

Κλινική Έρευνα

Κοινός Αρτηριακός Κορμός: Άμεσα και Μεσοπρόθεσμα Αποτελέσματα της Χειρουργικής Διόρθωσης

ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΚΑΛΑΒΡΟΥΖΙΩΤΗΣ, ΜΑΝΟJ ΠΥΡΟΗΤ, ΓΙΟΒΑΝΝΑ CΙΟΤΤΙ*, ΑΝΤΟΝΙΟ F. CΟRΝΟ, ΜΑRCO ΡΟΖΖΙ

Τμήματα Παιδοκαρδιοχειρουργικής και *Παιδοκαρδιολογίας, Royal Liverpool Children's NHS Trust - Alder Hey Hospital, Λίβερπουλ, Μ. Βρετανία και *Royal Manchester Children's Hospital, Μάντσεστερ, Μ. Βρετανία

Λέξεις ευρετηρίου:
Συγγενείς
καρδιοπάθειες,
κοινός αρτηριακός
κορμός,
αλλομόσχευμα,
αορτική βαλβίδα.

Ημερ. παραλαβής
εργασίας:
10 Οκτωβρίου 2006
Ημερ. αποδοχής:
11 Ιανουαρίου 2007

Διεύθυνση
Επικοινωνίας:
Γεώργιος
Καλαβρουζιώτης

Παμφυλίας 4,
17564 Π. Φάληρο
e-mail:
grkon@otenet.gr

Εισαγωγή: Παρουσιάζεται η πείρα του κέντρου μας στη χειρουργική αντιμετώπιση του κοινού αρτηριακού κορμού (ΚΑΚ), με έμφαση στην πρώιμη πλήρη διόρθωση.

Μέθοδος: Την περίοδο 7/1993-1/2006, 32 ασθενείς με ΚΑΚ, ηλικίας 11-127 (διάμεση τιμή: 25) ημερών και βάρους σώματος 2,6-5,9 (διάμεση τιμή: 3,1) kg, αντιμετωπίστηκαν χειρουργικά. Ο ανατομικός τύπος του ΚΑΚ ήταν: A1-2: 28, A3: 2, A4: 2. Πλήρης διόρθωση πραγματοποιήθηκε σε 30 ασθενείς (94%), παρηγορητική επέμβαση σε δύο. Ο χώρος εξόδου της δεξιάς κοιλίας (ΧΕΔΚ) ανακατασκευάστηκε με αορτικό (n=7) ή πνευμονικό ομοιομόσχευμα (n=8), βόειο (n=12) ή χοίρειο βαλβιδοφόρο αλλομόσχευμα (n=3). Ο μεσοπρόθεσμος μετεχειρητικός έλεγχος για 12-160 (μέσος όρος: 76) μήνες περιέλαβε όλους τους ασθενείς.

Αποτελέσματα: Η νοσοκομειακή θνητότητα ήταν 6,2% (δύο θάνατοι στην ομάδα της πλήρους διόρθωσης λόγω λοίμωξης - ανοσοανεπάρκειας). Η 7-ετής εκτιμώμενη επιβίωση ήταν 90%. Από τους 29 μεσοπρόθεσμους επιζώντες, 14 (48%) υποβλήθηκαν σε 30 επεμβατικούς καθετηριασμούς για διαστολή με μπαλόνι ή/και τοποθέτηση ενδουλικού νάρθηκα (stent), λόγω στένωσης του ΧΕΔΚ ή/και των περιφερικών πνευμονικών αρτηριών. Εννέα ασθενείς (31%) επαναχειρουργήθηκαν για αντικατάσταση του μοσχεύματος ανακατασκευής του ΧΕΔΚ (n=8, 28%), αντικατάσταση αορτικής βαλβίδας (n=1, 3,4%), αντικατάσταση της συστηματικο-πνευμονικής αναστόμωσης με μεγαλύτερη (n=1, 3,4%). Η εκτιμώμενη ελευθερία από οποιαδήποτε παρέμβαση (χειρουργείο ή επεμβατικό καθετηριασμό) στα 7 έτη ήταν 48%. Η ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας ήταν: ελάχιστη- 15 ασθενείς, ήπια- 9, μέτρια- 4, σοβαρή- 1. Όλοι πλην ενός από τους επιζώντες (28/29) είχαν καλή λειτουργικότητα των κοιλιών της καρδιάς.

Συμπεράσματα: Η χειρουργική αντιμετώπιση του ΚΑΚ (πλήρης διόρθωση) μπορεί να γίνει σε πρώιμη ηλικία με πολύ μικρή περιεχειρητική θνητότητα και ικανοποιητική μεσοπρόθεσμη νοσηρότητα. Η τελευταία οφείλεται κυρίως σε προβλήματα ανακατασκευής του ΧΕΔΚ. Ο επεμβατικός καθετηριασμός συμβάλλει σημαντικά στην καθυστέρηση της αναπόφευκτης αντικατάστασης του μοσχεύματος σύνδεσης της δεξιάς κοιλίας με τις πνευμονικές αρτηρίες.

Ο κοινός αρτηριακός κορμός (ΚΑΚ) αποτελεί σπάνια συγγενή καρδιοπάθεια (ΣΚ) με συχνότητα εμφάνισης 0,034-0,56 ανά 1.000 ζώντα νεογέννητα¹ και αντιπροσωπεύει το 1,4-2,8% όλων των ΣΚ¹⁻³. Στην καρδιοπάθεια αυτή, ένα μόνο αγγείο (ο “κορμός”) εκφύεται από

την καρδιά, επιππεύει το μεσοκοιλιακό διάφραγμα (που φέρει έλλειμμα) και παρέχει τη συστηματική, πνευμονική και στεφανιαία κυκλοφορία. Χωρίς χειρουργική αντιμετώπιση, το 80% των ασθενών θα πεθάνει τον πρώτο χρόνο της ζωής, συνήθως στην πρώιμη βρεφική ηλικία⁴. Η πλήρης

διόρθωση του ΚΑΚ στη νεογνική και πρώιμη βρεφική ηλικία αποτελεί συνήθη πρακτική σε πολλά Παιδοκαρδιοχειρουργικά κέντρα με πολύ καλά αποτελέσματα⁵⁻⁸.

Σκοπός της παρούσας μελέτης είναι να παρουσιαστούν τα άμεσα και μεσοπρόθεσμα αποτελέσματα της χειρουργικής αντιμετώπισης (πρώιμης πλήρους διόρθωσης) του ΚΑΚ από ένα μόνο κέντρο - έναν χειρουργό στη σύγχρονη εποχή.

Υλικό - Μέθοδος

Ασθενείς

Από τον Ιούλιο 1993 έως και τον Ιανουάριο 2006, 32 ασθενείς με διάγνωση “ΚΑΚ” εισάχθηκαν στο Royal Liverpool Children’s NHS Trust – Νοσοκομείο “Alder Hey” του Λίβερπουλ Μ. Βρετανίας, είτε απευθείας ή παραπεμπόμενοι από το νοσοκομείο Royal Manchester Children’s. Από τους 32 ασθενείς, 30 (94%) υποβλήθηκαν σε πλήρη διόρθωση από έναν χειρουργό (Μ.Ρ.) και αποτελούν το υλικό της παρούσας μελέτης, αντιπροσωπεύοντας ποσοστό 0,9% των 3271 επεμβάσεων ανοικτής καρδιάς, που πραγματοποιήθηκαν στο κέντρο μας την παραπάνω περίοδο. Δύο ασθενείς υποβλήθηκαν σε παρηγορητική χειρουργική επέμβαση, λόγω απρόσφορης ανατομίας. Κανείς ασθενής με διάγνωση ΚΑΚ δεν απεβίωσε στο κέντρο μας αναμένοντας χειρουργική επέμβαση.

