

Ocena wczesnych i odległych wyników leczenia metodą korekcji anatomicznej pacjentów z zespołem Taussig-Binga

Early and late outcome after the arterial switch operation for Taussig-Bing anomaly



Katarzyna Ostrowska¹, Jadwiga A. Moll¹, Andrzej Sysa¹, Maciej Moll², Jacek J. Moll²

¹Klinika Kardiologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi

²Klinika Kardiochirurgii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi

Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska 2008; 5 (4): 403–409

Streszczenie

Wstęp: Korekcja anatomiczna jest preferowaną metodą leczenia operacyjnego prostych i złożonych postaci przełożenia wielkich pni tętniczych. Celem pracy była ocena wczesnych i odległych wyników leczenia tą metodą pacjentów z zespołem Taussig-Binga.

Materiał i metody: W okresie od marca 1993 do marca 2006 r. w Klinice Kardiochirurgii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi zoperowano 41 pacjentów z zespołem Taussig-Binga, stosując metodę korekcji anatomicznej. W grupie tej było 31 chłopców (75,6%). U 23 pacjentów (56%) stwierdzono współistniejącą patologię łuku aorty (u 7 – CoA, 12 – CoA z hipoplazją łuku aorty, 3 – przerwanie łuku aorty); u 18 (48,6%) występowały nieprawidłowości odejścia i przebiegu naczyń wieńcowych. Ustawienie naczyń w 15 przypadkach (36,6%) określono jako bok do boku. Średni wiek w chwili operacji wynosił 18 dni (17,98±14,9). Ocena pooperacyjna obejmowała badanie przedmiotowe, ocenę EKG, badanie echokardiograficzne, w części przypadków – angiografię.

Wyniki: W analizowanej grupie wystąpiło 6 zgonów wczesnych (14,6%) i 1 zgon późny. W okresie pooperacyjnym 3 pacjenci byli leczeni interwencyjnie (8 zabiegów: 5 – RVOTO, 3 – reCoA). U 5 pacjentów wykonano 6 reoperacji (3 – RVOTO, 1 – reCoA, 1 – LVOTO, 1 – AS). Zabiegi interwencyjne i operacyjne częściowo wykonywano w grupie pacjentów ze współistniejącą patologią łuku aorty. W odległej ocenie pooperacyjnej większość pacjentów (94%) była wydolna krążeniowo, bez leków nasercowych. W badaniu echokardiograficznym u 28 pacjentów (82,5%) stwierdzono niedomykalność zastawki aortalnej (u 2 – umiarkowaną, u pozostałych – śladową lub łagodną).

Wnioski: Korekcja anatomiczna jest obecnie standardową metodą leczenia pacjentów z zespołem Taussig-Binga. Współistnienie patologii łuku aorty, nieprawidłowości naczyń wieńcowych i/lub ustawienia naczyń bok do boku nie wpływają na śmiertel-

Abstract

Background: The arterial switch operation is the preferred choice of corrective technique for simple and complex transposition of the great arteries. The aim of the study was to evaluate the results of the arterial switch operation for Taussig-Bing anomaly.

Material and Methods: Between March 1993 and March 2006, 41 patients with Taussig-Bing anomaly underwent the arterial switch operation (ASO) at the Cardiosurgery Department of the Polish Mother's Memorial Hospital – Research Institute in Lodz. There were 31 boys (75.6%). Pathology of the aortic arch was presented in 23 patients (56%): 7 – CoA, 12 – CoA with hypoplastic arch, 3 – interrupted aortic arch; coronary abnormalities were presented in 18 patients (48.6%). The relationship of arteries was side by side in 15 cases (36.6%). The mean age at the time of operation was 18 days (17.98±14.9). The postoperative evaluation was based on physical examination, ECG, echocardiography and in some cases angiography.

Results: There were 6 early deaths and 1 late death. Three patients underwent 8 interventional procedures (5 for right ventricular outlet obstruction – RVOTO, 3 for reCoA). Reoperations were 6 (3 for RVOTO, 1 – reCoA, 1 – LVOTO, 1 – AS). The group with aortic arch pathology has a higher risk of interventions and reoperations. 94% of survivors were New York Heart Association (NYHA) class I, without medication. Aortic regurgitation was noted in 28 patients (82.3%): in most cases trivial or mild, in 2 pts moderate.

Conclusions: The arterial switch operation has been accepted as the standard procedure for treatment of Taussig-Bing anomaly. The presence of pathology of the aortic arch or coronary abnormalities or position side by side has no effect on mortality. Anomaly of the aortic arch increases the risk of interventions.

Key words: arterial switch operation, Taussig-Bing anomaly.

Adres do korespondencji: Katarzyna Ostrowska, Klinika Kardiologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi, ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź, tel. +48 42 271 21 84, faks +48 42 271 14 78, e-mail: kostrowska9@wp.pl

ność pooperacyjną. Obecność wady łuku aorty zwiększa ryzyko wystąpienia powikłań wymagających leczenia interwencyjnego.

Słowa kluczowe: korekcja anatomiczna, zespół Taussig-Binga.

