

Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Wojciech Mrówczyński

**Ocena przydatności biodegradowalnych
pierścieni anuloplastycznych „Bio-Ring”
w chirurgicznym leczeniu niedomykalności zastawek
przedsionkowo-komorowych serca u dzieci**

Poznań 2011

© Copyright by Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu,
Poznań 2011

© Copyright by Wojciech Mrówczyński, Poznań 2011

Tytuł angielski

Application of biodegradable annuloplasty rings „Bio-Ring” in surgical treatment of incompetent atrio-ventricular heart valves. Mid-term results in children.

Recenzja wydawnicza

prof. dr hab. Michał Wojtalik

Redakcja techniczna

Grażyna Dromirecka

Skład i łamanie

Maciej Busza

ISBN 978-83-7597-118-7

Wydawnictwo Naukowe Uniwersytetu Medycznego
im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
ul. Bukowska 70, 60-812 Poznań
www.wydawnictwo.ump.edu.pl

Ark. wyd. 6,7. Ark. druk. 12,0.
Papier offset 80 g/m² 70 × 100.
Format B5. Zam. nr 78/11.
Druk ukończono w maju 2011 r.

Spis treści

Wykaz skrótów	7
1. Wstęp	9
1.1. Zastawki przedsionkowo-komorowe serca	10
1.1.1. Zastawka trójdzielna	10
1.1.1.1. Rozwój zastawki trójdzielnej	12
1.1.1.2. Budowa zastawki trójdzielnej	13
1.1.1.3. Anomalia Ebsteina jako przykład wrodzonej nieprawidłowości zastawki trójdzielnej	15
1.1.2. Zastawka mitralna	17
1.1.2.1. Rozwój zastawki mitralnej	17
1.1.2.2. Budowa zastawki mitralnej	18
1.2. Nieprawidłowości zastawek przedsionkowo-komorowych objawiające się niedomykalnością	20
1.2.1. Powstawanie niedomykalności	22
1.2.2. Diagnostyka niedomykalności	24
1.3. Wskazania do operacji.	26
1.3.1. Wskazania do korekcji niedomykalności zastawki trójdzielnej	26
1.3.2. Wskazania do korekcji anomalii Ebsteina	26
1.3.3. Wskazania do korekcji niedomykalności zastawki mitralnej	27
1.4. Sposoby korekcji niedomykalności zastawek przedsionkowo- -komorowych	28
1.4.1. Operacje dotyczące płatków zastawki	28
1.4.2. Operacje związane z pierścieniem zastawki przedsion- kowo-komorowej	34
1.4.3. Procedury dotyczące płatków i pierścienia zastawki	37
1.4.4. Procedury dotyczące strun ścięgnistych i mięśni brodawkowatych	39
1.4.5. Auto i allografty.	40
1.4.6. Rekonstrukcja zastawki trójdzielnej w anomalii Ebsteina	41
1.5. Zastosowanie pierścieni anuloplastycznych	44
2. Cel pracy	46
3. Materiał badawczy	47

3.1. Okres i miejsce badań	47
3.2. Grupy badane	47
3.2.1. Pacjenci z niedomykalnością zastawki trójdzielnej . . .	47
3.2.2. Pacjenci z niedomykalnością zastawki mitralnej	48
4. Metody	50
4.1. Model badania.	50
4.2. Zabiegi rekonstrukcyjne zastawek przedsionkowo-komorowych oraz procedury towarzyszące	50
4.3. Biodegradowalny pierścień anuloplastyczny	52
4.3.1. Budowa.	52
4.3.2. Sposób wszczepienia.	53
4.4. Obserwacja pacjentów – kontrole echokardiograficzne, masa ciała, wzrost.	54
4.5. Definicje i obliczenia	57
4.6. Metody statystyczne.	59
4.6.1. Weryfikacja normalności rozkładu zmiennych	59
4.6.2. Metody opisowe	59
4.6.3. Zmienne grupujące	59
4.6.4. Metody parametryczne	60
4.6.5. Metody nieparametryczne.	60
4.6.6. Model zależności zmian wymiarów zastawki od zmian pola powierzchni ciała	60
4.6.7. Istotność statystyczna	61
5. Wyniki	62
5.1. Operacja, powikłania i śmiertelność wczesna.	62
5.2. Okres obserwacji, reoperacje i śmiertelność późna.	63
5.3. Charakterystyka pacjentów w wybranych podgrupach	64
5.3.1. Pacjenci z niedomykalnością zastawki trójdzielnej . . .	64
5.3.2. Pacjenci z niedomykalnością zastawki mitralnej	65
5.4. Funkcja zastawek przedsionkowo-komorowych po rekonstrukcji	68
5.4.1. Pacjenci z niedomykalnością zastawki trójdzielnej . . .	66
5.4.2. Pacjenci z niedomykalnością zastawki mitralnej	69
5.5. Remodeling przedsionków i komór serca po rekonstrukcji zastawek	74
5.5.1. Pola powierzchni przedsionka prawego u pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej	74
5.5.2. Wymiary prawej komory u pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej	75

5.5.3. Pola powierzchni przedsionka lewego u pacjentów z niedomykalnością zastawki mitralnej	75
5.5.4. Wymiary lewej komory u pacjentów z niedomykalnością zastawki mitralnej.	77
5.6. Remodeling pierścieni zastawek przedsionkowo-komorowych	77
5.6.1. Zmiany wymiarów pierścienia zastawki trójdzielnej . . .	77
5.6.2. Zmiany wymiarów pierścienia zastawki mitralnej . . .	81
5.6.3. Funkcja skurczowo-rozkurczowa pierścienia zastawki mitralnej	86
5.7. Rozwój somatyczny pacjentów	86
5.7.1. Pacjenci z niedomykalnością zastawki trójdzielnej . . .	86
5.7.2. Pacjenci z niedomykalnością zastawki mitralnej. . . .	89
5.8. Proporcjonalność wzrostu pierścieni zastawek do zmian pola powierzchni ciała.	92
5.8.1. Pacjenci z niedomykalnością zastawki trójdzielnej . . .	92
5.8.2. Pacjenci z niedomykalnością zastawki mitralnej. . . .	92
6. Dyskusja	95
6.1. Rekonstrukcje zastawek przedsionkowo-komorowych	95
6.1.1. Powikłania, śmiertelność	95
6.1.2. Różnorodność technik rekonstrukcyjnych	97
6.2. Funkcja zastawki przedsionkowo-komorowej	99
6.2.1. Zastawka trójdzielna.	99
6.2.2. Zastawka mitralna	100
6.3. Remodeling pierścienia zastawki przedsionkowo-komorowej	102
6.4. Wzrost pierścienia zastawki przedsionkowo-komorowej . . .	103
6.5. Biodegradowalny pierścień anuloplastyczny	106
6.6. Ograniczenia pracy	108
6.7. Przyszłość metod rekonstrukcji zastawek żylnych serca. . . .	109
7. Wnioski	111
8. Streszczenie.	112
9. Summary.	115
10. Spis tabel	118
11. Spis rycin	119
12. Piśmiennictwo	121

Wykaz skrótów

- AE – anomalia Ebsteina
- APR – (*absorbable prosthetic ring*) pierścień wchłaniany
- ASD I – (*atrial septal defect – primum type*) ubytek międzyprzedsionkowy typu I
- AVSD – (*atrioventricular septal defect*) ubytek przedsionkowo-komorowy
- BCSP – (*bidirectional cavo-pulmonary shunt*) zespolenie żyły głównej górnej z tętnicą płucną
- BPA – biodegradowalny pierścień anuloplastyczny
- BWG – zespół Bland-White-Garland
- CAML – (*cleft anterior mitral leaflet*) rozszczep przedniego płatką zastawki mitralnej
- CCTGA – (*congenitally corrected transposition of great arteries*) anatomicznie skorygowane TGA
- DIRV – (*double inlet right ventricle*) dwunapływowa prawa komora
- DSMV – (*dysplastic mitral valve*) dysplastyczna zastawka mitralna
- ePTFE – (*expanded polytetrafluoroethylene*) politetrafluoroetylen
- FNZM – frakcja niedomykalności zastawki mitralnej
- FNZT – frakcja niedomykalności zastawki trójdzielnej
- GUCH – (*grown-up congenital heart*) pacjenci dorośli z wrodzonymi wadami serca
- HLHS – (*hypoplastic left heart syndrome*) zespół hipoplazji lewego serca
- HOCM – (*hypertrophic obstructive cardiomyopathy*) kardiomiopatia przerostowa
- LK – lewa komora
- LVEDD – (*left ventricular end-diastolic diameter*) końcowo-rozkurczowy wymiar lewej komory
- LVESD – (*left ventricular end-systolic diameter*) końcowo-skurczowy wymiar lewej komory
- MB – mięsień brodawkowaty
- MFS – (*Marfan's syndrome*) zespół Marfana
- MVR – (*mitral valve replacement*) wymiana zastawki mitralnej

- NZM – niedomykalność zastawki mitralnej
- NZT – niedomykalność zastawki trójdzielnej
- PDS – polidioxanon
- PK – prawa komora
- PVDF – fluorek polivinylidenu
- PISA – *proximal isovelocity surface area*
- RVEDD – (*right ventricular end-diastolic diameter*) końcowo-rozkurczowy wymiar prawej komory
- RVOT – (*right ventricle outflow tract*) droga wypływu z prawej komory
- SAM – *systolic anterior motion*
- TCPS – (*total cavo-pulmonary shunt*) zesplenie obu żył głównych z tętnicą płucną
- TGA – (*transposition of great arteries*) przełożenie wielkich naczyń
- ToF – tetralogia Fallota
- TTE – (*trans-oesophageal echocardiography*) echokardiografia przezprzełykowa
- TTE – (*trans-thoracic echocardiography*) echokardiografia przezklatkowa
- WWS – wrodzona wada serca
- ZM – zastawka mitralna
- ZPK – zastawka(i) przedsionkowo-komorowa(e)
- ZT – zastawka trójdzielna

1. Wstęp

Choroby zastawek przedsionkowo-komorowych (ZPK) serca związane są z wieloma patologiami, poczynając od gorączki reumatycznej, poprzez zmiany degeneracyjne, zaburzenia funkcjonalne (np. wynikające z niedokrwienia mięśnia sercowego), kończąc na uszkodzeniach infekcyjnych. Nabyte choroby zastawek stanowią globalny problem medyczny. Z jednej strony dotyczy on krajów rozwijających się, z drugiej dotyka starzejących się populacji krajów rozwiniętych. Postęp medycyny powoduje, że możliwość korekcji nieprawidłowości ZPK nie ogranicza się tylko do pacjentów dorosłych. Dzieje się to za sprawą diagnostyki prenatalnej, neonatologii, kardiologii oraz kardiocirurgii dziecięcej. Rozwój tych dziedzin wiedzy umożliwia przeżycie dzieci ze skomplikowanymi wrodzonymi wadami serca (WWS), których zasadniczym elementem są nieprawidłowości ZPK. Złożoność wrodzonych wad ZPK powoduje, iż leczenie operacyjne ma nierzadko charakter suboptymalny bądź paliatywny. Sprawia to, że dorastające dzieci z chorobami ZPK, stają się pacjentami z grupy *grown-up congenital heart* (GUCH). Ta coraz liczniejsza grupa stanowi skomplikowany problem terapeutyczny, a istnienie rezydualnych nieprawidłowości funkcji ZPK wpływa na jakość życia chorego oraz na obciążenie systemu ochrony zdrowia, w związku z ciągłą interdyscyplinarną opieką nad wzrastającym pacjentem [136].

Jedną z możliwości leczenia wad ZPK jest wymiana zastawki na mechaniczną [230]. Działanie to wymusza obowiązkową dożywną antykoagulację, co obarczone jest istotnym odsetkiem powikłań krwotocznych i zatorowo-zakrzepowych [183]. Obecność przeciwwskazań medycznych, socjalnych bądź logistycznych (np. brak zaplecza medycznego) do leczenia przeciwkrzepliwego, jeszcze bardziej utrudnia ten sposób leczenia. Alternatywą jest proteza biologiczna, jednakże szybka degradacja funkcji zastawki po implantacji u dzieci ogranicza zastosowanie tego typu wszczepów. Wspólną wadą obydwu rodzajów protez jest brak rozmiarów dla najmniejszych pacjentów oraz konieczność ich wymiany wraz ze wzrostem dziecka. Ponadto, implantacja protez w miejsce o niesprzyjających warunkach reologicznych (niskie ciśnienia, wolne przepływy krwi) wiąże się z istotnym odsetkiem reoperacji [145].

W związku z zarysowanym powyżej problemem, rekonstrukcja ZPK wydaje się być najlepszym rozwiązaniem, szczególnie jeśli unika się zastosowania materiałów sztucznych mogących wpływać negatywnie na rozwój struktur serca. Należy przy tym pamiętać, iż skuteczność sprawdzonych metod terapeutycznych, stosowanych u pacjentów dorosłych, ograniczona jest w populacji pediatrycznej wiekiem i delikatnością tkanek – mniejsze rozmiary rekonstruowanych struktur oraz wzrastaniem organizmu dziecka. Przykładem może być implantacja klasycznych pierścieni anuloplastycznych, w celu utrwalenia efektu naprawy zastawki.

Niniejsze opracowanie ma na celu przybliżenie zagadnienia wrodzonych niedomykalności zastawek trójdzielnej i mitralnej oraz nakreślenie możliwości ich rekonstrukcji chirurgicznej u dzieci z wykorzystaniem innowacyjnej metody wszczepiania śródkankowych biodegradowalnych pierścieni anuloplastycznych (BPA).

1.1. Zastawki przedsionkowo-komorowe serca

1.1.1. Zastawka trójdzielna

Zastawka trójdzielna (ZT) jest, oprócz zastawki płucnej, elementem składowym serca umożliwiającym kontrolowany przepływ systemowej krwi żyłnej w kierunku krwioobiegu płucnego. Jej praca jest ściśle związana z funkcją prawej komory (PK), a także z aktywnością serca lewego, zarówno poprzez interakcję międzykomorową, jak i poprzez warunki przepływu krwi w łożysku płucnym. Niezależnie od przyczyny, nieprawidłowe funkcjonowanie ZT wpływa na cały układ sercowo-naczyniowy, co manifestuje się klinicznie, po wyczerpaniu mechanizmów adaptacyjnych organizmu. Dotyczy to w szczególności organizmu będącego w trakcie rozwoju.

Jednym z pierwszych przykładów naukowego zainteresowania patologią zastawki trójdzielnej jest praca Wilhelma Ebsteina, opisująca złożoną wadę tej struktury, określaną później nazwiskiem badacza [66]. Do niedawna, problem nieprawidłowo funkcjonującej zastawki trójdzielnej u dzieci kojarzony był

właśnie z anomalią Ebsteina. Postępy współczesnej kardiologii dziecięcej definiują na nowo obszary eksploracji naukowej oraz działania terapeutycznego dotyczącego ZT.

Od czasów pierwszych prób korekcji anomalii Ebsteina przez Hardy'ego [83], poza operacjami naprawczymi takich nieprawidłowości, jak: ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej (AVSD), zmiany nowotworowe czy też uszkodzenie infekcyjne zastawki trójdzielnej, pojawiło się wiele nowych potencjalnych wskazań do rekonstrukcji ZT. Wynikają one m.in. z konieczności poprawy funkcjonowania zastawki ZT po uprzednio przeprowadzonych zabiegach kardiologicznych niezwiązanych bezpośrednio z samą zastawką, np. niedomykalność ZT po: operacji tetralogii Fallota (ToF) z użyciem łąty przepierścieniowej [134], przełożenia wielkich naczyń (TGA) metodą *atrial switch* [60], dwukomorowej korekcji anatomicznie skorygowanego TGA (CCTGA) [175], przeszczepie serca [239]. Wypadki komunikacyjne z obrażeniami wielonarządowymi, współistniejące z uszkodzeniem serca i ZT [51], wypadki z bronią białą lub palną oraz poreanimacyjne uszkodzenia ZT [76], mogą stanowić odrębną grupę wskazań do działań kardiologicznych.

Rozwój kardiologii interwencyjnej, mimo oczywistych korzyści, niesie także ryzyko powikłań jatrogennych, związanych z uszkodzeniem zastawki ZT zarówno podczas cewnikowania diagnostycznego, jak i leczniczego, np. w czasie balonowego poszerzenia zastawki płucnej [17] lub w trakcie zamykania ubytków międzyprzedsionkowych i międzykomorowych urządzeniami typu *Amplatzer occluder* [38].

Prawidłowe funkcjonowanie ZT jest nieodzownym elementem skutecznego i trwałego leczenia chirurgicznego wrodzonych wad serca ze współistniejącym nadciśnieniem płucnym oraz efektywnego leczenia paliatywnego serca jednokomorowego z prawą komorą, będącą komorą systemową [157]. Stąd też wszelkie metody rekonstrukcji ZT, zastosowane w wymienionych przypadkach, mają znaczący wpływ na odległe wyniki leczenia.

Niedomykalność zastawki trójdzielnej (NZT) u dzieci zdrowych, bez współistniejących nieprawidłowości układu sercowo-naczyniowego, występuje stosunkowo rzadko – w 3% (najczęściej bezobjawowo), natomiast u dzieci z wadami serca jest obecna u 8,5% pacjentów [138]. Dysfunkcja ZT może być

zasadniczym elementem wady bądź też zjawiskiem wtórnym, wynikającym ze współistnienia innych nieprawidłowości anatomicznych.

1.1.1.1. Rozwój zastawki trójdzielnej

Pierwszym etapem rozwoju ZT jest połączenie przyszłych jam prawego przedsionka i prawej komory oraz powstanie drogi napływu do prawej komory (*myocardial gully*) w okresie pomiędzy 35. a 44. dniem rozwoju zarodka [127]. W drugiej fazie (między 45. a 52. dniem) następuje formowanie się składników płatków zastawki i aparatu podzastawkowego. Część gładkiej, przedsionkowej powierzchni płatków ZT powstaje z tkanek poduszek wsierdziowych (*endocardial cushions*). Obecnie uważa się, że struktury te w mniejszym stopniu biorą udział w procesie tworzenia ZT [4,129]. Większą rolę przypisuje się natomiast komponentom mięśnia prawej komory – drodze napływu, przegrodzie międzykomorowej oraz drodze wypływu z prawej komory reprezentowanej poprzez grzebień nadkomorowy (*supraventricular crest*). Z dwu pierwszych powstają płatki tylny i przegrodowy, z ostatniego płatek przedni. Wszystkie one uzyskują pełną ruchomość poprzez stopniową delaminację aparatu podzastawkowego z tkanki mięśniowej PK w okresie między 8. a 16. tygodniem rozwoju zarodka [127]. Płatek przegrodowy kończy swój rozwój jako ostatni [105].

Przedstawiony zarys formowania się ZT może tłumaczyć powstawanie niektórych wad zastawki trójdzielnej (np. anomalie Ebsteina lub AVSD). Wydaje się, że proces dojrzewania ZT rozciąga się daleko poza okres płodowy i wykacza poza harmonijny wzrost wraz z pozostałymi strukturami serca. Z badań nad niedomykalnością zastawek przedsionkowo-komorowych, przeprowadzonych wśród młodzieży szkolnej i licealnej wynika, że ZT uzyskuje pełną dojrzałość funkcjonalną znacznie później niż zastawka mitralna. Świadczy o tym większy odsetek trywialnej NZT (*trivial degree*) wśród dzieci młodszych (z przewagą płci męskiej) w porównaniu do przedstawicieli klas starszych [216]. Zjawisko to jest najprawdopodobniej związane z dojrzewaniem tkanki łącznej ZT, jej bardziej skomplikowaną budową oraz większą podatnością na deformacje pierścienia, mogącą przyczynić się do niedomykalności. Co więcej, uważa się, że w przypadku prawidłowej budowy ZT, prawidłowej funkcji prawej komory i braku

cech podwyższonego ciśnienia w tętnicy płucnej, występowanie łagodnej lub umiarkowanej niedomykalności ZT należy traktować jako normę [197].

1.1.1.2. Budowa zastawki trójdzielnej

Podobnie jak zastawka mitralna, ZT składa się z płatków oraz aparatu podzastawkowego w postaci mięśni brodawkowatych oraz strun ścięgniętych. Główne różnice w budowie uwidaczniają się w większej średnicy pierścienia ZT, który nie jest wyraźnie zdefiniowaną strukturą włóknistą oraz w delikatniejszej budowie płatków [148]. Istotne znaczenie ma fakt, że pierścień ZT położony jest poniżej poziomu pierścienia zastawki mitralnej (ZM).

Zastawka trójdzielna charakteryzuje się większą osobniczą zmiennością anatomiczną w porównaniu do zastawki mitralnej [203]. W badaniach anatomicznych 50 prawidłowych serc dzieci poniżej pierwszego roku życia [75] obserwowano liczbę płatków ZT wahającą się od 2 do 4, z najczęściej występującą konfiguracją trójpłatkową (62%). Niedorozwój płatka tylnego pojawił się w 35,7%, rzadziej odnotowywano dodatkowy IV płatek przednio-boczny. W związku z tym, zwykle obecne płatki przedni i przegrodowy miały najszerze podstawy i od nich odchodziła największa liczba strun ścięgniętych. Jeszcze bardziej zmienna była ilość mięśni brodawkowatych: od 2 do 9, którą także obserwuje się u dorosłych [207]. Nie stwierdzono związku między ilością płatków a liczbą mięśni brodawkowatych oraz średnicą pierścienia zastawki [75]. Najbardziej zmienną morfologicznie wydaje się być część tylna pierścienia ZT, gdzie często spotyka się nie do końca rozwinięte tkanki płatka tylnego ZT.

Badania anatomiczne serc ludzi dorosłych potwierdzają zmienność struktur ZT, co podkreśla złożoność procesu rozwoju prawej zastawki przedsionkowo-komorowej [204, 205]. Uwzględniając niewielkie płatki dodatkowe, rozróżniono 5 głównych typów zastawki, posiadających od 3 do 7 płatków. Najczęściej (w 36–41%) pojawia się 4-płatkowa zastawka trójdzielna z jednym płatkem dodatkowym umiejscowionym w 1/4 przypadków między częścią tylną a przegrodową pierścienia [203, 202].

Związek pomiędzy płatkami zastawki a mięśniami brodawkowatymi jest możliwy dzięki 3 typom połączeń: bezpośredniemu, błoniastemu oraz poprzez

struny ścięgniaste. Dwa pierwsze pozostają bez związku z danym typem zastawki i reprezentują starszy filogenetycznie model połączenia. Natomiast mniejsza ilość strun ścięgniastych występuje w przypadku zastawek posiadających większą ilość płatków [202]. Część strun ścięgniastych może przyczepiać się bezpośrednio do przegrody międzykomorowej, co tłumaczy jej wpływ na funkcję ZT [245].

Dodatkowymi strukturami obserwowanymi w obrębie płatków ZT są otwory (w ok. 11% przypadków), najczęściej umiejscowione w płatku tylnym, o wielkości od 1 do 12 mm² [208]. Brak ciągłości przyczepu płatków ZT do pierścienia stwierdza się w 13% badanych preparatów serca, najczęściej pomiędzy płatkami przednim a przegrodowym. Odstęp ten może dochodzić do ok. 12 mm [208]. Częstym zjawiskiem odnotowywanym podczas dokładnego badania ZT są bezpośrednie połączenia mięśniowe między płatkami a mięśniami przegrody prawej komory (30% przypadków).

Przedstawiona charakterystyka anatomiczna ZT jest elementem utrudniającym standardowy i jednolity sposób rekonstrukcji tej złożonej struktury. Coraz częściej, zmienność budowy prawej zastawki przedsionkowo-komorowej jest uwzględniana podczas planowania operacji korekcji złożonych wad serca [249].

Skomplikowana budowa zastawki trójdzielną objawia się w strukturze jej pierścienia, który nie jest płaskim zdeformowanym okręgiem, ale przyjmuje trójwymiarowy kształt siodła, podobnie jak ZM [246]. Najwyższym punktem pierścienia ZT jest segment przednio-przegrodowy (*antero-septal*) w pobliżu drogi wypływu z prawej komory (RVOT), najniższym segment tylnoprzegrodowy (*postero-septal*) w pobliżu zatoki wieńcowej. Co najważniejsze, pierścień ZT jest strukturą dynamiczną, zmieniającą swój kształt w czasie cyklu pracy serca [70]. Pierścień ZT zmniejsza swoją powierzchnię i jednocześnie podlega zgięciu w linii zbliżonej do osi krótkiej zastawki [157]. Złożoność przestrzennej budowy pierścienia ZT ma wpływ na jej funkcję. Uwidacznia się to u chorych z funkcjonalną niedomykalnością ZT, u których obserwuje się spłaszczenie trójwymiarowej formy pierścienia ZT, która w płaszczyźnie podstawy serca przybiera kształt bardziej kolisty [70]. Deformacja ta zależna jest od stopnia niedomykalności zastawki w stopniu proporcjonalnym [221]. U pacjentów ze znaczną niedomykalnością obserwuje się także zmniejszenie wspomnianego wcześniej kąta zginania pierścienia ZT [157].

1.1.1.3. Anomalia Ebsteina jako przykład wrodzonej nieprawidłowości zastawki trójdzielnej

Anomalia Ebsteina (AE) jest jedną z najczęstszych wrodzonych przyczyn niedomykalności zastawki trójdzielnej. Etiologia tej choroby nie jest do końca poznana. Przyjmuje się, że zaburzenie to powstaje na skutek działania heterogennych czynników genetycznych i środowiskowych. Opisywano AE spowodowaną przyjmowaniem benzodiazepin lub soli litu w czasie ciąży [100]. Do czynników genetycznych mogących wywołać AE zalicza się mutację NKX2.5 (*cardiac transcription factor mutation*) oraz delecje 10p13-p14 i 1p34.3-p36.11 [23]. AE cechuje rzadkie występowanie rodzinne, jest ona jednakże częstsza w rodzinach z historią wrodzonych wad serca oraz występuje często u obu bliźniąt. W drugim pokoleniu potomków osób z AE obserwuje się częstsze występowanie innych wrodzonych wad serca [100].

Mechanizmem powodującym zniekształcenie PK i ZT, charakterystycznym dla tej wady, jest najprawdopodobniej zaburzenie delaminacji płątka przegrodowego i tylnego zastawki trójdzielnej z mięśnia prawej komory. Powoduje to przemieszczenie wymienionych struktur poniżej poziomu płątka przedniego i skutkuje to koniuszkowym przesunięciem funkcjonalnego pierścienia ZT (z obróceniem jego płaszczyzny) i atrializacją części prawej komory. Taką morfologię wady rozpoznawano śródoperacyjnie, podczas zamykania ubytku międzykomorowego, już w 1954 r. – jak np. w opisie przypadku prezentowanym przez Wright'a [240].

Zatrializowana PK (*atrialized right ventricle*) jest z reguły poszerzona, czemu dodatkowo towarzyszy powiększenie prawego przedsionka (PP) z powodu niedomykalności ZT. NZT spowodowana jest poprzez poszerzenie prawdziwego pierścienia ZT, fenestracje, nadmiarowość, deformację i unieruchomienie płątka przedniego, którego struny ścięgniaste są krótkie i słabo wykształcone [229]. Możliwe są mięśniowe połączenia między ścianą PK i/lub przegrodą międzykomorową a płatkami. Jedyna ruchoma część przedniego płątka ZT może sięgać do poziomu drogi odpływu prawej komory, powodując jej zawężanie (w wyniku powstania wewnątrzkomorowej kurtyny).

AE może występować w różnym nasileniu – dzieli się na 4 typy [40]:

A – z prawidłową objętością prawej komory

- B – ze znaczącą atrializacją oraz prawidłową ruchomością płątka przedniego
- C – podobnie jak typ B, ale z ograniczoną ruchomością płątka przedniego
- D – z prawie całkowitą atrializacją PK za wyjątkiem infundibulum PK.

Najczęstszą współistniejącą wadą jest ubytek międzyprzedsionkowy lub drożny otwór owalny (80–94%). Rzadziej AE towarzyszy zarośnięcie lub zwężenie zastawki płucnej oraz koarktacja aorty. U ok. 39% pacjentów z AE obserwuje się zmiany w obrębie lewego serca, takie jak: zwężenie podoortalne, dwupłatkową zastawkę aortalną, wypadanie płątka zastawki mitralnej, dodatkowe tkanki zastawki mitralnej oraz dodatkowe belki mięśniowe [197]. W przypadku CCTGA, u 15–30% pacjentów budowa systemowej zastawki trójdzielnej spełnia kryteria rozpoznania AE.

Patofizjologia wady wiąże się z zaburzeniem przepływu krwi przez prawe serce. Wynika to z upośledzenia funkcji prawej komory oraz niedomykalności zastawki trójdzielnej. Zatrializowana PK jest pasywnym zbiornikiem objętościowym, powiększającym się w czasie skurczu prawego przedsionka i zmniejszającym jednocześnie objętość wyrzutową prawej komory. Obecność wad dodatkowych modyfikuje hemodynamikę wady.

Najczęstszymi objawami są: sinica, niewydolność prawej komory, zaburzenia rytmu serca (częste współwystępowanie zespołu preeksytacji, w związku z występowaniem dodatkowych dróg przewodzenia przedsionkowo-komorowego) oraz nagła śmierć sercowa. Nasilenie objawów zależy od: wieku rozpoznania, zmian anatomicznych, hemodynamiki wady, w tym stopnia przecieku lewo-prawo na poziomie przedsionków.

AE rozpoznaje się często już w okresie prenatalnym w związku z uwi-docznieniem u płodu kardiomegalii, obrzęku uogólnionego oraz stwierdzeniem tachyarytmii [160]. U noworodków dominującym objawem jest sinica, powiększenie serca oraz niewydolność serca związana z niedomykalnością ZT. U dzieci i ludzi dorosłych wada najczęściej wiąże się z nasilaniem się objawów niewydolności prawokomorowej. Z reguły wcześniejsza manifestacja wady świadczy o jej ciężkości.

1.1.2. Zastawka mitralna

Sprawne funkcjonowanie zastawki mitralnej w obrębie systemowej komory lewej warunkuje prawidłowy rzut serca, a przez to wpływa na pracę całego organizmu. Niedomykalność zastawki mitralnej (NZM), poza niekorzystnym wpływem na funkcjonowanie lewej komory [224], oddziałuje także negatywnie na pracę prawej części serca, w tym na zastawkę trójdzielną [123]. Głównym mechanizmem jest powstawanie nadciśnienia w krążeniu małym. Nagłe wystąpienie NZM cechuje się burzliwym przebiegiem.

Pierwsze próby naprawy ZM związane są z początkami kardiochirurgii i zastosowaniem urządzenia do krążenia pozaustrojowego. Pionierem rekonstrukcji ZM był Walton Lillehei, który w 1957 r. przedstawił wyniki korekcji NZM poprzez plastykę jej pierścienia [132]. Kolejnym krokiem było wprowadzenie przez McGoona w 1960 r. wycięcia klinowego (*triangular resection*) fragmentu płata ZM z uszkodzonymi strunami ścięgnistymi [144]. Duży odsetek niepowodzeń oraz brak standaryzacji naprawy ZM spowodował większe zainteresowanie wymianą zastawek na sztuczne.

Kamieniem milowym w rozwoju metod rekonstrukcji ZM była praca Carpentiera z 1983 r. [41], która sprawiła, że dziś naprawa jest traktowana jako metoda z wyboru w leczeniu chorób zastawki dwudzielnej.

1.1.2.1. Rozwój zastawki mitralnej

Rozwój prawidłowej zastawki ZM wymaga synchronizacji dwóch procesów: powstawiania podziału kanału przedsionkowo-komorowego oraz połączenia się aorty z lewą komorą [105, 150]. Związane jest to z występowaniem ciągłości mitro-aortalnej obserwowanej w sercu człowieka. Płatek przedni tworzy się ze złania poduszczonek wsierdziowych górnej z dolną i cechuje się obecnością rozszczepu, który następnie zanika. Płatek tylny powstaje z bocznej poduszczonek wsierdziowej. Dzieje się to w 5. tygodniu rozwoju zarodka, a przyszła ZM ma formę szpary. W 8. tygodniu następuje rozrost bocznej poduszczonek skutkujący objęciem przez nią 2/3 obwodu ujścia ZM – na kształt sierpa. Sierp ten przedłuża się z obu swych końców w kierunku wnętrza lewej

komory. Z tych mięśniowych kolumn powstają mięśnie brodawkowate w procesie zwiększenia liczby miocytów i odpowiednią ich organizację (*compaction* – upakowanie). Omawiane kolumny mięśniowe łączą się także z połączonymi poduszczkami wsierdziowymi: górną i dolną. Jednocześnie zaczyna zanikać gąbczaste miokardium podtrzymujące poduszcзки wsierdziowe umożliwiając tworzenie się płatków zastawki. Tkanki miokardium łączące kolumny mięśni brodawkowatych z przyszlými płatkami ZM z czasem zanikają i są zastępowane przez tkankę włóknistą, dając początek strunom ścięgnistym [105].

Nadmierne lub nieprawidłowe upakowanie miocytów w czasie powstawania mięśni brodawkowatych prowadzi do powstania zastawki „spadochronowej” – z jednym mięśniem lub do niedorozwoju jednego z mięśni brodawkowatych. Zaburzenia formowania strun ścięgnistych (brak zaniku elementów mięśniowych) prowadzą do rozwoju zastawki typu „hamak” lub „arkadowej” [219, 236, 237]. Zaburzenia rozwoju poduszczek wsierdziowych są przyczyną powstania różnych postaci ubytku przedsionkowo-komorowego, w których nieprawidłowości w budowie zastawki mitralnej stanowią zasadniczą część wady.

1.1.2.2. Budowa zastawki mitralnej

Zastawka mitralna składa się z pierścienia, dwóch płatków, strun ścięgnistych oraz mięśni brodawkowatych. Pierścień ZM jest zbliżony kształtem do nerki i jest, dającą się uwidoczníc podczas preparowania, strukturą włóknistą, do której przychepione są płatki zastawki. Z jednej strony okala on ujście przedsionkowo-komorowe, z drugiej stanowi ciągłość z zastawką aortalną. W miejscu połączenia pierścienia ZM i zastawki aortalnej widoczne są 2 trójkąty włókniste. Prawy trójkąt, większy i mocniejszy, łączy się z przegrodą błoniastą, współtworzy centralne ciało włókniste przecinane przez pęczęk Hisa [11]. Pierścień ZM jest strukturą trójwymiarową, która przybiera kształt siodła [148], zmieniającego swój kształt podczas cyklu serca [158]. Zmiany wymiaru pierścienia odgrywają istotną rolę w rozkładzie naprężeń w obrębie płatków zastawki, mają tym samym wpływ na jej funkcję [188].

Płatek przedni ZM wychodzący z 1/3 obwodu przedniej części pierścienia znajduje się w ciągłości z zastawką aortalną. Stanowi on, dzięki temu, część

drogi odpływu lewej komory. Płatek tylny obejmuje pozostałą część pierścienia ZM, a jego powierzchnia jest większa od powierzchni płatka przedniego [121]. Oba płatki spotykają się w miejscach spoidła, których położenie nie jest tożsame z umiejscowieniem trójkątów włóknistych.

Powierzchnie obu płatków można podzielić na strefę przyczepu do pierścienia, strefę przezroczystą oraz strefę chropowatą (*rough zone*) będącą miejscem przyczepu strun ścięgniastych [148] – od strony komorowej zastawki. Same płatki charakteryzują się występowaniem wcięć czy też rozszczepów (*indentations, clefts*), które dzielą płatek na segmenty (*scallops*). Ogólnie przyjęło się wykorzystywać nomenklaturę zaproponowaną przez Carpentiera, dzielącą każdy z płatków na 3 segmenty: płatek przedni: A1-3 oraz tylny: P1-3 (licząc od spoidła przedniego) [39]. Precyzyjne badania z wykorzystaniem endoskopowej wizualizacji utrwalonych preparatów serc ludzkich, wskazują na bardziej skomplikowaną budowę płatków ZM – podobnie do ZT [180]. Odnotowuje się bowiem zróżnicowaną ilość wcięć w obrębie obu płatków i wynikającą z nich liczbę segmentów – np. od 1 do 5 dla płatka tylnego. Wcięcia te oraz wcięcia w obrębie spoidła umożliwiają ruchy otwarcia i zamknięcia zastawki, eliminując niepożądane naprężenia w obrębie tkanek płatka.

Struny ścięgniaste, łącząc płatki zastawki z mięśniami brodawkowatymi, umożliwiają prawidłowe funkcjonowanie ZM. Grupy strun wyrastają wachlarzowato z obydwu mięśni brodawkowatych i wspierają obydwa płatki ZM łącząc się z ich wolnymi brzegami (struny I-rzędowe) lub powierzchnią komorową (struny II-rzędowe). Odnotowuje się także rozgałęzienia strun w trakcie ich przebiegu. Istnieją ponadto, tzw. struny podporowe (*strut chords*) będące grubszymi strunami II-rzędowymi płatka przedniego oraz tzw. struny podstawne (*basal chords*) łączące powierzchnię komorową płatka tylnego bezpośrednio ze ścianą lewej komory (nazywane niekiedy III-rzędowymi) [11]. Struny I-rzędowe odgrywają kluczową rolę w utrzymaniu szczelności ZM, drugorzędowe odpowiedzialne są w większej mierze za utrzymanie geometrii LK i mogą być wykorzystywane do naprawy wypadania części płatka zastawki (poprzez ich transfer na brzeg płatka) [209]. Mięśnie brodawkowate leżą zwykle poniżej obydwu końców linii koaptacji płatków ZM [11, 105]. Tym niemniej, zwraca uwagę zmienność ich położenia w obrębie LK oraz względem siebie [22, 82, 211].

1.2. Nieprawidłowości zastawek przedsionkowo-komorowych objawiające się niedomykalnością

W niniejszym opracowaniu, pominięte zostaną problemy związane z za-
rośnięciem zastawki trójdzielnej bądź mitralnej, chorobami leczonymi wspó-
cześnie poprzez zastosowanie korekcji fizjologicznej metodą Fontana. Nie będą
także poruszane zagadnienia zwężeń ZPK.

Wśród przyczyn niedomykalności ZPK wyróżnia się zaburzenia pierwotne
i wtórne. Na zaburzenia pierwotne składają się wrodzone wady serca oraz na-
byte uszkodzenia zastawek o różnej etiologii.

I CHOROBY PIERWOTNE:

A) WADY WRODZONE

a) Zastawka trójdzielna

- Izolowana niedomykalność zastawki trójdzielnej
 - anomalia Ebsteina (EA) – 40% [99]
 - dysplazja zastawki trójdzielnej [27]
 - brak zastawki trójdzielnej (*unguarded TV orifice*) [128]
- Niedomykalność współistniejąca z innymi wadami serca
 - ubytek przedsionkowo-komorowy (AVSD)
 - ubytek między-komorowy (VSD)
 - w sercu jednokomorowym o morfologii prawej komory, np. z HLHS – [163, 167]

b) Zastawka mitralna

- Izolowana niedomykalność zastawki mitralnej
 - izolowany rozszczep płatka przedniego [1, 66, 174, 218]
 - izolowany rozszczep płatka tylnego [244]
 - dysplazja zastawki mitralnej [27]
 - brak zastawki mitralnej (*unguarded mitral valve orifice*) [65]
- Niedomykalność współistniejąca z innymi wadami
 - ubytek przedsionkowo-komorowy (AVSD)
 - ubytek między-komorowy (VSD) [91]
 - wady predysponujące do zwężenia – ZM „spadochronowa”, „hamak”, dwuujściowa ZM [250]
 - w sercu jednokomorowym o morfologii lewokomorowej

B) WADY NABYTE ZASTAWEK PRZEDSIONKOWO-KOMOROWYCH:

- a) choroba reumatyczna – najczęściej związana z zastawką mitralną [24, 90]
- b) infekcyjne zapalenie wsierdzia/*pancarditis* – [89, 232]
- c) niedomykalność trójdzielna i mitralna towarzysząca zaciskającemu zapaleniu osierdzia – [35, 78]
- d) choroba degeneracyjna [42]
- e) zwyrodnienie śluzakowate [131]
- f) choroby tkanki łącznej – np. zespół Marfana
- g) zwapnienie pierścienia zastawki mitralnej [49]
- h) nowotwory serca [26], w tym carcinoid serca [81]
- i) choroby spowodowane zatruciem – walwulopatia Phen-Fen lub zatruciu methysergidem [197]
- j) niedomykalność pourazowa [194]
 - urazy tępe klatki piersiowej
 - urazy z penetracją klatki piersiowej/serca
- k) niedomykalność jatrogena:
 - po operacjach WWS
 - inwazyjna diagnostyka serca i naczyń
 - interwencyjne leczenie wad serca i naczyń
 - po leczeniu zaburzeń rytmu (elektrody endokawitarne)
 - po radioterapii

II CHOROBY WTÓRNE:

A) ZASTAWKA TRÓJDZIELNA

- a) związane z nadciśnieniem w prawej komorze będącego skutkiem nadciśnienia płucnego
 - pierwotne nadciśnienie płucne
 - nadciśnienie płucne związane z wadą serca
 - wady zastawki mitralnej [123]
 - wady zastawki aortalnej
 - wady przeciekowe
 - kardiomiopatia w obrębie lewej komory serca
 - zespół zaburzeń oddychania, TI u 25% noworodków [138].
- b) związane z ogólną dysfunkcją prawej komory

- kardiomiopatie
 - dysplazja arytmogenna prawej komory
 - choroba Uhla
 - zapalenie mięśnia sercowego
 - c) związane z lokalnymi zaburzeniami w obrębie PK – np. niedokrwienie lub zawał
 - d) po przeszczepie serca [201]
 - e) zastawka trójdzielna jako zastawka komory systemowej
 - CCTGA (bez zaburzeń budowy samej zastawki) [175]
 - TGA – po atrial switch
- B) ZASTAWKA MITRALNA
- a) związane z nadciśnieniem w lewej komorze
 - wady zastawki aortalnej
 - b) związane z uogólnioną dysfunkcją lewej komory
 - kardiomiopatie [137]
 - rozstrzeniowa
 - niedokrwienna
 - przerostowa [231]
 - zapalenie mięśnia sercowego
 - c) związane z lokalnymi zaburzeniami w obrębie lewej komory – np. niedokrwienie lub zawał
 - pozawałowe oderwanie mięśnia brodawkowatego
 - w przebiegu zespołu Bland-White-Garland [8]

1.2.1. Powstawanie niedomykalności

Izolowane lub współistniejące z innymi wadami serca wrodzone nieprawidłowości budowy ZPK, bądź zewnątrzpochodne czynniki uszkodzające tkanki zastawki, wyjaśniają w większości wypadków mechanizm powstawania niedomykalności (perforacja, rozszczep płatków, oderwanie lub skrócenie nici ścięgnistych, powiększenie pierścienia etc.).

