

Резултати хируршког лечења тоталног аномалног споја плућних вена

Владимир Миловановић¹, Бранко Мимић¹, Ирена Вулићевић¹, Иван Дивац¹, Војислав Парезановић^{2,3}, Тамара Илисић³, Милан Ђукић^{2,3}, Ида Јовановић^{2,3}, Слободан Илић^{1,2}

¹Одељење дечје кардиохирургије, Универзитетска дечја клиника, Београд, Србија;

²Медицински факултет, Универзитет у Београду, Београд, Србија;

³Одељење дечје кардиологије, Универзитетска дечја клиника, Београд, Србија

КРАТАК САДРЖАЈ

Увод Тотални аномални спој плућних вена (ТАСПВ) је једна од ретких урођених мана срца која може захтевати хитно хируршко лечење. Основно анатомско обележје аномалије је абнормални спој плућних вена са системском венском циркулацијом. Иако су резултати хируршког лечења значајно унапређени током последњих година, рецидивантна пулмонална венска опструкција (РПВО) и даље је релативно честа компликација хируршког лечења.

Циљ рада Циљ рада је био анализа резултата хируршког лечења болесника са ТАСПВ и фактора ризика за морталитет и морбидитет, с посебним освртом на опструктивни облик болести која пресудно утиче на тежину клиничке слике.

Методе рада У периоду 2001–2010. година у Универзитетској дечјој клиници у Београду оперисана су 43 болесника са ТАСПВ узраста од два дана до навршених пет година и просечне телесне масе од 4,2 kg (распон 1,8–13,0 kg). Супракардијални тип ТАСПВ утврђен је код 19 болесника (44%), кардијални код 12 (28%), инфракардијални код деветоро деце (21%), а мешовити тип код три детета (7%). Опструктивни облик болести дијагностикован је код 11 деце (26%).

Резултати Стопа раног морталитета била је 9,3%. Просечно време клиничког праћења, односно преживљавања за 95-процентни интервал поверења било је 101,6±6,7 месеци. Кумулативно преживљавање према Каплан–Мајеру (*Kaplan–Meier*) било је 83,7±5,7%. Након десет година потреба за поновном операцијом изостала је у 87,2±0,5% случајева. Искључиви разлог за поновну операцију била је РПВО.

Закључак Постојање опструкције пре операције није фактор ризика за рани морталитет и развој РПВО. Једини доказани фактор ризика за рани морталитет је мала телесна маса болесника (до 2,5 kg). Сложена морфолошка структура конфлуенса, посебно код болесника с мешовитим типом ТАСПВ, основни је фактор ризика за развој РПВО.

Кључне речи: тотални аномални спој плућних вена; урођене срчане мане; резултати хируршког лечења

УВОД

Тотални аномални спој плућних вена (ТАСПВ) је ретка урођена срчана мана. Међу болесницима са срчаним манама учесталост ове аномалије је свега 0,7–1,5% [1]. Оно што овај ентитет чини посебним јесте чињеница да је опструктивни облик ТАСПВ једини у спектру свих урођених мана срца које захтевају хитно хируршко лечење болесника [2]. ТАСПВ се одликује поремећеним спојем плућних вена са системским венским крвотоком, што доводи до враћања оксигенисане крви из плућа у десну преткомору. Дефект интератријалног септума или отворен форамен овале саставни су део ове аномалије.

Најчешће примењивана класификација је Дарлингова (*Darling*) [3], која разликује четири типа ТАСПВ:

- супракардијални тип споја са дренажом ретрокардијално постављеног пулмоналног венског конфлуенса преко вертикалне вене у горњу шупљу вену или перзистентну ле-

ву горњу шупљу вену. Ово је најчешћи тип ТАСПВ, с учесталошћу од 40% до 50%;

- кардијални тип споја са дренажом пулмоналног венског конфлуенса директно у десну преткомору или у коронарни синус. Учесталост овога типа ТАСПВ је 20–30%;

- инфракардијални тип споја са дренажом пулмоналног венског конфлуенса испод дијафрагме у систем доње шупље вене. Вертикална вена се из конфлуенса спушта каудално кроз езофагеални хијатус дијафрагме и најчешће завршава у вени порти или директно у доњој шупљој вени, венозном дуктусу или хепатичној вени. Ово је релативно редак тип ТАСПВ (10–30%), али је најчешће опструктиван;

- мешовити тип споја представља комбинацију претходно наведених типова. Ово је најређи облик, с учесталошћу од 5% до 10%.

