

TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS DRAINAGE SURGICAL THERAPY

HRASKA V, SAGAT M, SOJAK V, KOSTOLNY M, NOSAL M, KANTOROVA A, NAGI A, KRAJCI M, SIMAN J, KUNOVSKY P

CHIRURGICKÁ LIEČBA TOTÁLNEHO ANOMÁLNEHO PLŪCNEHO VENÓZNEHO NÁVRATU

Abstract

Hraska V, Sagat M, Sojak V, Kostolny M, Nosal M, Kantorova A, Nagi A, Krajci M, Siman J, Kunovsky P:
Total anomalous pulmonary venous drainage surgical therapy
Bratisl Lek Listy 1999; 100 (12): 657–661

Background: Total abnormal pulmonary venous return (TAPVR), mainly the obstructive type represents the most riskful critical congenital heart defect requiring urgent surgery immediately after birth.

The aim of the study: Analysis of surgical correction of TAPVR results performed from December 1992 to December 1998.

Methods: Twenty-seven patients underwent surgery for TAPVR. 13 of them (48 %) presented with hemodynamically severe obstruction. Mean age in the group with obstruction was 3.6±3.2 days with mean weight of 3282±537 grams.

Results: From the 27 studied patients 5 (18.5 %) died. Mean duration of the study in the whole group is 1.91±2.01 years. Actuarial survival in the first month is 85 %, in the second month 81 % and remains identical in the 1., 2., 3., 4., 5., 6. year of the study. Univariate analysis identified operation before the year 1996 ($p=0.0056$) as a risk factor of immediate mortality. Introduction of ultrafiltration significantly eliminated mortality ($p=0.0101$). Remaining variables (age, weight, sex, obstructive TAPVR, TAPVR, extracorporeal circulation duration, pulmonary hypertension) did not significantly influence the survival (p more than 0.05). Multivariate analysis defined operation before the year 1996 as the sole risk factor of mortality ($p=0.0033$). In patients operated on in the year 1996 ($n=15$) was the survival in the studied period 100 %.

Conclusion: Since the year 1996 the results of surgical treatment of TAPVR significantly improved. The key role in the improvement have better urgent diagnostic and surgery, improvement of surgical technique and myocardial protection, introduction of modified ultrafiltration and the quality of postoperative care. Psychomotor development of children after correction is comparable with healthy population, all patients are in NYHA I class. (Tab. 2, Fig. 4, Ref. 9.)

Key words: total abnormal pulmonary venous return, critical congenital heart defect, modified ultrafiltration.

Department of Pediatric Cardiosurgery, Pediatric Cardiocenter, Pediatric University Hospital, Bratislava. Hraska@dkcba.sk
Address for correspondence: V. Hraska, MD, PhD, Dpt of Pediatric Cardiosurgery DKC, DFNSP, Limbova 1, SK-833 40 Bratislava 37, Slovakia. Phone: +421.7.59371 327, Fax: +421.7.54775 766

Abstrakt

Hraška V., Šagát M., Soják V., Kostolný M., Nosál M., Kántorová A., Nagi A., Krajčí M., Siman J., Kunovský P:
Chirurgická liečba totálneho anomálneho pľúcneho venózneho návratu
Bratisl. lek. Listy 1999; 100 (12): 657–661

Pozadie problému: Totálny anomálny pľúcny venózný návrat (TAPVD), hlavne obštrukčný typ patrí medzi najrizikovejšie kritické vrodené srdcové chyby, vyžadujúce urgentnú operáciu bezprostredne po narodení dieťaťa.

Cieľ sledovania: Analýza výsledkov chirurgickej korekcie TAPVD od roku 1992 do decembra 1998.

Metóda: 27 pacientov bolo operovaných pre TAPVD. 13 pacientov (48 %) sa prezentovalo hemodynamicky závažnou obštrukciou. Priemerný vek v skupine s obštrukciou bol 3,6±3,2 dňa s priemernou hmotnosťou 3282±537 g.

