

Κλινική Έρευνα

Η Τύχη του Πνευμονικού Αυτομοσχεύματος Μετά από Επέμβαση Ross σε Παιδιά και Εφήβους σε Μεσοπρόθεσμη Παρακολούθηση

ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΚΑΛΑΒΡΟΥΖΙΩΤΗΣ, SHAHZAD RAJA, *GIOVANNA CIOTTI, AJITH KARUNARATNE, ANTONIO F. CORNO, MARCO POZZI

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

Λέξεις ευρετηρίου:
Παιδιά, αορτική
βαλβίδα,
πνευμονική
βαλβίδα, επέμβαση
Ross, πνευμονικό
αυτομόσχευμα.

Ημερ. παραλαβής
εργασίας:
10 Σεπτεμβρίου 2006
Ημερ. αποδοχής:
13 Οκτωβρίου 2006

Διεύθυνση
Επικοινωνίας:
Γεώργιος
Καλαβρουζιώτης

Παμφυλίας 4,
Τ.Κ. 175 64,
Παλαιό Φάληρο
e-mail:
grgkon@otenet.gr

Εισαγωγή: Η επέμβαση Ross εφαρμόζεται όλο και περισσότερο για την αντιμετώπιση προβλημάτων της αορτικής βαλβίδας (ΑΒ) σε παιδιά, αλλά εξακολουθεί να αποτελεί "σημείο αμφιλεγόμενο" η απώτερη τύχη του πνευμονικού αυτομοσχεύματος και η δυνατότητά του να μεγαλώνει. Η παρούσα μελέτη ανασκοπεί την πείρα του Κέντρου μας από την επέμβαση Ross σε παιδιά και εφήβους.

Ασθενείς – Μέθοδος: Την περίοδο 11/1996-3/2004, 35 παιδιά ηλικίας 3 ημερών – 18 ετών (μ.ό.: 10,6±5,4 ετών) και βάρους 3,2–71 (μ.ό.: 35,4±19,8) kg, υποβλήθηκαν σε επέμβαση Ross για την αντιμετώπιση παθήσεων της ΑΒ (στένωση- 25/71,4%, ανεπάρκεια- 5/14,3%, μικτή βλάβη- 5). Η πλειοψηφία των ασθενών (n=26, 74,2%) είχαν ιστορικό επέμβασης στην ΑΒ. Η τεχνική που χρησιμοποιήθηκε ήταν αντικατάσταση της αορτικής ρίζας με το πνευμονικό αυτομόσχευμα. Όλοι οι ασθενείς παρακολούθηθηκαν για 16-87 (μ.ό.: 37) μήνες με κλινική και υπερηχοκαρδιογραφική εξέταση, που πραγματοποιείτο πριν την έξοδο από το νοσοκομείο, 3-6 μήνες μετά και κατόπιν ανά έτος.

Αποτελέσματα: Η περιεγχειρητική θνητότητα ήταν μηδενική. Υπήρξε ένας απώτερος (αιφνίδιος) θάνατος 3 έτη μετά την επέμβαση. Η αναμενόμενη 7-ετής επιβίωση υπολογίζεται σε 97,1±2,9% και η ελευθερία από επανεγχείρηση για οποιαδήποτε αιτία σε 100%. Δύο ασθενείς (5,7%) χρειάστηκαν διαστολή με μπαλόνι, λόγω στένωσης πνευμονικής. Όλοι οι ασθενείς βρίσκονται σε λειτουργική τάξη I κατά NYHA. Οι αιμοδυναμικές παράμετροι κατά τον τελευταίο επανέλεγχο ήταν παρόμοιες με αυτές στην άμεση μετεγχειρητική περίοδο: 12 ασθενείς (έναντι 11) είχαν ελάχιστη ανεπάρκεια και 3 ήπια ανεπάρκεια ΑΒ. Το πνευμονικό αυτομόσχευμα παρακολούθησε την αύξηση του σώματος του ασθενούς: η διάμετρος του αορτικού δακτυλίου αυξήθηκε από 19,1±3,9 mm σε 21,6±2,8 mm και η διάμετρος των κόλπων του Valsalva από 25,6±5,8 mm σε 28,7±4,6 mm.

Συμπέρασμα: Η επέμβαση Ross φαίνεται ότι αποτελεί ιδανική λύση στα παιδιά, λόγω του μικρού περιεγχειρητικού κινδύνου, της εξαιρετικής αιμοδυναμικής συμπεριφοράς και της δυνατότητας του αυτομοσχεύματος να αυξάνει, όπως αναδείχθηκε σε μεσοπρόθεσμη παρακολούθηση.

Η επέμβαση αντικατάστασης της αορτικής βαλβίδας (ΑΒ) με την πνευμονική βαλβίδα του ίδιου ασθενούς (πνευμονικό αυτομόσχευμα) στα παιδιά περιγράφηκε πρώτη φορά το 1967 από τον Donald Ross.¹ Για πολλά χρόνια η "επέμβαση Ross" είχε περιορισμένη αποδοχή από την παγκόσμια (παι-

δο)καρδιοχειρουργική κοινότητα. Την τελευταία δεκαετία, όμως, έχει αναζωπυρωθεί το ενδιαφέρον για την επέμβαση αυτή. Τα πλεονεκτήματα της χρήσης του πνευμονικού αυτομοσχεύματος έναντι της συνήθους μηχανικής ή βιολογικής πρόθεσης για την αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας είναι προφανή: ελευθερία από

αντιπηκτική αγωγή και τον κίνδυνο θρομβοεμβολής ή αιμορραγίας (μηχανικές προθέσεις),² ελευθερία από τον κίνδυνο εκφύλισης και καταστροφής (βιολογικές προθέσεις, ομοιομοσχεύματα).^{3,4} Ακόμη, επειδή το πνευμονικό αυτομόσχευμα φαίνεται ότι μεγαλώνει παράλληλα με τη σωματική ανάπτυξη του παιδιού, η επέμβαση Ross προσφέρει ελευθερία από την ανάγκη επανειλημμένων αντικαταστάσεων.^{5,6} Επομένως, το παιδί μετά από επέμβαση Ross έχει τη δυνατότητα ενεργητικού, χωρίς περιορισμούς, τρόπου ζωής.