Wstęp

Określenie „Taussig-Bing heart” wprowadzone po raz pierwszy w 1950 r. (Lev i wsp.), odnoszące się do opisanego rok wcześniej (Taussig, Bing – 1949 r.) zespołu nieprawidłowości anatomicznych serca, nadal postrzegane jest przez niektórych autorów jako mało precyzyjne. Jednak nadal jest używane powszechnie zarówno w piśmiennictwie, jak i w praktyce klinicznej. W oparciu o kolejne doniesienia precyzujące pierwszą definicję, obecnie zespołem Taussig-Binga określa się dwuodpływową prawą komorę z podpłucnym ubytkiem międzykomorowym, aortą położoną od przodu a tętnicą płucną od tyłu i po stronie lewej, w co najmniej 50% odchodzącą z prawej komory. Dodatkowo wadę tę określa przemieszczenie przegrody odpywowej w stronę prawą oraz obecność jednego lub dwóch stożków podnaczyńowych. Zespół Taussig-Binga jest zwykle klasyfikowany jako jeden z wariantów dwuodpływowej komory prawej, stanowiący wg niektórych do 24% przypadków tej anomalii [1–3].

Obraz kliniczny wady jest typowy dla przełożenia wielkich pni tętniczych z ubytkiem międzykomorowym i często zależy od współistnienia nieprawidłowości łuku aorty, które w zespole Taussig-Binga dotyczą połowy przypadków. Istotne zaburzenia hemodynamiczne wynikające z anatomii powodują, że u pacjentów z tą wadą wczesnie występuje niewydolność serca oraz nadciśnienie płucne. Uzasadnia to konieczność podjęcia leczenia chirurgicznego w krótkim czasie po postawieniu diagnozy. Aktualnie metodą z powodzeniem stosowaną w większości ośrodków kardiologicznych jest korekcja anatomiczna przełożenia wielkich pni tętniczych z zamknięciem ubytku międzykomorowego, a przy współistnieniu patologii łuku aorty z jego jednoczasową plastyką. W większości przypadków ww. metoda jest możliwa do wykonania i daje satysfakcjonujące wyniki [4, 5].

W przypadkach, w których anatomia wady uniemożliwia korekcję anatomiczną, pacjenci operowani są metodą Kawashimy lub rzadziej McGoona. W badaniach pooperacyjnych w grupie pacjentów leczonych metodą korekcji anatomicznej zespół Taussig-Binga wyróżnia się wyższą częstością powikłań oraz wyższą częstością reoperacji i interwencji. Dotyczą one zwykle zwężenia tętnicy płucnej (zarówno pod-, jak i nadzastawkowego) oraz zwężenia łuku aorty.

Cel pracy

Celem pracy była ocena wczesnych i odległych wyników leczenia dzieci z zespołem Taussig-Binga operowanych metodą korekcji anatomicznej, ze szczególnym uwzględnieniem częstości powikłań wymagających leczenia.

Materiał i metody

Retrospektywną analizą objęto grupę 41 pacjentów z zespołem Taussig-Binga, leczonych metodą korekcji anatomicz-

nej w Klinice Kardiologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi w okresie od marca 1993 r. do marca 2006 r. Grupa ta stanowiła 10% (41/438) wszystkich pacjentów operowanych ww. metodą w analizowanym okresie. Rozpoznanie wady serca oparto na badaniu klinicznym, analizie zapisu EKG, zdjęciu klatki piersiowej oraz kompleksowej ocenie echokardiograficznej. W kilku przypadkach, ze względu na podejrzenie przerwania łuku aorty, dodatkowo wykonano cewnikowanie serca pozwalające na uzupełnienie diagnozy. W postępowaniu przedoperacyjnym u większości pacjentów stosowano prostaglandynę (PGE-1) w stałym wlewie dożylnym w dawce 0,01–0,05 µg/kg/min; u części wykonano atrioseptomię balonową metodą Rashkinda, powiększając ubytek międzyprzedsionkowy.

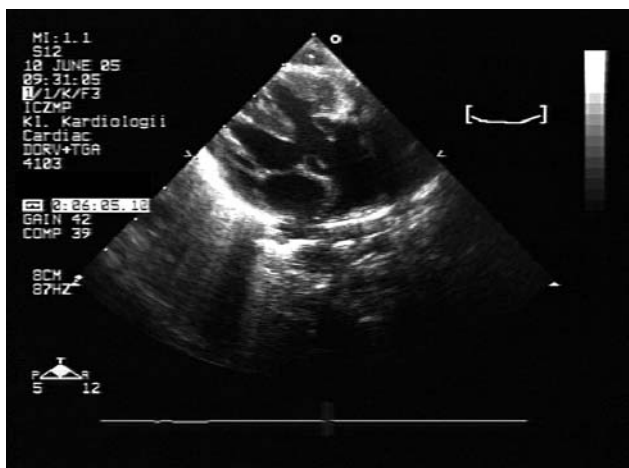
U wszystkich dzieci wykonano korekcję anatomiczną metodą Jatena z zamknięciem ubytku międzykomorowego i w większości przypadków z zastosowaniem manewru Le-compte’a. W przypadkach z patologią łuku aorty jednocześnie wykonano plastykę łuku w warunkach głębokiej hipotermii z zatrzymaniem krążenia. Śródoperacyjnie określana była anatomia odejścia i przebiegu naczyń wieńcowych oraz weryfikowana, echokardiograficzna ocena ustawienia naczyń. Wszyscy pacjenci byli operowani przez jednego operatora (J.J. Moll) z zastosowaniem własnych modyfikacji dotyczących plastyki miejsca zespolenia tętnicy płucnej oraz przeszczepiania naczyń wieńcowych.