Przyczyny wtórnej niedomykalności ZPK są nie do końca zrozumiałe. Wiązą się one, między innymi, z powiększeniem komory serca i następowym

zwiększeniem średnicy pierścienia zastawki. Poszerzenie pierścienia skutkuje zmniejszeniem powierzchni styku płatków zastawki (*coaptation*), co z kolei wpływa na zwiększenie fali zwrotnej przez zastawkę i powodując dalszą rozstrzeń, zamyka błędne koło.

Przyczyny powiększenia prawej komory mogą wynikać z zaburzeń w dalszej części krążenia małego, np. niedomykalności zastawki płucnej (lub nadciśnienia płucnego). Proces ten można zaobserwować u dzieci z tetralogią Fallota bez pierwotnych nieprawidłowości budowy ZT oraz bez uszkodzeń tej struktury mogących mieć miejsce podczas korekcji wady [134]. Poszerzenie jamy PK może także skutkować niekorzystnym przemieszczeniem struktur aparatu podzastawkowego wpływającym na ograniczenie ruchomości płatków ZT i przez to powodować dysfunkcję zastawki. Zjawisko to jest podobne do funkcjonalnej niedomykalności mitralnej opisywanej w przebiegu kardiomiopatii niedokrwiennej. Mechanizmem powstawania niedomykalności jest restrykcja ruchu płatków zastawki – *tethering* [71, 70, 112, 157, 160].

Nie bez znaczenia w patogenezie niedomykalności ZPK jest funkcja mięśnia prawej bądź lewej komory serca. Ponieważ miokardium komory i zastawka przedsionkowo-komorowa są ze sobą funkcjonalnie związane, niejednokrotnie trudno jest rozstrzygnąć, co może być pierwotną przyczyną zaburzeń funkcji każdej z tych struktur. Przykładowo, u pacjentów z CCTGA wydaje się, iż długotrwała obecność NZT jest główną przyczyną niewydolności prawej komory, będącej komorą systemową [175]. Z drugiej strony poprawa funkcjonowania zastawki trójdziałnej niekoniecznie wiąże się z polepszeniem funkcji prawej komory u pacjentów po operacji *atrial switch*, co może świadczyć o dysfunkcji PK jako pierwotnej przyczynie NZT lub też o nieodwracalności zmian zachodzących w mięśniu PK poddanemu długotrwałemu obciążeniu objętościowemu i ciśnieniowemu [43].

Interakcja międzykomorowa (*ventricular interdependence*) może być również czynnikiem wpływającym na pracę ZPK, widać to na przykładzie NZT u dzieci z HLHS leczonych etapowo w kierunku fizjologii jednokomorowej. U pacjentów tych obserwuje się inną dynamikę ruchu i kurczliwości pierścienia TV wynikającą z braku interakcji mięśnia prawej komory z hypoplastyczną lewą komorą [157]. Zjawisko to ma bezpośredni wpływ na funkcję ZT.

Niedomykalność zastawki trójdzielnej w pozycji systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej w przypadku serca jednokomorowego (najczęściej HLHS) uwidacznia dodatkowe czynniki mogące wpływać na to zjawisko. ZT funkcjonując w „nienaturalnym” położeniu, jest poddana przepływowi krwi kilkakrotnie przekraczającemu normę rzutu serca dla krążenia dwukomorowego [163], w zależności od etapu leczenia paliatywnego (szczególnie etap I). Nieuchronnie powoduje to powiększenie średnicy pierścienia zastawki skutkujące pogorszeniem koaptacji jej płatów. Kolejne fazy leczenia [166,184], zmniejszając obciążenie objętościowe, mogą wpłynąć pozytywnie na funkcje ZT, jednakże dzieje się tak tylko w niewielkim odsetku pacjentów (20%) po operacji zespolenia żyły głównej górnej z tętnicą płucą (*bidirectional cavo-pulmonary shunt* – BCPS) [133, 222]. Powodem tego zjawiska może być występowanie zaburzeń budowy zastawki sprzyjających niedomykalności oraz nieustępująca rozstrzeń i dysfunkcja prawej komory, mimo zmniejszenia obciążenia objętościowego [222]. Wieloczynnikowa etiologia NZT w przypadku serca jednokomorowego ma wpływ na wczesne i późne wyniki leczenia operacyjnego, co uzasadnia wszelkie wysiłki w celu poprawy funkcji ZT [10, 142, 151].

Prawidłowa praca ZPK jest funkcją wielu czynników anatomicznych i fizjologicznych, potencjalnie modyfikowanych obecnością interwencji chirurgicznej dotyczącej bezpośrednio samej zastawki bądź innych struktur serca.

1.2.2. Diagnostyka niedomykalności

Echokardiografia skojarzona z technikami dopplerowskimi jest współcześnie podstawową metodą rozpoznawania i oceny niedomykalności zastawki trójdzielnej oraz mitralnej [197]. Wykorzystuje się metody ilościowe i półilościowe [86,198]. W praktyce klinicznej przeważnie ocenia się wizualnie wielkość fali zwrotnej niedomykalności badanej zastawki w stosunku do przedsionka, dzieląc nasilenie niedomykalności na 3 lub 4 stopnie [86], np: I – niewielka fala zwrotna, II – fala sięgająca do połowy przedsionka, III – fala sięgająca do 3/4 przedsionka, IV – fala sięgająca do sklepienia przedsionka. Dokładniejszą ocenę umożliwi zastosowanie metod planimetrycznych i obliczanie frakcji niedomykalności.

Alternatywnie, do oceny szczelności zastawki można wykorzystać pomiary przepływu w obrębie początkowego odcinka fali zwrotnej w celu wyznaczenia tzw. PISA (*Proximal Isovelocity Surface Area*). Promień PISA dobrze koreluje z nasileniem niedomykalności zastawki. Ten sposób badania fali zwrotnej zależy w dużej mierze od techniki wykonania pomiaru i w związku z tym nie zawsze należy do codziennej praktyki klinicznej [198].

Najczęściej wykorzystywana jest echokardiografia przezklatkowa (TTE). Przy dobrym oknie sonograficznym umożliwia ona dokładną ocenę budowy i funkcji ZPK, szczególnie ZT położonej bliżej ściany klatki piersiowej. Badanie ZT oraz ZM możliwe jest już także w okresie prenatalnym, co wpływa na sposób planowania postępowania terapeutycznego [247]. Co więcej, echokardiografia płodowa umożliwia prognozowanie przeżycia płodu w zależności od stopnia deformacji ZPK [14].

W przypadku trudności oceny ZPK przy użyciu TTE, możliwe jest zastosowanie echokardiografii przezprzełykowej (TEE). Technika ta jest nieodzowna podczas rekonstrukcji zastawek i umożliwia ocenę efektów pracy chirurga. Należy zwrócić uwagę, iż podczas TEE możliwe jest mylne zaniżenie rzeczywistego stopnia NZT, w przypadku umiarkowanych niedomykalności. Wynika to z działania znieczulenia ogólnego. Dlatego też, ocena funkcji ZT podczas badania TEE musi uwzględniać analizę obrazu zastawki otrzymaną z kilku projekcji [139].

Naturalnym rozwinięciem metod ultrasonograficznych jest echokardiografia trójwymiarowa czasu rzeczywistego (4D ECHO), zarówno w trybie TTE, jak i TEE [215, 217]. Metoda ta umożliwia wizualizację funkcjonowania całego aparatu zastawkowego, co ułatwia analizę przyczyn nieprawidłowej pracy zastawki, nawet w tak skomplikowanych wadach, jak anomalia Ebsteina [3] lub ubytek przedsionkowo-komorowy [20, 29]. Tomografia komputerowa oraz tomografia rezonansu magnetycznego stają się także istotnymi metodami diagnostycznymi.

Przyczyny nieprawidłowego funkcjonowania ZPK można określić według klasyfikacji funkcjonalnej Carpentiera [39, 41]:

- typ I – przy prawidłowym ruchu płatków zastawki:
 - poszerzenie pierścienia
 - np. rozszczep płatka – cleft lub wada płatka – perforacja, dysplazja etc.

- typ II – przy nadmiernym ruchu płątka zastawki (wypadanie):
 - wydłużenie nici ścięgnistych
- typ III – przy ograniczonym ruchu płatków zastawki:
 - A – w obecności prawidłowych mięśni brodawkowatych:
 - skrócenie nici ścięgnistych
 - pociąganie płątka przez struny ścięgniste – *thetering*
 - B – w obecności hypoplazji mięśni brodawkowatych.

Klasyfikacja ta w jasny i prosty sposób opisuje mechanizm niedomykalności, umożliwiając dobór najbardziej odpowiedniej metody korekcji.

1.3. Wskazania do operacji

1.3.1. Wskazania do korekcji niedomykalności zastawki trójdzielnej

Pierwotne niedomykalności ZT o podłożu organicznym wymagają korekcji niezależnie od nasilenia niedomykalności w celu zapobiegania lub ograniczenia dalszej niekorzystnej ewolucji wady. Podobnego postępowania wymagają ciężkie izolowane NTZ u pacjentów objawowych, z niewydolnością prawej komory i powiększeniem jej wymiarów. U pacjentów bezobjawowych z ciężką NZT zaleca się interwencje jeszcze przed pojawieniem się ww. objawów lub zaburzeń rytmu [39]. Ważnym krokiem podczas ustalenia wskazania do rekonstrukcji zastawki trójdzielnej z powodu jej niedomykalności jest rozpoznanie charakteru NZT – czy jest ona pierwotna czy wtórna. Ze względu na niepewność ustąpienia wtórnej NZT po korekcji głównego problemu pacjenta, konieczna jest rewizja zastawki podczas zasadniczej operacji i sprawdzenie stosunku pola powierzchni przedniego płątka do pola powierzchni ujścia ZT. Niekorzystny stosunek na korzyść tego drugiego jest wskazaniem do operacji [39].

1.3.2. Wskazania do korekcji anomalii Ebsteina

Pewnym wskazaniem do leczenia operacyjnego tej wady jest klasa niewydolności III lub IV wg NYHA oraz brak efektów leczenia zachowawczego.

Stopniowe powiększanie się jam prawego serca, pogorszenie funkcji skurczowej oraz pojawienie się zaburzeń rytmu są objawami dającymi podstawy do rozważenia operacji. Pacjenci bezobjawowi, bez przecieku prawo-lewo, z łagodnym powiększeniem sylwetki serca są poddawani obserwacji do momentu pojawienia się sinicy lub paradoksalnej embolii.

Do opcji terapeutycznych w tej wadzie zalicza się:

- korekcję dwukomorową wady z naprawą zastawki trójdzielnej,
- wymianę zastawki,
- korekcję typu 1½ komory z naprawą zastawki – w przypadku niewydolności PK,
- leczenie paliatywne w okresie noworodkowym – poprawa przepływu płucnego,
- korekcja fizjologiczna wg Fontana – ścieżka leczenia serca jednokomorowego,
- przeszczep serca w przypadku najcięższych postaci ze współistniejącymi wadami.

Pacjenci z wczesnym rozpoznaniem AE wymagają zwykle agresywnego, wieloetapowego i złożonego leczenia. Wynika to z istotnych zaburzeń hemodynamicznych, związanych najczęściej ze zmniejszeniem przepływu płucnego.

1.3.3. Wskazania do korekcji niedomykalności zastawki mitralnej

Wskazaniem do operacji plastyki zastawki mitralnej u pacjentów objawowych jest szybkie męczenie się, duszność, zmniejszona tolerancja wysiłku oraz pojawienie się zaburzeń rytmu. Pacjenci powinni być kierowani do zabiegu szybko, ze względu na gorsze wyniki u tych z nasiloną niewydolnością krążenia. Pacjenci bezobjawowi ze zmniejszoną frakcją wyrzutową lewej komory (< 60%), z pogorszającą się kurczliwością mięśnia sercowego oraz narastającym nadciśnieniem płucnym powinni także być poddani plastyce ZM [39].

1.4. Sposoby korekcji niedomykalności zastawek przedsionkowo-komorowych

Najczęściej rekonstrukcje ZPK przeprowadza się poprzez sternotomię pośrednią, tym niemniej, możliwe jest także zastosowanie dostępu z torakotomii prawostronnej. Jej zaletą jest lepsza ekspozycja obu ZPK. Ma to znaczenie przy wykorzystaniu technik małoinwazyjnych [170]. Dostęp ten okazuje się przydatny podczas reoperacji – najczęściej okolice lewego przedsionka są wolne od zrostów [195].

Operacje na ZPK wymagają zastosowania krążenia pozaustrojowego i zatrzymania serca roztworem kardioplegicznym. Aczkolwiek, możliwe jest wykonanie rekonstrukcji ZT w krążeniu pozaustrojowym na bijącym sercu, jeśli nie stwierdza się komunikacji między komorami lub przedsionkami serca.

Wykorzystuje się typową kaniulację aorty wstępującej i obydwu żył głównych. Po zatrzymaniu serca i otwarciu odpowiedniego przedsionka, ekspozuje się zastawkę. Za pomocą dwu haczyków nerwowych analizuje się anatomię zastawki z uwzględnieniem obecności perforacji, rozszczepów, wypadania płatków oraz ograniczenia ruchomości płatków. Do sprawdzenia funkcji zastawki używa się zimnego roztworu soli fizjologicznej wstrzykniętego do komory serca. W przypadku niedomykalności widoczny jest wsteczny wypływ roztworu przez zastawkę. Badanie to jest jedynie orientacyjną próbą szczelności, wszelkie decyzje terapeutyczne po rekonstrukcji ZPK należy podejmować po ocenie pracy zastawki w TEE, po zakończeniu krążenia pozaustrojowego.

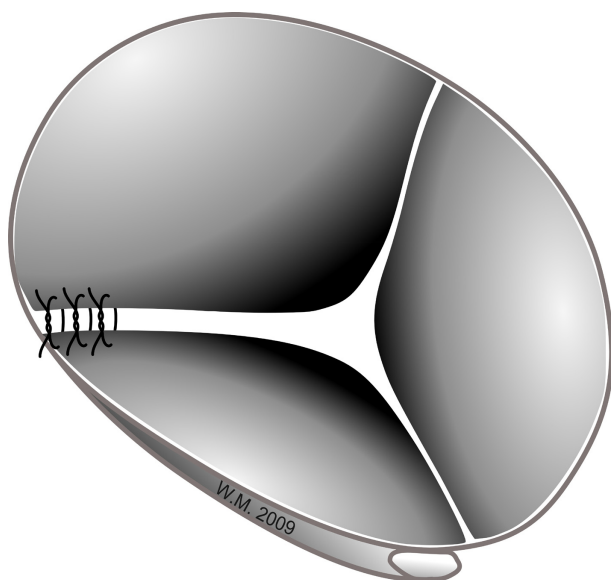
Metody rekonstrukcji ZPK można podzielić na następujące grupy:

- zabiegi dotyczące płatków
- zabiegi dotyczące pierścienia
- zabiegi dotyczące płatków i pierścienia
- zabiegi dotyczące strun ścięgnistych i mięśni brodawkowatych.

1.4.1. Operacje dotyczące płatków zastawki

Powszechnie wykorzystywaną metodą poprawy szczelności ZPK jest komisuroplastyka [163]. Stosowana jest ona w nieszczelnościach umiejscowionych

w okolicach spoidła zastawki – rycina 1. Wykorzystuje się pojedyncze lub podwójne szwy (np. monofilament polipropylenowy), o grubości od 7–0 do 5–0, które łączą ze sobą przylegające płatki zastawki w pobliżu spoidła, najczęściej przednio-przegrodowego. Technika ta może być pomocna przy korygowaniu nieszczelności związanych z brakiem ciągłości pomiędzy płatkami ZT.



Rycina 1. Komisuroplastyka spoidła przednio-przegrodowego zastawki trójdzielnej.

Obecność większej niż zwykle liczby płatków zastawki lub istotnych wcięć pomiędzy poszczególnymi segmentami płatka (*indentation*) oraz głębokich, sięgających do pierścienia ZPK rozszczepów w obrębie płatka (*cleft*) może być przyczyną niedomykalności zastawki (np. w ASD I). W takich przypadkach konieczne jest zszywanie ze sobą rozszczepionych fragmentów płatków zastawki (szwy pojedyncze – monofilament polipropylenowy 7–0 do 5–0). Ważne przy tym jest, aby nie deformować płatków wzdłuż promienia pierścienia zastawki (np. skrócenie płatka poprzez stosowanie szwu ciągłego nieblokującego) oraz zachować dotychczasową strefę przylegania płatków (*apposition zone*) – rycina 2.

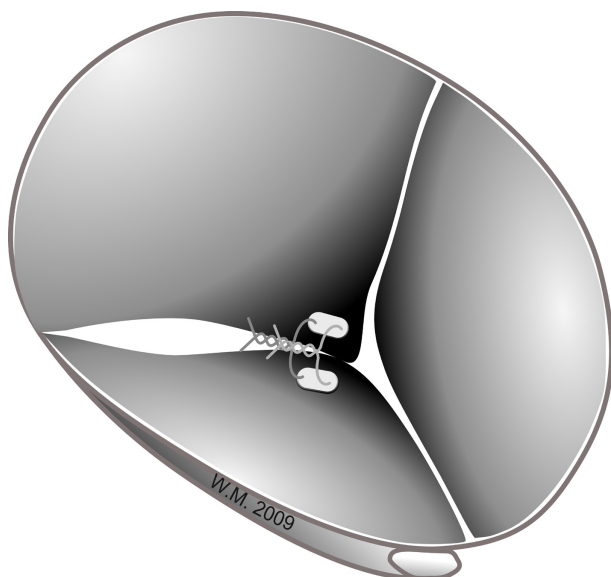


Rycina 2. Zamknięcie rozszczepu płata przedniego zastawki trójdzielnej.

Perforacje w obrębie płatków zastawki zamyka się szwami bezpośrednimi (np. monofilament polipropylenowy 7-0 do 5-0). W przypadku większych ubytków, czy to naturalnych, czy powstałych np. po usunięciu zmian zapalnych lub nowotworowych, konieczne może okazać się użycie łąty z osierdzia własnego [79].

Obecność trudnej do skorygowania centralnej niedomykalności ZM może być wskazaniem do zastosowania techniki *edge-to-edge* Alfieriego [7, 179]. Jest to metoda polegająca na połączeniu ze sobą przeciwległych środkowych części płatków za pomocą szwów polipropylenowych 5-0 w kształcie litery U, wzmocnionych łątką z osierdzia [190]. Tak zmieniona zastawka posiada dwa ujścia. Metodę tę stosuje się również w korekcji NZT łącząc płatek przedni i tylny – rycina 3. Możliwe jest całkowite połączenie płata przedniego z tylnym i wytworzenie dwóch ujść pomiędzy uprzednio zszytymi dwoma płatkami a płatkami tylnymi [12].

Sposób *edge-to-edge* stosuje się także po uprzedniej bicuspidalizacji zastawki trójdzielnej w trakcie procedury zmniejszeniu średnicy pierścienia TV, poprzez plikację tylnej jego części (patrz dalej) [44]. Metoda Alfieriego jest

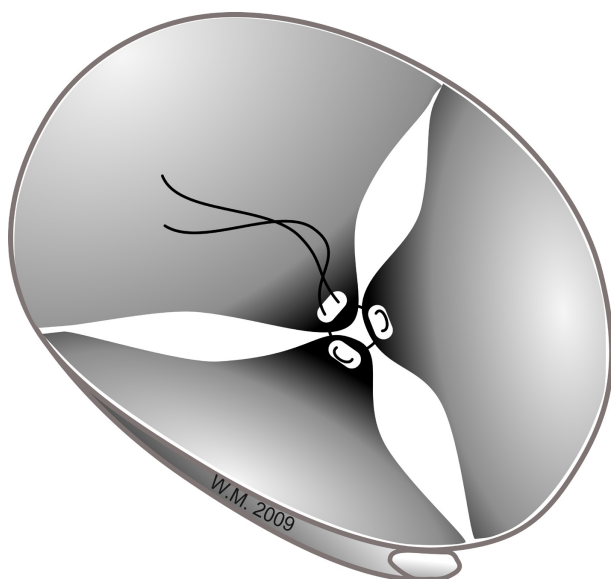


Rycina 3. Technika *edge-to-edge* zastosowana na zastawce trójdzielnej.

używana do korekcji niedomykalności wspólnej zastawki przedsionkowo-komorowej współlistniejącej z AVSD [125], a także z różnymi postaciami serca jednokomorowego [12], w tym u dzieci z HLHS [190].

Metodą łączącą wszystkie płatki ZT razem jest „*clover technique*”, wprowadzona także przez Alfieriego, jako sposób naprawy pourazowych niedomykalności ZT u dorosłych [6]. Podczas tej operacji tworzy się zastawkę posiadającą trzy oddzielne ujścia poprzez połączenie jednym szwem (z łątką lub bez) środków wolnych brzegów wszystkich trzech płatków zastawki – rycina 4. Metoda ta jest pomocna w sytuacjach znacznego uszkodzenia aparatu podzastawkowego przy jednoczesnym braku możliwości jego odtworzenia – np. zerwanie nici ścięgnistych lub mięśni brodawkowatych, skutkujące wypadaniem całych płatków zastawki (*flail*). Technika ta została zaadaptowana po niepowodzeniach naprawy zastawki trójdzielnej innymi metodami [26, 126]. Uzupelnieniem rekonstrukcji ZT sposobem „*clover technique*” może być wszczepienie pierścienia anuloplastycznego (patrz dalej).

Cenną techniką rekonstrukcji ZPK, częściej stosowaną u pacjentów dorosłych, jest powiększenie powierzchni płatka zastawki za pomocą łątki z au-



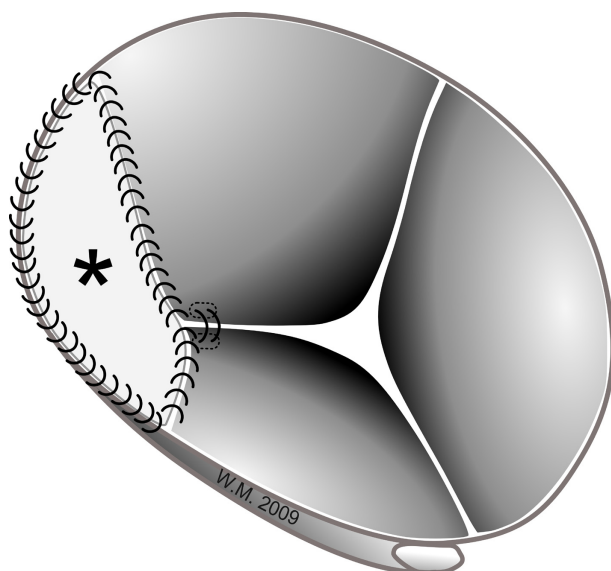
Rycina 4. *Clover technique.*

tologicznego osierdzia [2, 18]. Działanie to ma na celu zwiększenie powierzchni koaptacji płatków, który w wypadku ograniczenia jego ruchomości poprzez pociąganie (*tethering*), nie może skutecznie współuczestniczyć w zamknięciu zastawki [3, 61].

Rozwinięciem powyższej metody jest całkowite zastąpienie płatków ZPK (np. po jego usunięciu z powodu infekcyjnego zapalenia wsierdzia), odpowiednio dopasowaną łata osierdziową. Autologiczną łata łączy się z pozostawionym przypierścieniowym fragmentem płatków za pomocą szwu ciągłego. Tak odtworzony płatek zaopatruje się, z użyciem filcowych łatek, w co najmniej 2 pary sztucznych strun ścięgnistych (2 pętle szwów politetrafluoroetylenowych – PTFE) zakotwiczonych w mięśniach brodawkowatych [73].

Zastosowanie komisuropłastyki z użyciem osierdzia własnego umożliwia naprawę ZPK zniszczonej przez proces infekcyjny umiejscowiony w okolicy spoidła [124]. Zniszczone spoidło zostaje usunięte w całości. Pozostałe fragmenty płatków łączy się ze sobą w miejscu ich normalnego styku za pomocą szwu materacowego wzmocnionego łatkami. Ubytek pomiędzy pierścieniem zastawki a zdrowymi płatkami uzupełnia się łata z autologicznego osierdzia,

która spełnia rolę usuniętego spoidła, nie biorąc bezpośredniego udziału w koaptacji płatków – rycina 5.



Rycina 5. Komisuroplastyka z użyciem łąty osierdziejowej.

Użycie autologicznej, jak i ksenogenicznej, łąty osierdziejowej jako substytutu ruchomego płatka zastawki, może skutkować w okresie odległym wapieniem lub kurczeniem się, co wpływa ujemnie na funkcję zrekonstruowanej zastawki.

Obecność jatrogennej niedomykalności zastawki trójdziałelnej po operacjach innych wrodzonych wad serca, np. VSD, skłoniła do poszukiwań metod zapobiegających powstawaniu tego powikłania. W przypadku ubytku międzykomorowego jednym ze sposobów jest czasowe odcięcie płatka lub płatków ZT od pierścienia w celu lepszej wizualizacji ubytku [191]. Postępowanie to zapobiega deformacjom ZT prowadzącym do niedomykalności. Zmniejsza się także ilość ubytków reszkowych i prawdopodobieństwo całkowitego bloku przedsionkowo-komorowego.

Resekcja klinowa (*triangular resection*) płatka tylnego ZM stosowana w niedomykalności typu II, przy braku konieczności plikacji tylnej części

pierścienia ZM, jest stosowana częściej u pacjentów dorosłych ze zmianami degeneracyjnymi ZM [5, 16]. Operacje dotyczące przedniego płątka ZM wykonywane były dotychczas rzadziej ze względu na obawy przed zniekształceniem zastawki aortalnej, zwężeniem drogi odpływu lewej komory oraz niepewnym wynikiem odległym plastyki ZM. Tym niemniej, resekcję klinową płątka przedniego ZM stosuje się w przypadku choroby Barlow'a lub w celu prewencji *systolic anterior motion*. Jest to zjawisko spotykane po rekonstrukcjach ZM. Związane jest ono z dynamicznym zawężaniem drogi odpływu lewej komory przez nadmiarowy (wpuklający się) przedni płatek ZM [192, 214]. Alternatywną metodą zapobiegania temu zjawisku u dzieci jest tzw. *retention plasty*, zastosowana u dzieci z kardiomiopatią przerostową [231]. Sposób ten polega na obustronnym umocowaniu brzegów płątka przedniego ZM znajdujących się najbliższej trójkątów włóknistych do odpowiadających im fragmentów tylnego pierścienia zastawki.

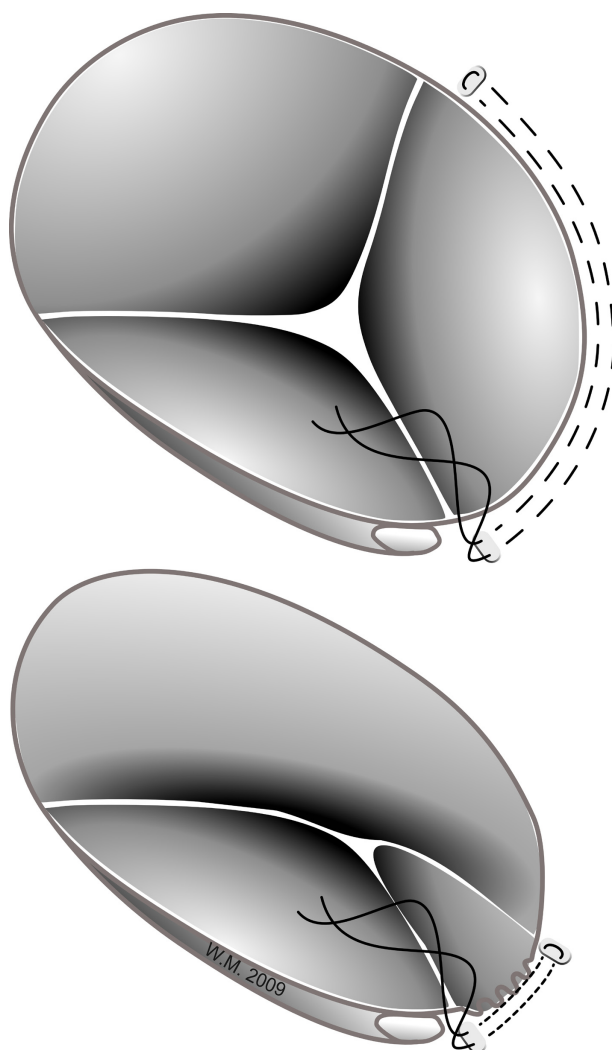
Metodą umożliwiającą korekcję NZM powstającą w wyniku ograniczenia ruchu płątka zastawki przez pociąganie (*tethering*) jest „podwieszenie” jego wolnego brzegu do przeciwległej części pierścienia za pomocą szwów nierozpuszczalnych [155]. Zwiększa się przez to powierzchnię koaptacji płatków, kosztem dalszego zmniejszenia ruchomości podwieszanego płątka. Metoda ta może być porównana do „jednostronnej” metody Alfieriego.

1.4.2. Operacje związane z pierścieniem zastawki przedsionkowo-komorowej

Mechanizmem współuczestniczącym w powstawaniu niedomykalności ZPK jest poszerzenie jej pierścienia. Zjawisko to wpływa na zmniejszenie powierzchni przylegania płatków w czasie skurczu, czyniąc zastawkę nieszczelną. Rozwinięto wiele metod zmniejszających średnicę ZPK w celu eliminacji niedomykalności centralnej. Różnią się one, przede wszystkim, sposobem wykonania i miejscem zastosowania w obrębie natywnego pierścienia.

Jedną z pierwszych technik redukcji obwodu ZT była, wprowadzona przez Kay'a w 1965 r., operacja plikacji części pierścienia odpowiadającego tylnemu płatkowi ZT [110]. Zmarszczenie pierścienia podczas tego zabiegu odbywa się

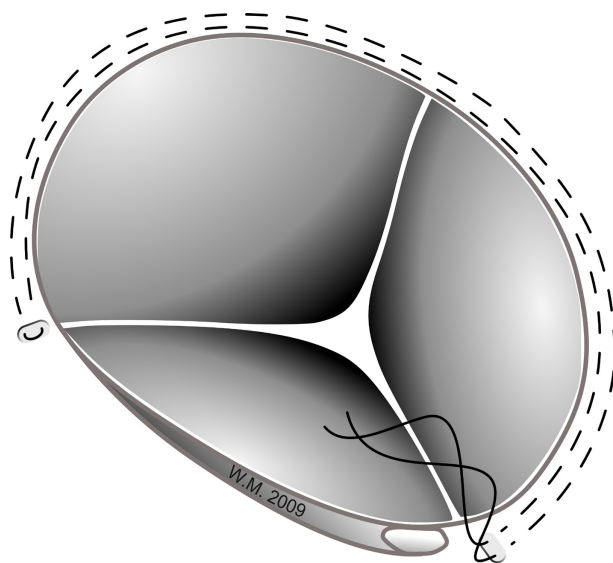
poprzez zastosowanie kilku szwów typu „8” założonych na tylną część pierścienia ZT. Procedura ta, oprócz zmniejszenia średnicy pierścienia, powoduje bicuspidalizację zastawki trójdzielnej. Podobny efekt można osiągnąć poprzez wykorzystanie dwóch szwów materacowych równoległych do brzegu zastawki, założonych pomiędzy spoidłem tylnoprzegrodowym a przednio-tylnym – rycina 6. Ściągnięcie obu szwów, wzmocnionych łątkami filcowymi, powoduje zmarszczenie tylnego pierścienia ZT [162].



Rycina 6. Zmarszczenie tylnej części pierścienia zastawki trójdzielnej.

Analogiczną techniką stosowaną w NZM jest plastyka Kay'a-Reed'a, w której wykonuje się plikację pierścienia ZM w okolicy spoidła, począwszy od trójkątów włóknistych w kierunku płatków tylnego [101, 109, 161]. Istnieją także modyfikacje z użyciem łatek z autologicznego osierdzia [88, 233].

Alternatywny mechanizm zmiany średnicy ZT użyty, tym razem, w stosunku do przedniej i tylnej części pierścienia jednocześnie, przedstawił już w 1972 r. de Vega [228]. Metodę tę z powodzeniem zastosowano u dzieci z niedomykalnością ZT po uprzednich operacjach wad wrodzonych drogi wypływu prawej komory [107]. Polega ona na zmarszczeniu przedniej i tylnej części pierścienia ZT za pomocą podwójnego szwu kapciuchowego przeprowadzonego od spoidła przednio-przegrodowego do tylnoprzegrodowego. Umożliwia to nadanie pierścieniowi ZT żądanej wielkości, np. za pomocą poszerzadła Hegara. Ściągnięcie i związanie obydwu końców szwu, po ustaleniu właściwej średnicy, kończy zabieg – rycina 7.



Rycina 7. Plastyka de Vegi.

Redukcja średnicy pierścienia metodą de Vegi stosowana jest także w przypadku niedomykalności ZT w sercu jednokomorowym [97, 163].

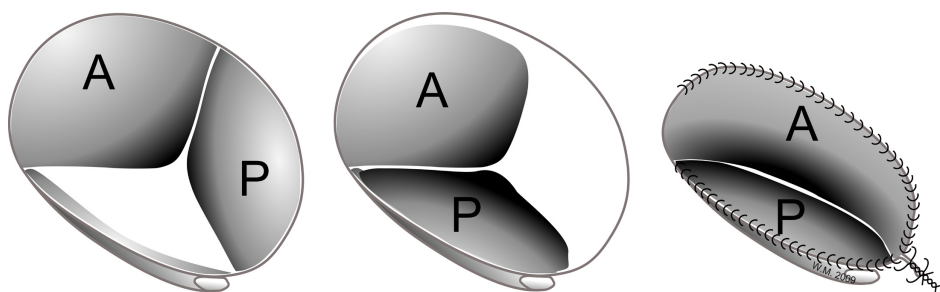
Podobnymi do plastyki de Vegi procedurami wykonywanymi na pierścieniu ZM jest Plastyka Paneth'a-Burra'a [37, 140] oraz *total circular anuloplasty* [149]. Pierwsza z nich polega na użyciu dwóch symetrycznych szwów marszczących tylną część pierścienia ZM od jego wierzchołka w kierunku trójkątów włóknistych. Stopień plikacji określa się stosując odpowiedniej wielkości obturator włożony w ujście zastawki. Istnieje modyfikacja techniki Paneth'a wykorzystująca autologiczne osierdzie w celu stabilizacji tylnego pierścienia ZM u dzieci [88]. Zaletą metody Paneth'a jest zachowanie normalnego ruchu pierścienia oraz dynamiki pracy płotka zastawki [220].

1.4.3. Procedury dotyczące płatków i pierścienia zastawki

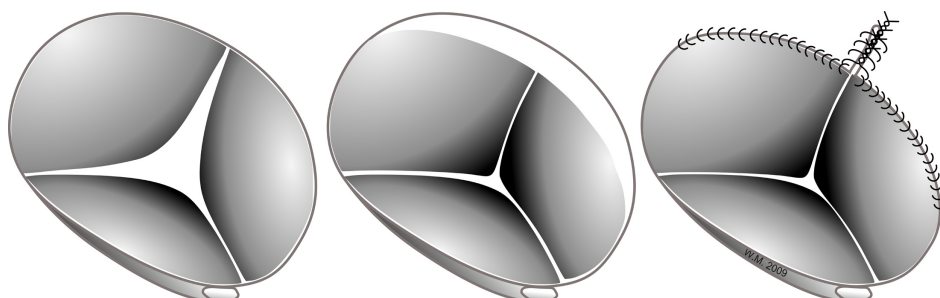
Wszelkie procedury naprawcze w obrębie płatków ZT oraz pierścienia mogą okazać się nieskuteczne w przypadku znacznej dysproporcji między obecną ilością tkanki zastawkowej a wielkością pierścienia ZT, na korzyść tego drugiego. Prosta plikacja fragmentu czy też całego pierścienia może nie przynieść pożądanego efektu, gdyż deficytowa powierzchnia płatków jest dodatkowo „tracona” na skutek zmarszczenia pierścienia.

Rozwiązaniem tego problemu było wprowadzenie przez Carpentiera techniki *sliding plasty* podczas korekcji anomalii Ebsteina (patrz dalej) [40]. W metodzie tej dokonuje się korekcji wielkości pierścienia ZT dopiero po odcięciu od niego płatków przedniego i tylnego. Po stabilizacji średnicy pierścienia, odcięte płatki przyszywa się ponownie do zmodyfikowanego pierścienia ZT, jednakże już w nowej pozycji – rycina 8. Zabieg kończy wszczepienie pierścienia anuloplastycznego. Metodę tę można też zastosować w przypadku późnej niedomykalności ZT spowodowanej przez unieruchomienie płotka przegrodowego ZT łąką zamykającą VSD [222].

Modyfikacją metody Carpentiera jest tzw. anuloplastyka selektywna zastosowana zarówno u dorosłych, jak i u dzieci, w przypadku innych patologii niż anomalia Ebsteina [234, 248]. Podobnie jak w *sliding plasty*, płatki przedni i tylny są odcinane od odpowiadających im fragmentom pierścienia. Następnie wykonuje się plikację oddzielonego pierścienia, skracając go o 1/3 długości pierwotnej. Przyszywanie odczepionych płatków jest procedurą kończącą operację – rycina 9.



Rycina 8. *Sliding plasty*.



Rycina 9. Anuloplastyka selektywna.

Przedstawione powyżej sposoby można zastosować wybiórczo, np. w stosunku do płatek tylnego zastawki trójdzielnej, w wypadku konieczności jego usunięcia z powodu infekcyjnego zapalenia wsierdza [79]. Mobilizuje się płatki przedni i przegrodowy odcinając ich fragmenty od pierścienia ZT. Po wykonaniu plikacji tylnej części pierścienia zmobilizowane płatki przyszywa się ponownie do zmniejszonego pierścienia ZT, uzyskując dwupłatkową zastawkę. Dopełnieniem procedury jest komisuroplastyka i wszycie pierścienia anuloplastycznego.

Resekcja prostokątna (*quadrangular resection*), dotycząca wypadającego segmentu płatek tylnego ZM, stosowana jest częściej u dorosłych w związku ze zmianami degeneracyjnymi. Najczęściej towarzyszy jej plikacja pierścienia w miejscu usuniętego fragmentu płatek [39]. Możliwe jest także skojarzenie tej metody ze *sliding plasty*.

Interwencje dotyczące przedniego płatek ZM oraz odpowiadającego mu fragmentu pierścienia wykonywane są stosunkowo rzadziej w porównaniu

z operacjami na płatku tylnym. W sytuacjach konieczności usunięcia części płatka przedniego, np. z powodu procesu zapalnego, możliwe jest wykorzystanie jego pozostałego fragmentu w celu odtworzenia sprawnie działającego mechanizmu zastawkowego. Natywny pierścień odpowiadający usuniętemu płatkowi poddaje się plikacji, a następnie uszczelnia się miejsce styku wolnej krawędzi pozostałego płatka przedniego z odpowiadającym mu płatkim tylnym w okolicy dawnego spoidła – komisuroplastyka [238]. Metoda ta daje zadowalające wyniki średnioterminowe, jednocześnie unika się wszczepienia sztucznej zastawki, uzupełnienia płatka przedniego materiałem obcym oraz zastosowania sztucznych strun ścięgnistych.

1.4.4. Procedury dotyczące strun ścięgnistych i mięśni brodawkowatych

Niedomykalności ZPK typu II można korygować poprzez implantację sztucznych strun ścięgnistych (najczęściej z PTFE) lub poprzez skrócenie ich długości [28, 93, 108, 141, 147, 182]. W przypadku serca o małych wymiarach może być to dość trudnym zadaniem ze względu na delikatność struktur ZPK. Wątpliwości może budzić także trwałość nowego połączenia struny z mięśniem brodawkowatym (MB).