Η παρούσα μελέτη παρουσιάζει τα μεσοπρόθεσμα αποτελέσματα της επέμβασης Ross σε παιδιά και εφήβους στο κέντρο μας, με επίκεντρο την αξιολόγηση της συμπεριφοράς του πνευμονικού αυτομοσχεύματος.

Ασθενείς - Μέθοδος

Υλικό της μελέτης μας αποτέλεσαν όλοι οι ασθενείς ηλικίας μικρότερης των 18 ετών, που υποβλήθηκαν σε επέμβαση Ross στο κέντρο μας από τον Νοέμβριο 1996 έως και τον Μάρτιο 2004. Μελετήθηκαν οι φάκελοι κάθε ασθενούς για: δημογραφικά δεδομένα, αρχική διάγνωση, ιστορικό επεμβάσεων (χειρουργικών ή μη) στην ΑΒ, τεχνικές λεπτομέρειες επεμβάσεων Ross, μετεγχειρητική πορεία, μετεγχειρητική παρακολούθηση, άμεση και μεσοπρόθεσμη. Ιδιαίτερη έμφαση δόθηκε στα δεδομένα των υπερηχοκαρδιογραφικών μελετών κατά τον μετεγχειρητικό έλεγχο των ασθενών μας, που γινόταν εντός 30 ημερών από την επέμβαση, 3-6 μήνες μετά και, κατόπιν, ετησίως.

Ασθενείς

Πρόκειται για 35 ασθενείς (26 άρρενες, 74,2%), μέσης ηλικίας $10,6 \pm 4,5$ ετών (εύρος: 3 ημερών – 18 ετών) κατά την επέμβαση Ross. Τα δημογραφικά δεδομένα, η κύρια παθολογία της αορτικής βαλβίδας και οι αιμοδυναμικές συνέπειες φαίνονται στον Πίνακα 1. Είκοσι οκτώ (80%) ασθενείς είχαν ιστορικό παρέμβασης στην ΑΒ είτε με επεμβατικό καθετηριασμό ή με χειρουργική επέμβαση. Ένας ασθενής υποβλήθηκε 2 φορές σε βαλβιδοπλαστική της αορτής με μπαλόνι (ΒΠΜ), ενώ άλλος ασθενής σε τρεις ΒΠΜ, πριν από την επέμβαση Ross. Ο δεύτερος ασθενής υποβλήθηκε σε χειρουργική πλαστική της αορτικής βαλβίδας, λόγω ρήξης της μη στεφανιαίας αορτικής πτυχής κατά την τελευταία ΒΠΜ. Δύο ασθενείς είχαν ιστορικό διόρθωσης στένωσης ισθμού της αορ-

Πίνακας 1. Χαρακτηριστικά ασθενών

Αριθμός ασθενών (άρρενες/θήλειες)	35 (26/9)
Ηλικία, μέσος όρος (εύρος)	11.0 \pm 4.5 years (3 ημερών–18 ετών)
Βάρος σώματος (kg)	38,2 \pm 18,2
Ύψος (cm)	139,3 \pm 24,3
Επιφάνεια σώματος (m ²)	1,19 \pm 0,38
Παθολογία αορτικής βαλβίδας	
- Στένωση	25
- Ανεπάρκεια	5
- Μικτή βλάβη	5
- Διγλώχινα βαλβίδα	20
- Ενδοκαρδίτιδα	1
Προεγχειρητική κατάσταση κατά NYHA	
- I	17 (48,5%)
- II	13 (37,1%)
- III	4 (11,4%)
- IV	1 (2,8%)
Προηγούμενες επεμβάσεις σε αορτική βαλβίδα	28 (80%)
- Βαλβιδοπλαστική με μπαλόνι (ΒΠΜ)	14* (40%)
- Ανοικτή βαλβιδοτομή (ΑΒΤ)	10 (28,6%)
- ΒΠΜ + ΑΒΤ	2 (5,7%)
- Πλαστική βαλβίδας	2 (5,7%)
Άλλες επεμβάσεις	
- Διόρθωση ισθμού αορτής	1 (2,8%)
- Σύγκλιση μεσοκοιλιακής επικοινωνίας	1 (2,8%)

* Ένας ασθενής υποβλήθηκε σε 2 ΒΠΜ και άλλος σε 3

τής, ο ένας, και σύγκλισης μεσοκοιλιακής επικοινωνίας, ο άλλος.

Χειρουργική τεχνική

Όλες οι επεμβάσεις Ross πραγματοποιήθηκαν από τον ίδιο χειρουργό (Μ.Ρ.). Χρησιμοποιήθηκαν η συνήθης καρδιοπνευμονική παράκαμψη (απευθείας διασωλήνωση των κοίλων φλεβών) με μέτρια υποθερμία (28° C). Η προστασία του μυοκαρδίου επιτυγχανόταν με ορθόδρομη χορήγηση ψυχρής αιματικής καρδιοπληγίας (4° C) στην αορτική ρίζα, αρχικώς, και μέσω των στομίων των στεφανιαίων στη συνέχεια, ανά 20 λεπτά. Η αριστερά κοιλία παροχετεύεται πάντοτε με καθετήρα αναρρόφησης (vent) μέσω της δεξιάς άνω πνευμονικής φλέβας. Η προσπέλαση της αορτικής βαλβίδας γινόταν μέσω διατομής της ανιούσας αορτής σε καμπύλη πορεία, η οποία άρχιζε από το πρόσθιο αορτικό τοίχωμα και επεκτεινόταν, κλίνοντας ελαφρά προς τα κάτω, στο οπίσθιο τοίχωμα, στο μέσον του μη στεφανιαίου κόλπου του Val-salva, επιτρέποντας εξαίρετη έκθεση της βαλβίδας.

Σε όλες τις περιπτώσεις έγινε αντικατάσταση της αορτικής ρίζας με επανεμφύτευση των στεφανιαίων στο πνευμονικό αυτομόσχευμα. Χρησιμοποιήθηκε συνεχής ραφή για τη συρραφή των στεφανιαίων κόλπων του Valsalva και διακεκομμένη για τον μη στεφανιαίο.

