

ΟΨΙΜΕΣ ΕΠΑΝΕΓΧΕΙΡΗΣΕΙΣ ΤΕΤΡΑΛΟΓΙΑΣ FALLOT



ΔΡ ΑΝΔΡΕΑΣ Κ. ΧΑΤΖΗΣ FETCS



ΚΑΡΔΙΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΟ ΤΜΗΜΑ ΠΑΙΔΩΝ ΚΑΙ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ

ΩΝΑΣΕΙΟ ΚΑΡΔΙΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΟ ΚΕΝΤΡΟ

Επιπλοκές της χειρουργικής αντιμετώπισης τετραλογίας Fallot



Ηλεκτρο- φυσιολογικές	• Κολποτομή	▪ Ενδοκοιλιακή διόρθωση ▪ Ενδοκοιλιακή διόρθωση
	• Κοιλιοτομή	▪ Περιοχή της τομής ▪ Ενδοκοιλιακή διόρθωση
Βαλβιδικές	• Διόρθωση χώρου εξόδου δεξιάς κοιλίας • Διόρθωση χώρου εισόδου δεξιάς κοιλίας	
Προσθετικών υλικών	• Εμβολώματα	
Διαταραχές των κοιλιών	• Μυοκαρδιακές	• Μορφολογίας • Μάζας • Λειτουργικότητας
	• Ενδοκαρδιακές	
Αγγειακές	• Ανατομικές • Αύξηση των συστηματικών και/ή πνευμονικών πιέσεων και αντιστάσεων	
Νευρολογικές	Εξωσωματική κυκλοφορία, εμβολές	



Ιστορικό



- Η τετραλογία Fallot (TOF) είναι από τις συχνότερες κυανωτικές συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες και η χειρουργική της διόρθωση αποτελεί μία από τις σημαντικές επιτυχίες της σύγχρονης ιατρικής και χειρουργικής.

Fyler DC, Pediatrics 1980

- Η σημαντικότερη αιτία απώτερης νοσηρότητας αποτελεί η δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας, λόγω ανεπάρκειας της πνευμονικής βαλβίδας μετά από τη διατομή της μεσογλωχινικής πτυχής και του δακτυλίου και την ταυτόχρονη διεύρυνση του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας με βιολογικό εμφύλωμα.

Gatzoulis et al, Lancet 2000

- Η ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας αποτελεί το συχνότερο εύρημα και συνακόλουθα η πιο συχνή αιτία επανεγχείρησης ασθενών με χειρουργικά διορθωμένη τετραλογία Fallot.

Valsangiacomo Buechel ER et al, Eur Heart J 2005



Εισαγωγή



- Η ανάπτυξη σοβαρής ανεπάρκειας της πνευμονικής βαλβίδας σε ασθενείς που υποβλήθηκαν σε χειρουργική διόρθωση τετραλογίας Fallot δυνατόν να οδηγήσει σε δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια με αποτέλεσμα:
 - ▶ ↓ ανοχή στη κόπωση
 - ▶ ↑ κοιλιακές αρρυθμίες
 - ▶ ↑ επίπτωση αιφνιδίου θανάτου
- Έγκαιρη αποκατάσταση της επάρκειας της πνευμονικής βαλβίδας είναι αναγκαία προκειμένου να προληφθεί η εγκατάσταση δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας και κατ' επέκταση της δυσπραγίας, των επικίνδυνων κοιλιακών αρρυθμιών και του κινδύνου αιφνιδίου θανάτου.

Gatzoulis et al, Lancet 2000

Davlouros et al, Int J Cardiol 2004



Φυσική ιστορία



- Η ανεπάρκεια της πνευμονικής είναι καλὰ ανεκτή για χρόνια, εντούτοις η επίπτωση στη λειτουργία της δεξιάς κοιλίας μπορεί να είναι δραματική.
- Οι ασθενείς είναι συχνά ασυμπτωματικοί μέχρι που η δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας να γίνει σοβαρή. Επιπλέον για αδιευκρίνιστη ακόμα αιτία επηρεάζεται/δυσλειτουργεί και η αριστερή κοιλία.
- Η ανεπάρκεια της πνευμονικής συχνά υποτιμάται στην κλινική εξέταση: το διαστολικό φύσημα είναι συχνά ήπιο και μικρής διάρκειας λόγω ταχείας εξίσωσης της των διαστολικών πιέσεων στην πνευμονική αρτηρία και την δεξιά κοιλία.
- Η ροή ανεπαρκείας συχνά διαφεύγει στη ηχοκαρδιογραφία δύο διαστάσεων επειδή είναι ομαλή και χαμηλής ταχύτητας.
- Ανάγκη για τακτική παρακολούθηση για αλλαγές στον ΚΘΔ ακολουθούμενη από ενδεδεχρή υπερηχογραφική μελέτη.