Ocena pooperacyjna obejmowała powtarzane co 6, 12, a następnie 24 mies. badanie przedmiotowe, ocenę EKG, badanie echokardiograficzne i w wybranych przypadkach angiografię. Wyniki badań opracowano statystycznie z zastosowaniem wybranych metod.

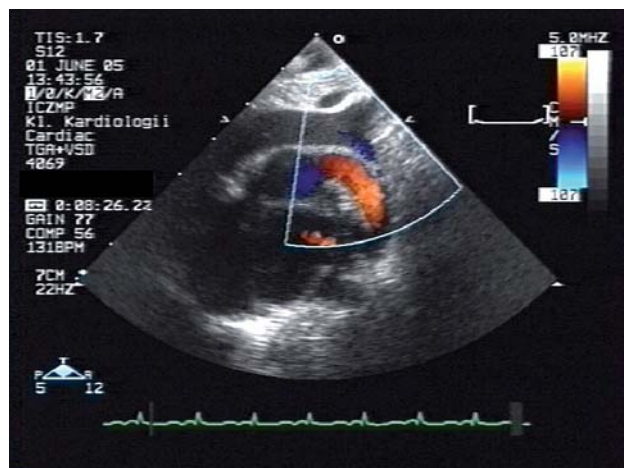
Wyniki

W analizowanej grupie przeważały noworodki płci męskiej. Wśród 41 pacjentów było 31 chłopców (75,6%) i 10 dziewczynek (24,4%); u 33 (80,5%) wadę zdiagnozowano w okresie noworodkowym. We wszystkich przypadkach rozpoznanie ustalono na podstawie standardowego badania echokardiograficznego, stwierdzając typową dla zespołu Taussig-Binga anatomie (ryc. 1. i 2.). W grupie 41 chorych u 23 (56%) dodatkowo występowała patologia łuku aorty: u 7 koarktacja aorty, u 12 koarktacja aorty z hipoplazją łuku aorty i u 3 przerwanie łuku aorty typu B (między lewą tętnicą szyjną a lewą tętnicą podobojczykową). W 18 przypadkach (48,6%) stwierdzono nieprawidłowości odejścia i/lub przebiegu naczyń wieńcowych; najczęstsze było odwrócone odejście obu tętnic wieńcowych (1R-2LCx) i odejście gałęzi okalającej od prawej tętnicy wieńcowej (1L-2CxR) (tab. I). W 15 przypadkach (36,6%) ustawienie naczyń zostało określone jako bok do boku, w pozostałych ustawienie było transpozycyjne w różnych wariantach pozycyjnych.

U 28 pacjentów (68,3%) postępowanie przedoperacyjne obejmowało infuzję prostaglandyny, a u 8 dzieci (19,5%) do-



Ryc. 1. Badanie echokardiograficzne; projekcja podmostkowa: poszerzona tętnica płucna odchodząca z nadciężnego przegrody międzykomorowej



Ryc. 2. Badanie echokardiograficzne; projekcja nadmostkowa: koarktacja z hipoplazją łuku aorty i drożnym przewodem tętniczym

datkowo zabieg Rashkinda. Wszyscy pacjenci byli operowani metodą korekcji anatomicznej, w 31 przypadkach (75,6%) z wykonaniem manewru Lecompte'a, a w 23 (56%) z plastyką łuku aorty. Średni wiek w chwili operacji wynosił $17,98 \pm 14,9$ dni (w przedziale od 5 do 67 dni); średni czas zakleszczenia aorty $93,4 \pm 18,3$ min (przedział 62–156 min), a średni czas zatrzymania krążenia $25,6 \pm 8,8$ min (przedział 14–46 min).

We wczesnym okresie pooperacyjnym (do 30 dni) zmarło 6 pacjentów (14,6%); w 5 przypadkach zgon nastąpił w ciągu pierwszych 3 dni po operacji. Późny zgon był 1 – w 6. mies. życia u pacjenta bez patologii łuku aorty i nieprawidłowości odejścia i przebiegu naczyń wieńcowych. Podczas kontrolnej wizyty tego pacjenta w 4. mies. życia nie stwierdzono odchyień od normy w badaniu przedmiotowym, zapisie EKG i badaniu echokardiograficznym; zgon nastąpił nagle w domu, nie udało się ustalić jego przyczyny.

W analizie przyczyn potencjalnie wpływających na śmiertelność wczesną uwzględniono wiek pacjenta, obecność patologii łuku aorty, ustawienie naczyń względem siebie, nieprawidłowości naczyń wieńcowych oraz postępowanie przedoperacyjne, nie stwierdzając istotności statystycznej żadnego z wymienionych czynników ($p > 0,05$).

