

UNIwersytet Medyczny w Łodzi

Wydział Lekarski

Rozprawa doktorska

OCENA ANATOMII I FUNKCJI PNIA PŁUCNEGO
U PACJENTÓW Z PRZEŁOŻENIEM WIELKICH PNI
TĘTNICZYCH PO OPERACJI KOREKCJI
ANATOMICZNEJ

Katarzyna Sobczak-Budlewska

Promotor:

PROF. DR HAB. N. MED. JADWIGA ANNA MOLL

Promotor pomocniczy:

DR HAB. N. MED. KRZYSZTOF WIKTOR MICHALAK,
PROF. ICZMP

Kliniki Kardiologii Instytut „Centrum Zdrowia Matki Polki”

Łódź 2022

10.0 STRESZCZENIA

10.1 STRESZCZENIE

WSTĘP: Przełożenie wielkich naczyń jest jedną z najczęstszych sinicznych wrodzonych wad serca występującą z częstością 20,1 - 30,5 na 100 000 żywo urodzonych noworodków. Istotą wady jest niezgodność połączeń komorowo-naczyniowych przy zachowaniu zgodności połączeń przedsionkowo-komorowych. Anatomia wady daje dwa, niezależne, równoległe obiegi krwi, gdzie nieutlenowana krew żylna jest tłoczona nieprawidłowo do krążenia systemowego, a utlenowana krew z żył płucnych jest ponownie tłoczona do płuc. Przed wprowadzeniem leczenia operacyjnego TGA było wadą letalną i w przypadku wady izolowanej ponad 90% dzieci umierało w pierwszych miesiącach życia. Obecnie złotym standardem i leczeniem z wyboru jest korekcja anatomiczna (ASO) wykonywana w okresie noworodkowym, która odmieniła losy dzieci z tą wadą. Pomimo bardzo dobrych wyników leczenia pacjenci z TGA po ASO narażeni są na rozwój powikłań. Do najczęstszych następstw korekcji anatomicznej należą zwężenie pnia płucnego, niedomykalność zastawki neoaortalnej oraz potencjalnie najgroźniejsze powikłania wieńcowe.

CELE: Celem pracy była ocena częstości występowania zwężenia tętnicy płucnej i niedomykalności zastawki neopłucnej, czynników ryzyka ich występowania oraz częstości reinterwencji i reoperacji z powody wymienionych powikłań w grupie dzieci z transpozycyjnym ustawieniem naczyń po operacji korekcji anatomicznej w okresie obserwacji pooperacyjnej.

MATERIAŁ I METODY: Do badania włączono 848 pacjentów z TGA operowanych w Klinice Kardiochirurgii Instytutu „Centrum Zdrowia Matki Polki” w Łodzi w latach 1991-2020 metodą korekcji anatomicznej metodą Jatene’a. Dzieci podzielono na cztery grupy w zależności od wad współistniejących. Grupę 1 stanowiły dzieci z izolowanym przełożeniem wielkich naczyń bez wad towarzyszących (n=519), grupę 2 tworzyli pacjenci, u których dodatkowo występował ubytek w przegrodzie międzykomorowej (n=224), grupę 3 pacjenci z towarzyszącymi anomaliami łuku aorty (n=79), a grupę 4 pacjenci, u których przed korekcją anatomiczną wykonano zabieg przewężenia tętnicy płucnej (n=26). Badana grupa była jednorodna pod względem techniki operacji i opieki okołoperacyjnej oraz podlegała systematycznej kontroli pooperacyjnej wg obowiązującego protokołu. Retrospektywnej analizie poddano dokumentację medyczną pacjentów tj. wyniki badań echokardiograficznych sprzed operacji oraz wszystkie badania pooperacyjne, w których analizowano maksymalną

prędkość przepływu w tętnicy płucnej oraz stopień niedomykalności zastawki neopłucnej w skali jakościowej, protokoły operacyjne, na podstawie których zebrano dane dotyczące rodzaju wykonanego zespolenia wielkich naczyń, obecności anomalii wieńcowych, proporcji zastawek płucnej i aortalnej, ustawienia spoidła zastawek, czasu zaklemowania aorty oraz wieku i masy ciała w czasie operacji, protokoły operacyjne i wyniki cewnikowania serca celem identyfikacji pacjentów, którzy wymagali reinterwencji lub reoperacji z powodu zwężenia tętnicy płucnej lub niedomykalności zastawki neopłucnej oraz karty informacyjne pacjentów, z których uzyskano dane dotyczące powikłań okołoperacyjnych i zgonów. Zebrane dane zostały poddane analizie statystycznej.

