

Operacja wspólnego pnia tętniczego z użyciem zmniejszonego *in-situ* dwupłatkowego homograftu płucnego – wyniki średnio odległe i późne

The early primary repair of TAC with diminished bicuspid homograft application – late and midterm results



Marek Kopala¹, Jadwiga Moll², Jacek Moll³

¹Klinika Kardiologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź

²Klinika Kardiologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2009; 6 (2): 131–134

Streszczenie

Wstęp: Wspólny pień tętniczy (TAC) jest wrodzoną wadą serca, która w zależności od odejścia naczyń płucnych od wspólnego pnia przyjmuje różne warianty anatomiczne. Stanowi od 2 do 4% wszystkich anomalii układu sercowo-naczyniowego.

Cel: Praca ma na celu ocenę pacjentów, u których wszczepiono zredukowany do dwupłatkowego homograftu płucny w obserwacji średnio- i długoterminowej.

Materiał i metody: W okresie od sierpnia 1991 do grudnia 2006 roku w Klinice Kardiologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki poddano operacji 23 pacjentów (10 chłopców, 13 dziewczynek) z wadą serca w postaci wspólnego pnia tętniczego. Średni wiek operowanych chorych wynosił 37 dni. W rekonstrukcji drogi odpływu prawej komory wykorzystano homograftu płucny o rozmiarze 11–25 mm. U 13 dzieci ze względu na zbyt duże rozmiary użytego homograftu płucnego zmniejszono go *in situ* (podczas wszczepiania) z trój- do dwupłatkowego. Ta grupa pacjentów została poddana szczegółowej analizie w zakresie średnioterminowego i odległego funkcjonowania zastawki homograftu. Oceny funkcjonowania zastawek aortalnej i pnia płucnego (homograft) dokonano w oparciu o kompleksowe badanie echokardiograficzne (2D+ color-doppler). Oceniono stopień niedomykalności zastawki aortalnej (ang. *truncal valve*) oraz niedomykalność i gradient przepływu na zastawce homograftu.

Wyniki: W śmiertelności wczesnej statystycznie nie stwierdzono różnicy pomiędzy grupą dzieci ze zredukowanym wymiarem homograftu. Żaden pacjent nie był reoperowany z powodu dysfunkcji zastawki aortalnej. Dwoje dzieci poddano operacji wymiany homograftu płucnego na inny płucny, bez redukcji jego średnicy, odpowiednio 2 i 5 lat po operacji.

Wnioski: Obserwacja odległa dzieci poddanych operacji naprawczej TAC wskazuje na prawidłowe funkcjonowanie tak implantowanego homograftu, a narastający gradient przepływu na jego zastawce jest naturalną konsekwencją wzrostu i rozwoju dziecka oraz możliwych procesów degeneracyjnych.

Abstract

Introduce: TAC is a rare kind of congenital heart defect and makes up 2-4% of all congenital heart diseases. We recognize different types of TAC depending on pulmonary artery origin from aorta.

Aim: The goal of this paper is to assess reduced-to-bicuspid pulmonary homograft in mid-term and late follow-up.

Material and Methods: From August 1991 until December 2006, 23 pts underwent TAC repair in the Cardiosurgery Department in the Polish Mothers' Memorial Hospital. Reduction of implanted homograft to bicuspid (during operation) was performed in 13 of them. This group was thoroughly assessed in mid-term and late follow-up based essentially on ECHO examination. Truncal valve regurgitation and homograft valve stenosis or regurgitation were analyzed.

Results: We revealed no statistical differences in mortality and morbidity in patients with or without homograft reduction. None required redo procedure for aortic valve dysfunction. There were 2 pts in our series reoperated on due to homograft dysfunction respectively 2 and 5 yrs after primary repair.

Conclusions: We conclude that long-term follow-up revealed quite good function of the implanted homograft. Increasing flow gradient across the homograft valve may be a natural sequel of somatic child growth or possible degenerative processes.

Key words: TAC, reduced-to-bicuspid pulmonary homograft, mid-term and late results.

Adres do korespondencji: dr n. med. Marek Kopala, Klinika Kardiologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki, ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź, tel. +48 42 271 14 54, e-mail: mkopala@wp.pl

Słowa kluczowe: TAC, zmniejszony dwupłatkowy homograft płucny, wyniki średnio odległe i późne.