Σε όλες τις περιπτώσεις, πλην δύο, οι ελάχιστες διαφορές στη διάμετρο μεταξύ αορτικού δακτυλίου και πνευμονικού αυτομοσχεύματος αντιμετωπίστηκαν είτε με κατάλληλη διευθέτηση των ραφών κατά τη συρραφή ή με τη βοήθεια μυϊκού κρημνού από τον ΧΕΔΚ, ο οποίος ελήφθη ως προέκταση του πνευμονικού αυτομοσχεύματος. Πτύχωση του αορτικού δακτυλίου χρειάστηκε να γίνει σε 2 ασθενείς, όπου η διάμετρος του δακτυλίου ήταν τουλάχιστον 3 mm μεγαλύτερη από αυτήν του αυτομοσχεύματος.

Για την ανακατασκευή του ΧΕΔΚ χρησιμοποιήθηκε κρυσταλλοποιημένο πνευμονικό ομοιομόσχευμα στους πρώτους 19 ασθενείς (54,3%) και βόειο βαλβιδοφόρο αλλομόσχευμα Contegra[®] στους επόμενους 16 (45,7%), λόγω έλλειψης ομοιομοσχεύματος κατάλληλου μεγέθους. Η ανακατασκευή του ΧΕΔΚ γινόταν πάντα με πάλλουσα καρδιά. Το μέγεθος του αλλομοσχεύματος για την ανακατασκευή του ΧΕΔΚ ήταν το μεγαλύτερο επιτρεπτό. Τα διεγχειρητικά δεδομένα εμφανίζονται στον Πίνακα 2.

Μεσοπρόθεσμος επανέλεγχος (follow-up)

Ως χειρουργική θνητότητα ορίζεται το ποσοστό των ασθενών που απεβίωσαν μέσα σε 30 ημέρες από την επέμβαση και νοσοκομειακή θνητότητα το ποσοστό αυτών που απεβίωσαν στη διάρκεια της νοσηλείας τους. Όλοι οι ασθενείς υποβάλλονταν σε κλινική εξέταση, κλινική αξιολόγηση σύμφωνα με την κατά-

Πίνακας 2. Διεγχειρητικά και μετεγχειρητικά δεδομένα

Διάρκεια εξωσωματικής κυκλοφορίας (μέσος όρος ± σταθερή απόκλιση)	135 – 410 (200,4 ± 48,6) λεπτά
Διάρκεια μυοκαρδιακής ισχαιμίας (μέσος όρος ± σταθερή απόκλιση)	101 – 185 (130,9 ± 18,4) λεπτά
Μόσχευμα ανακατασκευής χώρου εξόδου δεξιάς κοιλίας	
i. ομοιομόσχευμα	19 (54%)
ii. βόειο βαλβιδοφόρο αλλομόσχευμα (Contegra [®])	16 (46%)
Διάμετρος μοσχεύματος (διάμεση τιμή)	12 – 27 (20) mm
Διάρκεια μηχανικού αερισμού	11,5 ± 6,9 ώρες
Διάρκεια παραμονής στη ΜΕΘ (διάμεση τιμή)	1 – 13 (2) ημέρες
Διάρκεια νοσηλείας (διάμεση τιμή)	6 – 42 (8) ημέρες

ταξη κατά New York Heart Association (NYHA), ακτινογραφία θώρακα, ηλεκτροκαρδιογράφημα και υπερηχοκαρδιογράφημα πριν την έξοδο από το νοσοκομείο, 3-6 μήνες μετά και κατόπιν ανά έτος. Ο υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος περιελάμβανε εξέταση με έγχρωμο Doppler για την εκτίμηση της ανεπάρκειας του πνευμονικού αυτομοσχεύματος, η οποία βαθμολογούνταν με τη μέθοδο των Perry et al.⁸ Η μέση και η μέγιστη ταχύτητα ροής μετρήθηκαν με continuous wave Doppler και υπολογίστηκαν η μέση και η μέγιστη κλίση πίεσης. Οι εγκάρσιες διαστάσεις του πνευμονικού αυτομοσχεύματος μετρήθηκαν στο επίπεδο του αορτικού δακτυλίου, στη μέγιστη διάμετρο των κόλπων του Valsalva και στην ένωση των κόλπων του Valsalva με την ανιούσα αορτή (sinotubular junction). Έγινε, επίσης, αιμοδυναμική υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη κατά μήκος του πνευμονικού αυτομοσχεύματος και του Contegra[®].

Η μέση διάρκεια του απώτερου επανελέγχου ήταν 4,1 ± 2,4 (εύρος: 2,3 – 7,4) έτη και περιέλαβε όλους τους ασθενείς, που εξήλθαν από το νοσοκομείο (n=35).

Στατιστική ανάλυση

Τα αποτελέσματα παρουσιάζονται ως μέσος όρος ± σταθερή απόκλιση (standard deviation). Ο υπολογισμός της μεσοπρόθεσμης επιβίωσης των ασθενών έγινε με τη μέθοδο Kaplan-Meier. Χρησιμοποιήθηκε το Student's t-test για τη στατιστική ανάλυση ποσοτικών διαφορών, με επίπεδο στατιστικής σημαντικότητας τιμή p<0,05. Η στατιστική ανάλυση πραγματοποιήθηκε με τη βοήθεια των προγραμμάτων Microsoft Excel 2000 και Statistical Package for the Social Sciences, version 10.0 for Windows 2000 (SPSS, Chicago, Ill., USA). Οι εγκάρσιες διαμέτροι του αορτικού δακτυλίου και των κόλπων του Valsalva συγκρίθηκαν με τις φυσιολογικές τιμές της επιφάνειας του σώματος.⁹

Αποτελέσματα

Θνητότητα

Δεν υπήρξε περιεγχειρητικός θάνατος. Ένα παιδί 5 ετών πέθανε αιφνιδίως 3 έτη μετά την επέμβαση. Προσκομίστηκε στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών σε κατάσταση καταπληξίας. Η αρχική ανάνηψη απέβη άκαρπη. Πραγματοποιήθηκε επείγουσα στερονοτομή, η οποία δεν αποκάλυψε κάποιο αίτιο για την κλινική κατάσταση του ασθενούς ούτε διέσωσε τον

ασθενή. Η νεκροτομή επίσης δεν αποκάλυψε κάποιο πρόβλημα στα στεφανιαία αγγεία ή τις βαλβίδες. Αίτιο θανάτου θεωρήθηκε κοιλιακή αρρυθμία. Η εκτιμώμενη 7-ετής επιβίωση υπολογίζεται σε $96 \pm 3\%$.