W grupie 34 pacjentów, którzy pomyślnie przeszli leczenie operacyjne, wykonano 8 zabiegów interwencyjnych. Dotyczyły one 3 pacjentów ze współistniejącą wyjściową patologią łuku aorty, a wskazaniem do ich wykonania było nadzastawkowe, zastawkowe lub podzastawkowe zwężenie tętnicy płucnej (5 zabiegów, ryc. 3.) i rekoarktacja (3 zabiegi). Poza jednym pacjentem plastyka balonowa zwężenia tętnicy płucnej i cieśni aorty była skuteczna – uzyskano zmniejszenie rejestrowanego na poziomie zwężenia gradientu ciśnień. Zabiegi interwencyjne wykonywane były w okresie od 1 roku do 10 lat po operacji korekcji anatomicznej, średnio $6,1 \pm 3,1$ roku. Czas pozostawania bez interwencji w obserwacji rocznej wynosił 97,1% (33/34), 5-letniej 94,1% (32/34), 10-letniej 91,2% (31/34). W grupie pacjentów z patologią łuku aorty częstość wykonywania zabiegów interwencyjnych była w sposób istotny statystycznie wyższa w porównaniu z grupą bez współistniejącej patologii łuku (tab. II, ryc. 4.). W analizowanej grupie

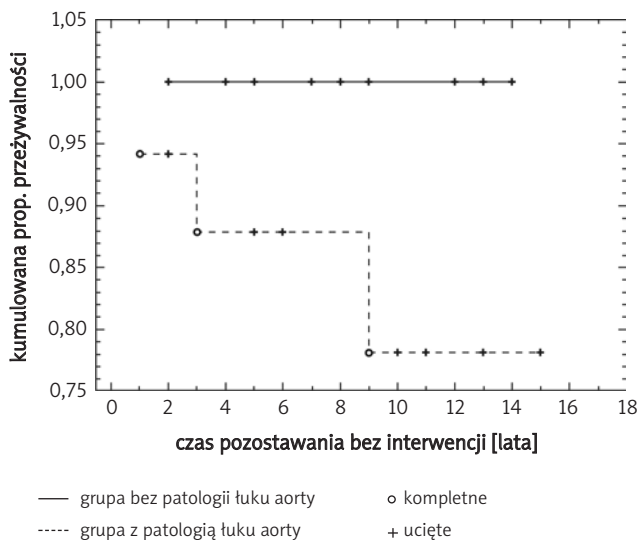
Tab. I. Charakterystyka odejścia i przebiegu tętnic wieńcowych w analizowanej grupie wg Quaegebeura

Typ układu tętnic wieńcowych	N	Odsetek [%]
1 LCx – 2 R	19	51,4
1 L – 2 CxR	6	
1 R – 2 LCx	7	
1 RL – 2 Cx	2	48,6
2 LCxR	2	
poj. LCA	1	
Razem	37	100,0

1 – lewa zatoka wieńcowa, 2 – prawa zatoka wieńcowa, L – gałąź zstępująca lewej tętnicy wieńcowej, Cx – gałąź okalająca lewej tętnicy wieńcowej, R – prawa tętnica wieńcowa

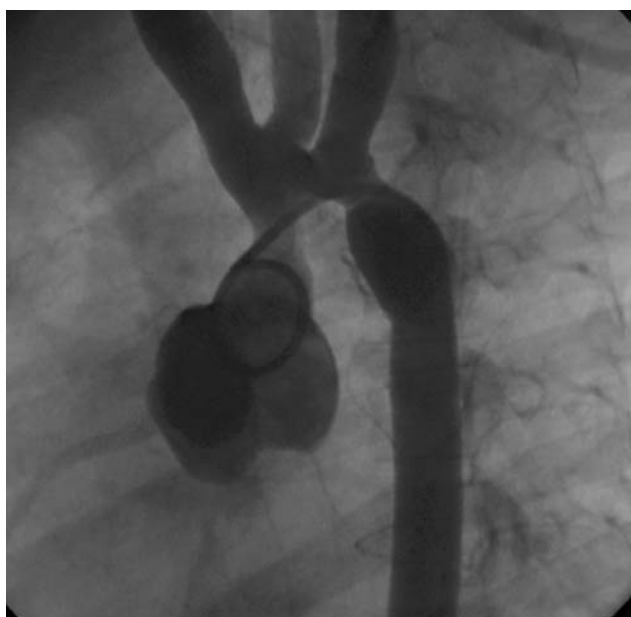


Ryc. 3. Badanie angiograficzne: nadzastawkowe zwężenie tętnicy płucnej



Ryc. 4. Krzywa Kaplana-Meiera czasu pozostawiania bez interwencji dla grupy z patologią i bez patologii łuku aorty

było 6 reoperacji (17,6%). Wskazaniem do ponownego leczenia operacyjnego było najczęściej zwężenie drogi odpływu prawej komory (RVOTO), w pojedynczych przypadkach zwężenie drogi odpływu lewej komory, nadzastawkowe zwężenie aorty i rekoarktacja (ryc. 5.). U jednego z pacjentów z RVOTO konieczna była wczesna (po 3 mies. od korekcji anatomicznej) i ponowna (po kolejnych 9 mies.) reoperacja, w drugim przypadku z użyciem homograftu płucnego. Średni wiek w chwili reoperacji wynosił $5,3 \pm 4,1$ roku (w przedziale od 3 mies. do 11 lat). U wszystkich dzieci efekt ponownego leczenia operacyjnego w dotychczasowej ocenie jest dobry. Czas pozostawiania bez reoperacji w obserwacji rocznej wynosił



