

Long-term follow-up of aortic stenosis after balloon valvuloplasty in childhood – single center results

Dlhodobé sledovanie aortálnej stenózy po balónikovej valvuloplastike v detskom veku – výsledky jedného centra

Goldschmidtová E, Kaldarárová M, Nosál M, Mašura M

NÚSCH a.s. – Detské kardiocentrum, Bratislava, Slovenská republika

Goldschmidtová E, Kaldararova M, Nosal M, Masura M. **Long-term follow-up of aortic stenosis after balloon valvuloplasty in childhood – single center results.** Cardiology Lett. 2014;23(4):259–266

Abstract. Aortic stenosis (AS) represents 3–7.8% of all congenital heart defects and most frequently is located on the valvar level. In severe gradient (>80 mm Hg) symptoms, or in the newborn in the event of left ventricular failure, intervention is indicated. Balloon valvuloplasty and surgical valvuloplasty are palliative procedures; further possibilities are valvar replacements – either with pulmonary autograft (Ross procedure), homograft or mechanical valve replacement.

Aim of the study was a retrospective analysis of long-term results with balloon valvuloplasty, analysis of residual findings and the need of further interventions.

Patients: Analyzed were 60 patients (66.6% males and 33.3% females), who underwent balloon valvuloplasty at our institution between 1987–2007, with long-term follow-up 12.3 years (median).

Results: Good or partial immediate effect was achieved in 95% of patients, with statistically significant decrease of AS gradient [median $80 \rightarrow 36.5$ mmHg ($p < 0.0001$)], with nonsignificant increase during follow-up. After procedure though the number of patients with significant aortic regurgitation (AR) substantially increased – to 30% early and to 55% of patients in long-term follow-up.

Reinterventions were needed in 31 (51.6%) patients, who underwent 40 reinterventions, out of which 39 were on aortic valve (in 4 patients revalvuloplasty, in 13 Ross procedure, in 16 surgical valvuloplasty, in 5 mechanical valve implantation and in 1 patient aortic valve replacement with homograft). Reinterventions were performed 9.5 years (median) after balloon valvuloplasty, dominantly due to newly developed severe AR (in 43.6%), due to combined aortic affection (in 35.9%), or due to repeated progression of AS (in 20.5% patients).

Conclusions: The only management possibility for severe valvar AS is intervention. Due to specificity of pediatric age there is no consensus regarding the most optimal type of solution. The disadvantage of most interventions is their “temporality”, with the need of repeated procedures, not only due to progression of previous AS but also due to new pathologies that have to be taken into account and have to be treated. Fig. 6, Ref. 23, Online full text (Free, PDF) www.cardiology.sk

Key words – aortic stenosis – balloon valvuloplasty – surgical valvuloplasty – Ross procedure – mechanic aortic valve replacement – long-term follow-up

Goldschmidtová E, Kaldarárová M, Nosál M, Mašura M. **Dlhodobé sledovanie aortálnej stenózy po balónikovej valvuloplastike v detskom veku – výsledky jedného centra.** Cardiology Lett. 2014;23(4):259–266

Abstrakt. Aortálna stenóza (AS) predstavuje 3 – 7,8 % všetkých vrodených chýb srdca a najčastejšie sa vyskytuje na úrovni aortálnej chlopne. Pri závažnom gradiente (> 80 mmHg), symptómoch alebo v novorodeneckom veku pri zlyhávaní ľavej komory je indikovaný intervenčný zákrok. Katetrizačná balóniková valvuloplastika a chirurgická plastika chlopne sú paliatívne zákroky; ďalšími možnosťami riešenia sú

chlopňové náhrady – či už pľúcny autograftom (Rossova operácia), homograftom alebo mechanickou chlopňou.

Cieľom práce bolo retrospektívne zhodnotenie dlhodobých výsledkov katetrizačnej balónikovej valvuloplastiky s analýzou reziduálnych nálezov a potreby ďalších reintervencií.

Súbor predstavovalo 60 pacientov (66,6 % chlapcov a 33,3 % dievčat), ktorí podstúpili balónikovú valvuloplastiku v NÚSCH-DKC v rokoch 1987 – 2007, s dĺžkou ďalšieho sledovania 12,3 roka (medián).

Výsledky: Dobrý alebo parciálny bezprostredný efekt sme dosiahli u 95 % pacientov so štatisticky významným poklesom gradientu AS (medián 80→36,5 mmHg ($p < 0,0001$)), s nesignifikantným nárastom v priebehu ďalšieho sledovania. Po výkone však významne stúpol počet pacientov so signifikantnou aortálnou regurgitáciou (AR) – na 30 % včasne a na 55 % pacientov pri dlhodobom sledovaní.

Reintervencie vyžadovalo 31 (51,6 %) pacientov, ktorí podstúpili 40 reintervencií, z toho 39 na aortálnej chlopni (štyri balónikové revalvuloplastiky, 13 Rossových operácií, 16 chirurgických valvuloplastík, päť implantácií mechanickej chlopne a jedna náhrada aortálnej chlopne homograftom). Reintervencie boli vykonané 9,5 roka (medián) po balónikovej valvuloplastike a boli potrebné dominantne pre novovzniknutú závažnú AR (u 43,6 %), ďalej pre kombinované aortálne postihnutie (u 35,9 %) alebo pre opätovnú progresiu AS (u 20,5 % pacientov).