Výsledky: Z 27 pacientov exitovali 5 (18,5 %). Priemerná dĺžka sledovania v celej skupine je 1,91±2,01 roka od 0,1 do 6,1 roka. Aktuariálne prežítie v prvom mesiaci je 85 %, v 2. mesiaci je 81 % a zostáva identické v 1., 2., 3., 4., 5. a 6. roku sledovania. Univarietná analýza identifikovala operáciu pred rokom 1996 ($p = 0,0056$) ako rizikový faktor bezprostrednej mortality. Zavedenie ultrafiltrácie signifikantne eliminovalo mortalitu ($p = 0,0101$). Zvyšné premenné (vek, hmotnosť, pohlavie, obštrukcia TAPVD, typ TAPVD, dĺžka mimotelového obehu, pľúcna hypertenzia) signifikantne neovplyvňovali bezprostredné prežítie ($p > 0,05$). Multivarietná analýza definovala operáciu pred rokom 1996 ako jediný rizikový faktor úmrtia ($p = 0,0033$). U pacientov operovaných od roku 1996 ($n = 15$) je prežítie v sledovanom období 100 %.

Záver: Od roku 1996 sa signifikantne zlepšili výsledky chirurgickej liečby TAPVD. Kľúčovým momentom zlepšenia je urgentná diagnostika a operácia, zlepšenie chirurgickej techniky a ochrany myokardu, zavedenie modifikovanej ultrafiltrácie a kvalita pooperačnej starostlivosti. Psychomotorický vývoj detí po korekcii TAPVD je porovnateľný so zdravou populáciou, všetci pacienti sú vo funkčnej skupine NYHA I. (Tab. 2, obr. 4, lit. 9.)

Kľúčové slová: totálny anomálny pľúcny venózný návrat, kritická vrodená srdcová chyba, modifikovaná ultrafiltrácia.

Oddelenie detskej kardiouchirurgie, Detské kardiocentrum, Detskej fakultnej nemocnice s poliklinikou, Bratislava
Adresa: MUDr. V. Hraška, CSc., Oddelenie detskej kardiouchirurgie DKC, DFNSP, Limbova 1, 833 40 Bratislava 37.

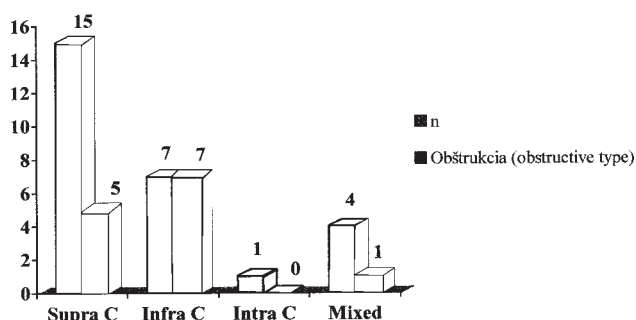


Fig. 1. Proportion of obstruction according to anatomic types of total anomalous pulmonary venous drainage. Key: Supra C — supracardiac type, Infra C — infracardiac type, Intra C — cardiac type, Mixed. Obr. 1. Podiel obštrukcie v jednotlivých typoch totálneho anomálneho pľúcneho venózneho návratu. Vysvetlivky: Supra C — suprakardiálny typ, Infra C — infrakardiálny typ, Intra C — intrakardiálny typ (koronárny sínus), Mixed — zmiešaný