Νοσηρότητα

Οι μετεγχειρητικές επιπλοκές παρουσιάζονται στον Πίνακα 3. Αρρυθμίες και ανωμαλίες αγωγής του ερεθίσματος ήταν οι συχνότερες. Τρεις ασθενείς χρειάστηκαν ινότροπη υποστήριξη για 12-48 ώρες μετεγχειρητικώς. Ένας ασθενής υποβλήθηκε σε επαναδιάνοιξη της στεροτομής, λόγω αιμορραγίας το 1^ο μετεγχειρητικό 24ωρο. Τρεις ασθενείς είχαν πνευμοθώρακα μετά την αφαίρεση των ενδοθωρακικών σωλήνων παροχέτευσης, αλλά σε καμία περίπτωση δεν χρειάστηκε επανατοποθέτηση σωλήνα παροχέτευσης. Δύο ασθενείς εμφάνισαν περικαρδιακή συλλογή. Σε μία περίπτωση, η συλλογή παροχέτευθηκε με βελόνα υπό υπερηχοκαρδιογραφική καθοδήγηση, ενώ στην άλλη η συλλογή απάντησε στη συντηρητική αγωγή με διουρητικά.

Η διάρκεια της μηχανικής υποστήριξης της ανα-

πνοής, καθώς και της παραμονής στη ΜΕΘ και στο νοσοκομείο εμφανίζονται στον Πίνακα 2. Δεν υπήρξε επανεπέμβαση, πρώιμη ή μεσοπρόθεσμη, λόγω προβλημάτων της νεοαορτικής βαλβίδας (πνευμονικό αυτομοσχέυμα). Δύο ασθενείς χρειάστηκαν διαστολή με μπαλόνι του ομοιομοσχεύματος για την ανακατασκευή του ΧΕΔΚ, λόγω στένωσης.

Λειτουργική κατάσταση ασθενών

Προεγχειρητικώς, 18 ασθενείς (56,3%) βρίσκονταν σε τάξη I κατά την ταξινόμηση της ΝΥΗΑ, 11 (34,5%) βρίσκονταν σε τάξη II και 3 (9,4%) σε τάξη III. Όλοι οι επιζώντες ασθενείς (n=34) βρίσκονταν σε τάξη I κατά ΝΥΗΑ κατά την τελευταία τους επανεξέταση (follow-up).

Υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος πνευμονικού αυτομοσχεύματος

Ο μεσοπρόθεσμος υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος έδειξε εξαιρετική αιμοδυναμική συμπεριφορά του πνευμονικού αυτομοσχεύματος. Η μέγιστη κλίση πίεσης δια της αορτικής βαλβίδας ήταν $7,4 \pm 4,0$ mm Hg κατά την έξοδο από το νοσοκομείο και $6,9 \pm 3,9$ mm Hg, παραμένοντας ουσιαστικά ίδια (p=0,3) (Πίνακας 3). Δέκα ασθενείς (28,6%) είχαν ελάχιστη και 3 (8,6%) ήπια ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας κατά την έξοδό τους από το νοσοκομείο. Ο ίδιος βαθμός ανεπάρκειας παρέμενε και στον τελευταίο επανέλεγχό (Πίνακας 4).

Οι ασθενείς μας αναπτύχθηκαν σωματικά, όπως αυτό φαίνεται από την αύξηση της επιφάνειας σώματος από $1,19 \pm 3,8$ m² κατά τον χρόνο της επέμβασης σε $1,37 \pm 0,3$ m² (p=0,04) κατά τον τελευταίο επανέλεγχό. Η διάμετρος του νεοαορτικού δακτυλίου

Πίνακας 3. Μετεγχειρητικές επιπλοκές επέμβασης Ross

Επιπλοκές	Ασθενείς (%)
Αρρυθμία	5 (14,3)
- έκτακτες κοιλιακές συστολές	2 (5,7)
- κομβικός ρυθμός	2 (5,7)
- παροδική κολπική μαρμαρυγή	1 (2,8)
Σύνδρομο χαμηλής καρδιακής παροχής	3 (8,6)
Πνευμοθώρακας	3 (8,6)
Περικαρδιακή συλλογή	2 (5,7)
Πλευριτική συλλογή	2 (5,7)
Επανεπέμβαση για αιμορραγία	1 (2,8)

Πίνακας 4. Μεσοπρόθεσμος υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος πνευμονικού αυτομοσχεύματος

Μεταβλητή	Έλεγχος στην έξοδο από νοσοκομείο	Μεσοπρόθεσμος επανέλεγχος	p
Επιφάνεια σώματος (m ²)	$1,19 \pm 3,7$	$1,37 \pm 0,3$	0,04
Διάμετρος αορτικού δακτυλίου (mm)	$19,6 \pm 3,7$	$22 \pm 2,8$	<0,005
Διάμετρος κόλπων Valsalva (mm)	$26,1 \pm 5,7$	$29,1 \pm 4,4$	<0,005
Μέγιστη κλίση πίεσης (mmHg)	$7,4 \pm 4,0$	$6,9 \pm 3,9$	0,3
Ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας (πνευμονικού αυτομοσχεύματος)	Αριθμός ασθενών (v=35)	Αριθμός ασθενών (v=34*)	
- καθόλου	21 (60%)	20 (58,8%)	
- ήπια (0-1+/4+)	11 (31,4%)	11 (32,3%)	
- ήπια / μέτρια (1-2+/4+)	3 (8,6%)	3 (8,8%)	

