

Διακολπική Διαπνευμονική Διόρθωση Τετραλογίας Fallot

Π.Ζωγράφος¹, Πρωτόπαπας¹, Ν.Χακίμ¹, Π.Ζαβαροπουλος¹,
Χ.Αλεξόπουλος², Γ.Σαρρής¹

Παιδοκαρδιοχειρουργική Κλινική ¹, Παιδοκαρδιοχειρουργική Μονάδα
Αναισθησιολογίας και Εντατικής Θεραπείας²,

Νοσοκομείο Παίδων <<ΙΑΣΩ>>.

**9^ο ΣΥΜΠΟΣΙΟ
ΟΜΑΔΩΝ ΕΡΓΑΣΙΑΣ**

Της Ελληνικής Εταιρείας Χειρουργών
Θώρακος, Καρδιάς και Αγγείων

Η τετραλογία Fallot (TOF)

- ❑ Περιγράφεται για πρώτη φορά το 1888 από τον Etienne Fallot
- ❑ Η πιο συχνή κυανωτική συγγενής καρδιοπάθεια (10%) (421cases/million births)
- ❑ Το 1945 ο Blalock κάνει την πρώτη χειρουργική θεραπεία (BT shunt), ενώ το 1956 ο Kirklin πραγματοποιεί την πρώτη επιτυχημένη διόρθωση της TOF με την χρήση εξωσωματικής κυκλοφορίας.
- ❑ Συνυπάρχει με:
 - ❖ Ατρησία πνευμονικής βαλβίδας (7%)
 - ❖ Απουσία πνευμονικής βαλβίδας (5%)
 - ❖ Πολλαπλές μεσοκοιλιακές επικοινωνίες (5%)
 - ❖ Ανωμαλίες στα στεφανιαία αγγεία (<3%)
 - ❖ Πλήρες κολποκοιλιακό κανάλι (cAVSD)
 - ❖ Δεξιό αορτικό τόξο (15-25%)

Σύγχρονοι προβληματισμοί στην χειρουργική διόρθωση της TOF

- Νεογνική διόρθωση ή διόρθωση σε μεγαλύτερη ηλικία ;
- Διορθωση δια κοιλιτομής ή διακολπική/διαπνευμονική ;
- Διαχείριση της πνευμονικής βαλβίδας
- Σύγκλειση ή διατήρηση του PFO
- Μετεγχειρητική διαχείριση του ασθενούς
- Follow Up
- Επανεπέμβαση (PVR)

Νεογνική διόρθωση ;

- ❖ Θεωρητικά πλεονεκτήματα :
 - α) Αποφυγή της υποξίας του εγκεφάλου
 - β) Αποφυγή της υπερτροφίας της δεξιάς κοιλίας
- ❖ Η πρόοδος της χειρουργικής τεχνικής και μετεγχ/κής φροντίδας μείωσε τη θνητότητα
- ❖ Συμπτωματικός ασθενής με ικανοποιητικού μεγέθους κλάδους πνευμονικής, χωρίς αντενδείξεις (ανώμαλη έκφυση LAD, πολύπλοκη DORV κ.α)

Διόρθωση σε μεγαλύτερη ηλικία (2 σταδίων) ;

- ❖ Τοποθέτηση τροποποιημένου B-T shunt
- ❖ Σε πλήρη νεογνική διόρθωση : α) Αυξημένη θνησιμότητα, β) Αυξημένη συχνότητα χρήσης διαδακτυλιακού εμφυτεύματος γ) Αντενδείξεις (μικρής διαμέτρου κλάδοι πνευμονικής, ανώμαλη έκφυση LAD, DORV, AVSD κ.α)
- ❖ Σταθεροποίηση του ασθενούς και αποφυγή επιπλοκών έως την πλήρη διόρθωση
- ❖ Σε ασυμπτωματικούς ασθενείς προτιμάται η διορθωση σε ένα στάδιο σε ηλικία 3-6 μηνών.