Warnes CA, J Am Coll Cardiol 2005



Αντικατάσταση πνευμονικής βαλβίδας



- Κατάλληλη και χρονικά έγκαιρη αντιμετώπιση της μετεγχειρητικής ανεπάρκειας της πνευμονικής αντικατάσταση της πνευμονικής βαλβίδας είναι βασική για καλά μακροχρόνια λειτουργικά και αιμοδυναμικά αποτελέσματα με βελτίωση της λειτουργικότητας και μείωση των διαστάσεων της δεξιάς κοιλίας:

- ↓ CTI (CxR) και RVEDD/LVEDD (ECHO)

Bove EL et al, J Thorac Cardiovasc Surg 1985

- ↓ CTI (CxR) RVESV (Angio)

Ilbawi MN et al, Ann Thorac Surg 1986

- ↓ RVEDD 30% (ECHO)[11].

Warner KG et al, Ann Thorac Surg 2003

► Όλες οι μελέτες έδειξαν κλινική βελτίωση στην ανοχή στην κόπωση.



Ενδείξεις I



- Ασυμπτωματικοί ασθενείς με σοβαρή ανεπάρκεια πνευμονικής, σημεία προοδευτικής διάτασης και δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας και/ή προοδευτική μείωση της ανοχής στην κόπωση.
- Συμπτωματικοί ασθενείς με μακρόχρονη σοβαρή ανεπάρκεια πνευμονικής και διάταση δεξιάς κοιλίας με ή χωρίς δυσλειτουργία.
- Ασυμπτωματικοί ή συμπτωματικοί ασθενείς με μέτρια προς σοβαρή ανεπάρκεια πνευμονικής και σοβαρές συμπαρομαρτούσες βλάβες που χρειάζονται χειρουργική αντιμετώπιση.
- Ασθενείς με σοβαρές κοιλιακές αρρυθμίες σε συνδυασμό με σοβαρή ανεπάρκεια πνευμονικής και διάταση δεξιάς κοιλίας με/ή χωρίς δυσλειτουργία.

Davlouros PA et al, Int J Cardiol 2004



Ενδείξεις II



- Για μεγιστοποίηση των πιθανοτήτων αποκατάστασης του όγκου της δεξιάς κοιλίας, η αντικατάσταση της πνευμονικής βαλβίδας πρέπει:
 - $RVEDV < 170 \text{ ml/m}^2$
 - $RVESV < 85 \text{ ml/m}^2$

Therrien J et al, J Am Coll Cardiol 2000
- Έγκαιρη αντικατάσταση της πνευμονικής βαλβίδας σε νεαρούς ασθενείς με $RVEDV > 150 \text{ ml/m}^2$ συσχετίζεται με άμεση βελτίωση των διαστάσεων και της λειτουργικότητας της δεξιάς κοιλίας σε 6 μήνες

Dave HH et al, Ann Thorac Surg 2005
- Η διάρκεια του συμπλέγματος QRS στο ΗΚΓ είναι ευθέως ανάλογο των διαστάσεων της δεξιάς κοιλίας και σχεδόν το 95% των ασθενών έχει RBBB.

Gatzoulis et al, Lancet 2000



Ασθενείς και μέθοδοι



- Μελέτη: 2005 - 2013
- Ασθενείς : $n=99$ (μέση ηλικία 38 ± 8 έτη), 71 ♂ and 28 ♀
- Χρόνος από αρχική διόρθωση 7-40 (μέσος 29 ± 8) έτη
- Χρόνος παρακολούθησης: 1 μήνας - 8 (μέσος $3,6\pm2$) έτη



Προεγχειρητική διάταση και δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας



- ❖ Διάταση δεξιάς κοιλίας
 - Σοβαρή: $n=17$
 - Μέτρια: $n=82$
- ❖ RVEDD: $37.5 \pm 3\text{mm}$ (ΦΤ:10-26mm)
- ❖ Σοβαρή δυσλειτουργία δεξιάς κοιλίας: $n=10$
 - TAPSE (Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion)
 - TDI (Tissue Doppler Imaging)
- ❖ Κοιλιακές αρρυθμίες: $n=5$
- ❖ Υπερκοιλιακές αρρυθμίες: $n=4$



Χειρουργική τεχνική



- ❖ Πάλλουσα καρδιά, νορμοθερμία, υπό εξωσωματική κυκλοφορία ($46 \pm 10\text{min}$)
 - Αποφυγή ισχαιμίας και βλάβης του μυοκαρδίου λόγω επαναιματώσεως μετά από καρδιοπληγική ασυστολία
 - ▶ **Σχετικές αντενδείξεις:** Ανοιχτός αρτηριακός πόρος, ελλείμματα των διαφραγμάτων, αριστερόπλευρες βλάβες (κίνδυνος εμβολής αέρα)
- ❖ Αντικατάσταση βαλβίδας με: Στηριγμένη βιοπροσθετική βαλβίδα (23-29 mm)
 - Aortic Magna (Edwards, Lifesciences)
 - Soprano Armonia (Sorin)
 - Mosaic (Medtronic, Inc)