Totálny anomálny pľúcny venózný návrat (TAPVD) je vrodená srdcová chyba, kde chýba priame spojenie pľúcnych vén (PV) s ľavou predsieňou (LA). PV sú spojené s pravou predsieňou (RA) prostredníctvom systémového venózneho spojenia. V závislosti od lokality perzistencie splanchnického venózneho spojenia sa TAPVD delí na suprakardiálny typ s vertikálnou vénou drenujúcou TAPVD do systému hornej dutej žily (SVC), infrakardiálny typ s intraabdominálnou drenážou TAPVD do dolnej dutej žily, intrakardiálny typ s drenážou do koronárneho sínusu a zmiešané typy predstavujúce kombinácie predchádzajúcich. Rozhodujúcim patofyziologickým momentom, determinujúcim urgentnosť chirurgického riešenia, prežívania a celkovú prognózu ochorenia je obštrukcia pľúcnej venózneho drenáže. Obštrukcia sa vyskytuje u všetkých typov TAPVD, typická je hlavne pre infradiaphragmatický typ TAPVD. Obštrukčný typ TAPVD je kritická vrodená srdcová chyba vyžadujúca chirurgickú korekciu urgentne po narodení, inak je nezlučiteľná ani s krátkodobým prežívaním (Castaneda a spol., 1994). Cieľom práce bola analýza výsledkov chirurgickej korekcie TAPVD od roku 1992 do decembra 1998 so snahou identifikovať rizikové faktory ovplyvňujúce prežívanie.

Materiál a metóda

Pacienti

Od roku 1992 do decembra 1998 bolo na oddelení detskej kardiologie DFNSP Bratislava operovaných 27 pacientov s TAPVD bez pridružených anomálií. 15 pacientov malo suprakardiálny typ, 7 pacienti mali infrakardiálny typ, 4 zmiešaný a jeden intrakardiálny typ TAPVD. 13 pacientov (48 %) sa prezentovalo hemodynamicky závažnou obštrukciou. Incidenciu obštrukcie v jednotlivých skupinách znázorňuje obrázok 1. Veková distribúcia je znázornená v tabuľke 1. Priemerný vek v skupine s obštrukciou bol $3,6 \pm 3,2$ dňa s priemernou hmotnosťou 3282 ± 537 gramov.

Predoperačná liečba

Predoperačný protokol zahŕňa v skupine s obštrukciou nevyhnutnú hemodynamickú stabilizáciu, intubáciu a urgentnú ECHO

kardiografickú diagnostiku. V prípade morfológických nejasností pľúcnej venózneho drenáže sú pacienti urgentne katetrizovaní. Operácia sa realizuje okamžite po stanovení diagnózy. V skupine bez obštrukcie sú pacienti operovaní elektívne.

Operačný postup a perfúzný protokol

Boli dodržané všeobecné princípy mimotelového obehu v najnižších vekových kategóriách (Castaneda a spol., 1994). Okrem jedného pacienta, so zmiešaným typom TAPVD, boli všetci pacienti operovaní v hlboké hypotermii (18°C rektálna teplota) so zástavou cirkulácie (Jonas, 1996). Priemerná dĺžka zastavenia cirkulácie bola $39 \pm 13,6$ minúty, klemu na aorte $54,7 \pm 12,9$ minúty. Priemerná dĺžka mimotelového obehu (ECC) bola $130 \pm 39,8$ minúty.

Cieľom chirurgickej korekcie je bezobštrukčné presmerovanie pľúcnych vén do LA. V skupine s infrakardiálnym a suprakardiálnym typom TAPVD v súčasnosti používame prístup cez RA a interatriálne septum. Po zaligovaní arteriálneho duktu, vypreparovaní vertikálnej vény a konfluensu pľúcnych vén je v zastavení cirkulácie a kardioplegickej ochrane myokardu vertikálne otvorená pravá predsieň a interatriálne septum. Následne je otvorená spodina ľavej predsieňe a konfluens až do bifurkácie pravých a ľavých pľúcnych vén. Po zrealizovaní priamej anastomózy medzi konfluensom a spodinou ľavej predsieňe je pomocou perikardu uzatvorený defekt predsieňového septa, čím sa zároveň zväčší kapacita hypoplastickej LA. Následne sa zrekonštruje pravá predsieň.

Intrakardiálny typ je korigovaný prístupom cez pravú predsieň. Tkanivo oddelujúce koronárny sínus od defektu predsieňového septa je odstránené a zároveň sa doširoka otvorí vlastný koronárny sínus v dutine LA. Pomocou perikardiálnej záplaty sa separuje pravá a ľavá predsieň, pričom koronárny sínus drénuje do LA. Podrobný opis chirurgickej techniky presahuje rámec publikácie (Castaneda a spol., 1994).

