

A teljes nagyér-transzpozíciós betegek Senning- és Mustard-féle műtėti megoldásának hosszú távú utánkövetése – Eredmények a CSONGRAD Regiszterből

Havasi Kálmán dr.¹ ■ Kalapos Anita dr.¹ ■ Berek Krisztina dr.¹
Domsik Péter dr.¹ ■ Kohári Mária dr.¹ ■ Kovács Gábor dr.²
Bogáts Gábor dr.² ■ Hartyánszky István dr.²
Forster Tamás dr.¹ ■ Nemes Attila dr.¹

Szegedi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ,
¹II. Belgyógyászati Klinika és Kardiológiai Központ,
²II. Belgyógyászati Klinika és Kardiológiai Központ, Szívsebészeti Osztály, Szeged

Bevezetés: A teljes nagyér-transzpozíció az egyik leggyakoribb, cyanosissal járó veleszületett szívfejlődési rendellenesség. **Célkitűzés:** A szerzők célja a teljes nagyér-transzpozíció miatt Senning- és Mustard-féle műtéten átesett betegek hosszú távú túlélésének, funkcionális stádiumának, aritmológiai kontrolljának és életminőségének elemzése és összehasonlítása volt. **Módszer:** A vizsgálatban 85, teljes nagyér-transzpozíció miatt operált beteg vett részt, közülük 37 esetben Senning-műtét, míg 48 esetben Mustard-műtét történt. Valamennyi esetben utánkövetéses vizsgálatot végeztek. **Eredmények:** A több évtizedes utánkövetés sikeraránya 74%-nak bizonyult. A 31 utánkövetett Senning-műtött közül 12-en hunytak el a követés során (39%), míg a 32 Mustard-műtött közül 16-an haláloztak el (50%) ($p = 0,45$). Nem volt különbség a szívégtelenség és az aritmiák jellemzői között sem a két betegcsoportban. Az életminőséget és a funkcionális kapacitást jellemző paraméterek kedvezőbbnek bizonyultak a Senning-műtött betegekben. **Következtetések:** A Mustard- és Senning-műtött TGA-betegek mortalitásában és morbiditásában szignifikáns különbség nem volt igazolható. A Senning-műtött betegek életminősége és funkcionális kapacitása a hosszú távú követés eredményei alapján kedvezőbb. *Orv. Hetil., 2016, 157(3), 104–110.*

Kulcsszavak: teljes nagyér-transzpozíció, utánkövetés

Long-term follow-up of patients with transposition of the great arteries following Senning and Mustard operations – Results from the CSONGRAD Registry

Introduction: Transposition of the great arteries is one of the most common cyanotic congenital heart diseases. **Aim:** The present study aimed to examine and compare long-term survival, functional grading, arrhythmologic and quality of life control in patients with transposition of the great arteries following Senning- and Mustard-operations. **Methods:** The present study comprised 85 patients with transposition of the great arteries, of whom Senning-operation was performed in 37 cases and Mustard-operation in 48 subjects. Follow-up study was performed in all cases. **Results:** The success rate of long-term follow-up proved to be 74%. Twelve out of the 31 Senning-operated and 16 out of 32 Mustard-operated patients died during the follow-up (39% vs. 50%, $p = 0.45$). Neither features of heart failure, nor those of arrhythmias showed differences between the groups, but parameters of quality of life and functional capacity proved to be favourable in Senning-operated patients. **Conclusions:** There is no significant difference in mortality and morbidity of patients with transposition of the great arteries following Mustard- and Senning-operations. Regarding to long-term follow-up quality of life and functional capacity of Senning-operated patients were more favourable.

Keywords: transposition of the great arteries, follow-up

Havasi, K., Kalapos, A., Berek, K., Domsik, P., Kohári, M., Kovács, G., Bogáts, G., Hartvánszky, I., Forster, T., Nemes, A. [Long-term follow-up of patients with transposition of the great arteries following Senning and Mustard operations – Results from the CSONGRAD Registry]. *Orv. Hetil.*, 2016, 157(3), 104–110.

(Beérkezett: 2015. október 20.; elfogadva: 2015. november 19.)

Rövidítések

ASD = (atrial septal defect) pitvari sövényhiány; BK = bal kamra; CSONGRAD Regiszter = Registry of C(S)ONGenital caRdiAc Disease patients at the University of Szeged; JK = jobb kamra; NYHA = New York Heart Association; PDA = perzisztáló ductus arteriosus; PS = pulmonalis stenosis; TGA = (transposition of the great arteries) dextro vagy teljes nagyér-transzpozíció; VAS = visual analog scale; VSD = (ventricular septal defect) kamrai sövényhiány

A dextro vagy teljes nagyér-transzpozíció (transposition of the great arteries – TGA) az egyik leggyakoribb, cyanosissal járó veleszületett szívfejlődési rendellenesség, amely a congenitalis vitiumok 5–7%-át teszi ki [1, 2]. Előfordulása megközelítőleg 20/100 000 élveszületésre számítva, jellemzően férfiakban fordul elő (60–70%-ban). Más fejlődési rendellenességgel ritkán társul, az irodalom szerint multifaktoriális öröklődést mutat [1]. A veleszületett TGA esetén az aorta a jobb kamrából (JK-ból), az arteria pulmonalis a bal kamrából (BK-ból) ered. Ennek megfelelően két, egymással nem kommunikáló vérkör van, amely csak akkor egyeztethető össze az élettel, amennyiben közöttük valamilyen összeköttetés áll fenn, például pitvari septumdefektus (atrial septal defect – ASD), kamrai septumdefektus (ventricular septal defect – VSD), ductus Botalli persistens (persistant ductus arteriosus – PDA) vagy ezek kombinációja [3].