Η παρούσα μελέτη εγκρίθηκε από την Επιτροπή Ηθικής και Δεοντολογίας του νοσοκομείου μας. Μελετήθηκαν οι φάκελοι των ασθενών και συλλέχθηκαν δεδομένα α) δημογραφικά: φύλο, ηλικία, βάρος σώματος (ΒΣ), β) προεγχειρητικά: κλινική κατάσταση ασθενούς, προεγχειρητικές εξετάσεις, φαρμακευτική αγωγή, γ) διεγχειρητικά: ανατομικός τύπος ΚΑΚ, χειρουργική τεχνική (πλήρης διόρθωση ή παρηγορητική επέμβαση), είδος / διάρκεια καρδιοπνευμονικής παράκαμψης (ΚΠΠ), διάρκεια ισχαιμίας καρδιάς, είδος μοσχεύματος σύνδεσης δεξιάς κοιλίας (ΔΚ) – πνευμονικών αρτηριών (ΠΑ), επιπρόσθετες χειρουργικές διαδικασίες στη διάρκεια της πλήρους διόρθωσης και δ) μετεγχειρητικά: περιεγχειρητική / νοσοκομειακή θνητότητα, διάρκεια μηχανικής υποστήριξης της αναπνοής / παραμονής στην Παιδιατρική Μονάδα Εντατικής Θεραπείας (ΠΜΕΘ) και στο νοσοκομείο, θνητότητα και νοσηρότητα στη διάρκεια της μεσοπρόθεσμης μετεγχειρητικής παρακολούθησης. Τα ποσοτικά δεδομένα εκφράζονται με τη μέση τιμή ± τη σταθερή απόκλιση, το εύρος τιμών και τη διάμεση τιμή. Πρώιμα αποτελέσματα καλούνται αυ-

τά μέσα στις πρώτες 30 ημέρες από τη χειρουργική επέμβαση.

Για τη στατιστική ανάλυση χρησιμοποιήθηκαν το Student’s t-test και το χ^2 -test για ποσοτικά και ποιοτικά μεγέθη, αντιστοίχως. Τιμή $p < 0,05$ ήταν το όριο στατιστικής σημαντικότητας. Η καμπύλη Kaplan-Meier χρησιμοποιήθηκε για την έκφραση της εκτιμώμενης απόκτησης επιβίωσης και την ελευθερία επανεπέμβασης.

Υπήρχαν 13 αγόρια (40,6%) και 19 κορίτσια. Η διάμεση ηλικία κατά την επέμβαση ήταν 25 ημέρες (εύρος: 11-127 ημέρες, μέση τιμή: 31 ± 29 ημέρες). Το διάμεσο ΒΣ ήταν 3,1 kg (εύρος: 2,6-5,9 kg, μέση τιμή: $3,3 \pm 0,82$ kg). Πέντε ασθενείς (16%) είχαν ηλικία όχι μεγαλύτερη από 2 εβδομάδων. Δεκατρείς ασθενείς (41%) είχαν ΒΣ < 3 kg.

Είκοσι τέσσερις ασθενείς (75%) παρουσιάστηκαν με εικόνα καρδιακής κάμψης ή/και μέτρια έως σοβαρή αναπνευστική δυσχέρεια. Οι υπόλοιποι 8 ήταν σε σχετικά καλή κατάσταση, με ήπια ταχύπνοια, και η υποψία ΣΚ τέθηκε λόγω καρδιακού φυσίματος. Όλοι οι ασθενείς είχαν εικόνα πληθώρας στους πνεύμονες στην απλή ακτινογραφία θώρακα. Ο κορεσμός σε O_2 της αιμοσφαιρίνης αίματος κυμαινόταν από 80% έως 98% σε ατμοσφαιρικό αέρα. Έξι ασθενείς (19%) χρειάστηκαν εισαγωγή στη ΠΜΕΘ, διασωλήνωση και μηχανική υποστήριξη της αναπνοής, λόγω καρδιακής ανεπάρκειας και σοβαρής αναπνευστικής δυσχέρειας, για 1 έως 4 (διάμεση τιμή: 2) ημέρες πριν τη χειρουργική επέμβαση. Όλοι οι ασθενείς βρίσκονταν προεγχειρητικώς σε φαρμακευτική αγωγή με διουρητικά (φουροσεμίδη και σπιρονολακτόνη), δύο σε καπτοπρίλη και δύο σε δακτυλίτιδα. Δύο ασθενείς με διακοπή αορτικού τόξου ελάμβαναν συνεχή έγχυση προσταγλανδίνης ($0,05 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$). Ο ένας από αυτούς παρουσιάστηκε σε κατάσταση κυκλοφορικής καταπληξίας και σοβαρής μεταβολικής οξέωσης, με σοβαρή δυσλειτουργία της αριστερής κοιλίας (κλάσμα βράχυνσης: 23%), και παρέμεινε για 3 ημέρες σε μηχανική υποστήριξη της αναπνοής, πριν οδηγηθεί στο χειρουργείο. Η διάγνωση τέθηκε σε όλες τις περιπτώσεις με υπερηχοκαρδιογράφημα. Καρδιακός καθετηριασμός πραγματοποιήθηκε σε δύο ασθενείς, που παρουσιάστηκαν καθυστερημένα στην αρχή της περιόδου της μελέτης μας, για να πιστοποιηθεί η αναστρεψιμότητα της πνευμονικής υπέρτασης.

Σύμφωνα με την Ονοματολογία της Congenital Heart Surgery,⁹ η οποία τροποποίησε την κατάταξη του Van Praagh, οι ανατομικοί τύποι του ΚΑΚ ήταν: α) τύπος A1-2: 27 περιπτώσεις, β) τύπος A3: 2 και γ) τύ-

πος Α4: 2 περιπτώσεις (διακοπή αορτικού τόξου τύπου Α και Β, από μία περίπτωση).

Οι συνοδές ανωμαλίες συνοψίζονται στον Πίνακα 1. Η βαλβίδα του κορμού ήταν τρίπτυχη σε 19 περιπτώσεις (59%), τετράπτυχη σε 10 (31%) και δίπτυχη σε (10%). Οι πτυχές ήταν παχυμένες και δυσπλαστικές σε 7 περιπτώσεις (22%). Η λειτουργικότητα της βαλβίδας ήταν μη φυσιολογική σε 20 ασθενείς (62%), με ανεπάρκεια σε 12 περιπτώσεις, στένωση σε 4 και μικτή βλάβη σε 4.

Οι ανωμαλίες των στεφανιαίων αγγείων ήταν: α) μονήρες στεφανιαίο: 2 περιπτώσεις, και β) υψηλότερη από τη συνήθη θέση της αριστερής στεφανιαίας αρτηρίας (στο ύψος της ένωσης των κόλπων του Valsalva με την ανιούσα αορτή ή λίγο υψηλότερα): 2 περιπτώσεις. Από τις εξωκαρδιακές ανωμαλίες, η συχνότερη ήταν το σύνδρομο DiGeorge σε 10 ασθενείς (31%).

Χειρουργική τεχνική

Δύο μέθοδοι καρδιοπνευμονικής παράκαμψης (ΚΠΠ) χρησιμοποιήθηκαν: α) Μονήρης φλεβική επιστροφή (μία κάνουλα στο δεξιό κόλπο) και δια-

κοπή της κυκλοφορίας σε βαθιά υποθερμία (συστηματική θερμοκρασία: 15-18⁰ C) σε 22 ασθενείς. β) Αμφικολική διασωλήνωση και συνεχής άρδευση του σώματος με συστηματική ψύξη στους 22⁰ C σε 8 ασθενείς. Οι ΠΑ αποκλείονταν με περιβροχισμό στην έναρξη της ΚΠΠ. Ψυχρή αιματική καρδιοπληγία (4⁰ C) χορηγούνταν στη ρίζα του “αορτικού σκέλους” του ΚΑΚ ανά 20 λεπτά. Για τοπική ψύξη της καρδιάς χρησιμοποιούνταν τριμμένος πάγος. Οι ΠΑ αποκόπτονταν από τον ΚΑΚ και το έλλειμμα που δημιουργούνταν στο στέλεχος του ΚΑΚ αποκαθίστατο είτε με μπάλωμα από βόειο περικάρδιο (n=17) είτε με άμεση συρραφή (n=8), εάν δεν υπήρχε ενδοιασμός για πιθανή παραμόρφωση της βαλβίδας ή των στεφανιαίων. Σε 5 περιπτώσεις, ο κορμός διατηρήθηκε πλήρως, για να διευκολυνθεί η αποκόλληση των στομίων των ΠΑ, και η αορτή αποκαταστάθηκε με τελικο-τελική αναστόμωση, χωρίς χρήση μπαλώματος.