Záver: Jedinou možnosťou riešenia závažnej valvulárnej AS je intervencia. Vzhľadom na špecifiká detského veku nejestvuje zhoda, ktorý typ riešenia je najoptimálnejší. Nevýhodou väčšiny intervencií je ich „dočasnosť“, s potrebou opakovaných výkonov, nielen pre opätovnú progresiu pôvodnej AS, ale aj v dôsledku nových patológií, ktoré treba brať do úvahy a riešiť ich. Obr. 6, Lit. 23, Online full text (Free, PDF) www.cardiology.sk

Kľúčové slová – aortálna stenóza – balóniková valvuloplastika – chirurgická valvuloplastika – Rossova operácia – mechanická náhrada aortálnej chlopne – dlhodobé sledovanie

Aortálna stenóza (AS) je definovaná ako obštrukcia výtoku ľavej komory srdca. Predstavuje 3 – 7,8 % všetkých vrodených chýb srdca a najčastejšie sa vyskytuje na úrovni aortálnej chlopne. Jej závažnosť môže byť rôzna. Kritická AS u novorodencov vyžaduje okamžité riešenie, pretože môže skončiť letálne. AS nie je riešiteľná medikamentózne. Pri vrcholovom echokardiografickom gradiente nad 80 mmHg je indikovaný intervenčný zákrok (1).

Možnosti riešenia závisia od veku dieťaťa, klinického stavu a v neposlednom rade od historického obdobia a skúseností pracoviska. Balóniková katetrizačná valvuloplastika a chirurgická plastika chlopne sú paliatívne zákroky; za definitívne riešenie sa považuje náhrada chlopne, či už pľúcny autograftom, ako je to pri Rossovej operácii, alebo mechanickou chlopňou. Každý zo zákrokov má svoje výhody a nevýhody. Intervencie však veľmi často ponechávajú pacienta s reziduálnym nálezom, alebo vedú k vzniku ďalších patológií a vyžadujú teda opakované výkony. Dôležité je preto vždy zvažovať optimálny typ zákroku (vzhľadom na možnosti veku, vraztu dieťaťa a ďalších patológií), s cieľom, aby sa u dieťaťa dosiahlo definitívne vyriešenie chyby čo najšetrnejšie a s čo najmenším počtom výkonov.

Balóniková valvuloplastika, prvýkrát opísaná v roku 1980, je bezpečná a efektívna intervenčná metóda (2). V súčasnosti je široko využívaná, v mnohých centrách je metódou voľby pri AS, s nízkou mortalitou (1,9 %) (3) a nízkym výskytom periprocedurálnej morbidita. Výhodou je, že dieťa nemusí podstúpiť sternotómiu a operáciu a teda je realizovateľná aj u kriticky chorých detí. Nevýhodou je, že pokles gradientu

je podmienený ruptúrou v mieste najmenšieho odporu a nie v mieste komisúr chlopne, čo častejšie vedie k vzniku aortálnej regurgitácie (AR). Za úspech valvuloplastiky sa považuje aj čiastočná redukcia stenózy, čo oddiali potrebu chirurgického výkonu a umožní ďalší rast a vývoj dieťaťa a jeho normálnu pohybovú aktivitu. Balóniková valvuloplastika však predstavuje len paliatívne riešenie, väčšinou s potrebou ďalšej intervencie, obvykle niekoľko mesiacov až rokov po balónikovej valvuloplastike – a to pre významnú AR (rizikovým faktorom je bikuspidálna aortálna chlopňa) alebo restenózu (rizikovým faktorom je malý anulus chlopne).

Chirurgická valvulotómia s použitím mimotelového obehu, prvýkrát opísaná v roku 1958, bola a je dôležitou chirurgickou metódou na riešenie kongenitálnej AS u novorodencov a detí (2). Výhodou je priama vizualizácia chlopne s presnou komisurotómiou, čo obmedzí pooperačnú AR, ako aj mobilizácia cípov a možnosť „shavingu“ (očistenia) a odstránenie prípadných myxomatózných mäs, ktoré sa môžu podieľať na obštrukcii výtoku ľavej komory. Po chirurgickej valvulotómii však takisto môže vzniknúť restenóza aortálnej chlopne (15 – 23 % po 10 rokoch) (3 – 5), ktorá môže byť dôvodom na reoperáciu pacienta. Tento typ operácie sa preto tiež považuje za paliatívne riešenie.

Chirurgická valvuloplastika s extenziou cípov aortálnej chlopne sa stáva čoraz populárnejšou pri chirurgickom riešení kongenitálnych či získaných ochorení aortálnej chlopne. Používa sa namiesto náhrady aortálnej chlopne (6). Využíva sa pri

AS, ale častejšie pri kombinovanej chybe (stenóza a regurgitácia). Ide o rekonštrukčnú techniku, kedy sa pripoja odtrhnuté cípy chlopne do aortálneho anulu, uvoľní sa komisurálna fúzia, očistia sa zhrubnuté cípy chlopne. Bikuspidalizácia sa využíva v prípade unikuspidálnej chlopne, trikuspidalizácia v prípade bikuspidálnej aortálnej chlopne.

Podobne ako pri predchádzajúcich plastikách, aj tu platia všetky výhody v porovnaní s mechanickou chlopňovou náhradou, predovšetkým rast vlastnej chlopne, a to, že deti nepotrebujú dlhodobú antikoaguláciu. Rovnako však platia aj nevýhody, predovšetkým „dočasnosť“ výkonu, pretože až u 50 % pacientov sa do dvoch rokov vyvinie závažná **dysfunkcia chlopne** (7).

Pri liečbe AS sa využívajú aj ďalšie výkony. Medzi operácie s potrebou náhrady chlopne sa zaraďuje Rossova operácia, mechanická chlopňová náhrada, náhrada homograftom alebo náhrada bioprotetickou chlopňou.

Rossova operácia. Prvýkrát túto techniku použil Donald Ross v roku 1967. Princípom je náhrada aortálnej chlopne vlastným pulmonálnym autograftom a pľúcnej chlopne kadaveróznym homograftom (2). Mnohými je považovaná za metódu voľby pri náhrade aortálnej chlopne u detí a dospievajúcich. Výhodou (veľmi cenenou v detskom veku) je, že vlastná pľúcna chlopňa pacienta má zachovanú schopnosť rastu a pacienti nepotrebujú antikoagulačnú liečbu. Nevýhodou je neskoré zlyhávajúce autograftu – **s progresívnou dilatáciou ascendentnej aorty (až do rozmerov rizikových z disekcie) a vývojom AR**, ako aj potreba ďalšej (a často opakovanej) **výmeny pľúcneho homograftu** pre jeho degeneráciu a dysfunkciu (stenózu a/alebo regurgitáciu). Lepšie výsledky sa dosahujú u detí starších ako jeden rok (8).

