ΣΤΕΝΩΣΗ ΑΟΡΤΗΣ ΣΤΗ ΝΕΟΓΝΙΚΗ ΚΑΙ ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ

ΒΑΛΒΙΔΙΚΗ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ

ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ
ΑΜΕΣΑ ΚΙ ΑΠΩΤΕΡΑ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

ΕΥΓΕΝΙΑ ΜΠΕΗ
ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΟΣ-ΠΑΙΔΟΚΑΡΔΙΟΛΟΓΟΣ

ΒΑΛΒΙΔΙΚΗ ΑΟΡΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ

- 3-6% επι του συνόλου των συγγενών καρδιοπαθειών.
- Η βαλβιδική αορτική στένωση είναι η πιο συχνή μορφή στένωσης κατά τον LVOT

  (71-86% των ασθενών). 3/4 άρρενες.

- Δίπτυχη αορτική βαλβίδα BAV, η πιο συχνή CHD, 2% στο γενικό πληθυσμό.
- R-L 80%, R-NC, L-NC
- Προσθιο-οπίσθιος, δεξιο-αριστερός προσανατολισμός
- Οικογενής επίπτωση με αυτοσωμικό επικρατών τύπο κληρονομικότητας στο 35% των ασθενών BAV (έχουν τουλαχιστον άλλο ένα μέλος με BAV)

- Μονόπτυχη (κριτική). Υποπλασία δακτυλίου.

- Σπανιότατη η επασβέστωση στην παιδική ηλικία.

ΦΥΣΙΚΗ ΠΟΡΕΙΑ

- 10-15% ασθενών με AS διαγιγνώσκονται με σοβαρή AS σε ηλικία<1 έτους.
- 10% βρεφών αναπτύσσουν HF μέσα στον 1° χρόνο ζωής, εκ των οποίων τα 2/3 εντος των πρώτων 2 μηνών ζωής και τα περισσότερα με σοβαρή AS μέχρι τον 6° μήνα.
- Θνητότητα υψηλότερη στα νεογνά με κριτική ή σοβαρή AS και στα βρέφη < 1 έτους, παρότι βαίνει βελτιούμενη τα τελευταία 20 χρονια.
- Συνύπαρξη συνοδών ανωμαλιών στο 15-20%, επηρεάζει αρνητικά την πρόγνωση (CoA, VSD, MS, MR, LV hypoplasia)

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Κ/Ε Ροίζος, μονήρης ή παράδοξος διχασμός S2, S4, συστολικό click, χαμηλής έντασης crescendo-decrescendo συστολικό φ. που αυξάνει χειρισμούς.

ΗΚΓ περιορισμένη αξία. Παθολογικό στις κριτικές νεογνικές στενωσεις, όχι πάντα παθολογικο σε μεγαλύτερα βρέφη, σε παιδία> 2ετών απουσία ικανοποιητικής συσχέτισης ηκγφικών ευρημάτων με τη βαρύτητα της στένωσης.

ECHO: 2D, 3D, AV, LVH, mgr>50mmHg, Aorta.

Εξίσωση συνεχείας δε χρησιμοποιείται στην παιδιατρική πρακτική.

ΔΟΚ.ΚΟΠΩΣΗΣ σε ασυμπτωματικούς ασθενείς με μέτρια στένωση mgr>30mmHg λόγω προαθλητικού

ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΕΠΕΜΒΑΤΙΚΗΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗΣ

ΚΡΙΤΙΚΗ ΣΤΕΝΩΣΗ AV-ΒΟΤΑΛΛΕΙΟΕΞΑΡΤΩΜΕΝΗ

1η εβδομάδα ζωής καθώς ο αρτηριακός πόρος συσπάται και

μειώνεται η καρδιακή παροχή.

Εικόνα CHF με πάσχων νεογνό, ωχρό, ταχυπνοικό, αδυναμία σίτισης, ολιγουρία.

Πιθανότατα δεν ακούγεται φύσημα, δεν ψηλαφώνται σφύξεις.

Προσομοιάζει εικόνα σήψης.

Έναρξη PGE για διατήρηση βατότητας αρτηριακού πόρου.

ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΕΠΕΜΒΑΤΙΚΗΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗΣ

ΣΟΒΑΡΗ ΣΤΕΝΩΣΗ

Νεογνά – βρέφη εμφανίζουν εικόνα CHF<2 μηνών.

Παιδιά εμφανίζουν την κλασσική κλινική συμπτωματολογία στηθάγχης στην άσκηση, δύσπνοιας, συγκοπής σε ποσοστό 10%.

Η ΣΟΒΑΡΗ ΣΤΕΝΩΣΗ ΘΕΡΑΠΕΥΕΤΑΙ ΑΝΕΞΑΡΤΗΤΩΣ ΗΛΙΚΙΑΣ

ΚΛΙΝΙΚΗ ΠΟΡΕΙΑ

Η αορτική στένωση είναι προοδευτικά επιδεινούμενη νόσος.

Μετα τη βρεφική ηλικία, το διακαθετηριακό p to p gradient φαίνεται να είναι ο πιο αξιόπιστος δείκτης της κλινικής πορείας.

Peak to Peak Pr. Gr <25mmHg =>20% πιθανότητα επεμβατικής θεραπείας

Peak to Peak Pr. Gr 25-49mmHg => 40%

Peak to Peak Pr. Gr >50mmHg => 70%

Κίνδυνος κοιλιακής αρρυθμίας, SD 1-1.5% per year

25 ετης επιβίωση

92.4% όταν pgr<50mmHg

81% όταν pgr >50mmHg

ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΤΗ ΝΕΟΓΝΙΚΗ, ΒΡΕΦΙΚΗ, ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ

- Διαδερμική βαλβιδοπλάστικη (BAV)
- Χειρουργική βαλβιδοπλαστική (SAV)
- Χειρουργική αντικατασταση βαλβίδας AVR
- Εγχείρηση Ross, Ross-Kono

BALLOON AORTIC VALVULOPASTY

- Θεραπεία επιλογής
- Διασωληνωμένος ασθενής
- Balloon/annulus ratio 0.8/1.0
- Ορθόδρομα διαφλέβια ή αντίδρομα μέσω αρτηριακής προσπέλασης.
- Υπό TEE για καθοδήγηση κι εκτίμηση αποτελέσματος.
- Ταχεία β/μ ή χρήση αδενοσίνης κατά τη διαστολή.
- Επιτυχής εφόσον μείωση AS p to p gr>50% και απουσία ή ελάχιστη AR.
- Ιδανικό αποτέλεσμα p to pgr≤35mmHg με απουσία ή ελάχιστη AR, αποδεκτό gr ≤35mmHg με μικρή AR, μη ικανοποιητικό gr>35mmHg ή/και >μέτρια AR.

BALLOON AORTIC VALVULOPLASTY-RESULTS

- Άμεση βελτίωση στένωσης, όμως άμεσα AR >2/4 στο15% με προοδευτική επιδείνωση.
- Πρώιμη θνητότητα **4-12**% και συνδυάζεται με κριτική νεογνική στένωση.
- Στα 8 έτη επιβίωση 88%.
- Αίτια πρώτης επανεπέμβασης μεσομακροπρόθεσμα AS 50%, AR 36% , μικτή νόσος 16%.
- Οι πιο πολλές επανεπεμβάσεις γίνονται τον 1ο χρόνο.
- Μετα από 2η βαλβιδοπλαστική, δυσμενέστερη πρόγνωση όσον αφορά το ελεύθερο από επανεπεμβάσεις διαστημα