Η βαλβίδα του κορμού επιθεωρούνταν κατά τη διάρκεια της επέμβασης, σε περίπτωση όπου προεγχειρητικώς υπήρχε τουλάχιστον μέτρια ανεπάρκεια / στένωση. Σε κάθε περίπτωση, όμως, η λειτουργικότητα της βαλβίδας κρίθηκε ικανοποιητική, οπότε δεν χρειάστηκε καμία επέμβαση στη βαλβίδα.

Η μεσοκοιλιακή επικοινωνία συγκλείστηκε μέσω κοιλιοτομής στο χώρο εξόδου της ΔΚ (ΧΕΔΚ) με μπάλωμα από βόειο περικάρδιο σε 21 περιπτώσεις (70%) ή συνθετικό (Dacron) σε 9. Χρησιμοποιήθηκε ράμμα πολυπροπυλενίου σε συνεχή (n=23) ή διακεκομμένη και ενισχυμένη με βύσματα (felt) από υλικό Dacron (n=7).

Ο ΧΕΔΚ ανακατασκευάστηκε με: α) αορτικό ομοιομόσχευμα σε 7 ασθενείς (διάμετρος: 11-13 mm), β) πνευμονικό ομοιομόσχευμα σε 8 (διάμετρος: 11-14mm), γ) βαλβιδοφόρο αλλομόσχευμα από σφαγίτιδα βοδιού (Contegra®) σε 12 (διάμετρος: 12 mm) και δ) βαλβιδοφόρο αλλομόσχευμα με χοίρεια πνευμονική βαλβίδα (Shelhigh®) σε 3 (διάμετρος: 10 mm και 12 mm). Η αναστόμωση του ομοιομοσχεύματος με το ΧΕΔΚ ενισχύθηκε με μπάλωμα από βόρειο περικάρδιο σε 11 περιπτώσεις ή με τη συνοδό μιτροειδική γλωχίνα σε 4 περιπτώσεις αορτικού ομοιομοσχεύματος.

Πρόσθετες χειρουργικές διαδικασίες κατά τη διάρκεια της διόρθωσης του ΚΑΚ ήταν, κυρίως, η διόρθωση της διακοπής αορτικού τόξου σε 2 περιπτώσεις. Στην περίπτωση αυτή, η αρτηριακή επιστροφή γίνεται μέσω σωληνωτού μοσχεύματος από πολυτετραφλουοραιθυλένιο (Goretex®, διαμέτρου 3 mm), το οποίο αναστομώνεται τελικο-πλαγίως με την

Πίνακας 1. Συνοδές ανωμαλίες

Καρδιακές	Ασθενείς	%
Μεσοκοιλιακή επικοινωνία	32	100
Βαλβίδα ΚΑΚ		
– ανεπάρκεια (ήπια / μέτρια)	16 (10 / 6)	50
– στένωση (ήπια / μέτρια)	9 (7 / 2)	28
Μεσοκολπική επικοινωνία / ανοικτό ωοειδές τρήμα	12	38
Δεξιό αορτικό τόξο	8	25
Ανωμαλίες στεφανιαίων	4	13
Παραμένουσα αρ. άνω κοίλη φλέβα	3	9
Διακοπή αορτικού τόξου (τύπος Α / τύπος Β)	2 (1 / 1)	6
Ανοικτός Βοτάλειος πόρος	2*	6
Εξωκαρδιακές		
Σύνδρομο DiGeorge	10	31
Υπασβεσταιμία	4	13
Νόσος von Willebrand	2	6
Υποθυρεοειδισμός	2	6
Ατηρία οισοφάγου + τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο	1	3
Ορθοκολπικό συρίγγιο	1	3
Άλλες	4	13

*δεν περιλαμβάνονται οι 2 ασθενείς με διακοπή τόξου

ανώνυμη αρτηρία και φιλοξενεί την αρτηριακή κά-
νουλα. Έτσι, διατηρείται συνεχής άρδευση του εγκε-
φάλου κατά τη διάρκεια της διόρθωσης του διακε-
κομμένου αορτικού τόξου. Ο βοτάλειος πόρος α-
πολιώνεται και διαιρείται. Τυχόν υπολείμματα ιστού
βοταλείου στην κατιούσα θωρακική αορτή εκτέμνο-
νται. Το αορτικό τόξο ανακατασκευάζεται με άμεση
τελικο-τελική αναστόμωση του οπισθίου τοιχώματος
τόξου – κατιούσας αορτής, ενώ το πρόσθιο τοίχωμα
της αναστόμωσης ενισχύεται με κατάλληλα διαμορφω-
μένο μπάλωμα από αλλομόσχευμα Contegra®. Με την
τεχνική αυτή, το οπίσθιο τοίχωμα της αναστόμωσης
συνίσταται από γηγενή ιστό, με δυνατότητα ανάπτυ-
ξης. Το μπάλωμα αλλομοσχεύματος συρράπτεται κατά
μήκος της ελάσσονος καμπύλης του τόξου έως χαμηλά
στην ανιούσα αορτή, όπου καλύπτει το έλλειμμα της
αορτής από την αποκόλληση των ΠΑ. Στη περίπτωση
της διακοπής του τόξου τύπου Β, η αριστερή υποκλεί-
διος αρτηρία εκφυόταν από την κατιούσα αορτή και
διαιρέθηκε, για να διευκολύνει τη μέγιστη δυνατή κι-
νητοποίηση της κατιούσας αορτής και την αναστόμωση
της με το αορτικό τόξο με την ελάχιστη δυνατή τάση.

Ο χρόνος ΚΠΠ ήταν 192 ± 65 (εύρος: 128-358)
λεπτά. Ο ασθενής με το μακρότερο χρόνο ΚΠΠ (358
λεπτά) υποστηρίχθηκε για 2 ώρες με ΚΠΠ, πριν μπο-
ρέσει να αποδεσμευθεί από την ΚΠΠ. Ο χρόνος
καρδιακής ισχαιμίας ήταν 61 ± 15 (εύρος: 41-79) λε-
πτά και ο χρόνος διακοπής της κυκλοφορίας ήταν 42 ± 16
(εύρος: 11-64) λεπτά.

Το στέρνο αφέθηκε εκλεκτικά ανοικτό στο τέλος
της επέμβασης σε όλες τις περιπτώσεις, πλην δύο,
ακόμα και όταν οι αιμοδυναμικές παράμετροι ήταν
ιδανικές μετά τον απογαλακτισμό από την ΚΠΠ. Η
σύγκλιση της στερνοτομής έγινε στην ΠΜΕΘ 2-7
(διάμεση τιμή: 2,5) ημέρες μετεγχειρητικώς.

Σε όλους τους ασθενείς χορηγούνταν αντιαιμο-
πεταλιακή αγωγή (ασπιρίνη, 3-5 mg/kg/ημέρα),
αμέσως όταν γινόταν ανεκτή η σίτιση στην ΠΜΕΘ
και συνεχιζόταν και μετά την έξοδο από το νοσοκο-
μείο.

