σε όλους τους ασθενείς μια ζώνη περιφερικότερα της vena contracta στην οποία καταγράφηκε αύξηση της πίεσης της αορτής και μείωση του εύρους του παλμού ταχύτητας, στοιχεία που αποδεικνύουν την ανάκτηση της πίεσης.

Εκτός από την επίδραση στη διαφορά που καταμετράται στην κλίση πίεσης υπερηχογραφικά και με καθετηριασμό, η ανάκτηση πίεσης επιδρά και στον υπολογισμό της επιφάνειας βαλβίδας με τη μέθοδο Gorlin. Συγκεκριμένα οδηγεί σε υποεκτίμηση της, δεδομένου ότι υποεκτιμάται και η κορυφαία τιμή της πίεσης. Αυτές οι διαφορές είναι ιδιαίτερες σημαντικές για τους ασθενείς με μετρίου προς σοβαρού βαθμού αορτική στένωση στους οποίους η λήψη αποφάσεων είναι και η πιο δύσκολη. Επίσης στην ίδια μελέτη παρατηρήθηκε ότι η υψηλή



διαβαλβιδική ροή, όπως για παράδειγμα κατά την άσκηση, οδηγεί σε υψηλότερες τιμές κορυφαίας κλίσης πίεσης και σε μεγαλύτερο βαθμό ανάκτησης της πίεσης. Έτσι υποστηρίχθηκε ότι ο βαθμός ανάκτησης πίεσης για μια δεδομένη επιφάνεια βαλβίδας είναι μεγαλύτερος σε αυξημένες διαβαλβιδικές ροές, με αποτέλεσμα, εάν η διαβαλβιδική ροή είναι σταθερή τότε η ανάκτηση πίεσης είναι μικρότερη, σε πιο σοβαρού βαθμού στένωση.

Επίσης έχει υποστηριχθεί ότι εάν η μετρούμενη με Doppler κλίση πίεσης διορθωθεί ως προς την ανάκτηση πίεσης με διάφορους μαθηματικούς τρόπους είναι δυνατόν να επιτύχουμε καλύτερη συμφωνία μεταξύ των δύο μεθόδων.(70)

Μία άλλη σημαντική παράμετρος για τις διαφορές που παρατηρούνται είναι το γεγονός ότι οι δύο μετρήσεις σε καθημερινή βάση δεν γίνονται ταυτόχρονα και ο ασθενής μπορεί να βρίσκεται σε διαφορετική κατάσταση ηρεμίας. Επειδή στην πλειονότητα των περιπτώσεων κατά τη διάρκεια της υπερηχογραφικής εξέτασης δεν χρησιμοποιείται κάποια φαρμακευτική καταστολή, πολλά παιδιά αυτής της ηλικίας βρίσκονται σε μια κατάσταση υπερέντασης που μπορεί να οδηγήσει σε υψηλότερες τιμές κλίσης πίεσης. Εάν κατά τη διάρκεια της υπερηχογραφικής εξέτασης η καρδιακή συχνότητα και η καρδιακή παροχή είναι διαφορετικές σε σχέση με τον καρδιακό καθετηριασμό, είναι λογικό να υποθέσουμε ότι θα υπάρχουν και διαφορές στις τιμές των μετρήσεων. (77). Σε μια μελέτη (78)



παρατηρήθηκε ότι σε παιδιά χωρίς φαρμακευτική καταστολή, η υπολογιζόμενη με Doppler κλίση πίεσης ήταν κατά μέσο όρο 41,5% (εύρος 3%-275%) αυξημένη σε σχέση με αυτή που μετρήθηκε στο ίδιο παιδί όταν αυτό βρισκόταν σε ελαφρά καταστολή κατά τον καρδιακό καθετηριασμό . Οι τιμές που μετρούνται στον καρδιακό καθετηριασμό σε συνθήκες ελαφράς καταστολής κρίνουν και το βαθμό σοβαρότητας της αορτικής στένωσης, καθώς και το αν θα πραγματοποιηθεί παρέμβαση . Είναι επομένως λογικό να υποθέσει κανείς ότι εάν οι υπερηχογραφικοί δείκτες Doppler ληφθούν κάτω από τις ίδιες συνθήκες, οι διαφορές των δύο μεθόδων θα μπορούσαν να μειωθούν.

Είναι συνήθης πρακτική να γίνεται εκτίμηση της κλίσης πίεσης, από όλες τις δυνατές υπερηχογραφικές θέσεις και να καταγράφεται η μεγαλύτερη τιμή. Εάν δεχτούμε ότι η καταγραφή των καρδιακών αλλοιώσεων με τον καθετηριασμό αποτελεί τη βάση για την προσέγγιση των παιδιών με βαλβιδική αορτική στένωση, τα ζητήματα που προσπαθεί να αναλύσει η παρούσα μελέτη και που αφορούν στη χρησιμότητα των υπερηχογραφικών δεικτών για την εκτίμηση των αντίστοιχων καρδιακών αλλοιώσεων είναι τα ακόλουθα:

- 1) Η επίδραση της υπερηχογραφικής θέσης στις διαφορές που παρατηρούνται.



2) Το εύρος των διαφορών που καταγράφονται και εάν ακολουθούν κάποιο προβλεπόμενο μοντέλο.

3) Η δυνατότητα πρόβλεψης παρέμβασης με υπερηχογραφικούς δείκτες ως απόδειξη της αντικειμενικής εκτίμησης των καρδιακών αλλοιώσεων

4) Ο καλύτερος δείκτης αντικειμενικής εκτίμησης των καρδιακών αλλοιώσεων, εφόσον αυτός υπάρχει.



3. ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Με βάση τα παραπάνω έγινε προσπάθεια αξιολόγησης των ακόλουθων υπερηχογραφικών δεικτών: 1) της μέγιστης κλίσης πίεσης όπως αυτή υπολογίζεται από την απεικονιστική θέση των τεσσάρων κοιλοτήτων η οποία και θα σημειώνεται με τη συντομογραφία MIG_{AP} , 2) της μέσης κλίσης πίεσης όπως αυτή υπολογίζεται από την απεικονιστική θέση των τεσσάρων κοιλοτήτων με συντομογραφία MEG_{AP} , 3) της μέγιστης κλίσης πίεσης όπως αυτή υπολογίζεται από μια «υψηλή» υπερηχογραφική θέση με συντομογραφία MIG_{HP} , 4) της μέσης κλίσης πίεσης όπως αυτή υπολογίζεται από μια «υψηλή» υπερηχογραφική θέση με συντομογραφία MEG_{HP} . Εδώ θα πρέπει να γίνει μία επεξήγηση για το όρο «υψηλή» θέση. Όπως έχει αναφερθεί αναλυτικά στο γενικό μέρος οι υπερηχογραφικές θέσεις ανίχνευσης των κλίσεων πίεσης είναι η κορυφαία των τεσσάρων κοιλοτήτων, η υπερστερνική και ορισμένες φορές η δεξιά παραστερνική. Από αυτές η κορυφαία, όπως υποδηλώνει και ο όρος, λαμβάνεται από την περιοχή που αντιστοιχεί στο ύψος της κορυφής της καρδιάς ενώ η υπερστερνική και η δεξιά παραστερνική από θέσεις υψηλότερα στο θώρακα κοντά στη βάση της καρδιάς. Στην παρούσα μελέτη τα αποτελέσματα των



δεικτών που μετρήθηκαν από την υπερστερνική και την δεξιά παραστερνική θέση ενοποιήθηκαν υπό τον όρο «υψηλή» θέση. Όταν οι ασθενείς είχαν επαρκή καταγραφή και από τις δύο αυτές θέσεις τότε ελήφθη η μεγαλύτερη τιμή εκ των δύο η οποία αναφέρεται με τον όρο μέγιστη ή μέση κλίση πίεσης από «υψηλή» θέση αντίστοιχα.

3. I. Μέθοδοι

Η μελέτη συμπεριέλαβε όλους τους ασθενείς ηλικίας 1 μέχρι 20 ετών με βαλβιδική αορτική στένωση ως μόνη πάθηση στους οποίους πραγματοποιήθηκε καρδιακός καθετηριασμός σε ένα συνολικό διάστημα 10 ετών.

Για να μπορέσουν να αξιολογηθούν αντικειμενικότερα, οι προαναφερθέντες υπερηχογραφικοί δείκτες ως προς την ικανότητά τους για αποτύπωση των καρδιακών αλλοιώσεων, στην προς μελέτη ομάδα, δεν συμπεριλήφθηκαν ασθενείς οι οποίοι πληρούσαν ένα από τα ακόλουθα κριτήρια:

- 1) η υπερηχογραφική τους μελέτη δεν είχε πραγματοποιηθεί μέσα σε χρονικό διάστημα μέχρι ενός μήνα πριν από τον καρδιακό καθετηριασμό
- 2) είχαν μεγαλύτερη από μετρίου βαθμού αορτική ανεπάρκεια όπως αυτή διαπιστώθηκε από την υπερηχογραφική μελέτη ή τον καρδιακό καθετηριασμό



3) είχαν επηρεασμένη κοιλιακή συστολική λειτουργία

4) είχαν και άλλου τύπου στένωση ή απόφραξη του χώρου εκροής της αριστερής κοιλίας

5) είχαν οποιουδήποτε τύπου κολπική ή κοιλιακή επικοινωνία ή οποιαδήποτε άλλη καρδιακή ανωμαλία.

Ασθενείς στους οποίους είχε προηγηθεί αορτική βαλβιδοπλαστική παρέμβαση με μπαλονάκι συμπεριλήφθηκαν στην υπό εξέταση ομάδα εφόσον πληρούσαν τα απαιτούμενα κριτήρια και δεν συνέτρεχε κανένας από τους παραπάνω λόγους αποκλεισμού.

Η μελέτη αυτή εγκρίθηκε από την αντίστοιχη Επιτροπή Ιατρικής Ηθικής- Δεοντολογίας.

3. Ι. α. Συλλογή Του Υλικού

Οι αυθεντικές υπερηχογραφικές μελέτες όπως και τα πορίσματά τους συγκεντρώθηκαν και αναλύθηκαν. Οι συγκεκριμένοι, προς μελέτη, δείκτες καταγράφηκαν και εάν υπήρχαν κάποιες μετρήσεις που δεν είχαν αναλυθεί ή συμπεριληφθεί στο αρχικό πόρισμα τότε αυτές εντοπίστηκαν και υπολογίστηκαν από το ίχνος Doppler που είχε αποτυπωθεί στην αυθεντική εξέταση. Για τον



υπολογισμό της υπερηχογραφικής κλίσης πίεσης χρησιμοποιήθηκε η απλοποιημένη εξίσωση κατά Bernoulli:

$$\{\text{υπολογιζόμενη κλίση πίεσης} = 4 \times (\text{μετρούμενη ταχύτητα})^2\}$$

Επίσης τα πορίσματα των καρδιακών καθετηριασμών αναλύθηκαν και από αυτά καταγράφηκαν:

- 1) η κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης πριν από οποιαδήποτε παρέμβαση (εάν πραγματοποιήθηκε κάποια)
- 2) η κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης μετά την παρέμβαση (εάν πραγματοποιήθηκε κάποια)

3. I. β. Μέθοδος Ανάλυσης Των Δεδομένων

Τα δεδομένα αναλύθηκαν με τρόπο συνεχή και χωρίς μετατροπή. Οι συσχετισμοί μεταξύ των διαφόρων δεικτών εκτίμησης των αλλοιώσεων που αποτυπώνουν τον βαθμό σοβαρότητας της αορτικής στένωσης έγιναν με τη μέθοδο της ανάλυσης γραμμικής εξάρτησης (linear regression) και η μορφολογία διακύμανσης (pattern of variation) μεταξύ των υπερηχογραφικών δεικτών και της κλίσης πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού εκτιμήθηκε με τη μέθοδο



Bland-Altman. Για την αξιολόγηση της συσχέτισης των, προς μελέτη, υπερηχογραφικών δεικτών με την πραγματοποίηση παρέμβασης κατά την διάρκεια του καρδιακού καθετηριασμού σχεδιάστηκαν καμπύλες ROC και υπολογίστηκε η επιφάνεια υπό την καμπύλη ROC για κάθε δείκτη ξεχωριστά και σε συνδυασμό.

3. II. Αποτελέσματα

Με βάση τα παραπάνω αναφερθέντα κριτήρια συμπεριλήφθηκαν συνολικά 79 ασθενείς από τους οποίους 64 αγόρια και 15 κορίτσια. Η μεσαία (median) ηλικία κατά τον καρδιακό καθετηριασμό ήταν 7,1 χρόνια (από 4 ημερών μέχρι 20 ετών). Το μεσαίο βάρος (median) ήταν 27,3 kg (από 3 kg μέχρι 107 kg) και η μεσαία (median) επιφάνεια σώματος ήταν 0,98 m² (από 0,19 m² μέχρι 2,35 m²) αντίστροφα.

3. II. α Σχέση Υπερηχογραφικών Δεικτών Και Αντίστοιχων Καρδιακών

Αλλοιώσεων Κατά Τον Καρδιακό Καθετηριασμό

Όλοι οι προς μελέτη υπερηχογραφικοί δείκτες είχαν στατιστικώς σημαντική συσχέτιση με ποικίλο τρόπο συμφωνίας εξάρτησης με τα δεδομένα



(goodness of fit) τόσο μεταξύ τους όσο και με την κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό που αποτελεί, όπως έχει προαναφερθεί, τον δείκτη αναφοράς για την εκτίμηση των καρδιακών αλλοιώσεων σε παιδιά με βαλβιδική αορτική στένωση. Αυτό παρατίθεται αναλυτικά στον Πίνακα 1, τον Πίνακα 2, καθώς και στην Εικόνα 7 με τις αντίστοιχες επεξηγήσεις. Ο δείκτης με την καλύτερη εξάρτηση (best fit) όπως προκύπτει από την ανάλυση γραμμικής εξάρτησης είναι ο μέσος όρος του MIG_{AP} και του MIG_{HP} .

Το ζήτημα, ωστόσο, ήταν ότι όλοι οι υπερηχογραφικοί δείκτες βρέθηκαν επιρρεπείς σε μία μη προβλέψιμη υποεκτίμηση ή υπereκτίμηση των καρδιακών αλλοιώσεων όπως αυτές αποτυπώθηκαν κατά τον καρδιακό καθετηριασμό. Όλοι οι δείκτες κλίσης πίεσης από την «υψηλή» υπερηχογραφική θέση δηλ. οι MIG_{HP} και MEG_{HP} απέδιδαν συστηματικά υψηλότερες τιμές από τους αντίστοιχους της κορυφαίας θέσης των τεσσάρων κοιλοτήτων με την εξαίρεση ότι αυτή η διαφορά δεν διατηρούνταν σε χαμηλότερες τιμές κλίσης πίεσης. Αυτό καταδεικνύεται στην Εικόνα 8.

Οι MIG_{AP} και MIG_{HP} υπereκτίμησαν την κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό σε ποσοστό 60 % και 86% των ασθενών με μέσο όρο υπereκτίμησης 10 mm Hg και 19 mm Hg



αντίστοιχα. Σε αντίθεση οι MEG_{AP} και MEG_{HP} υποεκτίμησαν την μέγιστη συστολική κλίση πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό σε ποσοστό 94% και 83% των ασθενών με μέσο όρο υποεκτίμησης 16 mm Hg και 23 mm Hg αντίστοιχα. Το μέγεθος της υποεκτίμησης ή υπερεκτίμησης έφτασε μέχρι και την τιμή των 70 mm Hg. Δύο ενδιαφέροντα στοιχεία είναι ότι το μέγεθος του σφάλματος δεν βρέθηκε να έχει συσχέτιση με την ηλικία, όπως και το γεγονός ότι το μέγεθος της υπερεκτίμησης ήταν σαφώς σημαντικά μικρότερο από την κορυφαία υπερηχογραφική θέση των τεσσάρων κοιλοτήτων.