ΝΕΟΓΝΑ

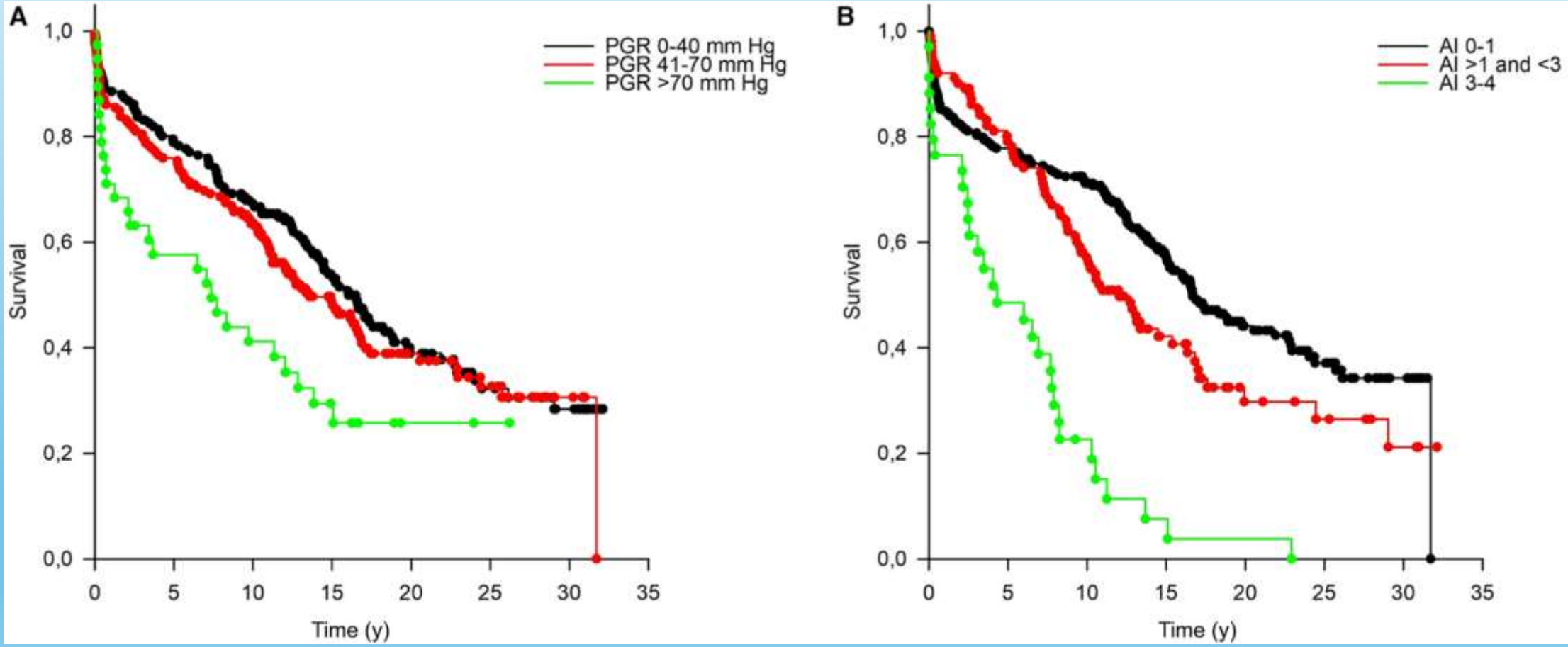
- Στα 1 -5 -10 έτη ελεύθερα επανεπεμβάσεων 61-50-29%