Δύο ασθενείς με ΚΑΚ τύπου Α3, υποβλήθηκαν
σε παρηγορητική χειρουργική επέμβαση. Ο πρώτος
ασθενής, ηλικίας 23 ημερών, βάρους σώματος 2,7 kg,
έφερε ανατομικώς ασύνδετες ΠΑ (η δεξιά ΠΑ εκ-
φυόταν μέσω βοταλείου πόρου από τη δεξιά υπο-
κλείδιο αρτ., ενώ η αριστερή ΠΑ από τον κορμό) και
πολύ μικρές [η βαθμολογία Z (Z-score) ήταν -2,9 για
τη δεξιά ΠΑ και -1,5 για την αριστερή ΠΑ]. Ο ασθε-
νής αυτός υποβλήθηκε σε ανατομική σύνδεση των
δύο ΠΑ με τη βοήθεια μπαλώματος από αυτόλογο
περικάρδιο σε σχήμα κυλίνδρου, με αποκοπή της

αριστερής ΠΑ από τον κορμό, και τροποποιημένη
συστηματικο-πνευμονική αναστόμωση (shunt) κατά
Blalock-Taussig. Ένα έτος μετά την επέμβαση είναι
καλά, προσλαμβάνει βάρος, διατηρεί κορεσμό αιμο-
σφαιρίνης σε O_2 περί το 85% και αναμένει πλήρη
διόρθωση (σύγκλιση της μεσοκοιλιακής επικοινων-
νίας και σύνδεση της δεξιάς κοιλίας- ΔΚ με τις ΠΑ),
όταν το μέγεθος των τελευταίων κριθεί ικανοποιητι-
κό.

Ο δεύτερος ασθενής, ηλικίας 11 ημερών, βάρους
σώματος 3,2 kg, έφερε επίσης ανατομικώς ασύνδετες
και σχετικώς μικρές ΠΑ (η δεξιά ΠΑ εκφυόταν μέ-
σω βοταλείου πόρου από την ανώνυμη αρτηρία, ενώ
η αριστερή ΠΑ από τον κορμό), αλλά, το σπουδαιό-
τερο, ο κορμός εκφυόταν κατά 80% από τη ΔΚ, οπό-
τε υπήρχε σοβαρός φόβος ότι η σύγκλιση του μεσο-
κοιλιακού ελλείμματος με μπάλωμα θα απέφρασε
το τούνελ σύνδεσης της αριστερής κοιλίας με τον
κορμό. Ο ασθενής αυτός υποβλήθηκε σε ανατομική
σύνδεση των δύο ΠΑ, με τη βοήθεια μπαλώματος
από αυτόλογο περικάρδιο, και τροποποιημένη συ-
στηματικο-πνευμονική αναστόμωση (shunt) κατά
Blalock-Taussig με σωληνωτό μόσχευμα Goretex® 3,5
mm. Τρεις μήνες μετά, χρειάστηκε αντικατάσταση
του σωληνωτού μόσχευματος με άλλο 4 mm, λόγω
σχεδόν πλήρους απόφραξης του προηγούμενου. Εξι
μήνες μετά τη δεύτερη επέμβαση είναι καλά, προ-
σλαμβάνει βάρος και διατηρεί κορεσμό αιμοσφαιρί-
νης σε O_2 80-85%. Αναμένει επανεκτίμηση για τη δυ-
νατότητα πλήρους διόρθωσης.

Μεσοπρόθεση παρακολούθηση (follow-up)

Οι ασθενείς μετά το εξιτήριο παρακολουθούνται στα
εξωτερικά ιατρεία των νοσοκομείων Royal Liverpool
Children's και Royal Manchester Children's σε τακτά
χρονικά διαστήματα με κλινική εξέταση, υπερηχοκαρ-
διογράφημα και, αν χρειαζόταν, με καρδιακό καθετη-
ριασμό (ΚΚ). Ενδείξεις για ΚΚ ήταν συμπτώματα
ή/και υπερηχοκαρδιογραφικά ευρήματα, όπως: στένω-
ση / ανεπάρκεια του ΧΕΔΚ ή/και των ΠΑ, διαταραχή
της λειτουργικότητας της ΔΚ (υπερτροφία, διάταση).
Ο ΚΚ συνήθως συνδυαζόταν με επεμβατική διαδικα-
σία: διαστολή με μπαλόνι ή/και τοποθέτηση ενδαυλι-
κού νάρθηκα (stent). Κριτήρια για επεμβατικό ΚΚ
(ΕΚΚ) ήταν: στένωση κατά μήκος του ΧΕΔΚ – μο-
σχεύματος σύνδεσης ΔΚ με ΠΑ (μέγιστη κλίση πίεσης
>50mmHg, πίεση ΔΚ $\geq 60\%$ της συστηματικής), στέ-
νωση / παραμόρφωση των περιφερικών ΠΑ, με συνέ-
πεια σημαντική μείωση της αιματικής ροής στους
πνεύμονες.

Ενδείξεις για επανεπέμβαση ήταν: σοβαρή στένωση ή/και ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας, σοβαρή ανεπάρκεια κατά μήκος του μοσχεύματος σύνδεσης ΔΚ με ΠΑ με συνέπεια διαταραχή της λειτουργικότητας της ΔΚ, αποτυχία του ΕΚΚ να ανακουφίσει επαρκώς τη στένωση των ΧΕΔΚ – ΠΑ.

Ο τελευταίος επανέλεγχος των ασθενών πραγματοποιήθηκε το διάστημα Ιανουάριος – Φεβρουάριος 2007 είτε με ραντεβού με τον ασθενή ή με επαφή με τον παιδίατρο / γενικό ιατρό του και περιέλαβε όλους τους μεσοπρόθεσμους επιζώντες (n=29).

Αποτελέσματα

I. Πρώιμα αποτελέσματα

Θνητότητα

Δύο ασθενείς (με πλήρη διόρθωση) απεβίωσαν μετά την 30η μετεγχειρητική ημέρα κατά τη διάρκεια της νοσηλείας τους (περιεγχειρητική θνητότητα μηδενική, νοσοκομειακή θνητότητα 6,3%). Ένας ασθενής (κορίτσι, 62 ημερών, ΒΣ 2,9 kg, ΚΑΚ τύπου Α1-2, χωρίς συνοδές ανωμαλίες) παρουσίασε λοίμωξη του αναπνευστικού από αναπνευστικό συγκυτιακό ιό και σύνδρομο αναπνευστικής δυσχέρειας (ARDS). Την 6η μετεγχειρητική ημέρα, τοποθετήθηκε σε συμβατική ΚΠΠ για αναπνευστική υποστήριξη και, στη συνέχεια, σε μεμβράνη εξωσωματικής οξυγόνωσης (extracorporeal oxygenation membrane- ECMO), για 3 και 23 ημέρες, αντιστοίχως. Ενώ υποστηριζόταν με ECMO, η ασθενής ανέπτυξε νεκρωτική εντεροκολίτιδα και απεβίωσε την 32η μετεγχειρητική ημέρα, με κλινική εικόνα ARDS και βαρειάς λοίμωξης (“σήψης”).

Ο δεύτερος ασθενής (αγόρι, 14 ημερών, ΚΑΚ τύπου Α1-2, σ. DiGeorge) εμφάνισε λοίμωξη και ασκίτη, για τον οποίο υποβλήθηκε σε ερευνητική λαπαροτομία την 36η μετεγχειρητική ημέρα. Απεβίωσε 13 ημέρες μετά, με εικόνα βαρειάς λοίμωξης –πολυοργανικής ανεπάρκειας.

Δεν εντοπίστηκε παράγοντας κινδύνου για πρώιμη θνητότητα στη σειρά μας (το σ.DiGeorge δεν τεκμηριώθηκε ως παράγοντας κινδύνου).