Η ανάλυση κατά Bland-Altman έδειξε μία συστηματική και αναλογική διακύμανση για τους δείκτες MIG_{AP} , MEG_{AP} και MEG_{HP} σε σχέση με την κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού. Αυτό φαίνεται παραστατικά στην Εικόνα 9. Βλέπουμε ότι σε καρδιακές αλλοιώσεις που χαρακτηρίζονται από χαμηλές κλίσεις πίεσης υπήρχε μικρή διαφορά μεταξύ της κλίσης πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού και των υπερηχογραφικών δεικτών MEG_{AP} ή MEG_{HP} . Η διαφορά αυτή όμως γινόταν προοδευτικά και αυξανόμενα αρνητική, σε γραμμική αναλογική σχέση, καθώς οι τιμές της κορυφαίας προς κορυφαία συστολικής κλίσης πίεσης αυξάνονταν. Όσον αφορά στον δείκτη MIG_{AP} από την ίδια ανάλυση παρατηρήθηκε ότι η διαφορά μεταξύ του δείκτη και της κορυφαίας προς κορυφαία συστολικής κλίσης πίεσης ήταν θετική σε χαμηλότερες



τιμές κλίσης πίεσης ενώ προοδευτικά μειωνόταν με μία γραμμική, αναλογική σχέση καθώς οι τιμές της κλίσης πίεσης αυξάνονταν. Ο δείκτης MIG_{HR} δεν βρέθηκε να ακολουθεί κάποια συγκεκριμένη μορφολογία διακύμανσης (pattern of variation) σε σχέση με την κλίση πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού με την διαφορά τιμών να είναι γενικώς θετική σε όλο το φάσμα τιμών της κλίσης πίεσης.

3. ΙΙ. β. Σχέση Υπερηχογραφικών Δεικτών Και Καρδιακών Αλλοιύσεων Του

Απαιτούν Παρέμβαση Κατά Τον Καρδιακό Καθετηριασμό.

Παρέμβαση του τύπου της βαλβιδοπλαστικής με μπαλονάκι πραγματοποιήθηκε σε 58 από τους 79 ασθενείς κατά τον καρδιακό καθετηριασμό. Οι προς μελέτη υπερηχογραφικοί δείκτες κλίσης πίεσης είχαν σημαντικώς υψηλότερη τιμή στους ασθενείς που υποβλήθηκαν σε παρέμβαση σε σχέση με αυτούς στους οποίους δεν πραγματοποιήθηκε παρέμβαση. Αυτό το γεγονός παρατηρήθηκε για όλους τους υπερηχογραφικούς δείκτες ανεξαιρέτως και φαίνεται αναλυτικά στον Πίνακα 1. Ωστόσο όλοι οι υπερηχογραφικοί δείκτες από οποιαδήποτε θέση καταγραφής αποδείχθηκαν οριακά ικανοί να προβλέψουν την ανάγκη παρέμβασης. Αυτό φαίνεται χαρακτηριστικά στην Εικόνα 10 στην οποία απεικονίζονται οι καμπύλες ROC για όλους τους προς μελέτη δείκτες καθώς και συνδυασμούς δεικτών. Από αυτές προκύπτει ότι η επιφάνεια υπό την



καμπύλη δεν είναι ιδιαίτερα διαφορετική για κάθε επιμέρους δείκτη με τιμές που κυμαίνονται μεταξύ 0.81 και 0.85 και με μικρές διαφορές στο σχήμα των καμπύλων. Αυτό το γεγονός έρχεται σε αντιδιαστολή με την επιφάνεια υπό την καμπύλη ROC για την κορυφαία προς κορυφαία κλίση πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού που είναι 0.98 και αποτελεί όπως έχει αναφερθεί πολλές φορές την τιμή αναφοράς για την εκτίμηση των καρδιακών αλλοιώσεων.

Ο δείκτης MIG_{AP} σε ποσοστό σημαντικότητας $p < 0.001$ και ο δείκτης MIG_{HP} σε ποσοστό σημαντικότητας $p = 0.01$ υπερεκτίμησαν την κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού περισσότερο στους ασθενείς στους οποίους δεν απαιτήθηκε παρέμβαση σε σύγκριση με αυτούς στους οποίους απαιτήθηκε. Κατά τον ίδιο τρόπο ο δείκτης MEG_{AP} σε ποσοστό σημαντικότητας $p < 0.001$ και ο δείκτης MEG_{HP} σε ποσοστό σημαντικότητας $p < 0.001$ υποεκτίμησαν την κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού λιγότερο σε ασθενείς που δεν χρειάστηκαν παρέμβαση σε σχέση με αυτούς που χρειάστηκαν. Ο βαθμός, ωστόσο, της υποεκτίμησης ή της υπερεκτίμησης της κορυφαίας προς κορυφαία κλίσης πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού δεν κατέστη δυνατό να προβλεφθεί για κανένα υπερηχογραφικό δείκτη αλλά ούτε και για κάποιο συνδυασμό υπερηχογραφικών δεικτών. Γενικά όσο μεγαλύτερη ήταν η διαφορά μεταξύ



MIG_{AP} και MIG_{HP} ($p=0,05$) και μεταξύ MEG_{AP} και MEG_{HP} ($p=0,03$) τόσο πιθανότερο ήταν ο ασθενής να χρειαστεί παρέμβαση.

Από την ανάλυση των δεδομένων, ωστόσο, μπόρεσαν να εξαχθούν οι παρακάτω σχέσεις αναφορικά με τους υπερηχογραφικούς δείκτες και την αναγκαιότητα παρέμβασης:

- 1) κανένας ασθενής ο οποίος πληρούσε μία από τις παρακάτω σχέσεις δεν υπεβλήθη σε παρέμβαση:

$$\alpha) MIG_{AP} \leq 107 - 1,05 \times MIG_{HP}$$

$$\beta) MEG_{AP} \leq 63 - 1,6 \times MEG_{HP}$$

- 2) σε αντίθεση όλοι οι ασθενείς οι οποίοι πληρούσαν μία από τις παρακάτω σχέσεις υποβλήθηκαν σε παρέμβαση:

$$\alpha) MIG_{AP} \geq 114 - 0,56 \times MIG_{HP}$$

$$\beta) MEG_{AP} \geq 64 - 0,55 \times MEG_{HP}$$

Παρατηρήθηκε μια σημαντική ζώνη αλληλοεπικάλυψης τιμών κλίσης πίεσης που συμπεριλάμβανε περίπου το 50% των ασθενών στους οποίους η πραγματοποίηση παρέμβασης δεν μπορούσε να προβλεφθεί.

Ορισμένες σημαντικές παρατηρήσεις από την μελέτη των καμπύλων ROC μπορεί να έχουν κλινική χρησιμότητα. Μία παρατήρηση είναι πως στους ασθενείς στους οποίους για τον δείκτη MIG_{HP} ίσχυε $MIG_{HP} \leq 55 \text{ mm Hg}$ δεν απαιτήθηκε



παρέμβαση με 100% ακρίβεια. Επίσης η ειδικότητα (specificity) για $MIG_{HP} > 90$ mm Hg, $MEG_{AP} > 50$ mm Hg και $(MIG_{HP} + MIG_{AP}) / 2 > 70$ mm Hg όσον αφορά στην αναγκαιότητα παρέμβασης ήταν οι 94%, 100% και 92% αντίστοιχα.

3. III. Συζήτηση

Ανακεφαλαιώνοντας επισημαίνουμε ότι η βαλβιδική αορτική στένωση μπορεί να λάβει στα νεογνά τη μορφή της κρίσιμης αορτικής στένωσης που συνοδεύεται από συστολική δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας ή της βαλβιδικής στένωσης στην παιδική ηλικία που κλασσικά συνοδεύεται από υπερδυναμική συστολική λειτουργία της αριστερής κοιλίας. Κατά την μελέτη αυτή έγινε προσπάθεια να αναλυθούν μερικά από τα θέματα που αφορούν στους υπερηχογραφικούς δείκτες εκτίμησης του βαθμού των καρδιακών αλλοιώσεων που προκαλεί η βαλβιδική αορτική στένωση στα παιδιά. Η προσοχή επικεντρώθηκε στους δείκτες του Doppler δεδομένου ότι αυτοί αποτελούν το βασικό μοχλό εκτίμησης της πάθησης στα παιδιά αλλά κυρίως γιατί γύρω από αυτούς υπάρχει και η περισσότερη διαφορετικότητα απόψεων. Σε αντίθεση με τους ενήλικες τα συμπτώματα είναι σπάνια στα παιδιά με βαλβιδική αορτική



στένωση και έτσι ο τρόπος προσέγγισης στηρίζεται κυρίως στη Φυσική Πορεία της πάθησης που αντιστοιχεί σε συγκεκριμένο βαθμό στένωσης.

Εκτενής αναφορά έγινε στα αποτελέσματα που προκύπτουν από την Δεύτερη Μελέτη Φυσικής Πορείας Των Συγγενών Καρδιακών Ανωμαλιών (1) που είναι ίσως η μεγαλύτερη και εκτενέστερη μελέτη που διερεύνησε την αορτική στένωση στα παιδιά. Σε αντίθεση με τους ενηλίκους όπου η εκτίμηση της βαρύτητας των καρδιακών αλλοιώσεων στηρίζεται στον υπολογισμό της δραστικής επιφάνειας του στομίου της αορτικής βαλβίδας (57) η εκτίμηση της σοβαρότητας των καρδιακών αλλοιώσεων στα παιδιά στην προαναφερθείσα μελέτη στηρίχθηκε στη μέτρηση της κορυφαίας προς κορυφαία συστολικής κλίσης πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό. Αρκετοί είναι οι λόγοι που συντέλεσαν στην διαφορετική αυτή προσέγγιση. Γενικά όλες οι μέθοδοι που χρησιμοποιούμε για να υπολογίσουμε, βάσει διαφόρων αιμοδυναμικών μετρήσεων, τη δραστική επιφάνεια του στομίου της αορτικής βαλβίδας, στηρίζονται στην καταμέτρηση της κλίσης πίεσης και της αορτικής διαβαλβιδικής ροής. (37, 79, 80). Εξαιτίας του, συχνά μεγάλου, σφάλματος που παρατηρείται στον υπολογισμό της καρδιακής παροχής στα παιδιά αλλά και του γεγονότος ότι η συστολική δυσλειτουργία κατά την βαλβιδική αορτική στένωση στα παιδιά είναι σπάνιο φαινόμενο πέραν της νεογνικής ηλικίας, οι ειδικοί που ασχολούνται με την



παιδιατρική καρδιολογία θεώρησαν την καταμέτρηση της κλίσης πίεσης ως την πιο ακριβή μέθοδο εκτίμησης της βαρύτητας των καρδιακών αλλοιώσεων σε σύγκριση με τον υπολογισμό της δραστικής επιφάνειας του στομίου της αορτικής βαλβίδας.

Μολονότι η κλίση πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό έχει αποτελέσει τον πιο σημαντικό παράγοντα για τον καθορισμό της Φυσικής Πορείας της πάθησης οι υπερηχογραφικοί δείκτες του Doppler σήμερα έχουν εξελιχθεί στο κύριο μέσο για την μακρόχρονη παρακολούθηση και θεραπευτική προσέγγιση της βαλβιδικής αορτικής στένωσης κατά την παιδική ηλικία. Η αλήθεια όμως είναι ότι παρά την όποια κλινική χρησιμότητα των δεικτών του Doppler, είναι γενικά παραδεκτό, ότι οι δείκτες αυτοί δεν είναι ιδανικοί στο να προβλέπουν με ακρίβεια τις καρδιακές αλλοιώσεις και κατ' επέκταση την ανάγκη για θεραπευτική παρέμβαση. Η διαπίστωση αυτή ενισχύθηκε και από την παρούσα μελέτη. Πολλοί είναι οι παράγοντες στους οποίους έχει αποδοθεί αυτή η διαπίστωση. Όσον αφορά για παράδειγμα στον δείκτη MIG από την φύση του, όπως έχει εξηγηθεί και στο γενικό μέρος, αποτυπώνει την κλίση πίεσης με διαφορετικό τρόπο από την κλίση πίεσης που καταμετρά ο καρδιακός καθετηριασμός με αποτέλεσμα να την υπερεκτιμά και μάλιστα περισσότερο σε χαμηλότερα μεγέθη κλίσης πίεσης. (30, 65). Σε υψηλότερα μεγέθη κλίσης πίεσης



το φυσιολογικό φαινόμενο της ανάκτησης πίεσης που σχετίζεται με την μετατροπή της κινητικής ενέργειας σε δυναμική παίζει επίσης σημαντικό ρόλο. Έτσι εάν η καταμέτρηση της πίεσης στην μεταστενωτική θέση από τον καρδιακό καθετήρα δεν γίνει εντός της ζώνης της vena contracta τότε, όπως είναι φυσικό, ο δείκτης MIG θα υπερεκτιμήσει την κλίση πίεσης που θα καταγραφεί από τον καρδιακό καθετηριασμό.(66, 68, 73-75). Επίσης υπάρχουν και άλλοι τεχνικοί παράγοντες που ευθύνονται για αυτές τις διαφορές όπως για παράδειγμα το γεγονός ότι στον καρδιακό καθετηριασμό κατά την τρέχουσα κλινική πράξη χρησιμοποιούνται απλοί καθετήρες που γεμίζουν εσωτερικά με υγρό και όχι οι καθετήρες υψηλής πιστότητας (high fidelity catheters). Ακόμα η καταμέτρηση της κλίσης πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό στην προστενωτική και μεταστενωτική θέση δεν πραγματοποιείται ταυτοχρόνως αλλά με, έστω και μικρή, χρονική διαφορά καθώς μετακινούμε τον καρδιακό καθετήρα διαδοχικά από την μία θέση στην άλλη.

Μία ενδιαφέρουσα παρατήρηση κατά την μελέτη αυτή είναι ότι η ηλικία του ασθενούς δεν συσχετίζεται σημαντικά με το μέγεθος του σφάλματος που παρατηρείται στους διάφορους υπερηχογραφικούς δείκτες κατά την εκτίμηση των καρδιακών αλλοιώσεων της παιδικής βαλβιδικής αορτικής στένωσης. Το γεγονός αυτό βέβαια μπορεί να επηρεάζεται και από την αντίστροφη σχέση που



πιθανώς να υπάρχει μεταξύ της ηλικίας του ασθενούς και του ύψους της παρατηρούμενης κλίσης πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό.