Efekt podobny do opisanego powyżej można osiągnąć poprzez skrócenie samego mięśnia brodawkowatego – sprowadzenie jego włóknistego końca do podstawy, w głąb komory serca [164]. Dokonuje się tego poprzez przeprowadzenie „słalodem” dwóch końców szwu, zaopatrzonego w łątki filcowe, od podstawy poprzez środek i wierzchołek MB. Dociągnięcie szwu powoduje skrócenie MB [164].

Poprawę koaptacji płatków ZPK można osiągnąć także poprzez przesunięcie podstaw mięśni brodawkowatych [114]. Dokonuje się tego przez szwy materacowe na łątkach filcowych, które pociągają podstawę mięśnia brodawkowatego w pożądanym kierunku.

Alternatywą dla sztucznych strun ścięgnistych oraz operacji na MB jest transfer strun drugorzędowych na brzeg płatka zastawki w celu zmniejszenia jego nadmiernej ruchomości i wypadania [209].

Zniszczenie aparatu podzastawkowego z ograniczonym – obwodowym uszkodzeniem płątka (np. z powodu zapalenia wsierdza) – można korygować poprzez transfer strun ścięgniętych z przeciwległego płątka zastawki. W początkowej fazie operacji usuwa się fragment uszkodzonego płątka razem ze strunami, a po przeciwległej stronie dokonuje wycięcia fragmentu płątka w kształcie prostokąta (*quadrangular resection*). Tak uzyskany płatek, po dostosowaniu długości i odwróceniu, wszywa się w pierwotny ubytek płątka zastawki. Przeciwległy płatek rekonstruuje się poprzez bezpośrednie zszywanie szwami pojedynczymi, ze zmarszczeniem pierścienia w miejscu ubytku (lub bez) i *sliding plasty* [79]. Metoda ma większe zastosowanie wśród starszych pacjentów.

1.4.5. Auto i allografty

Interesującą metodą terapeutyczną, gdy niemożliwa jest rekonstrukcja zastawki trójdzielnej lub mitralnej (np. z powodu rozległych zmian reumatycznych lub zapalenia wsierdza), jest zastosowanie wszczepu allogennego w postaci zastawki mitralnej (wraz z całym aparatem podzastawkowym), pobranej od zmarłego dawcy [49, 96, 103, 159, 199, 251]. Można stosować całe zastawki bądź wybrane płatki.

Zaletą tej metody jest uniknięcie zastosowania zarówno zastawki biologicznej – ksenogenicznej, jak i mechanicznej. Brak konieczności antykoagulacji oraz odporność na infekcję są zaletami potwierdzonymi w przypadku allograftów wszczepianych w pozycję mitralną. Do wad tego typu postępowania zalicza się powszechny brak odpowiednich rozmiarów allograftów, skomplikowany sposób implantacji oraz niesatysfakcjonujące wyniki odległe, szczególnie u młodszych pacjentów [9, 119].

Alternatywą dla allograftów jest zastosowanie wszczepów autologicznych w postaci własnej zastawki płucnej pacjenta wszczepionej w pozycję mitralną [31]. Procedura ta, zwana operacją Rossa II, ze względu na podobieństwo do wymiany zastawki aortalnej na autograft płucny, została po raz pierwszy zaprezentowana w 1967 r. [186]. Przed implantacją autograft płucny wymaga stabilizacji i rozpięcia wewnątrz fragmentu naczyniowej protezy dakronowej. Niejasne

wyniki odległe oraz późniejsza konieczność reoperacji drogi wypływu prawej komory ograniczają zastosowanie tej metody do wąskiej grupy pacjentów [31].

1.4.6. Rekonstrukcja zastawki trójdzielnej w anomalii Ebsteina

Leczenie operacyjne AE (rekonstrukcja dwukomorowa lub 1½ komory) można sprowadzić do następujących interwencji, stosowanych w różnych kombinacjach w zależności od anatomii wady oraz preferencji danego ośrodka:

- rekonstrukcja aparatu zastawkowego – funkcjonalna zastawka 1-, 2- lub 3-płatkowa,
- zmniejszenie średnicy pierścienia ZT,
- wykluczenie zatryalizowanej PK – plikacja lub wycięcie jej fragmentu,
- połączenie zatryalizowanej PK z funkcjonalną PK,
- pozostawienie zatryalizowanej PK w ciągłości z prawym przedsionkiem.

Powyższym procedurom może towarzyszyć atrioplastyka – działanie mające na celu zmniejszenie wymiarów powiększonego prawego przedsionka, mogącego wpływać negatywnie na funkcję prawego płuca.

Wykluczenie zatryalizowanej prawej komory

Jedną z pierwszych prób leczenia AE była metoda poziomej plikacji (*horizontal plication*) opisana w 1964 roku przez Hardy’ego [83]. Polegała ona na podciągnięciu tylnej części rzeczywistego pierścienia ZT do poziomego połączenia prawego przedsionka ze zatryalizowaną PK. W tym celu wykorzystywano szereg pojedynczych szwów łączących wymienione poprzednio struktury. Dociągnięcie ich powodowało zmarszczenie zatryalizowanej prawej komory w płaszczyźnie poziomej. Podobną procedurę opisał w 1982 r. Danielson [56]. Podczas tego zabiegu wykonywano dodatkowo plastykę tylnej części pierścienia ZT wykluczającą płatek tylny. W rezultacie uzyskiwano zastawkę składającą się z funkcjonalnego pojedynczego płata przedniego. Redukcja prawego przedsionka kończyła zabieg.

Odmianą koncepcję wykluczenia „niefunkcjonalnej” części PK zastosował Carpentier w 1988 r. [40, 46]. Po oddzieleniu płatków przedniego i tylnego ZT od właściwego pierścienia oraz po całkowitej ich mobilizacji (przecięcie

przyczepów do ściany PK), dokonuje się pionowej plikacji zatrzalizowanej części prawej komory. Zmniejsza to średnicę pierścienia zastawki trójdzielnej oraz zmienia kształt prawej komory. Do tak przygotowanego pierścienia przyszywa się następnie oddzielone płatki ZT – jak przedstawiono powyżej (*sliding plasty*) – uzyskując funkcjonalną dwupłatkową zastawkę. Wszczepienie pierścienia anuloplastycznego kończy zasadniczą część operacji. Podobną koncepcję remodelingu napływowej części PK zaprezentował Quaegebeur, nie stosował on jednakże pierścieni anuloplastycznych wzmacniających natywny pierścień ZT [178]. Metodę tę można z powodzeniem zastosować także u noworodków i niemowląt [114], co jest przydatne w leczeniu wczesnie rozpoznanej wady.

Pionowa plikacja zatrzalizowanej PK została zastosowana przez Vargasa i współpracowników [227]. W przeciwieństwie do sposobu Carpentiera, w metodzie tej nie wykonuje się *sliding plasty*, średnicę pierścienia ZT określa się poprzez plikację jego tylnego fragmentu dopełnioną pionowym zamknięciem nieprawidłowej części PK. Elementem funkcjonalnym ZT jest jej pojedynczy przedni płatek.

Metodą łączącą eliminację zatrzalizowanej PK z rekonstrukcją zastawki ZT oraz jej przeniesieniem na właściwy poziom jest tzw. korekcja anatomiczna [243, 242, 241]. Podczas tej procedury zatrzalizowana PK zostaje poddana plikacji w kierunku pionowym, a następnie wycięta. Ubytek zszywa się bezpośrednio szwami polipropylenowymi. Wycięcie zatrzalizowanej PK przyczynia się do zmniejszenia średnicy pierścienia ZT. Podobnie jak w metodzie Carpentiera, płatki ZT poddane zostają mobilizacji, włącznie z płatkami przegrodowym. Autorzy podkreślają korzystny wpływ trójplatkowej rekonstrukcji oraz efekt redukcji średnicy pierścienia na szczelność zastawki.

Połączenie zatrzalizowanej prawej komory z funkcjonalną prawą komorą

Brak przekonujących dowodów na korzystny wpływ plikacji zatrzalizowanej PK na funkcje właściwej prawej komory skłonił Sebeninga i współpracowników do wdrożenia tzw. metody „pojedynczego szwu” (*single stitch*) [193]. Warunkiem jej zastosowania jest ruchomy przedni płatek TV o wystarczających rozmiarach. W technice tej brzeg przedniego płatka zastawki trójdzielnej

przymocowuje się do punktu znajdującego się ponad spoidłem przegrodowo-tylnym, na wysokości prawidłowego pierścienia ZT. Do tego celu używa się pojedynczego szwu materacowego wzmocnionego z obydwu stron łątkami filcowymi. Dodatkowo, zaszywa się całkowicie spoidło przednio-tylne poprzez zszywanie przedniego płątka z tylnym lub bezpośrednio z pierścieniem zastawki [193]. Podobnie, jak w technice proponowanej przez Danielsona, uzyskuje się jednopłatkową zastawkę trójdzielną [55].

Połączenie zatrzalizowanej części PK z właściwą prawą komorą charakteryzuje szereg technik rekonstrukcji ZT u pacjentów z anomalią Ebsteina proponowanych przez Hetzera i współpracowników [87]. Zastosowanie ich zależy od anatomii zastawki trójdzielnej. Wybiera się najbardziej ruchomą część przedniego płątka ZT, która ma stanowić element funkcjonalny. Pozostała część pierścienia i ujścia ZT podlega obliteracji na poziomie prawdziwego pierścienia poprzez połączenia pierścień-pierścień lub płatek-pierścień. Komoda i współpracownicy zaproponowali połączenie metod Sebeninga i Hetzera w celu dalszej poprawy funkcji przedniego płątka ZT w roli jedyne go elementu funkcjonalnego zastawki [116].

„Wentrykularyzacja” (*ventricularisation*) to koncepcja zaproponowana przez Ullmanna i współpracowników [225]. Podczas tej rekonstrukcji dokonuje się mobilizacji wszystkich trzech płatków zastawki oraz oddzielenia płatków przegrodowego i tylnego od pierścienia ZT. Te ostatnie są przenoszone na poziom właściwego pierścienia ZT. Płatek przedni łączy się z tylnym tworząc „monocusp” mogący współdziałać z resztkowym płatkami przegrodowym lub funkcjonować samodzielnie. W ten sposób włącza się zatrzalizowaną część PK w obręb funkcjonalnej prawej komory. Koaptacja zmodyfikowanego przedniego płątka może być korygowana poprzez przesunięcie podstaw mięśni brodawkowatych. Operacji zwykle nie towarzyszy zmniejszenie średnicy pierścienia ZT [225].

Rozwinięciem sposobu Carpentiera i Quaegebeura jest sposób operacji wprowadzony przez da Silva [200]. Podczas operacji tej nie wykonuje się jednak plikacji zatrzalizowanej części PK. Zmniejszony zostaje tylko wymiar pierścienia ZT. Zasadniczym celem tego zabiegu jest odtworzenie trójpłatkowej zastawki trójdzielnej z centralnym przepływem krwi przez jej ujście. Rekonstrukcja ta, nazwana przez autorów „stożkową” (*cone reconstruction*), polega

na mobilizacji i odcięciu częściowym płata przedniego, a całkowitym tylnego i przegrodowego od pierścienia ZT. Uzyskuje się w ten sposób materiał tkankowy umożliwiający odtworzenie zastawki, która obejmuje całkowicie prawe ujęście żyłne po zmniejszeniu jego średnicy.

Rekonstrukcja 1½ komorowa

Dwukomorowa rekonstrukcja anomalii Ebsteina może być powikłana istotną niewydolnością prawokomorową – szczególnie dotyczy to typów C i D wady. Wspomniane zaburzenie hemodynamiczne może wystąpić w krótkim czasie po zabiegu lub objawić się śródoperacyjnie niemożnością zakończenia krążenia pozaustrojowego. Niewydolność PK może wynikać z zaburzeń jej budowy anatomicznej, jak również może być efektem działań chirurgicznych – w tym istotnego zmniejszenia powierzchni prawego ujęcia żylnego podczas rekonstrukcji ZT. Skutecznym postępowaniem terapeutycznym jest śródoperacyjne wykonanie zespolenia żyły głównej górnej z prawą tętnicą płucną (*bidi-rectional cavo-pulmonary shunt* – BCPS) [47]. Procedura ta zmniejsza śmiertelność pooperacyjną oraz zwiększa tolerancję na resztkową niedomykalność ZT poprzez zmniejszenie obciążenia wstępnego prawej komory.

1.5. Zastosowanie pierścieni anuloplastycznych

Poszerzenie średnicy pierścienia ZPK odgrywa istotną rolę w powstawaniu niedomykalności. Przedstawione powyżej techniki zmniejszania średnicy ZT i ZM umożliwiają poprawę funkcji zastawki, jednakże nie stabilizują wymiaru pierścienia w sposób trwały. W okresie odległym obserwuje się postępującą dylatację i związaną z tym nawrotową niedomykalność ZPK [168]. Proces ten może być przyspieszony poprzez resztkową niedomykalność występującą bezpośrednio po zabiegu, która przyczynia się do ponownego poszerzenia pierścienia ZPK w mechanizmie błędnego koła. Możliwość długotrwałej stabilizacji wymiarów pierścienia ZPK dają pierścienie anuloplastyczne. Ich implantacja

konsoliduje naprawę i przedłuża jej trwałość. Stabilizacja wymiarów i proporcji zastawki przedsionkowo-komorowej jest jednym z podstawowych założeń koncepcji rekonstrukcji ZPK Carpentiera [39]. Postępowanie takie znalazło szerokie zastosowanie w przypadku pacjentów dorosłych [143].

Dostępnych jest wiele rodzajów wszczepów, począwszy od klasycznych sztywnych pierścieni, poprzez półsztywne, kończąc na elastycznych (mających umożliwić zachowanie trójwymiarowego ruchu natywnych pierścieni ZPK podczas cyklu serca). Istnieją także pierścienie przeznaczone dla konkretnych patologii (np. przeznaczone do korekcji NZM o podłożu niedokrwiennym). Interesującą modyfikacją mechanizmu działania anuloplastycznych było zastosowanie pierścieni o zmiennej średnicy modyfikowanej za pomocą szwów kapciuchowych wyprowadzonych na zewnątrz serca. Miało to umożliwić eliminację reszkowych niedomykalności poprzez śródoperacyjną regulację średnicy pierścienia pod kontrolą TEE [146].

2. Cel pracy

Celem pracy była ocena średnioterminowych wyników zastosowania biodegradowalnych pierścieni anuloplastycznych podczas rekonstrukcji ZPK w populacji pediatrycznej.

Główny nacisk położono na:

- zbadanie, czy plastyki ZPK, uzupełnione implantacją BPA, dają zadowalające i trwałe efekty
- zbadanie, czy wszczepienie BPA umożliwia wzrost rekonstruowanej zastawki
- udokumentowanie wpływu obecności BPA na funkcję skurczowo-rozkurczową natywnego pierścienia zastawki.

3. Materiał badawczy

3.1. Okres i miejsce badań

Badania będące podstawą pracy zostały przeprowadzone w Klinice Kardiologii Dziecięcej Katedry Kardio-torako-chirurgii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu. W okresie od 01-06-2005 r. do 04-12-2008 r. zoperowano 41 dzieci, natomiast obserwacje kontrolne trwały do 24-06-2009. Dwoje pacjentów z grupy niedomykalności ZT z anomalią Ebsteina, którzy zmarli we wczesnym okresie pooperacyjnym wyłączono z analizy. U dwojga pacjentów BPA wszczepiono w pozycji mitralnej oraz trójdzielnej (dzieci z AVSD). Ostatecznie w grupie niedomykalności zastawki trójdzielnej analizowano 24 pacjentów, a w grupie niedomykalności zastawki mitralnej 17 dzieci.

Okresowe kontrole echokardiograficzne przeprowadzane były w Pracowni Diagnostyki Kardiologicznej Kliniki Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu i wykonywane były przez jednego echokardiografistę.

Badania będące tematem przedstawianej pracy zyskały akceptację lokalnej Komisji Bioetycznej (dokument nr 857/05). Pacjenci byli operowani oraz włączani do badań za zgodą rodziców.

3.2. Grupy badane

3.2.1. Pacjenci z niedomykalnością zastawki trójdzielnej

W skład grupy pacjentów z ciężkimi niedomykalnościami zastawki trójdzielnej wchodziło 24 dzieci. Nieprawidłowości funkcji zastawki były wrodzone bądź miały związek z wcześniejszą operacją wrodzonej wady serca predysponującą do wystąpienia dysfunkcji ZT – tabela 1. Według klasyfikacji funkcjo-

nalnej u 96% dzieci obserwowano typ I niedomykalności, u jednego pacjenta typ III. Zmienne opisujące ww. pacjentów przedstawiono w tabeli 2.

Tabela 1. Podłoże niedomykalności zastawki trójdzielnej

Wrodzona wada serca	Skrót	Liczba pacjentów	Ilość pacjentów reoperowanych	Przebyta operacja
anomalia Ebsteina:	EA	10	1 (10%)	zespolenie B-T
typ A		4		
typ B		5		
typ C		1		
tetralogia Fallota	ToF	5	5 (100%)	korekcja całkowita
ubytek międzykomorowy	VSD	3	3 (100%)	korekcja całkowita
całkowity kanał przedsionkowo-komorowy	AVSD	3	3 (100%)	korekcja całkowita
serca jednokomorowe:	UVH	3	3 (100%)	leczenie paliatywne
zespół hipoplazji lewego serca	HLHS	2		po I i II etapie
dwunapływowa prawa komora	DIRV	1		po I etapie

zespolenie B-T – zmodyfikowane lewostronne zespolenie Blalock-Taussig z użyciem protezy 5 mm

Tabela 2. Charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej

Parametr	Wartość przed zabiegiem	Ostatnia kontrola	p
wiek*	12,2 lat (0,2–18,8)	14,6 lat (2,3–22,8)	< 0,001
płeć męska	11 (45,8%)	–	–
masa ciała	41,9 kg ± 23,4 (4,4–75)	49,5 kg ± 25,9 (11–115)	< 0,001
wzrost	140 cm ± 33 (64–194)	159 cm ± 21 (89–193)	< 0,001
pole powierzchni ciała	1,26 m ² ± 0,51 (0,28–2,4)	1,40 m ² ± 0,50 (0,57–2,45)	< 0,001
reoperacje	14 (58,3%)	–	–
wszczepienie homo-graftu płucnego [#]	5 (20,8%)	–	–

* – wartości przedstawione jako mediany i zakresy

[#] – wszyscy pacjenci z tetralogią Fallota

3.2.2. Pacjenci z niedomykalnością zastawki mitralnej

W skład grupy pacjentów z ciężkimi niedomykalnościami zastawki mitralnej wchodziło 17 dzieci. Wszystkie nieprawidłowości funkcji zastawki były wrodzone – tabela 3. U 41% pacjentów odnotowano typ I niedomykalności,

u 29% typ II oraz u 29% typ III (wg klasyfikacji funkcjonalnej). Zmienne opisujące ww. pacjentów przedstawiono w tabeli 4.

Tabela 3. Podłoże niedomykalności zastawki mitralnej

Wrodzona wada serca	Skrót	Liczba pacjentów	Ilość pacjentów reoperowanych	Przebyta operacja
ubytek przedsionkowo-komorowy	AVSD	7	5 (71%)	korekcja całkowita
rozszczepek przedniego płatką zastawki mitralnej	CAML	3	0	–
zespół Marfana	MFS	2	0	–
zespół Bland-White-Garland*	BWG	2	0	–
dysplazja zastawki mitralnej	DSMV	2	0	–
obstrukcyjna kardiomiopatia przerostowa [#]	HOCM	1	0	–

* nieprawidłowe odejście lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej

[#] podczas plastyki ZM wykonano myektomię przegrody międzykomorowej

Tabela 4. Charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki mitralnej

Parametr	Przed zabiegiem	Ostatnia kontrola	p
wiek*	6,1 lat (0,2–16,7)	8,9 lat (1,7–19,9)	< 0,001
płeć męska	7 (41%)	–	–
masa ciała *	20,0 kg (4,4–67)	36,4 kg (9,1–75)	< 0,001
wzrost*	103 cm (64–180)	131 cm (77–181)	< 0,001
pole powierzchni ciała*	0,73 m ² (0,27–1,80)	1,13 m ² (0,43–1,85)	< 0,001
reoperacje	5 (29,4%)	–	–

* wartości przedstawione jako mediany i zakresy

4. Metody

4.1. Model badania

Model badania (*study design*) wykorzystany w pracy można zaliczyć do niekontrolowanych prób klinicznych [58]. Głównym wynikiem (*outcome*) jest stopień niedomykalności rekonstruowanej zastawki przedsionkowo-komorowej oraz jej wzrost. Parametry te określane są na podstawie, omawianych w dalszej części, kontroli echokardiograficznych. Wyniki badań uzyskiwano prospektywnie od momentu interwencji: w okresie pooperacyjnym (przy wypisie ze szpitala), 1, 6 miesięcy po zabiegu oraz co rok po operacji. Mała ilość pacjentów uniemożliwiła stworzenie grupy kontrolnej i ewentualną randomizację pacjentów leczonych z zastosowaniem lub bez użycia BPA.

4.2. Zabiegi rekonstrukcyjne zastawek przedsionkowo-komorowych oraz procedury towarzyszące

Stosowano standardowy sposób znieczulenia oraz opieki pooperacyjnej. Dzieci były operowane z wykorzystaniem krążenia pozaustrojowego prowadzonego poprzez kaniulację aorty i obu żył głównych. Protekcję mięśnia sercowego uzyskiwano poprzez podaż zimnego krystalicznego roztworu kardioplegicznego do korzenia aorty. Dostęp do rekonstruowanych zastawek uzyskiwano poprzez:

- skośne otwarcie prawego przedsionka (ZT),
- otwarcie lewego przedsionka poniżej bruzdy Waterstona (ZM),
- sklepienie lewego przedsionka (ZM),
- poprzez prawy przedsionek i przegrodę międzyprzedsionkową (ZM).

Po uzyskaniu ekspozycji, przystępowano do szczegółowego badania anatomii zastawek. Sposób rekonstrukcji zależał od napotkanej patologii i wymagał zastosowania kilku metod naprawy jednocześnie.

W leczeniu operacyjnym anomalii Ebsteina stosowano zmodyfikowaną metodę Carpentiera – nie wykonywano plikacji zatrzalizowanej części prawej komory, a włączano ją w obręb komory właściwej, poniżej rekonstruowanej zastawki trójdzielnej. *Sliding plasty* płatków przedniego i tylnego poprzedzony był redukcją średnicy pierścienia zastawki TV poprzez wszczępienie pierścienia biodegradowalnego (patrz paragraf 4.3.2.). W innych wypadkach wszczępienie PBA następowało po zabiegu naprawczym.

Ogółem, wszczępieno 41 pierścieni o rozmiarach od 16 do 34 mm. Efekt rekonstrukcji zastawki oceniany był śródoperacyjnie za pomocą „próby wodnej” oraz z wykorzystaniem echokardiografii przezprzełykowej (TEE). Niesatysfakcjonujący wynik był wskazaniem do powtórzenia próby rekonstrukcji.

Wszystkim pacjentom z ToF (operowanym pierwotnie z użyciem łąty przezpierścieniowej) wszczępieno homograft w pozycję płucną. Pacjenci z sercem jednokomorowym poddani zostali dodatkowo kolejnemu etapowi leczenia paliatywnego w postaci wykonania zespolenia *total cavo-pulmonary shunt* (TCPS – n = 2) lub *bidirectional cavo-pulmonary shunt* (BCPS – n = 1). Ponadto BCPS wykorzystano u 3 pacjentów z anomalią Ebsteina (typ B, n = 1 i typ C, n = 2) prezentujących śródoperacyjnie niewydolność prawokomorową uniemożliwiającą zakończenie krążenia pozaustrojowego.

U pacjentów z zespołem Bland-White-Garland wykonano bezpośrednią reimplantację lewej tętnicy wieńcowej do lewej zatoki wieńcowej zastawki aortalnej. Ubytek zatoki Valsalvy zastawki płucnej uzupełniano autologiczną łątą osierdziową.

U dzieci operowanych pierwotnie z powodu ubytku przedsionkowo-komorowego (n = 2) zastosowano metodę „dwóch łąt” z wykorzystaniem 0,4 mm łąty polytetrafluoroetylenowej (ePTFE) na ubytek międzykomorowy oraz autologicznej łąty osierdziowej na ubytek międzyprzedsionkowy [19, 118].

Po zabiegu pacjenci byli monitorowani i leczeni według przyjętego w Klinice schematu postępowania pooperacyjnego.

Żaden z pacjentów nie przyjmował doustnej antykoagulacji po zabiegu.

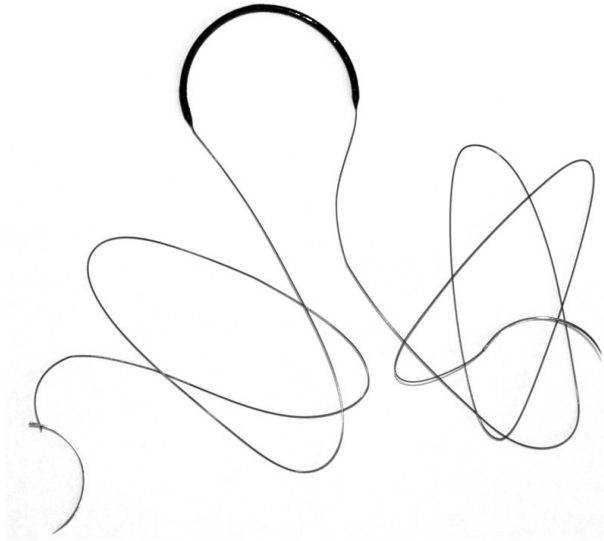
4.3. Biodegradowalny pierścień anuloplastyczny

4.3.1. Budowa

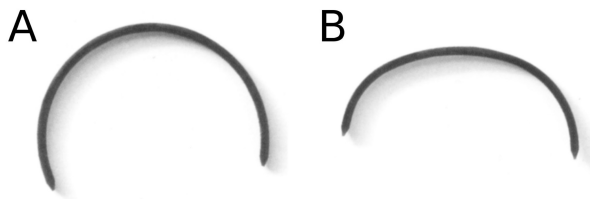
Biodegradowalny pierścień anuloplastyczny „Bio-Ring” (Bioring SA, Lornay, Switzerland) składa się z (Fotografia 1):

- segmentu środkowego będącego częścią biodegradowalną, wykonaną z polidioxanonu (PDS), o średnicy większej niż odcinki skrajne (2 mm). PDS zastosowany w implancie charakteryzuje się specyficzną masą cząsteczkową oraz budową (zastrzeżone dane producenta) dającą pamięć kształtu oraz umożliwiającą przedłużoną biodegradację w ciągu 6 miesięcy.
- dwóch odcinków skrajnych – szwów 2-0 wykonanych z nierozpuszczalnego fluorku polivinyliidenu (PVDF), zakończonych igłami. Segmenty te służą do implantacji i zakotwiczenia wszczepu w obrębie natywnego pierścienia rekonstruowanej zastawki. Obydwa szwy zatopione są koncentrycznie we wnętrzu segmentu środkowego i stanowią ciągłość w przypadku pierścieni o średnicy większej niż 24 mm. Pozostałe, mniejsze implanty, charakteryzują się obecnością krótkiej przerwy pomiędzy szwami z PVDF, co ma zapobiegać potencjalnemu zwężeniu w miarę wzrastania pacjenta.

PBA występują w wersji dla zastawki mitralnej i posiadają kształt symetryczny oraz w odmianie dla zastawki trójdzielnej – o asymetrycznej budowie – fotografia 2. Obydwa rodzaje PBA występują w 11 rozmiarach od 16 do 36 mm (z krokiem co 2 mm).



Fotografia 1. Biodegradowalny pierścień anuloplastyczny w wersji mitralnej z widocznymi niemi oraz igłami.



Fotografia 2. Biodegradowalne pierścienie anuloplastyczne przed wszczepieniem.

A – symetryczna wersja dla zastawki mitralnej

B – asymetryczna wersja dla zastawki trójdzielnej

Na zdjęciach nie uwidoczniono szwów i igieł.

4.3.2. Sposób wszczepienia

Rozmiar pierścienia dobierany jest z użyciem wzorców przygotowanych przez producenta. Służą one do pomiarów powierzchni, odpowiednio przedniego płatką zastawki trójdzielnej i przedniego płatką zastawki mitralnej. BPA jest wszczepiany śródkankowo dzięki przewlekaniu implantu poprzez natywny pierścień rekonstruowanej zastawki [104, 102]:

- ZT: wzdłuż przednio-tylnej części pierścienia od spoidła tylnoprzegrodowego do przednio-przegrodowego,
- ZM: wzdłuż tylnej części pierścienia – od spoidła tylnego do przedniego.

Do przewleczenia implantu przez całą długość wzmocnianego fragmentu natywnego pierścienia niezbędne są z reguły 2 lub 3 wkłucia igłą prowadzącą i stopniowe „wciąganie” wszczepu w tkanki. Miejsce wyjścia igły jest jednocześnie miejscem jej ponownego wejścia. W ten sposób cały implant pozostaje w tkankach. W przypadku asymetrycznego BPA dla zastawki trójdzielnej, jego fragment o większej krzywiznie jest częścią prowadzącą i zostaje umocowany w okolicy spoidła przednio-przegrodowego.

BPA jest unieruchamiany poprzez zakotwiczenie każdego z końców:

- w otaczających tkankach włóknistych okolicy spoidła tylnoprzegrodowego i przednio-przegrodowego – ZT,
- w tkankach trójkątów włóknistych (*trigona fibrosa*) – ZM.

Kotwiczenie odbywa się poprzez 2–3-krotne wkłucie końcowego szwu w ww. miejscach oraz 10-krotne związanie go ze sobą.

4.4. Obserwacja pacjentów – kontrole echokardiograficzne, masa ciała, wzrost

Wszyscy pacjenci zostali poddani prospektywnej obserwacji z wykorzystaniem echokardiografii przezklatkowej według przedstawionego powyżej schematu. Wykorzystywano urządzenie Vivid 7 (GE – Healthcare), używając typowych projekcji.

Dokonywano pomiaru następujących parametrów:

- a) projekcja przymostkowa w osi długiej:
 - skurczowy wymiar lewej komory (LVESD) [cm]
 - późnorozkurczowy wymiar lewej komory (LVEDD) [cm]
 - późnorozkurczowy wymiar prawej komory (RVEDD) [cm]
 - największy wymiar poprzeczny zastawki mitralnej [mm] – nazwany umownie rozkurczowym, była to największa odległość między przy-

czepami do pierścienia przeciwnych płatków zastawki mitralnej podczas cyklu serca

- najmniejszy wymiar poprzeczny zastawki mitralnej [mm] – nazwany umownie skurczowym, czyli najmniejsza odległość między przyczepami do pierścienia przeciwnych płatków zastawki mitralnej podczas cyklu serca

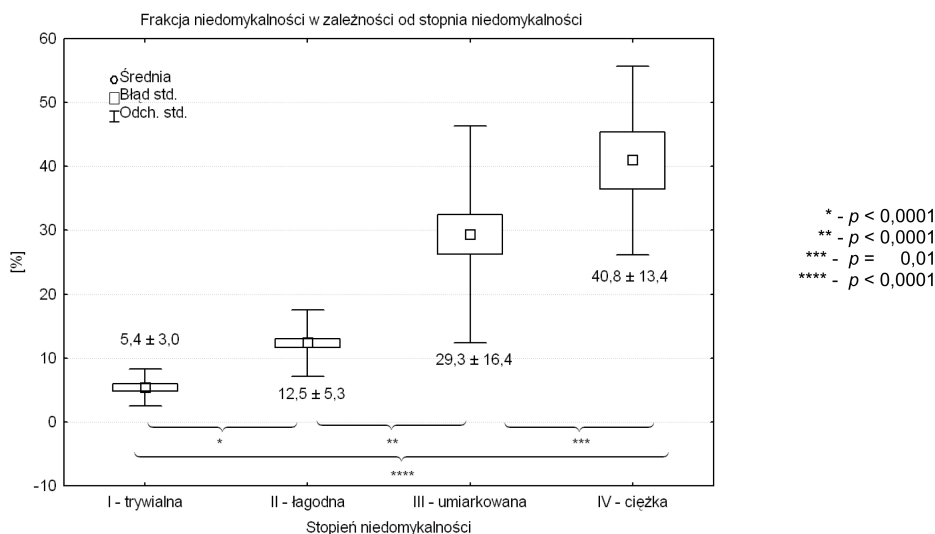
b) projekcja czterojamowa w osi długiej:

- największy wymiar podłużny zastawki trójdzielnej [mm] – nazwany umownie rozkurczowym, czyli największa odległość między przyczepami do pierścienia przeciwnych płatków zastawki trójdzielnej podczas cyklu serca
- największy wymiar podłużny zastawki mitralnej [mm] – nazwany umownie rozkurczowym, czyli największa odległość między przyczepami do pierścienia przeciwnych płatków zastawki mitralnej podczas cyklu serca
- najmniejszy wymiar podłużny zastawki mitralnej [mm] – nazwany umownie skurczowym – najmniejsza odległość między przyczepami do pierścienia przeciwnych płatków zastawki mitralnej podczas cyklu serca
- pole powierzchni prawego przedsionka [cm²]
- pole powierzchni lewego przedsionka [cm²]
- pole powierzchni fali zwrotnej niedomykalności zastawki trójdzielnej [cm²]
- pole powierzchni fali zwrotnej niedomykalności zastawki mitralnej [cm²]
- średni rozkurczowy gradient ciśnień przez zastawkę trójdzielną [mmHg]
- maksymalny rozkurczowy gradient ciśnień przez zastawkę trójdzielną [mmHg]
- średni rozkurczowy gradient ciśnień przez zastawkę mitralną [mmHg]
- maksymalny rozkurczowy gradient ciśnień przez zastawkę mitralną [mmHg]

Pomiary wykonywano 3-krotnie, następnie rejestrowano ich średnią.

Niedomykalności zastawek oceniano również za pomocą 4-stopniowej skali półilościowej, wyróżniając następujące nasilenia niedomykalności: trywialna, łagodna, umiarkowana oraz ciężka.

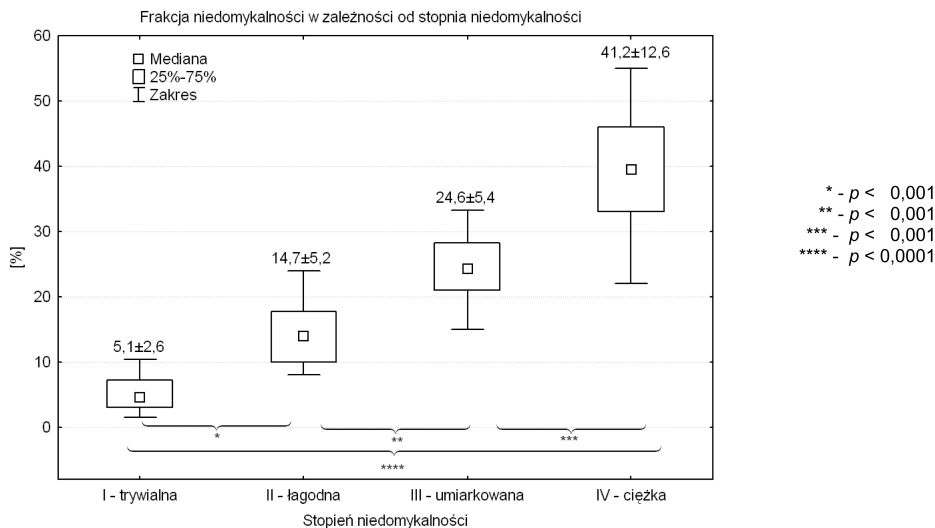
Ze względu na powszechne użycie kliniczne ww. skali, poszczególnym stopniom niedomykalności ZT przyporządkowano średnie frakcji niedomykalności, obliczone z całego zbioru badań. Pozwoliło to na ustalenie frakcji niedomykalności ZT równej 12,5% jako wartości progowej niepożądanego wyniku rekonstrukcji zastawki (wszystkie niedomykalności większe od stopnia II: umiarkowane i ciężkie) – rycina 10.



Rycina 10. Frakcja niedomykalności a stopień niedomykalności zastawki trójdzielnej.

Poszczególnym stopniom niedomykalności ZM przyporządkowano średnie frakcji niedomykalności obliczone na podstawie całego zbioru badań echokardiograficznych ZM. Pozwoliło to na ustalenie frakcji niedomykalności ZM równej 15% jako wartości progowej wystąpienia niepożądanego wyniku rekonstrukcji zastawki (wszystkie niedomykalności większe od stopnia II: umiarkowane i ciężkie) – Rycina 11.

Podczas kontroli rejestrowano masę ciała pacjentów [kg] oraz ich wzrost [cm].



Rycina 11. Frakcja niedomykalności a stopień niedomykalności zastawki mitralnej.

Po pojawieniu się nawrotu niedomykalności ZPK (większej niż III stopień) i obecności objawów klinicznych, podejmowano próbę powtórnej naprawy zastawki. Nieudana powtórna naprawa była wskazaniem do wymiany zastawki na mechaniczną podczas tej samej operacji.

4.5. Definicje i obliczenia

Na podstawie ww. pomiarów dokonano obliczeń następujących parametrów:

- frakcja niedomykalności zastawki – stosunek pola powierzchni fali zwrotnej niedomykalności do pola powierzchni odpowiedniego przedśionka wyrażony w odsetku
- Z-score wymiaru zastawki – stosunek różnicy aktualnego wymiaru zastawki i wartości średniej normy dla dzieci zdrowych (zależnej od pola powierzchni ich ciała) do odchylenia standardowego tejże normy [117].

- frakcja skracania komory lewej – stosunek różnicy LVEDD i LVESD do LVEDD wyrażony w odsetku
- frakcja skracania pierścienia ZM w osi poprzecznej – stosunek różnicy poprzecznego wymiaru rozkurczowego i skurczowego do poprzecznego wymiaru rozkurczowego wyrażony w odsetku
- frakcja skracania pierścienia ZM w osi podłużnej – stosunek różnicy podłużnego wymiaru rozkurczowego i skurczowego do podłużnego wymiaru rozkurczowego wyrażony w odsetku
- stosunek wymiaru podłużnego do poprzecznego ZM w rozkurczu
- indeks wymiaru późnorozkurczowego prawej komory – wymiar późnorozkurczowy prawej komory podzielony przez aktualne pole powierzchni ciała pacjenta [cm/m^2]
- indeks wymiaru późnorozkurczowego lewej komory – wymiar późnorozkurczowy lewej komory podzielony przez aktualne pole powierzchni ciała pacjenta [cm/m^2]
- indeks pola powierzchni prawego przedsionka – stosunek pola powierzchni prawego przedsionka do aktualnego pola powierzchni ciała pacjenta [cm^2/m^2]
- indeks pola powierzchni lewego przedsionka – stosunek pola powierzchni lewego przedsionka do aktualnego pola powierzchni ciała pacjenta [cm^2/m^2]
- pole powierzchni ciała [m^2] – zgodnie z równaniem Dubois ($\text{BSA} = 0,007184 * W^{0,725} * M^{0,425}$; gdzie W oznacza wzrost wyrażony w cm, a M masę ciała wyrażoną w kg) [235]
- zmiana masy ciała pacjenta – różnica wartości aktualnej i przedoperacyjnej parametru wyrażona w procentach wartości przedoperacyjnej
- zmiana wzrostu ciała pacjenta – różnica wartości aktualnej i przedoperacyjnej parametru wyrażona w procentach wartości przedoperacyjnej
- zmiana pola powierzchni ciała pacjenta – różnica wartości aktualnej i przedoperacyjnej parametru wyrażona w procentach wartości przedoperacyjnej
- stosunek aktualnej masy ciała pacjenta do średniej normy wiekowej dla danej płci wyrażony w procentach

- stosunek aktualnego wzrostu ciała pacjenta do średniej normy wiekowej dla danej płci wyrażony w procentach.

Wszystkie końcowe obserwacje pacjentów połączono w grupie oznaczonej jako ostatnia kontrola.

4.6. Metody statystyczne

4.6.1. Weryfikacja normalności rozkładu zmiennych

Rozkład normalny zmiennych weryfikowany był za pomocą testu W Shapiro-Wilka. Gdy wynik tego testu był nieistotny, przyjmowano hipotezę o normalności rozkładu zmiennej i stosowano odpowiednie testy parametryczne, w przeciwnym wypadku używano testów nieparametrycznych. Używano ich także wtedy, kiedy podczas porównywania dwóch zmiennych zależnych jedna z nich nie posiadała rozkładu normalnego.

4.6.2. Metody opisowe

Do opisu zmiennych używano średniej oraz odchylenia standardowego, kiedy spełnione było założenie o normalności rozkładu. Zmienne nie spełniające kryterium normalności opisywane były za pomocą mediany i zakresu. Na wykresach zmienne opisywano za pomocą mediany, górnego i dolnego kwartyla oraz zakresu. Zmienne binarne przedstawiano za pomocą odsetka występowania jednej z cech.