Homograft alebo bioprotetická náhrada. U starších pacientov, u ktorých trvalá antikoagulačná liečba nie je vhodná, možno aortálnu chlopňu nahradiť aj homograftom alebo biologickou chlopňou (9). Nevýhodou chlopni z biologického materiálu v aortálnej pozícii je ich **pomerne rýchla degenerácia** a nevyhnutnosť následnej reoperácie. U detí sa používa zriedkavo.

Mechanická náhrada aortálnej chlopne. U detí a mladších s dostatočne širokým aortálnym prstencom možno aortálnu chlopňu nahradiť mechanickou chlopňou. Operačná mortalita sa dnes pohybuje od 0 – 5 % (10), stále je však vyššia najmä u mladších detí, detí s dysfunkciou myokardu alebo pľúcnou hypertenziou. Dlhodobé prežívanie sa pohybuje v rozmedzí 89 – 95 % (2). V súčasnosti používané moderné mechanické chlopne majú vynikajúcu odolnosť proti degenerácii, ale naďalej podmieňujú riziko tromboembolických komplikácií a riziko krvácania pre celoživotne potrebnú antikoagulačnú liečbu, čo v detskom veku predstavuje výrazný diskomfort pacienta. Ďalšou nevýhodou, špecifickou

pre detský vek je, **že počas rastu dieťaťa sa chlopňa stáva malou – stenotickou**, a preto mechanické náhrady chlopne časom vyžadujú výmenu za chlopňu s adekvátnou veľkosťou. Potreba reoperácie je 80 – 92 % 10 rokov po zákroku a 54 – 86 % 20 rokov po zákroku (2).

Cieľ práce

Retrospektívne zhodnotenie dlhodobých výsledkov katetrizačnej balónikovej valvuloplastiky pre valvulárnu AS na našom pracovisku s analýzou reziduálnych nálezov a analýza potreby a výsledkov ďalších reintervencií.

Súbor a metodika

Súbor predstavovalo 60 pacientov sledovaných v NÚSCH – Detskom kardiocentre, 40 chlapcov (66,6 %) a 20 dievčat (33,3 %), ktorí podstúpili balónikovú valvuloplastiku v rokoch 1987 – 2007 ako prvý intervenčný výkon pri riešení AS a boli sledovaní viac ako päť rokov od primárnej balónikovej valvuloplastiky. U žiadneho z pacientov nebola AS súčasťou komplexnej chyby; všetci mali závažnú stenózu spĺňajúcu indikačné kritériá na intervenciu a nemali prítomnú závažnú AR. Dĺžka sledovania súboru bola: medián 12,3 roka (5 – 22,5 rokov).

Pridružené nálezy: bikuspidálnu aortálnu chlopňu malo 37 pacientov (61,7 %) a siedmi pacienti (11,7 %) mali pridruženú chybu srdca (perzistujúci arteriálny duktus, defekt komorového alebo predsieňového septa, koarktácia aorty).

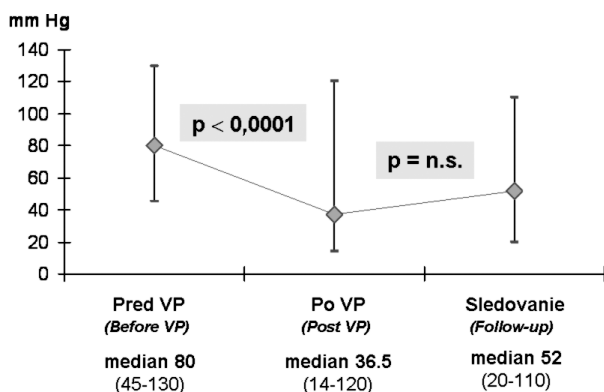
Hodnotil sa bezprostredný efekt balónikovej valvuloplastiky, ako aj dlhodobé sledovanie – čas bez potreby reintervencie, typy reintervencií a ich výsledok.

Štatistické spracovanie. Údaje boli spracované v programe Microsoft Office Excel a v štatistickom programe JMP 5.0.1. Kontinuálne parametre sa udávali ako medián (a rozsah) a boli spracované Wilcoxonovým neparametrickým testom. Prežívanie bez reintervencie bolo hodnotené Kaplan-Meierovou krivkou. Za štatisticky významnú hladinu sme považovali $p < 0,05$.

Výsledky

Všetci pacienti podstúpili katetrizačnú balónikovú valvuloplastiku aortálnej chlopne. Priemerný vek v čase valvuloplastiky bol 4,5 roka (1 deň – 18 rokov); pričom 28 detí (46,7 %) podstúpilo zákrok vo veku do jedného roka a 17 (28,3 %) v novorodeneckom veku. Traja pacienti (5 %) mali kritickú AS so zlyhanou ľavou komorou, kde gradient na aortálnej chlopni nezohrával úlohu.

