

Συγγενώς διορθωμένη μετάθεση των μεγάλων αγγείων

Σ.Β. ΛΑΧΑΝΗΣ

Τμήμα Μαγνητικής Τομογραφίας, 401 ΓΣΝΑ

ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Νέος άνδρας 20 ετών με ήπια δύσπνοια στην κόπωση

Ακτινογραφία θώρακος και περαιτέρω έλεγχος με MRI καρδιάς

Διάγνωση συγγενούς διορθωμένης μετάθεσης των μεγάλων αγγείων

Η συγγενώς διορθωμένη μετάθεση των μεγάλων αγγείων παρουσιάζεται όταν ο αρχέγονος καρδιακός σωλήνας στρέφεται προς τα αριστερά αντί προς τα δεξιά κατά τη διάρκεια της εμβρυογένεσης.

Υπάρχουν ασύμφωνες κοιλιοαρτηριακές και κολποκοιλιακές συνδέσεις με αναστροφή των κοιλιών. Η ανατομική δεξιά κοιλία βρίσκεται προς τα αριστερά, λαμβάνει οξυγονωμένο αίμα από τον αριστερό κόλπο που το εξωθεί προς την αορτή. Η ανατομική αριστερά κοιλία βρίσκεται προς τα δεξιά και συνδέει το δεξιό κόλπο με την πνευμονική αρτηρία. Εκτός από την αναστροφή των κοιλιών υπάρχει αναστροφή του συστήματος αγωγής και των στεφανιαίων αρτηριών. Συνδυάζεται συχνά με μεσοκολπική ή μεσοκοιλιακή επικοινωνία, στένωση της πνευμονικής, με δυσπλαστική τριγλώχινα ή ανωμαλία του Ebstein. Στο 25% υπάρχει δεξιοκαρδία.

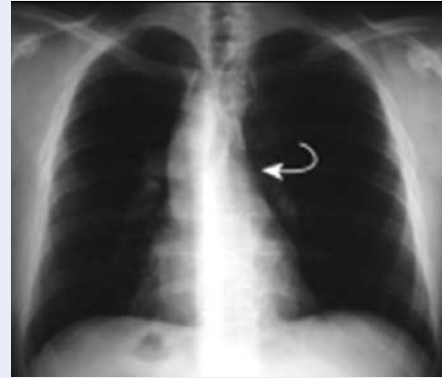
Η κλινική εικόνα, η πορεία και η πρόγνωση εξαρτώνται σε μεγάλο βαθμό από την παρουσία συνοδών ανωμαλιών. Οι ασθενείς με μεμονωμένη ανωμαλία συχνά δεν έχουν συμπτώματα ή λειτουργικές μεταβολές. Συχνά οι ασθενείς αυτοί αναπτύσσουν υπερτροφία και ανεπάρκεια της συστηματικής κυκλοφορίας ή αρρυθμίες.

Το MRI είναι πολύ καλή μέθοδος στη διερεύνηση συγγενών ανωμαλιών.

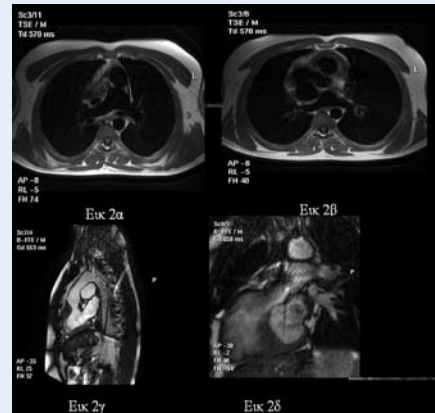
Στην περίπτωση μας διαγνώσθηκε η συγγενής ανατομική ανωμαλία, διαγνώσθηκε και ποσοτικοποιήθηκε η στένωση της πνευμονικής, αποκλείσθηκε η μεσοκολπική ή η μεσοκοιλιακή επικοινωνία ($Qp/Qs=1$).

Το MRI έχει δυνατότητες μελέτης της μορφολογίας και της λειτουργίας τόσο με cine ακολουθίες όσο και με τεχνικές ποσοτικοποίησης ροής.

Braunwald, Heart disease
Reddy, Caputo. Congenitally corrected transposition of the great arteries. Radiology, 1999.



Εικόνα 1. Οι πνεύμονες απεικονίζονται φυσιολογικοί. Ο όγκος της καρδιάς είναι φυσιολογικός. Η αναμενόμενη ελαφρά κυρτότητα της παρυφής της πνευμονικής αρτηρίας δεν απεικονίζεται, αντίθετα υπάρχει κοίλανση. Η πνευμονική αγγείωση είναι φυσιολογική.



Εικόνα 2. Α. Η αορτή βρίσκεται πρόσθια της πνευμονικής αρτηρίας. **Β.** Η αορτή άρχεται από την κοιλία που έχει μυϊκό τοίχωμα στο χώρο εξόδου και που είναι η μορφολογικά δεξιά κοιλία. **Γ.** Οβελιαία SSFP εικόνα που δείχνει την αορτή να άρχεται από τη μορφολογικά δεξιά κοιλία. Υπάρχει μυϊκό τοίχωμα στο χώρο εξόδου (infundibulum) που διαχωρίζει την αορτική από την κολποκοιλιακή βαλβίδα. Ο αριστερός κόλπος εκβάλλει στη μορφολογικά δεξιά αλλά λειτουργικά αριστερή κοιλία. **Δ.** Στεφανιαία λοξή SSFP εικόνα που δείχνει ήπια στένωση της πνευμονικής.