Wstęp

Wspólny pień tętniczy (TAC) stanowi wrodzoną wadę serca, w której wspólną szypułą tętniczą z nad dużego ubytku międzykomorowego (pozycja *overriding*) odchodzą aorta i naczynia płucne, a zastawka aortalna jest najczęściej trój-płatkowa (druga w kolejności czteropłatkowa) i może wykazywać różne stopnie dysfunkcji. Mogą występować anomalie w odejściu naczyń wieńcowych oraz przebiegu układu bódźoprzewodzącego, co stanowi istotne znaczenie chirurgiczne. Embriologicznie wada powstaje jako defekt podziału stożka tętniczego. Defekt ten może współistnieć z zespołem Di George (zespół mikrodelecji 22q11) jako zaburzenie rozwoju (III i IV) kieszonek skrzelowych [1]. Według Colleta i Edwardsa, w zależności od odejścia naczyń płucnych od wspólnego pnia, wada przyjmuje różne warianty anatomiczne. Klasycznie TAC zwykło się dzielić na 4 typy, choć ostatni według klasyfikacji EACTS Database przyjęto jako postać zespołu Fallota, współistniejącą z atrezią zastawki płucnej i dodatkowymi połączeniami systemowo-płucnymi. Wspólny pień tętniczy jest rzadką wadą układu sercowo-naczyniowego i stanowi od 2 do 4% wszystkich malformacji. Występuje w 0,034–0,56 przypadkach na 1000 urodzonych noworodków. Bez leczenia chirurgicznego 80% dzieci umarłoby w 1. roku życia, większość we wczesnym niemowlęctwie. Współistniejące wady, jak przerwany łuk aorty (IAA) czy anomalie w odejściu naczyń tętnicznych, są czynnikiem ryzyka determinującym przeżycie odległe po operacji.

Od czasu pierwszej naprawy (bo nie korekcji!) w 1968 roku przez McGoona i Rastellego podejmowano różne sposoby wczesnego, jednoetapowego leczenia wady. Jednak w niektórych przypadkach niemożliwym wydaje się taki algorytm chirurgiczny i zachodzi konieczność różnych pośrednich, wieloetapowych działań. Naprawa TAC wiąże się z rekonstrukcją drogi odpływu prawej komory. Substytutami zastawki pnia płucnego może być homograft bądź ksenograft (np. kondukt żyły szyjnej wewnętrznej wotu – Contegra lub Matrix P plus). Ksenografty jako wczepy obcogatunkowe u dzieci z bogatą przemianą wapniowo-fosforanową szybko wapnieją, co skutkuje dysfunkcją płatków zastawki i koniecznością wymiany [2]. Homografty z kolei są dostępne w ograniczonym zakresie, a zwłaszcza w małych (10–12 mm średnica zastawki) zakresach.

Wychodząc naprzeciw powyższym trudnościom, w Klinice Kardiologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki opracowano prostą chirurgicznie metodę dostosowania dostępnego homograftu o średnicy odpowiadającej osobie dorosłej do potrzeb niemowląt. W warunkach bloku operacyjnego, tuż przed implantacją dokonywano redukcji średnicy homograftu o jeden płatek, uzyskując dwupłatkowy kondukt zastawkowy o średnicy około 12–15 mm. Tak przygotowany homograft był następnie wszczepiany w drogę odpływu prawej komory.

Cel pracy

Powyższa praca ma na celu ocenę pacjentów, u których wszczepiono zredukowany do dwupłatkowego homograftu płucny w obserwacji średnio- i długoterminowej.