Клиничка презентација ових болесника може бити веома разнолика [2]. Фактори који одређују тежину клиничке слике су опструкција пулмоналног венског дотока, степен опструкције и удружене аномалије.

Correspondence to:

Vladimir MILOVANOVIĆ
Odeljenje dečje kardiohirurgije
Univerzitetska dečja klinika
Tiršova 10, 11000 Beograd
Srbija
vmilovanovic1972@yahoo.com

Операција је једини успешан начин лечења болесника са ТАСПВ.

Рецидивантна пулмонална венска опструкција (РПВО) је најтежа компликација хируршког лечења ТАСПВ. Иако РПВО може бити узрокована техничким аспектима примарне операције (анастомотске стриктуре), данас се сматра да до ње најчешће долази услед недовољно схваћеног процеса неointималне хиперплазије [4]. Без обзира на разлог настанка опструкције, ово стање је фатално уколико се не разреши поновном операцијом.

ЦИЉ РАДА

Циљ рада је био анализа резултата хируршког лечења болесника са ТАСПВ, као и анализа фактора ризика за морталитет и морбидитет, с посебним освртом на опструктивни облик болести. Кроз истраживање смо такође покушали да одговоримо и на следећа питања: 1) колика је учесталост РПВО и какви су резултати хируршког лечења; и 2) каква је судбина вертикалне вене уколико није интраоперационо лигирана.

МЕТОДЕ РАДА

Ретроспективном студијом су обухваћена 43 болесника – 32 дечака (74%) и 11 девојчица (26%) – са дијагнозом ТАСПВ која су оперисана од јануара 2001. до децембра 2010. године у Универзитетској дејој клиници у Београду. Дијагноза је код већине болесника потврђена ехокардиографским прегледом (36/43; 83,7%), а дијагностичка катетеризација срца је урађена само у оним случајевима где су начин споја и дренаже плућних вена били недовољно јасни. Оперисани болесници били су узраста од два дана до навршених пет година (средњи узраст на операцији био је 141 дан, а медијана је била 61 дан). Телесна маса болесника била је у распону од 1,8 до 13,0 kg (просечна телесна маса 4,2 kg); 12 болесника је на интервенцији имало телесну масу мању од 3 kg.

Супракардијални тип ТАСПВ је утврђен код 19 болесника (44%), кардијални тип код 12 (28%), инфракардијални код девет (21%), а мешовити тип код три детета (7%). Опструктивни облик болести је забележен код 11 болесника (Табела 1). Опструкција је дијагностикована на основу преоперационе клиничке слике (меха-

ничка респираторна потпора, ацидоза, хемодинамска нестабилност) и ехокардиографског налаза турбуленције у систему дренаже плућних вена уз постојање системског или супрасистемског притиска у десној комори. Болесници с опструктивним обликом обољења су на операцији били просечног узраста од 11 дана (медијана: 10 дана). Сви болесници с опструкцијом су оперисани као хитни случајеви, док су болесници без опструкције оперисани селективно. Средње време од постављања дијагнозе ТАСПВ до операције било је 24 дана, а код болесника с опструкцијом два дана. Ако се изузму перзистентни артеријски дуктус, атријални септални дефекти и перзистентна лева горња шупља вена, код четири болесника (9%) установљене су следеће придружене интракардијалне аномалије: тетралоггија Фало (*Fallot*), мултипли вентрикуларни септални дефекти, коарктација аорте и значајна инсуфицијенција трикуспидне валвуле. Код ових болесника је заједно с хируршком корекцијом ТАСПВ урађена и корекција удружене мане срца. Код девет болесника је примењен акутни застој циркулације крви (циркулаторни арест) у дубокој хипотермији, док је континуирани хипотермијски кардиопулмонални бајпас (28–32°C) примењен код преостала 34 болесника. Кардиопулмонални бајпас (КПБ) је успостављан стандардном аортно-бикавалном канулацијом. Код 38 болесника је коришћена кристалоидна кардиоплегија (*St. Thomas Hospital solution*), а код осталих је примењена хладна крвна кардиоплегија. Средње време трајања КПБ било је 144 минута, а средње време клемовања аорте 66 минута. Средње време акутног застоја циркулације крви у дубокој хипотермији било је 35 минута. Тзв. *side-to-side* анастомоза је примењена код 29 болесника (67%), тзв. *unroofing* коронарног синуса код 12 деце (27%), а код по једног детета су урађени тзв. *interatrial baffle* и комбиновани хируршки захват (код болесника с мешовитим типом ТАСПВ). Због хемодинамске нестабилности и едема миокарда по завршетку интервенције, грудни кош је одложено затваран код осам болесника.