Νοσηρότητα

Πρώιμες επανεπεμβάσεις, με εξαίρεση την καθυστερημένη σύγκλιση στέρνου, πραγματοποιήθηκαν σε 6 ασθενείς (19%) για έλεγχο μετεγχειρητικής αιμορραγίας (n=5) ή ανακούφιση καρδιακού επιπωματι-

σμού (n=1). Τρεις από τους ασθενείς αυτούς είχαν παρατεταμένους χρόνους πήξης μετεγχειρητικώς (δύο με προεγχειρητικώς διαγνωσμένη νόσο von Willebrand) και δύο είχαν θρομβοκυτταροπενία (Πίνακας 2). Δύο ασθενείς υπέστησαν καρδιακή ανακοπή (ένας λόγω καρδιακού επιπωματισμού) και χρειάστηκαν ανοικτές καρδιακές μαλάξεις. Σε 6 ασθενείς χορηγήθηκε εισπνεόμενο οξείδιο του αζώτου, λόγω σοβαρής πνευμονικής υπέρτασης. Τρεις ασθενείς εμφάνισαν νευρολογικές επιπλοκές (Πίνακας 2), αλλά χωρίς εστιακές βλάβες στη μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου. Δύο ασθενείς με τονικοκλονικούς σπασμούς έλαβαν αντιεπιληπτική αγωγή και μετά την έξοδο από το νοσοκομείο. Δεν παρατηρήθηκαν σημεία μεσοθωρακίτιδας ή φλεγμονής της στερονοτομής στους ασθενείς μας.

Η μετεγχειρητική ινότροπη υποστήριξη καρδιάς και κυκλοφορίας περιελάμβανε ενοξιμόνη (n=29), ντομπουταμίνη (n=28), αδρεναλίνη (n=7), ντοπαμίνη (n=5) και μιλρινόνη (n=2). Η διάμεση διάρκειά της ήταν 3,5 (εύρος: 1-32) ημέρες.

Η μέση διάρκεια της μετεγχειρητικής μηχανικής υποστήριξης της αναπνοής για τους επιζώντες ήταν 5

Πίνακας 2. Μετεγχειρητικές επιπλοκές

Επιπλοκές	Ασθενείς	%
<i>Χειρουργικές</i>		
Επανεπέμβαση για αιμορραγία	6	19
Πλευριτική συλλογή	3	10
– παροχέτευση με σωλήνα		
Πνευμοθώρακας	1	3
Καρδιακός επιπωματισμός	1	3
Πάρση δεξιού ημιαφράγματος	1	3
<i>Μη χειρουργικές</i>		
Αρρυθμία	5	16
– αποκλεισμός δεξιού σκέλους	4	13
– υπερχοιλιακή ταχυκαρδία	1	3
– κομβική ταχυκαρδία	1	3
– κομβικός ρυθμός	1	3
Κρίση πνευμονικής υπέρτασης	3	10
Ατελεκτασία λοβού πνεύμονα	3	10
Νευρολογικές	3	10
– γενικευμένοι τονικοκλονικοί σπασμοί	2	6
– γενικευμένη υποτονία – οπισθότονος	1	3
Διαταραχές πήξης	3	10
Θρομβοκυτταροπενία	2	6
Νεφρική ανεπάρκεια	2	6
– περιτοναϊκές πλύσεις		
Πυρετός (>38° C, >2 ημέρες)	2	6
Καρδιακή ανακοπή	2	6

$\pm 4,8$ (διάμεση τιμή: 4,5, εύρος: 1,8-23) ημέρες. Η μετεγχειρητική νοσηλεία στη ΠΜΕΘ ήταν $8,3 \pm 6,0$ (διάμεση τιμή: 5,5, εύρος: 1,8-34) ημέρες, ενώ η συνολική μετεγχειρητική νοσηλεία ήταν $17 \pm 8,4$ (διάμεση τιμή: 14, εύρος: 7-40) ημέρες.

Οι δύο ασθενείς με διακοπή αορτικού τόξου είχαν ηλικία 15 και 23 ημερών, ΒΣ 2,4 και 4,7 kg, και διακοπή τύπου Β και Α, αντιστοίχως. Επέζησαν από την επέμβαση, παρ' ότι ο δεύτερος ασθενής παρουσιάστηκε σε πολύ κακή γενική κατάσταση (κυκλοφορική καταπληξία, σοβαρή μεταβολική οξέωση, κακή συσπαστικότητα της αρ. κοιλίας). Μετεγχειρητικώς, έμειναν σε μηχανικό αερισμό για 3 και 8 ημέρες και υποστηρίχθηκαν με 3 ινóτροπα (μιλρινόνη, ντομπουταμίνη, αδρεναλίνη) για 4 και 6 ημέρες, αντιστοίχως. Νοσηλεύθηκαν στη ΠΜΕΘ για 4 και 10 ημέρες και συνολικά στο νοσοκομείο για 9 και 40 ημέρες, αντιστοίχως. Η μόνη άξια λόγου επιπλοκή ήταν έρευνα του μεσοθωρακίου για έλεγχο αιμορραγίας, λίγες ώρες μετεγχειρητικώς, στο δεύτερο ασθενή.

II. Μεσοπρόθεσμα αποτελέσματα

Ο επανέλεγχος (follow-up) περιέλαβε όλους τους ασθενείς που έλαβαν εξιτήριο (30, 100%) και η μέση διάρκειά του ήταν 76 ± 49 μήνες (εύρος: 12 – 160) μήνες.

Θνητότητα

Στη διάρκεια του μεσοπρόθεσμου επανελέγχου, ένας ασθενής (αγόρι, ηλικίας 13 ημερών και με ΒΣ 2,6 kg στην εγχείρηση, με ΚΑΚ τύπου Α1, χωρίς συνοδές ανωμαλίες) απεβίωσε αιφνιδίως στο σπίτι 2 μήνες μετά την έξοδό του από το νοσοκομείο. Η νεκροτομή δεν αποκάλυψε ευρήματα από την καρδιά, που να ενοχοποιούνται για το θάνατο.

Η εκτιμώμενη 7-ετής επιβίωση κατά Kaplan-Meier (περιλαμβάνοντας και τη χειρουργική θνητότητα) ήταν $90,6 \pm 3,6\%$. Δεν εντοπίστηκε παράγοντας κινδύνου για τη μεσοπρόθεσμη θνητότητα στη σειρά μας.

Επανεπεμβάσεις

1. Επεμβατικοί καρδιακοί καθετηριασμοί (ΕΚΚ)

Δεκατέσσερις ασθενείς (από τους 30 που έλαβαν εξιτήριο, 47%) υποβλήθηκαν συνολικά σε 30 ΕΚΚ. Συγκεκριμένα: 2 ασθενείς είχαν 2 ΕΚΚ έκαστος, 4 ασθενείς

είχαν 3 ΕΚΚ και 2 ασθενείς είχαν 4 ΕΚΚ. Οι διαδικασίες που πραγματοποιήθηκαν στη διάρκεια των ΕΚΚ ήταν: α) Διαστολή με μπαλόνι του ΧΕΔΚ (n=10) ή/και των περιφερικών ΠΑ (n=22) (δύο ασθενείς είχαν διαστολή και του ΧΕΔΚ και των ΠΑ), β) Τοποθέτηση ενδαυλικού νάρθηκα (stent) στο ΧΕΔΚ (n=3) ή στις ΠΑ (n=2). Ο πρώτος ΕΚΚ έλαβε χώρα σε διάστημα 24 ± 20 (εύρος: 1,5–69) μηνών μετά τη διόρθωση του ΚΑΚ. Ο δεύτερος ΕΚΚ (2 ασθενείς) πραγματοποιήθηκε σε διάστημα 31 ± 23 (εύρος: 11–70) μηνών, ο τρίτος ΕΚΚ (4 ασθενείς) σε 51 ± 24 (εύρος: 22–90) μήνες και ο τέταρτος ΕΚΚ (2 ασθενείς) σε 56 και 74 μήνες μετά τη διόρθωση.

2. Επανεγχειρήσεις

Εννέα ασθενείς (8 από τους 14 που υποβλήθηκαν σε ΕΚΚ, συν ένας με παρηγορητική επέμβαση), χρειάστηκαν επανεγχείρηση. Οι 8 με πλήρη διόρθωση μετά από μέσο διάστημα 62 (εύρος: 24-102) μηνών από τη διόρθωση του ΚΑΚ λόγω αντικατάστασης του μοσχεύματος σύνδεσης ΔΚ-ΠΑ (n=8, 29,6%) και, επιπλέον, ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας συνοδευόμενη από υποβαλβιδική στένωση σε μία περίπτωση (n=1, 3,7%). Ένας ασθενής με παρηγορητική αντιμετώπιση, χρειάστηκε αντικατάσταση του σωληνωτού μοσχεύματος της συστηματικο-πνευμονικής αναστόμωσης λόγω απόφραξης.