Ryc. 5. Badanie angiograficzne: nadzastawkowe zwężenie aorty i rekoarktacja

Tab. II. Porównanie zależności interwencji i reoperacji od współistnienia patologii łuku aorty, nieprawidłowości tętnic wieńcowych, ustawienia naczyń bok do boku w teście dokładnym Fishera

Analizowany parametr	Interwencja	Reoperacja
patologia łuku aorty	p=0,008	p=0,102
anomalia tętnic wieńcowych	p=0,283	p=0,141
ustawienie naczyń bok do boku	p=0,314	p=0,252

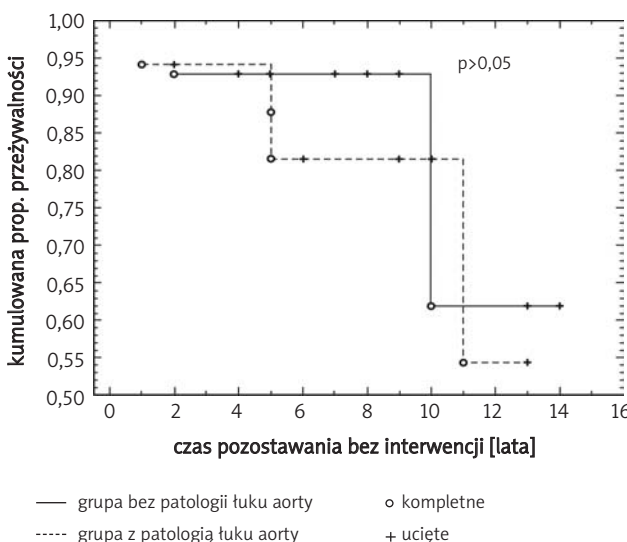
97,1% (33/34), 5-letniej 91,2% (31/34), 10-letniej 88,2% (30/34) (ryc. 6.). Porównując grupę pacjentów z patologią i bez patologii łuku aorty, nie stwierdzono istotnej statystycznie różnicy dotyczącej ryzyka reoperacji (p=0,102) (tab. II).

Średni czas obserwacji pooperacyjnej wynosił $7,94 \pm 3,78$ roku (od 2 do 15 lat). W okresowej ocenie pooperacyjnej z 34 żyjących pacjentów 94% pozostaje w dobrym stanie klinicznym – w I klasie NYHA, nie wymagając leczenia farmakologicznego. Na podstawie powtarzanych badań echokardiograficznych u większości stwierdza się niedomykalność zastawki aortalnej, zwykle śladową lub łagodną (28/34 – 82,3%), a jedynie w 2 przypadkach umiarkowaną (2/34 – 5,9%).

U 13 pacjentów w okresie od 5 do 9 lat po operacji wykonano planowo koronarografię, w żadnym przypadku nie stwierdzając zwężeń ujść i obwodowych odcinków tętnic wieńcowych.

Omówienie

Zespół Taussig-Binga, od czasu wprowadzenia tego terminu dla określenia dwuodpływowej prawej komory z transpozycyjnym ustawieniem naczyń i podpłucnym ubytkiem międzykomorowym, stanowił przedmiot dyskusji dotyczą-



Ryc. 6. Krzywa Kaplana-Meiera czasu pozostawiania bez reoperacji dla grupy z patologią i bez patologii łuku aorty

cych mianownictwa, klasyfikacji oraz możliwości leczenia operacyjnego. Ze względu na niezgodność połączeń komorowo-naczyniowych celem leczenia było odtworzenie fizjologicznego przepływu krwi przy uwzględnieniu zmienności ustawienia naczyń względem siebie, nieprawidłowości w zakresie odejścia i przebiegu naczyń wieńcowych oraz anomalii łuku aorty. Pierwsze doniesienia na temat leczenia zespołu Taussig-Binga dotyczyły wewnątrzkomorowej tunelizacji metodą McGoona (1968 r.) oraz metodą Kawashimy (1971 r.). W 1981 r. po raz pierwszy opisano zastosowanie korekcji anatomicznej przełożenia wielkich pni tętniczych w zespole Taussig-Binga (Williams). Przegląd prac prezentujących wyniki leczenia z zastosowaniem różnych metod operacyjnych pozwala na prześledzenie, jak zmieniło się podejście do tego problemu [6–11].