4.6.3. Zmienne grupujące

Pacjentów z NZT podzielono na grupy wiekowe (poniżej i powyżej 12. r.ż.), grupy wad (obecność anomalii Ebsteina i pozostałe wady), grupy w zależności

od rozmiaru wszczepionego BPA (powyżej 24 mm i pozostałe) oraz na grupy w zależności od stopnia nasilenia frakcji niedomykalności zastawki trójdzielnej (powyżej 12,5% i pozostałe wartości).

Pacjentów z NZM podzielono na grupy wiekowe (poniżej i powyżej 6. r.ż.), pacjentów wymagających lub niewymagających wymiany zastawki na sztuczną oraz na grupy w zależności od stopnia nasilenia frakcji niedomykalności zastawki mitralnej (powyżej 15% i pozostałe wartości).

4.6.4. Metody parametryczne

Pary zmiennych niezależnych (porównania międzygrupowe) spełniające kryteria rozkładu normalnego porównywano za pomocą testów t-Studenta dla zmiennych niepowiązanych. Równość wariancji ocenianych zmiennych sprawdzano za pomocą testu F-Levena [185] i w zależności od jego wyniku stosowano warianty testu t-Studenta dla równych lub nierównych wariancji zmiennych. Pary zmiennych powiązanych (porównania wewnątrzgrupowe) porównywano za pomocą testu t-Studenta dla zmiennych zależnych.

4.6.5. Metody nieparametryczne

W przypadku braku rozkładu normalnego zmiennych wykorzystywano test U-Manna-Withney'a dla porównywania zmiennych niepowiązanych oraz testu Wilcoxona dla zmiennych zależnych. Liczności cech zmiennych binarnych porównywano za pomocą dokładnego testu Fishera. Do badania zależności między zmiennymi wykorzystano korelację nieparametryczną Spearmana.

4.6.6. Model zależności zmian wymiarów zastawki od zmian pola powierzchni ciała

W celu określenia związku pomiędzy zmianami wymiaru zastawki a wzrastaniem pacjenta wykorzystano równania regresji liniowej obliczane metodą najmniejszych kwadratów. Opisywały one zależność wymiaru zastawki od na-

turalnego logarytmu pola powierzchni ciała, osobno dla każdego pacjenta, wg wzoru: wymiar zastawki = $a + b * \ln$ (pole powierzchni ciała pacjenta), gdzie „a” to wyraz wolny, a „b” to współczynnik proporcjonalności wzrostu. Do ich obliczenia użyto dane zebrane podczas całego czasu obserwacji od momentu badania pooperacyjnego włącznie. Równania regresji obliczono tylko dla pacjentów mających co najmniej 3 kontrole pooperacyjne. Współczynnik „b” został porównany z danymi literaturowymi. U dzieci zdrowych, bez wady serca, wynosi on: dla wymiaru podłużnego ZT – 12,29 mm/m², dla wymiaru podłużnego ZM – 12,47 mm/m² oraz dla wymiaru poprzecznego ZM 8,56 mm/m² [113].

4.6.7. Istotność statystyczna

We wszystkich testach za istotny statystycznie przyjęto poziom $p < 0,05$. Wartość p w przedziale od 0,05 (włącznie) do 0,1 traktowana było jako trend ku istotności statystycznej [185].

Do obliczeń statystycznych wykorzystano program Statistica-StatSoft, Inc. (2010). STATISTICA (data analysis software system), wersja 9.1. www.statsoft.com. (licencja: Klinika Kardiologii Dziecięcej, nr JXNP010B316627AR-K)

5. Wyniki

5.1. Operacja, powikłania i śmiertelność wczesna.

Mediana czasu krążenia pozaustrojowego wyniosła 104 min (37–154) dla dzieci z niedomykalnością trójdzielną oraz 83 min (44–230) dla pacjentów z dysfunkcją zastawki mitralnej. Czas zaklemowania aorty równał się odpowiednio 45 min (0–94) i 52 min (30–120) dla chorych z naprawianą zastawką trójdzielną i mitralną. Metody rekonstrukcji obydwu zastawek przedsionkowo-komorowych przedstawiono w tabelach 5 i 6.

Nie odnotowano zaburzeń rytmu związanych ze śródoperacyjnym uszkodzeniem przewodnictwa przedsionkowo-komorowego, a także uszkodzeń naczyń żylnych i tętniczych serca przebiegających w bliskości pierścieni zastawek przedsionkowo-komorowych. Nie obserwowano perforacji jam serca spowodowanej implantacją BPA.

BCPS zastosowano 3-krotnie w związku z niewydolnością prawokomorową u pacjentów z anomalią Ebsteina. Dwoje pacjentów z typem C wady rozwinęło niewydolność lewokomorową, nieustępującą mimo optymalnego leczenia zachowawczego, a następnie ECMO (1 pacjent). Pacjenci ci zmarli. Śmiertelność wczesna wyniosła 7,7% (2/26) w grupie dzieci z NZT.

Przebieg pooperacyjny pacjentki z anomalią Ebsteina typu B został powikłany migotaniem komór. W wyniku natychmiastowo podjętej i skutecznej re-

Tabela 5. Rekonstrukcja zastawki trójdzielnej

Technika plastyki zastawki trójdzielnej	Liczba pacjentów
zmodyfikowana metoda Carpentiera	10
plastyka spoidła przednio-przegrodowego	8
plastyka spoidła przednio-tylnego	3
plastyka spoidła tylno-przegrodowego	2
zamknięcie rozszczepu płotka przedniego	2
zamknięcie rozszczepu płotka przegrodowego	1
zamknięcie rozszczepu płotka tylnego	1
<i>sliding plasty</i> płotka przegrodowego	1
przesunięcie mięśni brodawkowatych	1

animacji pacjentka doznała oderwania przedniego płątka zastawki trójdzielnej i została następnie poddana niepowikłanej reoperacji w 6. dobie po pierwszej plastyce.

Tabela 6. Rekonstrukcja zastawki mitralnej

Technika plastyki zastawki mitralnej	Liczba pacjentów
zamknięcie rozszczepu płątka przedniego	6
zamknięcie częściowego rozszczepu płątka przedniego	3
zamknięcie wcięcia pomiędzy segmentami P2-P3	3
skrócenie strun ścięgnistych	3
plastyka spoidła tylnego	3
zamknięcie wcięcia pomiędzy segmentami P1-P2	2
<i>quadrangular resection</i>	2
rozdzielenie mięśnia brodawkowatego	1
przeniesienie strun ścięgnistych	1
przecięcie strun ścięgnistych	1
zamknięcie perforacji	1
<i>sliding plasty</i>	1
zamknięcie dodatkowego ujścia zastawki	1
powiększenia płątka za pomocą łąty osierdziowej	1
dekalcyfikacja tylnej części pierścienia zastawki	1

5.2. Okres obserwacji, reoperacje i śmiertelność późna

Mediana czasu obserwacji badanej populacji dzieci wyniosła odpowiednio 757 dni (171–1477) i 411dni (9–1113) dla dzieci z rekonstruowaną ZT (przy frekwencji 100%) i ZM (frekwencja 94% – 1 pacjent stale nieobecny w kontroli od roku po rekonstrukcji zastawki – brak kontaktu z opiekunami dziecka).

W wyniku sukcesywnych kontroli echokardiograficznych 5 pacjentom z grupy NZM wszczepiono sztuczną zastawkę mitralną po nieskutecznej próbie powtórnej naprawy (po miesiącu od plastyki: n = 2, po 6 miesiącach: n = 2, po roku: n = 1).

Nie obserwowano zgonów późnych w obydwu grupach dzieci.

5.3. Charakterystyka pacjentów w wybranych podgrupach

5.3.1. Pacjenci z niedomykalnością zastawki trójdzielnej

Pacjentów z NZT podzielono na następujące podgrupy w zależności od:

- wieku: poniżej i powyżej 12. roku życia,
- wady serca: dzieci z anomalią Ebsteina i pozostałe,
- rozmiaru implantowanego PBA w pozycję trójdzielną.

Charakterystyki poszczególnych podgrup przedstawiono w tabelach 7, 8 i 9.

Tabela 7. Charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej w grupach wiekowych

Parametr	< 12. r.ż.	> 12. r.ż.	p
n	12	12	
wiek*	5,5 lat (0,2–11,9)	16,3 lat (12,5–18,8)	< 0,0001
płeć męska	6 (50%)	5 (41,7%)	NZ
masa ciała	25,3 kg ± 3,9 (4,4–58)	58,4 kg ± 16,5 (38–105)	< 0,0001
wzrost	116 cm ± 29 (64–159)	165 cm ± 11 (147–194)	< 0,0001
pole powierzchni ciała	0,88 m ² ± 0,4 (0,28–1,56)	1,65 m ² ± 0,27 (1,27–2,4)	< 0,0001
rozmiar implantu*	24 (16–30)	26 (22–34)	0,001

NZ – bez istotności statystycznej

* wartości przedstawione jako mediany i zakresy

Tabela 8. Pacjenci z niedomykalnością zastawki trójdzielnej w grupach wad serca

Parametr	anomalia Ebsteina	pozostałe wady	p
n	10	14	
wiek*	14,4 lat (4,3–18,8)	9,8 lat (0,2–17,7)	NZ
płeć męska	4 (40%)	7 (50%)	NZ
masa ciała	52 kg ± 4,6(15–105)	34,6 kg ± 21,5 (4,4–69)	NZ
wzrost	156 cm ± 24 (101–194)	130 cm ± 35 (64–172)	NZ
pole powierzchni ciała	1,5 m ² ± 0,45 (0,64–2,4)	1,1 m ² ± 0,52 (0,28–1,8)	NZ
rozmiar implantu*	26 (22–34)	24 (16–28)	0,02

NZ – bez istotności statystycznej

* wartości przedstawione jako mediany i zakresy

Tabela 9. Charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej w zależności od wielkości implantu

Parametr	≤ 24 mm	> 24 mm	p
n	13	11	
wiek*	8,9 lat (4,3–18,8)	15,4 lat (4,4–18,8)	0,04
płeć męska	6 (46%)	5 (45%)	NZ
masa ciała	31,7 kg ± 20,4(4,4–69)	53,9 kg ± 21,6 (14–105)	0,02
wzrost	127 cm ± 34 (64–169)	156 cm ± 25 (98–194)	0,03
pole powierzchni ciała	1,04 m ² ± 0,45 (0,27–1,8)	1,52 m ² ± 0,42 (0,61–2,4)	0,02
rozmiar implantu*	24 mm (16–24)	28 mm (26–34)	< 0,01

NZ – bez istotności statystycznej

* wartości przedstawione jako mediany i zakresy

5.3.2. Pacjenci z niedomykalnością zastawki mitralnej

Pacjentów z NZM podzielono na podgrupy w zależności od wieku: poniżej i powyżej 6. roku życia – tabela 10.

Tabela 10. Charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki mitralnej w grupach wiekowych

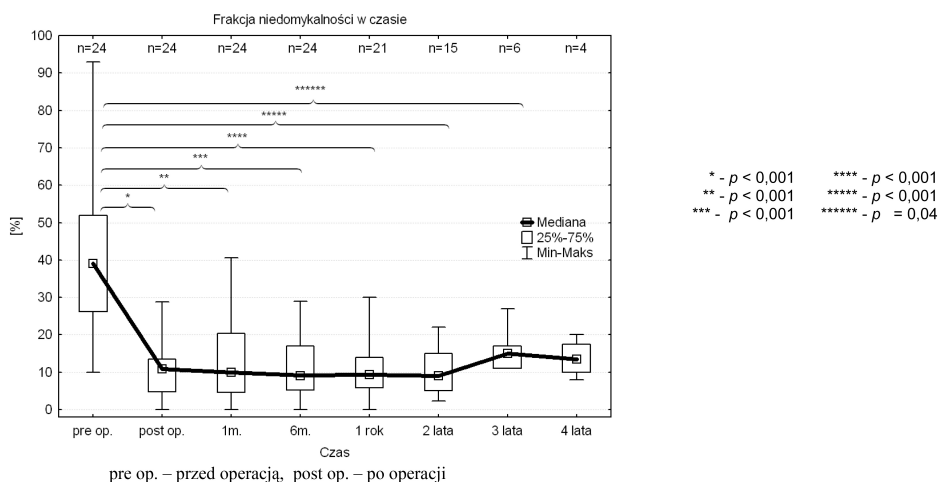
Parametr	≤ 6. r.ż.	> 6. r.ż.	p
n	8	9	
wiek*	1,2 lat (0,2–5,3)	13,8 lat (6,1–16,7)	< 0,001
płeć męska	2 (25%)	5 (56%)	NZ
masa ciała *	8,7 kg (4,4–20,0)	39 kg (13–67)	< 0,01
wzrost*	78cm (64–103)	158 cm (98–180)	< 0,01
pole powierzchni ciała*	0,42 m ² (0,27–73)	1,33 m ² (0,59–1,80)	< 0,01
reoperacje*	3 (38%)	4 (44%)	NZ
rozmiar implantu	19 (18–22)	26 (24–32)	< 0,001

* wartości przedstawione jako mediany i zakresy

5.4. Funkcja zastawek przedsionkowo-komorowych po rekonstrukcji

5.4.1. Pacjenci z niedomykalnością zastawki trójdzielnej

Po operacji naprawy ZT obserwowano istotny statystycznie spadek mediany frakcji niedomykalności zastawki trójdzielnej (FNZT). Znacząca różnica wartości FNZT w stosunku do okresu przed operacją, utrzymywała się do 3. roku obserwacji. Brak istotnych różnic między wartością pooperacyjną parametru i dalszymi kontrolami świadczył o nienarastaniu niedomykalności w czasie – rycina 12.



Rycina 12. Frakcja niedomykalności zastawki trójdzielnej.

W tabelach 11 i 12 przedstawiono charakterystykę pacjentów z umiarkowaną i ciężką niedomykalnością zastawki trójdzielnej w porównaniu do pozostałych dzieci. Ilość pacjentów z FNZT większą od 12,5% wahała się od 2 do 7 w zależności od punktu czasowego, a podczas ostatniej kontroli pacjenci z tej grupy stanowili 25% wszystkich dzieci.

Pod koniec obserwacji u pacjenta z HLHS stwierdzono NTZ większą od umiarkowanej. Wśród pacjentów z FNZT większą od 12,5% częściej (w po-

Tabela 11. Pacjenci z umiarkowaną i ciężką niedomykalnością zastawki trójdzielnej

	Kontrola po operacji	1 mies.	6 mies.	1 rok	2 lata	3 lata	4 lata	Ostatnia kontrola
Całkowita ilość pacjentów	24	24	24	21	15	6	4	24
Pacjenci z FNZT \geq 12,5% (umiarkowana i ciężka NZT)	5 (21%)	6 (25%)	7 (29%)	5 (24%)	4 (27%)	3 (50%)	2 (50%)	6 (25%)
Wada serca	Ilość pacjentów z daną wadą serca							
AE	3	4	3	2	3	2	2	3
ToF	1	1	1	-	-	-	-	-
VSD	-	-	1	1	1	1	-	1
AVSD	-	-	-	1	-	-	-	-
HLHS	1	1	2	1	-	-	-	2
Pacjenci z FNZT \geq 29% (ciężka NZT)	0 (0%)	1 (4%)	0 (0%)	1 (5%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (4%)
Wada serca	Ilość pacjentów z daną wadą serca							
AE	-	1	-	-	-	-	-	-
HLHS	-	-	-	1	-	-	-	1

FNZT – frakcja niedomykalności zastawki trójdzielnej, NZT – niedomykalność zastawki trójdzielnej, AE – anomalia Ebsteina, ToF – tetralogia Fallota, VSD – ubytek międzykomorowy, AVSD – ubytek przedsionkowo-komorowy, HLHS – zespół hipoplazji lewego serca

równaniu do innych wad) występowały dzieci z anomalią Ebsteina, zależność ta nie była istotna statystycznie. Nie znaleziono istotnych różnic międzygrupowych w zakresie wieku, pola powierzchni ciała, rozmiaru implantu oraz współczynnika proporcjonalności wzrostu pierścienia ZT – tabela 12.

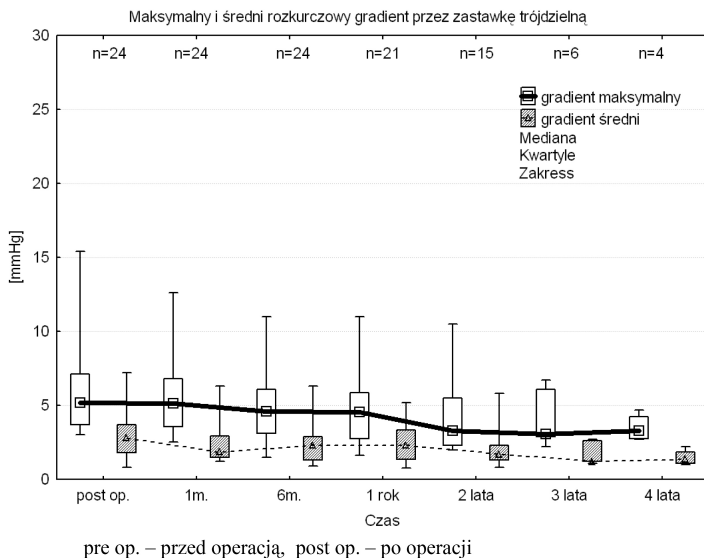
U większości pacjentów po operacjach naprawczych ZT nie odnotowano podwyższonych gradientów rozkurczowych ciśnień przez zastawkę. Ponadto, obserwowano spadek maksymalnego i średniego gradientu rozkurczowego przez zastawkę trójdzielną w czasie kolejnych kontroli, zmiany te nie osiągnęły jednak istotności statystycznej – rycina 13.

Tabela 12. Charakterystyka pacjentów w zależności od nasilenia niedomykalności zastawki trójdzielnej

Grupa / Parametr	Kontrola po operacji						1 rok	2 lata	3 lata	4 lata	Ostatnia kontrola
pacjenci z FNZT $\geq 12,5\%$											
n	5	6	7	5	4	3	2	6			
wiek (lata)	12,2 \pm 5,3	12,6 \pm 5,2	10,3 \pm 4,9	9 \pm 6,1	11,9 \pm 3,8	10,1 \pm 1,6	10,5 \pm 2,1	9,9 \pm 4,6			
pole powierzchni [m ²]	1,3 \pm 0,4	1,3 \pm 0,4	1,2 \pm 0,4	1,1 \pm 0,5	1,3 \pm 0,2	1,2 \pm 0,2	1,2 \pm 0,2	1,1 \pm 0,5			
pacjenci z AE	3	4	3	2	3	2	2	3			
rozmiar implantu*	24 (24–26)	24 (24–30)	26 (24–30)	25 (16–34)	25 (24–30)	26 (24–30)	27 (24–30)	25 (24–30)			
wsp. proporcjonalności wzrostu pierścienia zastawki „b” * [mm/m ²]	47 (18–325)	125 (18–325)	60 (18–169)	57 (12–593)	104 (41–196)	74 (41–135)	88 (41–135)	74 (18–196)			
pacjenci z FNZT $< 12,5\%$											
n	19	18	17	16	11	3	2	18			
wiek (lata)	11,3 \pm 6,2	11,4 \pm 6,0	11,3 \pm 6,5	13,1 \pm 5,1	15,2 \pm 3,8	17,3 \pm 1,7	18,3 \pm 0,7	11,6 \pm 6,1			
pole powierzchni [m ²]	1,3 \pm 0,5	1,3 \pm 0,5	1,3 \pm 0,6	1,4 \pm 0,5	1,6 \pm 0,4	1,6 \pm 0,1	1,6 \pm 0,1	1,3 \pm 0,5			
pacjenci z AE	7	6	7	8	4	1	1	7			
rozmiar implantu*	25 (16–34)	26 (16–34)	24 (16–34)	24 (16–34)	26 20–34)	27 (20–34)	29 (24–30)	24 (16–34)			
wsp. proporcjonalności wzrostu pierścienia zastawki „b” [mm/m ²]	70 (12–593)	57 (12–593)	56 (12–356)	74 (13–196)	92 (24–593)	92 (47–115)	104 (92–115)	57 (12–593)			
istotność statystyczna – p											
wiek (lata)	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ			
pole powierzchni [m ²]	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ			
pacjenci z AE	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ			
rozmiar implantu*	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ			
wsp. proporcjonalności wzrostu pierścienia zastawki „b” [mm/m ²]	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ	NZ			

FNZT – frakcja niedomykalności zastawki trójdzielnej, NZT – niedomykalność zastawki trójdzielnej, AE – anomalia Ebsteina, ToF – tetralogia Fallota, VSD – ubytek międzykomorowy, AVSD – ubytek przedsińkowo-komorowy, HLHS – zespół hipoplazji lewego serca

* – mediana i zakres, NZ – bez istotności statystycznej



Brak istotnych różnic obydwu parametrów w czasie.

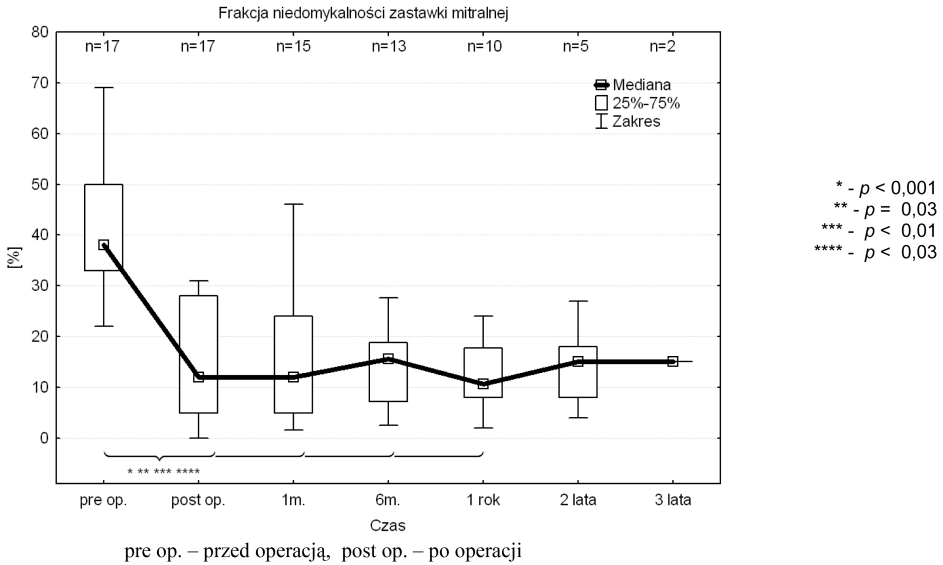
Rycina 13. Maksymalny i średni gradient rozkurczowy przez zastawkę trójdzielną.

5.4.2. Pacjenci z niedomykalnością zastawki mitralnej

Po operacji naprawy ZM obserwowano istotny statystycznie spadek mediany frakcji niedomykalności zastawki mitralnej (FNZM). Znamienne różnica wartości FNZM w stosunku do okresu przed operacją utrzymywała się do roku po interwencji. Odnotowano brak znaczących różnic między wartością pooperacyjną parametru i dalszymi kontrolami – rycina 14.

W tabeli 13 przedstawiono pacjentów z umiarkowaną i ciężką niedomykalnością zastawki mitralnej w porównaniu do pozostałych dzieci. Odsetek pacjentów z FNZM większą od 15% wahał się od 30 do 54% w zależności od punktu czasowego. Podczas ostatniej kontroli pacjenci z tej grupy stanowili 35% wszystkich dzieci. Pacjenci z NZM większą od 25% (niedomykalność umiarkowana) stanowili od 10 do 24% dzieci w podobnych przedziałach czasowych. Wszyscy pacjenci z tym nasileniem NZM zostali poddani reoperacji i wymianie zastawki na protezę mechaniczną – rycina 15.

Wśród pacjentów z gorszym wynikiem plastyki największą grupę stanowiły dzieci z ubytkiem przedsionkowo-komorowym, jednakże zależność ta nie



Rycina 14. Fracja niedomykalności zastawki mitralnej.

była statystycznie istotna. Pacjenci ci charakteryzowali się młodszym wiekiem (Ryc. 16), mniejszym polem powierzchni ciała, a także mniejszym rozmiarem wykorzystanego implantu – tabela 14. Podobne zależności zaobserwowano porównując podgrupę pacjentów wymagających wymiany zastawki z dziećmi niereoperowanymi.

Tabela 13. Pacjenci z umiarkowaną i ciężką niedomykalnością zastawki mitralnej w grupach wad serca

	Kontrola po operacji	1 mies.	6 mies.	1 rok	2 lata	3 lata	Ostatnia kontrola
Całkowita liczba pacjentów	17	15	13	10	5	2	17
Pacjenci z FNZM \geq 15% (umiark. i ciężka NM)	6 (35%)	5 (33%)	7 (54%)	3 (30%)	2 (40%)	0 (0%)	6 (35%)
Wada serca	Ilość pacjentów z daną wadą serca						
AVDS	3	4	5	1	-	-	4*
CAML	-	-	1	1	2	-	-
MFS	-	-	-	1	-	-	-
BWG	1	-	-	-	-	-	1*
DSMV	1	1	1	-	-	-	1*
HOCM	1	-	-	-	-	-	-
Pacjenci z FNZM \geq 25% (ciężka NM)	4 (24%)	3 (20%)	3 (23%)	1 (10%)	1 (20%)	0 (0%)	5 (29%)
Wada serca	Ilość pacjentów z daną wadą serca						
AVDS	1	2	2	1	-	-	3*
CAML	-	-	-	-	1	-	-
BWG	1	-	-	-	-	-	1*
DSMV	1	1	1	-	-	-	1*
HOCM	1	-	-	-	-	-	-

FNZM – frakcja niedomykalności zastawki mitralnej, NZM – niedomykalność mitralna, AVSD – ubytek przedsionkowo-komorowy, DSMV – dysplazja zastawki mitralnej, MFS – zespół Marfana, BWG – zespół Bland-White-Garland, CAML – rozszczep przedniego płata zastawki mitralnej, * pacjenci po wymianie zastawki mitralnej

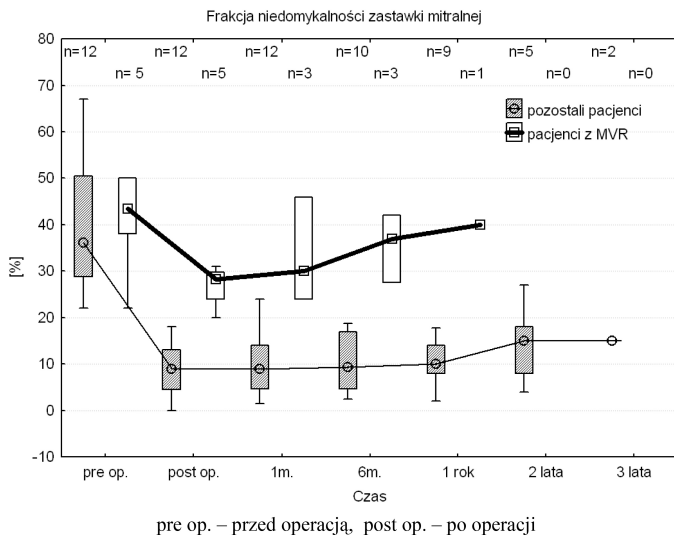
Tabela 14. Pooperacyjna charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki mitralnej w zależności od stopnia nasilenia frakcji niedomykalności (porównanie podczas ostatniej kontroli)

Parametr	FNZM < 15%	FNZM > 15%	p
n	11	6	
wiek	12,2 lat (1,1–16,7)	1 rok (0,2–5,3)	< 0,01
masa ciała	34,5 kg (8,7–67)	7,9 kg (4,4–19)	< 0,01
wzrost	155 cm (80–180)	75 cm (63–103)	< 0,01
pole powierzchni ciała	1,24 m ² (0,43–1,78)	0,40 m ² (0,27–0,72)	< 0,01
rozmiar implantu	26 (20–32)	18 (18–22)	< 0,01

FNZM – frakcja niedomykalności zastawki mitralnej

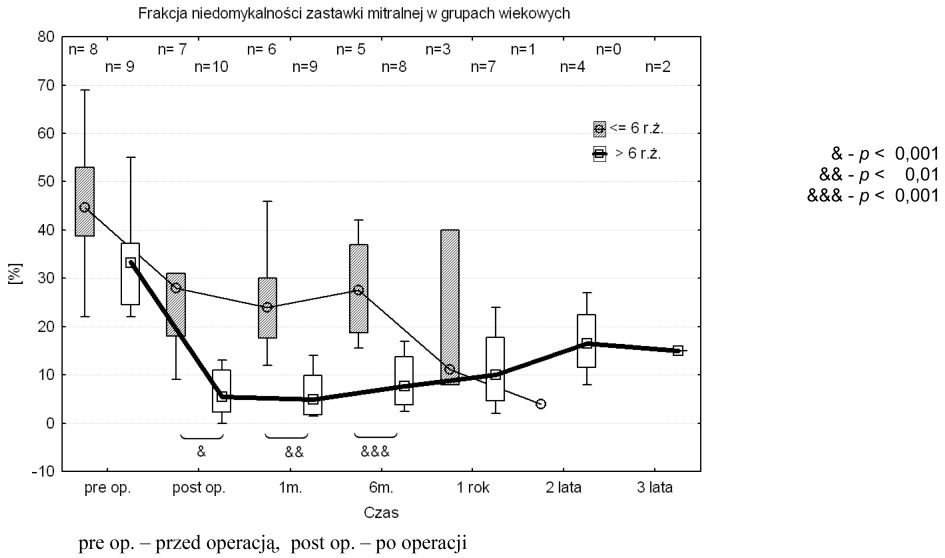
Tabela 15. Charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki mitralnej w zależności od konieczności wymiany zastawki na sztuczną

Parametr	Bez wymiany	Wymiana	p
n	12	5	
wiek	10,6 lat (0,2–16,7)	0,4 lat (0,3–0,7)	0,02
masa ciała	29,5 kg (4,4–67)	8,7 kg (4,8–19)	0,03
wzrost	141 cm (64–180)	80 cm (68–103)	0,04
pole powierzchni ciała	1,09 m ² (0,28–1,80)	0,43 m ² (0,30–0,72)	0,03
rozmiar implantu	24 (18–32)	20(18–22)	0,03

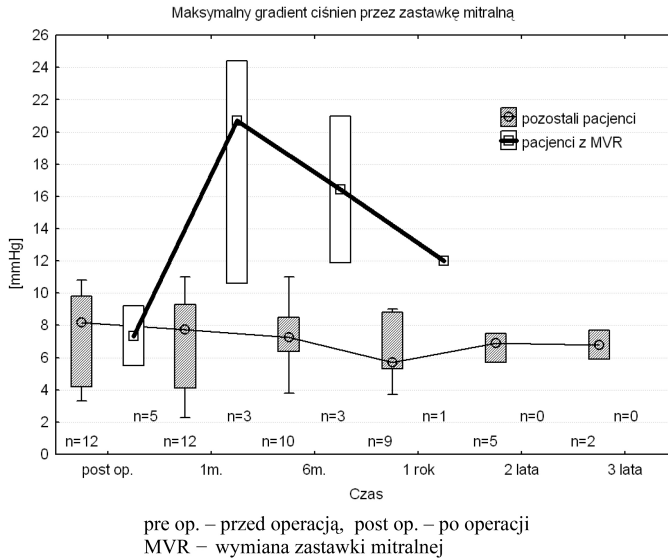


Rycina 15. Frakcja niedomykalności zastawki mitralnej w zależności od konieczności wymiany zastawki.

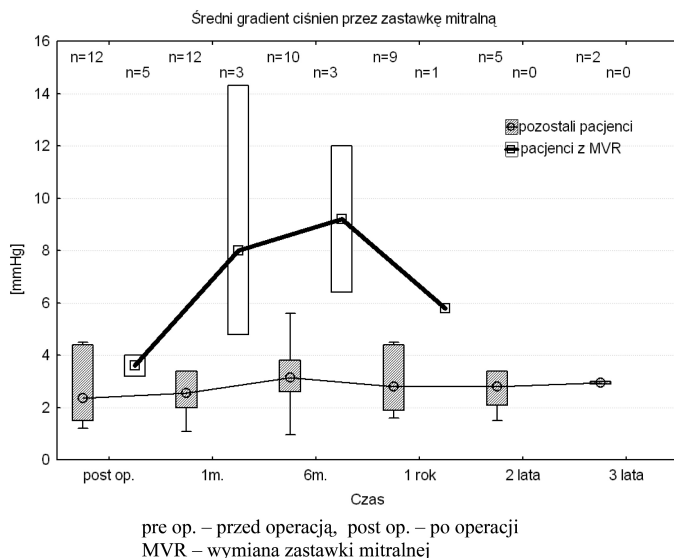
U większości pacjentów po operacjach naprawczych ZM nie odnotowano podwyższonych gradientów ciśnień przez zastawkę, z wyjątkiem pacjentów wymagających wymiany zastawki na sztuczną – rycina 17. Wartości maksymalnego i średniego gradientu rozkurczowego przez zastawkę mitralną w czasie kolejnych kontroli nie zmieniały się istotnie – dotyczy dzieci nie reoperowanych.



Rycina 16. Frakcja niedomykalności zastawki mitralnej w grupach wiekowych.



Rycina 17. Maksymalny rozkurczowy gradient ciśnienia przez zastawkę mitralną w zależności od konieczności wymiany zastawki.

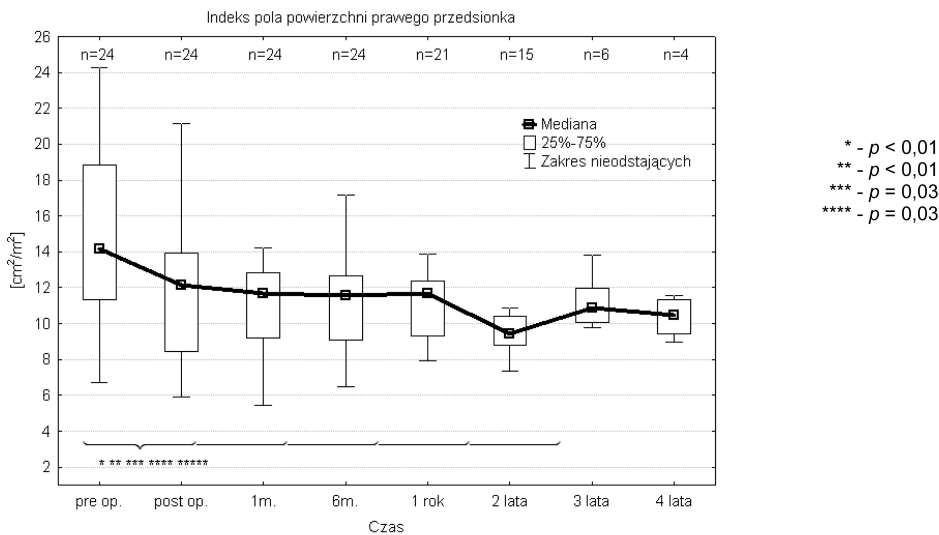


Rycina 18. Średni rozkurczowy gradient ciśnień przez zastawkę mitralną w zależności od konieczności wymiany zastawki.

5.5. Remodeling przedsionków i komór serca po rekonstrukcji zastawek

5.5.1. Pola powierzchni przedsionka prawego u pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej

Wśród pacjentów z NZT obserwowano istotne zmniejszenie się indeksu pola powierzchni prawego przedsionka po zabiegu rekonstrukcji zastawki trójdzielnej – rycina 19. Istotna różnica w stosunku do wartości przedoperacyjnej utrzymała się do 2 lat po interwencji.



pre op. – przed operacją, post op. – po operacji

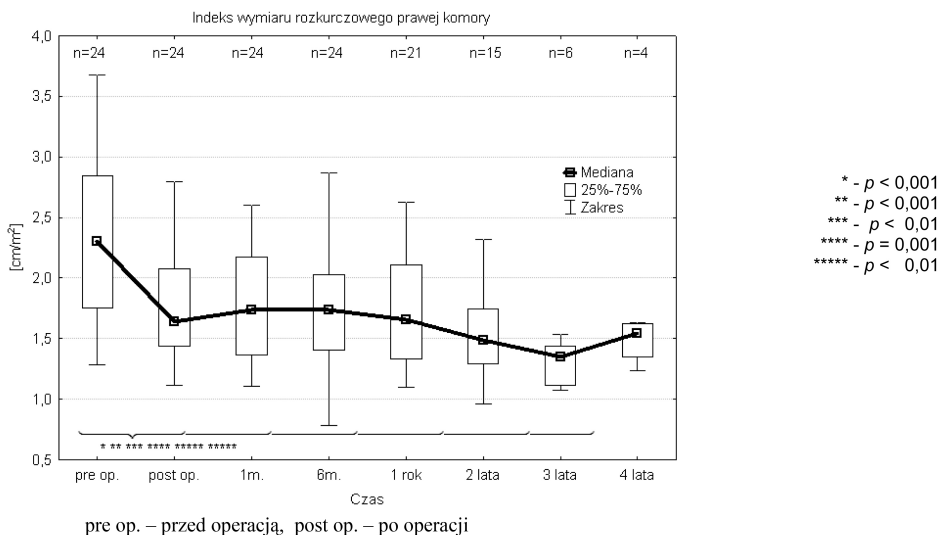
Rycina 19. Indeks pola powierzchni prawego przedsionka u pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej.

5.5.2. Wymiary prawej komory u pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej

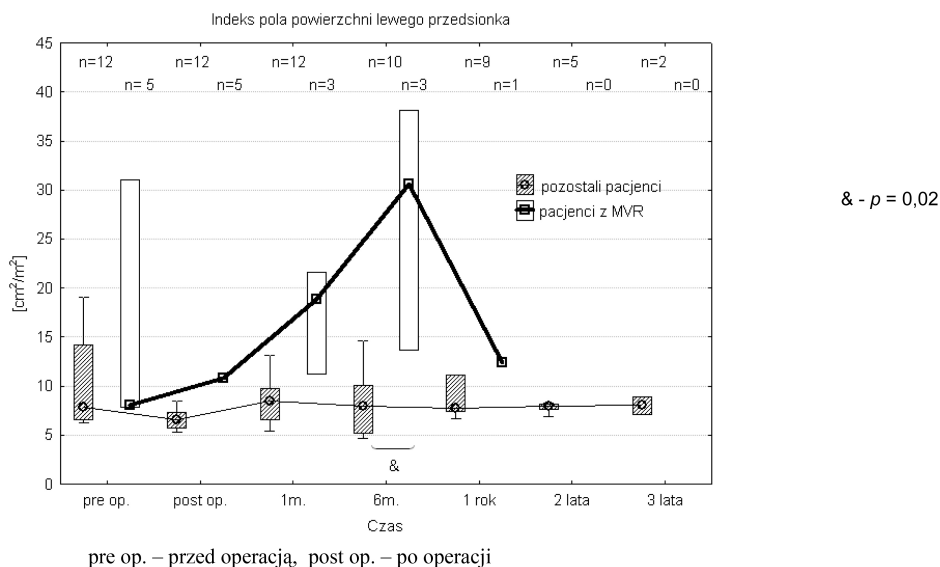
U dzieci z NZT zaobserwowano istotny pooperacyjny spadek indeksu wymiaru późnorozkurczowego prawej komory serca. Znacząca różnica w stosunku do wartości przedoperacyjnych utrzymała się do trzech lat po korekcji niedomykalności – rycina 20.

5.5.3. Pola powierzchni przedsionka lewego u pacjentów z niedomykalnością zastawki mitralnej

Wśród pacjentów z NZM nie obserwowano istotnych pooperacyjnych zmian indeksu pola powierzchni lewego przedsionka, który do końca obserwacji utrzymywał się na podobnym poziomie. Pacjenci wymagający wymiany zastawki mitralnej charakteryzowali się znacząco wyższymi wartościami omawianej zmiennej (6 miesięcy po zabiegu) – rycina 21.



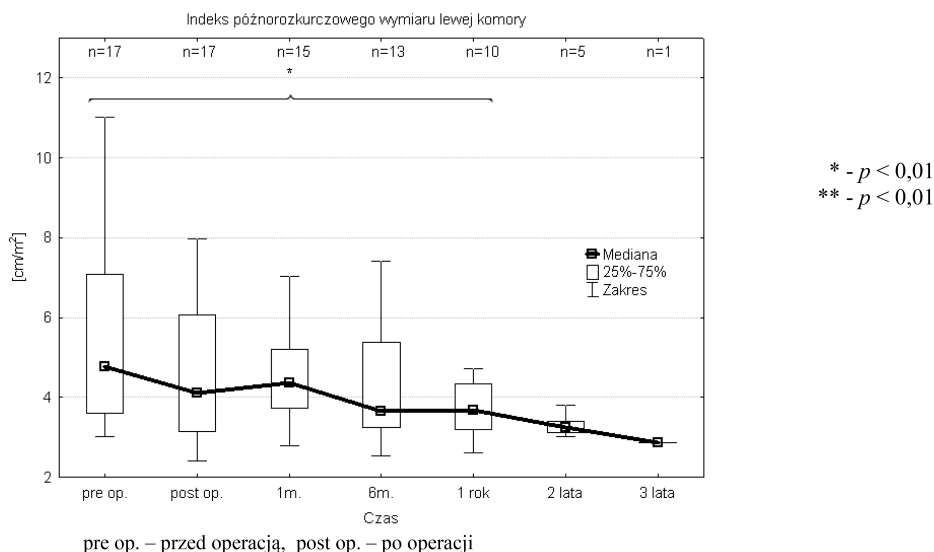
Rycina 20. Indeks wymiaru rozkurczowego prawej komory u pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej.