Súčasťou operačného protokolu je monitorovanie tlaku v LA, RA a v pľúcnici (PA). Pľúcnu hypertenziu, ktorá je integrálnou súčasťou obštrukčného typu TAPVD ovplyvňujeme alkalizáciou, hyperventiláciou, podávaním PGE_1 alebo NO. Celkový opuch dieťaťa a zápalové mediátory sú eliminované pomocou modifikovanej ultrafiltrácie. Vzhľadom na hypoplastickosť ľavostranných štruktúr srdca, nízku komplianciu ľavej komory (LV) pri odpájaní z mimotelového obehu a v bezprostrednom pooperačnom období ponechávame v závislosti od hemodynamickej situácie vertikálnu

Tab. 1. Age distribution of patients with total anomalous pulmonary venous drainage from 1992 to 1998.

Tab. 1. Veková distribúcia pacientov s totálnym anomálnym pľúcny venóznym návratom v období od 1992 do 1998.

Rok Year	Vek <1 m Age <1 mo	Vek <6 m Age <6 mo	Vek <12 m Age <12 mo	Počet pacientov No. of patients	Exitus Death
1992	1	1		2	0
1993	3		1	4	3
1994	3	1		4	1
1995	2			2	1
1996	2	1		3	0
1997	5			5	0
1998	5	2		7	0
Celkovo					
Total	21	5	1	27	5

vénu úplne, alebo parciálne otvorenú. Tým, za cenu limitovaného ľavo-pravého skratu, udržujeme plniace tlaky v ľavej časti cirkulácie na hodnotách 15–20 Torr. Vertikálna vena je zaligovaná po hemodynamickej stabilizácii pacienta na 1. pooperačný deň. Zároveň u týchto pacientov ponechávame otvorený hrudník, čím predchádzame prípadnej kompresii myokardu a pľúc. Presný opis pooperačnej liečby presahuje rozsah publikácie.

Pooperačné sledovanie

Klinické vyšetrenia, ekg, rtg, ECHO, Holter sa realizovali v pravidelných 3–6-mesačných intervaloch. Pri podozrení na obštrukciu anastomózy, respektíve pľúcnych vén sa realizovalo katetrizačné vyšetrenie.

Štatistická analýza

Štatistické spracovanie sa realizovalo programom JMP (SAS Institute Inc.). Primárnym výsledkom bolo prežítie. Zlyhanie bolo definované ako úmrtie pacienta. Kaplanova—Maierova metóda sa použila na výpočet aktuariálneho prežívania. Pri kontinuálnych premenných (napr. rok operácie) sa definoval prelomový bod, ktorý sme analyzovali. Podskupiny sme porovnávali použitím Log-rank testu na hladine významnosti $p < 0,05$. Kategorické premenné sme porovnávali pomocou chí-kvadrátového testu na hladine významnosti $p < 0,05$. Multivarietná analýza sa realizovala použitím Coxovho proporcionálneho modelu.

Výsledky

Mortalita

Včasná mortalita. Z 27 pacientov exitovali 4 (14,8 %). Príčiny mortality sú v tabuľke 2. V skupine (14 pacientov) s obštrukciou TAPVD exitovali 3 pacienti, v skupine bez obštrukcie (13 pacientov) exitoval jeden pacient. Od roku 1996 bolo operovaných 15 pacientov, z toho 10 pacienti mali obštrukčný typ TAPVD, bez exitu.

Univarietná analýza identifikovala operáciu pred rokom 1996 ($p = 0,0056$) ako rizikový faktor bezprostrednej mortality. Naopak zavedenie ultrafiltrácie (UF) počas mimotelového obehu a neskôr modifikovanej ultrafiltrácie (MUF) po skončení mimotelového obehu signifikantne eliminovali mortalitu ($p = 0,0101$). Zvyšné premenné (vek, hmotnosť, pohlavie, obštrukcia TAPVD, typ TAPVD, dĺžka mimotelového obehu, pľúcna hypertenzia) signifikantne neovplyvňovali bezprostredné prežítie ($p > 0,05$).