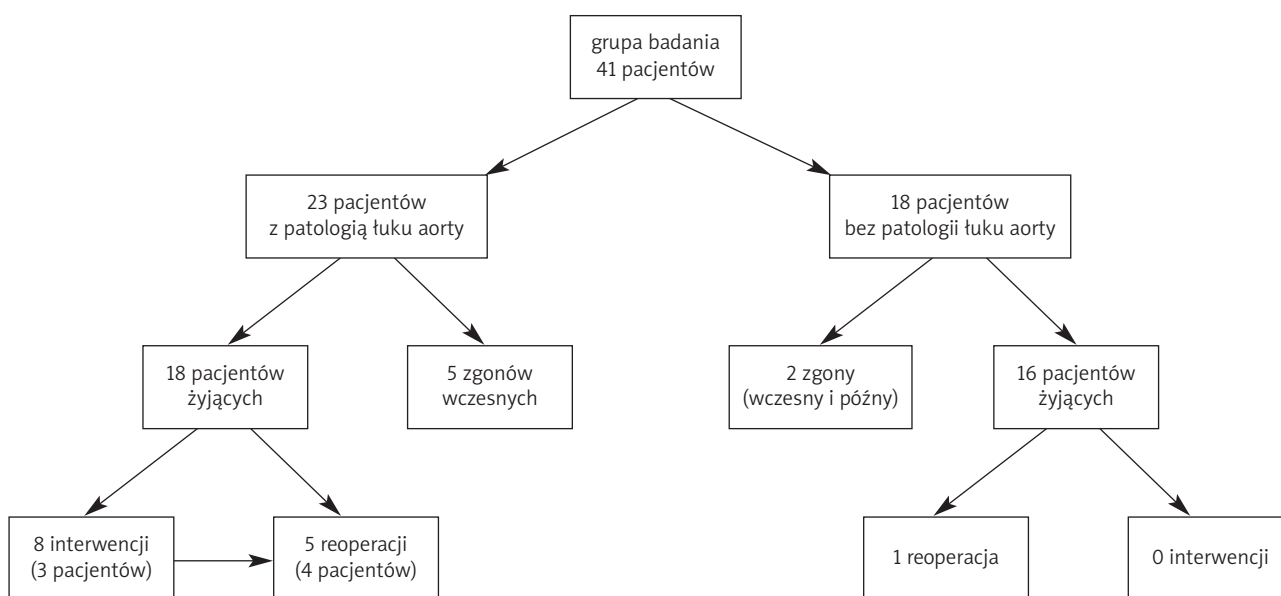
Pacjenci z zespołem Taussig-Binga stanowią specyficzną grupę chorych, która ze względu na stopień zaburzeń hemodynamicznych wynikających ze złożonej anatomii wady wymaga wczesnego podjęcia działań terapeutycznych. Wybór metody postępowania początkowo zależał przede wszystkim od warunków anatomicznych. W przypadku ustawienia naczyń bok do boku oraz gdy odległość między zastawką tętnicy płucnej a zastawką trójdzielną była wystarczająca, wykonywano operację wewnątrzkomorowej tunelizacji; w przypadkach ustawienia przód-tył – korekcję anatomiczną. Metoda wewnątrzkomorowej tunelizacji rozważana była również w przypadkach nieprawidłowego odejścia i przebiegu naczyń wieńcowych. U chorych ze współistniejącą patologią łuku aorty zwykle podejmowano decyzję o dwuetapowym leczeniu, w pierwszym etapie wykonując plastykę łuku aorty często połączoną z przewężeniem pnia tętnicy płucnej.

W miarę upowszechnienia i doskonalenia poszczególnych technik operacyjnych o sposobie postępowania decydo-

wało doświadczenie ośrodka w ich stosowaniu. Autorzy większości doniesień z ostatnich lat, prezentując wyniki leczenia operacyjnego pacjentów z zespołem Taussig-Binga, są zgodni w uznaniu korekcji anatomicznej za preferowaną metodę leczenia zarówno prostych, jak i złożonych postaci przełożenia wielkich pni tętniczych [6, 7, 10–12]. Potwierdza to zwiększenie liczby pacjentów operowanych tą metodą z satysfakcjonującymi wynikami bezpośrednimi i odległymi.

Prezentowany materiał stanowi jedną z liczniejszych grup pacjentów z zespołem Taussig-Binga w publikacjach dotyczących tematu. Jest to jednorodna grupa dzieci, obejmująca noworodki (80,5%) i niemowlęta do 3. mies. życia, z typową dla tej wady przewagą płci męskiej (75,6%), operowana jednoetapowo metodą korekcji anatomicznej przez tego samego operatora (J.J. Moll) z zastosowaniem własnych modyfikacji metody. W analizowanej grupie u ponad połowy rozpoznano współistniejącą patologię łuku aorty – typową dla zespołu Taussig-Binga oraz częste nieprawidłowości w odejściu i przebiegu naczyń wieńcowych.