Materiał i metody

W okresie od sierpnia 1991 do grudnia 2006 roku w Klinice Kardiologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki poddano operacji 23 pacjentów (10 chłopców, 13 dziewczynek) z wadą serca w postaci wspólnego pnia tętniczego. Średni wiek operowanych chorych wynosił 37 dni (zakres 13–240 dni). Masa ciała dzieci wahała się od 3,4 do 7,3 kg; średnio 3,8 kg. W badanej grupie u 3 pacjentów współistniały inne wady serca w postaci przerwanego łuku aorty oraz wspólnego kanału przedsionkowo-komorowego. U tych dzieci wykonano operację paliatywną: zrekonstruowano łuk aorty i wykonano zespolenie protezą naczyniową Gore-Tex pomiędzy prawą komorą a odciętymi naczyniami płucnymi bądź też założono przewężenie na pień płucny. Jeden pacjent po operacji naprawczej z użyciem homograftu i korekcji przerwanego łuku aorty zmarł 5 dni po operacji. U 2 dzieci w okresie późnonoworodkowym wykonano operację paliatywną w krążeniu pozaustrojowym z użyciem protezy naczyniowej Gore-Tex, a operację naprawczą z użyciem homograftu w wieku 8–9 miesięcy. W badanej grupie było 21 dzieci po operacji z użyciem homograftu płucnego. Typ I TAC według klasyfikacji Coletta-Edwardsa był obecny u 13, typ II – u 6, a typ III – u 2 pacjentów. W badanej grupie zmarło 4 dzieci we wczesnym okresie pooperacyjnym i 1 dziewczynka z zespołem WPW 3 lata po operacji. Siedmiu dzieci wymagało zastosowania stałego wlewu adrenaliny, u 6 odroczone zamknięcie mostka od 3 do 5 dni po operacji. W rekonstrukcji drogi odpływu prawej komory wykorzystano homograft płucny o rozmiarze 11–25 mm przygotowany w banku tkanek w Zabrzu techniką krioprezervacji. U 13 dzieci ze względu na zbyt duże rozmiary użytego homograftu płucnego zmniejszono go *in situ* (podczas wszczepiania) z trój- do dwupłatkowego. Ta grupa pacjentów została poddana szczegółowej analizie w zakresie średnioterminowego i odległego funkcjonowania zastawki homograftu. W badanej grupie 7 dzieci jest w obserwacji odległej (> 5 lat), a 8 średnio odległej (2–5 lat). Oceny funkcjonowania zastawek aortalnej i pnia płucnego (homograft) dokonano w oparciu o kompleksowe badanie echokardiograficzne (2D+color-doppler). Oceniono stopień niedomykalności zastawki aortalnej (ang. *truncal valve*) oraz niedomykalność i gradient przepływu na zastawce homograftu. Następnie porównano te parametry w 2 grupach pacjentów: ze zredukowaną średnicą zastawki homograftu podczas pierwotnej naprawy (grupa A – 10 dzieci) i w grupie bez redukcji zastawki (grupa B – 5 dzieci).

Wyniki

W badanej grupie po operacji naprawczej z użyciem homograftu zmarło 4 dzieci we wczesnym okresie pooperacyjnym (śmiertelność 18%) i 1 dziewczynka z zespołem WPW 3 lata po operacji. W badaniach autopsyjnych jako przyczynę zgonu podano nadciśnienie płucne i niewydolność krążenia. W śmiertelności wczesnej statystycznie nie stwierdzono różnicy pomiędzy grupą dzieci ze zredukowanym wymiarem homograftu (2 zgony) i bez redukcji (2 zgony). Żaden pacjent nie był reoperowany z powodu dysfunkcji zastawki aortalnej. W obserwacji średnio odległej i odległej tylko u 3 dzieci stwierdzono łagodną (II stopień) niedomykalność zastawki aortalnej bez znaczenia hemodynamicznego i przy prawidłowych parametrach echokardiograficznych lewej komory. Dwoje dzieci poddano operacji wymiany homograftu płucnego na inny płucny, bez redukcji jego średnicy, odpowiednio 2 i 5 lat po operacji (podczas pierwotnej operacji naprawczej u 1 zmniejszono średnicę zastawki). W dostępnej obserwacji czasowej w obu grupach pacjentów nie stwierdzono różnic statystycznych co do stopnia niedomykalności zastawki aortalnej. W grupie A niedomykalność aortalna II stopnia była obecna u 2 dzieci, w grupie B – u 1 dziecka. Natomiast statystycznie istotna ($p = 0,03$) była różnica w średnim gradiencie przepływu przez zastawkę homograftu: 38 mm Hg (20–65 mm Hg) w grupie A i 20 mm Hg (16–30 mm Hg) w grupie B. Średni okres obserwacji w grupie A był jednak dłuższy i wynosił 8 lat, podczas gdy w grupie B – 5 lat, co może tłumaczyć powyższe różnice.