ΠΑΙΔΙΑ

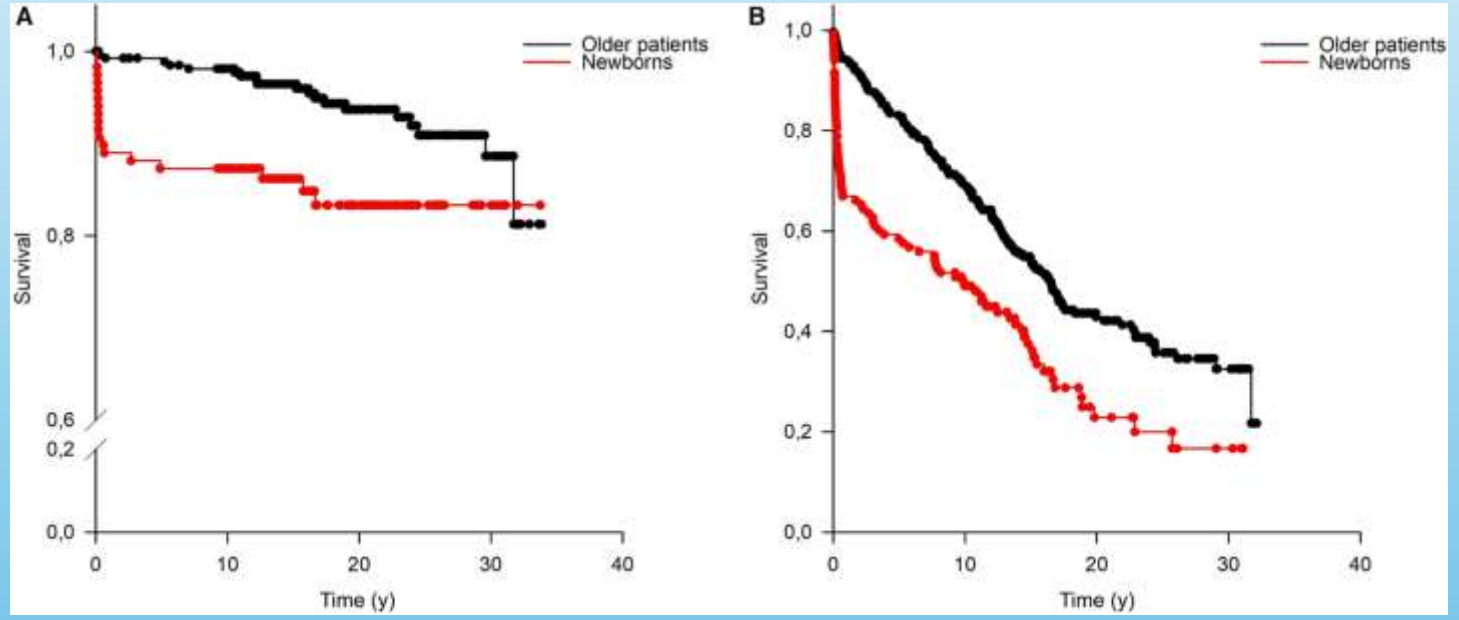
- Στα 1-5-10 έτη ελεύθερα επανεπεμβάσεων 83-73-44%

Survival free from any intervention on the basis of short term echo hemodynamics of the initial BAV

