

Μετάθεση των Μεγάλων Αγγείων (TGA) με Ακέραιο Μεσοκοιλιακό Διάφραγμα (IVS).

Νέες Κατευθυντήριες Οδηγίες

Ν.Χακίμ¹, Πρωτόπαπας¹, Π.Ζωγράφος¹, 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

Μετάθεση των Μεγάλων Αγγείων (TGA-IVS)

- Η μετάθεση των μεγάλων αγγείων είναι η δεύτερη πιο συχνή κυανωτική συγγενής καρδιοπάθεια (5%) που χρήζει άμεσης χειρουργικής διόρθωσης στην νεογνική ηλικία.
- Η επέμβαση της αντιμετάθεσης των μεγάλων αγγείων (Arterial Switch Operation (ASO)) συνιστά τη θεραπεία εκλογής και χαρακτηρίζεται από μακροπρόθεσμα άριστη λειτουργία της συστηματικής αριστερής κοιλίας (σε σχέση με την επέμβαση κολπικής μετάθεσης)

Προγεννητική διάγνωση και Διαχείριση

- Εμβρυικός υπέρηχος :
 - 1-Κατά την 18^η-22^η εβδομάδα κύησης (I C)
 - 2-Έλεγχος χώρου εξόδου κοιλιών (I C)
 - 3-Εντατική παρακολούθηση εφόσον τεθεί η διάγνωση (I C)
- Ειδικός εμβρυικός παιδοκαρδιολόγος (I C)
- Ενημέρωση και συμβουλή παιδίατρου και παιδοκαρδιοχειρουργού (I C)
- Γενετικός έλεγχος (καρυότυπος σπάνια σε TGA) (IIb C)
- Τοκετός φυσιολογικός (καισαρική επί ενδείξεων) σε νοσοκομείο που διαθέτει παιδοκαρδιοχειρουργική κλινική (I C)

Διάγνωση μετά τη γέννηση και διαχείριση στην MENN

- Τοποθέτηση οξυμέτρου- μέτρηση κορεσμού (I C)
- Υπέρηχος καρδιάς (I B)
- Διενέργεια της κοιλιακής διαφραγματοστομίας υπό ηχοκαρδιογραφική παρακολούθηση (IIa B)
- Άμεση ενδοφλέβια χορήγηση προσταγλανδίνων προς διατήρηση της βατότητας του αρτηριακού πόρου (I C)
- Αποφυγή εκλεκτικής διασωλήνωσης κατά τη μεταφορά (εξατομικευμένη προσέγγιση) (I C)

Χρονική επιλογή χειρουργικής παρέμβασης

- Πρώτες ημέρες μέχρι της ηλικίας 3 εβδομάδων (I B)
- Πρόωρα και νεογέννητα με χαμηλό βάρος γέννησης έως 3 μηνών. Πέρα των 3 μηνών:
 - 1- Με ενός στάδιου αντιμετώπιση (περίδεση πνευμονικής ή τοποθέτηση αορτοπνευμονικό shunt) και VAD υποστήριξη (I C)
 - 2- Δύο στάδια αντιμετώπισης και ECLS (I C)

Κριτήρια και αντιμετώπιση σε Δύο σταδία- Προετοιμασία Αρ. Κοιλίας

- Μάζα αρ. κοιλίας $\geq 50 \text{ g/m}^2$ (IIa C)
- Πιέσεις αρ./δε κοιλίας ≥ 0.85 (IIa C)
- ΤΔΟ αρ. κοιλίας $> 90\%$ του φυσιολογικού (IIa C)
- ΚΕ αρ. κοιλίας ≥ 0.5 (IIa C)
- Πάχυνση του οπίσθιου τοιχώματος $\geq 4\text{mm}$ (IIa C)
- Προβλεπόμενη τοιχωματική πίεση $< 120 \times 10^3 \text{ dynes/cm}^2$ (IIa C)