Είναι φυσικό οι διάφορες αιμοδυναμικές παράμετροι όπως η καρδιακή συχνότητα και η καρδιακή παροχή να είναι διαφορετικοί σε μικρό ή μεγαλύτερο βαθμό ανάμεσα στην υπερηχογραφική εκτίμηση που γίνεται συνήθως σε συνθήκες εξωτερικών ιατρείων και του καρδιακού καθετηριασμού κατά τον οποίο ο ασθενής βρίσκεται συνήθως υπό συνθήκες νάρκωσης ή ελαφράς καταστολής. Έτσι είναι δυνατόν να υποστηριχθεί πως εάν η εκτίμηση των ίδιων δεικτών γίνει κάτω από τις ίδιες συνθήκες μπορεί να καταγραφούν μικρότερες διαφορές. Η ταυτόχρονη καταγραφή των υπερηχογραφικών δεικτών και της κλίσης πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό θα μπορούσε να εξαλείψει αυτόν τον παράγοντα διαφοροποίησης ωστόσο στην μέλετη αυτή έγινε προσπάθεια να αξιολογηθούν οι διάφοροι υπερηχογραφικοί δείκτες εκτίμησης των καρδιακών αλλοιώσεων όπως αυτοί χρησιμοποιούνται στην καθημέρα κλινική πράξη. Η αλήθεια είναι πως τον κλινικό ιατρό ενδιαφέρει πρωτίστως η κλινική χρησιμότητα των διαφόρων υπερηχογραφικών δεικτών κατά την εκτίμηση του ασθενούς σε συνθήκες εξωτερικού ιατρείου. Έτσι η πρακτική σημασία έγκειται στο κατά πόσο μπορεί ο κλινικός ιατρός να στηρίξει την παρακολούθηση του ασθενούς και την λήψη κλινικών αποφάσεων παρέμβασης σε απλούς



υπερηχογραφικούς δείκτες σε συνθήκες καθημέρα κλινικής πράξης και σε ποιούς συγκεκριμένους υπερηχογραφικούς δείκτες μπορεί να στηριχθεί.

Είναι εξαιρετικά σημαντικό να παρατηρήσει κανείς πως η περιοχή κάτω από την καμπύλη ROC για τον καρδιακό καθετηριασμό είναι 0.98 που σημαίνει ότι η κλίση πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό είναι ο παράγοντας που έπαιξε τον σημαντικότερο ρόλο ως προς τη λήψη απόφασης για παρέμβαση οπότε αυτός θεωρήθηκε και ο βασικός παράγοντας που αντανακλά τον βαθμό των καρδιακών αλλοιώσεων στην κλινική πράξη. Έτσι εάν οι υπερηχογραφικοί δείκτες σε συνθήκες εξωτερικών ιατρείων μπορούσαν να εκτιμήσουν τις αντίστοιχες καρδιακές αλλοιώσεις με μεγάλη ακρίβεια θα μπορούσαμε σχεδόν να εξαλείψουμε περιπτώσεις κατά τις οποίες ο καθετηριασμός κρίνεται, με βάση μη επεμβατικές μεθόδους, αναγκαίος για κάποιους ασθενείς και τελικά αποδεικνύεται, κατά τον καθετηριασμό, ότι θα ήταν αρκετό οι συγκεκριμένοι ασθενείς να συνεχίσουν να παρακολουθούνται με τις μη επεμβατικές μεθόδους και χωρίς καμιά παρέμβαση.

Οι οργανισμοί AHA και ACC έχουν εκδόσει κατευθυντήριες οδηγίες για την αντιμετώπιση της βαλβιδικής αορτικής στένωσης στους ενήλικους όπου συνιστάται, αναφορικά με τους δείκτες Doppler, η εκτίμηση της σοβαρότητας της βαλβιδικής αορτικής στένωσης να στηρίζεται στη μέση κλίση πίεσης. Στα παιδιά



παραδοσιακά στηρίζομαστε στη μέγιστη κλίση πίεσης όπως αυτή υπολογίζεται με τη μέθοδο του Doppler υπερηχογραφικά.(57, 81). Η βιβλιογραφία παρέχει πολύ μικρού βαθμού αιτιολόγηση για αυτή τη διαφορά στην προσέγγιση και υπάρχουν πολύ λίγες αναφορές σχετικά με τη σύγκριση της μέσης και της μέγιστης κλίσης πίεσης. (82-84). Παρομοίως, στις παιδιατρικές υπερηχογραφικές εκτιμήσεις είθισται να καταγράφουμε την υψηλότερη τιμή κλίσης πίεσης ανεξάρτητα από την υπερηχογραφική θέση από την οποία λαμβάνουμε αυτή την τιμή. Ομοίως δεν υπάρχουν επαρκείς αναφορές στη βιβλιογραφία για την επίδραση της θέσης καταγραφής στην ακρίβεια του υπολογισμού της κλίσης πίεσης. Αυτά τα ζητήματα προσπαθεί να αναλύσει η παρούσα μελέτη.

Μολονότι πολλοί υποστηρίζουν πως η μέση κλίση πίεσης που υπολογίζεται από την καταγραφή της μέσης ταχύτητας ροής επιδέχεται μικρότερο σφάλμα ως παράμετρος, στην παρούσα μελέτη παρατηρούμε τα ακόλουθα: 1) η μέση κλίση πίεσης όπως αυτή εκφράζεται με τους δείκτες MEG_{AP} και MEG_{HP} υποεκτίμησε σημαντικά την κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό και 2) οι παραπάνω δείκτες που στηρίζονται στη μέση ταχύτητα ροής δεν ήταν πιο ακριβείς στην εκτίμηση των καρδιακών αλλοιώσεων σε σύγκριση με τους MIG_{AP} και MIG_{HP} που στηρίζονται στην καταγραφή της μέγιστης ταχύτητας ροής. Επίσης κατά την παρούσα μελέτη



τόσο οι δείκτες μέσης όσο και μέγιστης κλίσης πίεσης που ελήφθησαν από «υψηλή» υπερηχογραφική θέση ήταν συστηματικά υψηλότεροι από τους αντίστοιχους που ελήφθησαν από την κορυφαία θέση των τεσσάρων κοιλοτήτων για τον ίδιο ασθενή. Αυτό σημαίνει ότι τόσο η μέγιστη όσο και η μέση διαβαλβιδική ταχύτητα ροής ήταν συστηματικά υψηλότερες από τις αντίστοιχες θέσεις καταγραφής.

Οι δείκτες MIG_{HP} και MIG_{AP} υπερεκτίμησαν τις καρδιακές αλλοιώσεις όπως αυτές καταγράφηκαν στον επικείμενο καθετηριασμό αλλά ο MIG_{AP} παρείχε το μικρότερο μέγεθος υπερεκτίμησης. Παρόλες αυτές τις διαφορές οι υπερηχογραφικοί δείκτες είχαν μία στενή γραμμική αναλογική σχέση όσον αφορά το σφάλμα στο οποίο υπόκεινται. Συγκεκριμένα το σφάλμα κινήθηκε προς την ίδια κατεύθυνση υποεκτίμησης ή υπερεκτίμησης και για τις δύο θέσεις καταγραφής αλλά ήταν μικρότερου μεγέθους από την κορυφαία θέση των τεσσάρων κοιλοτήτων.

Στην παρούσα μελέτη φαίνεται ότι ο μέσος όρος των δεικτών MIG_{HP} και MIG_{AP} ήταν αυτός που παρείχε την καλύτερη συσχέτιση με την κλίση πίεσης που καταμετρήθηκε στον καρδιακό καθετηριασμό.



3. IV. Συμπεράσματα

Στα παιδιά με βαλβιδική αορτική στένωση ο βασικός παράγοντας που, κατά κύριο λόγο, αντανακλά και εκτιμά τις καρδιακές αλλοιώσεις και στον οποίο στηρίζονται οι αποφάσεις παρέμβασης είναι η κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης κατά τον καρδιακό καθετηριασμό. Όλοι οι υπερηχογραφικοί δείκτες που εξετάστηκαν συχνά υποεκτιμούν ή υπερεκτιμούν την κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού. Οι δείκτες που καταγράφονται υπερηχογραφικά από την υπερστερνική ή δεξιά παραστερνική θέση δεν είναι ισοδύναμοι με αυτούς που λαμβάνονται από την κορυφαία θέση της καρδιάς. Φαίνεται μάλιστα ότι ο υπερηχογραφικός δείκτης μέγιστης κλίσης πίεσης που λαμβάνεται από «υψηλή» θέση υπερεκτιμά την κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού σε μεγαλύτερο βαθμό από τον αντίστοιχο της κορυφαίας θέσης της καρδιάς.

Επίσης φαίνεται ότι όλες οι μετρήσεις που στηρίζονται στο Doppler υπόκεινται σε σφάλμα που αντανακλάται και στην πρόβλεψη για την αναγκαιότητα παρέμβασης. Το βασικότερο ζήτημα προκύπτει για τους ασθενείς με ενδιάμεσες τιμές κλίσης πίεσης αφού σε αυτούς είναι πιο δύσκολη η πρόβλεψη παρέμβασης. Στους ασθενείς, ωστόσο, που βρίσκονται στο χαμηλότερο και στο υψηλότερο



φάσμα τιμών κλίσης πίεσης αντίστοιχα η πρόβλεψη παρέμβασης είναι δυνατό να γίνει με αρκετή ακρίβεια και ασφάλεια.

Γενικά σήμερα γίνεται μια προσπάθεια να συνδεθούν οι καρδιακές αλλοιώσεις σε πολλές καρδιακές παθήσεις που αφορούν παιδιά με διάφορες απλές υπερηχογραφικές μετρήσεις. Δεν είναι ασύνηθες τόσο η εκτίμηση της σοβαρότητας μιας πάθησης όσο και η λήψη αποφάσεων παρέμβασης να στηρίζονται παραδοσιακά σε επεμβατικές μεθόδους. Η ευκολία πραγματοποίησης μιας μη επεμβατικής μεθόδου, όπως ο υπερηχογραφικός έλεγχος στα εξωτερικά ιατρεία τις καθιστά ιδιαιτέρως χρήσιμες. Οι ειδικοί επομένως πρέπει να στραφούν στην ανάπτυξη και αξιολόγηση απλών και επαναλήψιμων μετρήσεων και την αξιοποίηση τους τόσο για την εκτίμηση της σοβαρότητας μιας πάθησης όσο και για την λήψη αποφάσεων για περαιτέρω έλεγχο και παραπομπή σε εξειδικευμένο κέντρο. Το ίδιο ισχύει και όσον αφορά στην ανάπτυξη νέων μη επεμβατικών μεθόδων και την σύνδεση τους με την κλινική πράξη. Στην παιδική ηλικία η διαδικασία αυτή είναι πιο σύνθετη καθώς υπάρχουν πολλές ιδιαιτερότητες που συνδέονται με αυτήν την ηλικιακή ομάδα και τα συμπεράσματα που προκύπτουν από μελέτες ενηλίκων δεν έχουν πάντοτε εφαρμογή σε παιδιά.

Η εκτίμηση των καρδιακών αλλοιώσεων με μη επεμβατικό τρόπο σε παιδιά με βαλβιδική αορτική στένωση είναι πολύ χρήσιμη και επιθυμητή.



Απομένει να διαπιστωθεί στην πράξη εάν η ανάπτυξη νέων τεχνολογιών όπως η 3D υπερηχοκαρδιογραφία, το strain και το strain rate, η καρδιακή μαγνητική τομογραφία και το ιστικό Doppler θα βρούν εφαρμογή στη μη επεμβατική εκτίμηση των καρδιακών αλλοιώσεων και θα μπορέσουν να καλύψουν τα κενά που εντοπίζονται στις παραδοσιακές μη επεμβατικές μεθόδους.



BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Keane JF, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with aortic valvar stenosis. *Circulation* 1993;87(2 Suppl):I16-27.
2. Hoffman JI, Christianson R. Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long-term follow-up. *Am J Cardiol* 1978;42(4):641-7.
3. Kitchiner D, Jackson M, Malaiya N, Walsh K, Peart I, Arnold R. Incidence and prognosis of obstruction of the left ventricular outflow tract in Liverpool (1960-91): a study of 313 patients. *Br Heart J* 1994;71(6):588-95.
4. Liu CW, Hwang B, Lee BC, Lu JH, Meng LC. Aortic stenosis in children: 19-year experience. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)* 1997;59(2):107-13.
5. Roberts WC. The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1970;26(1):72-83.



6. Nihoyannopoulos P, Karas S, Sapsford RN, Hallidie-Smith K, Foale R. Accuracy of two-dimensional echocardiography in the diagnosis of aortic arch obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1987;10(5):1072-7.
7. Jonas RA. Radical aortic root enlargement in the infant and child. *J Card Surg* 1994;9(2 Suppl):165-9.
8. Ohye RG, Kagisaki K, Lee LA, Mosca RS, Goldberg CS, Bove EL. Biventricular repair for aortic atresia or hypoplasia and ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118(4):648-53.
9. Fenoglio JJ, Jr., McAllister HA, Jr., DeCastro CM, Davia JE, Cheitlin MD. Congenital bicuspid aortic valve after age 20. *Am J Cardiol* 1977;39(2):164-9.
10. Kitchiner D, Jackson M, Walsh K, Peart I, Arnold R. The progression of mild congenital aortic valve stenosis from childhood into adult life. *Int J Cardiol* 1993;42(3):217-23.



11. Fernandes SM, Sanders SP, Khairy P, et al. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 2004;44(8):1648-51.
12. Donner R, Carabello BA, Black I, Spann JF. Left ventricular wall stress in compensated aortic stenosis in children. *Am J Cardiol* 1983;51(6):946-51.
13. Lewis AB, Heymann MA, Stanger P, Hoffman JI, Rudolph AM. Evaluation of subendocardial ischemia in valvar aortic stenosis in children. *Circulation* 1974;49(5):978-84.
14. Wagner HR, Weidman WH, Ellison RC, Miettinen OS. Indirect assessment of severity in aortic stenosis. *Circulation* 1977;56(1 Suppl):I20-3.
15. Beppu S, Suzuki S, Matsuda H, Ohmori F, Nagata S, Miyatake K. Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 1993;71(4):322-7.
16. McCaffrey FM, Sherman FS. Prenatal diagnosis of severe aortic stenosis. *Pediatr Cardiol* 1997;18(4):276-81.



17. Mielke G, Mayer R, Hassberg D, Breuer J. Sequential development of fetal aortic valve stenosis and endocardial fibroelastosis during the second trimester of pregnancy. *Am Heart J* 1997;133(5):607-10.
18. Todros T, Faggiano F, Chiappa E, Gaglioti P, Mitola B, Sciarrone A. Accuracy of routine ultrasonography in screening heart disease prenatally. Gruppo Piemontese for Prenatal Screening of Congenital Heart Disease. *Prenat Diagn* 1997;17(10):901-6.
19. Mody MR, Nadas AS, Bernhard WF. Aortic stenosis in infants. *N Engl J Med* 1967;276(15):832-8.
20. Ellison RC, Wagner HR, Weidman WH, Miettinen OS. Congenital valvular aortic stenosis: clinical detection of small pressure gradient. Prepared for the joint study on the joint study on the natural history of congenital heart defects. *Am J Cardiol* 1976;37(5):757-61.
21. Braunwald E, Goldblatt A, Aygen MM, Rockoff SD, Morrow AG. Congenital aortic stenosis. I. Clinical and hemodynamic findings in 100 patients. II. Surgical treatment and the results of operation. *Circulation* 1963;27:426-62.



22. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, et al. Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation* 1993;87(2 Suppl):I121-6.
23. Lambert EC, Menon VA, Wagner HR, Vlad P. Sudden unexpected death from cardiovascular disease in children. A cooperative international study. *Am J Cardiol* 1974;34(1):89-96.
24. Driscoll DJ, Wolfe RR, Gersony WM, et al. Cardiorespiratory responses to exercise of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, and ventricular septal defect. *Circulation* 1993;87(2 Suppl):I102-13.
25. Alpert BS, Moes DM, Durant RH, Strong WB, Flood NL. Hemodynamic responses to ergometer exercise in children and young adults with left ventricular pressure or volume overload. *Am J Cardiol* 1983;52(5):563-7.
26. Li Jea. Relation of mass/volume ratio to EKG abnormalities and symptoms in children with aortic stenosis/insufficiency. *J Am Soc Echocardiogr* 1994;7(S26).