Analiza wczesnych wyników leczenia operacyjnego wykazała 6 zgonów pacjentów do 30. dnia od operacji. W grupie tej przeważały dzieci ze współistniejącą patologią łuku aorty (5/6), w połowie przypadków występowały nieprawidłowości naczyń wieńcowych oraz ustawienie naczyń bok do boku. Nie stwierdzono jednak istotnej statystycznie zależności między współwystępowaniem tych nieprawidłowości a zgonem po operacji. Późny zgon był 1 i nie ustalono jego przyczyny. Przedstawione wyniki są porównywalne z prezentowanymi w innych pracach [7, 10–12]. Na podkreślenie zasługuje fakt, że kolejne lata od wprowadzenia metody korekcji anatomicznej wskazują na to, iż w ośrodkach o dużym doświadczeniu w jej stosowaniu nie ma istotnych różnic w wynikach leczenia prostych i złożonych postaci przełożenia wielkich pni tętniczych.



Ryc. 7. Schemat porównujący częstość interwencji i reoperacji w grupie z patologią i bez patologii łuku aorty

W analizowanej grupie najczęstszym powikłaniem pooperacyjnym wymagającym leczenia interwencyjnego lub operacyjnego było zwężenie drogi odpływu prawej komory pod postacią nadzastawkowego, zastawkowego lub podzastawkowego zwężenia tętnicy płucnej. RVOTO definiowane jako obecność zwężenia z gradientem ≥ 30 mmHg w badaniu echokardiograficznym stwierdzono u 4 pacjentów (11,8%). Trzech pacjentów było z tego powodu leczonych interwencyjnie (w sumie 5 zabiegów) – w 2 przypadkach z zadowalającym wynikiem. Dwóch pacjentów ponownie operowano z powodu zwężenia tętnicy płucnej, przy czym w 1 przypadku reoperacja była wykonana po wcześniejszej nieskutecznej plastyce balonowej miejsca zwężenia. Drugi pacjent był reoperowany dwukrotnie – w 3. mies. życia, a następnie ze względu na nawrót zwężenia – po 6 mies. z użyciem homografitu płucnego. Zwężenie drogi odpływu prawej komory jest najczęściej opisywanym powikłaniem i przyczyną reoperacji w grupie pacjentów z zespołem Taussig-Binga, wg piśmiennictwa występującym z częstością od 10 do 20% zwykle w ciągu pierwszych 2 lat po operacji [10, 11, 14–17]. Zwężenie najczęściej zlokalizowane jest nadzastawkowo w miejscu zespolenia, a za czynniki predysponujące uznaje się m.in. niedostateczną mobilizację dystalnego odcinka tętnicy płucnej i manewr Lecompte'a. Największe znaczenie ma istotna dysproporcja średnicy naczyń, zwłaszcza w przypadkach z patologią łuku aorty współistniejącą zwykle z wąskim wymiarem pierścienia zastawki aortalnej oraz aorty wstępującej i z często obecnym zwężeniem podoortalnym. W prezentowanym materiale wszyscy 4 pacjenci leczeni z powodu RVOTO należeli wyjściowo do grupy ze współistniejącą patologią łuku aorty. Podjęte leczenie u tych chorych było w końcowym efekcie skuteczne, a jego wynik w dotychczasowej obserwacji jest dobry.

Kolejnym powikłaniem, również dotyczącym pacjentów z grupy ze współistniejącą patologią łuku aorty, jest nawrót zwężenia w łuku. U 3 pacjentów leczonych interwencyjnie z powodu RVOTO stwierdzano w różnym czasie obserwacji również rekoarktację. U wszystkich wykonano skuteczną plastykę balonową miejsca zwężenia łuku aorty bez konieczności ponownej interwencji. Oprócz 3 ww., 1 pacjent z rekoarktacją był reoperowany w wieku 5 lat. W analizowanej grupie 34 dzieci wykonano 6 reoperacji; poza wymienionymi przyczyną ponownego leczenia operacyjnego było w 1 przypadku zwężenie drogi odpływu lewej komory serca i w 1 przypadku nadzastawkowe zwężenie aorty. Porównując grupy pacjentów z obecną i niestwierdzoną patologią łuku aorty, wykazano w pierwszej z nich częstsze występowanie powikłań wymagających interwencji.

W pooperacyjnej ocenie pacjentów po korekcji anatomicznej istotne znaczenie ma określenie funkcji zastawki aortalnej. U większości z nich stwierdzana jest niedomykalność zastawki aortalnej, której częstość w piśmiennictwie podawana jest do 50% z tendencją do progresji w kolejnych latach obserwacji, przy czym zwykle jest to łagodna niedomykalność bez znaczenia klinicznego. Uważa się, że również w tym przypadku pacjenci z zespołem Taussig-Binga są predysponowani do częstszego występowania i zaawansowania

niedomykalności zastawki aortalnej. Za główną przyczynę uważa się dysproporcję średnicy naczyń z przedoperacyjnym poszerzeniem pierścienia zastawki tętnicy płucnej, a także sposób przeszczepienia naczyń wieńcowych, zwłaszcza w przypadkach ich nieprawidłowego odejścia i przebiegu, co może zmieniać niekorzystnie naturalną konstrukcję zastawki i stwarzać warunki do powstawania lub pogłębiania niedomykalności [19, 20]. W prezentowanym materiale u większości pacjentów stwierdzano w badaniach pooperacyjnych niedomykalność zastawki aortalnej, zwykle śladową lub łagodną, jedynie w 2 przypadkach umiarkowaną. Dalszej obserwacji wymaga funkcja zastawki aortalnej z kontrolą stopnia niedomykalności oraz wymiar opuszki aorty.