Rycina 21. Indeks pola powierzchni lewego przedsionka w zależności od konieczności wymiany zastawki mitralnej.

5.5.4. Wymiary lewej komory u pacjentów z niedomykalnością zastawki mitralnej

U dzieci z NZM odnotowano pooperacyjny spadek indeksu wymiaru późnorozkurczowego lewej komory serca. Znacząca różnica w stosunku do wartości przedoperacyjnych była widoczna rok po zabiegu – rycina 22.

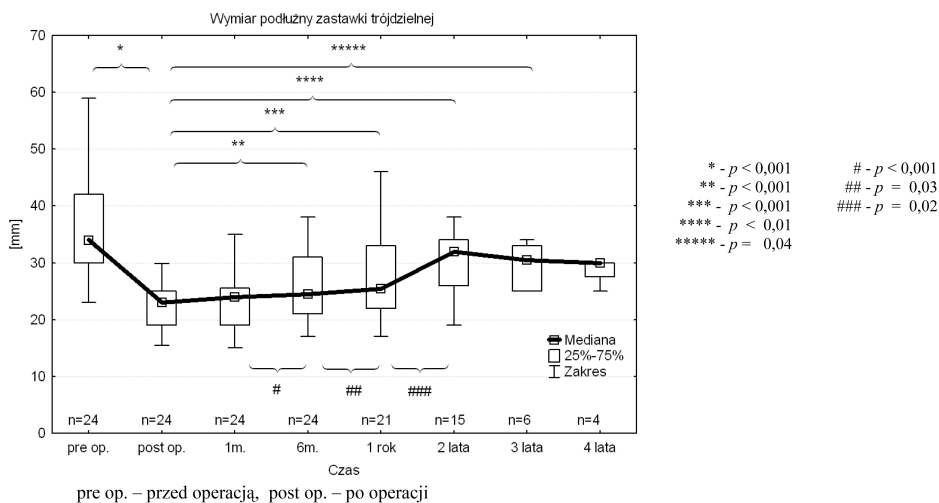


Rycina 22. Indeks późnorozkurczowego wymiaru komory lewej u dzieci z niedomykalnością zastawki mitralnej.

5.6. Remodeling pierścieni zastawek przedsionkowo-komorowych

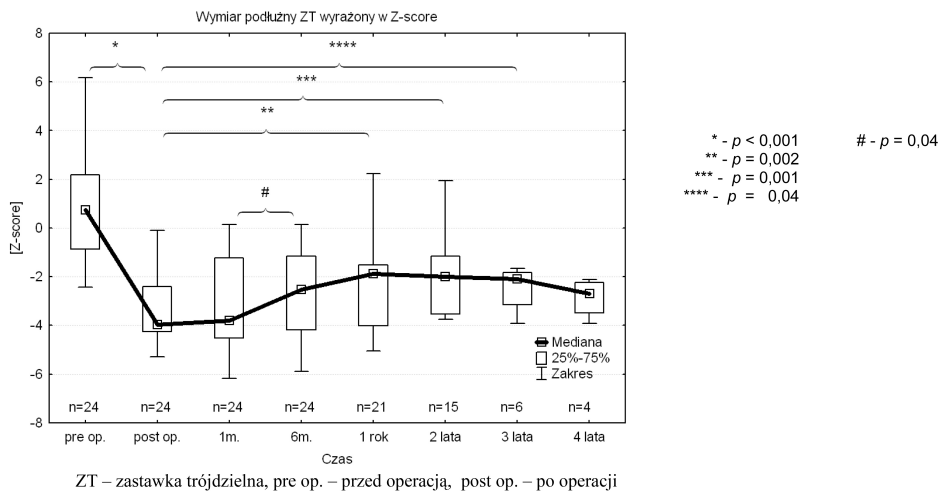
5.6.1. Zmiany wymiarów pierścienia zastawki trójdzielnej

Mediana wymiaru podłużnego ZT zmniejszyła się istotnie w okresie pooperacyjnym. Parametr ten był stabilny do 1 miesiąca po zabiegu. Następnie zaczął on stopniowo powiększać się, o czym świadczą istotnie statystycznie różnice pomiędzy wartością pooperacyjną a wynikiem z 6 miesięcy, roku oraz 2 i 3 lat po interwencji, a także znamienne wzrosty w okresach: 1–6 miesięcy, 6 miesięcy – rok, rok – 2 lata – rycina 23.



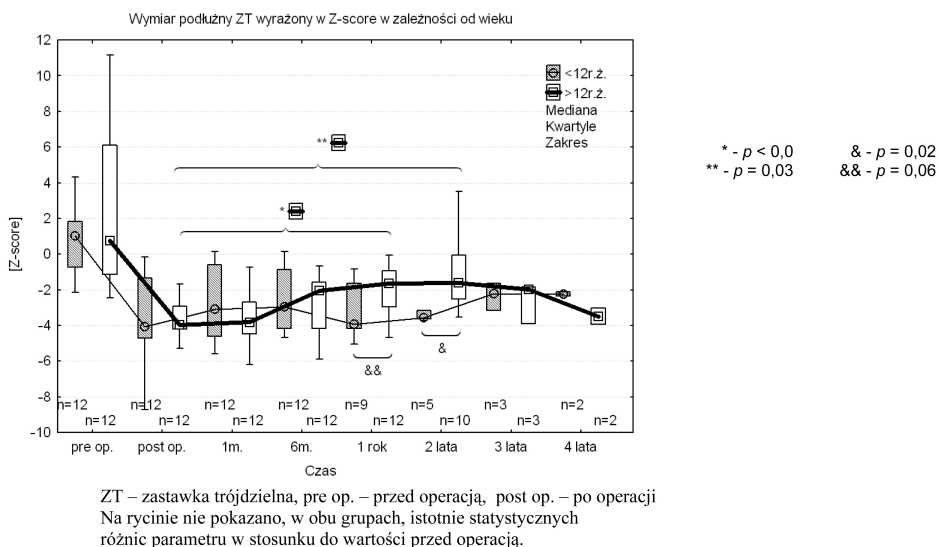
Rycina 23. Wymiar podłużny zastawki trójdzielnej.

Wymiar podłużny zastawki trójdzielnej wyrażony w Z-score zmniejszył się istotnie po operacji – rycina 24. Następnie pozostawał on stabilny do 1 miesiąca po operacji. Od 6 miesiąca obserwowano znaczący wzrost omawianego parametru pomiędzy okresem pooperacyjnym a 1, 2 i 3 rokiem po operacji.



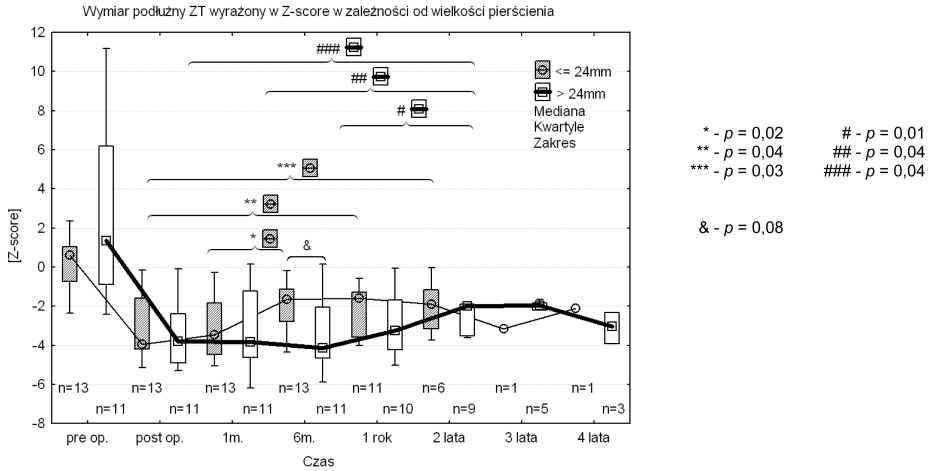
Rycina 24. Wymiar podłużny zastawki trójdzielnej wyrażony w Z-score.

U starszych dzieci Z-score wymiaru podłużnego zastawki trójdzielnej zwiększył się istotnie w przedziale: po operacji – 1 rok, podczas gdy w grupie młodszych pacjentów pozostawał bez istotnych zmian – rycina 25. Parametr ten był istotnie wyższy u pacjentów starszych 2 lata po operacji (rok po naprawie zastawki zależność ta miała trend ku istotności statystycznej). Trzy lata po zabiegu nie odnotowywano już znaczących różnic międzygrupowych.



Rycina 25. Wymiar podłużny zastawki trójdzielnej wyrażony w Z-score w grupach wiekowych.

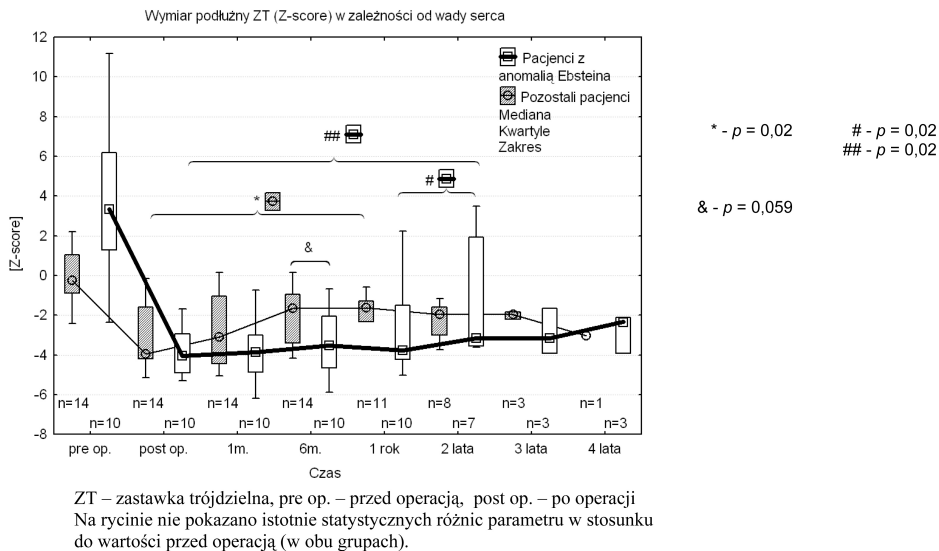
Z-score wymiaru podłużnego zastawki trójdzielnej wzrósł znacząco między 1 a 6 miesiącem po operacji w grupie pacjentów z pierścieniem o średnicy mniejszej lub równej 24 mm, istotnie statystyczna różnica wielkości tego parametru w stosunku do wartości pooperacyjnej występowała w 1 i 2 roku po zabiegu. W grupie dzieci z większymi implantami pooperacyjna wartość Z-score była stała do 6 miesięcy po naprawie zastawki, natomiast w okresie: 6 miesięcy – 2 lata obserwowano jej ponowny istotny wzrost. Podobnie, wartość Z-score po 2 latach była istotnie wyższa od wartości pooperacyjnej. W 6 miesięcy po korekcy odnotowano trend ku istotności statystycznej różnicy między badanymi podgrupami wiekowymi dzieci – rycina 26.



ZT – zastawka trójdzielna, pre op. – przed operacją, post op. – po operacji
 Na rycinie nie pokazano istotnie statystycznych różnic parametru w stosunku do wartości przed operacją (w obu grupach).

Rycina 26. Wymiar podłużny zastawki trójdzielnej wyrażony w Z-score w zależności od wielkości implantowanego pierścienia biodegradowalnego.

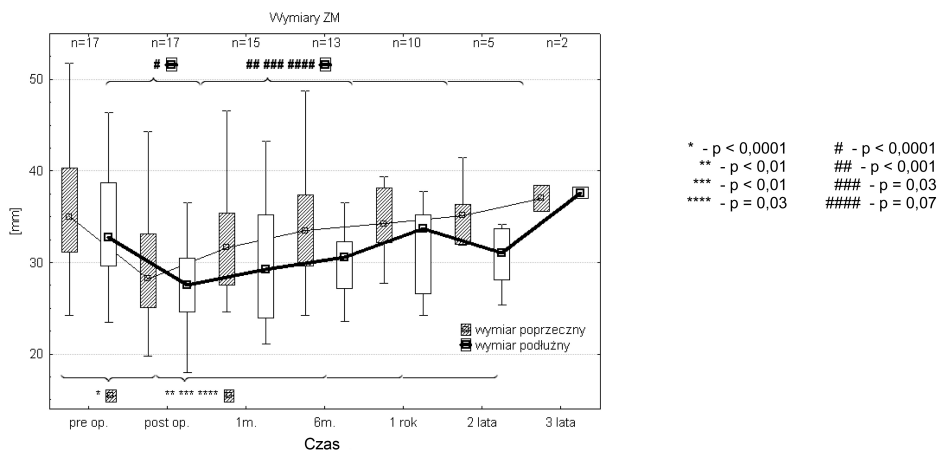
Z-score wymiaru podłużnego zastawki trójdzielnej utrzymywał się na podobnym poziomie do roku po operacji w grupie pacjentów z anomalią Ebsteina, a następnie istotnie wzrósł w drugim roku obserwacji – rycina 27. Obserwowano także istotną statystycznie różnicę wielkości tego parametru w stosunku do wartości pooperacyjnej. W grupie dzieci z pozostałymi wadami Z-score wzrósł już po 6 miesiącach od zabiegu i był wyższy niż u pacjentów z anomalią Ebsteina (trend ku istotności statystycznej). Z-score w tej grupie chorych różnił się istotnie od wartości pooperacyjnych rok po operacji.



Rycina 27. Wymiar podłużny zastawki trójdzielnej wyrażony w Z-score w zależności od wady serca.

5.6.2. Zmiany wymiarów pierścienia zastawki mitralnej

Mediany wymiarów podłużnego i poprzecznego ZM zmniejszyły się istotnie w okresie pooperacyjnym – rycina 28. W 6. miesiącu zaobserwowano ich

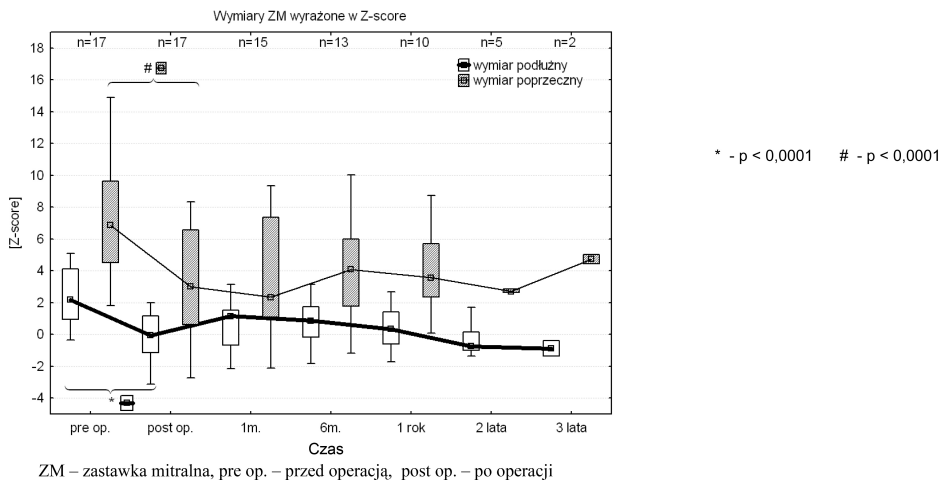


ZM – zastawka mitralna, pre op. – przed operacją, post op. – po operacji

Rycina 28. Wymiar podłużny i poprzeczny zastawki mitralnej.

znaczący wzrost, który trwał w miarę obserwacji, o czym świadczą statystycznie istotne różnice pomiędzy okresem pooperacyjnym a rokiem oraz 2 latami po interwencji.

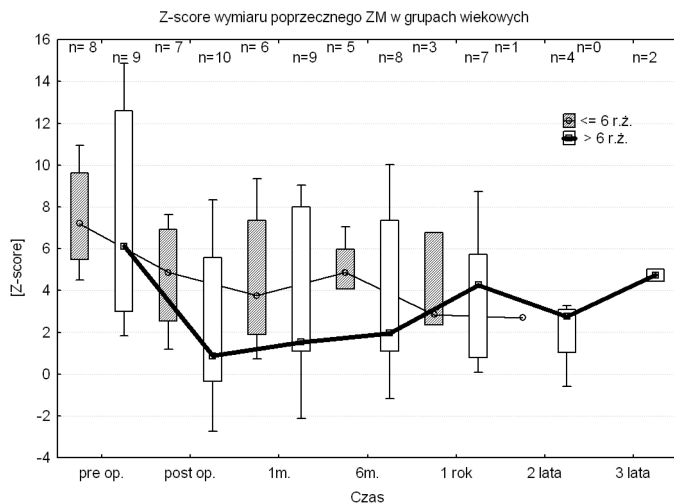
Wymiary podłużny oraz poprzeczny zastawki mitralnej wyrażone w Z-score zmniejszyły się istotnie po operacji – rycina 29. Następnie pozostały one stabilne do końca obserwacji.



Rycina 29. Wymiar podłużny i poprzeczny zastawki mitralnej wyrażony w Z-score.

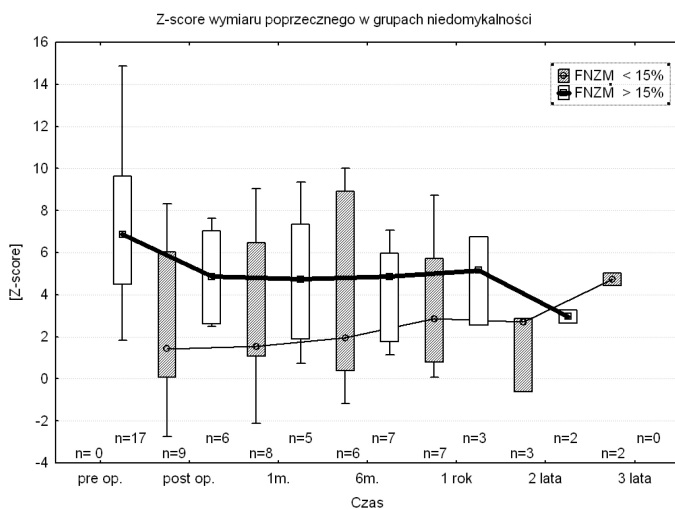
Z-score wymiaru poprzecznego ZM był wyższy u dzieci młodszych (Rycina 30), a także u pacjentów z FNZM większą od 15% (Rycina 31). Zależności te nie były istotne statystycznie.

Stosunki wymiaru podłużnego do poprzecznego natywnego pierścienia zastawki mitralnej w skurczu oraz rozkurczu nie zmieniały się istotnie w czasie obserwacji – rycina 32. Obserwowano stopniowy (nieznaczący) wzrost zmiennej opisującej stosunek średnic ZM w rozkurczu.



ZM – zastawka mitralna, pre op. – przed operacją, post op. – po operacji

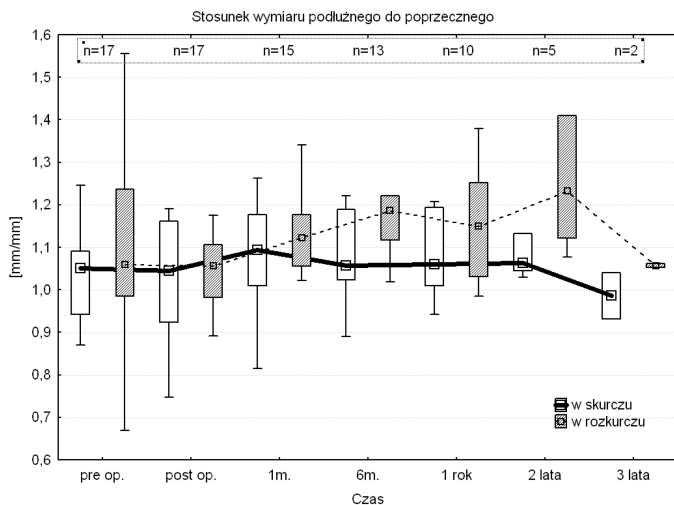
Rycina 30. Wymiar poprzeczny zastawki mitralnej wyrażony w Z-score w grupach wiekowych.



pre op. – przed operacją, post op. – po operacji
FNZM – frakcja niedomykalności zastawki mitralnej

Rycina 31. Wymiar poprzeczny zastawki mitralnej wyrażony w Z-score w zależności od niedomykalności.

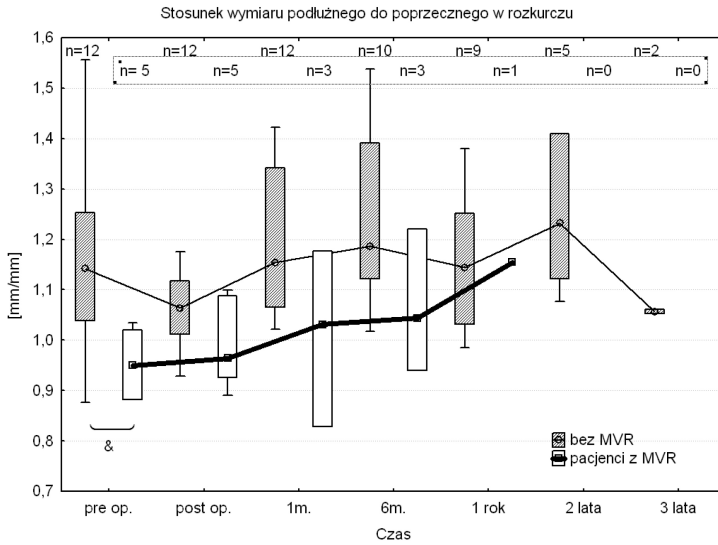
Stosunek wymiaru podłużnego do poprzecznego natywnego pierścienia zastawki mitralnej w rozkurczu był niższy u pacjentów wymagających wymiany zastawki na sztuczną – zależność ta była istotna statystycznie w okresie przedoperacyjnym – rycina 33.



ZM – zastawka mitralna, pre op. – przed operacją, post op. – po operacji

Rycina 32. Stosunek wymiaru podłużnego do poprzecznego pierścienia zastawki mitralnej.

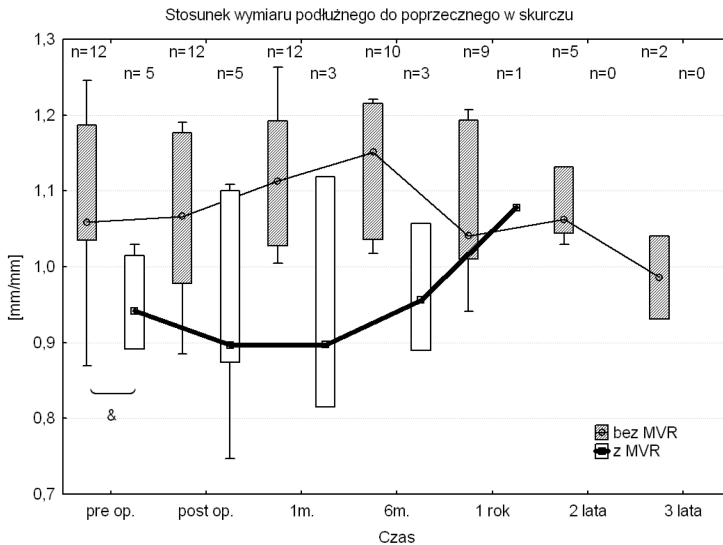
Podobnie stosunek wymiaru podłużnego do poprzecznego natywnego pierścienia zastawki mitralnej w skurczu był niższy u pacjentów wymagających wymiany zastawki na sztuczną – zależność ta była istotna statystycznie w okresie przedoperacyjnym – rycina 34.



& - $p < 0,02$

ZM – zastawka mitralna, pre op. – przed operacją, post op. – po operacji
MVR- wymiana zastawki mitralnej

Rycina 33. Stosunek wymiaru podłużnego do poprzecznego pierścienia zastawki mitralnej w rozkurczu w zależności od konieczności wymiany zastawki.



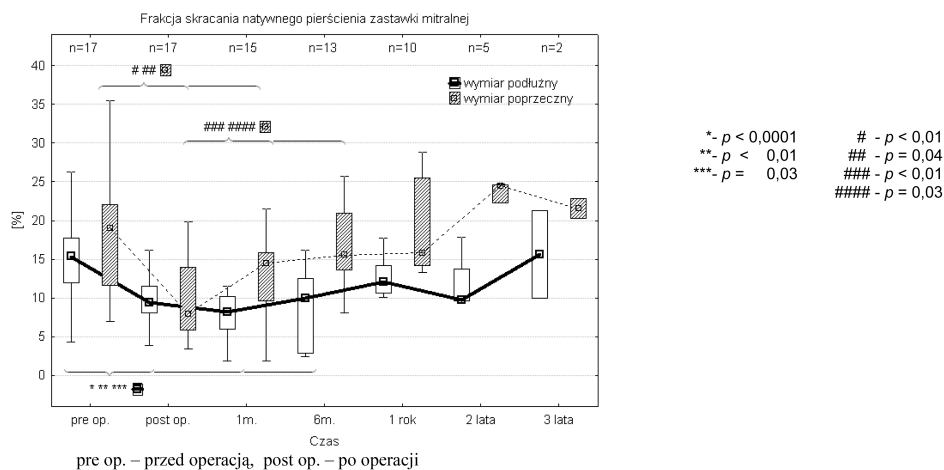
& - $p = 0,02$

ZM – zastawka mitralna, pre op. – przed operacją, post op. – po operacji
MVR - wymiana zastawki mitralnej

Rycina 34. Stosunek wymiaru podłużnego do poprzecznego pierścienia zastawki mitralnej w skurczu w zależności od konieczności wymiany zastawki.

5.6.3. Funkcja skurczowo-rozkurczowa pierścienia zastawki mitralnej

W okresie pooperacyjnym stwierdzono istotne statystycznie zmniejszenie się frakcji skracania natywnego pierścienia zastawki mitralnej w obu wymiarach – rycina 35. W przypadku wymiaru podłużnego znacząca różnica w porównaniu do badania przedoperacyjnego utrzymywała się do 6. miesiąca obserwacji (poprzecznego do 1 miesiąca). Następnie, zmienna ta zaczęła wzrastać i nie różniła się od wartości wyjściowych. Frakcja skracania w wymiarze poprzecznym zaczęła stopniowo wzrastać w okresie 1–6 miesięcy, by osiągnąć wartości wyższe od wyjściowych (bez istotności statystycznej).

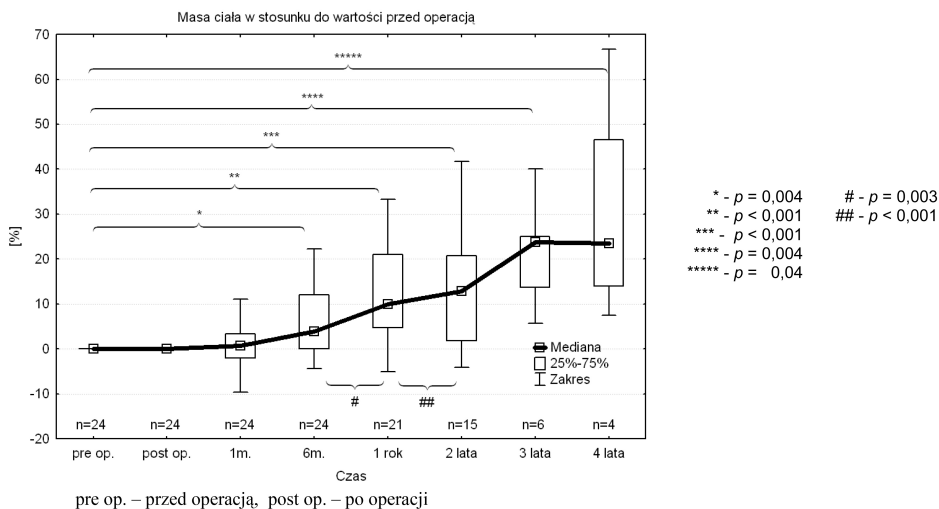


Rycina 35. Frakcja skracania natywnego pierścienia zastawki mitralnej w wymiarze podłużnym i poprzecznym.

5.7. Rozwój somatyczny pacjentów

5.7.1. Pacjenci z niedomykalnością zastawki trójdzielnej

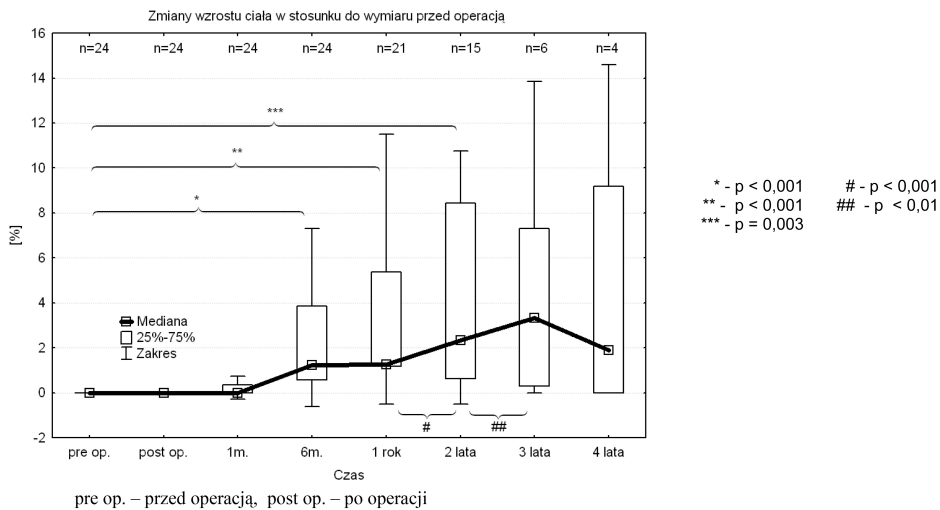
Zanotowano istotny statystycznie przybór masy ciała pacjentów w 6 miesiącu, po roku, 2, 3 i 4 latach obserwacji (Ryc. 36), a także w ostatniej kontroli (Tab. 2).



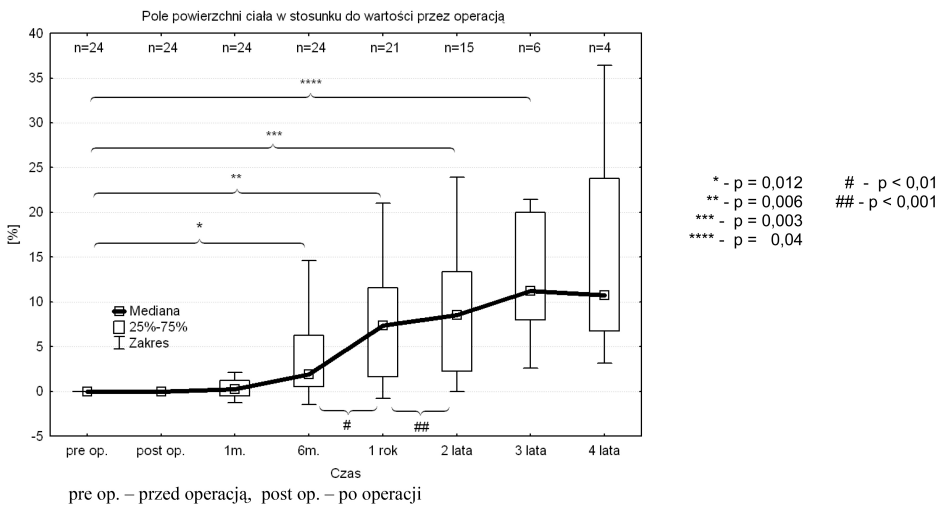
Rycina 36. Zmiany masy ciała w stosunku do masy wyjściowej u pacjentów z niedomykalnością trójdzielną.

Uwidoczniono statystycznie istotną różnicę wzrostu pacjentów w stosunku do wartości wyjściowych po 6 miesiącach, roku, 2 latach obserwacji (Ryc. 37) oraz w ostatniej kontroli (Tab. 2). Jednocześnie obserwowano znaczący wzrost tego parametru w przedziałach: 6 miesięcy – 1 rok oraz 1 rok – 2 lata.

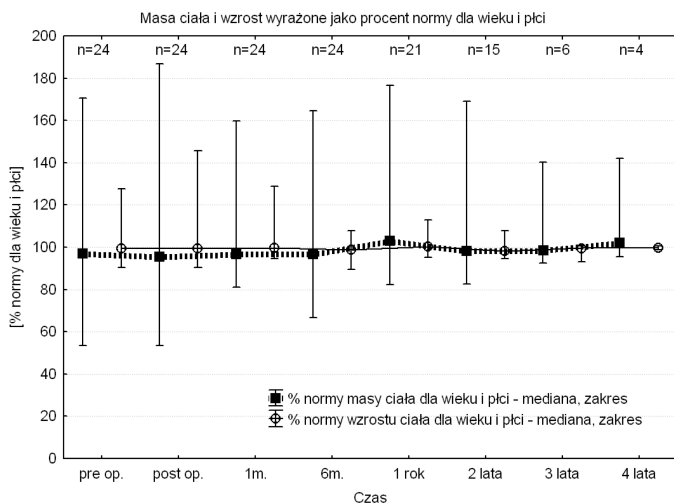
Udokumentowano istotny statystycznie wzrost pola powierzchni ciała pacjentów w stosunku do wartości wyjściowych widoczny w 6 miesiącu, po roku, 2 i 3 latach obserwacji (Ryc. 38) oraz w ostatniej kontroli (Tab. 2). Wskazuje to na rozwój somatyczny pacjentów. Brak znaczących odchyleń masy ciała i wzrostu od normy odpowiedniej dla płci i wieku oraz różnic między wartościami zmiennych w poszczególnych punktach obserwacji świadczy o harmonijnym rozwoju pacjentów – rycina 39.



Rycina 37. Zmiany wzrostu ciała w stosunku do wartości wyjściowych u pacjentów z niedomykalnością trójdzielną.



Rycina 38. Zmiany pola powierzchni ciała w stosunku do wartości wyjściowej u pacjentów z niedomykalnością trójdzielną.

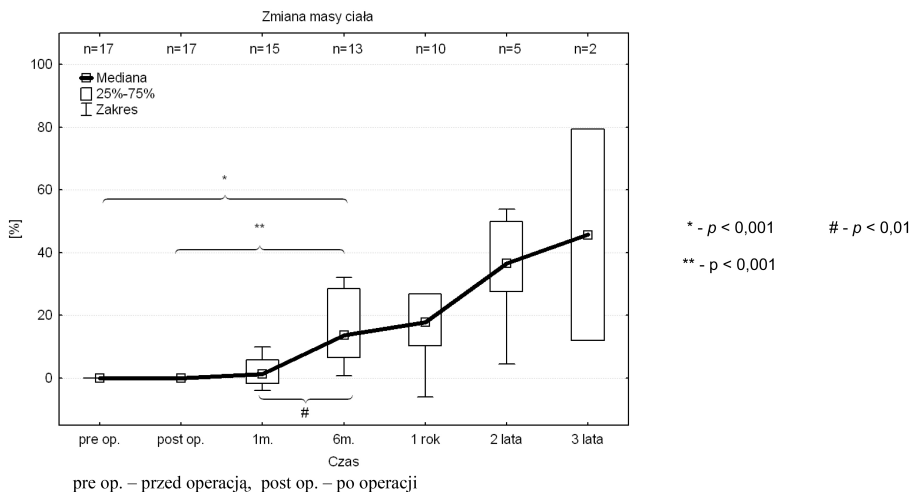


pre op. – przed operacją, post op. – po operacji

Rycina 39. Procent normy masy ciała i wzrostu pacjentów z niedomykalnością trójdzielną.

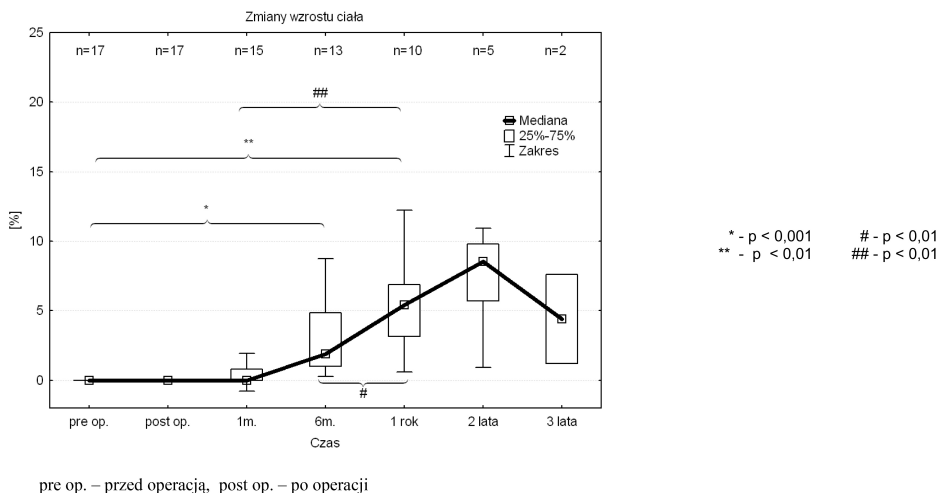
5.7.2. Pacjenci z niedomykalnością zastawki mitralnej

Zanotowano statystycznie istotny przybór masy ciała pacjentów w 6. miesiącu obserwacji (Rycina 40) oraz podczas ostatniej kontroli (Tabela 4).



Rycina 40. Zmiany masy ciała w stosunku do masy wyjściowej u pacjentów z niedomykalnością mitralną.

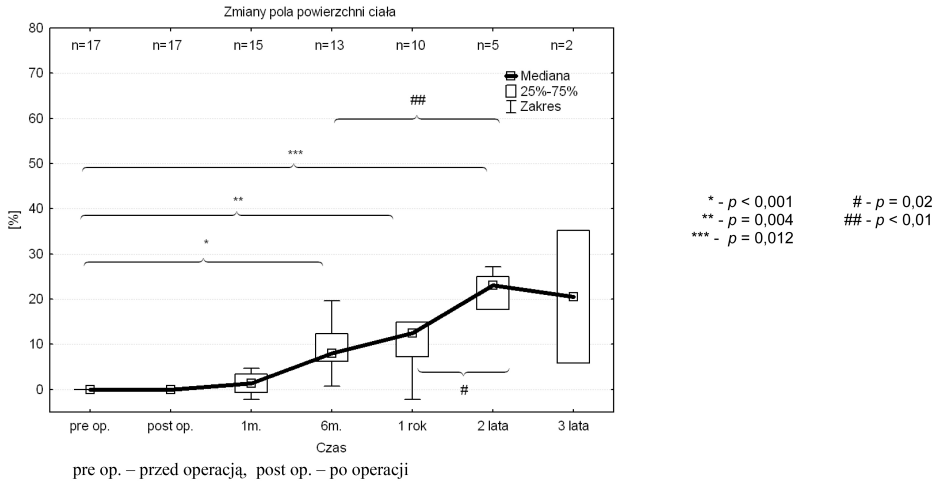
Zaobserwowano statystycznie istotną różnicę wzrostu pacjentów w stosunku do wartości wyjściowych widoczną w 6. miesiącu, po roku obserwacji (Rycina 41) oraz w ostatniej kontroli (Tabela 4). Jednocześnie odnotowano się wzrost tego parametru w przedziałach: miesiąc – rok oraz 6 miesięcy – 1 rok – rycina 41. Dalszy wzrost oraz spadek parametru był nieistotny statystycznie ze względu na malejące licznosci pacjentów.



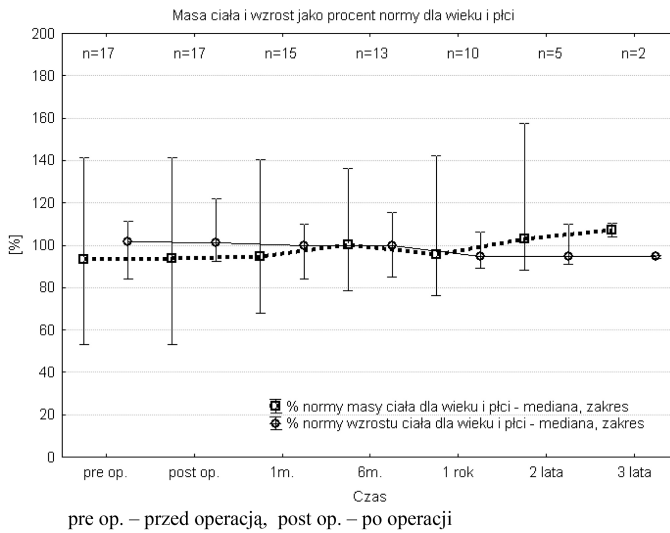
Rycina 41. Zmiany wzrostu ciała w stosunku do wartości wyjściowych u pacjentów z niedomykalnością mitralną.

Uwidoczniono istotny statystycznie wzrost pola powierzchni ciała pacjentów w stosunku do wartości wyjściowych w 6. miesiącu, po roku, 2 latach obserwacji (Rycina 42) oraz w ostatniej kontroli (Tabela 4). Wskazuje to na rozwój somatyczny grupy dzieci z niedomykalnością zastawki mitralnej.

Brak istotnych odchyżeń masy ciała i wzrostu od normy odpowiedniej dla płci i wieku oraz różnic między wartościami zmiennych w poszczególnych momentach obserwacji świadczy o harmonijnym rozwoju tej grupy pacjentów – rycina 43.