A fentieknek megfelelően a TGA kezelésének lényege az, hogy újszülöttkorban a két vérkör kommunikációjának fenntartása érdekében először palliatív műtétet végeznek, majd a gyermek súlygyarapodását követően rekonstrukciós eljárásokkal helyreállítják a keringést [4, 5]. Az 1960-as évektől az 1990-es évekig az általánosan elterjedt helyreállító műtét a pitvari szintű rekonstrukciós (atrialis switch), terelőcsatornák képzésén alapuló műtéti eljárások voltak. Közülük a Mustard- és a Senning-féle technika bizonyult a leggyakrabban alkalmazott eljárásnak [6]. Az 1990-es évektől ezeket a módszereket felváltotta az újszülöttkori artériás switch műtét, amely során a két nagyeret (az aortát és az arteria pulmonalist) az eredését követően átvágják és felcserélik, majd a pulmonalis artériát a JK-ra, míg az aortát a BK-ra szájaztatják és a koronária szájadékokat a neoortába ültetik [3].

A felnőttkardiológiai gondozásban egyre nagyobb számban jelentkeznek olyan fiatal felnőttek, akiket korábban a gyermekkardiológián gondoztak különböző szívfejlődési rendellenességekkel. A felnőttkardiológu-

sok számára kihívást jelenthet ezeknek a betegeknek a gondozása, tekintettel a késői speciális hemodinamikai és/vagy aritmológiai szövődményekre [7, 8]. Evidenciák hiányában joggal vetődhet fel a kérdés, hogy a kétféle pitvari szintű rekonstrukción alapuló műtéti technika alkalmazását követően van-e különbség a várható túlélésben, szövődményekben, életminőségben. Ahogy azt már korábban bemutattuk, a Szegeden gondozott veleszületett szívbetegségekről egy regisztert készítettünk, amelyet CSONGRAD Regiszternek neveztünk el (Registry of C(S)ONGenital caRdiAc Disease patients at the University of Szeged) [9]. Jelen vizsgálatunk célja a regiszterben szereplő, Senning- és Mustard-féle műtéten átesett TGA-betegeink hosszú távú túlélésének, funkcionális stádiumának, aritmológiai kontrolljának és életminőségének vizsgálata és összehasonlítása volt.

Betegek és módszer

A CSONGRAD Regiszter adataiból kiderült, hogy a Szegedi Orvostudományi Egyetem, majd Szent-Györgyi Albert Orvostudományi Egyetem (ma Szegedi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar) Szívsebészeti Önálló Osztályán, majd a megszervezett Kardiológiai Központjában 1961-től 2013-ig 196 TGA-s csecsemőt operáltak meg úgy, hogy nem „artériás switch” műtét történt. Közülük 104-nél csak palliatív beavatkozást végeztek, míg 92 esetben második ülésben helyreállító operációra is sor került: 48 esetben Mustard-féle műtét, 37 esetben Senning-féle műtét, 5 esetben Rastelli-féle műtét, illetve 2 esetben egyéb beavatkozás. Jelen továbbkövetés vizsgálatunk a Mustard- és Senning-féle technikák hosszú távú eredményeinek összehasonlítására irányult.

Utánkövetés jellemzői

Valamennyi esetben célul tűztük ki a betegekkel való kontaktus felvételét telefonon, levélben vagy más elérhető módon. Az utánkövetettek közül megkülönböztettük azokat, akikről tudjuk, hogy élnek és azokat, akik biztosan elhaláloztak. A haláleseteket korai és késői halálra differenciáltuk. Korai halálnak azt tekintettük, akiknél a műtétet követő 30 napon belül következett be a halál. Az életben lévő betegek adatait több szempontból is vizsgáltuk. Figyelembe vettük a követési időt, a szívélgtelenség New York Heart Association (NYHA) szerinti

stádiumát, a terelőfolttal kapcsolatos szövődmenyeket, az ismert ritmuszavarok, esetleges pacemaker meglétét, illetve a speciális kérdőívekkel jellemzett életminőséget és funkcionális kapacitást.

A szívelégtelenség NYHA szerinti klasszifikációja

A szívelégtelenség súlyosságának meghatározására először 1928-ban a NYHA közölt beosztást, amelynek megfelelően jellemeztük betegeink szívelégtelenségének mértékét [10]:

I. stádium – A fizikai aktivitás nem korlátozott, a mindennapos fizikai aktivitás nem okoz fáradtságot, nehézlégzést vagy palpitiót.

II. stádium – A fizikai aktivitás mérsékelten korlátozott, nyugalomban nincs panasz, de a mindennapos fizikai aktivitás fáradtságot, nehézlégzést, palpitiót vagy anginát okoz.

III. stádium – A fizikai aktivitás jelentősen korlátozott, nyugalmi panaszok nincsenek, de a szokásosnál kisebb fizikai aktivitás is kiváltja a fenti panaszokat.