Πλεονεκτήματα βιοπροσθετικών βαλβίδων νέας γενιάς



- Στηριγμένες – αντοχή στη πίεση του στέρνου
- Τρίτης γενιάς: Νέες τεχνικές (AOA /Amino Oleic Acid, συνθήκες μηδενικής πίεσης) στην προσπάθεια πρόληψης της συν τω χρόνω εκφύλισης και ασβέστωσης
- Επιλογή μεγαλύτερου του υπολογιζόμενου μεγέθους – ελαχιστοποιεί την κλίση πίεσης μεταξύ δεξιάς κοιλίας και πνευμονικής αρτηρίας, σημαντικό για το σύστημα χαμηλών πιέσεων της δεξιάς κυκλοφορίας
- 10ετής επιβίωση: 95%
- 10ετής ελευθερία από επανεγχειρήσεις: 85%

Mitropoulos FA, *et al*; 42nd STS Annual Meeting Chicago 2006



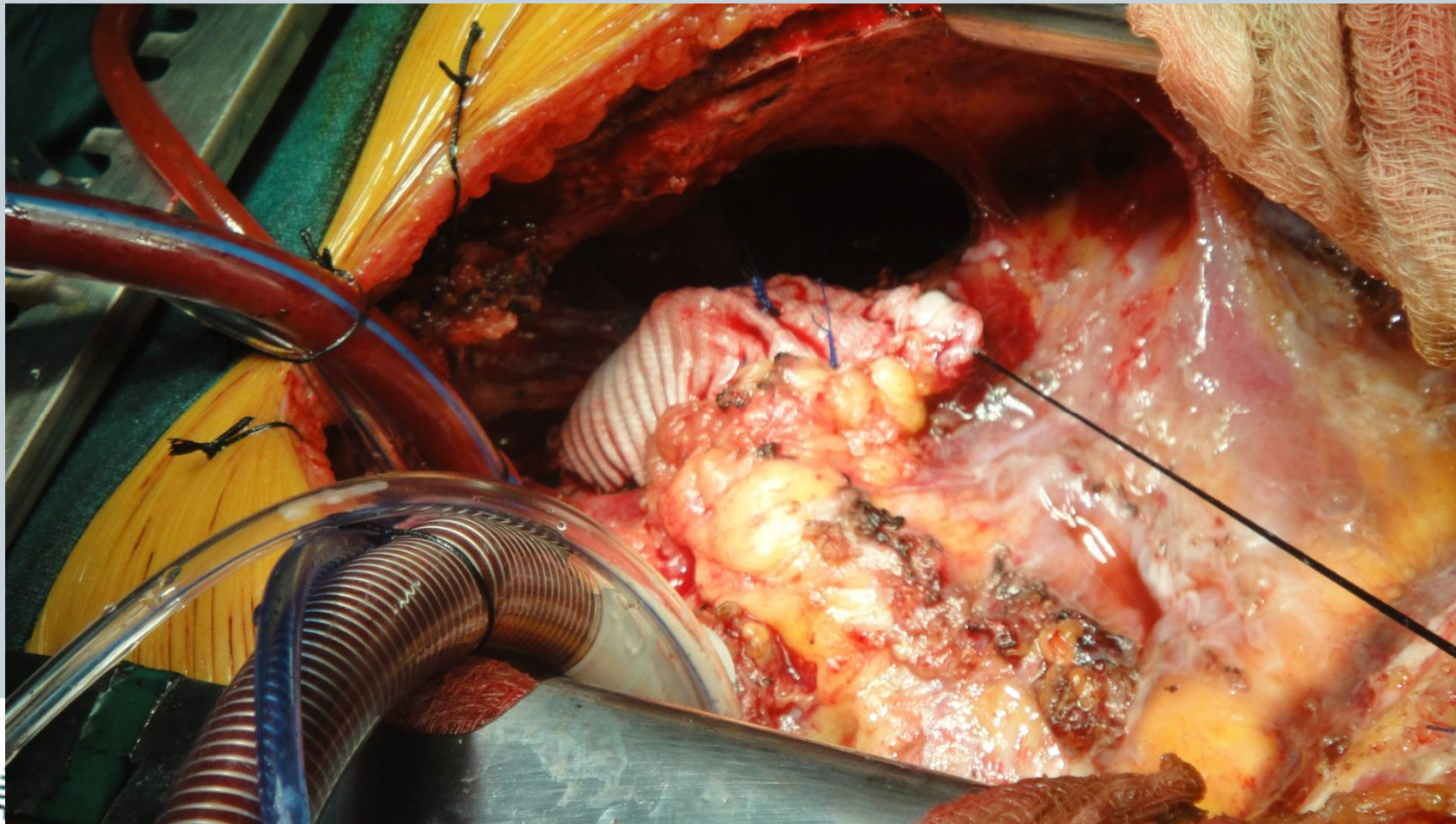
Συμπληρωματικές παρεμβάσεις



- Εκτομή ανευρυσματικού εμβλώμματος του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας (n=37)
- Πλαστική τριγλώχινας βαλβίδας (n=36)
- Διεύρυνση στενωτικών πνευμονικών αρτηριών (n=9)
- Αντιμετώπιση υπερκοιλιακών αρρυθμιών, τροποποιημένη επέμβαση Maze (n=2)