Tab. 2. Cause of death.
Tab. 2. Príčiny úmrtia.

Príčina úmrtia Cause of death	n
Pľúcna hypertenzia Pulmonary hypertension	3
Reštrikčná anastomóza Restrictive anastomosis	1
Dysfunkcia LV LV dysfunction	1

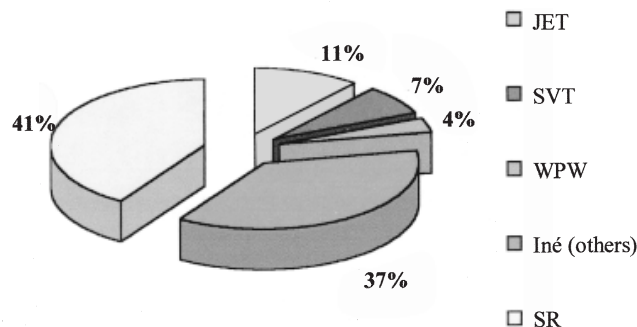


Fig. 2. Arrhythmias in early postoperative period. Key: JET — junctional ectopic tachycardia, SVT — supraventricular tachycardia — WPW — Wolff—Parkinson—White, SR — sinus rhythm.

Obr. 2. Arytmie v bezprostrednom pooperačnom období. Vysvetlivky: JET — junkčná ektoická tachykardia, SVT — supraventrikulárna tachykardia, WPW — Wolff—Parkinson—White syndróm, SR — sínusový rytmus.

Multivarietná analýza definovala operáciu pred rokom 1996 ako jediný rizikový faktor úmrtia ($p = 0,0033$).

Neskorá mortalita. Počas sledovania zomrel jeden pacient so suprakardiálnym typom TAPVD operovaný pred rokom 1996. Zistila sa technicky podmienená obštrukcia v mieste anastomózy, ktorú sa nepodarilo pri reoperácii odstrániť a pacient exitoval vo včasnom pooperačnom období.

Pooperačná morbidita

Pacienti boli hospitalizovaní na pooperačnom oddelení v priemere $7,6 \pm 3,98$ dňa. 13 pacienti (48 %) mali priemerné $2,75 \pm 1,6$ dňa otvorený hrudník vzhľadom na opuch, hemodynamickú a ventilačnú instabilitu. 12 hodín po operácii sa vertikálna vena ponechala otvorená, prípadne parciálne obturovaná u 4 pacientov. V bezprostrednom pooperačnom období malo 11 pacientov (41 %) v pľúcnici vyššie tlaky ako 50 % systémového tlaku. 22 % pacientov (6) malo závažné poruchy rytmu prvých 24 až 48 hodín po operácii vyžadujúce komplexnú antiarytmickú liečbu (antiarytmiká, overdriving, chladenie pacienta) (obr. 2).

Funkčný stav

Všetci prežívajúci pacienti sa nachádzajú vo funkčnej skupine NYHA I. U jedného pacienta s infrakardiálnym typom TAPVD sa zistil 5 Torr prietokový gradient na úrovni vstupu pľúcnych vén do konfluensu. Dvaja pacienti museli byť reoperovaní pre obštrukciu v mieste anastomózy. Jeden pacient so zmiešaným typom TAPVD bol reoperovaný pre trombus v mieste anastomózy, druhý bol reoperovaný pre technicky podmienenú obštrukciu a exitoval v skorom pooperačnom období. Incidencia neskoršej obštrukcie pľúcnych vén je 8 %. Žiaden pacient nie je na kardiotonicko-diuretickej liečbe. Všetci pacienti sú v sínusovom rytme.

Dlhodobé prežítie

Všetkých pacientov sledujeme. Priemerná dĺžka sledovania v celej skupine je $1,91 \pm 2,01$ roka od 0,1 do 6,1 roka. Aktuariálne prežítie v prvom mesiaci u celej skupiny ($n = 27$) je 85 %, v 2. mesiaci je 81 % a zostáva identické v 1., 2., 3., 4., 5. a 6. roku sledovania (obr. 3).