- Προφίλ του μεσοκοιλιακού διαφράγματος (IB)
- Μέτριες πιέσεις μεταξύ 0.65-0.7 της αρ./δε κοιλίας λαμβάνονται υπόψη (IIa C)
- Αποφεύγεται η σφιχτή περίδεση της πνευμονικής αρτηρίας (IIa C)
- Μέγεθος 3.0-3.5mm του PTFE shunt (IIa C)
- Μικρού-μέσου μεγέθους (4-5 mm) της κοιλιακής διαφραματοστομίας (IIa C)

Χειρουργική Τεχνική - (1)

- Μετεμφύτευση των στεφανιαίων αγγείων (θεωρητικά εφικτή)(I B)
- Μεγάλη προσοχή στα στεφανιαία αγγεία (ΣΑ) με μονήρης στόμιο, ενδοτοιχωματικά, διπλό loop , παράλληλη τοποθέτηση των μεγάλων αγγείων (παράγοντες κινδύνου)(I B)
- Αποφεύγονται: η γωνίωση, συστροφή, τάση των ΣΑ (I B)
- Αφαίρεση και μετεμφύτευση των ΣΑ δίκην κομβίου (I C)
- Αφαίρεση και μετεμφύτευση των ΣΑ δίκην trap door (IIa C)

Χειρουργική Τεχνική (2)

- Μετεμφύτευση ΣΑ πάνω από την κολποσληνώδη συμβολή (σε εκβολή περιπωμένης από τη δεξιά στεφανιαία)(I C)
- Διάνοιξη (unroofing) και μετεμφύτευση (επι ενδοτοιχωματικού ΣΑ)(I C)
- Χειρισμός Le Compte (αποφεύγεται σε παράλληλη θέση μεγάλων αγγείων (IIa c)
- Κατασκευή της νεοπνευμονικής αρτηρίας(προτιμότερο με αυτόλογο περικάρδιο) (IIa c)
- Τεχνική εμφλώματος δίκην παντελονιού (↓ RVOTO)(IIa C)

Διεγχειρητική Αγωγή

- DHCA –προτιμότερο να αποφεύγεται (I B)
- Καθυστέρηση σύγκλεισης στέρνου επί γενικευμένου οιδήματος (IIa c)
- Χρήση NIRS (I C)
- Αιματοκρίτης $\geq 25\%$ (I C)
- Συμπυκνωμένα RBCs < 5 μέρες με FFP (III C)
- Χρήση επικαλυμμένου κυκλώματος ηπαρίνης (ευεργετική δράση στη \downarrow της φλεγμονής κατά το CPB) (I B)
- Χορήγηση στεροειδών (IIb B)
- Μέθοδο διήθησης και υπερδιήθησης (συνιστάται)(I C)

Μετεγχειρητική Διαχείριση στη ΜΕΘ

- Σταθερό ECG (I C)
- LAP 5-15mm (I C)
- Διούρηση > 1ml/kg/h (I C)
- Διόρθωση οξέωσης-↑ γαλακτικού οξέος (I C)
- Χορήγηση Milrinone Adrenaline, Dopamine, NTG(χαμηλή ΚΛΟΑ, LAP>15mmHg, ↓ ΑΠ)-προς ↓μεταφορτίου(I C)
- Αναλγησία, αναισθησία, αγχολυτική αγωγή
- Χορήγηση αντινωδολυτικών παραγόντων (IIa B)

Ενδείξεις Κολπικής Αντιμετάθεσης (Atrial Switch)

- Πολύπλοκη έκφυση ΣΑ(IIa C)
- Ως εναλλακτική λύση αντί δύο σταδίων ASO (βρέφη – παιδιά)(IIa C)
- Σε αναπτυσσόμενες χώρες(IIa C)
- Σε TGA με εμμένουσα πνευμονική υπέρταση (IIa C)

Follow up

- Η Ετήσια παρακολούθηση: Ιστορικό, Echo καρδιάς, ECG 12 lead(IIa c)
- CMR (μαγνητική τομογραφία αγγείων)(I B)
- Holter 24h ανά έτους σε παιδιά < 5 ετών και ανά δεύτερο χρόνο σε παιδιά>5 ετών (IIa c)
- Δοκιμασία κόπωσης ανά 3 έτη σε παιδιά >8 ετών(III C)