Rycina 42. Zmiany pola powierzchni ciała w stosunku do wartości wyjściowych u pacjentów z niedomykalnością mitralną.



Rycina 43. Procent normy masy ciała i wzrostu pacjentów z niedomykalnością mitralną.

5.8. Proporcjonalność wzrostu pierścieni zastawek do zmian pola powierzchni ciała

5.8.1. Pacjenci z niedomykalnością zastawki trójdzielnej

W celu oceny proporcjonalności wzrostu zastawek w stosunku do wzrostu somatycznego posłużono się równaniami regresji: wymiar zastawki = $a + b \cdot \ln$ (pole powierzchni ciała pacjenta), gdzie „a” to wyraz wolny, a „b” to współczynnik proporcjonalności wzrostu (patrz paragraf 4.6.6.).

Współczynniki proporcjonalności wzrostu „b” obliczone dla każdego pacjenta z co najmniej 3 kontrolami pooperacyjnymi zostały przedstawione w tabeli 16. Wyniki pacjentów w tabeli ułożono zgodnie ze wzrastającymi wartościami „b”. U 67% (14/21) dzieci zależność wymiaru podłużnego pierścienia ZT od logarytmu naturalnego pola powierzchni ciała charakteryzowała się wysoką wartością współczynnika korelacji r (r^2 większe niż 0,75), odzwierciedlając liniową zależność pomiędzy wymienionymi parametrami. U 52% dzieci (11/21 pacjentów) zależność ta była istotna statystycznie. Wartość współczynnika „b” korelowała znacząco z wiekiem pacjenta ($r = 0,91$; $r^2 = 0,83$; $p < 0,05$). Odnotowano znamienne, aczkolwiek słabą zależność współczynnika „b” od średnicy implantowanego BPA ($r = 0,691$; $r^2 = 0,48$; $p < 0,05$). Z pewnością wynikało to z zależności rozmiaru implantowanego pierścienia od wieku dziecka. Siedmioro pacjentów charakteryzowało się współczynnikiem „b” 10-krotnie wyższym od normy. Były to starsze dzieci, w tym 5 z anomalią Ebsteina.

5.8.2. Pacjenci z niedomykalnością zastawki mitralnej

Współczynniki proporcjonalności wzrostu „b” obliczone dla każdego pacjenta z NZM, z co najmniej 3 kontrolami pooperacyjnymi zostały przedstawione w tabeli 17 i posortowane wzrastająco według wieku dzieci. U 54% pacjentów (7/13 pacjentów) równanie regresji dla wymiaru podłużnego charakteryzowało się wysoką wartością współczynnika korelacji r (r^2 większe niż 0,75) odzwierciedlając liniową zależność pomiędzy wymiarem podłużnym ZM a logarytmem pola powierzchni ciała. Tylko u 31% dzieci (4/21 pacjentów) zależność ta była

Tabela 16. Współczynniki proporcjonalności wzrostu wymiaru podłużnego zastawki trójdzielnej dla poszczególnych pacjentów

Wada	Wiek [lata]	Wsp. b [mm/m ²]	Wsp. a [mm]	r	p	Wsp. b /norma
AVSD	0,2	11,9	31,3	0,99*	0,040**	0,97
AVSD	1,8	12,9	27,7	0,90*	0,281	1,05
HLHS	4,5	18,1	30,7	0,99*	0,003**	1,47
AVSD	6,4	24,1	20,4	0,95*	0,011**	1,96
EA	13,8	30,3	9,2	0,48	0,616	2,47
EA	4,3	31,0	30,3	0,99*	0,013**	2,52
EA	9,0	40,8	14,7	0,92*	0,009**	3,32
ToF	17,6	43,2	5,5	0,55	0,451	3,52
EA	11,0	45,4	-0,2	0,96*	0,009**	3,69
ToF	15,4	46,8	6,2	0,98*	0,002**	3,81
ToF	12,5	66,4	6,4	0,78	0,122	5,40
VSD	9,5	74,0	6,9	0,91*	0,028**	6,02
EA	18,8	92,1	-20,8	0,28	0,582	7,49
ToF	17,7	115,1	-37	0,87*	0,029**	9,37
EA	11,9	134,9	-27,7	0,87*	0,025**	10,98
EA	15,5	147,9	31	0,81	0,099	12,03
EA	17,2	195,8	-58,9	0,31	0,607	15,93
ToF	16,2	234,2	-69,3	0,42	0,579	19,05
EA	15,1	324,7	-107,2	0,94*	0,213	26,42
EA	18,5	355,7	-269,6	0,96*	0,008**	28,94
VSD	17,1	593,2	-225,4	0,91*	0,266	48,27

* - r² większe od 0,75; ** - p < 0,05

AE - anomalia Ebsteina, ToF - tetralogia Fallota, VSD - ubytek międzykomorowy,

AVSD - ubytek przedsionkowo-komorowy, HLHS - zespół hipoplazji lewego serca

istotna statystycznie. W przypadku wymiaru poprzecznego u 38% (5/13) pacjentów r² było większe od 0,75, a zależność była istotna statystycznie u 31% dzieci (4/13). Dwoje pacjentów wymagających wymiany zastawki na sztuczną cechowało się ujemnymi współczynnikami „b” w obu wymiarach lub ich wartościami kilkakrotnie przewyższającymi normę.

Tabela 17. Współczynniki proporcjonalności wzrostu wymiaru podłużnego i poprzecznego zastawki mitralnej dla poszczególnych pacjentów

Wiek [lata]	Waga	Wymiar podłużny			Wymiar poprzeczny			MVR				
		Wsp. a [mm]	Wsp. b [mm/m ²] /norma	r	Wsp. a [mm]	Wsp. b [mm/m ²] /norma	r					
0,2	AVSD	33	8	0,7	0,928*	0,072	29,5	7,3	0,9	0,849	0,151	-
0,7	DSMV	12,8	-13,2	-1,1	-0,986*	0,108	9,6	-20,2	-2,4	0,999*	0,032**	tak
1,1	AVSD	41,9	18,6	1,5	0,985*	0,112	36,8	8,8	1,0	0,879*	0,317	tak
5,3	AVSD	33,9	19,3	1,5	0,893*	0,042**	29,8	22,7	2,7	0,948*	0,014**	-
5,3	CAML	52,6	77,5	6,2	0,957*	0,043**	51,4	82,5	9,6	0,972*	0,028**	tak
6,2	AVSD	39,6	6,2	0,5	0,971*	0,029**	39	5,9	0,7	0,992*	0,009**	-
7,0	DSMV	29,2	15,9	1,3	0,689	0,198	26,1	16,2	1,9	0,739	0,154	-
10,8	AVSD	34,6	-6,7	-0,5	-0,437	0,564	34,9	1,3	0,2	0,341	0,659	-
10,8	MFS	33,2	27,5	2,2	0,632	0,253	17,4	29,7	3,5	0,833	0,080	-
14,4	CAML	27,2	18,7	1,5	0,928*	0,008**	19,1	30,5	3,6	0,856	0,030	-
14,8	MFS	70,9	-39,4	-3,2	-0,704	0,502	47,8	-5	-0,6	-0,098	0,938	-
15,5	CAML	8,2	54,1	4,3	0,226	0,774	58,4	-51,3	-6,0	-0,170	0,830	-
16,9	AVSD	4,7	50,2	4,0	0,586	0,222	-19,5	91,6	10,7	0,695	0,126	-

* - r² większe od 0,75; ** - p < 0,05

AVSD – ubytek przedścionkowo-komorowy, DSMV – dysplazja zastawki mitralnej, MFS – zespół Marfana

BWG – zespół Bland-White-Garland, CAML – rozszczep przedniego płata zastawki mitralnej

MVR – wymiana zastawki mitralnej na sztuczną

6. Dyskusja

6.1. Rekonstrukcje zastawek przedsionkowo-komorowych

6.1.1. Powikłania, śmiertelność

Przedstawione badania wykazały przydatność biodegradowalnych pierścieni anuloplastycznych w rekonstrukcji zastawek przedsionkowo-komorowych u dzieci. Nie obserwowano bezpośrednich powikłań związanych z wszczepieniem BPA (np. uszkodzenia naczyń wieńcowych, zatoki żyłnej, oddzielenia przedsionka od komory podczas wszczepiania lub przewleknięcia implantu w obrębie natywnego pierścienia ZPK). Potwierdzają to doświadczenia innych autorów dotyczące naprawy zastawek mitralnych [52, 102, 111, 154, 156] i trójdzielnych u dzieci oraz dorosłych [21, 36, 53, 172, 226]. Przedstawione obserwacje potwierdzają bezpieczeństwo zastosowania BPA u dzieci w różnym wieku oraz z różnymi patologiami ZPK.

Istotną zaletą BPA jest ich szybka i mało skomplikowana implantacja (w przeciwieństwie do klasycznych pierścieni anuloplastycznych). Pomimo braku bezpośredniego porównania tych dwóch implantów medycznych w niniejszym badaniu, można przyjąć, iż czas wszczepienia BPA (równy implantacji fragmentu rozpuszczalnego oraz wykonaniu dwóch węzłów) będzie krótszy od założenia i zawiązania kilkunastu szwów mocujących pierścień klasyczny.

Dwa wczesne zgony w grupie z niedomykalnością zastawki trójdzielnej dotyczyły pacjentów z zaawansowanymi postaciami anomalii Ebsteina (typ C), stanowiącymi istotny czynnik ryzyka operacji [47]. Podczas korekcji, u wymienionych pacjentów, nie stosowano plikacji ani wycięcia zatrzalizowanej części prawej komory (zgodnie z wcześniej podanymi założeniami), stąd wobec braku okołoperacyjnych zmian w EKG, wydaje się, iż prezentowana niewydolność prawokomorowa nie była związana z uszkodzeniem krążenia wieńcowego, a raczej zależna od choroby podstawowej. Mimo zastosowania procedur odciążających prawą komorę (korekcja 1½ komory z BCPS), pacjentów nie udało się uratować, ponieważ w przebiegu pooperacyjnym rozwinęli oni niewydolność lewokomorową wynikającą z dysfunkcji rozkurczowej. Zaburzenie to związane

jest z nieprawidłową budową miokardium lewej komory w anomalii Ebsteina i zwykle nie ustępuje od razu po korekcji wady [32, 33]. Zatrzymanie serca podczas operacji naprawczej może nasilać omawianą patologię [98].

Śmiertelność okołoperacyjna po korekcji NZT (do 30 dni) zależy w dużym stopniu od współistniejących wad. W przypadku korekcji NZT w wadach niezwiązanych z fizjologią jednokomorową, śmiertelność okołoperacyjna może być równa zero [106, 234]. Współistnienie NZT z anomalią Ebsteina zwiększa śmiertelność wczesną do 3,6–5,8 lub 9% [34, 46, 169]. Dwa zgony wczesne zanotowane w grupie dzieci z anomalią Ebsteina potwierdzają tę tendencję.

Istotnym czynnikiem ryzyka operacji jest także wiek – korekcje AE wśród noworodków i niemowląt obciążone są nawet 26% śmiertelnością [114]. Wczesna prezentacja tej wady związana jest na ogół z burzliwym przebiegiem klinicznym. W takim wypadku nie zawsze możliwe jest wykonanie operacji naprawczej.

Przekrojowe badania wieloośrodkowe dotyczące AE pokazały, że rekonstrukcja ZT to tylko 27% wszystkich procedur przeprowadzanych podczas leczenia operacyjnego tej wady, a całkowita śmiertelność wczesna może wynosić 13,3% [189]. W badanej grupie dzieci z NZT tylko jeden pacjent z AE wymagał w pierwszej kolejności wykonania zespolenia systemowo-płucnego w okresie niemowlęcym. Dalszy przebieg leczenia był pomyślny. Zmarli pacjenci byli młodsi od pozostałych z grupy AE.

Obecność HLHS lub innych odmian serca komorowego, w rozumieniu sposobu, zwiększa ryzyko operacji do 13–32% [12]. W tej grupie pacjentów istnieje wiele innych dodatkowych czynników modyfikujących ryzyko operacyjne, np. związanych z etapem leczenia paliatywnego, sposobem jego wykonania lub z opieką okołoperacyjną. Czynniki te zmieniają się wraz z postępem medycyny. Stąd nowsze doniesienia mówiące o niższym odsetku zgonów 0–5% [166]. Przedstawieni pacjenci z HLHS prezentowali niepowikłany przebieg leczenia.

W grupie pacjentów z NZM nie odnotowano śmiertelności okołoperacyjnej. Plastyka ZM niesie za sobą ok. 4,5–5% śmiertelność wczesną [88, 212]. Nowsze publikacje donoszą nawet o 7,5% śmiertelności [213]. Głównym czynnikiem ryzyka jest wiek (dzieci młodsze), konieczność korekcji współistniejących wad serca oraz pilność zabiegu.

6.1.2. Różnorodność technik rekonstrukcyjnych

Rekonstrukcje zastawek przedsionkowo-komorowych, będąc najbardziej atrakcyjną formą leczenia chirurgicznego, szczególnie z punktu widzenia pacjenta pediatrycznego, stanowiły i stanowią nadal wyzwanie dla chirurga [173]. Pierwsze usystematyzowane podstawy teorii i praktyki naprawy zastawek przedsionkowo-komorowych przedstawił Carpentier [41]. Do zasadniczych elementów powodzenia plastyki ZPK zaliczył on:

- uzyskanie maksymalnej powierzchni koaptacji płatków zastawki,
- zachowanie lub uzyskanie prawidłowej ruchomości płatków,
- oraz przywrócenie prawidłowych wymiarów i proporcji pierścienia naprawianej zastawki.

Przedstawione na wstępie wybrane techniki rekonstrukcji ZPK mają za zadanie osiągnięcie dwóch pierwszych z wyżej wymienionych celów i stosowane są w zależności od napotkanej patologii [39]. Podobne postępowanie (wiele metod naprawczych stosowanych równolegle) zastosowano w opisanych grupach dzieci z racji występowania różnych mechanizmów NZT i NZM [163, 176, 177].

Mnogość metod naprawy ZT uniemożliwia ostateczne określenie, która z nich daje najlepsze wyniki, ze względu na brak obiektywnych prac porównawczych, małą liczbę badanych populacji, różny wiek pacjentów, heterogenność napotykaných patologii oraz najczęściej krótki czas obserwacji i retrospektywny charakter doniesień [30, 34, 48, 106, 114, 162, 167, 169, 189, 234].

Najczęściej występującą pierwotną chorobą zastawki trójdzielnej w badanej grupie dzieci była anomalia Ebsteina, co koreluje z udziałem tej wady jako najczęstszej przyczyny TI. Korekcję malformacji dokonywano za pomocą zmodyfikowanej metody Carpentiera i była to najczęściej powtarzana i najbardziej skomplikowana procedura zastosowana wśród wszystkich leczonych pacjentów. Podczas naprawy tej wady, zatrializowana część PK była włączana w obręb właściwej komory prawej. Ośrodki preferujące połączenie tych struktur w jedną funkcjonalną całość, argumentują tę strategię faktem następowej normalizacji geometrii PK oraz poprawą funkcji zastawki ZT, udokumentowaną w odległych obserwacjach. Ponadto, nie obserwuje się negatywnego wpływu tej metody na funkcję prawej komory [178]. Podkreśla się możliwy negatywny wpływ plikacji

lub wycięcia zatrzalizowanej PK na funkcję komory lewej (jej budowa w AE nie jest do końca prawidłowa), szansę wystąpienia komorowych zaburzeń rytmu [34], a także na prawdopodobieństwo zaburzeń makro- i mikrokrążenia wieńcowego, niekoniecznie związanego z uszkodzeniem prawej tętnicy wieńcowej [69]. Powyższymi przesłankami kierowano się stosując modyfikację metody Carpentiera u przedstawionych pacjentów.

Zwolennicy wykluczenia zatrzalizowanej PK zauważają jej negatywny wpływ na pracę prawego serca jako całości. Ma być to związane z potencjalną dyskinezą tego patologicznego fragmentu miokardium. W nim to upatrują miejsca tworzenia skrzeplin (czego nie stwierdzono u pacjentów objętych niniejszym badaniem). Ponadto, zgodnie z tym podejściem, remodeling PK poprzez plikację zatrzalizowanej prawej komory, wydaje się być niezbędny do późniejszej prawidłowej funkcji ZT i PK [40, 46, 178].

Warto wspomnieć o innej opcji terapeutycznej, jaką jest pozostawienie zatrzalizowanej PK w ciągłości z prawym przedsionkiem. W takim postępowaniu nie dokonuje się przeniesienia aparatu zastawkowego do poziomu prawidłowego pierścienia ZT. Poprawę szczelności ZT uzyskuje się poprzez zbliżenie spoidła przednio-tylnego z resztkami płotka przegrodowego ZT. Powstający w ten sposób zachyłek w tylnej części pierścienia zaszywa się na stałe [69]. Pomysłodawcy tego sposobu leczenia uważają, że jest on najprostszym rozwiązaniem w przypadku typu B i C anomalii. Podkreślają brak dowodów na pozytywny wpływ remodelingu PK, bezcelowość przenoszenia ZT na właściwy poziom, ze względu na komplikacje i przedłużenie zabiegu. Dodatkowym argumentem jest prawdopodobieństwo niesatysfakcjonującego wyniku oraz możliwość oderwania się lub zbliznowacenia przeniesionych płatków zastawki [69]. W obserwowanej grupie dzieci z AE nie obserwowano ww. zjawisk. Oderwanie się płotka ZT w jednym przypadku nastąpiło po wdrożeniu pośredniego masażu serca i było z powodzeniem naprawione podczas reoperacji.

6.2. Funkcja zastawki przedsionkowo-komorowej

6.2.1. Zastawka trójdzielna

Większość doniesień przedstawia zadowalające wyniki pooperacyjne zdefiniowane jako brak niedomykalności oraz NZT w stopniu trywialnym lub łagodnym (do II stopnia włącznie). W przypadku wad serca o fizjologii dwukomorowej odsetek pozytywnych wyników stwierdza się u 81–87% pacjentów [106, 234]. Korekcje anomalii Ebsteina owocują wczesnym dobrym rezultatem naprawy ZT w 87,3% do 96% [34, 50, 169] z zastosowaniem różnych metod, w tym sposobu Carpentiera. Obecność HLHS znacząco zmniejsza odsetek pacjentów z dobrym wynikiem plastyki ZT – 75–87,5% [163].

Mimo niemożności zastosowania jednakowego i standardowego sposobu naprawy osiągnięto istotne zmniejszenie się frakcji niedomykalności ZPK, co wykazało śródoperacyjne badanie echokardiograficzne potwierdzone badaniem przy wypisie. W przypadku zastawki trójdzielnej prawie 80% pacjentów po operacji charakteryzowało się FNZT mniejszą od 12,5% (II stopień niedomykalności).

Ocena wyników odległych zastosowania różnych metod rekonstrukcji ZT ujawnia problem braku trwałości naprawy. Krótkie obserwacje (6 mies.) pokazują, że ilość pacjentów z dobrym wynikiem podczas ostatniej kontroli może być stała – identyczna z wynikami bezpośrednio po operacji [234]. Jednakże dłuższe okresy kontrolne (ok. 3–4 lata) ujawniają wzrost odsetka dzieci z niedomykalnością większą niż II stopień – ok. 32% [106]. Dla anomalii Ebsteina ilość pacjentów z akceptowalną NZT spada do 80% po średnio 6,4 latach obserwacji [50]. 10- i 12-letnie obserwacje ujawniają od 73% do 75% chorych z dobrym wynikiem [30, 169]. Po około 20 latach *follow-up*, pacjenci operowani poniżej 10 r.ż., w 49% przypadków wymagają reoperacji z powodu narastania NZT.

W przypadku fizjologii jednokomorowej (HLHS) liczba dzieci ze szczelną zastawką trójdzielną może sięgać tylko 63% już po 20 miesiącach od plastyki [163]. Dwoje pacjentów z HLHS odzwierciedlało tę tendencję.

Mediana frakcji niedomykalności ZT w badanej grupie nie zmieniła się istotnie od momentu naprawy do ostatniego badania kontrolnego, gdzie u 75% dzieci stwierdzano NZT mniejszą niż II stopień. Koresponduje to z przedsta-

wionymi powyżej rezultatami oraz m.in. z wynikami uzyskanymi po plastyce metodą de Vegi, gdzie pooperacyjnie u 81% dzieci stwierdzono niedomykalność nie większą niż drugiego stopnia [106]. W tym samym badaniu w ocenie odległej odsetek pacjentów z akceptowalnym wynikiem (NZT mniejsza niż II stopień) wynosił 68,3%. W przypadku korekcji anomalii Ebsteina Chavaud i wsp. donoszą o NZT mniejszej od II stopnia u 95% pacjentów bezpośrednio po operacji i o 80% po 6,4 latach obserwacji [46]. Wśród pacjentów z gorszym wynikiem plastyki ZT znajdowały się przeważnie dzieci z AE, jednakże zależność ta nie była istotna statystycznie. Nie stwierdzono różnic wieku, pola powierzchni ciała, rozmiaru implantowanego pierścienia oraz współczynnika proporcjonalności wzrostu pomiędzy dziećmi z FNZT większą-równą od 12,5% i mniejszą w trakcie całego przebiegu obserwacji.

Przedstawione analizy świadczą o dobrych krótko- i średnioterminowych rezultatach rekonstrukcji zastawki trójdzielnej z zastosowaniem BPA. Potwierdzają się one w zmniejszeniu indeksu pola powierzchni prawego przedsionka po operacji, a także późnorozkurczowego indeksu wymiaru prawej komory odpowiednio w 2. i 3. roku obserwacji.

6.2.2. Zastawka mitralna

Rekonstrukcja zastawki mitralnej zaowocowała istotnym zmniejszeniem się frakcji niedomykalności po operacji. W przeciwieństwie do wyników naprawy ZT tylko u 65% stwierdzano niedomykalność mniejszą lub równą stopniowi II. W trakcie dalszej obserwacji odnotowano wzrost odsetka pacjentów z tym niekorzystnym wynikiem. Większość ww. pacjentów (5/6) wymagała reoperacji z próbą ponownej plastyki, zakończoną wymianą zastawki na sztuczną. Według Oppido i współpracowników 50% reoperacji ma miejsce w 2–3 miesiące po rekonstrukcji zastawki i może świadczyć o suboptymalnej naprawie [165]. Gorsze wyniki naprawy MV w populacji obserwowanych dzieci związane były z ich młodszym wiekiem oraz obecnością złożonych wad serca [213]. Fenomen ten dotyczy różnych postaci kanału przedsionkowo-komorowego (3 dzieci), gdzie naprawa zastawki obciążona jest większym ryzykiem powtórnej interwencji [84, 135, 176].

Reoperacja z powodu NZM (najczęstsze wskazanie) po korekcji AVSD w 14 do 25% przypadków kończy się wymianą zastawki [25, 135]. Obserwowane w niniejszej pracy tendencje pacjentów z NZM mogą odpowiadać przedstawionym spostrzeżeniom. Mimo gorszych wyników w tej grupie pacjentów wydaje się, iż próby naprawy zastawki są konieczne, mimo potencjalnie krótkotrwałego pozytywnego efektu, aby odroczyć w czasie wymianę zastawki na sztuczną. W takim rozumieniu strategii leczenia reoperacja nie jest istotnym czynnikiem ryzyka, co potwierdza się w przedstawionej grupie dzieci – ponad 70% pacjentów było poddanych reoperacji [135].

Pozytywne efekty wykonanych rekonstrukcji ZM odzwierciedliły się w zmniejszeniu indeksu późnorozkurczowego wymiaru lewej komory, który pozostawał istotnie niższy od wartości wyjściowych do roku po zabiegu. Nie obserwowano zmniejszenia się indeksu pola powierzchni lewego przedsionka, co więcej wzrósł on u dzieci wymagających wymiany zastawki.

Wyniki odległe rekonstrukcji ZM u dzieci z wrodzonymi wadami innymi niż AVSD wyrażone w odsetku dzieci niewymagających wymiany zastawki na sztuczną po 10 latach wahają się między 94% a 82% [88, 165]. Rezultaty rekonstrukcji ZM są znacznie gorsze w grupie dzieci z AVSD wymagających reoperacji z powodu NZM – 67,2% [25]. Z racji krótkiego czasu obserwacji pacjentów objętych niniejszym badaniem niemożliwe jest porównanie wyników z powyższymi źródłami.

U dwojga pacjentów źródłem niedomykalności ZM było niedokrwienie mięśnia sercowego w przebiegu zespołu Bland-White-Garland. Zwykle u dzieci tych obserwuje się poprawę funkcji ZM po przywróceniu prawidłowego krążenia wieńcowego [8]. Istniejące dane wskazują, że korekcja niedomykalności ZM wskazana jest tylko w przypadku nasilonej NZM, współistniejącej z relatywnie dobrą funkcją lewej komory. Obydwoje dzieci należało do tej grupy i wymagało rekonstrukcji zastawki mitralnej oraz wszczępienia BPA już podczas korekcji wady głównej. Użycie BPA w nieprawidłowym odejściu lewej tętnicy wieńcowej od tętnicy płucnej zostało opisane przez Myersa [154]. U jednego z ww. dzieci plastyka ZM nie powiodła się i wymagało ono reoperacji z wymianą zastawki na sztuczną. W literaturze opisywane są przypadki wymiany zastawki już podczas samej korekcji zespołu BWG [122].

6.3. Remodeling pierścienia zastawki przedsionkowo-komorowej

Zgodnie z przedstawionymi powyżej założeniami Carpentiera, niezbędnym uzupełnieniem plastyki zastawki jest zastosowanie anuloplastyki, która była częścią wspólną wszystkich rekonstrukcji opisanych w niniejszej pracy. Konieczność przywrócenia normalnych wymiarów była widoczna wśród prezentowanych grup pacjentów (podwyższone wartości Z-score wymiarów zastawek wynikające z rozstrzeni prawej lub lewej komory). Cel ten został osiągnięty z użyciem BPA – świadczą o tym istotne zmiany wielkości pierścieni natywnych odnotowywane w okresie pooperacyjnym. U niektórych pacjentów z NZT stopień zmniejszenia średnicy ZT miał charakter *undersizingu* plastyki [74]. Zmniejszenie średnicy zastawki przyczynia się do poprawy koaptacji płatków oraz może niwelować niedomykalność centralną zastawki. W takim właśnie celu zostało wykorzystane [168]. Pozytywne wyniki tego działania zostały stwierdzone u dzieci w przypadku plastyki TV metodą de Vegi [106] oraz plastyki tylnej części pierścienia MV [165].

Nadmierne zmniejszenie średnicy ZPK może zaowocować pojawieniem się jatrogennego zwężenia. W przedstawianej grupie dzieci nie obserwowano podwyższonych gradientów rozkurczowych bezpośrednio w okresie pooperacyjnym.

Przywrócenie prawidłowych wymiarów ZPK jest zadaniem stosunkowo łatwym u pacjentów, którzy nie rosną. Dzieci po zastosowaniu klasycznych pierścieni anuloplastycznych, w miarę wzrostu, narażone są na powstanie zwężenia ujścia zastawki [72]. U pacjentów z NZT oraz z NZM, niewymagających wymiany zastawki na sztuczną, nie obserwowano narastania gradientów rozkurczowych w czasie trwania obserwacji. Wskazuje to, w sposób pośredni, na stopniowe powiększanie się średnic natywnych pierścieni ZT i ZM po wszczępieniu BPA u większości pacjentów. Jednocześnie wykazano znaczący wzrost pola powierzchni ciała dzieci z obu grup, świadczący o ich rozwoju somatycznym.

Pacjenci z NZM wymagający reoperacji prezentowali podwyższone gradienty przezastawkowe. Wyjaśnieniem tego zjawiska wydaje się być wyjściowa złożona anatomia wady ZM związana z zaburzeniami budowy aparatu podzastawkowego, postępujące bliznowacenie i unieruchomienie płatków zastawki, a także nadmierne zmniejszenie średnicy natywnego pierścienia podczas operacji.

Ostatnia możliwość jest mniej prawdopodobna, gdyż maksymalnie wymiar ZM w obu osiach obniżył się do $-3Z$, będąc tym samym w dolnej granicy normy.

6.4. Wzrost pierścienia zastawki przedsionkowo-komorowej

Obserwacje zmian wymiarów pierścieni ZT i ZM wskazują, że plastyka z użyciem śródtkankowych BPA nie ogranicza wzrostu ujść zastawek żylnych serca. Potwierdzają to wyniki badań eksperymentalnych na świniach, którym wszczepiono BPA w pozycję trójdzielną [104]. Podobne rezultaty odnotowano podczas zastosowania *total circular annuloplasty* z użyciem szwu rozpuszczalnego w czasie naprawy ZM [149]. Użycie BPA w trakcie rekonstrukcji ZPK pozwala uniknąć problemów związanych z wszczepieniem tradycyjnych pierścieni anuloplastycznych u dzieci.

Do końca 1 miesiąca bezwzględne wymiary ZT i ZM oraz ich wartości wyrażone w Z-score pozostają stabilne. Proces wzrostu pierścienia ZPK wzmocnionego śródtkankowym BPA rozpoczyna się między 1. a 6. miesiącem po implantacji. Zjawisko to może odpowiadać biodegradacji PDS, z którego wykonana jest główna część BPA. Z badań eksperymentalnych wynika, iż następuje to między 3. a 6. miesiącem po implantacji [104]. Potwierdzają to także wstępne badania kliniczne [36].

W dalszym ciągu obserwacji uwidacznia się ciągle istotny wzrost wymiaru podłużnego ZT oraz obu wymiarów ZM wyrażony w wartościach bezwzględnych. W przypadku ZM wartości Z-score obu wymiarów pozostają niezmiennie. Podobne wyniki uzyskał Honjo i wsp. podczas rekonstrukcji ZM z wykorzystaniem obustronnej plastyki pierścienia w okolicach spoidła, bez implantacji pierścieni anuloplastycznych [92].

W badanej grupie mediana Z-score wymiaru poprzecznego ZM oscylowała wokół górnej granicy normy. Związane jest to, z pewnością, z powiększeniem tego wymiaru w podgrupie pacjentów o wyższych wartościach FNZM, a tym samym wśród pacjentów młodszych. Może świadczyć to o zaburzeniach proporcji budowy ZM – zmianach predysponujących do powstania niedomykalności. Stosunki długości wymiaru podłużnego i poprzecznego ZM były niższe

(ZM przyjmowała bardziej kształt zbliżony do koła niż do elipsy) u pacjentów wymagających sztucznej zastawki. Należy jednak dodać, iż nie wszystkie odnotowane zmiany były istotne statycznie i ze względu na małą liczbę podgrup pacjentów należy je interpretować z rezerwą.

W przeciwieństwie do ZM, Z-score wymiaru podłużnego ZT ulegał sukcesywnemu wzrostowi. Jednak jego mediana, a także wartości maksymalne nigdy nie były większe od +3,8Z, niewiele przekraczając normę. Obserwacje te sugerują, iż wszczęcie BPA efektywnie stabilizuje pierścień ZPK w wymiarze podłużnym. Wnioski odnośnie stabilizacji wymiaru poprzecznego pozostają niepewne (w przypadku ZT wymiar ten nie był badany).

Celem użycia BPA w populacji pediatrycznej jest pogodzenie dwóch przeciwieństw: trwałej stabilizacji wymiarów natywnego pierścienia ZPK oraz wzrostu pacjenta. Działanie takie ma uchronić małego pacjenta przed groźbą reoperacji z powodu zwężenia i jednocześnie zapewnić mu jak najlepsze wyniki odległej rekonstrukcji zastawki. Ma zapobiegać nawracającej rozstrzeni komory spowodowanej rezydualną niedomykalnością [168]. W tym wypadku należy jednak mówić o stabilizacji względnej – odniesionej do aktualnych parametrów fizycznych pacjenta – np. pola powierzchni ciała i związanych z nim prawidłowych wymiarów zastawki.

Obliczenia współczynników proporcjonalności wzrostu ZT wykazały, że połowa pacjentów charakteryzowała się harmonijnym wzrostem wymiaru podłużnego zastawki w stosunku do wzrostu somatycznego. Wartości współczynnika „b” były niejednorodne i najczęściej wyższe od wartości określonej dla populacji zdrowych dzieci [113]. Co najciekawsze, były one zależne od wieku pacjenta. Uwidacznia się to w rok oraz po 2 latach po rekonstrukcji ZT, kiedy dzieci poniżej 12. r.ż. miały istotnie mniejszy Z-score wymiaru podłużnego w porównaniu do dzieci starszych (dodatkowo parametr ten nie różnił się od wartości pooperacyjnych). Różne wartości „b” mogą być spowodowane zróżnicowaniem patologii i metod naprawczych ZT.

Współczynnik „b” nie uwzględnia chwilowych zmian w wymiarze ZT. Podział na podgrupy względem wielkości implantu uwidacznia wcześniejszy wzrost Z-score wymiaru podłużnego ZT u dzieci z BPA mniejszym-równym 24 mm (w okresie 1–6 miesięcy z istotną różnicą międzygrupową w 6 miesią-

cu) w porównaniu do pozostałych pacjentów. Z-score tych ostatnich wzrasta w okresie 6 miesięcy – 2 lata.

Zjawisko to można tłumaczyć budową BPA o rozmiarach 24 mm i mniejszych: brakiem ciągłości nici kotwiczących w obrębie części rozpuszczalnej pierścienia, który pozwala na potencjalnie szybszy wzrost wymiaru pierścienia. Podobne zachowanie się wartości Z-score średnicy ZT obserwowano w podgrupach pacjentów z anomalią Ebsteina i pozostałych. Z-score dzieci z AE wzrósł między 1. a 2. rokiem po korekcji, natomiast wśród innych wad do 1 roku. Odnotowano istotną różnicę międzygrupową (między grupami wad) w 6. miesiącu obserwacji. Należy dodać, iż 90% pacjentów z EA miała wszczepiony BPA większy od 24 mm.

Późne przyspieszenie wzrostu wymiaru podłużnego ZT (obserwowane u starszych dzieci oraz pacjentów z AE) można tłumaczyć niewystarczająco silnym zakotwiczeniem końców BPA w stosunku do warunków panujących w prawej komorze starszego dziecka. W przeciwieństwie do BPA dla ZM, przytwierdzonego do trójkątów włóknistych, BPA w wersji trójdzielnej przymocowany jest do słabszych mechanicznie struktur w pobliżu spoidła ZT. Może mieć to znaczenie podczas korekcji NTZ, gdy kilkakrotnie zmniejsza się wymiar pierścienia w stosunku do warunków wyjściowych – np. u pacjentów z AE. U pacjentów tych siły wywierane na końce BPA mogą przekraczać wytrzymałość tkanek.

Wczesne i późne przyspieszenie wzrostu pierścienia ZT można tłumaczyć także niedostateczną wytrzymałością tkanki włóknistej (blizny) powstającej w wyniku degradacji BPA. Dotyczyć może to starszych pacjentów, cechujących się większymi sercami, u których użyto BPA o większej średnicy. Jeśli przyjąć, iż BPA w każdym rozmiarze wytwarza tyle samo tkanki włóknistej na jednostkę swojej długości (identyczne przekroje poprzeczne części rozpuszczalnej) bez różnic jakościowych zależnych do wieku, to naprężenie działające na pierścień ZT, a tym samym na BPA, będzie zależne tylko od średnicy ZT, zgodnie z prawem Laplace'a ($\gamma = p \cdot R \cdot 2^{-1} \cdot h^{-1}$, gdzie γ – to naprężenie istniejące w obrębie BPA, p – ciśnienie panujące w komorze, R – promień BPA, h – grubość BPA).

Pytanie, które wartości współczynnika proporcjonalności wzrostu ZT powinny być uważane jako objaw rozstrzeni jej pierścienia, prowadzącej do centralnej niedomykalności pozostaje otwarte, gdyż nie zaobserwowano związku wielkości współczynnika „b” z nasileniem FNZT (dobry odległy wynik rekon-

strukcji ZT u 75% pacjentów). Ponadto, wartości Z-score wymiaru podłużnego ZT nie przekroczyły znacząco normy.

6.5. Biodegradowalny pierścień anuloplastyczny

Implantację BPA można porównać do plastyki ZT metodą de Vegi [228] lub do *total circular annuloplasty* stosowanej podczas rekonstrukcji ZM [149]. BPA jest w związku z tym bardziej odpowiednikiem elastycznych pierścieni anuloplastycznych, z racji braku całkowitego usztywnienia wzmacnianego pierścienia ZPK. Zmodyfikowaną technikę de Vegi zaproponował w 1993 Duran, który do wykonania tej plastyki wykorzystał szew rozpuszczalny – „*vanishing de Vega*” [62, 63, 64]. W porównaniu do klasycznej metody de Vegi oraz do jej ulepszonej odmiany, implantacja BPA jest prostsza i szybsza, a BPA ulega biodegradacji i jest zastępowany tkanką włóknistą.

Korzeni idei BPA można dopatrywać się we wcześniejszej pracy Durana z 1986 r., w której wszczepiał on eksperymentalnie psom w pozycję trójdzieloną pierścienie anuloplastyczne z wołowej fibryny. Materiał ten cechował się szybkim tempem biodegradacji i w 90% ulegał całkowitemu rozpadowi między 1. a 2. miesiącem po implantacji, nie indukując pożądaną reakcji włóknienia [64].

Kolejnym krokiem na drodze ku BPA były wszczepy zaproponowane przez Chachquesa w 1990 r. – APR (*absorbable prosthetic ring*) [45]. Były one wykonane z PDS otoczonego tkaniną z porowatego poliestru i wszczepiane podobnie jak klasyczne pierścienie anuloplastyczne. Eksperyment przeprowadzono na obu ZPK u kóz w fazie wzrostu. Otoczka z tkaniny miała umożliwić kontakt z krwią i endokardium, ułatwiać przymocowanie implantu oraz chronić przed komplikacjami zatorowymi mogącymi nastąpić w trakcie degradacji pierścienia. Całkowite rozpuszczenie wszczepu następowało po roku, a w jego otoczeniu odnotowano obecność włókien kolagenowych i elastycznych, a także aktywnych mitotycznie fibroblastów. Tak powstały biologiczny pierścień umożliwiający normalny ruch skurczowo-rozkurczowy pierścienia zastawki. Praca ta wykazała, że koncepcja biodegradowalnego pierścienia anuloplastycznego sprawdza się. Implant w tej formie cechował się jednak nadal wadami pier-

ścieni klasycznych – czasochłonnym sposobem mocowania oraz tworzeniem blizny – nie w obrębie wzmocnianego pierścienia natywnego, ale ponad nim – w kontakcie z płatkami z zastawki.

Wydaje się, iż wady przedstawionych powyżej implantów, a także innych klasycznych pierścieni zostały wyeliminowane w przypadku BPA, który jest logicznym rozwinięciem koncepcji stabilnej i elastycznej anuloplastyki, umożliwiając wzrost ZPK nie wymaga antykoagulacji i jest odporny na infekcje. Odporność na infekcje uzasadnia użycie BPA w sytuacji ostrego zapalenia wsierdzia [171].

BPA wykonany jest z polidioxanonu (PDS), materiału powszechnie wykorzystywanego w chirurgii, a także w kardiochirurgii [153]. Specyficzny ciężar cząsteczkowy polimeru PDS, zastosowany w BPA, pozwala na zachowanie pamięci kształtu oraz zabezpiecza przed powstaniem niekorzystnych deformacji do momentu zastąpienia implantu przez tkankę włóknistą [104]. PBA ulegając biodegradacji poprzez hydrolizę wytwarza bliznę wielkością odpowiadającą wszczepowi. Istotną cechą PDS zastosowanego w pierścieniu jest sposób, w jaki organizm reaguje na tę substancję. W przeciwieństwie do innych związków chemicznych, stosowanych w szwach chirurgicznych, PDS w niewielkim stopniu indukuje odczyn zapalny (ostry oraz przewlekły) powodując jednocześnie reakcję włóknienia w obrębie blizny [13, 130]. Cechy te umożliwiają powstanie kontrolowanego pasa tkanki włóknistej w miejscu przebiegu PBA.

Analiza frakcji skracania pierścienia zastawki mitralnej w czasie cyklu pracy serca pokazała, że wszczepienie BPA nie hamuje całkowicie jego dynamiki ruchów w przeciwieństwie do pierścieni półsztywnych i sztywnych [54, 59]. Po początkowym okresie zmniejszenia się frakcji skracania w obu wymiarach zastawki następuje stopniowy jej wzrost i po roku od wszczepienia nie obserwuje się już różnic w stosunku do wartości wyjściowych. Zjawisko to wydaje się korzystne z punktu widzenia pracy ZM oraz lewej komory. Wzrost średnicy zastawki podczas rozkurczu może przyczynić się do poprawy napełniania LK [223]. Ponadto elastyczność pierścienia wiąże się z redukcją naprężeń przenoszonych na płatki zastawki oraz na nici ścięgniaste podczas cyklu pracy serca [120]. Może to rzutować na długotrwały efekt plastyki. Zachowanie dynamiki ruchu natywnego pierścienia opisano w pracy eksperymentalnej dotyczącej plastyki ZM metodą Panetha [220].