Τα μοσχεύματα που χρειάστηκαν αντικατάσταση ήταν: αορτικά ομοιομοσχεύματα- 5 (από 7, 79%), πνευμονικά ομοιομοσχεύματα- 1 (από 8, 12,5%), βόεια βαλβιδοφόρα μοσχεύματα (Contegra®)- 1 (από 10 επιζώντες της επέμβασης, 10%) και χοίρεια βαλβιδοφόρα μοσχεύματα (Shelhigh®)- 1 (από 3, 33%). Τα νέα μοσχεύματα που τοποθετήθηκαν ήταν 2 πνευμονικά ομοιομοσχεύματα και 6 μοσχεύματα Contegra®. Σε 5 περιπτώσεις (4 με αορτικό ομοιομοσχεύμα και μία με Shelhigh®) χρειάστηκε διεύρυνση της έκφυσης των ΠΑ με μπάλωμα. Και τα 4 αορτικά ομοιομοσχεύματα έφεραν σημαντικό βαθμό αβεστοποίησης, ενώ το μόσχευμα Shelhigh® είχε αναπτύξει νεοενδοθηλιακό ιστό σε όλο το μήκος του αυλού του.

Τρεις, επιπλέον, ασθενείς αναμένουν επανεγχείρηση (n=2) ή ΕΚΚ (n=1) στο άμεσο μέλλον, λόγω εμφάνισης κλίσης πίεσης μεταξύ ΔΚ και ΠΑ >50 mmHg (n=2) και σοβαρής στένωσης στην έκφυση της αριστερής ΠΑ. Ο ένας από τους δύο υποψηφίους για χειρουργική επέμβαση πρόκειται να έχει δεύτερη αντικατάσταση του μοσχεύματος 8,5 έτη μετά την πρώτη αντικατάσταση.

Δεν υπήρξε θνητότητα ή άξια λόγου νοσηρότητα κατά τις επανεπεμβάσεις. Κανείς ασθενής δεν έχει

χρειασθεί οποιοδήποτε είδους επανεπέμβαση σε μέσο χρονικό διάστημα παρακολούθησης 53 (εύρος: 6-120) μηνών μετά την επανεγχείριση.

Η κατά Kaplan-Meier εκτιμώμενη ελευθερία από κάθε επανεγχείριση, αντικατάσταση μοσχεύματος ή επανεπέμβαση στην αορτική βαλβίδα ήταν 67,8%, 67,8% και 96%, αντιστοίχως, στα 7 έτη. Η συνολική ελευθερία από οποιαδήποτε επανεπέμβαση (επανεγχείριση ή ΕΚΚ) στα 7 έτη ήταν 48,3% (Διάγραμμα 1).

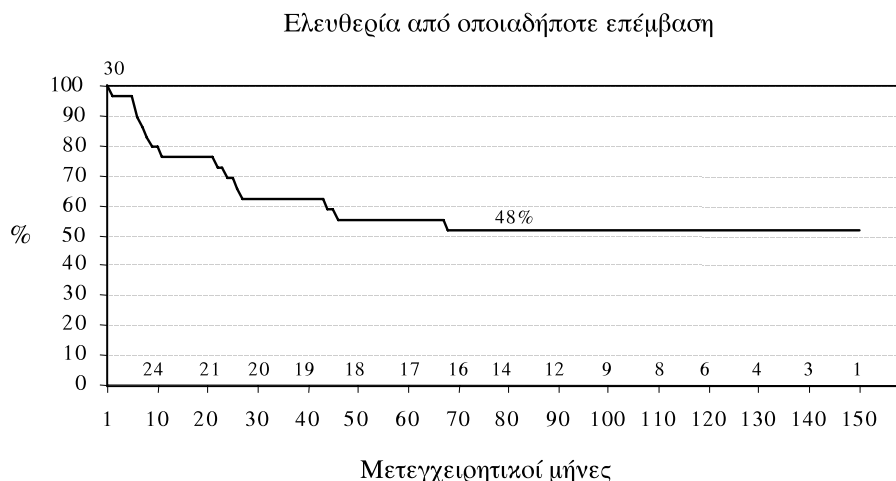
Μοσχεύματα σύνδεσης ΔΚ-ΠΑ

Η συμπεριφορά των μοσχευμάτων σύνδεσης ΔΚ-ΠΑ είχε ως εξής:

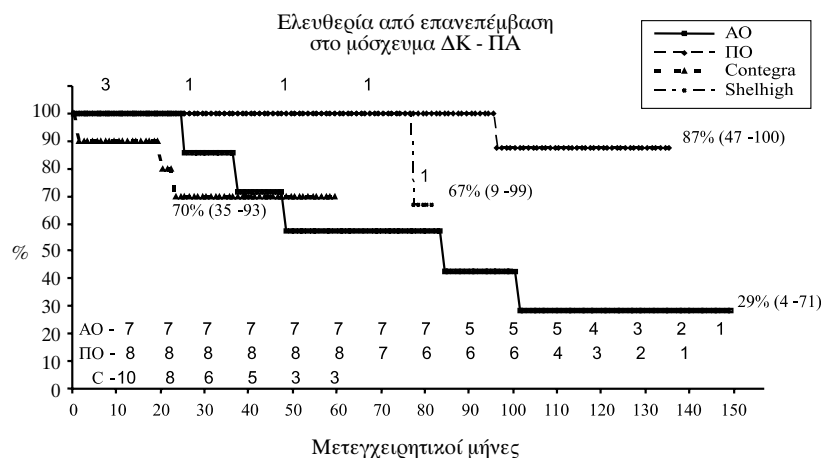
α) Αορτικά ομοιομοσχεύματα (n=7): 6 ασθενείς

(86%) υποβλήθηκαν σε 16 (μέσος όρος: 2,6, εύρος: 1-4) ΕΚΚ (53% του συνόλου των ΕΚΚ στη σειρά μας) για διαστολή με μπαλόνι και, σε ορισμένες περιπτώσεις, τοποθέτηση ενδαυλικού νάρθηκα (stent) στον ΧΕΔΚ ή/και στις ΠΑ. Στη συνέχεια, 5 από αυτούς υποβλήθηκαν σε αλλαγή του μοσχεύματος σε διάστημα 60 (εύρος: 26-102) μηνών. Η αβεστοποίηση του ομοιομοσχεύματος ήταν κοινό εύρημα σε όλες τις επανεγχειρήσεις. Η ελευθερία από οποιαδήποτε επανεπέμβαση (επανεγχείριση ή ΕΚΚ) για τα αορτικά ομοιομοσχεύματα ήταν 14% στους 120 (εύρος: 88-149) μήνες (Διάγραμμα 2).

β) Πνευμονικά ομοιομοσχεύματα (n=8): 4 ασθενείς (50%) υποβλήθηκαν σε 9 (μέσος όρος: 2,2, εύρος: 1-3) ΕΚΚ (30% του συνόλου των ΕΚΚ) για διαστολή με μπαλόνι ± τοποθέτηση ενδαυλικού νάρθη-



Διάγραμμα 1. Ελευθερία από οποιαδήποτε παρέμβαση (επεμβατικό καθετηριασμό ή χειρουργική επέμβαση) μετά από πλήρη διόρθωση κοινού αρτηριακού κορμού (οι αριθμοί αντιπροσωπεύουν ασθενείς ελεύθερους από οποιαδήποτε παρέμβαση στη δεδομένη χρονική στιγμή της μετεγχειρητικής παρακολούθησης).