Wnioski

Przedstawione wyniki potwierdzają opinię, według której jednoetapowa korekcja anatomiczna wykonywana w okresie noworodkowym lub wczesnoniemowlęcym jest skuteczną metodą leczenia operacyjnego zespołu Taussig-Binga.

Współistnienie patologii łuku aorty, nieprawidłowości naczyń wieńcowych oraz ustawienie bok do boku nie wpływają na śmiertelność pooperacyjną. Obecność anomalii łuku aorty zwiększa ryzyko występowania powikłań wymagających leczenia interwencyjnego. Konieczność reoperacji dotyczy niewielkiej grupy pacjentów. Częstość występowania niedomykalności zastawki aortalnej uzasadnia konieczność dalszego monitorowania jej funkcji.

Praca prezentowana na IV Kongresie Polskiego Towarzystwa Kardio-Torakochirurgów, który odbył się w dniach 12–14.06.2008 r. w Warszawie.

Piśmiennictwo

1. Van Praagh M. What is the Taussig-Bing malformation? *Circulation* 1968; 38: 445-449.
2. Stellin G, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Siewers RD. The surgical anatomy of the Taussig-Bing malformation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 560-569.
3. Roberson DA, Silverman NH. Malaligned outlet septum with subpulmonary ventricular septal defect and abnormal ventriculoarterial connection: a morphologic spectrum defined echocardiographically. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16: 459-468.
4. Daebritz SH, Nollert G, Sachweh JS, Engelhardt W, von Bernuth G, Messmer BJ. Anatomical risk factors for mortality and cardiac morbidity after arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 1880-1886.
5. Pretre R, Tamisier D, Bonhoeffer P, Mauriat P, Pouard P, Sidi D, Vouhé P. Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet* 2001; 357: 1826-1830.
6. Takeuchi K, McGowan FX, Moran AM, Zurakowski D, Mayer JE Jr, Jonas RA, del Nido PJ. Surgical outcome of double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 49-53.
7. Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Losay J, Petit J, Touchot-Kone A, Bouchart F, Planche C. Anatomic repair of Taussig-Bing hearts. *Circulation* 1991; 84 (Suppl 5): III200-III205.
8. Kawashima Y, Matsuda H, Yagihara T, Shimazaki Y, Yamamoto F, Nishigaki K, Miura T, Uemura H. Intraventricular repair for Taussig-Bing anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 591-597.
9. Mavroudis C, Backer CL, Muster AJ, Rocchini AP, Rees AH, Gevitz M. Taussig-Bing anomaly: arterial switch versus Kawashima intraventricular repair. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1330-1338.
10. Wetter J, Sinzobahamya N, Blaschczok HC, Cho MY, Brecher AM, Grävingshoff LM, Urban AE. Results of arterial switch operation for primary total correction of the Taussig-Bing anomaly. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 41-47.

11. Rodefeld MD, Ruzmetov M, Vijay P, Fiore AC, Turrentine MW, Brown JW. Surgical results of arterial switch operation for Taussig-Bing anomaly: is position of the great arteries a risk factor? *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 1451-1457.
12. Griselli M, McGuirk SP, Ko CS, Clarke AJ, Barron DJ, Brawn WJ. Arterial switch operation with Taussig-Bing anomaly – influence of staged repair and coronary anatomy on outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31: 229-235.
13. Alsoufi B, Cai S, Williams WG, Coles JG, Caldarone CA, Redington AM, Van Arsdell GS. Improved results with single-stage total correction of Taussig-Bing anomaly. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 33: 244-250.
14. Losay J, Touchot A, Serraf A, Litvinova A, Lambert V, Piot JD, Lacour-Gayet F, Capderou A, Planche C. Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation* 2001; 104 (12 Suppl): I121-I126.
15. Gandhi SK, Pigula FA, Siewers RD. Successful late reintervention after the arterial switch procedure. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 88-95.
16. Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, Bernabei M, Murzi B, Luisi SV, Vanini V. Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional evaluation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 864-873.
17. Sinzobahamvya N, Blaszczyk HC, Asfour B, Arenz C, Jussli MJ, Schindler E, Photiadis J, Urban AE. Right ventricular outflow tract obstruction after arterial switch operation for the Taussig-Bing heart. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31: 873-878.
18. Mohammadi S, Serraf A, Belli E, Aupeple B, Capderou A, Lacour-Gayet F, Martinovic I, Piot D, Touchot A, Losay J, Planché C. Left-sided lesions after anatomic repair of transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and coarctation: surgical factors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 128: 44-52.
19. McMahon CJ, Ravekes WJ, Smith EO, Denfield SW, Pignatelli RH, Altman CA, Ayres NA. Risk factors for neo-aortic root enlargement and aortic regurgitation following arterial switch operation. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 329-335.
20. Hwang HY, Kim WH, Kwak JG, Lee JR, Kim YJ, Rho JR, Bae EJ, Noh CI. Mid-term follow-up of neo-aortic regurgitation after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 29: 162-167.