Journal of the American Heart Association 2023



Differences between newborn and older patients

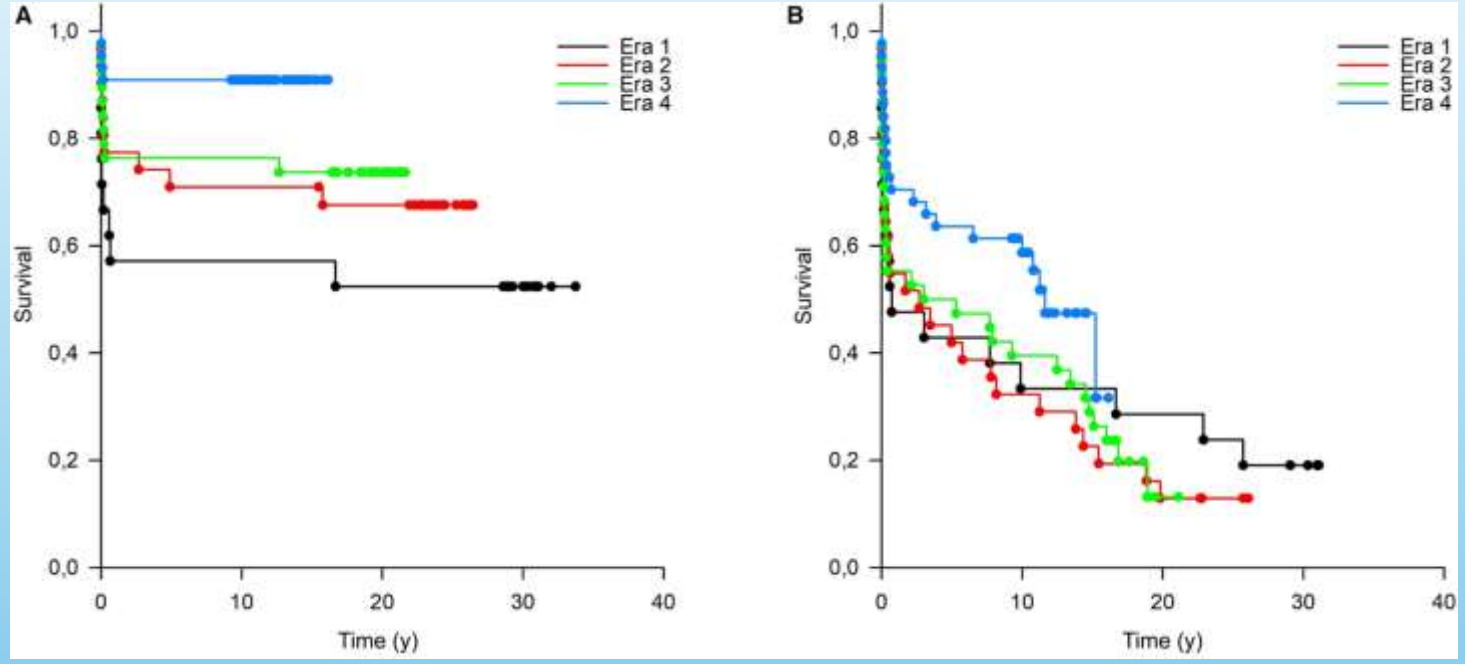


A. Survival

B. Survival free from any intervention

Neonatal survival by era

Era 4 2004-2011



- A. Survival
- B. Survival free from any intervention

Rapid ventricular pacing for BAV-adenosine

- Ασφαλής μέθοδος σταθεροποιησης του μπαλονιού
- Μείωση της συχνότητας εμφάνισης σημαντικής AR post BAV
- 5.9% μικρή AR pro BAV, 37.7% post BAV

όμως 4.3 % μέτρια AR, 0% σοβαρή AR σε παιδιά.

Rapid right ventricular pacing for BAV

2/ 2011- 2/2020

Ίδιο Balloon/annulus ratio. Επιτυχής μείωση AS και στις δύο ομάδες.

Group 1: 21 νεογνά/βρέφη<1 έτους

Group 2: 16 παιδιά 12 μηνών-16 ετών

F/up echo post BAV

Group 1: 45% απουσία AR, 30% ελάχιστη, 20% 1-2/4 AR, 5% 2/4 AR

Group 2 : 50% απουσία AR, 32% 1/4 AR, 18% 1-2/4 AR

Mitera team aortic stenosis BAV cohort 2025 update

64 ασθενείς, 0.5-14y. 2/3 <1y

Μεταξύ των νεογνών και βρεφών, 1 Ross σε ηλικία 5. 5 ετών.

10% επανάληψη BAV.

Σύνολο επανεπεμβάσεων 12%.

Rapid right ventricular pacing for balloon aortic valvulopasty: expanding its routine use in neonates and infants. Cardiology in the young Oct 2020

Διακαθετηριακή vs χειρουργική βαλβιδοτομή

- Αντικρουόμενα αποτελέσματα

- Ποσοστό ασθενών ελεύθερο επανεπεμβάσεων στα 5 έτη

  BAV 27%

  SAV 65%

- Παρόμοια άμεση θνητότητα, άμεση μετα την επέμβαση >2/4 AR, risk for AVR , μακρόχρονη επιβίωση.

Χειρουργικη θεραπεία

1.Αντικατασταση αορτικής βαλβίδας

Μεταλλικη (Αντιπηκτική αγωγή, σταθερό μέγεθος βαλβίδας με προοπτικό mismatch)

Βιοπροσθετική (μικρή διάρκεια ζωής <10έτη)

2.Εγχείρηση Ross- Ross Konno (αύξηση μεγέθους βαλβίδας, απουσία αντιπηκτικής αγωγής)

Αυτόλογη μεταμόσχευση της πνευμονική βαλβίδας του ασθενούς στη θέση της αορτικής και χρήση ομοιομοσχεύματος στη θέση της πνευμονικής.

Επί υποπλαστικού δακτυλιου AV ή στένωσης LVOT, γίνεται αύξηση με τομή Konno.

Επέμβαση Ross, Ross-Konno

- Ιδιαίτερα απαιτητικη επεμβαση.
- Απαραίτητος ο εξατομικευμένος σχεδιασμός με μίξη ανοιχτών κι διακαθετηριακών επεμβάσεων.
- Μετατροπή πάθησης μια βαλβίδας (AV) σε πάθηση δύο βαλβίδων (AV-PV).
- Προοπτικά νεοαορτική ανεπάρκεια με ή χωρίς διάταση του αορτικού δακτυλίου 0.37-2.8% ανά έτος ή/και στένωση του πνευμονικού ομοιομοσχεύματος 0.34-4.76% ανα έτος.