Вертикална вена је лигирана код 20 од укупно 31 болесника с постојећом анатомском структуром (супракардијални, инфракардијални и мешовити тип ТАСПВ). Одлука о лигатури је зависила од хируршког налаза и процене хемодинамске стабилности по прекиду КПБ.

Примена механичке вентилације после операције трајала је од три сата до 480 сати (средња вредност 75 сати, медијана 48 сати). Код 25 болесника који нису показивали знаке криза плућне хипертензије, нити знаке синдрома смањеног минутног волумена срца (енгл. *low cardiac output* – *LCO*), средње време механичке вентилације је било 29 сати (распон 3–192 сата). Код 13 болесника је након операције регистрован *LCO* синдром (Табела 2), а у овој групи болесника средње време механичке вентилације било је 152 сата.

Код осам болесника стернум је остављен отворен, а одложена остеосинтеза је урађена другог дана након операције. Перитонеумска дијализа због инсуфицијенције бубрега у склопу *LCO* синдрома је примењивана код деветоро деце.

Табела 1. Учесталост опструкције према типовима тоталног аномалног споја плућних вена (ТАПВ)

Table 1. Obstruction frequency regarding the type of total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC)

Тип ТАСПВ Type of TAPVC	Број болесника Number of patients	Број опструктивних (%) Number of obstructive (%)
Супракардијални Supracardiac	19	3 (15.8)
Кардијални Cardiac	12	0 (0.0)
Инфракардијални Infracardiac	9	6 (66.7)
Мешовити Mixed	3	2 (66.7)

РЕЗУЛТАТИ

Рани морталитет је дефинисан смртним исходом на операцији или током 30 дана од операције, а касни морталитет након 30 дана. Три болесника су умрла на операцији, један у првих месец дана, тако да је рани морталитет износио 9,3%. Касни морталитет је током периода клиничког праћења потврђен код још три болесника од 39 ранопрживелих (7,7%).

Операциони морталитет код свих болесника био је последица опште слабости срца и немогућности одвајања од КПБ. Код два болесника је дијагностикован супракардијални, а код једног детета инфракардијални тип ТАСПВ; опструктивни облик болести је забележен код два од три болесника која су умрла на операционом столу. Код једног болесника са супракардијалним типом ТАСПВ је у истом акту затворен дефект венрикуларног септума. Други болесник с опструктивним супракардијалним типом ТАСПВ је умро дан након хирушког захвата са сликом *ЛСО* синдрома. Овај болесник је у изузетно тешком стању доведен из друге установе, где је лечен високофреквентном механичком вентилацијом и азот-моноксидом због супрасистемске плућне хипертензије. Лабораторијски и клинички параметри су указивали на системску инфекцију, али јасни ехокардиографски и клинички знаци опструкције пулмоналне венске дренаже су онемогућили одлагање хирушког захвата.

Касни морталитет је потврђен код три болесника са РПВО. Један болесник је умро ван болнице, не дочекавши поновну интервенцију, а два болесника су поново оперисана.