27. Hatle L, Angelsen BA, Tromsdal A. Non-invasive assessment of aortic stenosis by Doppler ultrasound. *Br Heart J* 1980;43(3):284-92.
28. Hatle L, Brubakk A, Tromsdal A, Angelsen B. Noninvasive assessment of pressure drop in mitral stenosis by Doppler ultrasound. *Br Heart J* 1978;40(2):131-40.
29. Holen J, Aaslid R, Landmark K, Simonsen S. Determination of pressure gradient in mitral stenosis with a non-invasive ultrasound Doppler technique. *Acta Med Scand* 1976;199(6):455-60.
30. Smith MD, Dawson PL, Elion JL, et al. Correlation of continuous wave Doppler velocities with cardiac catheterization gradients: an experimental model of aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1985;6(6):1306-14.
31. Currie PJ, Hagler DJ, Seward JB, et al. Instantaneous pressure gradient: a simultaneous Doppler and dual catheter correlative study. *J Am Coll Cardiol* 1986;7(4):800-6.



32. Nishimura RA, Holmes DR, Jr., Reeder GS, et al. Doppler evaluation of results of percutaneous aortic balloon valvuloplasty in calcific aortic stenosis. *Circulation* 1988;78(4):791-9.
33. Agatston AS, Chengot M, Rao A, Hildner F, Samet P. Doppler diagnosis of valvular aortic stenosis in patients over 60 years of age. *Am J Cardiol* 1985;56(1):106-9.
34. Yeager M, Yock PG, Popp RL. Comparison of Doppler-derived pressure gradient to that determined at cardiac catheterization in adults with aortic valve stenosis: implications for management. *Am J Cardiol* 1986;57(8):644-8.
35. Oh JK, Taliencio CP, Holmes DR, Jr., et al. Prediction of the severity of aortic stenosis by Doppler aortic valve area determination: prospective Doppler-catheterization correlation in 100 patients. *J Am Coll Cardiol* 1988;11(6):1227-34.
36. Bengur AR, Snider AR, Meliones JN, Vermilion RP. Doppler evaluation of aortic valve area in children with aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1991;18(6):1499-505.



37. Zoghbi WA, Farmer KL, Soto JG, Nelson JG, Quinones MA. Accurate noninvasive quantification of stenotic aortic valve area by Doppler echocardiography. *Circulation* 1986;73(3):452-9.
38. Otto CM, Pearlman AS, Gardner CL, Kraft CD, Fujioka MC. Simplification of the Doppler continuity equation for calculating stenotic aortic valve area. *J Am Soc Echocardiogr* 1988;1(2):155-7.
39. Skjaerpe T, Hegrenaes L, Hatle L. Noninvasive estimation of valve area in patients with aortic stenosis by Doppler ultrasound and two-dimensional echocardiography. *Circulation* 1985;72(4):810-8.
40. Richards KL, Cannon SR, Miller JF, Crawford MH. Calculation of aortic valve area by Doppler echocardiography: a direct application of the continuity equation. *Circulation* 1986;73(5):964-9.
41. Teirstein P, Yeager M, Yock PG, Popp RL. Doppler echocardiographic measurement of aortic valve area in aortic stenosis: a noninvasive application of the Gorlin formula. *J Am Coll Cardiol* 1986;8(5):1059-65.



42. Otto CM, Pearlman AS, Comess KA, Reamer RP, Janko CL, Huntsman LL. Determination of the stenotic aortic valve area in adults using Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1986;7(3):509-17.
43. Grayburn PA, Smith MD, Harrison MR, Gurley JC, DeMaria AN. Pivotal role of aortic valve area calculation by the continuity equation for Doppler assessment of aortic stenosis in patients with combined aortic stenosis and regurgitation. *Am J Cardiol* 1988;61(4):376-81.
44. Baumgartner H, Kratzer H, Helmreich G, Kuehn P. Determination of aortic valve area by Doppler echocardiography using the continuity equation: a critical evaluation. *Cardiology* 1990;77(2):101-11.
45. Burwash IG, Thomas DD, Sadahiro M, et al. Dependence of Gorlin formula and continuity equation valve areas on transvalvular volume flow rate in valvular aortic stenosis. *Circulation* 1994;89(2):827-35.
46. Baumgartner H, Khan SS, DeRobertis M, Czer LS, Maurer G. Doppler assessment of prosthetic valve orifice area. An in vitro study. *Circulation* 1992;85(6):2275-83.



47. Sholler GF, Keane JF, Perry SB, Sanders SP, Lock JE. Balloon dilation of congenital aortic valve stenosis. Results and influence of technical and morphological features on outcome. *Circulation* 1988;78(2):351-60.
48. Moore P, Egito E, Mowrey H, Perry SB, Lock JE, Keane JF. Midterm results of balloon dilation of congenital aortic stenosis: predictors of success. *J Am Coll Cardiol* 1996;27(5):1257-63.
49. Egito ES, Moore P, O'Sullivan J, et al. Transvascular balloon dilation for neonatal critical aortic stenosis: early and midterm results. *J Am Coll Cardiol* 1997;29(2):442-7.
50. Galal O, Rao PS, Al-Fadley F, Wilson AD. Follow-up results of balloon aortic valvuloplasty in children with special reference to causes of late aortic insufficiency. *Am Heart J* 1997;133(4):418-27.
51. McCrindle BW. Independent predictors of immediate results of percutaneous balloon aortic valvotomy in children. Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. *Am J Cardiol* 1996;77(4):286-93.



52. Rocchini AP, Beekman RH, Ben Shachar G, Benson L, Schwartz D, Kan JS. Balloon aortic valvuloplasty: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990;65(11):784-9.
53. Satou GM, Perry SB, Lock JE, Piercey GE, Keane JF. Repeat balloon dilation of congenital valvar aortic stenosis: immediate results and midterm outcome. *Catheter Cardiovasc Interv* 1999;47(1):47-51.
54. DeBoer DA, Robbins RC, Maron BJ, McIntosh CL, Clark RE. Late results of aortic valvotomy for congenital valvar aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 1990;50(1):69-73.
55. McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG, et al. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? *Circulation* 2001;104(12 Suppl 1):I152-8.
56. Walker WE, Duncan JM, Frazier OH, Jr., et al. Early experience with the ionescu-shiley pericardial xenograft valve. Accelerated calcification in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;86(4):570-5.



57. Bonow RO, Carabello B, de Leon AC, et al. ACC/AHA Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. Executive Summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Management of Patients With Valvular Heart Disease). J Heart Valve Dis 1998;7(6):672-707.
58. Ohye RG, Gomez CA, Ohye BJ, Goldberg CS, Bove EL. The Ross/Konno procedure in neonates and infants: intermediate-term survival and autograft function. Ann Thorac Surg 2001;72(3):823-30.
59. Schoof PH, Cromme-Dijkhuis AH, Bogers JJ, et al. Aortic root replacement with pulmonary autograft in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107(2):367-73.
60. Laudito A, Brook MM, Suleman S, et al. The Ross procedure in children and young adults: a word of caution. J Thorac Cardiovasc Surg 2001;122(1):147-53.
61. Elkins RC, Knott-Craig CJ, Ward KE, Lane MM. The Ross operation in children: 10-year experience. Ann Thorac Surg 1998;65(2):496-502.



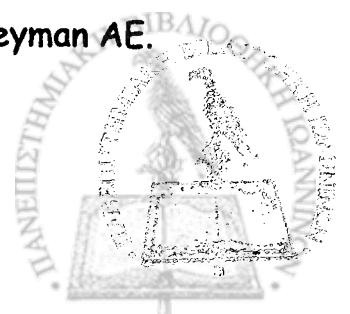
62. Graham TP, Jr., Bricker JT, James FW, Strong WB. 26th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 1: congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1994;24(4):867-73.

63. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Quality of life of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation* 1993;87(2 Suppl):I52-65.

64. Yoganathan AP, Cape EG, Sung HW, Williams FP, Jimoh A. Review of hydrodynamic principles for the cardiologist: applications to the study of blood flow and jets by imaging techniques. *J Am Coll Cardiol* 1988;12(5):1344-53.

65. Smith MD, Dawson PL, Elion JL, et al. Systematic correlation of continuous-wave Doppler and hemodynamic measurements in patients with aortic stenosis. *Am Heart J* 1986;111(2):245-52.

66. Levine RA, Jimoh A, Cape EG, McMillan S, Yoganathan AP, Weyman AE. Pressure recovery distal to a stenosis: potential cause of gradient



"overestimation" by Doppler echocardiography. J Am Coll Cardiol
1989;13(3):706-15.

67. Voelker W, Reul H, Stelzer T, Schmidt A, Karsch KR. Pressure
recovery in aortic stenosis: an in vitro study in a pulsatile flow model. J Am
Coll Cardiol 1992;20(7):1585-93.

68. Baumgartner H, Schima H, Tulzer G, Kuhn P. Effect of stenosis
geometry on the Doppler-catheter gradient relation in vitro: a manifestation
of pressure recovery. J Am Coll Cardiol 1993;21(4):1018-25.

69. Laskey WK, Kussmaul WG. Pressure recovery in aortic valve stenosis.
Circulation 1994;89(1):116-21.

70. Baumgartner H, Stefenelli T, Niederberger J, Schima H, Maurer G.
"Overestimation" of catheter gradients by Doppler ultrasound in patients
with aortic stenosis: a predictable manifestation of pressure recovery. J Am
Coll Cardiol 1999;33(6):1655-61.



71. Beekman RH, Rocchini AP, Gillon JH, Mancini GB. Hemodynamic determinants of the peak systolic left ventricular-aortic pressure gradient in children with valvar aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1992;69(8):813-5.
72. Garcia D, Dumesnil JG, Durand LG, Kadem L, Pibarot P. Discrepancies between catheter and Doppler estimates of valve effective orifice area can be predicted from the pressure recovery phenomenon: practical implications with regard to quantification of aortic stenosis severity. *J Am Coll Cardiol* 2003;41(3):435-42.
73. Levine RA, Schwammenthal E. Stenosis is in the eye of the observer: impact of pressure recovery on assessing aortic valve area. *J Am Coll Cardiol* 2003;41(3):443-5.
74. Niederberger J, Schima H, Maurer G, Baumgartner H. Importance of pressure recovery for the assessment of aortic stenosis by Doppler ultrasound. Role of aortic size, aortic valve area, and direction of the stenotic jet in vitro. *Circulation* 1996;94(8):1934-40.



75. Schobel WA, Voelker W, Haase KK, Karsch KR. Extent, determinants and clinical importance of pressure recovery in patients with aortic valve stenosis. *Eur Heart J* 1999;20(18):1355-63.
76. Villavicencio RE, Forbes TJ, Thomas RL, Humes RA. Pressure recovery in pediatric aortic valve stenosis. *Pediatr Cardiol* 2003;24(5):457-62.
77. Martin GR, Soifer SJ, Silverman NH, Dae MW, Stanger P. Effects of activity on ascending aortic velocity in children with valvar aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1987;59(15):1386-90.
78. Stevenson J, Kawabori I, French J. Critical importance of sedation when measuring pressure gradients by Doppler (abstract). *Circulation* 1984;70 (suppl)(363).
79. Richards KL. Assessment of aortic and pulmonic stenosis by echocardiography. *Circulation* 1991;84(3 Suppl):I182-7.
80. Beauchesne LM, deKemp R, Chan KL, Burwash IG. Temporal variations in effective orifice area during ejection in patients with valvular aortic stenosis. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16(9):958-64.



81. Cheitlin MD, Armstrong WF, Aurigemma GP, et al. ACC/AHA/ASE 2003 Guideline Update for the Clinical Application of Echocardiography: summary article. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/ASE Committee to Update the 1997 Guidelines for the Clinical Application of Echocardiography). J Am Soc Echocardiogr 2003;16(10):1091-110.
82. Barker PC, Ensing G, Ludomirsky A, Bradley DJ, Lloyd TR, Rocchini AP. Comparison of simultaneous invasive and noninvasive measurements of pressure gradients in congenital aortic valve stenosis. J Am Soc Echocardiogr 2002;15(12):1496-502.
83. Lima VC, Zahn E, Houde C, Smallhorn J, Freedom RM, Benson LN. Non-invasive determination of the systolic peak-to-peak gradient in children with aortic stenosis: validation of a mathematical model. Cardiol Young 2000;10(2):115-9.
84. Bengur AR, Snider AR, Serwer GA, Peters J, Rosenthal A. Usefulness of the Doppler mean gradient in evaluation of children with aortic valve



stenosis and comparison to gradient at catheterization. Am J Cardiol
1989;64(12):756-61.

ΣΥΓΓΡΑΜΑΤΑ ΑΝΑΦΟΡΑΣ

Η συγγραφή του Γενικού Μέρους βασίστηκε στη μελέτη των εξής συγγραμάτων:

- 1) Allen HD, Gutgessell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds). Moss And Adams' Heart Disease In Infants, Children And Adolescents. Lippincott Williams & Wilkins; 2001
- 2) Brown DW, Keane JF. Valvar Aortic Stenosis In Children. UpToDate online 12.1, 2003.
- 3) Snider AR, Serwer GA, Ritter SB (eds). Echocardiography In Pediatric Heart Disease. Mosby-Year Book, 1997.
- 4) Rudolf AM. Congenital Diseases Of The Heart. Futura Publishing Company, 2001.
- 5) Baim DS, Grossman W (eds). Grossman's Cardiac Catheterization, Angiography And Intervention. Lippincott Williams & Wilkins, 2000.
- 6) Yagel S, Silverman NH, Gembruch U (eds). Fetal Cardiology. Martin Dunitz, an imprint of Taylor & Francis Group, 2003.



ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΠΙΝΑΚΕΣ



ΠΙΝΑΚΑΣ 1

Κλίση πίεσης	Παρέμβαση (n=53)	Μη παρέμβαση (n=26)	P value
Κλίση πίεσης καθετηριασμού	66 ± 17	35 ± 10	<0.001
MIG _{AP}	62 ± 12	47 ± 14	<0.001
MEG _{AP}	36 ± 7	26 ± 9	<0.001
MIG _{HP}	83 ± 15	61 ± 18	<0.001
MEG _{HP}	44 ± 12	31 ± 11	<0.001
Μέσος όρος MIG _{AP} και MIG _{HP}	72 ± 12	53 ± 15	<0.001
Μέσος όρος MEG _{AP} και MEG _{HP}	40 ± 9	28 ± 9	<0.001

Στον πίνακα αυτό φαίνεται η μέση τιμή (mean) κλίσης πίεσης που καταγράφηκε κατά τον καρδιακό καθετηριασμό, καθώς και οι μέσες τιμές (mean) κλίσεις πίεσης που καταγράφηκαν με τους διάφορους προς μελέτη δείκτες Doppler και συνδυασμούς αυτών. Στην μία στήλη φαίνονται οι τιμές στους ασθενείς στους οποίους πραγματοποιήθηκε βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι (παρέμβαση) ενώ στην διπλανή της οι τιμές στους ασθενείς που δεν πραγματοποιήθηκε βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι (μη παρέμβαση). Στην τρίτη στήλη φαίνονται οι τιμές στατιστικής σημαντικότητας συσχέτισης των τιμών. (p-values). Όλες οι κλίσεις πίεσης εκφράζονται σε mm Hg ενώ καταγράφεται ο μέσος όρος με την διακύμανσή τους. (σταθερά απόλιση).