Χειρουργικό αποτέλεσμα



Αποτελέσματα



- Θνητότητα: 2 (2%)
 - NYHA IV
 - ❖ Σηπτική καταπληξία (v=1),
 - ❖ Διαταραχή πηκτολογικού μηχανισμού, μαζική αιμορραγία από την τραχεία, πολυοργανική ανεπάρκεια (v=1)
- Εμφύτευση απινιδωτή (v=4)
- Μόνιμη, χρόνια κολπική μαρμαρυγή (v=2)
- Παροδικός μετεγχειρητικός κολπικός πτερυγισμός (v=1)
- Διάσπαση στερνικού τραύματος (v=1)
- Διάμεση παραμονή στη ΜΕΘ: 1 ημέρα
- Διάμεση παραμονή στο νοσοκομείο: 7 ημέρες



Παρακολούθηση (n=97) 30 ημέρες – 8 (3,6±2) έτη

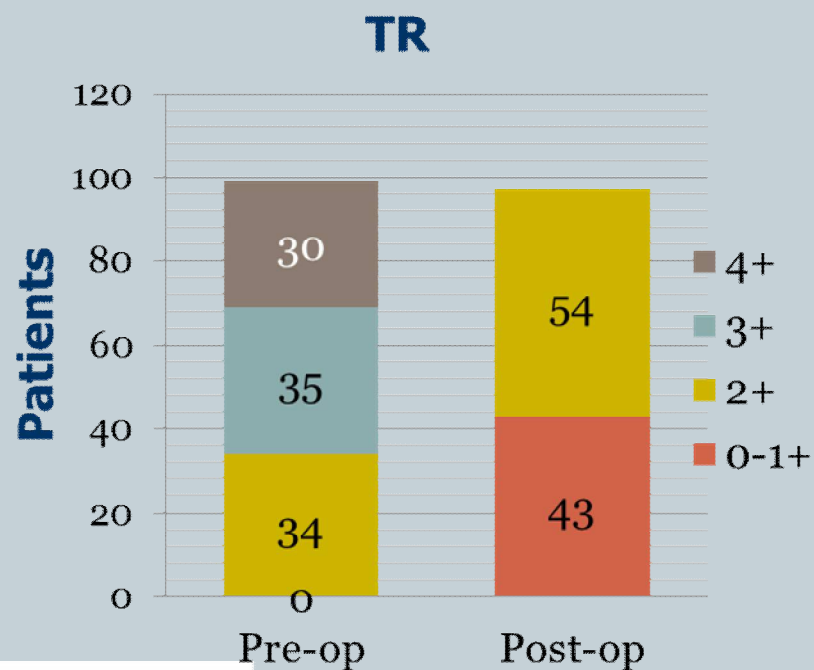


- Εξαιρετική απόδοση της προθετικής βαλβίδας
 - Κλίση πίεσης: 8 ± 2.3 mmHg
 - Ανεπάρκεια: 0-1+/4+
- Σημαντική μείωση των διαστάσεων της δεξιάς κοιλίας
- Σημαντική μείωση της ανεπάρκειας τριγλώχινας
- Όλοι σχεδόν οι ασθενείς παραμένουν ασυμπτωματικοί