Збирно гледано, Каплан–Мајерова (*Kaplan–Meier*) процена функције преживљавања била је $83,7 \pm 5,7\%$. Средње време клиничког праћења, односно преживљавања за 95-процентни интервал поверења било је $101,6 \pm 6,7$ месеци. Након десет година потреба за поновном операцијом изостала је у $87,2 \pm 0,5\%$ случајева. Искључиви разлог за поновну операцију била је РПВО, која је дијагностикована код пет болесника, од којих су четири поново оперисана, док је један болесник умро ван болнице. Код троје болесника дијагноза РПВО је постављена два месеца након операције, а код преостало двоје у трећем, односно четвртном месецу након хирушког захвата. Дијагноза РПВО је постављена ехокардиографијом и катетеризацијом срца. Ехокардиографски налаз дилатације десних срчаних структура (услед ретроградне плућне хипертензије, односно великог лево-десног шанга преко нелигиране вертикалне вене), уз повећани притисак у конфлуенсу након привремене оклузије нелигиране вертикалне вене потврђен катетеризацијом, узимани су као докази за РПВО. Код три болесника реч је била о примарно оперисаном мешовитом облику ТАСПВ, а код по једног болесника о примарној корекцији супракардијалног и кардијалног типа обољења. Опструктивни облик болести пре прве операције установљен је код три детета код која се касније развио РПВО. Укупна смртност у групи поновно оперисане деце била је 50% (2/4).

Табела 2. Постоперационе компликације
Table 2. Postoperative complications

Компликације Complications	Број болесника Number of patients
Синдром смањеног минутног волумена срца Low cardiac output syndrome	13
Кризе плућне хипертензије Pulmonary hypertensive crisis	11
Инсуфицијенција бубрега/перитонеумска дијализа Renal failure/peritoneal dialysis	9
Поремећај ритма Arrhythmias	5
Медијастинитис/сепса Mediastinitis/sepsis	3
Рецидивантне ателектазе Recurrent atelectasis	3
Токсични хепатитис Toxic hepatitis	1
Парализа <i>n. phrenicus</i> /пликација хемидијафрагме Phrenic nerve palsy/diaphragm plication	1
Респираторна инсуфицијенција Respiratory failure	1

Логистичком регресијом је доказано да не постоји статистички значајна корелација између преоперационе опструкције и касног развоја РПВО. С друге стране, за све болеснике код којих је установљен опструктивни облик болести доказани су већа учесталост *ЛСО* синдрома после операције и знатно дужи период механичке вентилације. Средње време лечења у интензивној нези било је 8 ± 5 дана (распон 3–26 дана). Болничко лечење оперисане деце трајало је од седам до 66 дана, просечно 19 ± 10 дана.

Редовно кардиолошко праћење после хирушког лечења остварено је код 34 болесника (94%), док се два болесника нису даље јављала лекару. Средње време праћења болесника било је $57,0 \pm 29,5$ месеци (распон 5–121 месец). Сви оперисани болесници без касне РПВО имали су одличан физикални налаз, те није било потребе за медикаментном терапијом. Средња вредност доплер ехокардиографски измерене брзине протока на анастомози између конфлуенса и леве преткоморе била је $1,44 \pm 0,6$ m/s. Вертикална вена није лигирана на операцији код 11 болесника и, уколико постоперациони ток није био компликован развојем РПВО, код већине болесника је дошло до њеног спонтаног затварања. Код два болесника вертикална вена је и даље била проходна, с ламинарним протоцима малих брзина који не изазивају никакве симптоме и без знакова опструкције на анастомози конфлуенса и леве преткоморе.

ДИСКУСИЈА

Скорашњи радови објављени у референтним часописима указују на све боље резултате хирушког лечења ТАСПВ [5, 6, 7]. Анатоомски варијетети ове урођене срчане мане су изразито хетерогени (пре свега, мешовити тип ТАСПВ), што доводи до различите клиничке

презентације ових болесника. Природан ток опструктивног облика болести је изразито неповољан, с морталитетом деце од 70% у прва три месеца по рођењу [8]. Све клиничке студије предлажу рано хируршко збрињавање ових болесника, независно од симптома, односно анатомског типа обољења [9].