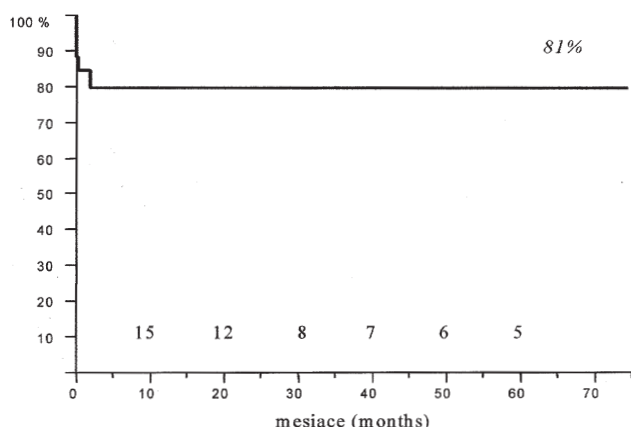


Fig. 3. Survival with correction of total anomalous pulmonary venous drainage, $n = 27$; mean follow-up 1.91 years.
Obr. 3. Prežívania pacientov po korekcii totálneho anomálneho venózneho návratu, $n = 27$; priemerná dĺžka sledovania 1,91 roka.

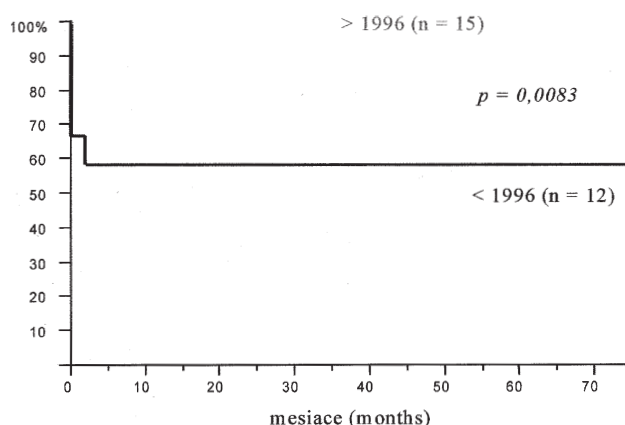


Fig. 4. Survival with correction of total anomalous pulmonary venous drainage before and after 1996 ($n = 27$).
Obr. 4. Prežívania pacientov po korekcii totálneho anomálneho venózneho návratu pred a po roku 1996 ($n = 27$).

Prežívania v skupine s obštrukciou a bez obštrukcie nie je štatisticky rozdielne ($p = 0,6925$). U pacientov operovaných od roku 1996 ($n = 15$) je prežívania v sledovanom období 100 %. Pacienti operovaní po roku 1996 majú štatisticky lepšie prežívania ($p = 0,0083$) v porovnaní s pacientmi operovanými pred rokom 1996 (obr. 4).

Diskusia

TAPVD je zriedkavá vrodená srdcová chyba s incidenciou 0,05 % na 1000 živonarodených detí. Prirodzený vývoj obštrukčného typu TAPVD je infaustný, dochádza ku kardiorespiračnému zlyhaniu v priebehu niekoľkých hodín až dní. Úspešnosť chirurgickej korekcie determinuje minimalizácia predoperačných rizikových faktorov, zvládnutie peroperačnej a pooperačnej liečby (Serraf a spol., 1991). Obštrukčný typ TAPVD, infarkardiálny typ TAPVD, malé ľavostranné štruktúry srdca, nestabilná hemodynamika a vek boli detegované ako nezávislé rizikové faktory včasnej mortality. Mortalita v skupine TAPVD s obštrukciou je 5–50 % (Serraf a spol., 1991; Sano a spol., 1989; Jonas a spol., 1987).