ΠΙΝΑΚΑΣ 2

Y	Slope	X	Y-intercept	RMS	SEE	R ²	P value
Κλίση πίεσης καθετηριασμού	0.88	MIG _{AP}	5.3	316	17.8	0.35	<0.001
Κλίση πίεσης καθετηριασμού	1.52	MEG _{AP}	6.2	306	17.5	0.39	<0.001
Κλίση πίεσης καθετηριασμού	0.71	MIG _{HP}	2.1	278	16.7	0.40	<0.001
Κλίση πίεσης καθετηριασμού	0.96	MEG _{HP}	18.3	320	17.9	0.34	<0.001
Κλίση πίεσης καθετηριασμού	1.01	(MIG _{AP} + MIG _{HP})/2	-9.4	253	11.3	0.52	<0.001
Κλίση πίεσης καθετηριασμού	1.41	(MEG _{AP} + MEG _{HP})/2	5.0	267	16.5	0.43	<0.001
MIG _{AP}	0.47	MIG _{HP}	22.2	128	11.3	0.42	<0.001
MIG _{AP}	0.72	MEG _{HP}	28.1	32	5.7	0.47	<0.001

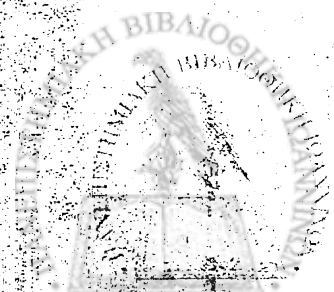
Στον πίνακα αυτό φαίνονται οι συντελεστές που προκύπτουν από τη γραμμική εξάρτηση (linear regression) και που αφορούν στους διάφορους προς μελέτη υπερηχογραφικούς δείκτες Doppler.

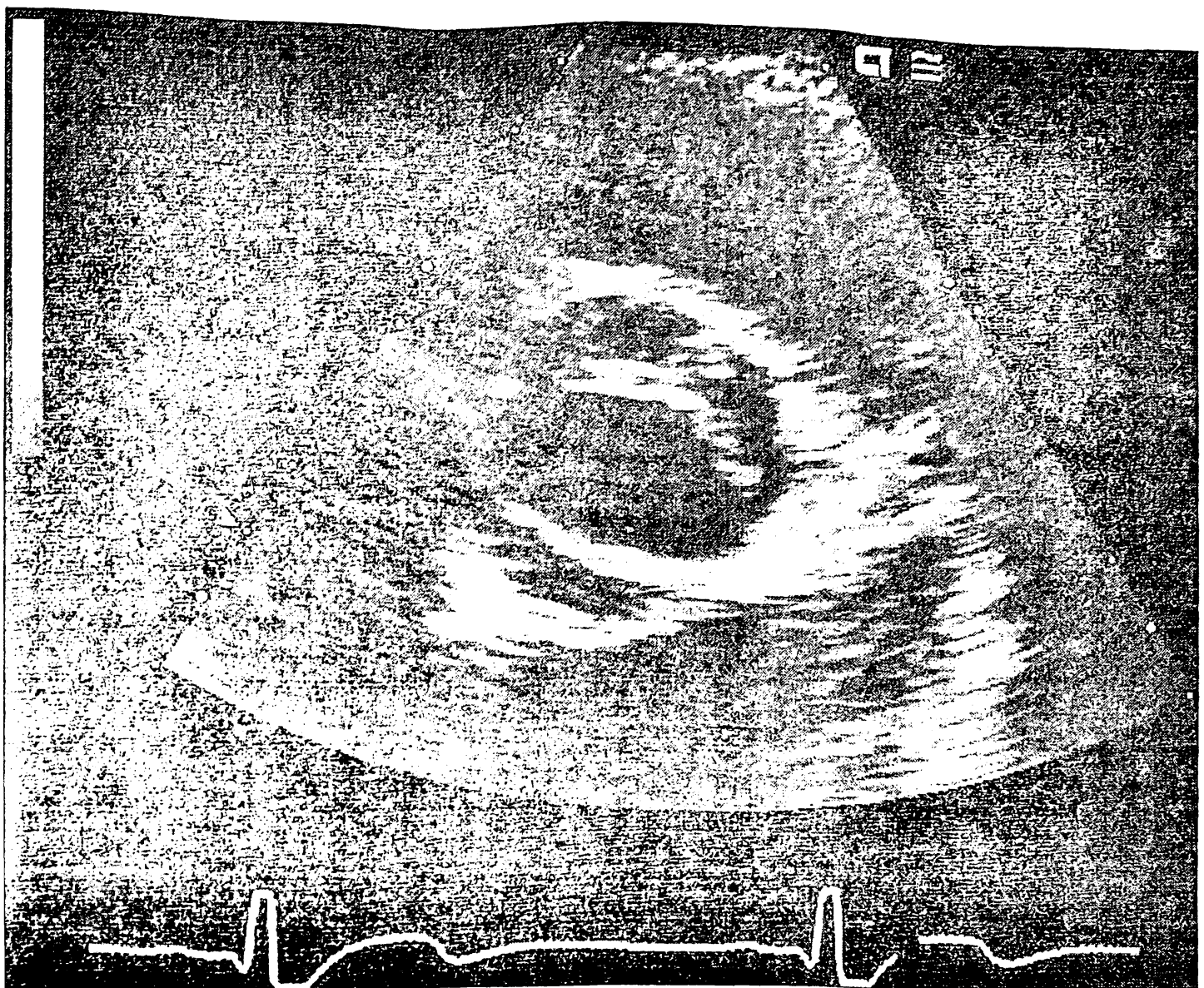
Η γραμμική εξάρτηση λαμβάνει την μορφή $Y = \text{slope} * X + Y\text{-intercept}$
Slope= κλίση, intercept= σταθερά

RMS, residual mean square = υπόλοιπο μέσο τετραγώνου
SEE, standard error of the estimate = σταθερό ή τυπικό σφάλμα εκτιμητή

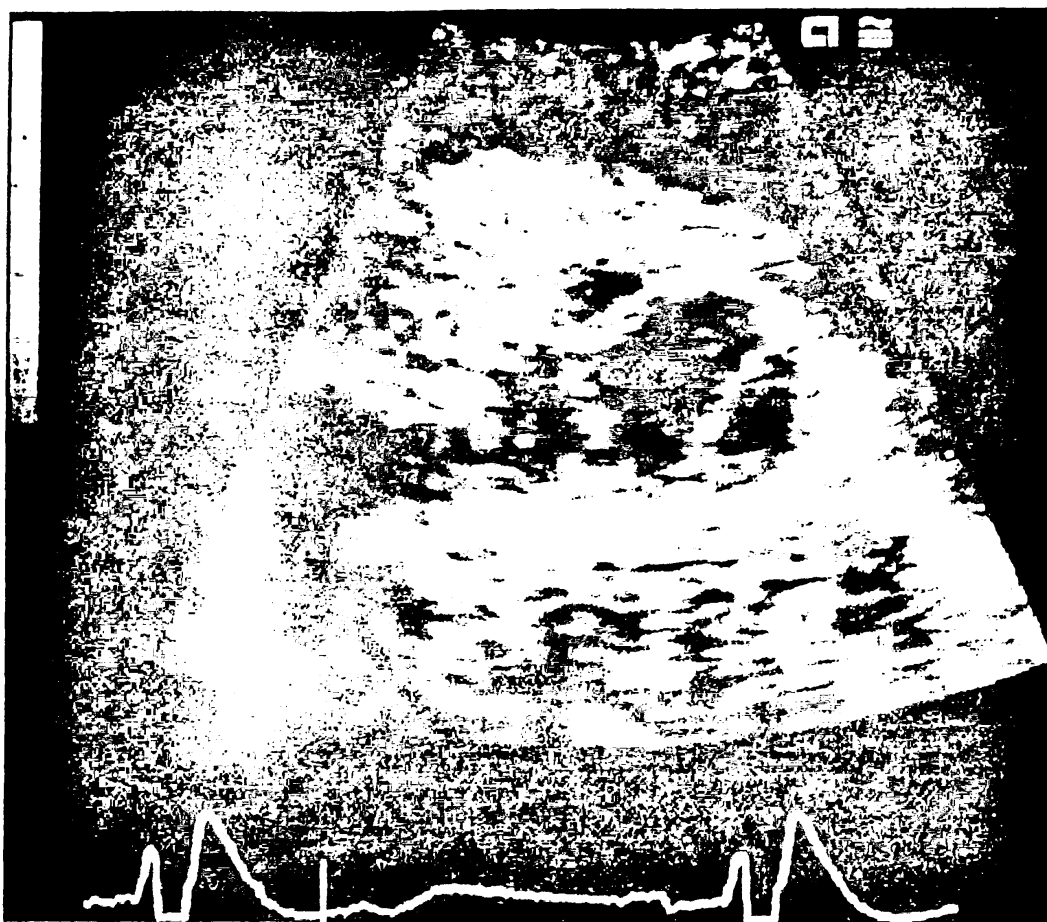


ΕΙΚΟΝΕΣ





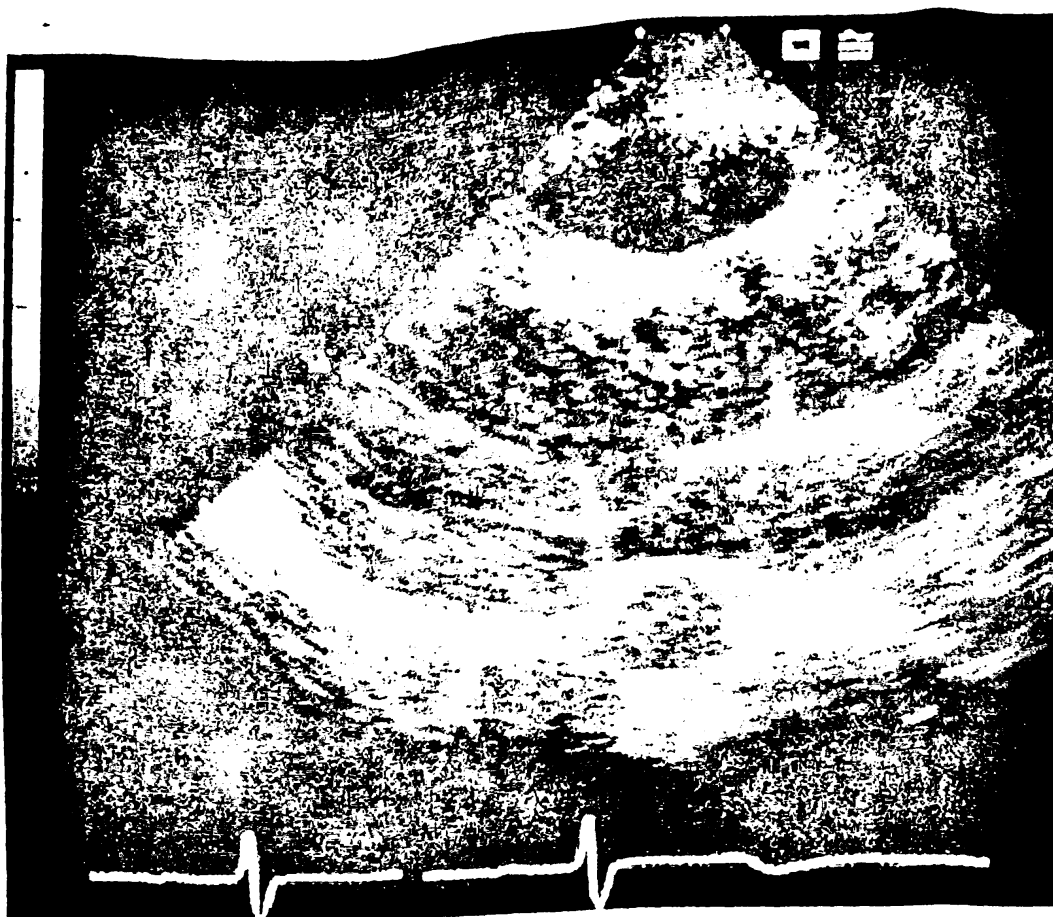
Εικ. 1 Α. Υπερηχογραφική απεικόνιση σύμφυσης δεξιάς - αριστερής στεφανιαίας γλωχίνας κατά τη φάση της συστολής. (Η εικόνα αποτελεί ευγενική παραχώρηση του Καθηνητού Norman Silverman από το προσωπικό του αρχείο).



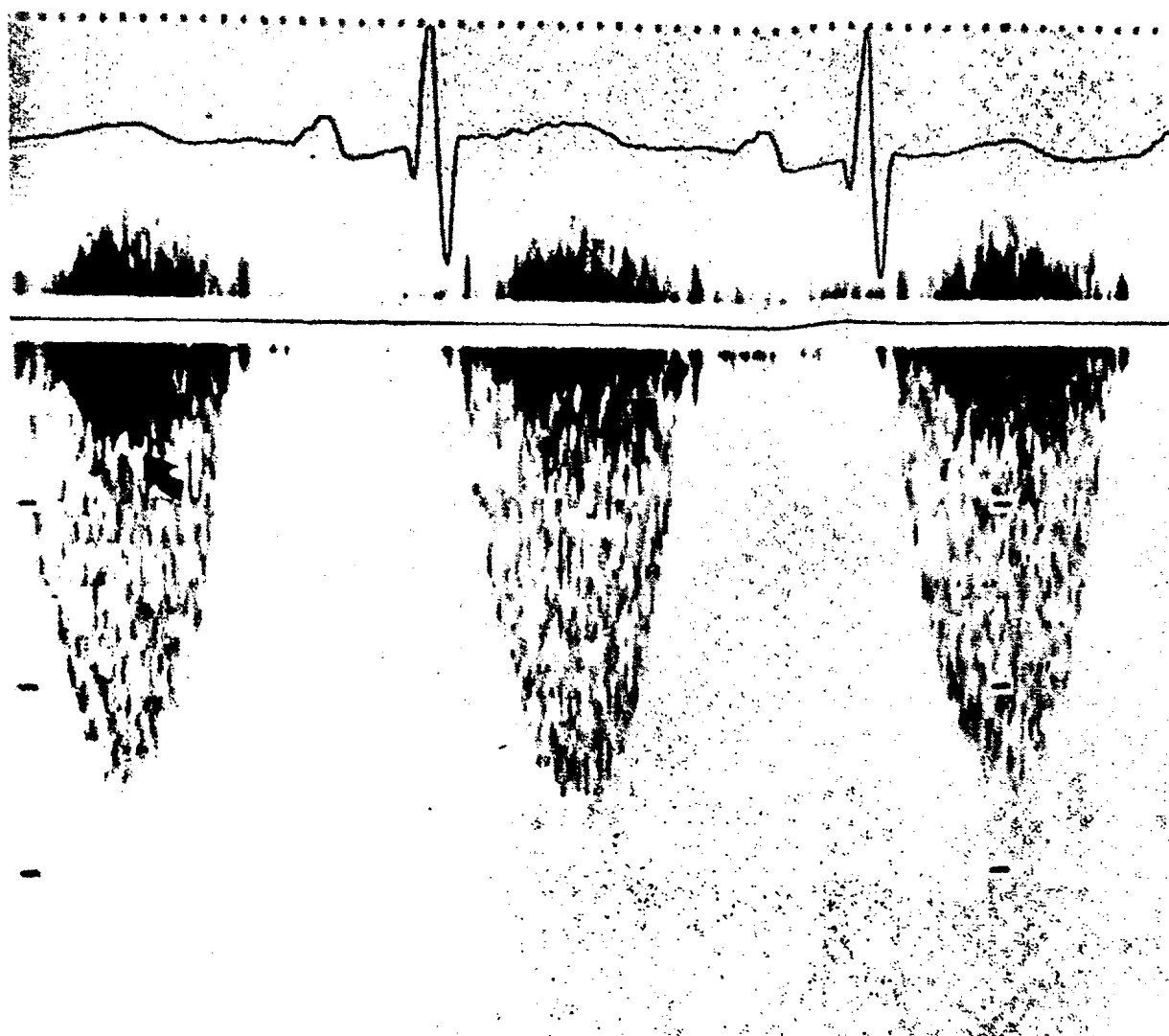
Εικ. 1. Β. Υπερηχογραφική απεικόνιση σύμπτυξης της δεξιάς - μη στεφανιαίας γλωχίνας κατά τη φάση της συστολής. (Η εικόνα είναι ευγενική παραχώρηση του Καθηγητού Norman Silverman από το προσωπικό του σονόλ)



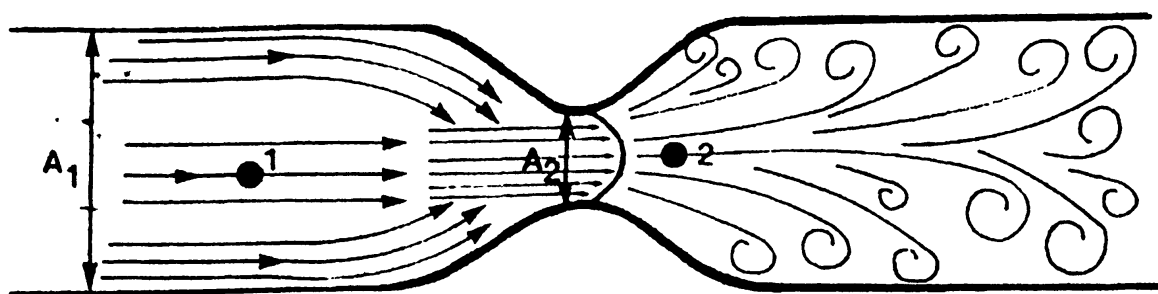
Εικ. 1. Γ. Υπερηχογραφική απεικόνιση σύμφυσης αριστερής - μη στεφανιαίας γλωχίνας σε φάση συστολής. (Η εικόνα είναι ευγενική παραχώρηση του Καθηγητού Norman Silverman από το προσωπικό του αρχείο).