WYNIKI: Średni okres obserwacji wynosił 10,6 lat. Śmiertelność wczesna wynosiła 6,9%, a późna 2,5%. Prawdopodobieństwo przeżycia 5-, 15- i 25-letniego po operacji ASO wynosiło odpowiednio 90,7%, 90,5%, 89,9%. Częstość występowania zwężenia tętnicy płucnej wynosiła 39,1%, w tym istotnej klinicznie 10,4%. Średnie wartości gradientów obserwowanych w pniu płucnym nie uległy istotnym zmianom w okresie obserwacji. Niezależnymi czynnikami ryzyka dla rozwoju zwężenia tętnicy płucnej były wady towarzyszące, szczególnie anomalie łuku aorty, anomalie wieńcowe oraz zespolenie wielkich naczyń z użyciem łąty z osierdzia. Obecność istotnego klinicznie zwężenia pnia płucnego nie miała istotnego statystycznie wpływu na przeżywalność pacjentów w obserwacji pooperacyjnej. Częstość występowania niedomykalności zastawki neopłucnej wynosiła 67,7%, w tym umiarkowanej 8,6%, żaden z pacjentów nie rozwinął ciężkiej niedomykalności. W trakcie obserwacji nie wykazano tendencji do narastania stopnia niedomykalności zastawki neopłucnej w analizowanej populacji. Czynnikiem ryzyka dla rozwoju niedomykalności płucnej były obecność zwężenia tętnicy płucnej, ustawienie spoidła zastawek w pozycji non-facing oraz rok operacji. W okresie obserwacji 24 pacjentów (3,1%) wymagało leczenia zabiegowego z powodu zwężenia tętnicy płucnej po operacji ASO, w tym 15 pacjentów jedynie reinterwencji, 3 jedynie reoperacji, a 6 zarówno reinterwencji, jak i reoperacji. Żaden z pacjentów nie wymagał reinterwencji i reoperacji z powodu niedomykalności zastawki neopłucnej. Niezależnymi czynnikami ryzyka zarówno reinterwencji, jak i reoperacji z powodu zwężenia tętnicy płucnej były wady towarzyszące TGA oraz zespolenie wielkich pni z użyciem łąty z osierdzia, a w przypadku reoperacji dodatkowo czas zaklemowania aorty. Prawdopodobieństwo przeżycia 25 lat bez konieczności leczenia zabiegowego w grupie dzieci z TGA po ASO wynosiło 96,1%.

WNIOSKI: Zwężenie pnia płucnego jest częstym powikłaniem u pacjentów z TGA po ASO. Jest również najczęstszym wskazaniem do reinterwencji i reoperacji w tej grupie pacjentów. Do rozwoju istotnego klinicznie zwężenia pnia płucnego i konieczności leczenia zabiegowego

dochodzi najczęściej w ciągu pierwszych lat po operacji ASO. Istotnymi czynnikami ryzyka rozwoju zwężenia tętnicy płucnej są wady współistniejące, anomalie wieńcowe oraz zespolenie pnia płucnego z użyciem łąty z osierdzia. Niedomykalność zastawki neopłucnej u pacjentów z przełożeniem wielkich naczyń po operacji korekcji anatomicznej występuje często, ale zwykle jest nieistotna klinicznie, nie ma tendencji do narastania w okresie obserwacji i nie wymaga leczenia zabiegowego. Pacjenci ze zwężeniem pnia płucnego oraz z ustawieniem komisur zastawek w pozycji non-facing stanowią grupę ryzyka rozwoju niedomykalności płucnej.