Διάγραμμα 2. Ελευθερία από επανεπέμβαση για το μόσχευμα σύνδεσης δεξιάς κοιλιάς - πνευμονικών αρτηριών. (Σημ.: 1. Οι αριθμοί αντιπροσωπεύουν ασθενείς ελεύθερους από χειρουργική επέμβαση στη δεδομένη χρονική στιγμή της μετεγχειρητικής παρακολούθησης. 2. Οι αριθμοί στις παρενθέσεις αποτελούν τα 95% όρια αξιοπιστίας. 3. ΑΟ: αορτικό ομοιομόσχευμα, ΠΟ: πνευμονικό ομοιομόσχευμα, C: αλλομόσχευμα Contegra).

κα στον ΧΕΔΚ ή/και στις ΠΑ. Μέχρι τώρα, μόνον ένας ασθενής (12,5%) είχε αλλαγή του μοσχεύματος, 8 έτη μετά τη διόρθωση του ΚΑΚ. Η ελευθερία από οποιαδήποτε επανεπέμβαση (επανεγχείριση ή ΕΚΚ) για τα πνευμονικά ομοιομοσχεύματα ήταν 50% στους 102 (εύρος: 71–143) μήνες.

γ) Βόεια βαλβιδοφόρα μοσχεύματα- Contegra® (n=12): δύο ασθενείς απεβίωσαν προώμως. Από τους 10 ασθενείς που έλαβαν εξιτήριο από το νοσοκομείο, ένας απεβίωσε 2 μήνες μετά την έξοδο (θάνατος μη σχετιζόμενος με το είδος του μοσχεύματος που εμφυτεύθηκε). Δύο ασθενείς υποβλήθηκαν σε έναν ΕΚΚ ο καθένας για διαστολή με μπαλόνι των περιφερικών ΠΑ. Ένας από αυτούς, χρειάστηκε, κατόπιν, αλλαγή του μοσχεύματος 24 μήνες μετά την αρχική επέμβαση, λόγω σοβαρής ανεπάρκειας της βαλβίδας του μοσχεύματος και στένωσης στην έκφυση της αριστερής πνευμονικής. Η ελευθερία από οποιαδήποτε επανεπέμβαση (επανεγχείριση ή ΕΚΚ) για τα μοσχεύματα Contegra® ήταν 70% (7/10) στους 27 (εύρος: 2–60) μήνες.

δ) Χοίρεια βαλβιδοφόρα μοσχεύματα- Shelhigh® (n=3): ένας ασθενής υποβλήθηκε σε 4 ΕΚΚ για διαστολή με μπαλόνι του διχασμού των ΠΑ σε διάστημα 12, 24, 40, και 56 μηνών μετά την εμφύτευση του μοσχεύματος. Στη συνέχεια, χρειάστηκε αλλαγή του μοσχεύματος, 79 μήνες μετά την αρχική επέμβαση. Η ελευθερία από οποιαδήποτε επανεπέμβαση (επανεγχείριση ή ΕΚΚ) για τα μοσχεύματα Shelhigh® ήταν 67% στους 34 (εύρος: 9–83) μήνες.

Αορτική βαλβίδα (βαλβίδα κορμού)

Ένας ασθενής (3,4%) υποβλήθηκε σε αντικατάσταση της αορτικής ρίζας με αορτικό ομοιομόσχευμα 49 μήνες μετά τη διόρθωση του ΚΑΚ, λόγω υποβαλβιδικής στένωσης της αορτής και ανεπάρκειας της αορτικής βαλβίδας. Σήμερα, 110 μήνες μετά την αρχική επέμβαση, ο ασθενής αναμένει επανεγχείριση για υποτροπή της υποβαλβιδικής στένωσης της αορτής και της ανεπάρκειας της αορτικής βαλβίδας, καθώς και αλλαγής του μοσχεύματος σύνδεσης ΔΚ-ΠΑ.

Στον τελευταίο υπερηχοκαρδιογραφικό έλεγχο, η αορτική βαλβίδα εμφάνιζε ελάχιστη ή καθόλου ανεπάρκεια σε 15 (55,5%) ασθενείς, ήπια σε 8 (29,6%), μέτρια σε 3 (11,1%) και μέτρια έως σοβαρή σε 1 (3,7%). Όλοι οι ασθενείς, πλην ενός (96%), είχαν καλή λειτουργικότητα των κοιλιών.

Σύμφωνα με τη λειτουργική κατάταξη κατά New York Heart Association, 21 ασθενείς (72%) βρέσκονταν σε τάξη I, 7 (24%) σε τάξη II και ένας (4%) σε τάξη III.

Άλλα προβλήματα

Ένας ασθενής βρίσκεται σε αντιεπιληπτική αγωγή με βαλπροϊκό νάτριο, 6 έτη μετά την επέμβαση, και εμφανίζει καθυστέρηση στην ανάπτυξη. Ο ασθενής με μετεγχειρητική υποτονία και οπισθότονο είχε φυσιολογική νευρολογική εξέταση 2 έτη μετά την επέμβαση.

Συζήτηση

Στο σχετικά πρόσφατο παρελθόν, η θνητότητα μετά την πλήρη διόρθωση του ΚΑΚ ήταν υψηλή. Η πολυκεντρική μελέτη “Pediatric Cardiac Care Consortium Study (1985-1993)” από τη Β. Αμερική,⁴ έδειξε συνολική χειρουργική θνητότητα 44% (82 θάνατοι / 163 ασθενείς), με 54% στα νεογνά (<30 ημερών) και 44% στους 1-3 μήνες ζωής. Μόνο μετά τους 6 μήνες, υπήρχε δραματική πτώση της θνητότητας στο 2%.⁴ Επομένως, η καθυστέρηση στη χειρουργική αντιμετώπιση του ΚΑΚ φαινόταν δικαιολογημένη. Ακόμα και σήμερα, ορισμένοι συνιστούν εκλεκτική διόρθωση του ΚΑΚ, εάν, βεβαίως, η κλινική κατάσταση του ασθενούς το επιτρέπει, δηλ. δεν συνυπάρχουν μείζονες καρδιακές ανωμαλίες, δεν υπάρχει εκσεσημασμένη ροή στους πνεύμονες κ.λπ.^{10,11} Είναι αλήθεια ότι υπάρχουν πλεονεκτήματα στο να χειρουργεί κανείς μεγαλύτερο σε ηλικία και ΒΣ ασθενή. Από την άλλη, όμως, υπάρχουν σημαντικά μειονεκτήματα στην καθυστερημένη διόρθωση, όπως εγκατεστημένη πνευμονική υπέρταση, καρδιακή ανεπάρκεια. Αρκετές πρόσφατες σειρές έχουν δείξει εξαιρετικά αποτελέσματα από την πλήρη διόρθωση του ΚΑΚ στη νεογνική και πρώιμη βρεφική ηλικία: 5-13% πρώιμη θνητότητα.^{5-8, 12,13} Στο κέντρο μας, έχουμε υιοθετήσει από το 1993 την πολιτική “διόρθωση άμα τη διαγνώσει”. Η πολιτική αυτή είχε ως πρώτο αποτέλεσμα τη σημαντική μείωση της ηλικίας διόρθωσης του ΚΑΚ: η διάμεση ηλικία ήταν 25 ημέρες κατά την περίοδο της μελέτης μας (1993-2005, περίοδος Α), έναντι 71 ημερών κατά την προηγούμενη δεκαετία (1983-1992, περίοδος Β, πείρα διαφόρων χειρουργών). Το δεύτερο, και σημαντικότερο, αποτέλεσμα ήταν η σημαντική μείωση της πρώιμης θνητότητας: 6,3% την περίοδο Α έναντι 54,1% την περίοδο Β (p<0,001). Βεβαίως, συνέβησαν πολλές άλλες αλλαγές στην προ-, δι- και μετεγχειρητική αντιμετώπιση των ασθενών αυτών κατά τη διάρκεια της περιόδου μελέτης μας σε σύγκριση με την προηγούμενη, οι οποίες σαφώς συνέβαλλαν στην εντυπωσιακή βελτίωση των αποτελεσμάτων.