IV. stádium – Nyugalmi panaszok vannak, amelyek a legkisebb fizikai terhelésre fokozódnak.

Aritmológiai utánkövetés

Az utánkövetés során a hemodinamikai elégtelenséggel (vagy akár keringésleállással) járó brady- és tachyarrhythmia anamnesztikus jelenlétét kerestük (pitvarfibrilláció és pitvari flutter, magasabb fokú kamrai ritmuszavarok vagy atrioventricularis blokkok stb.). Vizsgálataink során rádiófrekvenciás ablatio, pacemaker vagy egyéb eszköz beültetésére is rákérdeztünk.

1. táblázat | A betegek klinikai adatai

| | Összes TGA-beteg | Senning-műtött | Mustard-műtött | p |
|-----------------------------|------------------|----------------|----------------|------|
| Betegszám (%) | 85 (100) | 37 (44) | 48 (57) | |
| Férfi (%) | 69 (81) | 33 (89) | 36 (75) | 0,16 |
| Életkor a műtét idején (év) | 2,6 ± 2,6 | 2,0 ± 2,3 | 3,0 ± 2,8 | 0,08 |
| Izolált TGA (%) | 56 (66) | 24 (65) | 32 (67) | 1,00 |
| TGA társvitiummal | 29 (34) | 13 (35) | 16 (33) | 1,00 |
| TGA PDA-val | 12 (14) | 9 (24) | 3 (6) | 0,03 |
| TGA PS-sel | 10 (12) | 3 (8) | 7 (15) | 0,50 |
| TGA ASD-vel | 12 (14) | 2 (5) | 10 (21) | 0,06 |
| TGA VSD-vel | 11 (13) | 4 (11) | 7 (15) | 0,75 |
| Utánkövetettek száma (%) | 63 (74) | 31 (84) | 32 (67) | 0,09 |

ASD = pitvari septumdefektus; PDA = perzisztáló ductus arteriosus; PS = pulmonalis stenosis; TGA = teljes nagyér-transzpozíció; VSD = kamrai septumdefektus.

Az életminőség felmérése

Az életminőség és funkcionális állapot megítélésére speciális kérdőíveket alkalmaztunk. Ezeknek a kitöltése betegenként átlagosan 8–10 percet vett igénybe. Az egészségi állapot felmérésére az EuroQol részét képező vizuális analóg skálát (VAS) alkalmaztuk, amely egy lineáris, 1–100-ig terjedő skála, ahol az 1-es érték az elképzelhető legrosszabb, a 100-as érték pedig az elképzelhető legjobb egészségi állapotot jellemzi [11]. A fentiekben túl az úgynevezett EQ-5D-5L kérdőívet is kitöltöttük a betegekkel, amely a mozgékonyt, az önellátást, a szokásos tevékenységek kivitelezését, a fájdalmat, a rossz közérzetet, a depressziót és a szorongást méri fel [12]. Az eredményeket 1–5-ig terjedő skálán osztályoztuk: eggyel jellemeztük azt, akinél nincs probléma, míg ötrel azt, ahol az nagyon súlyos. A funkcionális kapacitás megítélésére a NYHA-stádiumbeosztás mellett úgynevezett ability indexeket is alkalmaztunk a Baecke-kérdőív alapján, amely három részből állt: a munkahelyi fizikai aktivitás, a szabadidős sporttevékenység és a szabadidőben végzett további tevékenységek vizsgálatából. Felmértük, hogy ülő-álló munkát végeznek-e, kell-e munka közben sétálniuk, nehéz tárgyakat emelniük, tapasztalnak-e fáradtságot, verejtékezést, munkatársaikhoz képest megértetőbbnek érzik-e a munkájukat. A sportolási szokások vizsgálatakor megkérdeztük, hogy könnyű, közepes vagy magas intenzitású sportot űznek-e és milyen gyakorisággal sportolnak kortársaikhoz képest (heti-havi rendszerességgel). A szabadidős tevékenységek felmérésekor azt vizsgáltuk, hogy a beteg a sportoláson kívül mennyi időt tölt biciklizéssel, sétával. Összességében 18 kérdést tettünk fel, amelyeket 1–5 pontos skálán értékelték a betegek, ahol az 1-es a legalacsonyabb, az 5-ös érték a legmagasabb aktivitásnak felel meg. Ezek alapján képletek segítségével kiszámítottuk a munka-, sport- és szabadidő-aktivitási indexek értékét [13].

Statisztikai analízis

A betegcsoportok közötti összehasonlítások során a Student-féle kétmintás *t*-próbát, χ^2 -próbát és Fischer-féle egzakt tesztet alkalmaztuk. A továbbkövetés jellemzésére Kaplan–Meier-féle túlélésanalízist végeztünk. A csoportok túlélési rátái közötti különbséget long-rank tesztel vizsgáltuk. Az adatokat átlag ± standard deviáció alakban tüntettük fel. A statisztikai analízisek során a $p < 0,05$ értéket tekintettük szignifikánsnak. A MedCalc szoftvert (MedCalc, Mariakerke, Belgium) használtuk statisztikai vizsgálataink elvégzésekor.