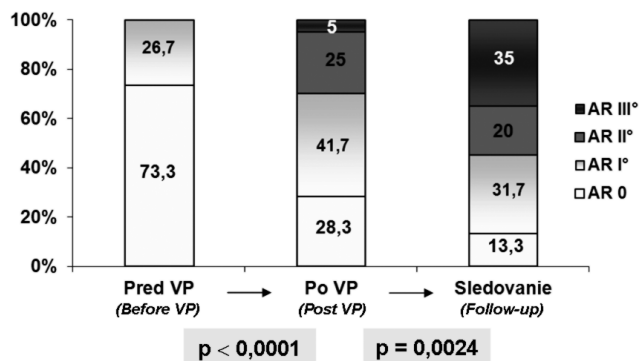
Aortálna stenóza. Gradient na aortálnej chlopni hodnotený echokardiograficky bol: pred výkonom – medián 80 mmHg (45 – 130 mmHg), so štatisticky významným poklesom po



Obrázok 1 Gradient aortálnej valvulárnej stenózy pred balónikovou valvuloplastikou, signifikantný pokles bezprostredne po valvuloplastike a nesignifikantný vzostup v priebehu ďalšieho sledovania

Figure 1 Gradient of aortic valvular stenosis before balloon valvuloplasty, significant decrease immediately after valvuloplasty and non-significant increase later during follow-up

VP – balóniková valvuloplastika (valvuloplasty)



Obrázok 2 Aortálna regurgitácia pred valvuloplastikou, signifikantné zvýraznenie bezprostredne po valvuloplastike a ďalšie zvýraznenie v priebehu ďalšieho sledovania

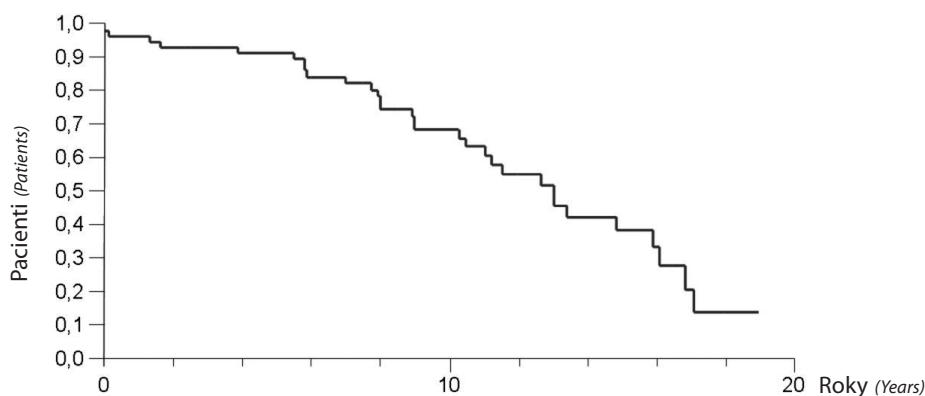
Figure 2 Aortic regurgitation before valvuloplasty, significant increase immediately after valvuloplasty and further increase during follow-up

AR – aortálna regurgitácia (aortic regurgitation), VP – balóniková valvuloplastika (valvuloplasty), I°, II°, III° – stupne regurgitácie (severity of regurgitation)

výkone – medián 36,5 mmHg (14 – 120 mmHg) ($p < 0,0001$). Dobrý bezprostredný efekt balónikovej valvuloplastiky (reziduálny gradient < 50 mmHg) bol zaznamenaný u 46 (76,7 %) pacientov, parciálny efekt (reziduálny gradient 50 – 79 mmHg) u 11 (18,3 %) pacientov a nedostatočný efekt (reziduálny gradient ≥ 80 mmHg) bol prítomný u troch (5 %) pacientov. Efekt valvuloplastiky nebol rozdielny u pacientov s bikuspidálnou chlopnou, ani nebol závislý od veku (u pacientov mladších ako rok, respektíve v novorodeneckom veku).

V priebehu ďalšieho sledovania došlo k opätovnému nárastu gradientu – medián 51,87 mmHg (20 – 110 mmHg), ktorý však nebol štatisticky významný ($p = 0,5146$) (**obrázok 1**).

Aortálna regurgitácia. Pred valvuloplastikou: 44 (73,3 %) pacientov nemalo AR a regurgitáciu stopovú až 1. stupňa malo 16 (26,7 %) pacientov. Včasne po výkone: bez AR zostalo 17 (28,3 %) pacientov, 25 (41,7 %) pacientov malo AR 1. stupňa, 15 (25 %) 2. stupňa a u troch (5 %) pacientov bola AR 3. stupňa (štatisticky významný rozdiel, $p < 0,0001$). Počas dlhodobého sledovania: bez AR zostalo iba 8 (13,3 %) pacientov, u 19 (31,7 %) bola prítomná AR 1. stupňa, u 12 (20 %) 2. stupňa a u 21 (35 %) 3. stupňa (štatisticky významný rozdiel, $p = 0,0024$) (**obrázok 2**). Po valvuloplastike stúpol počet pacientov so signifikantnou AR (2. – 3. stupňa) – na 18 (30 %) pacientov včasne a na 33 (55 %) pacientov pri



Obrázok 3 Bez nevyhnutnosti reintervencie po balónikovej valvuloplastike v dlhodobom sledovaní

Figure 3 Freedom from reintervention after balloon valvuloplasty in long-term follow-up

dlhodobom sledovaní. U pacientov s bikuspidálnou aortálnou chlopňou sa štatisticky významnejšie AR vyskytovala už pred valvuloplastikou ($p = 0,0147$) a rovnako štatisticky významný bol aj nárast AR bezprostredne po valvuloplastike ($p = 0,0063$).

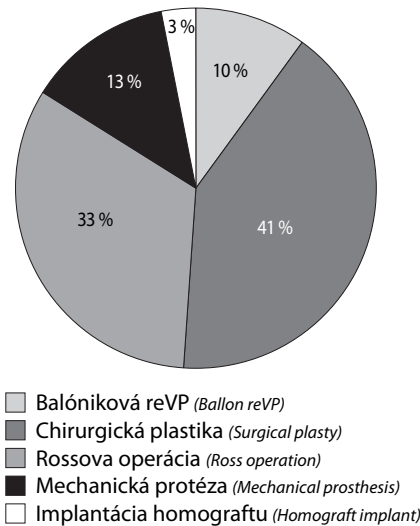
Bez reintervencie. Počas dlhodobého sledovania doposiaľ žiadnu reintervenciu nepotrebovalo 29 pacientov (48,3 %). Prežívanie bez potreby reintervencie bolo: počas jedného roka 96 %, počas piatich rokov 92 %, počas 10 rokov 69 % a počas 15 rokov 38 % pacientov (obrázok 3).