Εικ. 2. Υπερηχογραφική απεικόνιση σε επιμήκη παραστερνική θέση παιδικής βαλβιδικής αορτικής στένωσης. Παρατηρείται πάχυνση και θολωτή μορφολογία των αορτικών γλωχίνων κατά τη φάση της συστολής. (Η εικόνα είναι ευγενική παραχώρηση του Καθηγητού Norman Silverman από το προσωπικό του αρχείο).



Εικ. 3. Απεικόνιση ίχνους Doppler σε βαλβιδική αορτική στένωση από την κορυφαία υπερηχογραφική θέση. (Η εικόνα σχεδιάστηκε σε αντιστοιχία με την εικόνα που υπάρχει στο σύγγραμμα: Allen HD, Gutgessell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds). Moss And Adams' Heart Disease In Infants, Children And Adolescents. Lippincott Williams & Wilkins; 2001).



$$v_1 A_1 = v_2 A_2$$

A = vessel cross-sectional area

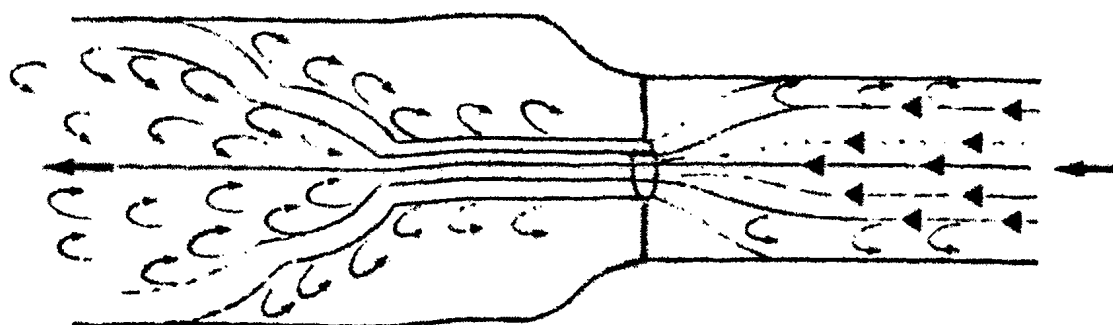
v = velocity

vessel cross-sectional area = επιφάνεια διατομής αγγείου

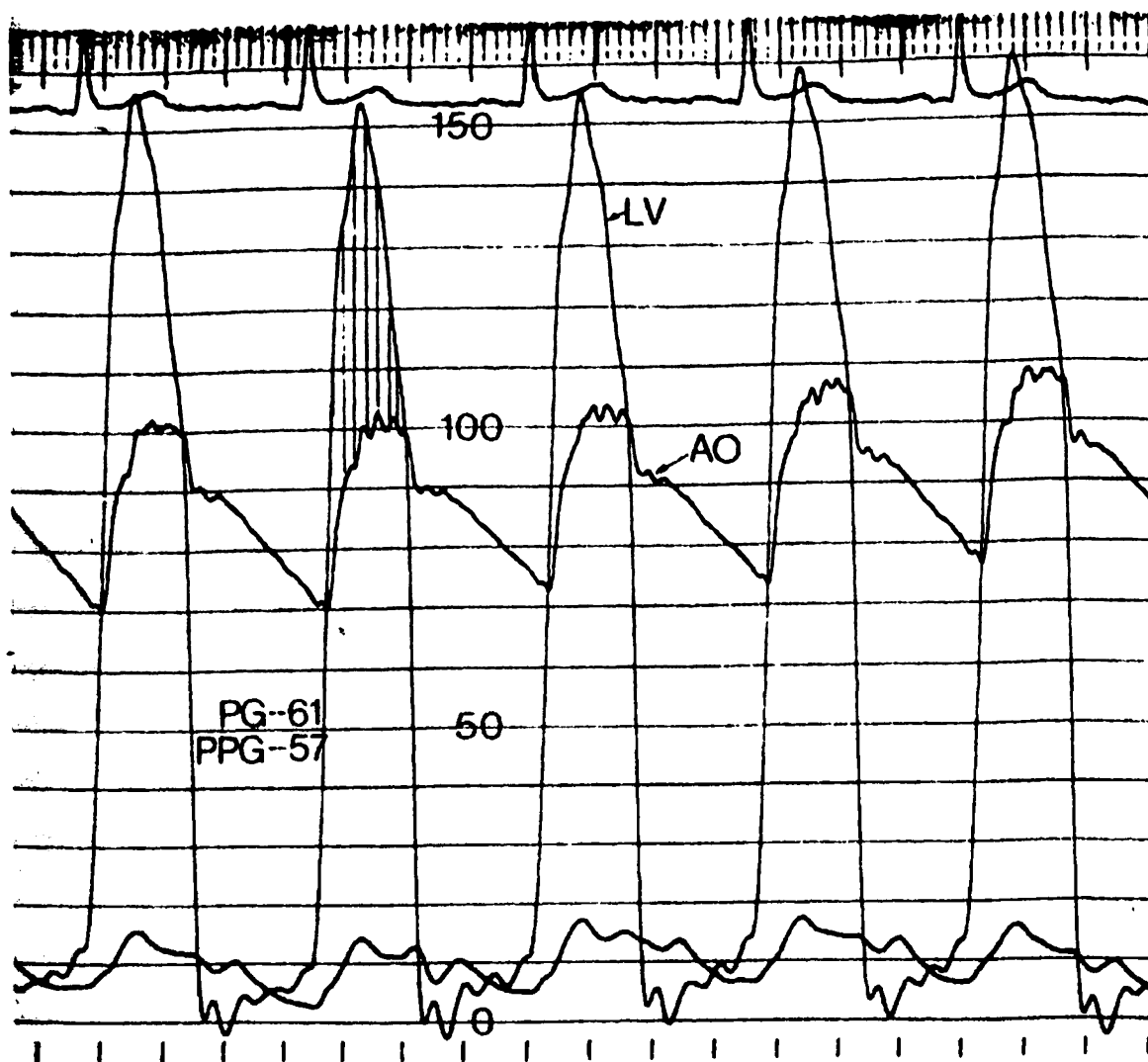
velocity = ταχύτητα

- Εικ. 4. Σχηματική απεικόνιση υγρού σε κλειστό σύστημα που διέρχεται από στενωτικό στόμιο. (Η εικόνα σχεδιάστηκε σε αντιστοιχία με την εικόνα που υπάρχει στο σύγγραμμα: Allen HD, Gutgessell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds). Moss And Adams' Heart Disease In Infants, Children And Adolescents. Lippincott Williams & Wilkins; 2001).

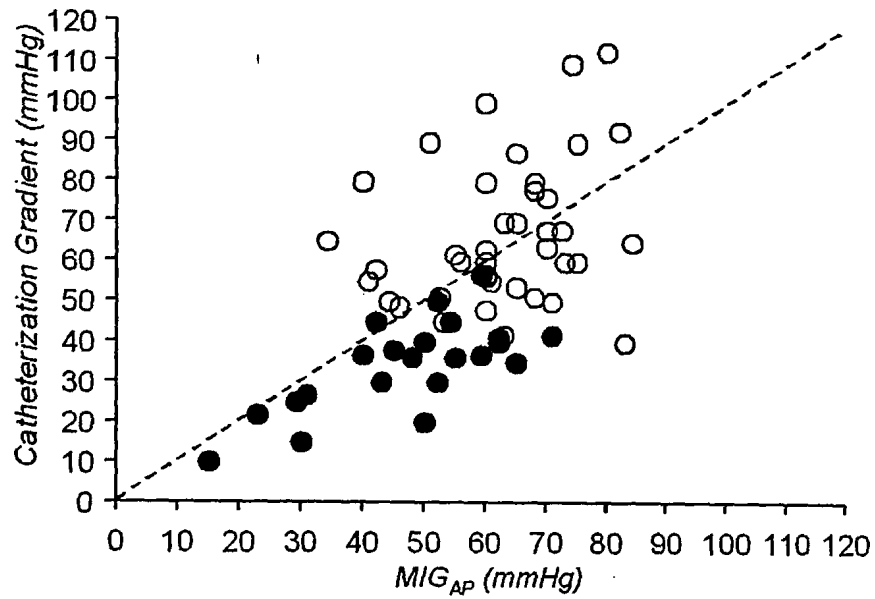




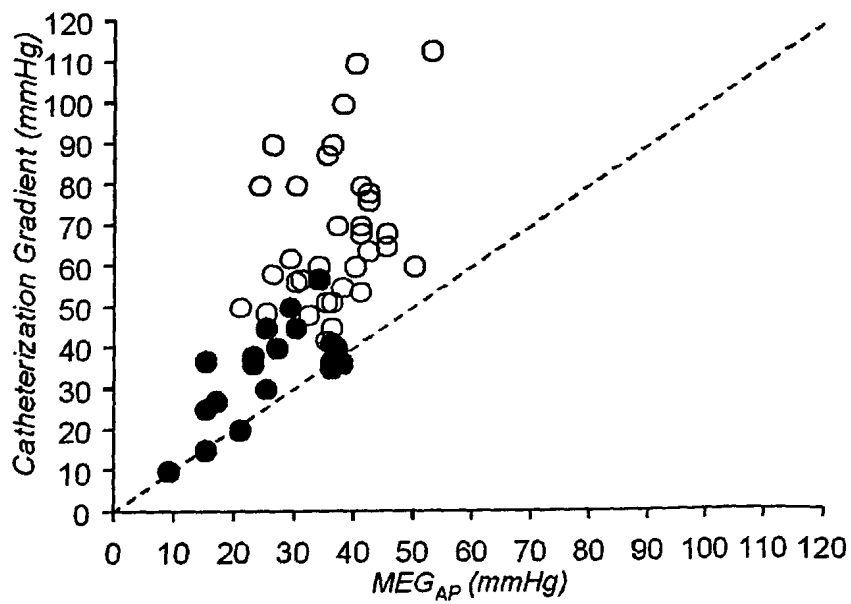
Εικ. 5. Σχηματική απεικόνιση της κίνησης υγρού σε κλειστό σύστημα, δια μέσω στενωτικού στομίου με τη δημιουργία ροής τύπου πίδακα. Διαφαίνονται σχηματικά οι ιδιαιτερότητες του συγκεκριμένου τύπου ροής. (Η εικόνα σχεδιάστηκε σε αντιστοιχία με την εικόνα που υπάρχει στο σύγγραμμα: Allen HD, Gutgessell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds). Moss And Adams' Heart Disease In Infants, Children And Adolescents. Lippincott Williams & Wilkins; 2001).



Εικ. 6. Απεικόνιση του ίχνους καταγραφής των πιέσεων κατά τον καρδιακό καθετηριασμό σε ασθενή με βαλβιδική αορτική στένωση ώστε να διαφανούν οι διάφοροι τύποι κλίσης πίεσης που δύνανται να μετρηθούν μεταξύ της αριστερής κοιλίας και της ανιούσας αορτής. (Η εικόνα σχεδιάστηκε σε αντιστοιχία με την εικόνα που υπάρχει στο σύγγραμμα: Allen HD, Gutgessell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds). Moss And Adams' Heart Disease In Infants, Children And Adolescents. Lippincott Williams & Wilkins; 2001).

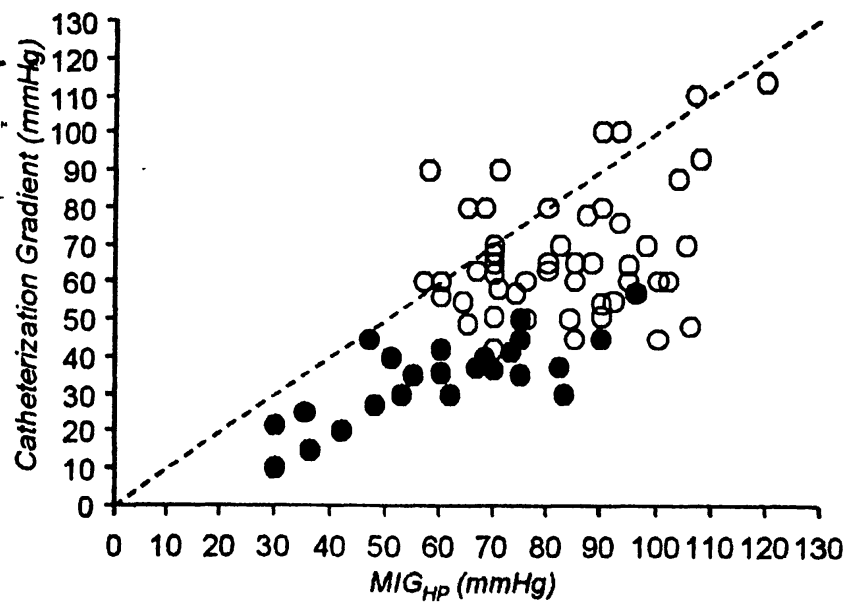


Εικ. 7. Α.

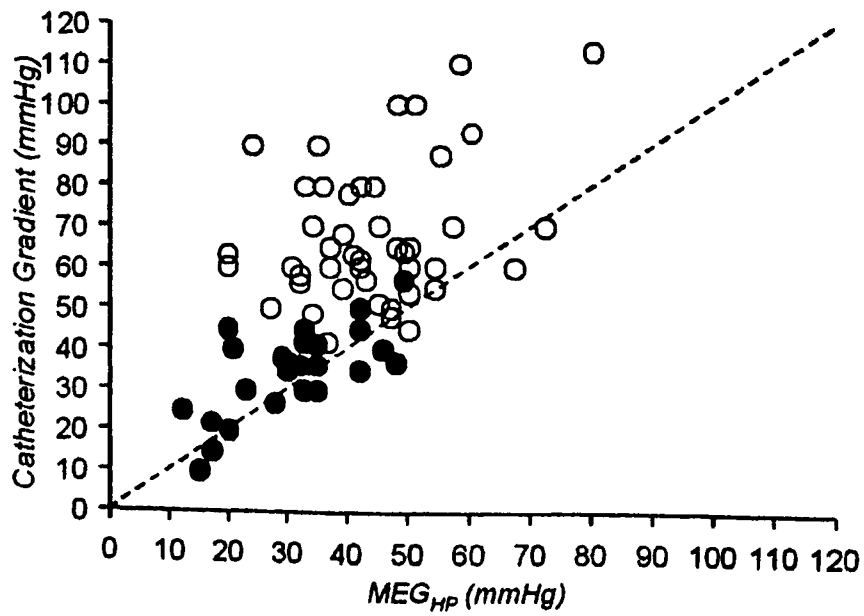


Εικ. 7. Β.