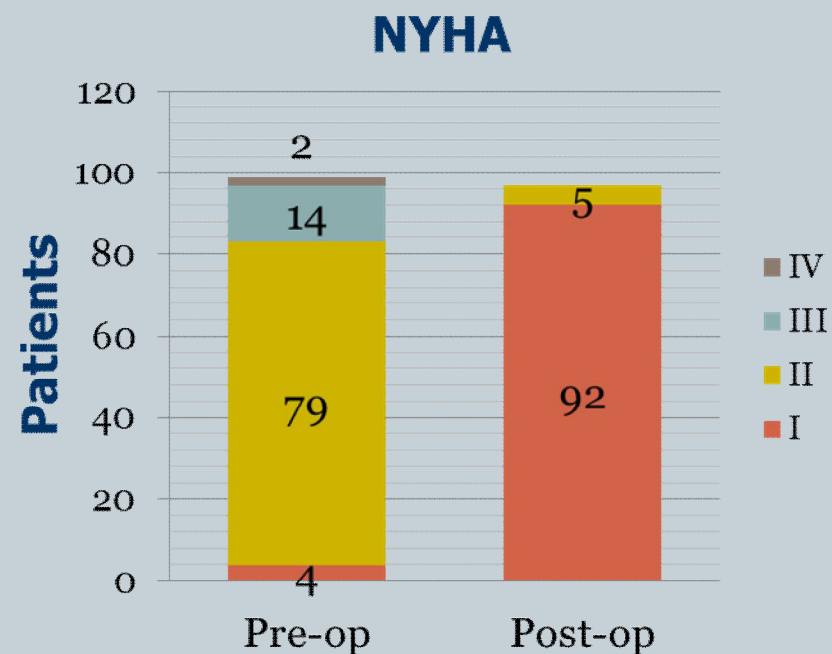


Παρακολούθηση (n=97): TR/NYHA

Ανεπάρκεια τριγλώχινας



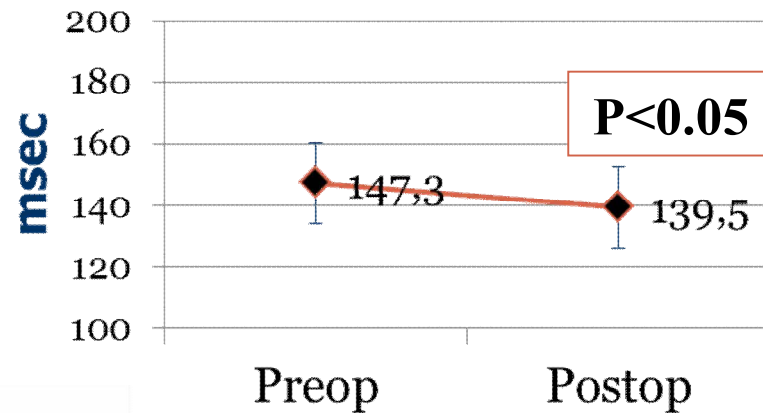
Κατάταξη NYHA



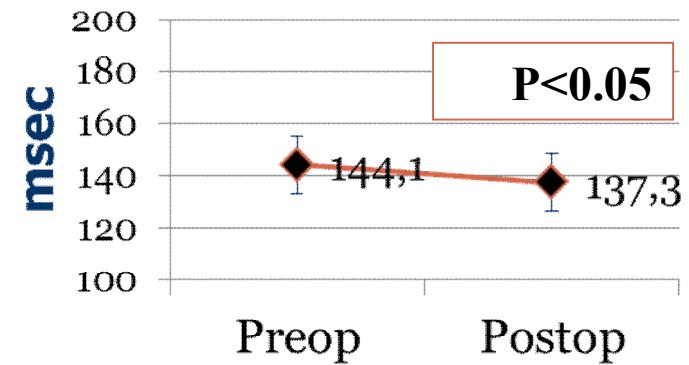
Παρακολούθηση (n=97): διάρκεια QRS



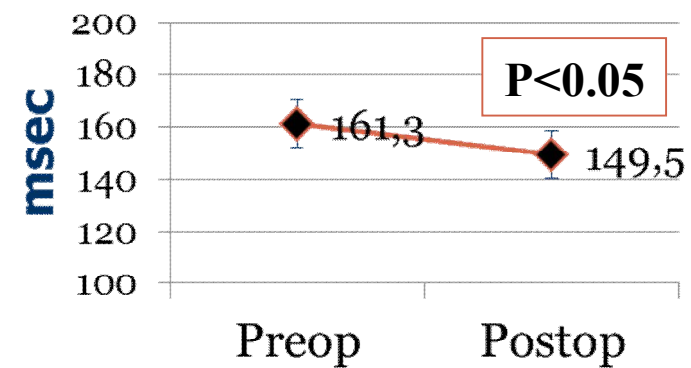
All



NYHA II



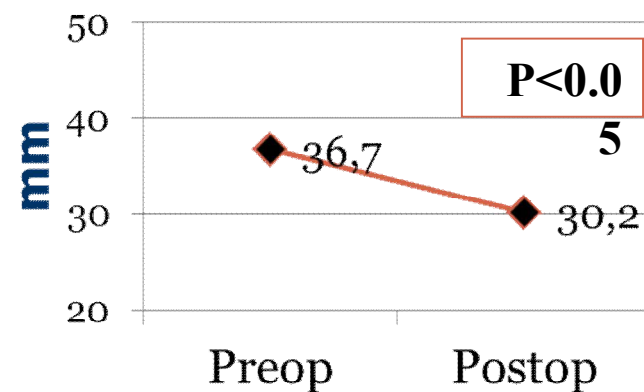
NYHA III



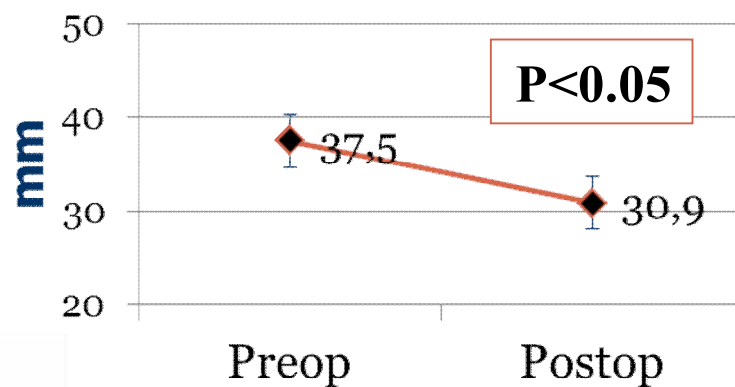
Παρακολούθηση (n=97): RVEDD



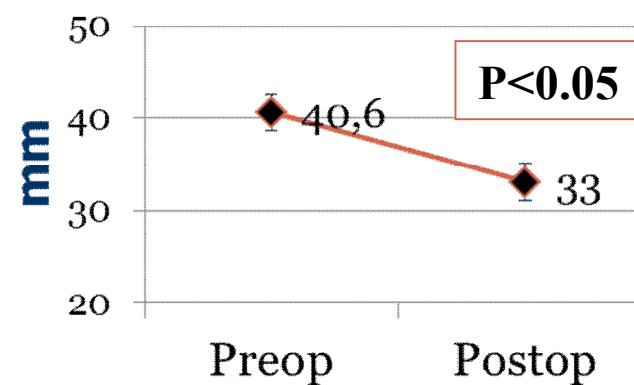
NYHA II



ALL