Reintervencie. 31 pacientov (51,6 %) podstúpilo reintervenciu, pričom 23 (38,3 %) potrebovalo jednu reintervenciu a osem (13,3 %) pacientov dve reintervencie. Reintervencie boli vykonané s mediánom 9,5 roka (3 dni – 16,8 rokov) po primárnej balónikovej valvuloplastike, vo veku – medián 12,4 roka (5 dní – 25 rokov).

Reintervencie boli potrebné: pre reziduálnu alebo progresívnu AS u 8 (20,5 %) pacientov, pre novovzniknutú závažnú AR u 17 (43,6 %) pacientov alebo pre kombinované aortálne postihnutie (AS + AR) u 14 (35,9 %) pacientov.

Uvedených 31 pacientov podstúpilo spolu 40 reintervencií (obrázok 4 a obrázok 5), z toho 39 zákrokov bolo na aortálnej chlopni (štyri balónikové revalvuloplastiky, 13 Rossových operácií, 16 chirurgických valvuloplastík, päť implantácií mechanickej chlopne a jedna náhrada aortálnej chlopne homograftom). U jedného pacienta bol potrebný zákrok na pľúcnom homografe.

Reintervenciu štatisticky významne častejšie vyžadovali pacienti s bikuspidálnou aortálnou chlopňou ($p = 0,049$), pacienti mladší ako jeden rok ($p = 0,0408$) (ale nie pacienti, ktorí podstúpili valvuloplastiku v novorodeneckom veku)

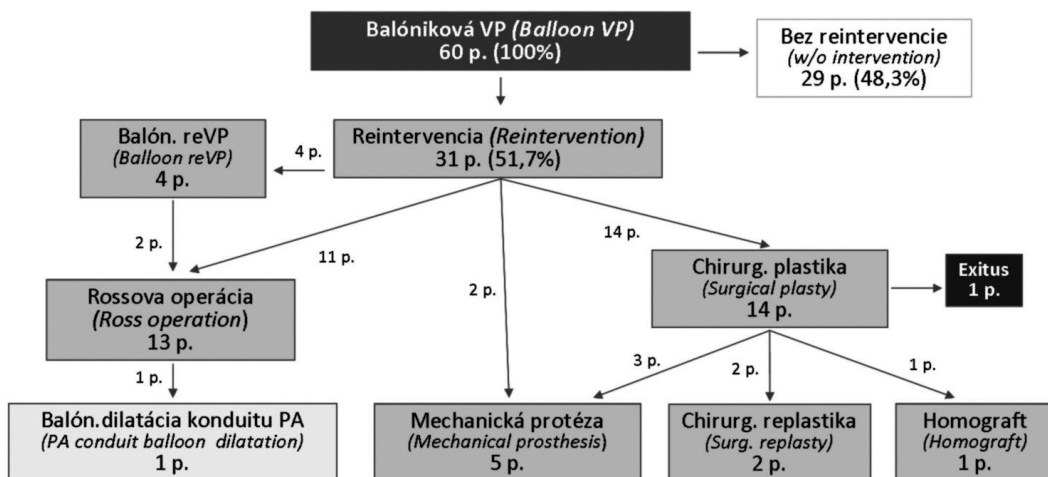


Obrázok 4 Typy reintervencií po balónikovej valvuloplastike

Figure 4 Types of reinterventions after balloon valvuloplasty
VP – balóniková valvuloplastika (balloon valvuloplasty)

a pacienti s AR prítomnou už pred valvuloplastikou ($p = 0,0185$).

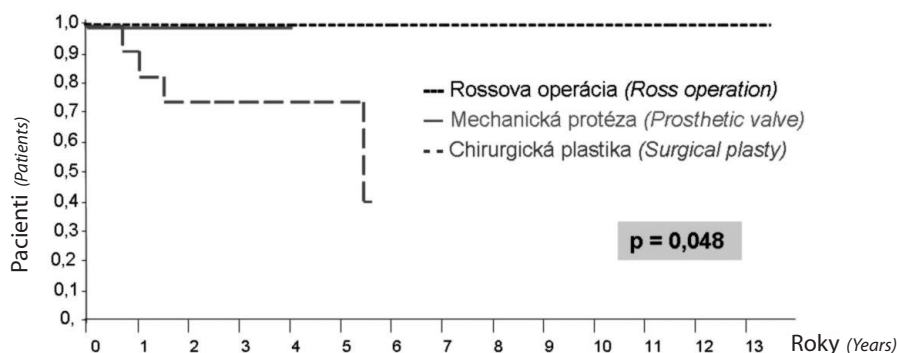
V našom súbore signifikantne najvčasnejšou reintervenciou ($p = 0,0319$), ktorú pacienti podstúpili, bola **balóniková revalvuloplastika**, medián 3,6 roka (3 dni – 11 rokov) po primárnom výkone, vo veku medián 6,5 roka (5 dní – 11,5 roka), ktorá bola u všetkých pacientov vykonaná pre včasnú opätovnú progresiu AS. Podrobili sa jej štyria pacienti (6,7 % z celého súboru), pričom dvaja z nich (50 %) potrebovali následne ďalší intervenčný zákrok.