Eredmények

A vizsgált betegcsoportok jellemzői

A vizsgálatban 85 TGA-beteg vett részt, közülük 48 esetben Mustard-műtét, míg 37 esetben Senning-műtét

2. táblázat | Az utánkövetett betegek klinikai adatai

| | Összes TGA-beteg | Senning-műtött | Mustard-műtött | p |
|--|------------------|----------------|----------------|---------|
| Teljes betegszám (%) | 85 (100) | 37 (44) | 48 (57) | 0,33 |
| Utánkövetett betegek (%) | 63 (74) | 31 (84) | 32 (67) | 0,09 |
| Férfi (%) | 51 (81) | 27 (87) | 24 (75) | 0,34 |
| Életkor a műtét idején (év) | 2,7 ± 2,9 | 2,2 ± 2,4 | 3,1 ± 3,3 | 0,22 |
| Utánkövetés ideje (év) | 24,4 ± 8,5 | 20,3 ± 4,5 | 29,4 ± 9,7 | <0,0001 |
| Mortalitás (%) | 28 (44) | 12 (39) | 16 (50) | 0,45 |
| Korai (30 napon belül) | 8 (13) | 5 (16) | 3 (9) | 0,47 |
| Késői (30 napon túli) | 20 (32) | 7 (23) | 13 (41) | 0,18 |
| Terelőfolttal kapcsolatos szövődmény (%) | 2 (3) | 1 (3) | 1 (3) | 1,00 |
| Életben levő betegek (%) | 35 (56) | 19 (61) | 16 (50) | 0,45 |
| Életkora 2015-ben (év) | 30,7 ± 7,6 | 24,6 ± 2,8 | 37,9 ± 4,2 | <0,0001 |
| Aritmia (%) | 13 (37) | 6 (32) | 7 (44) | 0,50 |
| Pacemaker (%) | 9 (26) | 3 (16) | 6 (38) | 0,25 |
| Életminőségi kérdőívet kitöltötte (%) | 25 (40) | 16 (52) | 9 (28) | 0,07 |
| Átlagos NYHA-stádium | 1,2 ± 0,4 | 1,1 ± 0,3 | 1,3 ± 0,5 | 0,06 |
| NYHA I. (%) | 20 (80) | 14 (88) | 6 (67) | 0,31 |
| NYHA II. (%) | 5 (20) | 2 (13) | 3 (33) | 0,31 |
| NYHA III-IV. (%) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 1,00 |

NYHA = a szívelégtelenség New York Heart Association szerinti klaszifikációja; TGA = teljes nagyér-transzpozíció.

történt. A betegek klinikai adatait az 1. táblázatban tüntettük fel. Általánosságban elmondható, hogy a vizsgált betegcsoportban, függetlenül a beavatkozás típusától, a férfi nem dominált. Az esetek kétharmadában izolált TGA-val álltunk szemben mind az összbetegszámra, mind a Mustard- és Senning-műtött betegcsoportokra vonatkoztatva. A Mustard-féle betegcsoportban az átlagéletkor a műtét idején tendenciózusan magasabbnak bizonyult. Ez a tény azzal magyarázható, hogy a Mustard-műtétek dominálóan az 1960–1970-es években történtek, míg a Senning-műtétek az 1980–1990-es években. Az összehasonlítást nehezíti, hogy a Mustard-műtéteket évtizedekkel korábban végezték, amikor az első műtétek normothermiában vagy mérsékelt hypothermiában történtek. A későbbiekben már mély hypothermiában végezték, amely rövid időre lehetővé tette a

teljes keringésleállást, technikailag megkönnyítve a műtét elvégzését. A fentiekén túl az aneszteziológiai technika és a posztoperatív ellátás lehetőségei is sokat változtak, valamint mindkét módszertan eredményeit befolyásolhatta a „betanulási fázis” (learning curve). A Mustard-csoport első eseteiben későn, már szövődmények kialakulását követően, „idős” betegen történt a műtét.

A továbbkövetés jellemzői

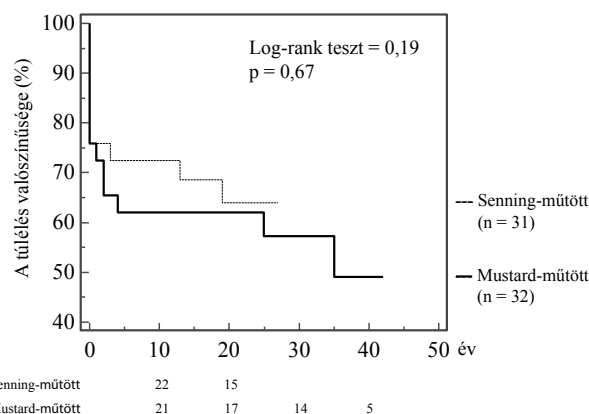
A több évtizedes továbbkövetés vizsgálatunk sikeraránya 74%-nak bizonyult (63/85 eset). A Senning-műtöttek esetén az utánkövetés sikeresebb volt, amely tény azzal magyarázható, hogy a Mustard-műtéteket régebben végezték, így a dokumentáció és a rendelkezésre álló adatok hiányosabbak a Senning-műtöttekéhez képest. Az utánkövetett betegek klinikai adatait a 2. táblázatban tüntettük fel. A Mustard-műtöttek közül két nő szövődménymentes terhesség végén 1-1 egészséges gyermeknek adott életet. A Senning-csoportban nem volt terhesség.