Άλλο θέμα συζήτησης στη διόρθωση του ΚΑΚ

αποτελεί η ανακατασκευή του ΧΕΔΚ και η σύνδεσή του με τις ΠΑ. Παραδοσιακά, ο καλύτερος τρόπος θεωρείται η χρήση βαλβιδοφόρου ομοιομοσχεύματος. Εναλλακτική λύση είναι το βαλβιδοφόρο αλλομοσχεύμα (βόειο, χοίρειο) ή η άμεση σύνδεση ΧΕΔΚ και ΠΑ, χωρίς χρήση ξένου υλικού.^{12, 13} Στη σειρά μας, χρησιμοποιήσαμε αποκλειστικά βαλβιδοφόρα μοσχεύματα. Στην ομάδα ασθενών με αορτικά ομοιομοσχεύματα είχαμε υψηλό ποσοστό επανεπεμβάσεων (ελευθερία από οποιαδήποτε επανεπέμβαση 14% σε 10 έτη), παρόμοιο με την πείρα άλλων.^{14, 15} Τα πνευμονικά ομοιομοσχεύματα έδειξαν καλύτερη συμπεριφορά, με ελευθερία από οποιαδήποτε επανεπέμβαση 82% σε 8,5 έτη. Τα αλλομοσχεύματα Contegra® και Shelhigh® είχαν παρόμοια συμπεριφορά: 70% και 67% ελευθερία από κάθε επανεπέμβαση στους 27 και 34 μήνες, αντιστοίχως. Βεβαίως, το χρονικό διάστημα της απώτερης παρακολούθησης για τα δύο αυτά μοσχεύματα ήταν αρκετά μικρό για ισχυρά συμπεράσματα.

Όλες οι επανεπεμβάσεις, τόσο οι ΕΚΚ όσο και οι επανεγχειρήσεις, είχαν μηδενική θνητότητα και μείζονα νοσηρότητα στη σειρά μας. Επομένως, η καμπύλη μεσοπρόθεσμης επιβίωσης παρέμεινε σταθερή σε όλο το διάστημα μεσοπρόθεσμης παρακολούθησης (93% μετά τους δύο μήνες μετεγχειρητικώς).

Η συνυπάρχουσα διακοπή αορτικού τόξου αναγνωρίζεται ως σημαντικός προγνωστικός παράγοντας θνητότητας στη διόρθωση του ΚΑΚ, όπως έδειξε πρόσφατη μελέτη της Congenital Heart Surgeons Society: νοσοκομειακή επιβίωση 44%.¹⁶ Στη δική μας περιορισμένη σε δύο περιπτώσεις πείρα, η διακοπή του τόξου δεν είχε επίδραση στη θνητότητα. Και οι δύο ασθενείς είναι ζωντανοί και ελεύθεροι από οποιαδήποτε επανεπέμβαση 19 και 12 μήνες μετά την επέμβαση.

Εν κατακλείδι, η πείρα μας ενθαρρύνει τη διόρθωση του ΚΑΚ όσο το δυνατόν ενωρίτερα, αφού η χειρουργική θνητότητα είναι πολύ μικρή και τα μεσοπρόθεσμα αποτελέσματα ικανοποιητικά. Η μεσοπρόθεσμη νοσηρότητα οφείλεται, κατά κύριο λόγο, στην ανακατασκευή του ΧΕΔΚ. Οι μισοί, περίπου, ασθενείς θα χρειαστούν επανειλημμένους ΕΚΚ και το ένα τρίτο από αυτούς επανεγχείρηση μέσα σε 6 έτη από τη διόρθωση του ΚΑΚ. Όλες αυτές οι επεμβάσεις μπορούν να πραγματοποιηθούν με τη μέγιστη ασφάλεια (μηδενική θνητότητα). Τα πνευμονικά ομοιομοσχεύματα, ακολουθούμενα από τα βόεια βαλβιδοφόρα αλλομοσχεύματα, φαίνεται ότι έχουν καλύτερη μεσοπρόθεσμη συμπεριφορά από τα αορτικά ομοιομοσχεύματα, όσον αφορά την ασβεστοποίηση και την απόφρα-

ξη. Ο ΕΚΚ συμβάλλει σημαντικά στην καθυστέρηση της αναπόφευκτης επανεγχείρησης για την αντικατάσταση του μοσχεύματος σύνδεσης ΔΚ-ΠΑ.

Ευχαριστήριο

Οι συγγραφείς ευχαριστούν τη Δρα Χριστίνα Μπάμια, Λέκτορα Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου Αθηνών, για τη συμβολή της στη στατιστική επεξεργασία της εργασίας.

Βιβλιογραφία

1. Moller JH: Prevalence and incidence of cardiac malformations. In: Moller JH (ed): Surgery of Congenital Heart Disease, Pediatric Cardiac Care Consortium 1984-1995, Chapt. 3, Futura Publ. Co Inc, 1998, pp19-26.
2. Corno AF: Congenital Heart Defects. Decision making for surgery. Vol. II, Chapt. 5, Steinkopf Verlag Darmstadt, 2004, pp71-81.
3. Mavroudis C, Backer CL: Truncus arteriosus. In: Mavroudis C, Backer CL (eds). Pediatric Cardiac Surgery, 3rd ed, chapt. 19, Mosby, 2003, pp339-352.
4. Klewler SE, Behrendt DM, Atkins DL. Truncus arteriosus. In: Moller JH (ed): Surgery of Congenital Heart Disease, Pediatric Cardiac Care Consortium 1984-1995, Chapt. 21, Futura Publ. Co Inc, 1998, pp271-285.
5. Bove EL, Lupinetti FM, Pridjian AK, et al: Results of a policy of primary repair of truncus arteriosus in the neonate. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 1057-1066.
6. Hanley FL, Heinemann MK, Jonas RA, Mayer JE Jr, Cook NR, Wessel DL, Castaneda AR. Repair of truncus arteriosus in the neonate. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 1047-1056.
7. Jahangiri M, Zurakowski D, Mayer JE, del Nido PJ, Jonas RA: Repair of the truncal valve and associated interrupted arch in neonates with truncus arteriosus. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 119: 508-514.
8. Thompson LD, McElhinney DB, Reddy VM, Petrossian E, Silverman NH, Hanley FL: Neonatal repair of truncus arteriosus: Continuing improvement in outcomes. Ann Thorac Surg 2001; 72: 391-395.
9. Jacobs ML: Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Truncus arteriosus. Ann Thorac Surg 69: (Suppl) S50: 2000.
10. Brizard CP, Cochrane A, Austin C, Nomura F, Karl TR: Management strategy and long-term outcome for truncus arteriosus. Eur J Cardio-Thorac Surg 1997; 11: 687-696.
11. Lacour-Gayet F, Serraf A, Komiya T, et al: Truncus arteriosus: influence of techniques of right ventricular outflow tract reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 111: 849-856.
12. Danton MHD, Barron DJ, Stumper O, Wright JG, DeGiovanni J, Silove ED, Brawn WJ. Repair of truncus arteriosus: a considered approach to right ventricular outflow tract reconstruction. Eur J Cardio-Thorac Surg 2001; 20: 95-104.
13. Chen JM, Glickstein JS, Davies RR, Mercado ML, Hellenbrand WE, Mosca RS, Quaegebeur JM: The effect of repair technique on postoperative right-sided obstruction in pa-

- tients with truncus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 559-568.
14. Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Turrentine MW: Truncus arteriosus repair: outcomes, risk factors, reoperation and management. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 2001; 20: 221-227.
 15. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, et al: Late follow-up of 1095 patients undergoing operation for complex congenital heart disease utilizing pulmonary ventricle to pulmonary artery conduits. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 399-410.
 16. Konstantinov IE, Karamlou T, Blackstone EH, et al: Truncus arteriosus associated with interrupted aortic arch in 50 neonates: a Congenital Heart Surgeons Society study. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 214-222.