NYHA III



Παρακολούθηση (n=97): δυσλειτουργία RV

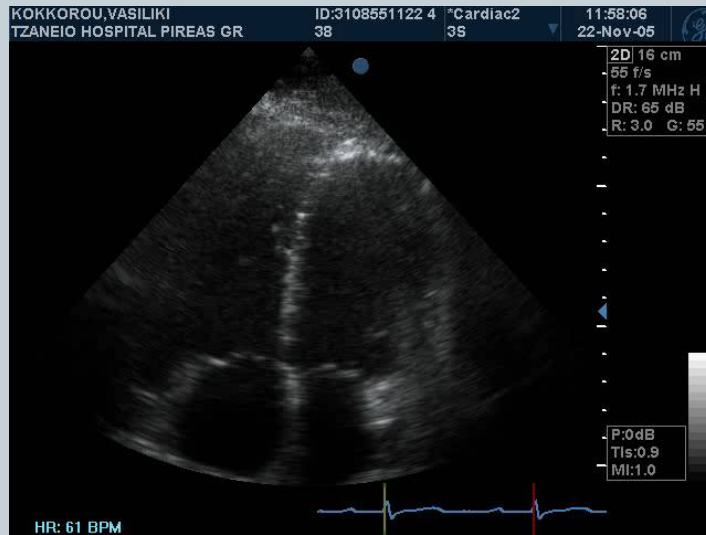


- Σοβαρή δυσλειτουργία RV: n=10
- Δυσλειτουργία RV προ & μετά: n=7
 - Σοβαρή διάταση RV → σοβαρή: n=2 (κατέληξαν)
 - Σοβαρή διάταση RV → μέτρια: n= 5
 - TAPSE πριν/μετά: 8.14 ± 2.67 / 10.85 ± 4.22
 - TDI πριν/μετά : 10.2 ± 0.6 / 10.9 ± 0.77
- Δυσλειτουργία RV προ & όχι μετά: n=3
 - Σοβαρή διάταση RV → μέτρια: n= 3
 - TAPSE pre/post: 14.66 ± 0.58 / 17 ± 1
 - TDI pre/post: 10.5 ± 0.3 / >11.5