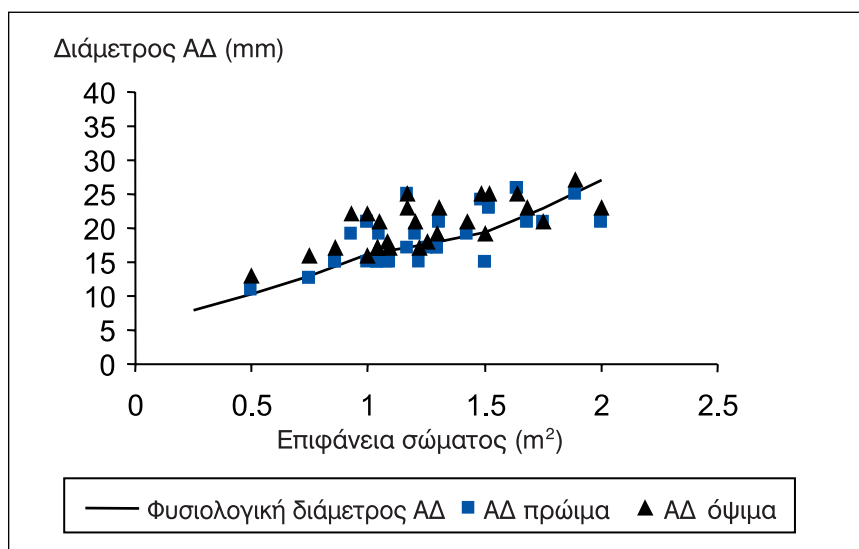
*Αφαιρέθηκε ο ασθενής που απεβίωσε μεσοπρόθεσμα

(πνευμονικού αυτομοσχεύματος) αυξήθηκε από $19,6 \pm 3,7$ mm κατά την έξοδο από το νοσοκομείο, σε $22 \pm 2,8$ mm ($p < 0,004$) κατά τον τελευταίο επανέλεγχο. Η διάμετρος των κόλπων του Valsalva της νεοαορτής / πνευμονικού αυτομοσχεύματος αυξήθηκε, επίσης, από $26,1 \pm 5,7$ mm κατά την έξοδο από το νοσοκομείο, σε $29,1 \pm 4,4$ mm ($p < 0,004$) κατά τον τελευταίο επανέλεγχο. Η αύξηση της διαμέτρου του δακτυλίου και των κόλπων του Valsalva της νεοαορτής (πνευμονικού αυτομοσχεύματος) ήταν ανάλογη της αύξησης της επιφάνειας σώματος (Διαγράμματα 1 και 2). Ακόμη, η διάμετρος του νεοαορτικού δακτυλίου βρισκόταν μέσα στα φυσιολογικά πλαίσια για την επιφάνεια σώματος, τόσο κατά την έξοδο από το νοσοκομείο, όσο και κατά τον τελευταίο επανέλεγχο.

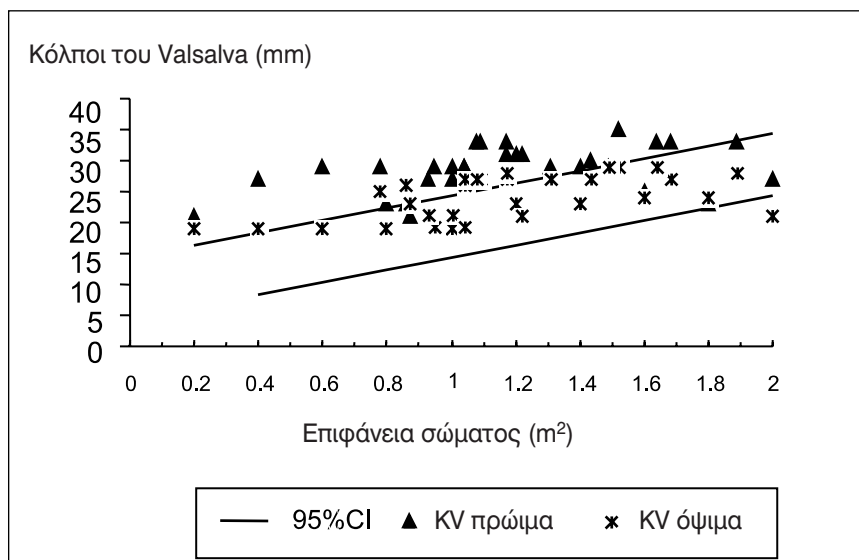
Όμως, οι κόλποι του Valsalva της νεοαορτής / πνευμονικού αυτομοσχεύματος εμφάνισαν πρόωμη διάταση σύντομα μετά τη χειρουργική επέμβαση, με ποσοστό 75% των ασθενών να έχουν διάμετρο στο επίπεδο των κόλπων του Valsalva μεγαλύτερη από την 95η φυσιολογική εκατοστιαία θέση. Κατόπιν, η αύξηση της διαμέτρου ήταν παράλληλη με την αύξηση της επιφάνειας σώματος.

Μεσοπρόθεσμος υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος του πνευμονικού ομοιομοσχεύματος

Σε αντίθεση με το πνευμονικό αυτομόσχευμα, το πνευμονικό ομοιομόσχευμα που χρησιμοποιήθηκε για την ανακατασκευή του ΧΕΔΚ, δεν έδειξε καμμία



Διάγραμμα 1. Σχέση της διαμέτρου του (νεο)αορτικού δακτυλίου (ΑΔ) / πνευμονικού αυτομοσχεύματος με την επιφάνεια σώματος μετά την επέμβαση Ross: στην πλειοψηφία των ασθενών η διάμετρος του ΑΔ βρισκόταν μέσα στα όρια αξιοπιστίας 95% του φυσιολογικού πληθυσμού και ο ΑΔ έδειξε ότι μεγαλώνει παρακολουθώντας τη φυσιολογική καμπύλη ανάπτυξης στη διάρκεια της μεσοπρόθεσμης παρακολούθησης.



Διάγραμμα 2. Σχέση της διαμέτρου των κόλπων του Valsalva του (νεο)αορτικού δακτυλίου / πνευμονικού αυτομοσχεύματος με την επιφάνεια σώματος μετά την επέμβαση Ross: παρατηρείται πρόωμη διάταση μετά τη χειρουργική επέμβαση σε ποσοστό >75% των ασθενών, με τη διάμετρο των κόλπων του Valsalva μεγαλύτερη από το 95% των ορίων αξιοπιστίας των φυσιολογικών τιμών. Στη διάρκεια της μεσοπρόθεσμης παρακολούθησης, οι κόλποι του Valsalva έδειξαν ότι μεγαλώνουν παράλληλα με τις καμπύλες ανάπτυξης του φυσιολογικού πληθυσμού (CL: όρια αξιοπιστίας, KV: κόλποι του Valsalva).