Obrázok 5 Reintervencie v priebehu sledovania

Figure 5 Reinterventions during follow-up

PA – pľúcna artéria (pulmonary artery), p. – pacienti (patients), VP – valvuloplastika (valvuloplasty)



Obrázok 6 Bez nevyhnutnosti ďalšej reintervencie po jednotlivých typoch následnej chirurgickej korekcie v dlhodobom sledovaní
Figure 6 Freedom from reinterventions after different types of further surgical corrections during long-term follow-up

Rossovu operáciu podstúpili 13 pacienti (21,7 % z celého súboru), medián 7,9 roka (2 mesiace – 13 rokov) po primárnej balónikovej valvuloplastike, vo veku – medián 12 rokov (1,3 – 25 rokov). Dôvodom pre reintervenciu bola v tejto skupine pacientov závažná AR u 46,1 %, opätovný nárast gradientu AS u 30,8 % a kombinovaná AR + AS u 23,1 % pacientov. V ďalšom dlhodobom sledovaní (s mediánom 11,5 roka) po Rossovej operácii jeden pacient (7,7 %) vyžadoval balónikovú dilatáciu stenózy homograftu v pulmonálnej pozícii. V tejto skupine pacientov sme v doterajšom priebehu nezaznamenali žiadne signifikantné nálezy na aorte.

Chirurgickú valvuloplastiku podstúpili 14 pacienti (23,3 % z celého súboru), s mediánom 11,9 roka (3,9 – 17 rokov) od pôvodnej katetrizačnej balónikovej valvuloplastiky, vo veku – medián 13 rokov (7 – 23 rokov). Na nevyhnutnosti reintervencie po primárnej balónikovej valvuloplastike sa v tejto skupine podieľala kombinovaná AR + AS u 57,2 % pacientov a závažná AR u 42,8 %. V priebehu ďalšieho sledovania (s mediánom 5,8 roka) po chirurgickej valvuloplastike sedem (50 %) pacientov malo závažný reziduálny nález. Šesť pacientov sa podrobilo ďalšej chirurgickej reintervencii na aortálnej chlopni (dvaja chirurgickej revalvuloplastike, traja implantácii mechanickej náhrady a jeden náhrade pomocou homograftu); a jeden pacient exitoval pre zlyhanie ľavej komory päť mesiacov po operácii. V tejto skupine bola najvyššia potreba ďalšej reintervencie v porovnaní s inými typmi chirurgickej korekcie ($p = 0,048$) (**obrázok 6**).

Mechanickú chlopňu bola implantovaná piatim pacientom (8,3 % z celého súboru), s mediánom 15 rokov (8 – 16 rokov) od pôvodnej katetrizačnej valvuloplastiky, vo veku – medián 16,5 roka (10,5 – 22,5 roka). U dvoch pacientov predstavovala prvú reintervenciu a u troch pacientov bola realizovaná ako druhá reintervencia (až následne po chirurgickej plastike chlopne). Dôvodom pre implantáciu mechanickej chlopne

bola: kombinovaná AR + AS u 60 % a závažná AR u 40 % pacientov. V tejto skupine štyria (80 %) boli adolescentní/dospelí pacienti; posledná bola 10,5-ročná pacientka, u ktorej sa chirurg peroperačne rozhodol pre implantáciu mechanickej protézy po nemožnosti realizovať chirurgickú valvuloplastiku chlopne. Po mechanickej náhrade aortálnej chlopne sme v našom súbore v priebehu ďalšieho sledovania (s mediánom tri roky) zatiaľ nezaznamenali závažné reziduálne nálezy ani potrebu ďalšej reintervencie.

Diskusia

Katetrizačná **balóniková valvuloplastika** je efektívna metóda pri riešení aortálnej stenózy (11 – 16). V našom súbore sme dokázali štatisticky významný pokles gradientu po výkone ($p < 0,0001$), s dobrým alebo prijateľným bezprostredným efektom u 95 % pacientov, ale u mnohých aj s dlhodobým pretrvávaním pozitívneho výsledku valvuloplastiky. Podobne ako v literatúre, ani v našom súbore neboli prítomné rozdiely v efektivite valvuloplastiky v závislosti od veku alebo morfológie chlopne (14).

Po balónikovej valvuloplastike nie reziduálna stenóza, ale naopak **aortálna regurgitácia** často predstavuje sekundárny problém, pre ktorý pacient vyžaduje ďalšie riešenie. V našej štúdií došlo k progresii AR – vo včasnom období bol výskyt signifikantnej AR (stredne závažnej až závažnej) u 30 % a počas dlhodobého sledovania až u 55 % pacientov. Literárne štúdie tiež udávajú rozvoj signifikantnej AR u 22,3 – 29 % detí vo včasnom období (12, 16) a počas dlhodobého sledovania až u 70 % pacientov (11), pričom častejšie vzniká u detí mladších ako jeden rok (12).

Ako rizikové faktory pre rozvoj regurgitácie sa udávajú: veľký anulus chlopne, vysoký pomer priemer balóna na priemer chlopne, prítomnosť AR pred reintervenciou, bikuspidálna aortálna chlopňa alebo znížená funkcia ľavej

komory v čase výkonu (12, 16). Technické aspekty výkonu sme vzhľadom na retrospektívnu analýzu (a nedostupné údaje) neanalyzovali. Nález bikuspidálnej chlopne a výskyt AR pred výkonom, respektíve kombinácia týchto faktorov však boli rizikovým faktorom aj v našom súbore. Práve u pacientov s bikuspidálnou aortálnou chlopňou sa aortálna regurgitácia, aj keď iba nezávažná, častejšie vyskytovala už pred katetrizáciou ($p = 0,0147$) a tiež bol u nich signifikantný nárast stupňa AR už vo včasnom období po valvuloplastike ($p = 0,0063$).

Bez potreby reintervencie. Napriek tomu, že balóniková valvuloplastika sa považuje za paliatívny výkon, v našom súbore predstavovala jediný intervenčný zákrok u 48,3 % pacientov. Bez potreby reintervencie v našom súbore bolo: 96 % počas jedného roka, 92 % počas piatich rokov, 69 % počas 10 rokov a 38 % počas 15 rokov. Iné pracoviská udávajú bez reintervencie: počas jedného roka 65 – 89 %, 72 % počas piatich rokov, 29 – 54 % počas 10 rokov a 38 % počas 20 rokov (14, 15, 17). Výsledky nášho pracoviska sú teda v priebehu prvých 10 rokov o málo lepšie ako udávané v literatúre.