Mortalitás

A 31 utánkövetett Senning-műtött közül 12-en hunytak el a továbbkövetés során (39%, a műtét után 0–19 évvel, átlagosan 3,5 ± 6,8 évvel), közülük kettő esetben nem ismert a halál pontos időpontja. A 32 Mustard-műtött közül 16-an haláloztak el (50%, a műtét után 0–35 évvel, átlagosan 5,3 ± 11,2 évvel), annak pontos időpontja ebben a betegcsoportban 3 esetben bizonytalan (2. táblázat). A túlélési görbe alapján a két betegcsoport mortalitása között nem volt szignifikáns különbség (1. ábra).

Terelőfolttal kapcsolatos szövődmények

A hosszú távú továbbkövetés eredményei alapján elmondhatjuk, hogy összesen egy-egy alkalommal merült fel terelőfolttal kapcsolatos lényeges szövődmény a két



1. ábra | Kaplan-Meier-görbék a Mustard- és Senning-műtöttek túlélésének vizsgálatára

betegpopulációban (2. táblázat). A Senning-műtött beteg esetén a műtét után két évvel „baffle leak”, a terelőfolt többszörös megtöretése, átlukadása miatt artériás switch műtétre volt szükség, míg a Mustard-műtött beteg esetében 25 évvel az operáció után szívelégtelenség alakult ki. A beteget reoperálták, amely során a súlyosan elmeszesedett terelőfolt helyére Dacron-foltból új csatornát képeztek. A műtétet követő 13. napon az intenzív osztályon a beteg exitált.

Szívelégtelenség

A szívelégtelenség jellemzéséhez használt NYHA-klaszfikációhoz a kérdőívet kitöltők arányát a 2. táblázatban tüntettük fel. Az átlagos NYHA-stádium és a II. NYHA-stádium gyakorisága a Mustard-műtöttekben magasabbnak bizonyult, de nem érte el a statisztikailag szignifikáns értéket. Eredményeink értékelésekor azonban figyelembe kell venni, hogy kis esetszámot vizsgáltunk, és a Mustard-műtöttek átlagéletkora és továbbkövetési ideje lényegesen magasabb volt a Senning-műtöttekéhez képest.

Aritmológia

A két betegcsoport összehasonlításakor nem találtunk különbséget az aritmia és pacemakerbeültetések gyakorisága tekintetében (2. táblázat). Az aritmia típusa minden esetben pitvarfibrilláció vagy pitvari flutter volt, a Senning-műtét után három alkalommal, míg a Mustard-műtöttek esetén négy alkalommal történt sikeres rádiófrekvenciás ablatio. A pacemakerbeültetések indikációja valamennyi esetben atrioventricularis blokk vagy sinuscsomó-betegség volt. Több esetben az aritmiaszubsztantum eléréséhez transbaffle punkcióra volt szükség.

Életminőség

A Senning-műtött betegek nagyobb arányban értek el magasabb iskolai végzettséget és többen tudnak végezni fizikai munkát (3. táblázat). Az életminőség egyéb jellemzői közül mind a VAS, mind az EQ-5D-5L és Baecke-kérdőív értékei szignifikánsan kedvezőbb értékeket igazoltak a Senning-műtött betegcsoportban, amely kedvezőbb egészségi állapotot és funkcionális kapacitást jelez ezeknél a betegeknél a hosszú távú továbbkövetés során.

Megbeszélés

A TGA várható túlélése az egyre fejlődő műtéti megoldásoknak köszönhetően nő, és ezek a betegek egyre gyakrabban bukkannak fel a felnőttkardiológiai szakellátásban. A betegellátásban dolgozók számára fontos a betegség alapjai mellett a múltbeli és a manapság alkalmazott műtéti megoldások és a lehetséges klinikai

3. táblázat | Az utánkövetett betegek életminőségi adatai

| | Összes TGA-beteg | Senning-műtött | Mustard-műtött | p |
|---------------------------------------|------------------|----------------|----------------|-------|
| Utánkövetett betegek (%) | 63 (100) | 31 (49) | 32 (51) | 0,90 |
| Életminőségi kérdőívet kitöltötte (%) | 25 (40) | 16 (52) | 9 (28) | 0,07 |
| Legmagasabb iskolai végzettség | | | | |
| Általános iskola (%) | 5 (20) | 3 (19) | 2 (22) | 1,00 |
| Szaktanulmányi, középiskola (%) | 8 (32) | 5 (31) | 3 (33) | 1,00 |
| Érettségi (%) | 9 (36) | 7 (44) | 2 (22) | 0,40 |
| Főiskola (%) | 2 (8) | 1 (6) | 1 (11) | 1,00 |
| Egyetem (%) | 1 (4) | 0 (0) | 1 (11) | 1,00 |
| Foglalkozás | | | | |
| Nem dolgozik (%) | 3 (12) | 0 (0) | 3 (33) | 0,04 |
| Szellemi munkát végez (%) | 8 (32) | 5 (31) | 3 (33) | 1,00 |
| Könnyű fizikai munkát végez (%) | 12 (48) | 9 (56) | 3 (33) | 0,41 |
| Nehéz fizikai munkát végez (%) | 2 (8) | 2 (13) | 0 (0) | 0,52 |
| Egészségi állapot (VAS) | 75 ± 18 | 77 ± 20 | 69 ± 11 | 0,05 |
| EQ-5D-5L index | 0,8 ± 0,2 | 0,9 ± 0,1 | 0,7 ± 0,4 | 0,009 |
| Baecke-kérdőív alapján | | | | |
| Sportindex | 2,5 ± 0,9 | 2,7 ± 0,9 | 2,1 ± 0,8 | 0,007 |
| Szabadidőindex | 3,3 ± 0,8 | 3,5 ± 0,6 | 3,1 ± 1,0 | 0,06 |
| Munkaindex | 2,3 ± 0,8 | 2,5 ± 0,8 | 2,1 ± 0,7 | 0,04 |