αύξηση στο μέγεθος. Αποτέλεσμα ήταν να αυξηθεί σημαντικά η κλίση πίεσης κατά μήκος του ομοιομοσχεύματος από $9,2 \pm 3,9$ mmHg αμέσως μετά την επέμβαση, σε $15,8 \pm 9,5$ mmHg, με εύρος 7,8 - 49 mmHg ($p=0,03$). Δύο ασθενείς (5,7%) χρειάστηκαν διαστολή με μπαλόνι, λόγω στένωσης του ομοιομοσχεύματος. Δύο ακόμη ασθενείς είχαν μέγιστη κλίση πίεσης (σε καρδιακό καθετηριασμό) 40 mmHg κατά μήκος του ομοιομοσχεύματος. Πέντε ασθενείς είχαν ήπια και ένας ασθενής μέτρια ανεπάρκεια της βαλβίδας του πνευμονικού ομοιομοσχεύματος. Όλοι είναι ασυμπτωματικοί προς το παρόν, με φυσιολογική λειτουργικότητα και ελάχιστη διάταση της δεξιάς κοιλίας. Κανείς από τους ασθενείς δεν χρειάστηκε επανεπέμβαση λόγω δυσλειτουργίας του πνευμονικού ομοιομοσχεύματος.

Μεσοπρόθεσμος υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος αλλομοσχεύματος Contegra'

Το αλλομόσχευμα Contegra' χρησιμοποιείται στο κέντρο μας από τον Νοέμβριο 2000 για την ανακατασκευή του ΧΕΔΚ και της πνευμονικής αρτηρίας σε όλους τους ασθενείς, που υποβάλλονται σε επέμβαση Ross. Η χρήση του Contegra' επιβλήθηκε, κατ' αρχάς, από την έλλειψη ομοιομοσχεύματος κατάλληλου μεγέθους. Ο πρώτος υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος έχει δείξει ότι το Contegra' αποτελεί πολύ καλό υποκατάστατο του πνευμονικού ομοιομοσχεύματος. Σε 3 ασθενείς (8,8%) διαγνώστηκε ήπια ανεπάρκεια της βαλβίδας του Contegra', η οποία παραμένει σταθερή στον τελευταίο υπερηχοκαρδιογραφικό επανέλεγχο. Η μέγιστη συστολική κλίση πίεσης ήταν $11 \pm 3,9$ mm Hg μετά την επέμβαση και $12,4 \pm 6,7$ mm Hg στον τελευταίο έλεγχο ($p=0,35$).

Συζήτηση

Τα αποτελέσματα της μελέτης μας δείχνουν ότι η επέμβαση Ross αποτελεί εξαιρετική επιλογή για την αντικατάσταση της ΑΒ στους παιδιατρικούς ασθενείς. Η χειρουργική θνητότητα στη σειρά μας ήταν μηδενική και συγκρίνεται θαυμάσια με αυτήν άλλων σειρών επέμβασης Ross,^{6,8-10} ενώ είναι μικρότερη από αυτή της αντικατάστασης της ΑΒ με μηχανική πρόθεση¹¹ ή αορτικό ομοιομόσχευμα.^{12,13}

Η συχνότερη επιπλοκή στους ασθενείς μας ήταν η αρρυθμία. Αυτό εξηγείται από το ότι τα παιδιά που υποβάλλονται σε επέμβαση Ross, έχουν, συνήθως, μυοκάρδιο εκτεθειμένο από μακρό χρόνο σε υπερφόρτιση πίεσης ή/και όγκου. Στο έδαφος αυτό, προ-

στίθεται η επίδραση της ισχαιμίας κατά τη διάρκεια της επέμβασης, οπότε αυξάνει η πιθανότητα μετεγχειρητικής δυσλειτουργίας των κοιλιών και εκδήλωσης αρρυθμίας (κοιλιακής ή υπερκοιλιακής ταχυκαρδίας). Ο μόνος απώτερος θάνατος στη σειρά μας πρέπει να αποδοθεί σε αρρυθμία, όπως σε άλλες σειρές.^{4,14} Η συχνότητα όλων των επιπλοκών στην άμεση μετεγχειρητική περίοδο συμβαδίζει με αυτή που απαντάται στη σύγχρονη διεθνή βιβλιογραφία.^{4,8,10,14}

Χωρίς να "κομίζουμε γλαύκα εις Αθήνας", πρέπει να υπογραμμίσουμε ως σημαντικό εύρημα της μελέτης μας την αύξηση του πνευμονικού αυτομοσχεύματος κατά 13% στη διάρκεια της μεσοπρόθεσμης παρακολούθησης. Η αύξηση αυτή ήταν, ουσιαστικά, παράλληλη με την κατά 15% αύξηση της επιφάνειας σώματος στην ίδια περίοδο παρακολούθησης. Εντούτοις, υπήρξε σαφής διαφορά στη συμπεριφορά μεταξύ δακτυλίου και κόλπων του Valsalva του πνευμονικού αυτομοσχεύματος / νεοαορτής. Η διάμετρος του νεοαορτικού δακτυλίου βρισκόταν μέσα στα φυσιολογικά πλαίσια στην πλειοψηφία των ασθενών αμέσως μετά την επέμβαση Ross και αυξήθηκε ακολουθώντας την αναμενόμενη καμπύλη ανάπτυξης του φυσιολογικού πληθυσμού κατά τη διάρκεια της μεσοπρόθεσμης παρακολούθησης (follow-up). Αντιθέτως, οι κόλποι του Valsalva της νεοαορτής έδειξαν αρχικώς σημαντική αύξηση της διαμέτρου, η οποία πρέπει να αποδοθεί στην πρώιμη μετεγχειρητική διάταση του πνευμονικού αυτομοσχεύματος / νεοαορτής, λόγω της έκθεσης στις υψηλές πιέσεις της συστηματικής κυκλοφορίας. Όμως, στη συνέχεια η αύξηση του μεγέθους των κόλπων του Valsalva ήταν παράλληλη με την καμπύλη φυσιολογικής αύξησης, χωρίς ένδειξη ανευρυσματικής διάτασης, γεγονός που υποδηλώνει φυσιολογική αύξηση του πνευμονικού αυτομοσχεύματος. Παρόμοια είναι τα ευρήματα των Simon και συν⁶ και Solymar και συν.¹⁵ Ακόμη, στη σειρά μας είχαμε 10 ασθενείς με ανεπαίσθητη και 3 με ήπια ανεπάρκεια της (νεο)αορτικής βαλβίδας, η οποία παρέμεινε σταθερή σε όλη τη διάρκεια της μεσοπρόθεσμης παρακολούθησης, παρά την παρατηρηθείσα διάταση των κόλπων του Valsalva. Η παρατήρηση ότι η ανεπάρκεια δεν επιδεινώθηκε με το χρόνο δείχνει ότι η πνευμονική βαλβίδα στη αορτική θέση διατηρεί τη βαλβιδική της λειτουργία. Αυτό μπορεί να οφείλεται στην ανάπτυξη του πνευμονικού αυτομοσχεύματος και στην αναδιαμόρφωση των γλωχίνων της βαλβίδας. Το φαινόμενο της παθητικής διάτασης του πνευμονικού αυτομοσχεύματος έχει παρατηρηθεί από τους Schoof και συν¹⁶ σε μελέτη σε πειραματόζωα. Εντούτοις, στην κλινική πράξη, μόνο