Najkritickejším obdobím je obdobie bezprostredne po odpojení z mimotelového obehu. U všetkých pacientov s obštrukciou pretrvávajú pľúcna hypertenzia, ktorá dosahuje až v 80 % pacientov suprasystémové hodnoty. Je podmienená perzistenciou pľúcnej hypertenzie na podklade reaktívneho pľúcneho riečiska, resp. postkapilárnu hypertenziu a ich vzájomnou kombináciou. Postkapilárna pľúcna hypertenzia vzniká v dôsledku reštriktívnej anastomózy medzi konfluensom pľúcnych vén a spodinou ľavej predsiene, na podklade stenózy samotných pľúcnych vén (Jenkins a spol., 1993), resp. je podmienená hemodynamicky. Perzistencia systémových, prípadne suprasystémových tlakov v pľúcnom riečisku podmieňuje presun interventrikulárneho septa doľava, čo výrazne znižuje compliance ľavej komory. Tým prudko stúpajú plniace tlaky v LA na hodnoty 20–40 Torr s rozvojom prakticky ireverzibilnej pľúcnej hypertenzie s pľúcny edémom a smrťou

dieťaťa. V neskoršom pooperačnom období hrozia ataky pľúcnej hypertenznej krízy s identickým hemodynamickým efektom a poruchy rytmu.

81 % dlhodobé prežívania v našom súbore je porovnateľné s výsledkami najväčších centier (Serraf a spol., 1991; Sano a spol., 1989; Imoto a spol., 1998). V rámci získavania skúseností prišlo k výraznému zlepšeniu našich výsledkov. Od roku 1996 neexistoval ani jeden pacient i napriek výraznému podielu pacientov s obštrukčným, t.j. najrizikovejším typom TAPVD (67 %). Rok operácie (pred rokom 1996) bol detegovaný ako jediný rizikový faktor v multivariétnej analýze. Dôvody štatisticky významného zlepšenia majú multifaktoriálny charakter.

1. Predoperačná starostlivosť. V súčasnosti je diagnostika pružnejšia, výrazne sa zlepšil transport kritického novorodenca a interval medzi narodením dieťaťa a operáciou sa skrátil. Finálna diagnostika je v 90 % neinvazívna (ECHO), čo minimalizuje hemodynamickú záťaž kritického novorodenca. Predoperačná starostlivosť je limitovaná na zabezpečenie adekvátneho vývrhového objemu srdca a umelej pľúcnej ventilácie. Kľúčovým momentom je emergentná operácia, ktorá jediná kauzálne rieši patofyziológiu chyby.

2. Peroperačná starostlivosť. Postupne sa vylepšila technická stránka operácie, štandardne sa začala používať hypotermia so zástavou cirkulácie, čo výrazne sprehľadňuje operačné pole. Kľúčovú úlohu má zlepšenie ochrany myokardu zavedením krvavej, okysličenej kardioplegie. V období odpájania z mimotelového obehu sa osvedčila modifikovaná ultrafiltrácia, ktorá znižuje celkový opuch dieťaťa a zároveň opuch všetkých orgánov vrátane srdca a pľúc. Tým sa zlepšujú nielen ventiláčne a oxigenačné parametre pľúc, ale aj systolické a diastolické funkcie myokardu. Odstraňujú sa i zápalové mediátory s negatívnym inotropným efektom na myokard a znižuje sa pľúcna rezistencia (Davies a spol., 1998). Dôležité je použitie NO, ktorý je jediný selektívny pľúcny dilatátor. Ponechanie limitovaného ľavopráveho skratu v kritických situáciách umožňuje stabilizáciu postkapilárneho tlaku, a tým i celkovej hemodynamiky. Ponechanie otvoreného hrudníka umožňuje optimálnejšiu ventiláciu a zabraňuje kompresii myokardu. Limi-

tovaný ľavoprávy skrat i vlastný hrudník sú uzatvárané po hemodynamickej stabilizácii na 1. až 3. pooperačný deň. Monitorovanie tlaku vo všetkých oddieloch srdca (LA, PA, RA) vytvára možnosť adekvátnej hemodynamickej liečby.