Рани морталитет оперисане новорођенчади је 5–8% [10], мада готово сви аутори искључују комплексне, односно мешовите облике ТАСПВ. Рани морталитет у нашој серији од 9,3% је компарабилан с референтним студијама. Код два од три болесника умрла на операцији постојала је додатна урођена мана срца, односно изразито неповољан анатомски варијетет мане. Није доказан ниједан фактор ризика повезан с техником вођења КПБ, као ни варијетета у хируршкој техници који су могли утицати на лош исход лечења. Једини доказани фактор ризика за рани морталитет је мала телесна маса болесника на операцији (до 2,5 kg), што је и у другим центрима препознато као фактор ризика [11]. Ово може бити тумачено незрелошћу органских система новорођенчади која теже подносе стрес КПБ. Анализом типа ТАСПВ и раног морталитета (два супракардијална и један инфракардијални) није доказан већи морталитет код болесника с инфракардијалним типом, као што је описано у неким студијама [8]. Такође, преоперациона опструкција није доказани фактор ризика за рани морталитет у нашој серији болесника.

Анализа узраста оперисаних болесника (40% у првом месецу, 75% у прва три месеца по рођењу) указује на правовремену дијагнозу и добро функционисање система примарне и специјализоване педијатријске заштите [11]. Рано постављена дијагноза код одређених типова ТАСПВ онемогућава развој значајне плућне хипертензије, која је битан фактор операционог ризика [12]. Учесталост појединих типова ТАСПВ у нашој серији болесника је скоро истоветна оним описаним у литератури. Једина значајна разлика је у учесталости удружених аномалија по типу једнокоморског срца са хетеротаксијом, чија је учесталост 5–10%. Реч је о болесницима с најтежом клиничком сликом и најгором прогнозом [13]. У нашој серији није било таквих болесника, те се може претпоставити да су они умيرали у локалним породилиштима или неонаталним јединицама, а да нису били на време дијагностиковани.

Наши резултати лечења болесника с придруженим интракардијалним аномалијама које имају двокоморску физиологију су потпуно у складу с искуствима других центара [14]. Рани морталитет од 25% (1/4) указује на то да свака придружена срчана аномалија битно повећава ризик хируршког лечења.

Један болесник с опструктивном супракардијалном ТАСПВ је умро дан након операције под дијагнозом LCO синдрома и системске инфекције. Могућност одлагања хируршког захвата због инфекције, и поред јасно доказане опструкције, и даље је предмет расправа, а у клиничкој пракси нису јасно дефинисани ставови о томе шта чинити с овим болесницима.

Мултиваријабилни Коксов (Cox) модел је показао да постојање опструктивног облика болести пре операције

није предиктор раног морталитета, нити касне РПВО, али јесте значајни предсказатељ трајања постоперационог опоравка болесника, пре свега трајања механичке вентилације и развоја LCO синдрома. Ови резултати су потпуно у складу с подацима из литературе [10].

Анализирајући судбину нелигиране вертикалне вене, наше искуство показује да се очекивана спонтана оклузија овог крвног суда када нема опструкције анастомозе конфлуенса и леве преткоморе не може узети здраво за готово. Проходност вертикалне вене код два болесника две године након операције уклапа се у постојећу недоумицу око тога шта радити с њом по завршетку хируршке корекције. Подаци о нелигираној вертикалној вени код само 11 наших болесника нису били довољни за валидну статистичку обраду, тако да нисмо могли да потврдимо наводе појединих студија да се овим маневром смањује инциденција постоперационих криза плућне хипертензије, LCO синдрома, трајање механичке вентилације и степен инотропне потпоре [15]. Поредџи податке из литературе [16, 17] с нашим искуством, чини се оправданим да одлуку о нелигирању треба донети ако се након њене привремене оклузије развије системска или супрасистемска плућна хипертензија. Нелигирани венски суд представља вентил који ублажава плућну хипертензију и помаже малим структурама левог срца које су смањене комплијансе у раном постоперационом периоду. Овај захват има смисла само ако је одагната сумња о опструкцији на нивоу анастомозе конфлуенса и леве преткоморе.