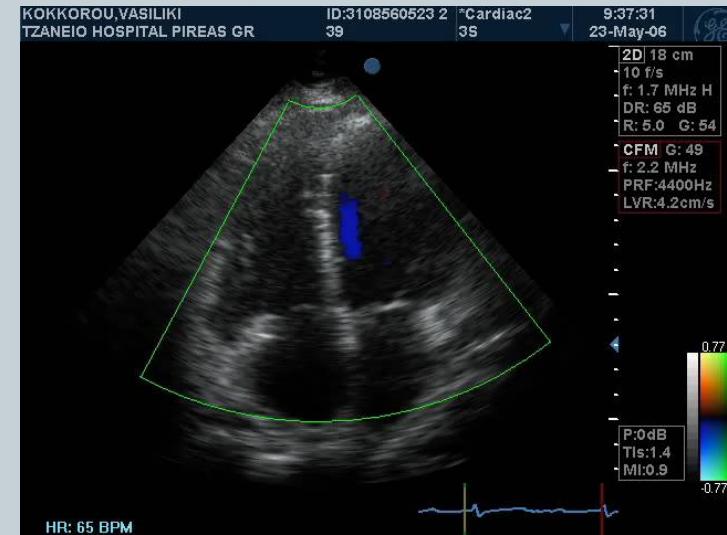


Διάταση δεξιάς κοιλίας

Προεγχειρητικά

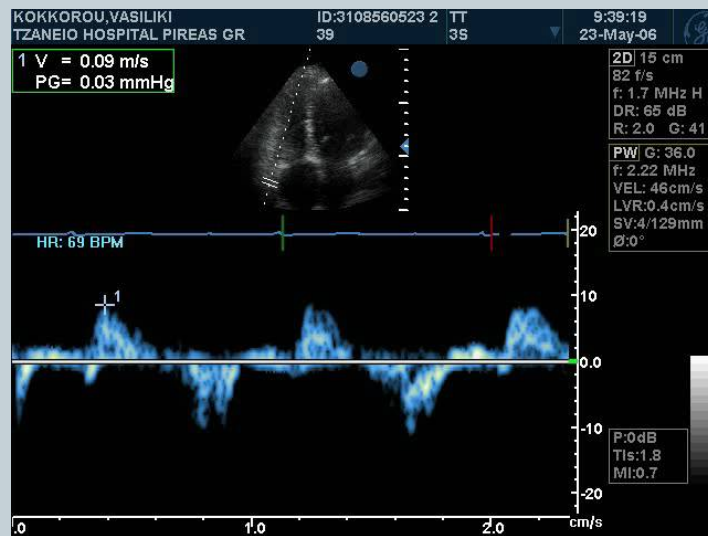


Μετεγχειρητικά

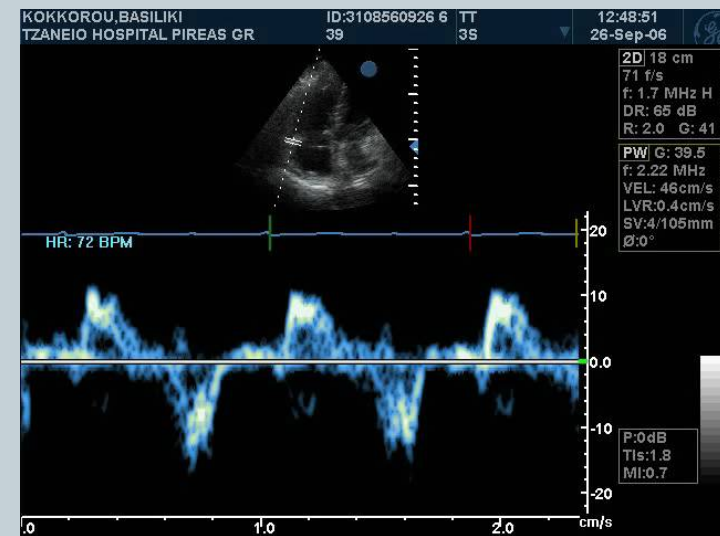


Δυσλειτουργία δεξιάς κοιλίας: βελτίωση

Προεγχειρητικά

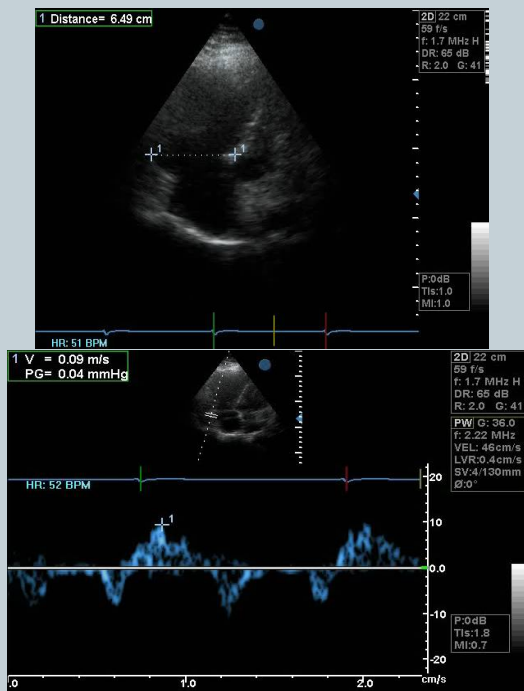


Μετεγχειρητικά

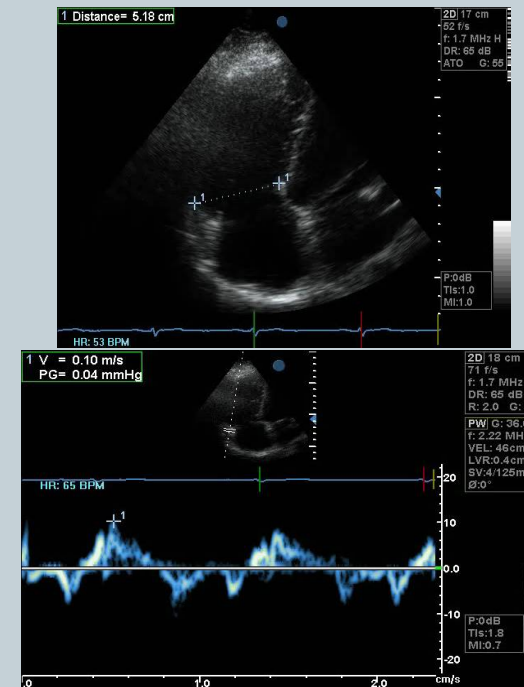


Δυσλειτουργία δεξιάς κοιλίας: στάσιμη

Προεγχειρητικά



Μετεγχειρητικά





J Cardiovasc Thorac Res, 2017, 9(2), x-x
doi: 10.1517/jcvt.2017.x.x
<http://journals.tandf.co.uk/jcvt>