σε μικρό αριθμό ασθενών έχει διαπιστωθεί σημαντική ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας στη θέση της αορτικής, λόγω της διάτασης του αυτομοσχεύματος.^{17,18} Βεβαίως, αφού δεν είχαμε στη σειρά μας επανεπεμβάσεις για δυσλειτουργία του πνευμονικού αυτομοσχεύματος, δεν μπορούμε να αποδείξουμε με παθολογοανατομική εξέταση βαλβιδικού ιστού ότι υπήρξε αληθινή ανάπτυξη (μεγάλωμα) της βαλβίδας του πνευμονικού αυτομοσχεύματος. Όμως, η ανάπτυξη αποδεικνύεται εμμέσως, εφόσον η νεοαορτική βαλβίδα παραμένει χωρίς ανεπάρκεια για σημαντικό χρονικό διάστημα. Διαφορετικά, η αρχική παθητική διάταση θα οδηγούσε σε ολοένα και μεγαλύτερη ανεπάρκεια, λόγω αδυναμίας επαφής των πτυχών της βαλβίδας.

Άλλο σημαντικό εύρημα της μελέτης μας αποτελεί η σχετικά σταθερή λειτουργικότητα της βαλβίδας του αυτομοσχεύματος σε ασθενείς με δίπτυχη ΑΒ, όπως σε 20 (57%) ασθενείς της σειράς μας. Η συχνότητα ανεπάρκειας στους ασθενείς μας αυτούς (8/20, 40%) ήταν παρόμοια με αυτή των ασθενών με τρίπτυχη ΑΒ (5/12, $p=0,96$). Επομένως, λαμβάνοντας πάντα υπόψη το σχετικά μικρό χρονικό διάστημα απώτερης παρακολούθησης (2,3 - 7,4 έτη), μπορούμε, κατ' αρχήν, να υποστηρίξουμε ότι η επέμβαση Ross σε ασθενείς με δίπτυχη ΑΒ δεν συνεπάγεται πρόωμη ανεπάρκεια του πνευμονικού αυτομοσχεύματος. Εννοείται, ότι για να στηριχθεί στέρεα ένα τέτοιο συμπέρασμα χρειάζεται μεγαλύτερος χρόνος παρακολούθησης.

Στη διεθνή βιβλιογραφία αναφέρεται συχνότητα δυσλειτουργίας του πνευμονικού αυτομοσχεύματος 1-7% μετά από επέμβαση Ross σε παιδιατρικούς ασθενείς^{5,9,10}, η οποία είναι πολύ μικρότερη από την αναφερόμενη για αντικατάσταση της αορτικής βαλβίδας με μηχανική (36%) ή βιολογική πρόθεση (72%) σε παιδιά.¹¹ Στη σειρά μας, δεν είχαμε ασθενή που να χρειάστηκε επανεπέμβαση λόγω του πνευμονικού ομοιομοσχεύματος, και μόνο δύο ασθενείς χρειάστηκαν διαστολή με μπαλόνι λόγω στένωσης πνευμονικής. Πιθανόν, αυτό να οφείλεται στο σχετικά μικρό χρονικό διάστημα της απώτερης παρακολούθησης, σε σχέση με άλλες σειρές.

Όσον αφορά στη συμπεριφορά του πνευμονικού ομοιομοσχεύματος στην ανακατασκευή του ΧΕΔΚ, στη σειρά μας είχαμε 4 ασθενείς (από τους 19 με πνευμονικό ομοιομόσχευμα, 21%), που εμφάνισαν στένωση πνευμονικής (δύο χρειάστηκαν διαστολή με μπαλόνι). Το σχετικά υψηλό αυτό ποσοστό, σε σύγκριση με άλλες σειρές,^{19,20} επιβεβαιώνει ότι το ο ΧΕΔΚ αποτελεί την "Αχίλλειο πτέρνα" της επέμβα-

σης Ross.¹⁹ Ο εκφυλισμός του πνευμονικού ομοιομοσχεύματος αποδίδεται στην ανοσολογική απάντηση του οργανισμού.¹⁹ Θεωρούμε ότι σε αντίθεση με το πνευμονικό αυτομόσχευμα, το ομοιομόσχευμα αδυνατεί να προσαρμοσθεί στο αυξανόμενο μέγεθος της καρδιάς και τον αυξανόμενο όγκο παλμού και αρχίζει να εκφυλίζεται ενωρίς.