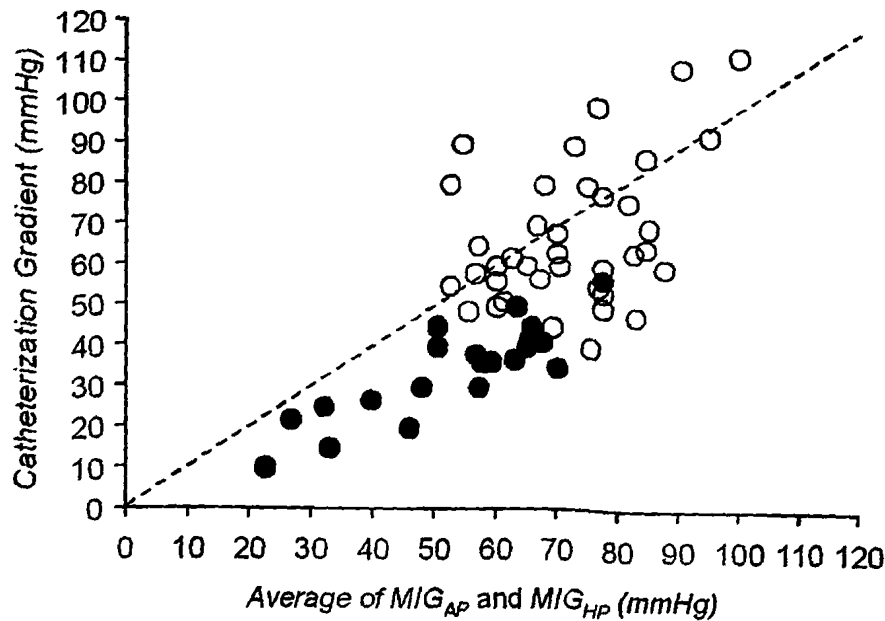




Εικ. 7. Γ.

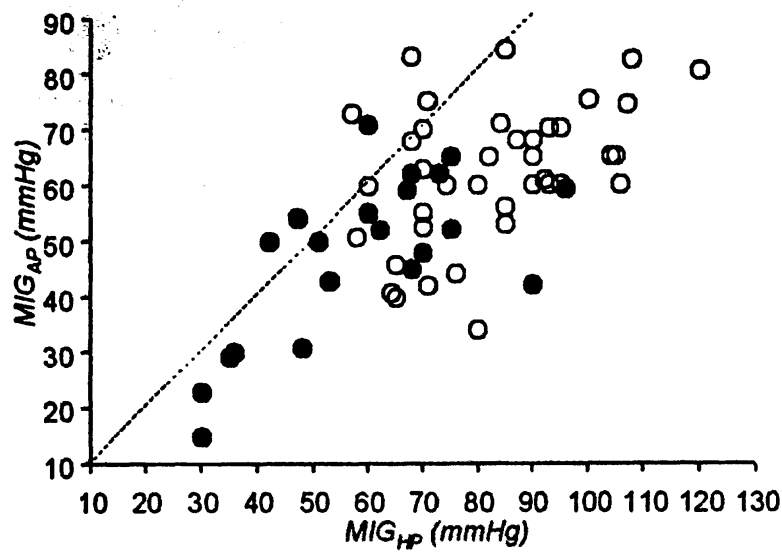


Εικ. 7. Δ.

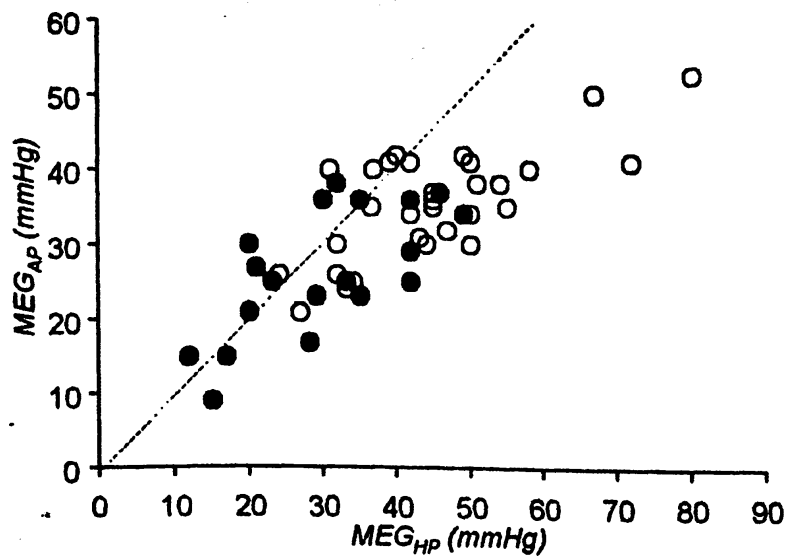


Εικ. 7. Ε.

Εικ. 7. Α-Ε. Στην εικόνα αυτή φαίνονται τα διαγράμματα που δείχνουν τη σχέση μεταξύ της κορυφαίας προς κορυφαία συστολικής κλίσης πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού η οποία τοποθετείται στον άξονα Υ και των ακόλουθων υπερηχογραφικών δεικτών Doppler Α) MIG_{AP} , Β) MEG_{AP} , Γ) MIG_{HP} , Δ) MEG_{HP} , Ε) μέσος όρος των MIG_{AP} και MIG_{HP} . Οι μαύρες κουκίδες αντιστοιχούν σε ασθενείς στους οποίους δεν πραγματοποιήθηκε αορτική βαλβιδοπλαστική ενώ οι λευκές κουκίδες σε ασθενείς στους οποίους πραγματοποιήθηκε βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι. Η σχέση ισότητας (unity) απεικονίζεται με την διακεκομμένη γραμμή.



Εικ. 8. Α.

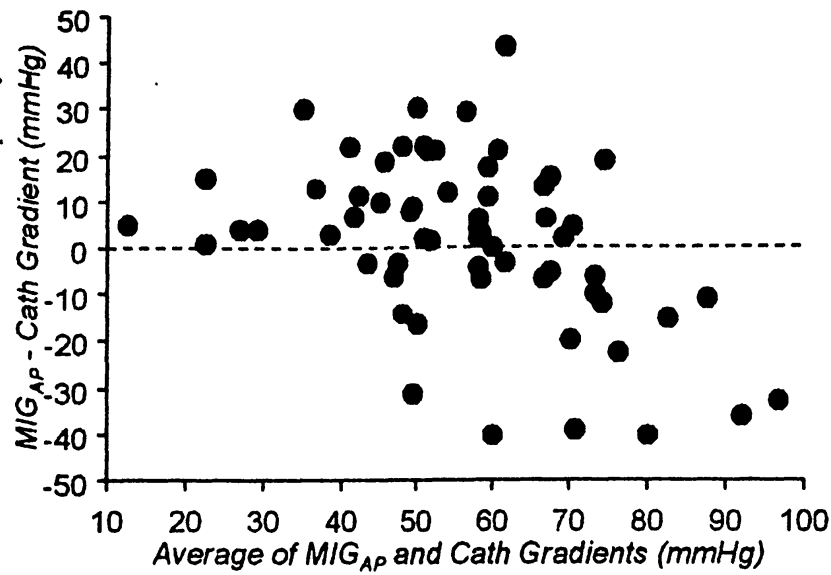


Εικ. 8. Β.

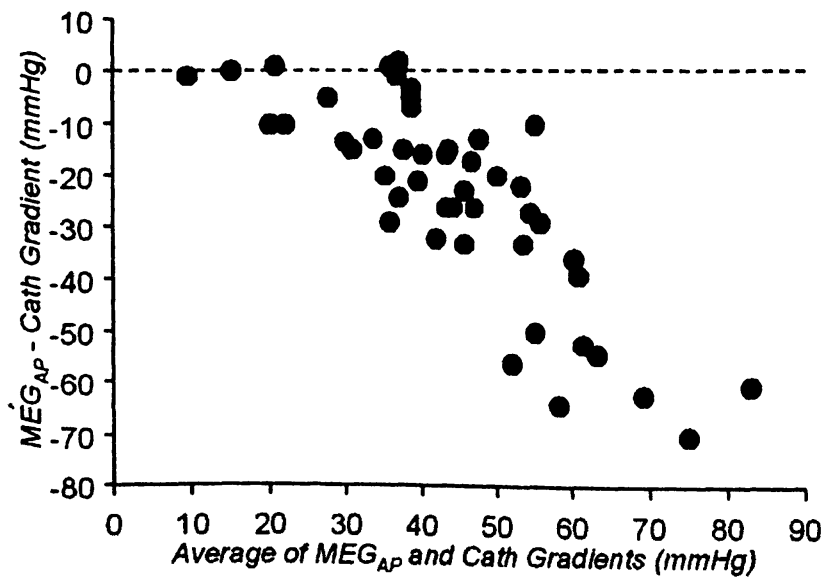


Εικ. 8. Α-Β. Η εικόνα αυτή απεικονίζει διαγράμματα στα οποία διαφαίνεται η σχέση μεταξύ των Α) MIG_{AP} και MIG_{HP} και Β) MEG_{AP} και MEG_{HP} . Οι μαύρες κουκίδες αντιστοιχούν σε ασθενείς στους οποίους δεν πραγματοποιήθηκε αορτική βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι και οι λευκές κουκίδες σε ασθενείς στους οποίους πραγματοποιήθηκε βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι. Η σχέση ισότητας (unity) απεικονίζεται με την διακεκομμένη γραμμή.

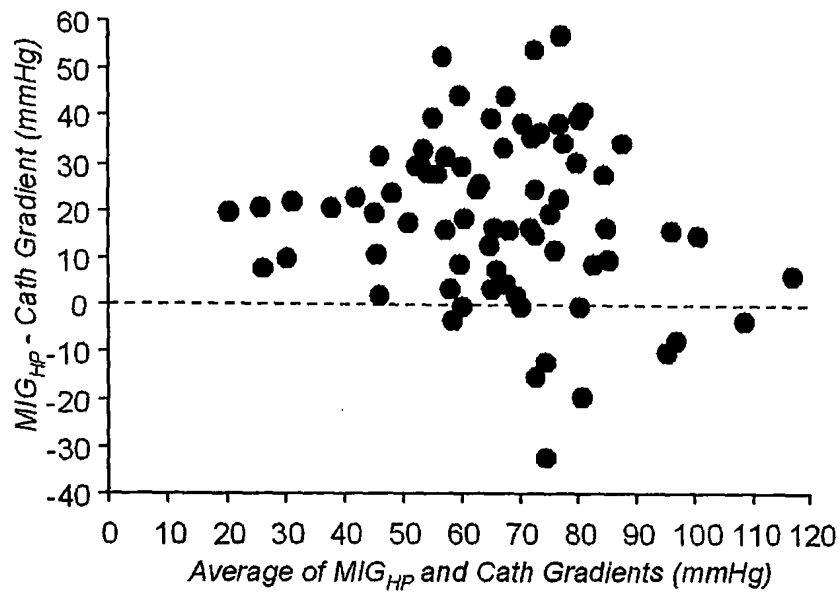




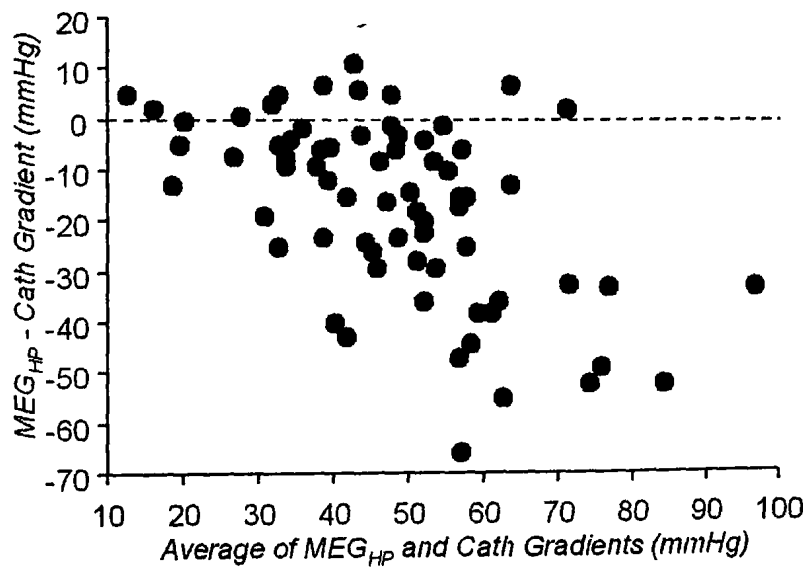
Εικ. 9. Α.



Εικ. 9. Β.



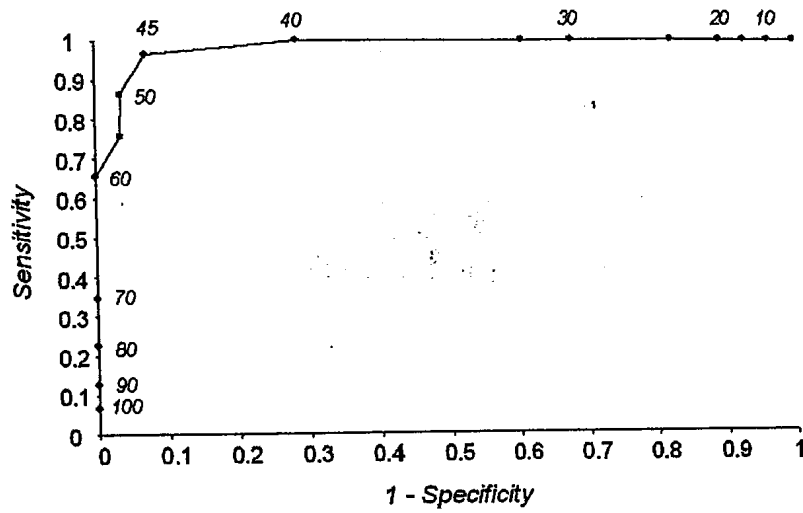
Εικ. 9. Γ.



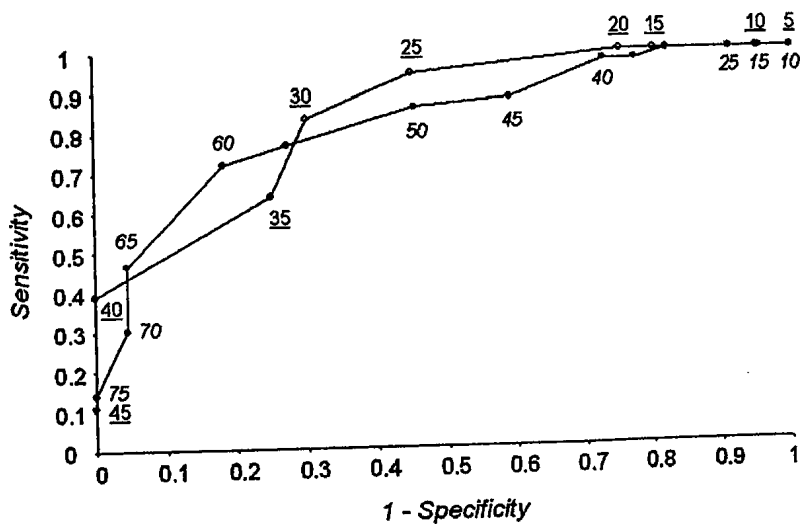
Εικ. 9. Δ.