Касни морталитет у групи наших болесника је, као и у већини објављених студија, повезан с развојем РПВО. При првој операцији се избегавала било каква манипулација с плућним венама и максимално су очувани њихови остијуми у самом конфлуенсу. Ово, нажалост, није спречило појаву РПВО. Учесталост ове компликације у литератури је између 10% и 18% [6, 18, 19], а у нашој студији била је 12,8% (код пет од 39 ранопреживелих). РПВО се најчешће јављала код болесника с мешовитим типом ТАСПВ, што потврђује данас широко прихваћено мишљење да је овај анатомски варијетет мане најтежи за успешно хируршко лечење. Сложена морфолошка структура конфлуенса која се најчешће среће код мешовитог типа ТАСПВ, уз велики број анатомских варијетета дренаже појединих плућних вена, онемогућава стандардизацију хируршке технике. Морталитет код поново оперисаних болесника са РПВО био је 50% (2/4). У зависности од примењене хируршке технике, морталитет је у већини центара који се баве овом врстом операције 30–75% [18, 19]. Једина анатомска константа код свих наших поново оперисаних болесника била је управо сложена морфологија конфлуенса. Од хируршких техника код три болесника је примењена аугментација анастомозе протетским материјалом (бовини перикардијални или Gore-tex „пач“), а код једног болесника бешавна (енгл. *sutureless*) техника. Ова техника се последњих десетак година издвојила међу осталима, али наше искуство са само једним поново оперисаним болесником није довољно за доношење правог закључка.

ЗАКЉУЧАК

Анализом налаза морталитета, морбидитета и изостанка потребе за поновном операцијом, можемо закључити да су резултати хирушког лечења болесника са ТАСПВ (осим болесника с мешовитим типом ТАСПВ) веома добри. Постојање преоперационе опструкције није фактор ризика за рани морталитет и развој РПВО. Једини доказани фактор ризика за рани морталитет је мала телесна маса болесника (до 2,5 kg).

До спонтане оклузије нелигиране вертикалне вене не долази код свих болесника, чак и кад нема опструк-

ције, односно кад постоји ламинарни проток крви између конфлуенса и леве преткоморе.

РПВО се може јавити у свим анатомским типовима ТАСПВ, али је најчешћа код мешовитог типа ове аномалије. Сложен морфолошки изглед конфлуенса је, према нашем искуству, основни фактор ризика за развој РПВО. И поред ране и агресивне терапије РПВО, резултати хирушког лечења су били делимично успешни. Неопходно је веће искуство са тзв. бешавном техником, како би се потврдила њена надмоћност у односу на друге примењиване методе хирушког лечења.