Άλλο άξιο σχολιασμού αποτέλεσμα της μελέτης μας είναι η συμπεριφορά του αλλομοσχεύματος Contegra για την ανακατασκευή του ΧΕΔΚ. Το Contegra αποτελεί βιολογικό βαλβιδοφόρο μόσχευμα, που λαμβάνεται από τμήμα σφαγιτίδας φλέβας βοδιού, μετά από επεξεργασία με γλουταραλδεύδη, το οποίο φέρει τρίπτυχη φλεβική βαλβίδα. Από τον Νοέμβριο 2000, το αλλομόσχευμα Contegra έχει χρησιμοποιηθεί σε 13 ασθενείς στο κέντρο μας. Κύριος λόγος ήταν η μη διαθεσιμότητα πνευμονικών ομοιομοσχευμάτων κατάλληλου μεγέθους. Τα αποτελέσματά μας από τη χρήση του Contegra στην επέμβαση Ross έχουν δημοσιευθεί. Από την αιμοδυναμική συμπεριφορά του μοσχεύματος αυτού, θεωρούμε ότι αποτελεί ελκυστική εναλλακτική λύση έναντι του πνευμονικού ομοιομοσχεύματος στην επέμβαση Ross. Μόνο 3 ασθενείς ανέπτυξαν (ήπια) ανεπάρκεια μετεγχειρητικώς, η οποία παρέμεινε σταθερή στη διάρκεια της μεσοπρόθεσμης παρακολούθησης, ενώ η κλίση πίεσης κατά μήκος του μοσχεύματος δεν έχει αυξηθεί ουσιαστικά. Στα πλεονεκτήματα του Contegra είναι η άμεση διαθεσιμότητα, η ευκολία χειρισμού/διαμόρφωσης του επιθυμητού σχήματος και συρραφής, η ποικιλία μεγεθών (εσωτερική διάμετρος: 12-22 mm), καθώς και το ότι δεν απαιτείται προέκταση κεντρικά ή περιφερικά από την κεντρικά τοποθετημένη βαλβίδα. Αυτά, καθώς και η πολύ καλή αιμοδυναμική συμπεριφορά, μας έχουν οδηγήσει στο να θεωρούμε το μόσχευμα αυτό ως πρώτη επιλογή για την ανακατασκευή του ΧΕΔΚ στην επέμβαση Ross.

Στους περιορισμούς της μελέτης μας περιλαμβάνονται ο μικρός, σχετικά, αριθμός περιπτώσεων και ο μικρός χρόνος απώτερης παρακολούθησης, σε σύγκριση με άλλες σειρές.

Εν κατακλείδι, η 7-ετής πείρα μας από την επέμβαση Ross, χρησιμοποιώντας την τεχνική αντικατάστασης της αορτικής ρίζας, επιβεβαιώνει την καταλληλότητα και ασφάλεια της επέμβασης αυτής σε παιδιατρικούς ασθενείς με πάθηση της αορτικής βαλβίδας. Με την επέμβαση Ross επιτυγχάνονται άριστα αιμοδυναμικά αποτελέσματα, ενώ αποφεύγεται η αντιπηκτική αγωγή. Έτσι, προσφέρεται στον ασθενή δραστήριος τρόπος ζωής. Η πιθανότητα τεχνικού λά-

θους είναι μικρή σε έμπειρα χέρια. Τέλος, το πνευμονικό αυτομόσχευμα στη θέση της αορτής δείχνει φυσιολογική ανάπτυξη, παρά την αρχική φάση παθητικής διάτασης.

Βιβλιογραφία

1. Ross DN: Replacement of aortic and mitral valves with a pulmonary autograft. *Lancet* 1967; 2: 956-958.
2. Sade RM, Crawford FA Jr, Fyle DA, et al: Valve prosthesis in children: a reassessment of anticoagulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 533-561.
3. Al-Khaja N, Belboul A, Rashid M, et al: The influence of age on the durability of the Carpentier-Edwards biological valves: thirteen years follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg* 1991; 5: 635-640.
4. Elkins RC, Knott-Craig CJ, Ward KE, et al: Pulmonary autograft in children: realized growth potential. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 1387-1394.
5. Elkins RC, Knott-Craig CJ, Randolph JD, et al: Medium term follow-up of pulmonary autograft replacement of aortic valves in children. *Eur J Cardiovasc Surg* 1994; 8: 379-383.
6. Simon P, Aschauer C, Moidl R, et al: Growth of the pulmonary autograft after the Ross operation in childhood. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 19: 118-121.
7. Perry GJ, Helmeke F, Nanda MC, et al: Evaluation of aortic insufficiency by Doppler colour flow mapping. *J Am Coll Cardiol* 1987; 9: 952-959.
8. Marino BS, Wernovsky G, Rychik J, et al: Early results of the Ross procedure in simple and complex left heart disease. *Circulation* 1999; 100[suppl II]: II-162-II-166.
9. Elkins RC, Lane MM, McCue C: Ross operation in children: late results. *J Heart Valve Dis* 2001; 10: 736-741.
10. Al-Halees Z, Pieters F, Qadoura F, et al: The Ross procedure is the procedure of choice for congenital aortic valve disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 437-442.
11. Schenk MH, Vaughan WK, Reul GJ, et al: Long term follow-up in children and adolescents with left-sided artificial valves. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21(Suppl A): 81A (Abstract).
12. Gerosa G, McKay R, Davies J, et al: Comparison of the aortic homograft and the pulmonary autograft for the aortic valve or root replacement in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 51-61.
13. Randolph JD, Toal K, Stelzer P, et al: Aortic valve and left ventricular outflow tract replacement using allograft and autograft valves: a preliminary report. *Ann Thorac Surg* 1989; 48: 345-349.
14. Matsuki O, Okita Y, Almeida RS, et al: Two decades experience with aortic valve replacement with pulmonary autograft. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 705-711.
15. Solymar L, Sudow G, Holmgren D: Increase in size of the pulmonary autograft after the Ross operation in children: growth or dilation? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 4-9.
16. Schoof PH, Hazekamp MG, Van Wermeskerken GK, et al: Disproportionate enlargement of the pulmonary autograft in the aortic position in the growing pig. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 1264-1272.
17. Schmid FX, Hilker M, Kampmann C, et al: Clinical performance of the native pulmonary valve in the systemic circulation. *J Heart Valve Dis* 1998; 7: 620-625.
18. Elkins RC, Knott-Craig CJ, Ward KE, et al: The Ross operation in children: 10 years experience. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 496-502.
19. Böhm JO, Botha CA, Hemmer W, et al: The Ross operation in 225 patients. A five-year experience in aortic root replacement. *J Heart Valve Dis* 2001; 10: 742-749.
20. Briand M, Pibarot P, Dumesnil JG, et al: Midterm echocardiographic follow-up after Ross operation. *Circulation* 2000; 102 (suppl. III): III10-III14.
21. Purohit M, Kitchiner D, Pozzi M. Contegra bovine jugular vein right ventricle to pulmonary artery conduit in Ross procedure. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1707-1710.