Διακολπική/διαπνευμονική διόρθωση ή κοιλιτομή;

- ❑ Η σύγχρονη πρακτική τείνει στην Διακολπική/διαπνευμονική προσπέλαση
- ❑ Διατήρηση της ακεραιότητας της πνευμονικής βαλβίδας και κυρίως του δακτυλίου αυτής
- ❑ Διατήρηση του καρδιακού μυός στο χώρο εξόδου της (Δε) κοιλίας
- ❑ Διατήρηση του ρυθμιστή μμ με ενδεχομένως μερική διαίρεση αυτού

Διαχείριση της πνευμονικής βαλβίδας και του RVOT

- ❑ Διατήρηση της ακεραιότητας της πνευμονικής βαλβίδας και του δακτυλίου αυτής (70% > του φυσιολογικού)
- ❑ Ήπια στενωτική βαλβίδα (Κλίση πίεσης >30mmHg): διενέργεια commissurotomy και τεχνική διάνοιξης με μπαλλόνι διεγχειρητικά
- ❑ Σοβαρή στένωση βαλβίδας: διενέργεια Mini-transannular patch σε συνδυασμό με μικρής έκτασης, περί τα 5mm, κοιλιτομής από το δακτύλιο εντός της (ΔΕ) κοιλίας

Σύγκλειση ή διατήρηση του PFO;

- ❑ Σύγκλειση του ωοειδούς τρήματος, εκτός πολύπλοκης παθολογίας με πιθανότητα διατήρησης υψηλών πιέσεων (ΔΕ) κοιλίας μετά τη διόρθωση
- ❑ Διατήρηση ανοικτού ωοειδούς τρήματος για την αποφόρτιση της (ΔΕ) κοιλίας

Μετεγχειρητική διαχείριση του ασθενούς

- ❑ Διενέργεια διοισοφάγειου υπερηχογραφήματος
- ❑ Φαρμακευτική υποστήριξη μετά την έξοδο από By-pass, με Μιλρινόνη κατά κύριο λόγο, συνδυασμό Μιλρινόνης και Επινεφρίνης ή χορήγηση μόνο Εσμολόλης
- ❑ Δυνατότητα αποδιασώληνωσης στο χειρουργείο από εξειδικευμένη αναισθησιολογική ομάδα

Follow up

- ❑ Από εξειδικευμένο παιδοκαρδιολόγο και κυρίως υπερηχοκαρδιογραφικά
- ❑ Ετήσιος έλεγχος
- ❑ Επί ενδείξεων, έλεγχος με MRI και ενδεχομένως σε εξάμηνη βάση για την απόφαση διενέργειας PVR

Επανεπέμβαση (PVR)

- ❑ Συμπτωματικός ασθενής
- ❑ Ασυμπτωματικός ασθενής και τιμές τελοδιαστολικού όγκου (ΔΕ) κοιλίας (ΤΔΟΔΚ) >190 ml/m², με διάταση αυτής
- ❑ Ασυμπτωματικός ασθενής, με αυξημένη φυσική δραστηριότητα και ΤΔΟΔΚ >150 ml/m², με διάταση αυτής
- ❑ Αντικατάσταση της πνευμονικής βαλβίδας με βιοπροσθετική Edwards perimount

Αποτελέσματα

- Στην κλινική μας ακολουθούμε την διακολπική/διαπνευμονική μεθοδο διόρθωσης .
 - 260 ασθενείς με TOF (1997-2017)
 - 30 ασθενείς υποβλήθηκαν σε επεμβαση δυο σταδίων
 - Median age at operation: 1,6 years (0,2-30y)
 - Median weight at operation:10 Kg(4,1-90kg)
 - 0% διεγχειρητική θνητότητα
 - Μέση διάρκεια νοσηλείας 12days (3d. in ICU)
 - 98,8% επιβίωση
 - Σε 23 ασθενείς χρειαστηκε αντικατάσταση πνευμονικής βαλβίδας
 - Μέσος χρόνος επανεπέμβασης 13 έτη

Συμπεράσματα

- ❑ Με την συνεχή πρόοδο των χειρουργικών τεχνικών και της περιεγχειρητικής φροντίδας, η πλήρης διόρθωση της Τετραλογίας Fallot διενεργείται με επιτυχία σε όλο και νεότερες ηλικιακές ομάδες
- ❑ Η Διακολπική/διαπνευμονική προσπέλαση διόρθωσης, προσφέρει σημαντικά πλεονεκτήματα στη διατήρηση άριστων αιμοδυναμικών παραμέτρων κατά το δυνατόν μεγαλύτερο χρονικό διάστημα
- ❑ Η όψιμη αντικατάσταση της πνευμονικής βαλβίδας, διενεργείται με ασφάλεια βελτιώνοντας σημαντικά τη λειτουργική κατάσταση του ασθενούς

Ευχαριστώ

**9^ο ΣΥΜΠΟΣΙΟ
ΟΜΑΔΩΝ ΕΡΓΑΣΙΑΣ**

Της Ελληνικής Εταιρείας Χειρουργών
Θώρακος, Καρδιάς και Αγγείων