6.6. Ograniczenia pracy

Niniejsza praca posiada następujące ograniczenia:

- mała liczba pacjentów oraz różnorodność przyczyn niedomykalności zastawek przedsionkowo-komorowych mogą osłabiać wagę wyciągniętych wniosków dotyczących rezultatów naprawy zarówno zastawki trójdzielnej, jak i mitralnej oraz zachowania ich natywnych pierścieni po implantacji BPA. Rzadkość prezentowanych patologii wydaje się odzwierciedlać codzienną praktykę kliniczną oraz związaną z nią potrzebę dysponowania efektywną techniką naprawy ZPK u dzieci, dającą zadowalające wyniki długoterminowe.
- heterogenność wieku pacjentów może wpływać negatywnie na konkluzje związane z proporcjonalnością wzrostu pierścieni ZPK po ich naprawie. Tym niemniej, obecność różnych grup wiekowych w grupach badanych pozwoliła na ocenę zachowania się PBA w różnych warunkach zależnych od dynamiki wzrostu i stanu układu krążenia pacjentów.
- krótki czas obserwacji – ograniczył ocenę funkcji zastawek do okresu średnioterminowego, jednakże objął całkowicie potencjalnie najbardziej krytyczny moment biodegradacji implantu.
- nieobecność grup kontrolnych jest ponownie związana z rzadkością pacjentów, którzy mogliby zostać poddani randomizacji i leczeniu z użyciem BPA lub konwencjonalnych pierścieni anuloplastycznych. Z drugiej strony wszczepienie pierścienia klasycznego mogłoby wiązać się z ryzykiem reoperacji z powodu wzrastania pacjenta. Takiej sytuacji starano się uniknąć, szczególnie w grupie pacjentów najmłodszych.
- nie mierzono wymiaru poprzecznego ZT w związku z niezastosowaniem dodatkowych – niestandardowych projekcji echokardiograficznych umożliwiających ocenę tego parametru. Z pewnością umożliwiłoby to bardziej dokładną ocenę związku NKT z jej kształtem, biorąc pod uwagę fakt, że im bardziej pierścień ZT zbliża się zarysem do koła, tym bardziej zastawka może być nieszczelna [157]. Wydaje się, iż ocena wymiaru podłużnego może dać także użyteczne informacje – wymiar ten jest równoległy do części BPA wszczepionego w przednią i tylną

część pierścienia ZT – fragmentów narażonych na największe naprężenia, a tym samym na zmiany długości.

- brak pomiarów średnicy rzeczywistego ujścia ZPK – w niniejszej pracy położono główny nacisk na ocenę zmian wymiarów natywnych pierścieni ZPK, których średnica została zmodyfikowana podczas zabiegu, a następnie podlegała samoistnym zmianom podczas obserwacji. Nie analizowano średnic faktycznego ujścia ZPK, gdyż na parametr ten wpływa wiele różnych czynników związanych z metodą rekonstrukcji zastawki, warunkami obciążenia wstępnego, częstością pracy serca i może on nie korelować ze średnicą właściwego pierścienia zastawki. Do oceny prawidłowości otwarcia ZPK posługiwano się przede wszystkim rozkurczowym gradientem ciśnień przez zastawkę, a brak podwyższonych wartości tego parametru u większości pacjentów (z wyjątkiem niektórych dzieci z NZM) świadczył o braku restrykcji spowodowanej rekonstrukcją zastawki.
- w niniejszej pracy nie wykorzystano bardziej zaawansowanych i dokładniejszych metod wizualizacji obydwu ZPK. Mimo powszechnego zastosowania, dwuwymiarowa echokardiografia przekłatkowa z pewnością nie umożliwia tak dokładnej oceny skomplikowanej budowy obu ZPK, jak np. wersja trójwymiarowa tej metody diagnostycznej lub badanie rezonansu magnetycznego. Badania te mogłyby umożliwić uzyskanie większej liczby informacji dotyczących dynamiki i remodelingu natywnych pierścieni ZPK po zastosowaniu BPA, szczególnie w obserwacji długoterminowej [15].

6.7. Przyszłość metod rekonstrukcji zastawek żylnych serca

Przedstawiony na wstępie przegląd różnych technik rekonstrukcji ZPK oraz zaprezentowane efekty ich wykorzystania w praktyce, unaocniają trudności związane z tymi sposobami leczenia operacyjnego. Złożoność i zmienność budowy ZPK oraz zaburzenia funkcji wynikające z wady serca lub nabytej choroby, różnorodność warunków hemodynamicznych, którym zastawki są podda-

wane, uniemożliwiają zastosowanie jednego zunifikowanego i standardowego sposobu naprawy. Stąd konieczność istnienia w arsenale kardiochirurga dziecięcego metod odpowiednich do napotkanych patologii. Jednocześnie należy oczekiwać pojawienia się nowych metod chirurgicznej korekcji niedomykalności ZPK, takich jak na przykład wszczepianie zastawek wyprodukowanych z tkanek pacjenta z użyciem inżynierii tkankowej [94].

Istotną rolę w naprawie ZPK z pewnością odegrają operacje małoinwazyjne z użyciem torakoskopii, a także z wykorzystaniem telemanipulatorów robota. Te dwa ostatnie zagadnienia wiążą się z koniecznością wprowadzenia specjalnych technik anuloplastycznych. Jest to spowodowane fizycznymi ograniczeniami wielkości troakarów, przez które należy przetransportować pierścien anuloplastyczny w głąb klatki piersiowej. Rozwiązaniem tego problemu jest użycie BPA, które ze względu na swoją giętkość oraz pamięć kształtu z łatwością mogą być przewleczone przez porty torakoskopowe [170].

Alternatywą dla technik chirurgicznych są metody przezskórne. Wykorzystują one m.in. koncepcję plastyki *edge-to-edge* – rolę szwu przejmuje specjalny klips wprowadzony przezskórnie pod kontrolą echokardiograficzną [57, 68]. Innym sposobem plastyki jest przezskórne zmniejszenie wymiarów natywnego pierścienia ZM za pomocą pierścienia anuloplastycznego wprowadzonego do zatoki wieńcowej [85, 187]. Metody te są w trakcie prób klinicznych.

W pracach eksperymentalnych opisywane są sposoby remodelingu pierścienia ZM za pomocą częstotliwości radiowych, podobnych do tych, stosowanych w ablacji dodatkowych dróg przewodzenia. Energia fal radiowych, zamieniana na ciepło w obrębie bogatych w kolagen tkanek pierścienia ZM, ma powodować jego trwałe skurczenie się, a przez to zapobiegać dalszej rozstrzeni [181].

Przedstawione powyżej metody mogą przyczynić się w przyszłości do zmniejszenia ryzyka naprawy zastawki, poprawić komfort i jakość życia pacjenta poprzez wyeliminowanie operacji na otwartym sercu.

7. Wnioski

Na podstawie przedstawionych wyników można udzielić następujących odpowiedzi na postawione główne pytania badawcze:

Wczesne i średnioterminowe rekonstrukcji ZPK uzupełnione implantacją BPA są dobre w grupie pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej. Wynik leczenia jest mniej zadowolający w grupie dzieci z niedomykalnością zastawki mitralnej. Dotyczy to młodszych pacjentów ze złożoną anatomią ZM.

Implantacja BPA nie ogranicza wzrostu natywnego pierścienia i pozwala na stabilizację jego wymiarów proporcjonalnie do wzrastania dziecka bez powodowania jatrogennych zwężeń u większości pacjentów. Moment pierwszych zmian wymiarów zastawek nakłada się na czas biodegradacji pierścienia śródtkankowego. Prędkość wzrastania pierścieni rekonstruowanych zastawek obliczona ze związku średnicy zastawki i pola powierzchni ciała jest wyższa od norm dla zdrowych dzieci i zależy istotnie od wieku pacjenta w przypadku zastawki trójdzielnej. Przyspieszony wzrost zastawki trójdzielnej nie wpływa negatywnie na jej funkcję.

BPA nie ograniczają całkowicie dynamiki pracy natywnego pierścienia podczas cyklu serca. Pooperacyjnie obniżona frakcja skracania pierścienia ZM w obu wymiarach ulega stopniowej normalizacji.

8. Streszczenie

Wstęp

Rekonstrukcja zastawek przedsionkowo-komorowych w populacji pediatrycznej jest obecnie leczeniem z wyboru. Ten sposób postępowania nie naraża małego pacjenta na powikłania leczenia przeciwkrzepliwego oraz reoperacje związane z potencjalną dysfunkcją zastawki sztucznej indukowaną wzrostem dziecka lub trudnościami w prawidłowej antykoagulacji. Warunkiem udanej i trwałej naprawy jest stabilizacja proporcji i wymiarów natywnego pierścienia rekonstruowanej zastawki bez powodowania zwężenia w miarę wzrastania pacjenta. Te trudne założenia wydają się być spełnione przez śródkankowe biodegradowalne pierścienie anuloplastyczne.

Cel

Celem pracy była ocena średnioterminowych wyników zastosowania biodegradowalnych pierścieni anuloplastycznych podczas rekonstrukcji ZPK w populacji pediatrycznej.

Główny nacisk położono na:

- zbadanie, czy plastyki ZPK, uzupełnione implantacją BPA, dają zadowalające i trwałe efekty
- zbadanie, czy wszczepienie BPA umożliwia wzrost rekonstruowanej zastawki
- udokumentowanie wpływu obecności BPA na funkcję skurczowo-rozkurczową natywnego pierścienia zastawki.

Materiał i metody

W latach 2005–2008 zoperowano 41 dzieci z ciężkimi niedomykalnościami zastawek przedsionkowo-komorowych (26 niedomykalności trójdziałnych, 17 – mitralnych). Wiek pacjentów wynosił 12,2 lat (0,2–18,8) i 6,1 lat

(0,2–16,7) odpowiednio dla pacjentów z niedomykalnościami zastawek trójdzielnej i mitralnej. Wszczepienie pierścienia biodegradowalnego było integralną częścią wykonywanej rekonstrukcji. Pacjentów poddano prospektywnej obserwacji echokardiograficznej.

Wyniki

Obserwowano dwa zgony wczesne u pacjentów z zespołem Ebsteina spowodowane pooperacyjnym zespołem niskiego rzutu serca. Nie obserwowano zgonów późnych w obu grupach pacjentów.

Mediana czasu obserwacji wynosiła 757 dni (171–1477) przy 100% frekwencji dla pacjentów z niedomykalnością trójdzielną oraz 411 dni (9–1113) przy 94% frekwencji dla pacjentów z niedomykalnością mitralną.

Mediana frakcji niedomykalności zastawki trójdzielnej zmniejszyła się znacząco z 39% (10–93) do 11% (0–29) przy wypisie ($p < 0,001$) i wyniosła 10% (0–30) podczas ostatniej kontroli ($p < 0,001$).

Mediana frakcji niedomykalności mitralnej zmniejszyła się znacząco z 38% (22–69) do 12% (0–31%) przy wypisie ($p < 0,001$) i równała się 14% (0–46%) podczas ostatniej kontroli ($p < 0,01$). Młodszy pacjenci charakteryzowali się bardziej nasilonymi frakcjami niedomykalności zastawki mitralnej. Ze względu na narastanie niedomykalności 5 pacjentom wszczepiono sztuczną zastawkę mitralną po nieskutecznej próbie powtórnej naprawy. Były to dzieci ze złożoną anatomią zastawki mitralnej.

Rozwój somatyczny wszystkich pacjentów przebiegał harmonijnie skutkując istotnym wzrostem pola powierzchni ciała.

Wymiar podłużny zastawki trójdzielnej uległ istotnej redukcji po operacji, aby następnie znacząco wzrosnąć w 6. miesiącu oraz w 1. i 2. roku w stosunku do wartości wyjściowych. Jego wartości wyrażone w Z-score wzrosły z -3,6Z (-4,9–+0,3) po operacji do -1,4Z (-3,9–+3,8) podczas ostatniej kontroli ($p < 0,001$).

U ponad 50% dzieci obserwowano istotną korelację między zmianami logarytmu naturalnego pola powierzchni ciała oraz zmianami wymiaru podłuż-

nego zastawki trójdzielnej. U 33% prędkość wzrostu wyrażona w opisanej relacji była większa ponad 10-krotnie od normy. Dotyczyło to starszych dzieci.

Wymiary podłużny oraz poprzeczny zastawki mitralnej zmniejszyły się istotnie po zabiegu. Zaczęły one ponownie rosnać pomiędzy 6. a 12. miesiącem obserwacji ($p = 0,02$), lecz ich wartości Z-score pozostawały stałe. Frakcja skracania pierścienia zastawki mitralnej w wymiarze podłużnym zmniejszyła się z 18,1% (4,5–35,6) to 10,3% (2,1–19,3) w okresie pooperacyjnym ($p = 0,004$) i równała się 11,4% po pół roku ($p = 0,03$). Podobnie, frakcja skracania pierścienia zastawki mitralnej w wymiarze poprzecznym spadła z 19% (7–35,5) do 7,8% (3,4–29,1) po operacji ($p = 0,002$) i ponownie wzrosła do 15,5% (8,1–25,7) po 6 miesiącach ($p = 0,003$).

Wnioski

Wczesne i średnioterminowe rekonstrukcji ZPK uzupełnione implantacją BPA są dobre w grupie pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej. Wynik leczenia jest mniej zadowalający w grupie dzieci z niedomykalnością zastawki mitralnej. Dotyczy to młodszych pacjentów ze złożoną anatomią ZM. Implantacja BPA nie ogranicza wzrostu natywnego pierścienia i pozwala na stabilizację jego wymiarów proporcjonalnie do wzrastania dziecka bez powodowania jatrogennych zwężeń u większości pacjentów. Moment pierwszych zmian wymiarów zastawek nakłada się na czas biodegradacji pierścienia śródtkankowego. Prędkość wzrastania pierścieni rekonstruowanych zastawek obliczona ze związku średnicy zastawki i pola powierzchni ciała jest wyższa od norm dla zdrowych dzieci i zależy istotnie od wieku pacjenta w przypadku zastawki trójdzielnej. Przyspieszony wzrost zastawki trójdzielnej nie wpływa negatywnie na jej funkcję. BPA nie ograniczają całkowicie dynamiki pracy natywnego pierścienia podczas cyklu serca. Pooperacyjnie obniżona frakcja skracania pierścienia ZM w obu wymiarach ulega stopniowej normalizacji.

9. Summary

Introduction

Reconstruction of atrio-ventricular valves (AVV) in pediatric population is currently a treatment of choice. This approach is free from valve replacement side effects and avoids prosthetic outgrowth. Stabilization of the native annulus during AVV reconstruction (proportionally to the body size) and avoidance of growth-related stenosis are mandatory to achieve a durable and satisfactory results. These two conditions seem to be fulfilled by the application of intratriscular biodegradable annuloplasty rings.

Aim

The aim of the study was to assess the mid-term results of the use of biodegradable annuloplasty rings during the reconstruction of AVV in the pediatric population. The following topics have been investigated:

- Does a valve repair completed with the use of the biodegradable ring provide satisfactory and durable results?
- Does an implantation of the biodegradable ring enable valve growth?
- Does a biodegradable ring influence the dynamics of systolic-diastolic function of the native AVV annulus?

Methods

Forty one children with severe AVV regurgitations were operated between 2005 and 2008 (including 26 tricuspid and 17 mitral insufficiencies). Patient age was 12.2 years (0.2–18.8) and 6.1 years (0.2–16.7) respectively for patients with tricuspid and mitral regurgitations. The implantation of the biodegradable ring was the integral part of valve reconstruction. Children were prospectively evaluated by the echocardiography.

Results

Two early deaths were noted among patients with Ebstein's anomaly due to the postoperative low cardiac output syndrome. No late deaths were observed in both groups of patients.

The median follow-up time was 757 days (171–1477) with 100% frequency for patients with tricuspid insufficiency and 411 days (9–1113) with 94% frequency in patients with mitral regurgitation.

Median tricuspid valve insufficiency fraction decreased significantly from 39% (10–93) to 11% (0–29) postoperatively ($p < 0.001$) and equaled 10% (0–30) at the last control ($p < 0.001$). No increase of trans-valvular diastolic pressure gradient was noted throughout the whole follow-up.

Median mitral valve insufficiency fraction decreased significantly from 38% (22–69) to 12% (0–31%) postoperatively ($p < 0.001$) and was 14% (0–46%) during the last control ($p < 0.01$). Younger patients had higher mitral valve insufficiency fractions. Due to the progression of mitral regurgitation as well as the increase of trans-valvular pressure gradients 5 patients underwent mitral valve replacement after unsuccessful re-repair. These patient had a complex mitral valve anatomy (atrio-ventricular septal defect). Patients free from redo surgery showed no increase of trans-mitral diastolic pressure gradients.

A relevant somatic growth of the entire cohort was detected during the follow-up and resulted in a significant increase of patient body surface area.

The longitudinal diameter of the tricuspid valve decreased significantly in the postoperative period from +3.3Z (-2.8–+11.2) to -4.0Z (-5.3–-1.7) ($p < 0.001$). It began to grow 6 months after the reconstruction and equaled -2.2Z(-4.1–+2.0) ($p < 0.001$) at the last control.

A significant correlation between changes of the natural logarithm of body surface area and changes of the longitudinal diameter of the tricuspid valve was noted in more than 50% of children. The speed of growth derived from this relation was exceeding 10-fold normal values in 33% of patients who were significantly older.

The diameters of the mitral valve decreased significantly in the postoperative period: longitudinal from +2.2Z (-0.4–+5.1) to +0.1Z (-3.1–+2.0) ($p < 0.0001$); transverse from +6.9Z (+1.8–+14.9) to +3.4Z (-2.7–+8.2)

($p < 0,0001$). Their absolute values began to rise 6 month postoperatively, but their Z-scores at the last control did not differ significantly from postoperative baseline: longitudinal diameter $+0.8Z$ (-1.4 – $+2.8$); transverse diameter $+5.1Z$ (-0.6 – $+10.0$).

The mitral annulus longitudinal shortening fraction decreased significantly from 15,4% (4.3–26.3) to 9,3% (2.0–16.2) postoperatively ($p = 0.004$) and equaled 10,2% (2.5–21.3) at the last control ($p = 0.03$). Similarly, mitral annulus transverse shortening fraction decreased from 19% (7.0–35.5) to 7,8% (3.4–20.1) postoperatively ($p = 0.002$) and rose up to 12.2% (7.8–29.1) at the last control ($p = 0.003$).

Conclusions

Early and mid-term results of valve reconstruction with the use of biodegradable ring are good among children with tricuspid valve insufficiency. However, the outcome is less satisfactory in younger patients with complex mitral anatomy. The implantation of biodegradable annuloplasty ring does not restrict the growth of the native annulus and enables its stabilization proportionally to the children's somatic growth in the majority of patients. The time of initial annular diameter changes coincides with the moment of implant biodegradation. The speed of growth of reconstructed AVV derived from the relation of valve diameter and body surface area is higher than the normal values for healthy children and depends significantly on the patient age (in case of the tricuspid valve). However, accelerated tricuspid valve growth does not influence negatively its function. Biodegradable ring does not eliminate totally the dynamics of native AVV annulus during the heart cycle. Postoperatively decreased annular shortening fraction of the MV gradually normalizes.

10. Spis tabel

Tab. 1.	Podłoże niedomykalności zastawki trójdzielnej	48
Tab. 2.	Charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej	48
Tab. 3.	Podłoże niedomykalności zastawki mitralnej	49
Tab. 4.	Charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki mitralnej	49
Tab. 5.	Rekonstrukcja zastawki trójdzielnej	62
Tab. 6.	Rekonstrukcja zastawki mitralnej.	63
Tab. 7.	Charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej w grupach wiekowych	64
Tab. 8.	Pacjenci z niedomykalnością zastawki trójdzielnej w grupach wad serca	64
Tab. 9.	Charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej w zależności od wielkości implantu	65
Tab. 10.	Charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki mitralnej w grupach wiekowych	65
Tab. 11.	Pacjenci z umiarkowaną i ciężką niedomykalnością zastawki trójdzielnej.	67
Tab. 12.	Charakterystyka pacjentów w zależności od nasilenia niedomykalności zastawki trójdzielnej	68
Tab. 13.	Pacjenci z umiarkowaną i ciężką niedomykalnością zastawki mitralnej w grupach wad serca.	71
Tab. 14.	Pooperacyjna charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki mitralnej w zależności od stopnia nasilenia frakcji niedomykalności (porównanie podczas ostatniej kontroli)	71
Tab. 15.	Charakterystyka pacjentów z niedomykalnością zastawki mitralnej w zależności od konieczności wymiany zastawki na sztuczną.	72
Tab. 16.	Współczynniki proporcjonalności wzrostu wymiaru podłużnego zastawki trójdzielnej dla poszczególnych pacjentów	93
Tab. 17.	Współczynniki proporcjonalności wzrostu wymiaru podłużnego i poprzecznego zastawki mitralnej dla poszczególnych pacjentów	94

11. Spis rycin

Ryc. 1.	Komisuroplastyka spoidła przednio-przegrodowego zastawki trójdzielnej.	29
Ryc. 2.	Zamknięcie rozszczepu płotka przedniego zastawki trójdzielnej.	30
Ryc. 3.	Technika <i>edge-to-edge</i> zastosowana na zastawce trójdzielnej.	31
Ryc. 4.	<i>Clover technique</i>	32
Ryc. 5.	Komisuroplastyka z użyciem łąty osierdziowej.	33
Ryc. 6.	Zmarszczenie tylnej części pierścienia zastawki trójdzielnej	35
Ryc. 7.	Plastyka de Vegi	36
Ryc. 8.	<i>Sliding plasty</i>	38
Ryc. 9.	Anuloplastyka selektywna.	38
Ryc. 10.	Frakcja niedomykalności a stopień niedomykalności zastawki trójdzielnej.	56
Ryc. 11.	Frakcja niedomykalności a stopień niedomykalności zastawki mitralnej	57
Ryc. 12.	Frakcja niedomykalności zastawki trójdzielnej	66
Ryc. 13.	Maksymalny i średni gradient rozkurczowy przez zastawkę trójdzielną	69
Ryc. 14.	Frakcja niedomykalności zastawki mitralnej	70
Ryc. 15.	Frakcja niedomykalności zastawki mitralnej w zależności od konieczności wymiany zastawki	72
Ryc. 16.	Frakcja niedomykalności zastawki mitralnej w grupach wiekowych	73
Ryc. 17.	Maksymalny rozkurczowy gradient ciśnień przez zastawkę mitralną w zależności od konieczności wymiany zastawki.	73
Ryc. 18.	Średni rozkurczowy gradient ciśnień przez zastawkę mitralną w zależności od konieczności wymiany zastawki.	74
Ryc. 19.	Indeks pola powierzchni prawego przedsionka u pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej.	75
Ryc. 20.	Indeks wymiaru rozkurczowego prawej komory u pacjentów z niedomykalnością zastawki trójdzielnej.	76
Ryc. 21.	Indeks pola powierzchni lewego przedsionka w zależności od konieczności wymiany zastawki mitralnej	76
Ryc. 22.	Indeks późnorozkurczowego wymiaru komory lewej u dzieci z niedomykalnością zastawki mitralnej	77
Ryc. 23.	Wymiar podłużny zastawki trójdzielnej	78
Ryc. 24.	Wymiar podłużny zastawki trójdzielnej wyrażony w Z-score	78

Ryc. 25. Wymiar podłużny zastawki trójdzielnej wyrażony w Z-score w grupach wiekowych	79
Ryc. 26. Wymiar podłużny zastawki trójdzielnej wyrażony w Z-score w zależności od wielkości implantowanego pierścienia biodegradowalnego	80
Ryc. 27. Wymiar podłużny zastawki trójdzielnej wyrażony w Z-score w grupach wad	81
Ryc. 28. Wymiar podłużny i poprzeczny zastawki mitralnej	81
Ryc. 29. Wymiar podłużny i poprzeczny zastawki mitralnej wyrażony w Z-score	82
Ryc. 30. Wymiar poprzeczny zastawki mitralnej wyrażony w Z-score w grupach wiekowych	83
Ryc. 31. Wymiar poprzeczny zastawki mitralnej wyrażony w Z-score w zależności od niedomykalności.	83
Ryc. 32. Stosunek wymiaru podłużnego do poprzecznego pierścienia zastawki mitralnej.	84
Ryc. 33. Stosunek wymiaru podłużnego do poprzecznego pierścienia zastawki mitralnej w rozkurczu w zależności od konieczności wymiany zastawki.	85
Ryc. 34. Stosunek wymiaru podłużnego do poprzecznego pierścienia zastawki mitralnej w skurczu w zależności od konieczności wymiany zastawki.	85
Ryc. 35. Frakcja skracania natywnego pierścienia zastawki mitralnej w wymiarze podłużnym i poprzecznym	86
Ryc. 36. Zmiany masy ciała w stosunku do masy wyjściowej u pacjentów z niedomykalnością trójdzielną.	87
Ryc. 37. Zmiany wzrostu ciała w stosunku do wartości wyjściowych u pacjentów z niedomykalnością trójdzielną	88
Ryc. 38. Zmiany pola powierzchni ciała w stosunku do wartości wyjściowej u pacjentów z niedomykalnością trójdzielną	88
Ryc. 40. Zmiany masy ciała w stosunku do masy wyjściowej u pacjentów z niedomykalnością mitralną	89
Ryc. 39. Procent normy masy ciała i wzrostu pacjentów z niedomykalnością trójdzielną.	89
Ryc. 41. Zmiany wzrostu ciała w stosunku do wartości wyjściowych u pacjentów z niedomykalnością mitralną	90
Ryc. 42. Zmiany pola powierzchni ciała w stosunku do wartości wyjściowych u pacjentów z niedomykalnością mitralną	91
Ryc. 43. Procent normy masy ciała i wzrostu pacjentów z niedomykalnością mitralną.	91

12. Piśmiennictwo

- [1] Abadir S., Fouilloux V., Metras D., Ghez O., Kreitmann B., Fraisse A.: Isolated cleft of the mitral valve: distinctive features and surgical management. *Ann. Thorac. Surg.*, 2009; 88: 839-43.
- [2] Acar C., Ibarra J.S.D., Lansac E.: Anterior leaflet augmentation with autologous pericardium for mitral repair in rheumatic valve insufficiency. *J. Heart Valve Dis.*, 2004; 13: 741-6.
- [3] Acar P., Abadir S., Roux D., Taktak A., Dulac Y., Glock Y. et al.: Ebstein's anomaly assessed by real-time 3-D echocardiography. *Ann. Thorac. Surg.*, 2006; 82: 731-3.
- [4] Aeba R., Katogi T., Takeuchi S., Kawada S.: Surgical management of the straddling mitral valve in the biventricular heart. *Ann. Thorac. Surg.*, 2000; 69: 130-4.
- [5] Aharon A.S., Laks H., Drinkwater D.C., Chugh R., Gates R.N., Grant P.W. et al.: Early and late results of mitral valve repair in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1994; 107: 1262-70.
- [6] Alfieri O., Bonis M.D., Lapenna E., Agricola E., Quarti A., Maisano F.: The clover technique as a novel approach for correction of post-traumatic tricuspid regurgitation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2003; 126: 75-9.
- [7] Alfieri O., Maisano F., Bonis M.D., Stefano P.L., Torracca L., Oppizzi M. et al.: The double-orifice technique in mitral valve repair: a simple solution for complex problems. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2001; 122: 674-81.
- [8] Ali W.B., Metton O., Roubertie F., Pouard P., Sidi D., Raisky O. et al.: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: late results with special attention to the mitral valve. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2009; 36: 244-8.
- [9] Alsoufi B., Manlhiot C., McCrindle B.W., Canver C.C., Sallehuddin A., Al-Oufi S. et al.: Aortic and mitral valve replacement in children: is there any role for biologic and bioprosthetic substitutes? *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2009; 36: 84-90.

- [10] Anderson P.A.W., Sleeper L.A., Mahony L., Colan S.D., Atz A.M., Breitbart R.E. et al.: Contemporary outcomes after the Fontan procedure: a Pediatric Heart Network multicenter study. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2008; 52: 85-98.
- [11] Anderson R.H., Kanani M.: Mitral valve repair: critical analysis of the anatomy discussed. *Multimedia Manual of Cardiothoracic Surgery*. 2006; doi: 10.1510/mmcts.2006.02147: 1-9.
- [12] Ando M., Takahashi Y.: Edge-to-edge repair of common atrioventricular or tricuspid valve in patients with functionally single ventricle. *Ann. Thorac. Surg.*, 2007; 84: 1571-6.
- [13] Andrade M.G.S., Weissman R., Reis S.R.A.: Tissue reaction and surface morphology of absorbable sutures after in vivo exposure. *J. Mater. Sci. Mater. Med.*, 2006; 17: 949-61.
- [14] Andrews R.E., Tibby S.M., Sharland G.K., Simpson J.M.: Prediction of outcome of tricuspid valve malformations diagnosed during fetal life. *Am. J. Cardiol.*, 2008; 101: 1046-50.
- [15] Anwar A.M., Geleijnse M.L., Cate F.J.T., Meijboom F.J.: Assessment of tricuspid valve annulus size, shape and function using real-time three-dimensional echocardiography. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.*, 2006; 5: 683-7.
- [16] Asmar B.E., Perier P., Couetil J.P., Carpentier A.: Failures in reconstructive mitral valve surgery. *J. Med. Liban.*, 1991; 39: 7-11.
- [17] Attia I., Weinhaus L., Walls J.T., Lababidi Z.: Rupture of tricuspid valve papillary muscle during balloon pulmonary valvuloplasty. *Am. Heart J.*, 1987; 114: 1233-5.
- [18] Aubert S., Flecher E., Rubin S., Acar C., Gandjbakhch I.: Anterior mitral leaflet augmentation with autologous pericardium. *Ann. Thorac. Surg.*, 2007; 83: 1560-1.
- [19] Backer C.L., Stewart R.D., Mavroudis C.: What is the best technique for repair of complete atrioventricular canal? *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2007; 19: 249-57.

- [20] Barrea C, Levasseur S, Roman K, Nii M, Coles J.G, Williams W.G. et al.: Three-dimensional echocardiography improves the understanding of left atrioventricular valve morphology and function in atrioventricular septal defects undergoing patch augmentation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2005; 129: 746-53.
- [21] Basel H, Aydin U, Kutlu H, Dostbil A, Karadag M, Odabasi D. et al.: Outcomes of De Vega versus biodegradable ring annuloplasty in the surgical treatment of tricuspid regurgitation (mid-term results). *Heart Surg. Forum*, 2010; 13: E233-E237.
- [22] Becker A.E., Wit A.P.D.: Mitral valve apparatus. A spectrum of normality relevant to mitral valve prolapse. *Br. Heart J.*, 1979; 42: 680-9.
- [23] Benson D.W., Silberbach G.M., Kavanaugh-McHugh A., Cottrill C, Zhang Y., Riggs S. et al.: Mutations in the cardiac transcription factor NKX2.5 affect diverse cardiac developmental pathways. *J. Clin. Invest.*, 1999; 104: 1567-73.
- [24] Bernal J.M., Pontón A., Diaz B, Llorca J, García I, Sarralde A. et al.: Surgery for rheumatic tricuspid valve disease: a 30-year experience. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2008; 136: 476-81.
- [25] Birim O, Gameren M.V., Jong P.L.D., Witsenburg M., Osch-Gevers L.V., Bogers A.J.J.C.: Outcome after reoperation for atrioventricular septal defect repair. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.*, 2009; 9: 83-7.
- [26] Bonis M.D., Lapenna E., Canna G.L., Grimaldi A., Maisano F., Torracca L. et al.: A novel technique for correction of severe tricuspid valve regurgitation due to complex lesions. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2004; 25: 760-5.
- [27] Bonnet D, Saygili A, Bonhoeffer P, Fermont L, Sidi D, Kachaner J: Atrio-ventricular valve dysplasia in 22 newborn infants. *Int. J. Cardiol.*, 1997; 59: 113-8.
- [28] Boon R, Hazekamp M, Hoohenkerk G, Rijlaarsdam M, Schoof P, Koolbergen D. et al.: Artificial chordae for pediatric mitral and tricuspid valve repair. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2007; 32: 143-8.
- [29] Bosch A.E.V.D., Harkel D.T., McGhie J.S., Roos-Hesselink J.W., Simoons M.L., Bogers A.J.J.C. et al.: Surgical validation of real-time transthoracic 3D echocardiographic assessment of atrioventricular septal defects. *Int. J. Cardiol.*, 2006; 112: 213-8.

- [30] Boston U.S., Dearani J.A., O'Leary P.W., Driscoll D.J., Danielson G.K.: Tricuspid valve repair for Ebstein's anomaly in young children: a 30-year experience. *Ann. Thorac. Surg.*, 2006; 81: 690-5.
- [31] Brown J.W., Ruzmetov M., Rodefeld M.D., Turrentine M.W.: Mitral valve replacement with Ross II technique: initial experience. *Ann. Thorac. Surg.*, 2006; 81: 502-7.
- [32] Brown M.L., Dearani J.A., Danielson G.K., Cetta F., Connolly H.M., Warnes C.A. et al.: Effect of operation for Ebstein anomaly on left ventricular function. *Am. J. Cardiol.*, 2008; 102: 1724-7.
- [33] Brown M.L., Dearani J.A., Danielson G.K., Cetta F., Connolly H.M., Warnes C.A. et al.: Functional status after operation for Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2008; 52: 460-6.
- [34] Brown M.L., Dearani J.A., Danielson G.K., Cetta F., Connolly H.M., Warnes C.A. et al.: The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2008; 135: 1120-36, 1136.e1-7.
- [35] Buckingham R.E., Furnary A.P., Weaver M.T., Floten H.S., Davis R.F.: Mitral insufficiency after pericardiectomy for constrictive pericarditis. *Ann. Thorac. Surg.*, 1994; 58: 1171-4.
- [36] Burma O., Ustunsoy H., Davutoglu V., Celkan M.A., Kazaz H., Pektok E.: Initial clinical experience with a novel biodegradable ring in patients with functional tricuspid insufficiency: Kalangos Biodegradable Tricuspid Ring. *Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2007; 55: 284-7.
- [37] Burr L.H., Krayenbühl C., Sutton M.S.: The mitral plication suture: a new technique of mitral valve repair. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1977; 73: 589-95.
- [38] Carminati M., Butera G., Chessa M., Giovanni J.D., Fisher G., Gewillig M. et al.: Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects: results of the European Registry. *Eur. Heart J.*, 2007; 28: 2361-8.
- [39] Carpentier A., Adams D.H., Filsoufi F.: *Carpentier's Reconstructive Valve Surgery*. Saunders 2010.
- [40] Carpentier A., Chauvaud S., Macé L., Relland J., Mihaileanu S., Marino J.P. et al.: A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1988; 96: 92-101.

- [41] Carpentier A.: Cardiac valve surgery--the French correction. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1983; 86: 323-37.
- [42] Carpentier A.F., Lessana A., Relland J.Y., Belli E., Mihaileanu S., Berrebi A.J. et al.: The physio-ring: an advanced concept in mitral valve annuloplasty. *Ann. Thorac. Surg.*, 1995; 60: 1177-85.
- [43] Carrel T., Pfammatter J.P.: Complete transposition of the great arteries: surgical concepts for patients with systemic right ventricular failure following intraatrial repair. *Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2000; 48: 224-7.
- [44] Castedo E., Cañas A., Cabo R.A., Burgos R., Ugarte J.: Edge-to-Edge tricuspid repair for redeveloped valve incompetence after DeVega's annuloplasty. *Ann. Thorac. Surg.*, 2003; 75: 605-6.
- [45] Chachques J.C., Acar C., Latremouille C., Fontaliran F., Mihaileanu S., Chauvaud S. et al.: Absorbable rings for pediatric valvuloplasty. Preliminary study. *Circulation*, 1990; 82: IV82-IV88.
- [46] Chauvaud S., Berrebi A., d'Attellis N., Mousseaux E., Hernigou A., Carpentier A.: Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2003; 23: 525-31.
- [47] Chauvaud S., Fuzellier J.F., Berrebi A., Lajos P., Marino J.P., Mihaileanu S. et al.: Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventriculo and valvuloplasty in Ebstein's anomaly: benefits in high risk patients. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 1998; 13: 514-9.
- [48] Chauvaud S., Fuzellier J.F., Houel R., Berrebi A., Mihaileanu S., Carpentier A.: Reconstructive surgery in congenital mitral valve insufficiency (Carpentier's techniques): long-term results. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1998; 115: 84-92.
- [49] Chauvaud S., Waldmann T., d'Attellis N., Bruneval P., Acar C., Gerota J. et al.: Homograft replacement of the mitral valve in young recipients: mid-term results. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2003; 23: 560-6.
- [50] Chauvaud S.: Ebstein's malformation. surgical treatment and results. *Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2000; 48: 220-3.
- [51] Choi J., Kim E.: Simultaneous rupture of the mitral and tricuspid valves with left ventricular rupture caused by blunt trauma. *Ann. Thorac. Surg.*, 2008; 86: 1371-3.

- [52] Christenson J.T., Kalangos A.: Use of a biodegradable annuloplasty ring for mitral valve repair in children. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.*, 2009; 17: 11-2.
- [53] Cikirikcioglu M., Walpoth B.H.: Use of biodegradable annuloplasty ring for pediatric valvuloplasty operations. *J. Card. Surg.*, 2008; 23: 182-3.
- [54] Dagum P., Timek T., Green G.R., Daughters G.T., Liang D., Ingels N.B. et al.: Three-dimensional geometric comparison of partial and complete flexible mitral annuloplasty rings. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2001; 122: 665-73.
- [55] Danielson G.K., Driscoll D.J., Mair D.D., Warnes C.A., Oliver W.C.: Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1992; 104: 1195-202.
- [56] Danielson G.K.: Ebstein's anomaly: editorial comments and personal observations. *Ann. Thorac. Surg.*, 1982; 34: 396-400.
- [57] Davidson M.J., Cohn L.H.: Strategies for endovascular mitral valve repair. *J. Cardiovasc. Surg. (Torino)*, 2008; 49: 829-38.
- [58] Dawson-Saunders B., Trapp R.G.: Basic and Clinical Biostatistics. Prentice Hall International, London 1994.
- [59] Detter C., Aybek T., Kupilik N., Fischlein T., Moritz A.: Mitral valve annuloplasty: comparison of the mural annulus shortening suture (MASS) with the Carpentier-Edwards prosthetic ring. *J. Heart Valve Dis.*, 2000; 9: 478-86.
- [60] Dodge-Khatami A., Kadner A., Md F.B., Dave H., Turina M.I., Prêtre R.: In the footsteps of senning: lessons learned from atrial repair of transposition of the great arteries. *Ann. Thorac. Surg.*, 2005; 79: 1433-44.
- [61] Dreyfus G.D., Raja S.G., Chan K.M.J.: Tricuspid leaflet augmentation to address severe tethering in functional tricuspid regurgitation. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2008; 34: 908-10.
- [62] Duran C.M., Balasundaram S.G., Bianchi S., Herdson P.: The vanishing tricuspid annuloplasty. A new concept. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1992; 104: 796-801.
- [63] Duran C.M., Kumar N., Prabhakar G., Ge Z., Bianchi S., Gometza B.: Vanishing De Vega annuloplasty for functional tricuspid regurgitation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1993; 106: 609-13.

- [64] Durán C.M., Revuelta J.M., Bernal F.V.: A new absorbable annuloplasty ring in the tricuspid position: an experimental study. *Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1986; 34: 377-9.
- [65] Earing M.G., Edwards W.D., Puga F.J., Cabalka A.K.: Unguarded mitral orifice associated with discordant atrioventricular connection, double-outlet right ventricle, and pulmonary atresia. *Pediatr. Cardiol.*, 2003; 24: 490-2.
- [66] Ebstein W.: Ueber einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene ochgradige Missbildung derselben. *Arch. Anat. Physiol.*, 1866; 7: 238-54.
- [67] Fraisse A., Massih T.A., Kreitmann B., Metras D., Vouhé P., Sidi D. et al.: Characteristics and management of cleft mitral valve. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2003; 42: 1988-93.
- [68] Franzen O., Samson P.V., Dodge-Khatami A., Geffert G., Baldus S.: Percutaneous edge-to-edge repair of tricuspid regurgitation in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Congenit. Heart Dis.*, 2011; 6: 57-9.
- [69] Friesen C.L.H., Chen R., Howlett J.G., Ross D.B.: Posterior annular plication: tricuspid valve repair in Ebstein's anomaly. *Ann. Thorac. Surg.*, 2004; 77: 2167-71.
- [70] Fukuda S., Saracino G., Matsumura Y., Daimon M., Tran H., Greenberg N.L. et al.: Three-dimensional geometry of the tricuspid annulus in healthy subjects and in patients with functional tricuspid regurgitation: a real-time, 3-dimensional echocardiographic study. *Circulation*, 2006; 114: I492-I498.
- [71] Fukuda S., Song J., Gillinov A.M., McCarthy P.M., Daimon M., Kongsaerepong V et al.: Tricuspid valve tethering predicts residual tricuspid regurgitation after tricuspid annuloplasty. *Circulation*, 2005; 111: 975-9.
- [72] Galloway A.C., Colvin S.B., Baumann F.G., Harty S., Spencer F.C.: Current concepts of mitral valve reconstruction for mitral insufficiency. *Circulation*, 1988; 78: 1087-98.
- [73] García-Rinaldi R.: Tricuspid anterior leaflet replacement with autologous pericardium and polytetrafluoroethylene chordae, followed by edge-to-edge repair. *Tex. Heart Inst. J.*, 2007; 34: 310-2.