Dyskusja

Wspólny pień tętniczy stanowi wciąż nie lada wyzwanie dla całego zespołu leczniczego. Nie do końca ustalone są bowiem czasowe kryteria operowania, które zależą od doświadczenia ośrodka, stanu klinicznego pacjenta, wartości oporów płucnych, przyjętej indywidualnej strategii operatora. Doniesienia sprzed kilkunastu lat (*Pediatric Cardiac Care Consortium Study*) pokazywały dramatycznie dużą śmiertelność podczas wczesnych operacji naprawczych (44%) [3]. Niska dostępność małych średnic homograftów oraz złe doświadczenia z trwałością ksenograftów u małych dzieci nakazywały raczej zwlekać z naprawą, niż ją przyspieszać. Często okres oczekiwania był poprzedzany przygotowującą operacją paliatywną, zwłaszcza jeśli stan kliniczny dziecka nie pozwalał na jednoetapową naprawę wady. Zwłoka w operacji prowadzić może z kolei do rozwijania objawów niewydolności krążenia i wzrostu oporów płucnych, co zdaniem wielu chirurgów bardzo pogarsza wyniki operacyjne [2]. Obecność dodatkowych patologii w układzie krążenia (np. przerwany łuk aorty) pogarsza rokowanie i zmusza raczej do etapowej naprawy wady [4, 5]. Niektóre ośrodki preferują jednak całkowitą naprawę wady i nie stwierdzają korelacji w śmiertelności czy też chorobowości pooperacyjnej [2, 6]. U dzieci z mikrodelecją *loci* na długim ramieniu 22. chromosomu częściej występują wady dodatkowe (np. anomalie łuku aorty), większa jest śmiertelność po operacji, a przebieg pooperacyjny obciążony większym ryzykiem powikłań [1].

Z doświadczeń naszego ośrodka wynika, że optymalnym wiekiem do naprawy wady jest okres wczesnoniemowlęcy (4.–5. tydzień życia dziecka). U niektórych pacjentów z wciąż wysokimi oporami płucnymi korzystne pozostaje leczenie etapowe: odcięcie naczyń płucnych od wspólnego pnia i połączenie ich z prawą komorą protezą naczyniową, co odracza operację o około 6–9 miesięcy bez ryzyka rozwoju nadciśnienia płucnego. Umożliwia również zastosowanie w przyszłości większego konduitu zastawkowego. U dzieci w ciężkim stanie ogólnym rekomendowalibyśmy raczej paliatyw pod postacią przewężenia pnia płucnego lub tętnic płucnych, w zależności od anatomicznego wariantu TAC. Operacja w okresie wczesnoniemowlęcym oraz użycie homograftu płucnego często się wykluczają ze względu na ograniczoną dostępność allograftów w banku tkanek. Remedium na powyższą sprzeczność może stanowić prosty chirurgicznie manewr zmniejszania średnicy zastawki śródoperacyjnie po rozmrożeniu homograftu, jaki z powodzeniem stosujemy w naszym ośrodku od kilkunastu lat. Podwyższony gradient przepływu przez zastawkę homograftu w tej grupie pacjentów wymaga jednakże dalszej obserwacji i badań. Według nas, spowodowane to może być dłuższym czasem obserwacji tej grupy dzieci w stosunku do grupy pacjentów, u których nie zredukowano wymiaru i naturalnej konsekwencji narastania tego gradientu w czasie (rozwój dziecka, dysproporcja średnic, wapnienie itp.). Według naszych obserwacji, redukcja wymiarów homograftu nie wiąże się z częstszą jego wymianą czy też przyspieszeniem dysfunkcji płatków ocenianych echokardiograficznie. Użycie homograftu pełnego lub w postaci zredukowanej do dwupłatkowego, zdaniem nie tylko naszego ośrodka, ale wielu czołowych kardiochirurgów na świecie [7, 8], pozostaje złotym standardem w rekonstrukcji drogi odpływu prawej komory u dzieci poddanych operacji naprawczej w TAC. Natomiast z naszych obserwacji wynika, że zastawka wspólnego pnia (zastawka aortalna) funkcjonuje prawidłowo i jej dysfunkcja w obserwacji odległej nie narasta. Z piśmiennictwa wynika jednak, że zastawka wspólnego pnia już pierwotnie przed operacją wykazuje niedomykalność u 50% dzieci. Niektórzy autorzy podają, że 20% pacjentów po 10 latach wymaga reoperacji aortalnej, a wskazaniem do niej jest narastająca ciężka niedomykalność aortalna [2, 3, 9]. Naprawa takiej zastawki jest z reguły nieskuteczna i konieczna staje się wymiana na allograft lub zastawkę sztuczną. Sinzobahamvya i wsp. [10] podają, że najczęstszą przyczyną reinterwencji jest zwężenie drogi odpływu prawej komory, współistniejące ze zwężeniem gałęzi płucnych. Ci sami autorzy donoszą, że co drugi konduit użyty do rekonstrukcji drogi odpływu prawej komory musiał być wymieniony po 5 latach od operacji, jednak zdecydowanie częściej dotyczyło to konduitu zastawkowego Contegra niż homograftu.