Απώτερες Επιπλοκές-

- RVOTO
- Ανεπάρκεια της νεοπνευμονικής βαλβίδας
- Ανεπάρκεια της νεοαορτικής βαλβίδας
- Δυσλειτουργία των ΣΑ

Αντιμετώπιση στένωσης RVOT

- Επανεπέμβαση με gradient > 50mmHg (IIa B)
- Τοποθέτηση εμφυτεύματος (θεραπεία εκλογής) (IIa C)
- Διάταση με μπαλόνι (σε στένωση πάνω από το επίπεδο της βαλβίδας) (IIa C)
- Αντενδείκνυται η τοποθέτηση καθετήρα στο ύψος της βαλβίδας (III C)
- Τοποθέτηση stent (στένωση των κλάδων της πνευμονικής) (IIb C)

Αντιμετώπιση ανεπάρκειας νεοπνευμονικής βαλβίδας

- Επανεπέμβαση :

- 1- Σημαντική διάταση, δυσλειτουργία της δεξιάς κοιλίας (IIa C)

- 2-Ανεπάρκεια τριγλώχινας απότοκος αυτής (IIa C)

- Βαλβιδοπλαστική ή PVR (IIa C)

Αντιμετώπιση ανεπάρκειας νεοαορτικής βαλβίδας

➤ Επανεπέμβαση :

1- Παρουσία συμπτωμάτων που οφείλονται σε ήπια, σοβαρή ανεπάρκεια (IIa C)

2- $KE \leq 50\%$ ↑ ΤΣ/Δ διαστάσεων της αρ. Κοιλίας (IIa C)

3- Αορτική ρίζα ($\Delta \geq 3$ Z scores)(IIa B)

➤ Βαλβιδοπλαστική ή AVR (IIa C)

Αντιμετώπιση απώτερων επιπλοκών στα στεφανιαία αγγεία

➤ Διαγνωστικές προτάσεις με εκλεκτική αγγειογραφία, CT ΣΑ, MRI, Thallium-201 :

1-Ισχαιμία μυοκαρδίου τεκμηριωμένη με ECG, ECHO καρδιάς
) (I C)

2-Αποδεδειγμένη απόφραξη ΣΑ με απουσία στοιχείων
ισχαιμίας μυοκαρδίου (IIb C)

3- Επί μονήρους στομίου, πορεία ΣΑ μεταξύ των μεγάλων
αγγείων, διεγχειρητική δυσχέρεια στη μετεμφύτευση των
ΣΑ (IIa C)

- Τοποθέτηση εμφλώματος στο στεφανιαίο στόμιο (ostial patch) επί κεντρικής διακριτής απόφραξης (I C)
- Τοποθέτηση μοσχεύματος της έσω μαστικής σε περιφερικότερες βλάβες, πλήρης απόφραξη του κυρίου αγγείου, υπολειπόμενη απόφραξη μετά από τη πρωτογενή χειρουργική αγγειοπλαστική (IIa c)
- Διαδερμική διαυλική αγγειοπλαστική με ή χωρίς τοποθέτηση Stent σε αποτυχία της πρωτογενούς χειρουργικής αγγειοπλαστικής (IIb C)
- Ταυτόχρονη τοποθέτηση εμφλώματος στεφανιαίου στομίου και μοσχεύματος έσω μαστικής δεν ενδείκνυται (III C)

Αποτελέσματα

- Σε 20 έτη υποβλήθηκαν 75 ασθενείς σε ASO σε 3 διαφ. Νοσοκομεία
- Θνητότητα 22% και 1 late death
- Απώτερες επιπλοκές :
 - 1- Στένωση PA (n=12)
 - 2- Σοβαρή ανεπάρκεια τριγλώχινας (n=1)
- Ποσοστό επανεπέμβασης :7,6% (n=8)
- Μέσος χρόνος επανεπέμβασης: 6,5 έτη

Συμπεράσματα



European Journal of Cardio-Thoracic Surgery 51 (2017) e1–e32
doi:10.1093/ejcts/eww360



Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum

The Task Force on Transposition of the Great Arteries of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)