TGA = teljes nagyér-transzpozíció; VAS = visual analog scale

problémák ismerete (például reziduális vitiumok, szívelégtelenség, aritmiák, terelőfolttal kapcsolatos elváltozások stb.). A TGA elsődleges kezelésének lényege, hogy korai csecsemőkorban a két vérkör kommunikációját fenntartsuk [6]. Ennek megfelelően először palliatív műtétet végeznek, majd a gyermek súlygyarapodását követően rekonstrukciós eljárásokkal megszüntetik a sőtöt [6]. A palliatív beavatkozások közül kezdetben a Blalock–Hanlon-műtétre volt lehetőség, amely során a pitvari septum kimetszésével pitvari szinten létesítettek kommunikációt a két vérkör között. A technika fejlődésével később a Rashkind-féle ballonos septostomia terjedt el, amikor is egy katéteres ballonnal történik a pitvari septum fenestrációja [14]. A pitvari szintű rekonstrukciós (switch) műtétek közül a Senning- és a Mustard-féle technika volt a leggyakrabban alkalmazott eljárás a múlt század második felében [6]. A Senning- és a Mustard-féle műtétek hasonlóak egymáshoz: míg a Senning-féle eljárás során több saját szövetet használtak fel a pitvarok között létesített terelőcsatornák kialakítására, addig a Mustard-féle technika során a cavalis vénák

felől a jobb pitvarba és a vena pulmonalisokból a bal pitvarba ömlő vért egy nadrághoz hasonló alakú idegen anyagból készült folt segítségével terelték a hemodinamikailag (nem anatómiailag) megfelelő atrioventricularis billentyű felé. Fontos tudni, hogy amennyiben nagy VSD és a pulmonalis billentyű szűkülete is társul a TGA-hoz, úgy Rastelli-műtétet is lehet alkalmazni [15]. Ebben az esetben a két vérkört úgy választják szét, hogy a vér a BK-ból a kamrai defektuson keresztül a JK-ból eredő aortába jusson, tehát a záró folt a JK-test és az infundibulum közé kerül. A maradék JK testét egy extracardialis conduittel csatlakoztatják a pulmonalis artériához. Az 1990-es évektől a fenti eljárásokat felváltotta az újszülöttkori artériás switch műtéti eljárás, amely során a két nagyeret (az aortát és az arteria pulmonalist) az eredését követően átvágják és felcserélik, ezután a pulmonalis artériát a JK-ra, míg az aortát a BK-ra szájazzatják, a koszorúereket pedig áthelyezik a szisztémás keringést biztosító nagyartériára [16].

A fent részletezett rekonstrukciós műtétek kidolgozásában több hazai szívsebész kolléga végzett úttörő munkát. A Szegedi Tudományegyetem Szívsebészeti Önálló Osztályán, majd a megszervezett Kardiológiai Központjában 1961 óta történnek veleszületett szívbetegség miatti szívműtétek. A kezdetekben csak palliációra volt lehetőség, Magyarországon az első Raskind-féle septostomia Szegeden történt 1967-ben [17]. A két pitvari szintű helyreállító műtét közül Magyarországon egyedülálló módon kizárólag Szegeden alkalmazták mindkettőt. Az első Mustard-féle műtétet 1969-ben végezte *Kovács Gábor professzor*, majd ezt a technikát (beleértve annak *Brom* szerinti módosított változatát) is 1985-ig alkalmazták Szegeden, összesen 48 esetben. Abban az évben két műtét történt, az egyik Mustard, a második Senning szerint. A Senning-féle technikát (amely során az esetek egy részében egyáltalán nem használtak terelőfoltot, hanem a megmaradt pitvari septumrészt varrták le a vena pulmonalisok beömléséhez), összesen 37 alkalommal alkalmazták.