Εικ. 9. Α-Δ. Στην εικόνα αυτή φαίνονται τα διαγράμματα Bland-Altman που απεικονίζουν την διακύμανση (variance) μεταξύ της κορυφαίας προς κορυφαία συστολικής κλίσης πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού και των προς μελέτη υπερηχογραφικών δεικτών Doppler Α) MIG_{AP} , Β) MEG_{AP} , Γ) MIG_{HP} , Δ) MEG_{HP} . Στον άξονα Υ καταγράφεται η διαφορά μεταξύ του συγκεκριμένου υπερηχογραφικού δείκτη Doppler και της κορυφαίας προς κορυφαία συστολικής κλίσης πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού με την διακεκομμένη γραμμή να απεικονίζει τη σχέση ταυτότητας. Στον άξονα Χ καταγράφεται ο μέσος όρος της κλίσης πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού και του αντίστοιχου υπερηχογραφικού δείκτη Doppler τον οποίο μελετούμε.



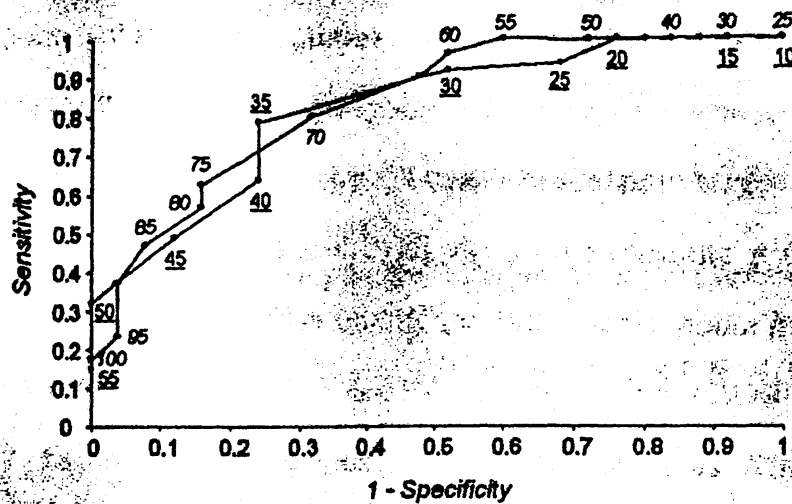


Εικ. 10. Α.

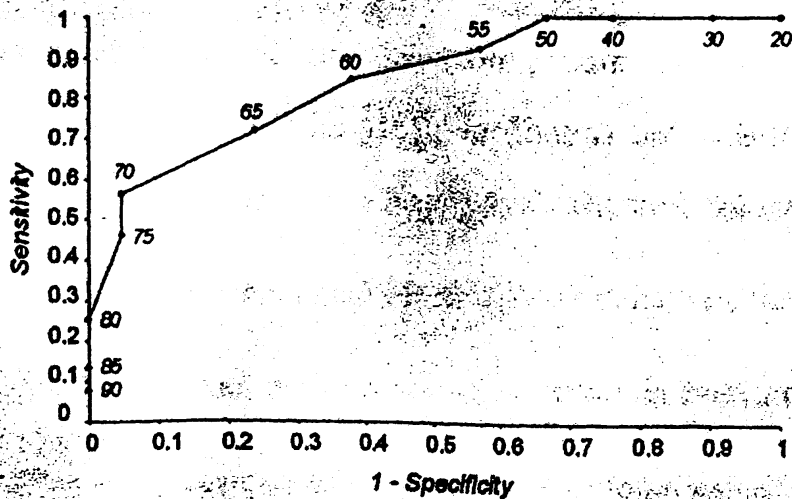


Εικ. 10. Β.

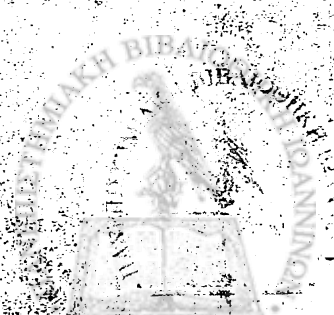




Ек. 10. Г.



Ек. 10. Д.



Εικ. 10. Α-Δ. Στην εικόνα αυτή αποτυπώνονται ROC καμπύλες οι οποίες δείχνουν την ευαισθησία και την ειδικότητα της κορυφαίας προς κορυφαία κλίσης πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού καθώς και των προς μελέτη υπερηχογραφικών δεικτών Doppler ως προς την πρόβλεψη πραγματοποίησης βαλβιδοπλαστικής με μπαλονάκι κατά την διάρκεια του καρδιακού καθετηριασμού. Α) η επιφάνεια υπό την ROC καμπύλη για την κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης του καρδιακού καθετηριασμού είναι 0,98, Β) η επιφάνεια υπό την ROC καμπύλη για τον MIG_{AP} που απεικονίζεται με τις μαύρες κουκίδες είναι 0,82 ενώ για τον MEG_{AP} που απεικονίζεται με τις λευκές κουκίδες είναι 0,84, Γ) η επιφάνεια υπό την ROC καμπύλη για τον MIG_{HP} που απεικονίζεται με τις μαύρες κουκίδες είναι 0,83 ενώ για τον MEG_{HP} που απεικονίζεται με τις λευκές κουκίδες είναι 0,81, Δ) η επιφάνεια υπό την ROC καμπύλη για τον μέσο όρο του MIG_{AP} και του MIG_{HP} είναι 0,85. Οι κλίσεις πίεσης καταγράφονται ανά 5 mm Hg και οι τιμές των MIG_{AP} και MIG_{HP} που εκφράζουν μέγιστες κλίσεις πίεσης απεικονίζονται με πλάγια ψηφία, ενώ οι τιμές των MEG_{AP} και MEG_{HP} που εκφράζουν μέσες κλίσεις πίεσης απεικονίζονται με υπογραμμισμένα ψηφία.



ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η εκτίμηση των καρδιακών αλλοιώσεων σε παιδιά με βαλβιδική αορτική στένωση με μη επεμβατικές μεθόδους είναι ιδιαίτερως επιθυμητή. Οι τιμές κλίσης πίεσης που λαμβάνονται με καρδιακό καθετηριασμό έχουν αποτελέσει την μέθοδο αναφοράς για την εκτίμηση της βαλβιδικής αορτικής στένωσης και την λήψη αποφάσεων παρέμβασης στα παιδιά. Η μεθοδολογία και η επιλογή των υπερηχογραφικών κριτηρίων που μπορούν να εκτιμήσουν καλύτερα την κλίση πίεσης του καθετηριασμού έχει αποτελέσει αντικείμενο διχογνωμίας.

Συγκεκριμένα δεν υπάρχει ομοφωνία για την καλύτερη υπερηχογραφική θέση λήψης μετρήσεων, την υπεροχή της μέγιστης ή της μέσης υπολογιζόμενης υπερηχογραφικής κλίσης πίεσης και της ύπαρξης μίας συγκεκριμένης τιμής που μπορεί να προβλέψει παρέμβαση με ακρίβεια.

Μέθοδοι: Έγινε ανασκόπηση των πορισμάτων της υπερηχογραφικής εξέτασης και του καρδιακού καθετηριασμού 79 συνολικά παιδιών (ηλικίας 9.5 ± 5.9 ετών) με μεμονωμένη βαλβιδική αορτική στένωση στα οποία πραγματοποιήθηκαν και τα δύο είδη μελέτης. Η μέγιστη και μέση υπερηχογραφική κλίση πίεσης από την κορυφαία όπως και την υπερστερνική ή δεξιά παραστερνική («υψηλή» θέση) καταμετρήθηκαν και συγκρίθηκαν με την κορυφαία προς κορυφαία συστολική κλίση πίεσης του ακόλουθου καρδιακού καθετηριασμού.



Αποτελέσματα: Όλες οι τιμές των υπερηχογραφικών δεικτών που υπολογίστηκαν με την μέθοδο Doppler είχαν γραμμική σχέση εξάρτησης τόσο με την κλίση πίεσης του καθετηριασμού όσο και μεταξύ τους ($R^2=0.34-0.86$; $p<0.001$) ανεξαρτήτως είδους και θέσης λήψης. Ωστόσο παρατηρήθηκε πως όλοι οι υπερηχογραφικοί δείκτες ήταν επιρρεπείς σε μη προβλέψιμη υποεκτίμηση ή υπερεκτίμηση της κλίσης πίεσης του καθετηριασμού ανεξαρτήτως είδους και θέσης λήψης. Οι δείκτες που ελήφθησαν από την κορυφαία θέση οδήγησαν σε μικρότερου βαθμού υπερεκτίμηση σε σύγκριση με τους αντίστοιχους της «υψηλής» θέσης. Οι υπολογιζόμενες μέγιστες κλίσεις πίεσης από την κορυφαία και την «υψηλή» θέση υπερεκτίμησαν την επεμβατική κλίση πίεσης σε ποσοστό 60% και 86% των ασθενών αντίστοιχα, ενώ οι μέσες υπολογιζόμενες τιμές πίεσης από την κορυφαία και την «υψηλή» θέση υποεκτίμησαν την την επεμβατική κλίση πίεσης σε ποσοστό 94% και 83% των ασθενών αντίστοιχα. Καμμία ανεξάρτητη μεταβλητή (ηλικία, κλίση πίεσης, υπερηχογραφική θέση, μέθοδος υπολογισμού της κλίσης πίεσης) δεν σχετιζόταν με τρόπο απόλυτο ή αναλογικό με το μέγεθος της υποεκτίμησης ή υπερεκτίμησης. Βαλβιδοπλαστική με μπαλονάκι κατά την διάρκεια του καθετηριασμού πραγματοποιήθηκε στους 58 (67%) από τους 79 ασθενείς. Κανένας υπερηχογραφικός δείκτης ανεξαρτήτως μεθόδου ή θέσης υπολογισμού δεν μπόρεσε να προβλέψει με υψηλή ακρίβεια την



αναγκαιότητα παρέμβασης. Η επιφάνεια κάτω από την καμπύλη ROC κυμάνθηκε μόνο μεταξύ 0,79 και 0,84 για κάθε δείκτη ή συνδυασμό δεικτών σε σύγκρισή με 0,97 που ήταν η τιμή για την αντίστοιχη επιφάνεια του καθετηριασμού. Ακόμα και με τον καθορισμό μαθηματικών εξισώσεων πρόβλεψης παρέμβασης σε ποσοστό 50% των ασθενών αυτή δεν μπορούσε να προβεφθεί με ακρίβεια.

Συμπέρασμα: Σε παιδιά με μεμονωμένη βαλβιδική αορτική στένωση η μέγιστη υπολογιζόμενη κλίση πίεσης από την κορυφαία υπερηχογραφική θέση παρείχε την ακριβέστερη εκτίμηση της επεμβατικά μετρούμενης κλίσης πίεσης σε σύγκριση τόσο με την μέση υπολογιζόμενη κλίση πίεσης όσο και τις τιμές που υπολογίζονται από υπερστερνική ή δεξιά παραστερνική θέση. Ωστόσο όλοι οι υπερηχογραφικοί δείκτες εκτίμησης ανεξαρτήτως μεθόδου υπολογισμού ή θέσης λήψης υποεκτίμησαν ή υπερεκτίμησαν με μη προβλέψιμο τρόπο την κορυφαία προς κορυφαία κλίση πίεσης του καθετηριασμού. Έτσι κανένας από αυτούς τους δείκτες δεν μπόρεσε να προβλέψει αναγκαιότητα παρέμβασης με την απαιτούμενη ακρίβεια. Με την κατάρτιση μαθηματικών εξισώσεων που στηρίζονται στους υπερηχογραφικούς δείκτες ήταν δυνατή η ακριβής πρόβλεψη παρέμβασης στα δύο άκρα του φάσματος του βαθμού σοβαρότητας της βαλβιδικής αορτικής στένωσης. Ωστόσο δεν ήταν δυνατό να καταρτιστεί μια ακριβής μαθηματική σχέση πρόβλεψης παρέμβασης στους ασθενείς που



βρίσκονται στο μέσο του φάσματος του βαθμού σοβαρότητας της βαλβιδικής αορτικής στένωσης και οι οποίοι αποτελούν την πιο ενδιαφέρουσα και απαιτητική ομάδα. Μένει να δούμε αν οι νέες μέθοδοι απεικόνισης θα μπορέσουν να καλύψουν τα κενά των παραδοσιακών απεικονιστικών μεθόδων.



ABSTRACT

Background: There is controversy over the optimal echocardiographic criteria and methodology for predicting catheterization-derived gradients in children with valvar aortic stenosis (AS) which have been accepted as gold standards for assessment and management. In particular, there is no consensus on the threshold Doppler-predicted gradient, the optimal echocardiographic window and whether Doppler-derived maximum instantaneous or mean gradient estimation are more accurate to assess valvar aortic stenosis in children.

Methods: We reviewed echocardiograms and catheterization reports of 79 children (aged 9.5 ± 5.9 yrs) with isolated valvar AS who had both evaluations. The maximum and mean Doppler-predicted gradients from the apical and the suprasternal or right parasternal (high-position) windows were measured and compared with the peak-to-peak gradient at subsequent catheterization.

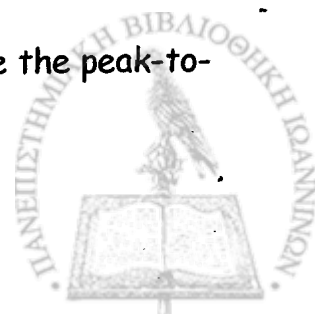
Results: All sites and methods of Doppler estimation of AS gradient correlated in a linear fashion with the invasive gradient, and with one another ($R^2=0.34-0.86$; $p<0.001$). However, all Doppler-estimated gradients were prone to unpredictable over- or underestimation of the invasive gradient, regardless of method or site, with apical measurements resulting in



less overestimation than the corresponding high-position estimate. Apical and high-position maximum gradients overestimated the invasive gradient in 60% and 86% of patients, respectively, whereas mean apical and high-position mean gradients underestimated the invasive gradient in 94% and 83% of pts, respectively. No independent variables (e.g., age, gradient, echocardiographic window, gradient calculation method) were associated with the absolute or proportional magnitude of over- or under-estimation. Of the 79 pts, 58 (67%) underwent balloon aortic valvuloplasty at the time of catheterization. No single Doppler measurement site or method was highly predictive of the need for intervention; the area under the receiver-operator characteristic curve was only 0.79-0.85 for each approach (versus 0.97 for invasive gradient). Even derivation of optimized combination thresholds resulted in substantial misclassification with a failure to predict who would undergo balloon dilation in approximately 50% of patients.

Conclusion: In children with isolated valvar AS, peak apical Doppler-predicted gradients provide a closer estimate of the invasive gradient than either mean or high-position (suprasternal notch or high parasternal).

However, both maximum and mean echo gradients from apical and high windows frequently and unpredictably over- or underestimate the peak-to-



peak gradient measured at catheterization. Consequently, none of these measurements allow accurate prediction of patients who will or will not undergo intervention. Although patients at the high and low extremes of the spectrum of AS severity who will and will not undergo intervention, respectively, can be predicted by assessing combinations of gradient estimates, we were not able to determine a reliable predictive equation for the most challenging group of patients with gradients in the middle portion of the spectrum. It remains to be seen if newer methods and modalities of imaging would be more helpful to assess valvar aortic stenosis in children in a better way.