EACTS/APC
GUIDELINES

Authors/Task Force Members: George E. Sarris* (Chairperson) (Greece), Christian Balmer (Switzerland), Pipina Bonou (Greece), Juan V. Comas (Spain), Eduardo da Cruz (USA), Luca Di Chiara (Italy), Roberto M. Di Donato (United Arab Emirates), José Fragata (Portugal), Tuula Eero Jokinen (Finland), George Kirvassilis (USA), Irene Lytrivi (USA), Milan Mikojevic (Netherlands), Gurleen Sharland (UK), Matthias Siepe (Germany), Joerg Stein (Austria), Emanuela Valsangiaco (Switzerland) and Pascal R. Vouhé (France)

EACTS Clinical Guidelines Committee Members: Miguel Sousa-Uva (Chairperson) (Portugal), Umberto Benedetto (UK), Giuseppe Cardillo (Italy), Manuel Castella (Spain), Martin Czerny (Germany), Joel Dunning (UK), Mark Hazekamp (Netherlands), Stuart Head (Netherlands), Neil J. Howell (UK), Matthias Thielmann (Germany) and Tómas Gudbjartsson (Iceland)

Disclosure: The members of the Task Force have provided disclosure statements of all relationships that might be perceived as real or potential sources of conflicts of interest. These disclosure forms are kept on file at the headquarters of the EACTS/APC. The Committee report received its entire financial support from the EACTS and AEPC, without any involvement of the pharmaceutical, device or surgical industries.

* Corresponding author, Athens Heart Surgery Institute, Leoforos Kifissias 2, Amaroussion, 15125 Athens, Greece. Tel: +30-6932-60100; fax: +30-210-6836013; e-mail: gsarris@mac.com (G.E. Sarris).

Keywords: Transposition of the great arteries (TGA) • Arterial switch operation (ASO) • Jatene operation

TABLE OF CONTENTS

ABBREVIATIONS AND ACRONYMS	2	5.1. Timing for surgery of TGA IVS	7
1. PREAMBLE	3	5.2. Adequacy of left ventricular myocardial mass	8
2. BACKGROUND	3	5.2.1. Left ventricular mass regression	8
3. DIAGNOSIS	4	5.2.2. Assessment of left ventricular preparedness	8
3.1. Prenatal diagnosis	4	5.3. Training of the left ventricle for a delayed arterial switch operation	8
3.1.1. Prenatal detection	4	5.3.1. Introduction and pathophysiological issues	8
3.1.2. Counselling following prenatal detection	4	5.3.2. Indications for a two-stage arterial switch operation	8
3.1.3. Further prenatal management	4	5.3.3. Types of left ventricular training and technical aspects	8
3.2. Perinatal management—timing, place and mode of delivery	4	5.3.3.1. Hypoxic (pre-ASO) left ventricular training	8
3.2.1. Site and timing of delivery	5	5.3.3.2. Normoxic (post-ASO) left ventricular training	9
3.3. Postnatal diagnosis	5	5.3.4. Results of left ventricular training for a delayed arterial switch operation	9
3.3.1. Postnatal detection	5	5.3.5. Optimal time interval between stages	9
3.3.2. Further diagnostic steps	5	5.4. Surgical techniques and intraoperative surgical management	9
4. PERINATAL MANAGEMENT	5	5.4.1. Intraoperative parameters and cardiopulmonary bypass	9
4.1. Monitoring and immediate care	5	5.4.2. Coronary transfer	10
4.2. Haemodynamic management	6	5.4.3. Right ventricular outflow tract reconstruction	11
4.3. Mechanical ventilation and respiratory measures	6	5.4.4. Atrial septal defect in TGA IVS	12
4.4. Nutrition	7	6. PERIOPERATIVE AND POSTOPERATIVE MANAGEMENT	12
4.5. Major prematurity and very low birth weight	7	6.1. Anaesthetic management	12
5. SURGERY FOR TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES WITH INTACT VENTRICULAR SEPTUM	7	6.1.1. Monitoring	12
		6.1.2. Induction and maintenance of anaesthesia	12

Ευχαριστώ

9^ο ΣΥΜΠΟΣΙΟ
ΟΜΑΔΩΝ ΕΡΓΑΣΙΑΣ

Της Ελληνικής Εταιρείας Χειρουργών
Θώρακος, Καρδιάς και Αγγείων