A jelen vizsgálat célja a két hasonló, de technikai részleteiben különböző műtéti eljárás hosszú távú eredményeinek összehasonlítása volt a túlélés, különböző klinikai jellemzők (a terelőfolttal kapcsolatos szövődmények, szívelégtelenség, aritmológiai jellemzők) és az életminőség tekintetében. Az elvégzett vizsgálataink alapján elmondhatjuk, hogy a Senning- és Mustard-műtött populáció mortalitási és morbiditási adatai nem különböztek szignifikánsan. Amennyiben azonban az életminőséget jellemző adatokat vizsgáljuk, a Senning-műtött betegek eredményei kedvezőbbnek bizonyultak. Ezt az eredményt részben az alacsonyabb életkor és a rövidebb utánkötési idő is magyarázhatja. A fenti tények azért fontosak, mert a TGA kezelésének korábban e két módszer volt az egyik lehetséges módszere. Bár manapság az artériás switch műtét (az úgynevezett Jatene-műtét) az alkalmazandó eljárás, a felnőttkardio-

lógusok számára azonban most jelentkezik egy, a kedvező túlélés miatt jelentős populáció, akik valaha pitvari szintű műtétben részesültek. Lévéen, hogy a TGA relatíve ritka veleszületett szívfejlődési rendellenesség, és sok beteg eredményeit elemző evidenciák nem állnak rendelkezésre, vizsgálatunk megpróbált a saját beteganyagunk adatait feldolgozva olyan, a gondozás szemléletét befolyásoló következtetéseket levonni, amelyek segítséget nyújthatnak a hosszú távú kezelés eredményességéhez.

Egy korábbi hazai utánkötéses vizsgálat során azt találták, hogy bizonyos laboratóriumi (B-natriureticus peptid), echokardiográfiás (Tei-index), esetenként mágneses rezonanciás vizsgálati paraméterek alkalmasak a Senning-műtött TGA-betegek JK-funkciójának szűrővizsgálati jellegű megítélésére. Fontosnak tartották kiemelni, hogy a BK védelmében javasolt a TGA „kétlépcsős anatómiai korrigálása” minél fiatalabb életkorban, még panaszmentesség esetén is [18].

Egy nemzeti belga tanulmányban a sajátunkhoz hasonló vizsgálatot mutattak be [19]. Ebben a közleményben hat centrum eredményeit elemezték centrumonként hasonló betegszámmal. A nevezett vizsgálatban a két műtéti technika időben egyszerre került alkalmazásra szemben azzal, hogy egyetemünkön először csak Mustard-, majd csak Senning-műtéteket alkalmaztak. Hasonlóan eredményeinkhez, a két módszer mortalitási adatai nem különböztek, azonban a Senning-műtött betegek kedvezőbb funkcionális stádiumban voltak, nagyobb arányú volt a sportaktivitásuk és kevesebb volt a terelőfolttal kapcsolatos problémák aránya [19].

Egy másik dán-svéd közös tanulmányban a két műtéti technika hosszú távú utánkötését vizsgálták [20]. Azt találták, hogy a hosszú távú túlélés nagyobb összefüggést mutat a JK- és a tricuspidalisbillentyű-funkcióval, mint a műtét típusával és annak időpontjával. Az is igazolást nyert, hogy a pacemakerbeültetés szükségessége összefügg a mortalitással ezekben a betegekben. A fentiekben túl számos egyéb tanulmány vizsgálta a Mustard- és a Senning-műtétek hosszú távú eredményességét [4, 21–24].

Vizsgálati anyagunk legfontosabb limitációja a relatíve kis esetszám és a 74%-os utánkötési ráta. Tekintettel azonban a hazai körülményekre és a probléma aktualitására, a fentiek ellenére eredményeink publikálását fontosnak tartottuk. Az anyag további gyengesége, hogy a két összehasonlított műtéti technika nem egymással párhuzamosan történt, hanem egymást felváltva, két külön korszak eljárásaként. Ebből eredendően az utánkötés ideje, a betegek életkora is eltérő, amelyek teoretikusan befolyásolhatták eredményeinket. Bár számos betegnél történt NT-proBNP meghatározás, és valamennyiük esetében echokardiográfiás vizsgálat, a hiányos adatok és paraméterek (nem konvencionális leletek) miatt ezeket érdemben összevetni nem tudtuk.

Következtetések

Vizsgálataink során klinikánk beteganyagában a Mustard- és Senning-műtött TGA-betegeink mortalitásában és morbiditásában szignifikáns különbség nem volt igazolható. A Senning-műtött betegek életminősége és funkcionális kapacitása a hosszú távú követés eredményei alapján kedvezőbb.

Anyagi támogatás: A közlemény megírása anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: H. K.: A hipotézis kidolgozása, a vizsgálat lefolytatása, a kézirat megszövegezése. K. A., B. K., D. P., K. M.: A vizsgálat lefolytatása. K. G., B. G., H. I., F.T.: A kézirat megszövegezése. N. A.: Statisztikai elemzések, a kézirat megszövegezése. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Irodalom