ЛИТЕРАТУРА

- Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002; 39:1890-900.
- Keane FJ, Fyler DC, editors. *Nada's Pediatric Cardiology.* 2nd ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2006. p.773-785.
- Creig JM, Darling RC, Rothney WB. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart; report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest.* 1957; 6:44-64.
- Haworth SG, Reid L. Structural study of pulmonary circulation and of heart in total anomalous pulmonary venous return in early infancy. *Br Heart J.* 1977; 39:80-92.
- Stark JF, de Leval MR, Tsang V. *Surgery for Congenital Heart Defects.* 3rd ed. Chichester: Wiley; 2006. p.336-338.
- Ricci M, Elliott M, Cohen GA, Catalan G, Stark J, de Leval MR, et al. Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: risk factors for adverse outcome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003; 24:28-36.
- Feltes TF, Bacha E, Beekman 3rd RH, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2011; 123(22):2607-52.
- Turley K, Tucker WZ, Ullzot DJ. Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: influence of age and type of lesion. *Am J Cardiol.* 1980; 45:92-7.
- van Son JA, Hamsch J, Kinzel P, Haas GS, Mohr FW. Urgency of operation in infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thoracic Surg.* 2000; 70:128-30.
- Yong MS, d'Udekem Y, Robertson T, Horton S, Dronavalli M, Brizard C, et al. Outcomes of surgery for simple total anomalous pulmonary venous drainage in neonates. *Ann ThoracSurg.* 2011; 91:1921-7.
- Choudhary SK, Bhan A, Sharma R, Mathur A, Airan B, Saxena A, et al. Repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy: experience from developing country. *Ann Thorac Surg.* 1999; 68:155-9.
- Bando K, Turrentine MW, Sharp TG, Sekine Y, Aufiero TX, Sun K, et al. Pulmonary hypertension after operation for congenital heart disease: analysis for risk factors and management. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996; 112:1600-7.
- Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: An analysis of current management and strategies in single institution. *Ann Thoracic Surg.* 2005; 79:596-606.
- Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M, Smallhorn JF, Freedom RM, Williams WG, et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous drainage: impact of coexisting cardiac anomalies. *Ann Thorac Surg.* 1998; 66:1521-6.
- Chowdhury UK, Subramaniam KG, Joshi K, Varshney S, Kumar G, Singh R, et al. Rechanneling of total anomalous pulmonary venous connection with or without vertical vein ligation: results and guidelines for candidate selection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007; 133:1286-94.
- Tweddell JS. The vertical vein: to ligate or not to ligate. *J Thorac Cardiovascular Surg.* 2007; 133:1135-6.
- Kumar RN, Dharmapuram AK, Rao IM, Gopalakrishnan VC, Pillai VR, Nazer YA, et al. Fate of unligated vertical vein after surgical correction with total anomalous pulmonary venous connection in early infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001; 122:615-7.
- Lacour-Gayet F, Zoghbi J, Serraf AE, Belli E, Piot D, Rey C, et al. Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999; 117:679-87.
- Hyde JA, Stümper O, Barth MJ, Wright JG, Silove ED, de Giovanni JV, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999; 15:735-41.

Outcomes of Surgery for Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage

Vladimir Milovanović¹, Branko Mimić¹, Irena Vulićević¹, Ivan Divac¹, Vojislav Parezanović^{2,3}, Tamara Ilisić³, Milan Djukić^{2,3}, Ida Jovanović^{2,3}, Slobodan Ilić^{1,2}

¹Pediatric Cardiac Surgery Department, University Children's Hospital, Belgrade, Serbia;

²Faculty of Medicine, University of Belgrade, Belgrade, Serbia;

³Pediatric Cardiology Department, University Children's Hospital, Belgrade, Serbia

SUMMARY

Introduction Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) is a rare congenital heart disease and in some variants represents the only true surgical emergency in congenital heart surgery. Basic anatomical characteristic of this anomaly is an abnormal connection of pulmonary veins with systemic venous circulation. Although the results of TAPVC repair in infancy have been markedly improved in recent years, the recurrent pulmonary venous obstruction (RPVO) remains relatively frequent complication of surgical treatment.

Objective The aim of this study was a retrospective evaluation of TAPVC repair at a single institution, identifying the risk factors associated with the increased mortality and morbidity.

Methods Between January 2001 and January 2010, 43 consecutive patients underwent repair of TAPVC at the University Children's Hospital, with median weight of 3.8 kg (1.8–13 kg).

Median age at surgery varied from 5 days to 5 years. Distribution of TAPVC types was as follows: supracardiac 19 (44%), cardiac 12 (28%), infracardiac 9 (21%), and mixed 3 (7%). Eleven patients (26%) were emergencies due to obstructed drainage.

Results Early mortality was 9.30% (4/43). An average time of followup/survival for 95% interval of confidence was 101.6±6.7 months. Kaplan–Meier cumulative survival was 83.7±5.7%. Freedom from reintervention after 10 years was 87.2±0.5%. The principal reason for reintervention was RPVO.

Conclusion Preoperative obstruction is not a risk factor of early mortality and RPVO. Low body mass (below 2.5 kg) is the only identified risk factor of early mortality. Complex morphology of the confluens, particularly in a mixed type of TAPVR, is the main risk factor of RPVO development.

Keywords: total anomalous pulmonary venous connection; congenital heart disease; results of surgical repair

Примљен • Received: 28/12/2012

Ревизија • Revision: 23/09/2013

Прихваћен • Accepted: 13/11/2013