Αποτελέσματα εγχείρησης Ross στον παιδιατρικό πληθυσμό

Πρώιμη θνητότητα (εντος 30 ημερων) σε ηλικίες < 1έτους
11-17%.

Όψιμη θνητότητα (>30 ημέρες) 0.04-1.83% ανά έτος.

Επιβίωση 94.9% στα 5 έτη, 93.8 στα 15 έτη, 90% στα 25 έτη.

25ετης απουσία επανεπέμβασης 90.85 στο αορτικο αυτόλογο μόσχευμα, 67% στο πνευμονικό ομομόσχευμα στον παιδιατρικό πληθυσμό

Προγνωστικοί παράγοντες επανεπεμβασης στην εγχείρηση Ross

1.Νεοαορτική ανεπάρκεια

Ηλικία (Δύο φάσεις της αύξησης της δμ του αυτόλογου πνευμονικού μοσχεύματος, μια ταχεία κατά τη διάρκεια του 1ου έτους και πιο βραδεία εν συνεχεία, η οποία συμβαδίζει με την ανάπτυξη του ασθενούς)

Προεγχειρητικά AR

Διάταση αορτικού δακτυλίου

2. Στένωση πνευμονικού ομοιμοσχεύματος

Νεότερη ηλικία

Ανοσολογική απάντηση

Εγχείρηση Ross vs non Ross AVR

Πρώιμη θνητότητα Ross 0.9% vs non-Ross AVR 9.5%

Επανεγχείρηση αθροιστικά 10% πιο υψηλή στην μηχανική AVR στα 10 έτη, πιθανότα και λόγω mismatch μεγέθους.

Επιβίωση 20 έτη 94% vs non Ross AVR 81%.

Σε όλη την παρακολούθηση η ομάδα Ross είχε χαμηλότερα ποσοστά θνητότητας, ενώ τελευταια μελέτες αναφέρουν μακρόχρονη επιβίωση παρομοια με τον αντίστοιχο γενικό πληθυσμό.

TAKE HOME MESSAGES

Η βαλβιδοπλαστική είναι μια μέθοδος για να καθυστερήσει την τελική αντικατάσταση της βαλβιδας και να μειώσει το περιεγχειρητικο ρίσκο.

Τόσο η διακαθετηριακή όσο κι η χειρουργική βαλβιδοτομή είναι εφάμιλλες, διαφέρουν στο διάστημα ελεύθερο επανεπέμβασης.

Η πλειοψηφία μέχρι την πάροδο 30 ετών από την αρχική παρέμβαση θα χρειαστει χειρουργική αντιμετώπιση.

10 ετές ποσοστό χωρίς επανεπεμβάσεις 50%

Δεν είναι η νεογνική ηλικία, αλλα η κριτική στένωση που επηρεάζει το προσδόκιμο.

TAKE HOME MESSAGES

- Η επέμβαση Ross είναι μια απαιτητική επέμβαση που υπερτερεί σε σχέση με την μεταλλική AVR.
- Τα αποτελέσματα στον παιδιατρικό πληθυσμό είναι πολύ ενθαρρυντικά, ιδιαίτερα όταν πραγματοποιείται μετα τα πρώτα χρονια ζωής.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Congenital Aortic Valve Stenosis. Children 2019
- Long-term results of congenital aortic stenosis treatment in the era of percutaneous ballon valvuloplasty: up to 33 years follow-up. J Am Heart Assoc. 2023
- Transvalvular balloon dilation for neonatal critical aortic stenosis:

  Early and midterm results. J Amer. College Cardiology 1997
- Balloon valvuloplasty in congenital critical aortic valve stenosis in neonates and infants: a rescue procedure for the left ventricle. J of Cardiovascular Development And Disease, April 2024
- Rapid right ventricular pacing for balloon valvuloplasty in congenital aortic stenosis: a systematic review. World Journal of Cardiology 2020
- Rapid right ventricular pacing for balloon aortic valvulopasty: expanding its routine use in neonates and infants. Cardiology in the young 2020
- The Ross and Ross-Konno Operation in Neonates and Infants. Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery 2022