- [1] *Gatzoulis, M. A., Webb, G. D., Daubeney, P. E.* (eds.): Diagnosis and management of adult congenital heart disease. 2nd ed. Elsevier, Saunders, Edinburgh, 2011.
- [2] *Engelfriet, P., Boersma, E., Oechslin, E., et al.*: The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Eur. Heart J.*, 2005, *26*(21), 2325–2333.
- [3] *Warnes, C. A.*: Transposition of the great arteries. *Circulation*, 2006, *114*(24), 2699–2709.
- [4] *Ebenroth, E. S., Hurwitz, R. A.*: Functional outcome of patients operated for d-transposition of the great arteries with the Mustard procedure. *Am. J. Cardiol.*, 2002, *89*(3), 353–356.
- [5] *Hartyánszky, I., Varga, S., Havasi, K., et al.*: Perspectives in the management of congenital heart defects in adult patients. [Perspektívák a veleszületett szívhibák felnőttkori sebészi kezelésében.] *Orv. Hetil.*, 2015, *156*(3), 92–97. [Hungarian]
- [6] *Konstantinov, I. E., Alexi-Meskisvili, V. V., Williams, W. G., et al.*: Atrial switch operation: past, present, and future. *Ann. Thorac. Surg.*, 2004, *77*(6), 2250–2258.
- [7] Congenital heart defects in adults. Cardiology guidelines. [Felnőttkori congenitalis szívhibák. A Kardiológiai Szakmai Kollégium útmutatója.] Medition Kiadó, Budapest, 2010. [Hungarian]
- [8] *Baumgartner, H., Bonhoeffer, P., De Groot, N. M., et al.*: ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur. Heart J.*, 2010, *31*(23), 2915–2957.
- [9] *Havasi, K., Kalapos, A., Berek, K., et al.*: More than 50 years' experience in the treatment of patients with congenital heart disease in a Hungarian university hospital. The basics of the CSONGRAD Registry. [Több mint 50 év tapasztalat a congenitalis szívbetegség ellátásában egy magyar egyetemi központban. A CSONGRAD Regiszter alapadatai.] *Orv. Hetil.*, 2015, *156*(20), 794–800. [Hungarian]
- [10] The Criteria Committee of the New York Heart Association. Nomenclature and Criteria for the Diagnosis of Diseases of the Heart and Great Vessels. 9th ed. Little, Brown & Co, Boston, 1994.
- [11] *Badia, X., Monserrat, S., Roset, M., et al.*: Feasibility, validity and test-retest reliability of scaling methods for health states: the visual analogue scale and the time trade-off. *Qual. Life Res.*, 1999, *8*(4), 303–310.
- [12] *Hinz, A., Kohlmann, T., Stöbel-Richter, Y., et al.*: The quality of life questionnaire EQ-5D-5L: psychometric properties and normative values for the general German population. *Qual. Life Res.*, 2014, *23*(2), 443–447.
- [13] *Baecke, J. A., Burema, J., Frijters, J. E.*: A short questionnaire for the measurement of habitual physical activity in epidemiological studies. *Am. J. Clin. Nutr.*, 1982, *36*(5), 936–942.
- [14] *Cinteza, E., Carminati, M.*: Balloon atrial septostomy – almost half a century after. *Maedica (Buchar)*, 2013, *8*(3), 280–284.
- [15] *Squarcia, U., Macchi, C.*: Transposition of the great arteries. *Curr. Opin. Pediatr.*, 2011, *23*(5), 518–522.
- [16] *De Praetere, H., Vandesande, J., Rega, F., et al.*: 20 years of arterial switch operation for simple TGA. *Acta Chir. Belg.*, 2014, *114*(2), 92–98.
- [17] *Kovács, G.*: History of heart surgery in Szeged. In: Kerkovits, Gy. (ed.). 50 years history of the Hungarian Society of Cardiologists, 1957–2007. [A szívsebészet története Szegeden. In: Kerkovits, Gy. (szerk.). A Magyar Kardiológusok Társaságának 50 éves története, 1957–2007.] Convention Budapest Kft., Budapest, 2007. [Hungarian]
- [18] *Hartyánszky, I., Kádár, K., Oprea, V., et al.*: Is the right ventricle able to maintain the systemic circulation for a long time? The late results of the Senning operation for complete transposition of the great arteries. [Képes-e a jobb kamra hosszú távon biztosítani a szisztémás keringést? Nagyér-transzpozíciós betegeken végzett Senning-műtétek késői eredményei.] *Orv. Hetil.*, 2006, *147*(45), 2155–2160. [Hungarian]
- [19] *Moons, P., Gewillig, M., Sluysmans, T., et al.*: Long term outcome up to 30 years after the Mustard or Senning operation: a nationwide multicentre study in Belgium. *Heart*, 2004, *90*(3), 307–313.
- [20] *Vejlstrup, N., Sorensen, K., Mattsson, E., et al.*: Long-term outcome of Mustard/Senning correction for transposition of the great arteries in Sweden and Denmark. *Circulation*, 2015, *132*(8), 633–638.
- [21] *Sarkar, D., Bull, C., Yates, R., et al.*: Comparison of long-term outcomes of atrial repair of simple transposition with implications for a late arterial switch strategy. *Circulation*, 1999, *100*(19 Suppl.), III176–III181.
- [22] *Poirier, N. C., Yu, J. H., Brizard, C. P., et al.*: Long-term results of left ventricular reconditioning and anatomic correction for systemic right ventricular dysfunction after atrial switch procedures. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2004, *127*(4), 975–981.
- [23] *Meijboom, F., Szatmari, A., Deckers, J. W., et al.*: Long-term follow-up (10 to 17 years) after Mustard repair for transposition of the great arteries. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1996, *111*(6), 1158–1168.
- [24] *Moons, P., De Bleser, L., Budts, W., et al.*: Health status, functional abilities, and quality of life after the Mustard or Senning operation. *Ann. Thorac. Surg.*, 2004, *77*(4), 1359–1365.

(Nemes Attila dr.,
Szeged, Korányi fasor 6., 6720
e-mail: nemes@in2nd.szote.u-szeged.hu)