Reintervencie vyžadovala viac ako polovica (51,7 %) pacientov z nášho súboru, častejšie to boli pacienti s bikuspidálnou aortálnou chlopňou ($p = 0,049$) a tiež pacienti mladší ako jeden rok v čase katetrizačnej balónikovej valvuloplastiky ($p = 0,04$), čo potvrdzuje rizikovosť týchto parametrov (13).

Potreba reintervencie, jej optimálne načasovanie, ale aj výber zákroku závisia od klinického a morfológického nálezu celého ľavého srdca, ale aj od „historického“ obdobia a skúseností pracoviska.

Najjednoduchšou možnosťou je opakovanie balónikovej valvuloplastiky. Faktory ovplyvňujúce potrebu revalvuloplastiky sú novorodenecký vek v čase výkonu a vysoký reziduálny gradient na AS v bezprostrednom postkatetrizačnom období (15). Prediktory, ktoré naopak vedú k preferencii chirurgickej reintervencie, sú okrem závažnej AS aj prítomnosť signifikantnej AR a nález viacpočetnej obštrukcie výtokového traktu ľavej komory (12, 15).

V našom súbore štyria pacienti (6,7 %) vyžadovali **katetrizačnú balónikovú revalvuloplastiku**, a to vo všetkých prípadoch pre závažnú AS. Tento výkon bol realizovaný včasnnejšie predovšetkým v porovnaní s ostatnými reintervenčnými zákrokmi a najčastejšie sme k nemu pristúpili pri nedostatočnom efekte primárnej balónikovej valvuloplastiky alebo pre rýchlu opätovnú progresiu gradientu na aortálnej chlopni.

Rossovú operáciu podstúpilo 21,7 % pacientov. Tento typ operácie sa vykonával štandardne na prelome storočia, kedy sa považoval za optimálny typ riešenia aortálnych chýb

v detskom veku. Najčastejším dôvodom reintervencie bola v našom súbore v tejto skupine pacientov prítomnosť závažnej AR (v 46 %). V priebehu ďalšieho sledovania u jedného pacienta síce bola potreba ďalšej reintervencie – balónikovej dilatácie pre stenózu homograftu v pulmonálnej pozícii, ale na druhej strane sme doteraz nezaznamenali žiadne (obávané) patologické nálezy na aorte (AS, AR a predovšetkým závažná dilatácia ascendentnej aorty). Náš nález potvrdzuje literárne údaje, že zlyhanie autograftu v aortálnej pozícii počas sledovania súvisí dominantne s primárnou AR a dilatáciou koreňa aorty už pred operáciou (18 – 20).

Chirurgickú valvuloplastiku podstúpilo 23,3 % pacientov. V tejto skupine bola najvyššia potreba ďalšej reintervencie (42,8 %) v porovnaní s inými typmi následnej chirurgickej korekcie. Môže to byť ovplyvnené aj tým, že tento výkon nebol primárnym zákrokom a pri zdeformovanej chlopni po balónikovej valvuloplastike boli sťažené možnosti chirurgickej reparácie. Uvádzaná potreba reintervencie na iných pracoviskách je 22 – 33,3 % (3, 21, 22).

Mechanická chlopňa bola v našom súbore implantovaná iba u 8,3 % pacientov. Tento typ operácie sa použil dominantne u adolescentných a dospelých pacientov (mužského pohlavia); a najčastejšie až v prípade zlyhania alebo nemožnosti iného typu riešenia. Ide o výsledok nášho úsilia, podobne ako na iných pediatrických pracoviskách (12, 15), u detí, prípadne u dievčat blížiacich sa do fertilného veku oddialiť nevyhnutnosť trvalej antikoagulácie a všetky riziká s ňou spojené. Po implantácii mechanickej chlopne sme v našom súbore zatiaľ nezaznamenali závažné reziduálne nálezy, ani potrebu ďalšej reintervencie, čo môže súvisieť s krátkou doterajšou dĺžkou sledovania po tejto fáze riešenia (23).

Záver

Valvulárnu aortálnu stenózu nemožno ovplyvniť medikamentózne, jedinou možnosťou je intervencia. Vzhľadom na špecifiká detského veku doteraz neexistuje zhoda v názoroch, ktorý typ riešenia je najvhodnejší. U všetkých používaných výkonov je podobná (a dobrá) efektivita v redukcii gradientu na aortálnej chlopni. Najväčšou nevýhodou väčšiny intervenčných možností v detskom veku je však ich „dočasnosť“.

Katetrizačná balóniková valvuloplastika a chirurgická plastika sú síce paliatívne zákroky, aj keď bez potreby reintervencie po týchto zákrokoch môžu byť pacienti aj dlhé roky. Vzhľadom na menšie riziko vzniku závažnej regurgitácie sa dnes častejšie odporúča chirurgická valvulotómia, prípadne valvuloplastika. Katetrizačná balóniková valvuloplastika je však tiež vhodnou paliatívnou metódou, ktorá môže dosahovať veľmi dobré (aj dlhodobé) výsledky, podobne ako to dokazujú výsledky na našom pracovisku.