- [74] Gelsomino S., Lorusso R., Cicco G.D., Capecchi I., Rostagno C., Cacioli S. et al.: Five-year echocardiographic results of combined undersized mitral ring annuloplasty and coronary artery bypass grafting for chronic ischaemic mitral regurgitation. *Eur. Heart J.*, 2008; 29: 231-40.
- [75] Gerola L.R., Wafae N., Vieira M.C., Juliano Y., Smith R., Prates J.C.: Anatomic study of the tricuspid valve in children. *Surg. Radiol. Anat.*, 2001; 23: 149-53.
- [76] Gerry J.L., Bulkley B.H., Hutchins G.M.: Rupture of the papillary muscle of the tricuspid valve. A complication of cardiopulmonary resuscitation and a rare cause of tricuspid insufficiency. *Am. J. Cardiol.*, 1977; 40: 825-8.
- [77] Gladish G.W.: Advances in cardiac magnetic resonance imaging and computed tomography. *Expert Rev. Cardiovasc. Ther.*, 2005; 3: 309-20.
- [78] Góngora E., Dearani J.A., Orszulak T.A., Schaff H.V., Li Z., Sundt T.M.: Tricuspid regurgitation in patients undergoing pericardiectomy for constrictive pericarditis. *Ann. Thorac. Surg.*, 2008; 85: 163-70.
- [79] Gottardi R., Bialy J., Devyatko E., Tschernich H., Czerny M., Wolner E. et al.: Midterm follow-up of tricuspid valve reconstruction due to active infective endocarditis. *Ann. Thorac. Surg.*, 2007; 84: 1943-8.
- [80] Günther T., Mazzitelli D., Schreiber C., Wottke M., Paek S.U., Meisner H. et al.: Mitral-valve replacement in children under 6 years of age. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2000; 17: 426-30.
- [81] Gustafsson B.I., Hauso O., Drozdov I., Kidd M., Modlin I.M.: Carcinoid heart disease. *Int. J. Cardiol.*, 2008; 129: 318-24.
- [82] Hakacova N., Robinson A.M.C., Olson C.W., Selvester R.H., Wagner G.S.: The relationship between mitral papillary muscles positions and characteristics of the QRS complex. *J. Electrocardiol.*, 2008; 41: 487-90.
- [83] Hardy K.L., May I.A., Webster C.A., Kimball K.G.: Ebstein's Anomaly: A Functional Concept And Successful Definitive Repair. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1964; 48: 927-40.
- [84] Harkel A.D.J.T., Cromme-Dijkhuis A.H., Heinerman B.C.C., Hop W.C., Bogers A.J.J.C.: Development of left atrioventricular valve regurgitation after correction of atrioventricular septal defect. *Ann. Thorac. Surg.*, 2005; 79: 607-12.

- [85] Harnek J, Webb J.G, Kuck K, Tschope C, Vahanian A, Buller C.E. et al.: Transcatheter implantation of the MONARC coronary sinus device for mitral regurgitation: 1-year results from the EVOLUTION phase I study (Clinical Evaluation of the Edwards Lifesciences Percutaneous Mitral Annuloplasty System for the Treatment of Mitral Regurgitation). *JACC Cardiovasc. Interv.*, 2011; 4: 115-22.
- [86] Helmcke F., Nanda N.C, Hsiung M.C, Soto B., Adey C.K., Goyal R.G., Gatewood R.P.: Color Doppler assessment of mitral regurgitation with orthogonal planes. *Circulation*, 1987; 75: 175-183.
- [87] Hetzer R, Nagdyman N, Ewert P, Weng Y.G, Alexi-Meskhisvili V, Berger F. et al.: A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebstein's anomaly. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1998; 115: 857-68.
- [88] Hetzer R, Walter E.B.M.D, Hübler M., Alexi-Meskishvili V, Weng Y, Nagdyman N. et al.: Modified surgical techniques and long-term outcome of mitral valve reconstruction in 111 children. *Ann. Thorac. Surg.*, 2008; 86: 604-13.
- [89] Hickey E.J, Jung G, Manlhiot C, Sakopoulos A.G, Caldarone C.A., Coles J.G. et al.: Infective endocarditis in children: native valve preservation is frequently possible despite advanced clinical disease. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2009; 35: 130-5.
- [90] Hillman N.D, Tani L.Y., Veasy L.G, Lambert L.L., Russo G.B.D, Doty D.B. et al.: Current status of surgery for rheumatic carditis in children. *Ann. Thorac. Surg.*, 2004; 78: 1403-8.
- [91] Hisatomi K, Isomura T, Sato T, Kosuga K, Ohishi K, Katoh H.: Mitral valve repair for mitral regurgitation with ventricular septal defect in children. *Ann. Thorac. Surg.*, 1996; 62: 1773-7.
- [92] Honjo O, Ishino K, Kawada M., Akagi T, Sano S.: Midterm outcome of mitral valve repair for congenital mitral regurgitation in infants and children. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.*, 2006; 5: 589-93.
- [93] Honjo O, Ishino K, Yoshizumi K, Kawada M., Ohtsuki S., Akagi T. et al.: Repair of a dysplastic tricuspid valve using artificial chordae: case report. *J. Heart Valve Dis.*, 2006; 15: 392-3.
- [94] Hopkins R.: Cardiac surgeon's primer: tissue-engineered cardiac valves. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Annu.*, 2007; 1: 125-35.

- [95] Husain S.A., Brown J.W.: When reconstruction fails or is not feasible: valve replacement options in the pediatric population. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Annu.*, 2007; 1: 117-24.
- [96] Hvass U., Baron F., Fourchy D., Pansard Y.: Mitral homografts for total tricuspid valve replacement: comparison of two techniques. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2001; 121: 592-4.
- [97] Imai Y., Takanashi Y., Hoshino S., Terada M., Aoki M., Ohta J.: Modified Fontan procedure in ninety-nine cases of atrioventricular valve regurgitation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1997; 113: 262-8.
- [98] Inai K., Nakanishi T., Mori Y., Tomimatsu H., Nakazawa M.: Left ventricular diastolic dysfunction in Ebstein's anomaly. *Am. J. Cardiol.*, 2004; 93: 255-8.
- [99] Jost C.H.A., Connolly H.M., Dearani J.A., Edwards W.D., Danielson G.K.: Ebstein's anomaly. *Circulation*, 2007; 115: 277-85.
- [100] Kabbani S.S., Jamil H., Hammoud A., Hatab J.A., Nabhani F., Hariri R. et al.: The mitral pulmonary autograft: assessment at midterm. *Ann. Thorac. Surg.*, 2004; 78: 60-5.
- [101] Kajihara N., Imoto Y., Kan-O M., Sakamoto M., Ochiai Y., Joo K. et al.: Clinical results of commissure plication annuloplasty for mitral regurgitation in children. *Surg. Today*, 2009; 39: 110-4.
- [102] Kalangos A., Christenson J.T., Beghetti M., Cikirikcioglu M., Kamentsidis D., Aggoun Y.: Mitral valve repair for rheumatic valve disease in children: midterm results and impact of the use of a biodegradable mitral ring. *Ann. Thorac. Surg.*, 2008; 86: 161-8.
- [103] Kalangos A., Sierra J., Beghetti M., Trigo-Trindade P., Vala D., Christenson J.: Tricuspid valve replacement with a mitral homograft in children with rheumatic tricuspid valvulopathy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2004; 127: 1682-7.
- [104] Kalangos A., Sierra J., Vala D., Cikirikcioglu M., Walpoth B., Orrit X. et al.: Annuloplasty for valve repair with a new biodegradable ring: an experimental study. *J. Heart Valve Dis.*, 2006; 15: 783-90.
- [105] Kanani M., Moorman A.F.M., Cook A.C., Webb S., Brown N.A., Lamers W.H. et al.: Development of the atrioventricular valves: clinicomorphological correlations. *Ann. Thorac. Surg.*, 2005; 79: 1797-804.

- [106] Kanter K.R., Doelling N.R., Fyfe D.A., Sharma S., Tam V.K.: De Vega tricuspid annuloplasty for tricuspid regurgitation in children. *Ann. Thorac. Surg.*, 2001; 72: 1344-8.
- [107] Kanter K.R., Forbess J.M., Fyfe D.A., Mahle W.T., Kirshbom P.M.: De Vega tricuspid annuloplasty for systemic tricuspid regurgitation in children with univentricular physiology. *J. Heart Valve Dis.*, 2004; 13: 86-90.
- [108] Kawahira Y., Yagihara T., Uemura H., Ishizaka T., Yoshizumi K., Kitamura S.: Use of expanded polytetrafluoroethylene sutures as artificial tendinous cords in children with congenital mitral regurgitation. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 1999; 15: 289-93.
- [109] Kay J.H., Maselli-Campagna G., Tsuji H.K.: Surgical Treatment Of Mitral Insufficiency. *West J. Surg. Obstet. Gynecol.*, 1964; 72: 144-9.
- [110] Kay J.H., Maselli-Campagna G., Tsuji K.K.: Surgical Treatment Of Tricuspid Insufficiency. *Ann. Surg.*, 1965; 162: 53-8.
- [111] Kazaz H., Celkan M.A., Ustunsoy H., Baspinar O.: Mitral annuloplasty with biodegradable ring for infective endocarditis: a new tool for the surgeon for valve repair in childhood. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.*, 2005; 4: 378-80.
- [112] Kim H., Kim Y., Park J., Kim K.H., Kim K., Ahn H. et al.: Determinants of the severity of functional tricuspid regurgitation. *Am. J. Cardiol.*, 2006; 98: 236-42.
- [113] King D.H., Smith E.O., Huhta J.C., Gutgesell H.P.: Mitral and tricuspid valve annular diameter in normal children determined by two-dimensional echocardiography. *Am. J. Cardiol.*, 1985; 55: 787-9.
- [114] Knott-Craig C.J., Overholt E.D., Ward K.E., Ringewald J.M., Baker S.S., Razook J.D.: Repair of Ebstein's anomaly in the symptomatic neonate: an evolution of technique with 7-year follow-up. *Ann. Thorac. Surg.*, 2002; 73: 1786-92.
- [115] Komoda T., Huebler M., Berger F., Hetzer R.: Growth of mitral annulus in the pediatric patient after suture annuloplasty of the entire posterior mitral annulus. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.*, 2009; 9: 354-6.
- [116] Komoda T., Komoda S., Nagdyman N., Berger F., Hetzer R.: Combination of a Hetzer operation and a Sebening stitch for Ebstein's anomaly. *Gen. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2007; 55: 355-9.

- [117] Kouchoukos N, Blackstone E, Doty D, Hanley F, Karp R: Kirklin Barratt-Boyes Cardiac Surgery. Churchill Livingstone 2003.
- [118] Krasemann T, Debus V, Rellensmann G, Rukosujew A, Scheld H, Vogt J. et al.: Regurgitation of the atrioventricular valves after corrective surgery for complete atrioventricular septal defects – comparison of different surgical techniques. *Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2007; 55: 229-32.
- [119] Kumar A.S., Choudhary S.K., Mathur A., Saxena A., Roy R., Chopra P.: Homograft mitral valve replacement: five years' results. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2000; 120: 450-8.
- [120] Kunzelman K.S., Cochran R.P., Chuong C., Ring W.S., Verrier E.D., Eberhart R.D.: Finite element analysis of the mitral valve. *J. Heart Valve Dis.*, 1993; 2: 326-40.
- [121] Kunzelman K.S., Cochran R.P., Verrier E.D., Eberhart R.C.: Anatomic basis for mitral valve modelling. *J. Heart Valve Dis.*, 1994; 3: 491-6.
- [122] Kuroczynski W., Kampmann C., Kayhan N., Heinemann M., Pruefer D., Vahl C.: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: mid-term results after surgical correction. *Clin. Res. Cardiol.*, 2008; 97: 266-71.
- [123] Kwak J., Kim Y., Kim M., Kim H., Park J., Kim K. et al.: Development of tricuspid regurgitation late after left-sided valve surgery: a single-center experience with long-term echocardiographic examinations. *Am. Heart J.*, 2008; 155: 732-7.
- [124] Lai D.T., Chard R.B.: Commissuroplasty: a method of valve repair for mitral and tricuspid endocarditis. *Ann. Thorac. Surg.*, 1999; 68: 1727-30.
- [125] Lai Y., Luo Y., Zhang C., Zhang Z.: Utilization of double-orifice valve plasty in correction of atrioventricular septal defect. *Ann. Thorac. Surg.*, 2006; 81: 1450-4.
- [126] Lai Y., Meng X., Bai T., Zhang C., Luo Y., Zhang Z.: Edge-to-edge tricuspid valve repair: an adjuvant technique for residual tricuspid regurgitation. *Ann. Thorac. Surg.*, 2006; 81: 2179-82.
- [127] Lamers W.H., Virágh S., Wessels A., Moorman A.F., Anderson R.H.: Formation of the tricuspid valve in the human heart. *Circulation*, 1995; 91: 111-21.

- [128] Lang D, Oberhoffer R, Cook A, Sharland G, Allan L, Fagg N. et al.: Pathologic spectrum of malformations of the tricuspid valve in prenatal and neonatal life. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 1991; 17: 1161-7.
- [129] Lange F.J.D., Moorman A.F.M., Anderson R.H., Männer J., Soufan A.T., Vries C.D.G. et al.: Lineage and morphogenetic analysis of the cardiac valves. *Circ. Res.*, 2004; 95: 645-54.
- [130] Laufer N, Merino M., Trietsch H.G., DeCherney A.H.: Macroscopic and histologic tissue reaction to polydioxanone, a new, synthetic, monofilament microsuture. *J. Reprod. Med.*, 1984; 29: 307-10.
- [131] Lebecque P., Bosi G, Lintermans J, Stijns M., Germanes J., Chalant C.H. et al.: Myxomatous degeneration of the mitral valve in a child with Turner syndrome and partial anomalous pulmonary venous return. *Eur. J. Pediatr.*, 1984; 141: 228-30.
- [132] Lillehei C.W., Gott V.L., Dewall R.A., Varco R.L.: Surgical Correction Of Pure Mitral Insufficiency By Annuloplasty Under Direct Vision. *J. Lancet*, 1957; 77: 446-9.
- [133] Mahle W.T., Cohen M.S., Spray T.L., Rychik J.: Atrioventricular valve regurgitation in patients with single ventricle: impact of the bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann. Thorac. Surg.*, 2001; 72: 831-5.
- [134] Mahle W.T., Parks W.J., Fyfe D.A., Sallee D.: Tricuspid regurgitation in patients with repaired Tetralogy of Fallot and its relation to right ventricular dilatation. *Am. J. Cardiol.*, 2003; 92: 643-5.
- [135] Malhotra S.P., Lacour-Gayet F., Mitchell M.B., Clarke D.R., Dines M.L., Campbell D.N.: Reoperation for left atrioventricular valve regurgitation after atrioventricular septal defect repair. *Ann. Thorac. Surg.*, 2008; 86: 147-51.
- [136] Marelli A.J., Gurm M.: From numbers to guidelines. *Prog. Cardiovasc. Dis.*, 2011; 53: 239-46.
- [137] Markwald R.R., Norris R.A., Moreno-Rodriguez R., Levine R.A.: Developmental basis of adult cardiovascular diseases: valvular heart diseases. *Ann. NY Acad. Sci.*, 2010; 1188: 177-83.
- [138] Martin G.R., Silverman N.H., Soifer S.J., Lutin W.A., Scagnelli S.A.: Tricuspid regurgitation in children: a pulsed Doppler, contrast echocardiographic and angiographic comparison. *J. Am. Soc. Echocardiogr.*, 1988; 1: 257-63.

- [139] Maslow A.D., Schwartz C., Singh A.K.: Assessment of the tricuspid valve: a comparison of four transesophageal echocardiographic windows. *J. Cardiothorac. Vasc. Anesth.*, 2004; 18: 719-24.
- [140] Matsuda H., Shintani H., Taniguchi K., Mitsuno M., Miyamoto Y., Kadoba K. et al.: Semicircular suture annuloplasty for mitral regurgitation: appraisal of the Paneth-Burr method. *J. Heart Valve Dis.*, 1997; 6: 48-53.
- [141] Matsumoto T., Kado H., Masuda M., Shiokawa Y., Fukae K., Morita S. et al.: Clinical results of mitral valve repair by reconstructing artificial chordae tendineae in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1999; 118: 94-8.
- [142] Mavroudis C., Stewart R.D., Backer C.L., Deal B.J., Young L., Franklin W.H.: Atrioventricular valve procedures with repeat fontan operations: influence of valve pathology, ventricular function, and arrhythmias on outcome. *Ann. Thorac. Surg.*, 2005; 80: 29-36.
- [143] McCarthy P.M., Bhudia S.K., Rajeswaran J., Hoercher K.J., Lytle B.W., Cosgrove D.M. et al.: Tricuspid valve repair: durability and risk factors for failure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2004; 127: 674-85.
- [144] McGoon D.: Repair of mitral insufficiency due to ruptured chordae tendineae. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1960; 39: 57-62.
- [145] McGrath L.B., Gonzalez-Lavin L., Bailey B.M., Grunkemeier G.L., Fernandez J., Laub G.W.: Tricuspid valve operations in 530 patients. Twenty-five-year assessment of early and late phase events. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1990; 99: 124-33.
- [146] Melo J.Q., Abecasis M., Neves J., Bruges L., Ferreira M., Rebocho M.J. et al.: Atrioventricular valve repair using externally adjustable flexible rings. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1995; 110: 1333-6.
- [147] Minami K., Kado H., Sai S., Tatewaki H., Shiokawa Y., Nakashima A. et al.: Midterm results of mitral valve repair with artificial chordae in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2005; 129: 336-42.
- [148] Misfeld M., Sievers H.: Heart valve macro- and microstructure. *Philos. Trans. R. Soc. Lond. B. Biol. Sci.*, 2007; 362: 1421-36.

- [149] Miyamura H, Eguchi S, Watanabe H, Kanazawa H, Sugawara M, Tatebe S. et al.: Total circular annuloplasty with absorbable suture for the repair of left atrioventricular valve regurgitation in atrioventricular septal defect. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1994; 107: 1428-31.
- [150] Moorman A, Webb S, Brown N.A., Lamers W, Anderson R.H.: Development of the heart: (1) formation of the cardiac chambers and arterial trunks. *Heart*, 2003; 89: 806-14.
- [151] Mosca R.S., Bove E.L.: Tricuspid valvuloplasty in hypoplastic left heart syndrome. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Annu.*, 1999; 2: 21-34.
- [152] Murakami T, Yagihara T, Yamamoto F, Uemura H, Yamashita K, Ishizaka T: Artificial chordae for mitral valve reconstruction in children. *Ann. Thorac. Surg.*, 1998; 65: 1377-80.
- [153] Myers J.L., Campbell D.B., Waldhausen J.A.: The use of absorbable monofilament polydioxanone suture in pediatric cardiovascular operations. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1986; 92: 771-5.
- [154] Myers P.O., Beghetti M., Kalangos A.: Biodegradable mitral annuloplasty for congenital ischemic mitral regurgitation. *Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2009; 57: 363-4.
- [155] Myers P.O., Christenson J.T., Cikirikcioglu M., Tissot C, Aggoun Y, Kalangos A.: Leaflet suspension to the contralateral annulus to address restriction or tethering-induced mitral and tricuspid regurgitation in children: results of a case-control study. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2010; 140: 1110-6.
- [156] Neirotti R, Cikirikcioglu M., Martina A.D., Goff P.L., Kalangos A.: New technology: valve repair using biodegradable rings. *Rev. Bras. Cir. Cardiovasc.*, 2008; 23: 556-61.
- [157] Nii M., Guerra V, Roman K.S., Macgowan C.K., Smallhorn J.F.: Three-dimensional tricuspid annular function provides insight into the mechanisms of tricuspid valve regurgitation in classic hypoplastic left heart syndrome. *J. Am. Soc. Echocardiogr.*, 2006; 19: 391-402.
- [158] Nii M., Roman K.S., Macgowan C.K., Smallhorn J.F.: Insight into normal mitral and tricuspid annular dynamics in pediatrics: a real-time three-dimensional echocardiographic study. *J. Am. Soc. Echocardiogr.*, 2005; 18: 805-14.

- [159] Nozar J.V., Anzibar R., Picarelli D., Tambasco J., Leone R.W.: Mitral homograft replacement of tricuspid valve in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2000; 120: 822-3.
- [160] Oberhoffer R., Cook A.C., Lang D., Sharland G., Allan L.D., Fagg N.L. et al.: Correlation between echocardiographic and morphological investigations of lesions of the tricuspid valve diagnosed during fetal life. *Br Heart J*, 1992; 68: 580-5.
- [161] Ohno H., Imai Y., Terada M., Hiramatsu T.: The long-term results of commissure plication annuloplasty for congenital mitral insufficiency. *Ann. Thorac. Surg.*, 1999; 68: 537-41.
- [162] Ohye R.G., Gomez C.A., Goldberg C.S., Graves H.L., Devaney E.J., Bove E.L.: Repair of the tricuspid valve in hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol. Young*, 2006; 16 Suppl. 3: 21-6.
- [163] Ohye R.G., Gomez C.A., Goldberg C.S., Graves H.L., Devaney E.J., Bove E.L.: Tricuspid valve repair in hypoplastic left heart syndrome. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2004; 127: 465-72.
- [164] Ootaki Y., Yamaguchi M., Yoshimura N., Oka S., Yoshida M., Hasegawa T.: Tricuspid valve repair with papillary muscle shortening for severe tricuspid regurgitation in children. *Ann. Thorac. Surg.*, 2004; 78: 1486-8.
- [165] Oppido G., Davies B., McMullan D.M., Cochrane A.D., Cheung M.M.H., d'Udekem Y. et al.: Surgical treatment of congenital mitral valve disease: midterm results of a repair-oriented policy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2008; 135: 1313-20.
- [166] Ota N., Fujimoto Y., Hirose K., Tosaka Y., Nakata T., Ide Y. et al.: Improving results of atrioventricular valve repair in challenging patients with heterotaxy syndrome. *Cardiol. Young*, 2010; 20: 60-5.
- [167] Ota N., Ikai A., Hirose K., Sakamoto K.: Retrospective analysis of stage I Norwood procedures with tricuspid valve insufficiency in the past 5 years. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.*, 2007; 6: 121-3.
- [168] Padala M., Vasilyev N.V., Owen J.W., Jimenez J.H., Dasi L.P., Nido P.J.D. et al.: Cleft closure and undersizing annuloplasty improve mitral repair in atrioventricular canal defects. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2008; 136: 1243-9.

- [169] Palmen M., Jong P.L.D., Klieverik L.M.A., Venema A.C., Meijboom F.J., Bogers A.J.J.C.: Long-term follow-up after repair of Ebstein's anomaly. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2008; 34: 48-54.
- [170] Panos A., Myers P.O., Kalangos A.: Thoracoscopic and robotic tricuspid valve annuloplasty with a biodegradable ring: an initial experience. *J. Heart Valve Dis.*, 2010; 19: 201-5.
- [171] Pektok E., Kalangos A.: Biodegradable ring annuloplasty for acute endocarditis. *Ann. Thorac. Surg.*, 2010; 90: 2089-90.
- [172] Pektok E., Sierra J., Cikirikcioglu M., Muller H., Myers P.O., Kalangos A.: Midterm results of valve repair with a biodegradable annuloplasty ring for acute endocarditis. *Ann. Thorac. Surg.*, 2010; 89: 1180-5.
- [173] Phan K.P., Nguyen V.P., Pham N.V., Dao H.T., Dang T.T., Le H.D. et al.: Mitral valve repair in children using Carpentier's techniques. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Annu.*, 1999; 2: 111-20.
- [174] Praagh S.V., Porras D., Oppido G., Geva T., Praagh R.V.: Cleft mitral valve without ostium primum defect: anatomic data and surgical considerations based on 41 cases. *Ann. Thorac. Surg.*, 2003; 75: 1752-62.
- [175] Prieto L.R., Hordof A.J., Secic M., Rosenbaum M.S., Gersony W.M.: Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation*, 1998; 98: 997-1005.
- [176] Prifti E., Vanini V., Bonacchi M., Frati G., Bernabei M., Giunti G. et al.: Repair of congenital malformations of the mitral valve: early and mid-term results. *Ann. Thorac. Surg.*, 2002; 73: 614-21.
- [177] Prifti E., Vanini V., Bonacchi M., Murzi B., Frati G., Proietti P. et al.: Reconstructive surgery for congenitally malformed mitral valve. *J. Heart Valve Dis.*, 2002; 11: 145-52.
- [178] Quaegebeur J.M., Sreeram N., Fraser A.G., Bogers A.J., Stomper O.F., Hess J. et al.: Surgery for Ebstein's anomaly: the clinical and echocardiographic evaluation of a new technique. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 1991; 17: 722-8.
- [179] Quarti A., D'alfonso A., Colaneri M., Baldinelli A., Ricciotti R., Bettuzzi M.G. et al.: Edge-to-edge technique: is it also useful in children? *J. Cardiovasc. Med. (Hagerstown)*, 2009; 10: 848-51.
- [180] Quill J.L., Hill A.J., Laske T.G., Alfieri O., Iaizzo P.A.: Mitral leaflet anatomy revisited. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2009; 137: 1077-81.

- [181] Rahman S., Eid N., Murarka S., Heuser R.R.: Remodeling of the mitral valve using radiofrequency energy: review of a new treatment modality for mitral regurgitation. *Cardiovasc. Revasc. Med.*, 2010; 11: 249-59.
- [182] Reddy V.M., McElhinney D.B., Brook M.M., Silverman N.H., Stanger P., Hanley F.L.: Repair of congenital tricuspid valve abnormalities with artificial chordae tendineae. *Ann. Thorac. Surg.*, 1998; 66: 172-6.
- [183] Reiss N., Blanz U., Breymann T., Kind K., Bairaktaris A., Korfer R.: Mechanical valve replacement of the systemic atrioventricular valve in children. *ASAIO J.*, 2006; 52: 559-61.
- [184] Reyes A., Bove E.L., Mosca R.S., Kulik T.J., Ludomirsky A.: Tricuspid valve repair in children with hypoplastic left heart syndrome during staged surgical reconstruction. *Circulation*, 1997; 96: II-341-3.
- [185] Rosner B.: Fundamentals of biostatistics. Harvard University. Duxbury Press. Boston. 1986.
- [186] Ross D.N.: Replacement of aortic and mitral valves with a pulmonary autograft. *Lancet*, 1967; 2: 956-8.
- [187] Sack S.: [Percutaneous mitral annuloplasty with the VIACOR coronary sinus system for the treatment of functional mitral regurgitation in heart failure patients. Development and results]. *Herz*, 2009; 34: 468-76.
- [188] Salgo I.S., Gorman J.H., Gorman R.C., Jackson B.M., Bowen F.W., Plappert T. et al.: Effect of annular shape on leaflet curvature in reducing mitral leaflet stress. *Circulation*, 2002; 106: 711-7.
- [189] Sarris G.E., Giannopoulos N.M., Tsoutsinos A.J., Chatzis A.K., Kirvassilis G., Brawn W.J. et al.: Results of surgery for Ebstein anomaly: a multi-center study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2006; 132: 50-7.
- [190] Sasaki T., Takahashi Y., Ando M., Wada N.: Edge-to-edge tricuspid valve repair in hypoplastic left heart syndrome. *Gen. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2007; 55: 505-7.
- [191] Sasson L., Katz M.G., Ezri T., Tamir A., Herman A., Bove E.L. et al.: Indications for tricuspid valve detachment in closure of ventricular septal defect in children. *Ann. Thorac. Surg.*, 2006; 82: 958-63.
- [192] Saunders P.C., Grossi E.A., Schwartz C.F., Grau J.B., Ribakove G.H., Culliford A.T. et al.: Anterior leaflet resection of the mitral valve. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2004; 16: 188-93.

- [193] Schmidt-Habelmann P., Meisner H., Struck E., Sebening F.: Results of valvuloplasty for Ebstein's anomaly. *Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1981; 29: 155-7.
- [194] Schuster I., Graf S., Klaar U., Seitelberger R., Mundigler G., Binder T.: Heterogeneity of traumatic injury of the tricuspid valve: a report of four cases. *Wien. Klin. Wochenschr.*, 2008; 120: 499-503.
- [195] Seeburger J., Borger M.A., Falk V., Kuntze T., Czesla M., Walther T. et al.: Minimal invasive mitral valve repair for mitral regurgitation: results of 1339 consecutive patients. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2008; 34: 760-5.
- [196] Seliem M.A., Fedec A., Szwast A., Farrell P.E., Ewing S., Gruber P.J. et al.: Atrioventricular valve morphology and dynamics in congenital heart disease as imaged with real-time 3-dimensional matrix-array echocardiography: comparison with 2-dimensional imaging and surgical findings. *J. Am. Soc. Echocardiogr.*, 2007; 20: 869-76.
- [197] Shah P.M., Raney A.A.: Tricuspid valve disease. *Curr. Probl. Cardiol.*, 2008; 33: 47-84.
- [198] Shah P.M.: Tricuspid and pulmonary valve disease evaluation and management. *Rev. Esp. Cardiol.*, 2010; 63: 1349-1365.
- [199] Shrestha B.M.S., Fukushima S., Vrtik M., Chong I.H., Sparks L., Jalali H. et al.: Partial replacement of tricuspid valve using cryopreserved homograft. *Ann. Thorac. Surg.*, 2010; 89: 1187-94.
- [200] Silva J.P.D., Baumgratz J.F., Fonseca L.D., Franchi S.M., Lopes L.M., Tavares G.M.P. et al.: The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2007; 133: 215-23.
- [201] Sivarajan V.B., Chrisant M.R.K., Ittenbach R.F., Clark B.J., Hanna B.D., Paridon S.M. et al.: Prevalence and risk factors for tricuspid valve regurgitation after pediatric heart transplantation. *J. Heart Lung Transplant.*, 2008; 27: 494-500.
- [202] Skwarek M., Dudziak M., Hreczecha J., Grzybiak M.: The connection between the papillary muscles and leaflets of the tricuspid valve. *Folia Morphol. (Warsz.)*, 2006; 65: 322-8.

- [203] Skwarek M., Grzybiak M., Kosiński A., Hreczecha J.: Notes on the morphology of the tricuspid valve in the adult human heart. *Folia Morphol. (Warsz.)*, 2004; 63: 319-24.
- [204] Skwarek M., Hreczecha J., Dudziak M., Grzybiak M.: The morphology of the right atrioventricular valve in the adult human heart. *Folia Morphol. (Warsz.)*, 2006; 65: 200-8.
- [205] Skwarek M., Hreczecha J., Dudziak M., Jerzemowski J., Grzybiak M.: The morphology and distribution of the tendinous chords and their relation to the papillary muscles in the tricuspid valve of the human heart. *Folia Morphol. (Warsz.)*, 2007; 66: 314-22.
- [206] Skwarek M., Hreczecha J., Dudziak M., Jerzemowski J., Grzybiak M.: The relationship between the membranous part of the interventricular septum and the septal part of the attachment of the tricuspid valve in adult human hearts. *Folia Morphol. (Warsz.)*, 2008; 67: 251-4.
- [207] Skwarek M., Hreczecha J., Grzybiak M., Kosiński A.: Remarks on the morphology of the papillary muscles of the right ventricle. *Folia Morphol. (Warsz.)*, 2005; 64: 176-82.
- [208] Skwarek M., Hreczecha J., Grzybiak M., Kosiński A.: Unusual anatomical features of the right atrioventricular valve. *Folia Morphol. (Warsz.)*, 2005; 64: 183-7.
- [209] Smedira N.G., Selman R., Cosgrove D.M., McCarthy P.M., Lytle B.W., Taylor P.C. et al.: Repair of anterior leaflet prolapse: chordal transfer is superior to chordal shortening. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1996; 112: 287-91.
- [210] Song S., Cho S.H., Yang J., Park P.W.: Repair for mitral stenosis due to pannus formation after Duran ring annuloplasty. *Ann. Thorac. Surg.*, 2010; 90: e93-e94.
- [211] Sonne C., Sugeng L., Watanabe N., Weinert L., Saito K., Tsukiji M. et al.: Age and body surface area dependency of mitral valve and papillary apparatus parameters: assessment by real-time three-dimensional echocardiography. *Eur. J. Echocardiogr.*, 2009; 10: 287-94.
- [212] Stellin G., Bortolotti U., Mazzucco A., Faggian G., Guerra F., Daliento L. et al.: Repair of congenitally malformed mitral valve in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1988; 95: 480-5.

- [213] Stellin G, Padalino M.A., Vida V.L., Boccuzzo G, Orre E., Biffanti R. et al.: Surgical repair of congenital mitral valve malformations in infancy and childhood: a single-center 36-year experience. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2010; 140: 1238-44.
- [214] Sternik L, Zehr K.J.: Systolic anterior motion of the mitral valve after mitral valve repair: a method of prevention. *Tex. Heart Inst. J.*, 2005; 32: 47-9.
- [215] Sugeng L, Chandra S., Lang R.M.: Three-dimensional echocardiography for assessment of mitral valve regurgitation. *Curr. Opin. Cardiol.*, 2009; 24: 420-5.
- [216] Sugiyama H, Hoshiai M., Tan T., Nakazawa S.: Functional maturity of tricuspid and mitral valves in school children evaluated by echocardiography. *Heart*, 2005; 91: 1479-80.
- [217] Takahashi K, Mackie A.S., Rebeyka I.M., Ross D.B., Robertson M., Dyck J.D. et al.: Two-dimensional versus transthoracic real-time three-dimensional echocardiography in the evaluation of the mechanisms and sites of atrioventricular valve regurgitation in a congenital heart disease population. *J. Am. Soc. Echocardiogr.*, 2010; 23: 726-34.
- [218] Tamura M., Menahem S., Brizard C.: Clinical features and management of isolated cleft mitral valve in childhood. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2000; 35: 764-70.
- [219] Taqatqa A.S., Bokowski J.W., Polimenakos A.C.: Congenital anomalous chordae tendinae of the mitral valve: an unusual presentation of mitral insufficiency in children. *J. Card. Surg.*, 2010; 25: 584-5.
- [220] Tibayan F.A., Rodriguez F., Liang D., Daughters G.T., Ingels N.B., Miller D.C.: Paneth suture annuloplasty abolishes acute ischemic mitral regurgitation but preserves annular and leaflet dynamics. *Circulation*, 2003; 108 Suppl. 1: II128-II133.
- [221] Ton-Nu T., Levine R.A., Handschumacher M.D., Dorer D.J., Yosefy C., Fan D. et al.: Geometric determinants of functional tricuspid regurgitation: insights from 3-dimensional echocardiography. *Circulation*, 2006; 114: 143-9.
- [222] Totsugawa T., Kuinose M., Tsushima Y., Yoshitaka H., Ishida A., Minami H.: Sliding tricuspid valvuloplasty for severe tricuspid regurgitation after corrective surgery of a ventricular septal defect. *Gen. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2007; 55: 222-4.

- [223] Toumanidis S.T., Sideris D.A., Papamichael C.M., Mouloupoulos S.D.: The role of mitral annulus motion in left ventricular function. *Acta Cardiol.*, 1992; 47: 331-48.
- [224] Tuladhar S.M., Punjabi P.P.: Surgical reconstruction of the mitral valve. *Heart*, 2006; 92: 1373-7.
- [225] Ullmann M.V., Born S., Sebening C., Gorenflo M., Ulmer H.E., Hagl S.: Ventricularization of the atrialized chamber: a concept of Ebstein's anomaly repair. *Ann. Thorac. Surg.*, 2004; 78: 918-24.
- [226] Urbanowicz T., Katarzyński S., Jemielity M.: Patient with Ebstein anomaly treated by Carpentier's technique tricuspid valve repair – a case report. *Kardiol. Pol.*, 2010; 68: 186-9.
- [227] Vargas F.J., Mengo G., Granja M.A., Gentile J.A., Rannzini M.E., Vazquez J.C.: Tricuspid annuloplasty and ventricular plication for Ebstein's malformation. *Ann. Thorac. Surg.*, 1998; 65: 1755-7.
- [228] Vega N.D.: La anuloplastia selectiva, regulable y permanente. Una tecnica original para el tratamiento de la insuficiencia tricuspide. *Rev. Esp. Cardiol.*, 1972; 25: 555-6.
- [229] Vettukattil J.J., Bharucha T., Anderson R.H.: Defining Ebstein's malformation using three-dimensional echocardiography. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.*, 2007; 6: 685-90.
- [230] Vosa C., Renzulli A., Lombardi P.F., Damiani G.: Mechanical valve replacement under 12 years of age: 15 years of experience. *J. Heart Valve Dis.*, 1995; 4: 279-83.
- [231] Walter E.M.B.D., Siniawski H., Hetzer R.: Sustained improvement after combined anterior mitral valve leaflet retention plasty and septal myectomy in preventing systolic anterior motion in hypertrophic obstructive cardiomyopathy in children. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2009; 36: 546-52.
- [232] Walter E.M.D., Musci M., Nagdyman N., Hubler M., Berger F., Hetzer R.: Mitral valve repair for infective endocarditis in children. *Ann. Thorac. Surg.*, 2007; 84: 2059-65.
- [233] Walter E.M.D., Siniawski H., Ovroutski S., Hetzer R.: Mitral valve growth after posterior annular stabilization with untreated autologous pericardial strip in children with mitral valve insufficiency. *Ann. Thorac. Surg.*, 2010; 90: 1577-85.

- [234] Wang J, Liang Y, Hayashi J: Selective annuloplasty for tricuspid regurgitation in children. *Ann. Thorac. Surg.*, 2005; 79: 937-41.
- [235] Wang Y, Moss J, Thisted R: Predictors of body surface area. *J. Clin. Anesth.*, 1992; 4: 4-10.
- [236] Wenink A.C, Groot A.C.G, Brom A.G: Developmental considerations of mitral valve anomalies. *Int. J. Cardiol.*, 1986; 11: 85-101.
- [237] Wenink A.C, Groot A.C.G: Embryology of the mitral valve. *Int. J. Cardiol.*, 1986; 11: 75-84.
- [238] Wojtalik M., Mrówczyński W, Mroziński B: Valve-Sparing Surgery for Isolated Cleft Mitral Valve Complicated by Endocarditis in a Child. *J. Heart Valve Dis.*, 2011; 20: 98-9.
- [239] Wong R.C, Abrahams Z., Hanna M., Pangrace J, Gonzalez-Stawinski G, Starling R. et al.: Tricuspid regurgitation after cardiac transplantation: an old problem revisited. *J. Heart Lung Transplant.*, 2008; 27: 247-52.
- [240] Wright J.L, Burchell H.B, Kirklin J.W, Wood E.H: Congenital displacement of the tricuspid valve (Ebstein's malformation): report of a case with closure of an associated foramen ovale for correction of the right-to-left shunt. *Proc. Staff Meet Mayo Clin.*, 1954; 29: 278-84.
- [241] Wu Q, Huang Z., Pan G, Wang L, Li L, Xue H: Early and midterm results in anatomic repair of Ebstein anomaly. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2007; 134: 1438-40.
- [242] Wu Q, Huang Z.: A new procedure for Ebstein's anomaly. *Ann. Thorac. Surg.*, 2004; 77: 470-6.
- [243] Wu Q, Huang Z.: Anatomic correction of Ebstein anomaly. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2001; 122: 1237-8.
- [244] Wyss C.A., Enseleit F., Loo B.V.D., Gronenfelder J., Oechslin E.N., Jenni R.: Isolated cleft in the posterior mitral valve leaflet: a congenital form of mitral regurgitation. *Clin. Cardiol.*, 2009; 32: 553-60.
- [245] Yacoub M.H., Cohn L.H.: Novel approaches to cardiac valve repair: from structure to function: Part II. *Circulation*, 2004; 109: 1064-72.
- [246] Yacoub M.H., Cohn L.H.: Novel approaches to cardiac valve repair: from structure to function: Part I. *Circulation*, 2004; 109: 942-50.

- [247] Yeu B.K., Chalmers R., Shekleton P., Grimwade J., Menahem S.: Fetal cardiac diagnosis and its influence on the pregnancy and newborn – a tertiary centre experience. *Fetal Diagn. Ther.*, 2008; 24: 241-5.
- [248] Yiwu L., Yingchun C., Jianqun Z., Bin Y., Ping B.: Exact quantitative selective annuloplasty of the tricuspid valve. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2001; 122: 611-4.
- [249] Yoshimura N., Yamaguchi M., Oshima Y., Oka S., Ootaki Y., Tei T. et al.: Clinical and pathological features of accessory valve tissue. *Ann. Thorac. Surg.*, 2000; 69: 1205-8.
- [250] Zalstein E., Hamilton R., Zucker N., Levitas A., Gross G.J.: Presentation, natural history, and outcome in children and adolescents with double orifice mitral valve. *Am. J. Cardiol.*, 2004; 93: 1067-9.
- [251] Zegdi R., Khabbaz Z., Flecher E., Latremouille C., Noghin M., Chauvaud S. et al.: Management of commissural lesions in native mitral valve endocarditis: long-term results of valve repair and partial homograft replacement. *J. Heart Valve Dis.*, 2006; 15: 356-9.