Wnioski

Wspólny pień tętniczy, choć stanowi dość rzadką wadę wrodzoną i najczęściej w okresie noworodkowym nie wymaga bezwzględnej interwencji chirurgicznej, nastrocza sporo problemów co do czasu wykonania operacji i zasto-

sowania substytutu zastawki płucnej. Stosowana w naszym ośrodku technika redukcji pełnego homograftu płucnego do dwupłatkowego podczas operacji naprawczej wydaje się pokonywać niektóre trudności. Obserwacja odległa dzieci poddanych operacji naprawczej TAC wskazuje na prawidłowe funkcjonowanie tak implantowanego homograftu, a narastający gradient przepływu na jego zastawce jest naturalną konsekwencją wzrostu i rozwoju dziecka oraz możliwych procesów degeneracyjnych.

Piśmiennictwo

1. Ziolkowska L, Kawalec W, Turska-Kmieć A, Krajewska-Walasek M, Brzezinska-Rajszyś G, Daszkowska J, Maruszewski B, Burczynski P. Chromosome 22q11.2 microdeletion in children with conotruncal heart defects: frequency, associated cardiovascular anomalies, and outcome following cardiac surgery. *Eur J Pediatr* 2008; 167: 1135-1140.
2. Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Turrentine MW. Truncus arteriosus repair: outcomes, risk factors, reoperation and management. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 221-227.
3. Moller JH, Powell CB, Joransen JA, Borbas C. The pediatric cardiac care consortium-revisited. *Jt Comm J Qual Improv* 1994; 20: 661-668.
4. Kalavrouziotis G, Purohit M, Ciotti G, Corno AF, Pozzi M. Truncus arteriosus communis: early and midterm results of early primary repair. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 2200-2206.
5. Konstantinov IE, Karamlou T, Blackstone EH, Mosca RS, Lofland GK, Caldaroni CA, Williams WG, Mackie AS, McCrindle BW. Truncus arteriosus associated with interrupted aortic arch in 50 neonates: a Congenital Heart Surgeons Society study. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 214-222.
6. Ullmann MV, Gorenflo M, Sebening C, Ulmer HE, Hagl S. Long-term results after repair of truncus arteriosus communis in neonates and infants. *Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 51: 175-179.
7. Brizard CP, Cochrane A, Austin C, Nomura F, Karl TR. Management strategy and long-term outcome for truncus arteriosus. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 11: 687-695.
8. Lacour-Gayet F, Serraf A, Komiya T, Sousa-Uva M, Bruniaux J, Touchot A, Roux D, Neuville P, Planché C. Truncus arteriosus repair: influence of techniques of right ventricular outflow tract reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 111: 849-56.
9. Urban AE, Sinzobahamvya N, Brecher AM, Wetter J, Malorny S. Truncus arteriosus: ten-year experience with homograft repair in neonates and infants. *Ann Thorac Surg* 1998; 66 (6 Suppl): S183-S188.
10. Sinzobahamvya N, Boscheinen M, Blaschczok HC, Kallenberg R, Photiadis J, Haun C, Hraska V, Asfour B. Survival and reintervention after neonatal repair of truncus arteriosus with valved conduit. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 34: 732-737.