Original Article

Pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot

Fotios A. Mitropoulos¹, Meletios A. Kanakis¹, Christos Ntellos², Constantinos Loukas³, Periklis Daskalopoulos⁴, Theophili Kousti¹, Andrew C. Chatziz^{1*}

¹Department of Pediatric and Congenital Cardiac Surgery, Onassis Cardiac Surgery Center, Athens, Greece

²Department of Cardiology, Triandafyllou General Hospital, Piraeus, Greece

³Department of Medical Physics, Medical School, National and Kapodistrian University of Athens, Greece

⁴Department of Cardiology, University General Hospital of Piraeus, Greece

Article Info

Article History

Received: 6 October 2016

Accepted: 22 March 2017

Published: xx xx 2017

Keywords

Adult Congenital Heart Disease

Congenital Heart Surgery

Pulmonary Valve

Reoperation

Abstract

Introduction: Development of pulmonary insufficiency in patients with surgically corrected tetralogy of Fallot (TOF) may lead to severe right heart failure with serious consequences. We herein present our experience with pulmonary valve replacement (PVR) in these patients.

Methods: From 2005-2013, 59 consecutive patients (71 males/28 females, mean age 38 ± 8 years), underwent PVR after 7 to 40 (mean 29 ± 8) years from the initial correction. Seventy nine of the symptomatic patients presented in NYHA II, 14 in III and 2 in IV. All underwent PVR with a stented bioprosthetic valve, employing a beating heart technique with normothermic extracorporeal circulation support. Concomitant procedures included resection of aneurysmal outflow tract patches ($n=37$), tricuspid valve annuloplasty ($n=36$), augmentation of stenotic pulmonary arteries ($n=9$), maze procedure ($n=2$) and pulmonary artery stenting ($n=4$).

Results: There were 2 perioperative deaths (2%). One patient developed sternal dehiscence requiring rewiring. Median ICU and hospital stay was 1 and 7 days respectively. Postoperative echocardiography at 6 and 12 months showed excellent bioprosthetic valve performance, significant decrease in size of the right cardiac chambers and reduction of tricuspid regurgitation (TR) in the majority of the patients. At mean follow-up of 3.6 ± 2 years, all surviving patients remain in excellent clinical condition.

Conclusion: Probability of reoperation for pulmonary insufficiency in patients with surgically corrected TOF increases with time and timely PVR by preventing the development of right heart failure is crucial for long-term survival. Current bioprosthetic valve technology in combination with the beating heart technique provides excellent immediate and short-term results. Further follow-up is necessary to evaluate long-term outcome.

Please cite this article as: Mitropoulos FA, Kanakis MA, Ntellos C, Loukas C, Daskalopoulos P, Kousti T, Chatziz AC. Pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot. J Cardiovasc Thorac Res 2017;9(x):x-x. doi: 10.1517/jcvt.2017.x.x.



Συμπεράσματα



- Μεγάλη πιθανότητα επανεγχείρησης ασθενών με χειρουργικά διορθωμένη τετραλογία Fallot
- Έγκαιρη αντικατάσταση πνευμονικής βαλβίδας για την πρόληψη ανάπτυξης δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας, σοβαρών αρρυθμιών και αιφνιδίου θανάτου. Οι ασθενείς με χειρουργικά διορθωμένη τετραλογία Fallot χρειάζονται τακτική κλινική και υπερηχοκαρδιογραφική εκτίμηση της εξέλιξης της ανεπάρκειας της πνευμονικής. Ο ιδανικός χρόνος παρέμβασης εξακολουθεί να αποτελεί αντικείμενο συζήτησης και είναι σημαντικό από τη μια να προλάβει την εξάντληση των εφεδρειών της δεξιάς κοιλίας (όχι πολύ αργά) και από την άλλη να αποφευχθεί μία άκαιρη εγχείρηση (όχι πολύ πρώιμα)
- Χρήση βιοπροσθετικών βαλβίδων νέας γενιάς για βελτιωμένη διάρκεια
- Επιλογή όταν είναι εφικτό της τεχνικής με πάλλουσα καρδιά για τον περιορισμό μυοκαρδιακής βλάβης (προσοχή στις ενδοκαρδιακές επικοινωνίες – ECHO, δοκιμασία με φουσαλίδες)
- Περαιτέρω παρακολούθηση είναι αναγκαία για την εξαγωγή ασφαλέστερων συμπερασμάτων μακροχρόνιας αποτελεσματικότητας