10.2 ABSTRACT

BACKGROUND: Transposition of the great arteries (TGA) is one of the most common congenital cyanotic heart defects with the incidence of 20.1-30.5 per 100,000 live births. The essence of the defect is the discordant ventriculoarterial connection with the concordant atrioventricular connection. The anatomy of the defect gives two independent, parallel circulations of blood, where unoxygenated venous blood is pumped abnormally into the systemic circulation and oxygenated blood from the pulmonary veins is pumped back into the lungs. Before surgical treatment was introduced, TGA was a lethal defect with more than 90% of children dying in the first few months of life. Currently, the gold standard and the method of choice is an arterial switch operation (ASO) performed in the neonatal period. Despite good overall outcome, there are still some complications of ASO. The most common complications include pulmonary stenosis, neo-aortic valve regurgitation and obstructive coronary disease.

AIM: The aim of this study was to assess the incidence of neopulmonary stenosis and neopulmonary valve regurgitation, their potential risk factors and the possible need for reintervention and reoperation in children with TGA after ASO in the long run.

MATERIAL AND METHODS: A total of 848 patients with TGA who underwent ASO in the Department of Cardiac Surgery of the Polish Mother's Memorial Hospital – Research Institute in the years 1991-2020 were included in the study. The patients were divided into four groups according to the TGA associated anomalies: group 1 consisted of patients with isolated TGA (TGA+IVS, n=519), group 2 – patients with associated ventricular septal defect (TGA+VSD, n=224), group 3 – patients with TGA and aortic arch anomalies (TGA+AAA, n=79) and in group 4 there were patients who underwent pulmonary artery banding (PAB) before ASO (n=26). The study group was homogeneous with regard to the surgical technique and perioperative care. The medical records of the patients were retrospectively analysed: preoperative and all postoperative echocardiographic examinations, where the maximum pulmonary artery flow velocity and degree of neopulmonary valve regurgitation on a qualitative scale were analysed; surgical protocols, which collected data on the type of great vessel anastomosis performed, the presence of coronary anomalies, discrepancy of pulmonary and aortic valve and non-facing commissures, the aortic cross-clamp time and age and weight at the time of surgery; operating protocols and cardiac catheterization results to identify patients who required reintervention or reoperation, and patients' medical history from which data

on perioperative complications and deaths were obtained. The collected data were statistically analysed.

RESULTS: The mean follow-up in our cohort was 10.6 years. The overall early mortality was 6.9% and late mortality was 2.5%. The survival rate after ASO was 90.7% at 5 years, 90.5% at 15 years and 89.9% at 25 years. The incidence of pulmonary stenosis (PS) was 39.1%, of which 10.4% was clinically significant. Mean gradients observed in the pulmonary trunk did not change significantly during the follow-up. The independent risk factor for the incidence of PS was aortic arch anomalies associated with TGA, patch reconstruction and coronary anomalies. Significant pulmonary stenosis didn't impact on the postoperative survival. The incidence of neopulmonary regurgitation (PR) was 67,7%; 8.6% had moderate PR; none of our patients had severe PR. The grade of neopulmonary regurgitation had no tendency to progression. Statistically significant risk factors for PR were year of the surgery, non-facing commissures and the incidence of pulmonary stenosis. During the follow-up period 24 patients (3.1%) required surgical treatment for pulmonary stenosis after ASO, including 15 patients for reintervention only, 3 for reoperation only, and 6 for both reintervention and reoperation. None of our patients had reintervention or reoperation because of pulmonary regurgitation. The independent risk factor for both reintervention and reoperation for pulmonary artery stenosis was complex TGA, patch reconstruction and for reoperation – additionally, aortic cross clamp time. Freedom from reintervention and reoperation due to pulmonary stenosis and pulmonary regurgitation after ASO was 96.1% at 25 years.

CONCLUSIONS: Pulmonary stenosis is a common complication in patients with TGA after ASO. It is also the most common indication for reintervention and reoperation in this group of patients. The development of clinically significant pulmonary stenosis and the need for surgical treatment usually occurs within the first few years after ASO surgery. Significant risk factors for the development of pulmonary stenosis include: complex TGA, coronary anomalies and pulmonary trunk anastomosis with a pericardial patch. Neopulmonary valve regurgitation in patients with TGA after ASO is common but is usually clinically insignificant, does not tend to increase during the follow-up period and does not require any surgical treatment. Patients with pulmonary stenosis and non-facing commissures are at risk of developing pulmonary regurgitation.