Avšak ani náhrada chlopne, či už pľúcny autograftom (Rossova operácia) alebo mechanickou chlopňou, hoci sa považujú za definitívne zákroky, v detskom veku nemusia znamenať úplné vyriešenie chyby. Predovšetkým pri Rossovej operácii je potrebné myslieť aj na možnosť závažnej dilatácie ascendentnej aorty s rizikom disekcie, ako aj na progresívnu dysfunkciu homograftu v pulmonálnej pozícii. Mechanická chlopňová protéza je pravdepodobne tým finálnym riešením pre pacienta s aortálnou chybou, v pediatrii však tiež nepredstavuje optimálne riešenie. Okrem nevyhnutnosti celoživotnej antikoagulačnej liečby a rizika trombózy a/alebo krvácania, ďalším špecifikom v mladom detskom veku je potreba výmeny chlopne pri raste pacienta. Vzhľadom na tieto nevýhody je snaha mechanickú chlopňovú náhradu indikovať v mladom veku čo najneskôr, a to väčšinou až po zlyhaní iného typu riešenia.

Manažment pacientov so stenózou aortálnej chlopne u detí a adolescentov prináša so sebou špecifiká, výrazne sa odlišujúce od neskoršej fázy života. Realitou sú veľmi často viac alebo menej paliatívne riešenia a potreba viacerých intervenčných výkonov v priebehu života. Tieto so sebou prinášajú nielen riziko opätovnej progresie pôvodnej stenózy aortálnej chlopne, ale aj riziko vzniku nových patológií a komplikácií, ktoré je potrebné dôsledne sledovať a riešiť.

Literatúra

1. Bonow RO, Carabello BA, Kanu C, et al. 2008 Focused Update Incorporated Into the ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines: Endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008;118:e523-e661.
2. Crespo D, Dahdah N. Congenital aortic stenosis in childhood. In: Santavy P. (Ed). *Aortic valve stenosis – current view on diagnostics and treatment*. Rijeka: InTech; 2011:1-34. DOI: 10.5772/1760.
3. Alexiou Ch, Chen Q, Langley SM, et al. Is there still a place for open surgical valvulotomy in the management of aortic stenosis in children? The view from Southampton. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 2001;20:239-246.
4. Alexiou Ch, Langley SM, Dalrymple-Hay MJR, et al. Open commissurotomy for Critical Isolated Aortic Stenosis in Neonates. *Ann Thorac Surg* 2001;71:489-493.
5. Hraska V, Photiadis J, Arenz C. Open valvotomy for aortic valve stenosis in newborn and infants. *Multimedia Manual of Cardio-Thoracic Surgery*. doi:10.1510/mmcts.2006.002311.
6. Bacha EA, McElhinney DB, Guleserian KJ, et al. Surgical aortic valvuloplasty in children and adolescents with aortic regurgitation: acute and intermediate effects on aortic valve function and left ventricular dimensions. *J Cardiovasc Surg* 2008;135:552-559.
7. McMullan DM, Oppido G, Davies B, et al. Surgical strategy for the bicuspid aortic valve: tricuspidization with cusp extension versus pulmonary autograft. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;134:90-98.
8. Alsoufi B, Manlhiot C, Fadel B, et al. Is the Ross procedure a suitable choice for aortic valve replacement in children with rheumatic aortic valve disease? *World J Ped Cong Heart Surg* 2012;3:8-15.
9. Carrel T. Aortic valve and/or aortic root replacement using an aortic homograft. *Multimedia Manual of Cardio-Thoracic Surgery* 2009. doi: 10.1510/mmcts.2009.003905.
10. Karamlou T, Jang K, Williams WG, et al. Outcomes and associated risk factors for aortic valve replacement in 160 children: a competing risk analysis. *Circulation* 2005;112:3462-3469.
11. Balmer C, Beghetti M, Friedli B, et al. Balloon aortic valvuloplasty in pediatric patients: progressive aortic regurgitation is common. *Heart* 2004;90:77-81.
12. Maskatia SA, Ing FF, Justino H, et al. Twenty-five year experience with balloon aortic valvuloplasty for congenital aortic stenosis. *Am J Cardiol* 2011;108:1024-1028.
13. Fratz S, Gilden HP, Balling G, et al. Aortic Valvuloplasty in Pediatric Patients Substantially Postpones the Need for Aortic Valve Surgery: A Single-Center Experience of 188 Patients After up to 17.5 Years of Follow-Up. *Circulation* 2008;117:1201-1206.
14. Ewert P, Bertram H, Breuer J, et al. Balloon valvuloplasty in the treatment of congenital aortic valve stenosis – A retrospective multicenter survey of more than 1000 patients. *Int J Cardiol*;2011;149:182-185.
15. Brown WD, Dipilato AE, Chong EC, et al. Aortic valve reinterventions after balloon aortic valvuloplasty for congenital aortic stenosis. *JACC* 2010;56:1740-1749.
16. Reich O, Tax P, Marek J, et al. Long term results of percutaneous balloon valvoplasty of congenital aortic stenosis: independent predictors of outcome. *Heart* 2004;90:70-76.
17. McElhinney DB, Blackstone EH, Williams GW, et al. Left heart growth, function, and reintervention after balloon aortic valvuloplasty for neonatal aortic stenosis. *Circulation* 2005;111:451-458.
18. Alsoufi B, Manlhiot C, Fadel B, et al. The Ross procedure in children: preoperative haemodynamic manifestation has significant effect on late autograft re-operation. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 2010;38:547-555.
19. Alsoufi B, Fadel B, Bulbul Z, et al. Cardiac reoperations following the Ross procedure in children: spectrum of surgery and re-operation results. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 2012;42:25-31.
20. Elkins RC, Lane MM, McCue C. Ross operation in children: late results. *The Journal of Heart Valve Disease* 2001;19:269-277.
21. Alexiou Ch, Langley SM, Dalrymple-Hay MJR, et al. Open commissurotomy for Critical Isolated Aortic Stenosis in Neonates. *Ann Thorac Surg* 2001;71:489-493.
22. Marek J. Stenóza aorty. In: Marek J. 2. díl, *Pediatrická a prenatálná echokardiografie*. Praha: Triton; 2003:258-276.
23. Muneteka M, Kado H, Ando Y, et al. Intermediate-term results after the aortic valve replacement using bileaflet mechanical prosthetic valve in children. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 2008;34:42-47.