3. Pooperačná liečba. Sedácia, hyperventilácia a vazodilatačná liečba (NO, PGE₁) je súčasťou rutinného protokolu prevencie pľúcnej hypertenznej krízy. Mimoriadne dôležitá je agresívna antiarytmická liečba vzhľadom na výraznú hemodynamickú kompromitáciu pacientov pri strate sínusového rytmu.

4. Dlhodobé sledovanie. Pacienti s izolovaným typom TAPVD nemajú žiadne iné štruktúrne srdcové anomálie. Preto je dlhodobý funkčný efekt výborný. V sledovaní sa treba zamerať na zriedkavý výskyt fibrotickej obštrukcie pľúcnych vén a poruchy rytmu. U 5—10 % pacientov s obštrukčným, hlavne infrakardiálnym typom, TAPVD v intervale 3—6 mesiacov po operácii dochádza k rozvoju infaustnej fibrotickej obštrukcie pľúcnych vén (Jenkins a spol., 1993; Sano a spol., 1987). Po tomto období je výskyt obštrukcie pľúcnych vén vysoko nepravdepodobný. Poruchy rytmu sú typické pre včasné pooperačné obdobie, vyžadujú si však dlhodobé sledovanie.

Limitácie štúdie. Hlavnou limitáciou je retrospektívny charakter štúdie a pri nízkej incidencii TAPVD relatívne malý počet pacientov. Dĺžka sledovania zatiaľ neumožňuje ucelenejšie závery.

Záver

Obštrukčný typ TAPVD patrí medzi najrizikovejšie kritické vrodené srdcové chyby, vyžadujúce urgentnú operáciu bezprostredne po narodení dieťaťa. Od roku 1996 sa významne zlepšili výsledky (100 % prežívanie) chirurgickej liečby TAPVD. Kľúčovým momentom zlepšenia je urgentná diagnostika a operácia, zlepšenie chirurgickej techniky a ochrany myokardu, zavedenie modifikovanej ultrafiltrácie a kvalita pooperačnej starostlivosti.

Psychomotorický vývoj detí po korekcii TAPVD je porovnateľný so zdravou populáciou, všetci pacienti sú vo funkčnej skupine NYHA I.

Literatúra

Castaneda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E., Hanley F.L.: Anomalies of pulmonary veins. S. 157—167. In: *Cardiac surgery in the neonate and infant*. Philadelphia, WB Saunders 1994.

Castaneda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E., Hanley F.L.: Cardiopulmonary bypass, hypothermia, and circulatory arrest. S. 23—29. In: *Cardiac surgery in the neonate and infant*. Philadelphia, WB Saunders 1994.

Davies M.J., Nguyen K., Gaynor J.W., Elliott M.J.: Modified ultrafiltration improves left ventricular systolic function in infants after cardiopulmonary bypass. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1998; 115: 361—370.

Imoto Y., Kado H., Asou T., Shiokawa Y., Tominga R., Yasui H.: Mixed type of total anomalous pulmonary venous connection. *Ann. Thorac. Surg.*, 1998; 66: 1394—1397.

Jenkins K.J., Sanders S.P., Orav E.J., Coleman E.A., Mayer J.E., Colan S.D.: Individual pulmonary vein size and survival in infants with totally anomalous pulmonary venous connection. *J. Amer. Coll. Cardiol.*, 1993; 22: 201—206.

Jonas R.A.: Deep hypothermic circulatory arrest: a need for caution. *Ann. Thorac. Surg.*, 1996; 61: 779—780

Jonas R.A., Smolinsky A., Mayer J.E., Castaneda A.R.: Obstructed pulmonary venous drainage with total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus. *Amer. J. Cardiol.*, 1987; 59: 431—435.

Sano S., Brawn W.J., Mee R.B.B.: Total anomalous pulmonary venous drainage. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1989; 97: 886—892

Serraf A., Bruniaux J., Lacour-Gayet F., Chambran P., Binet J.P., Lecronier G., Demontoux S., Planche C.: Obstructed total anomalous pulmonary venous return. Toward neutralisation of a major risk factor. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1991; 101: 601—606.

Received February 10, 1999.

Accepted October 22, 1999.