

Postoperativ coronar-stenos  
efter anatomisk korrektion av  
TGA

Reflektioner över 29 års  
erfarenhet av ASO in  
Lund

Peter Munkhammar  
Dpt of Pediatric Cardiology  
Univ.Hosp of Lund

# ASO historik

- ▶ Anatomisk korrektion av TGA under nyföddhetsåldern har använts som "the method of choice" sedan 1975 när Adib Jatene första gången introducerade tekniken i Sao Paulo, Brasilien
- ▶ Idag är långtidsresultaten utomordentlig goda sett både till mortalitet och fysisk prestationsförmåga

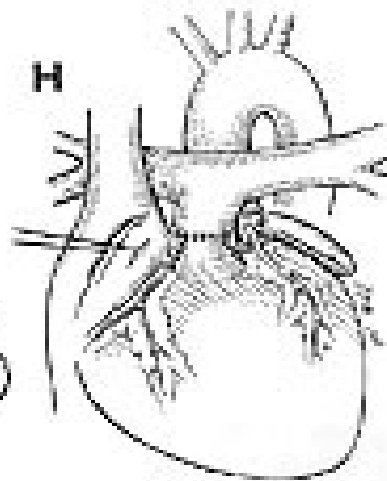
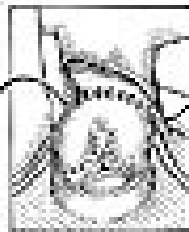
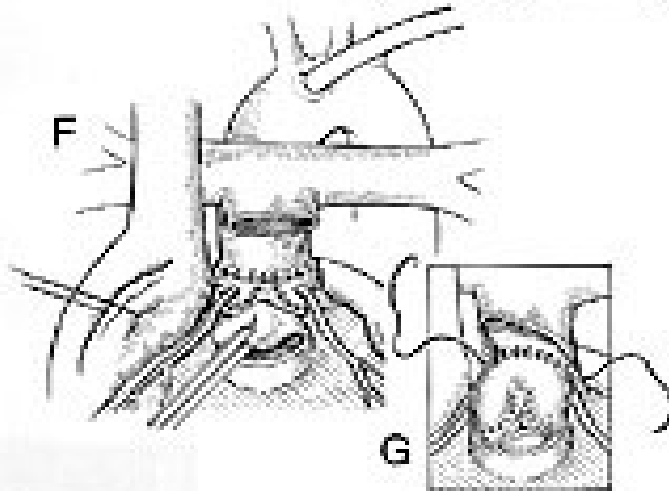
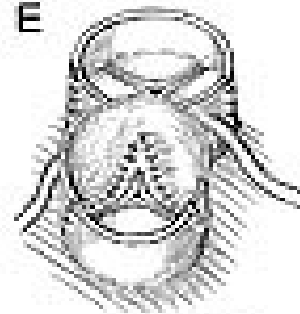
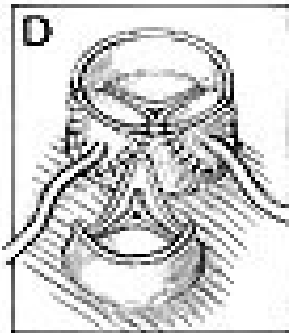
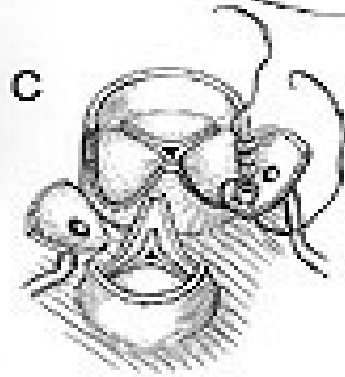
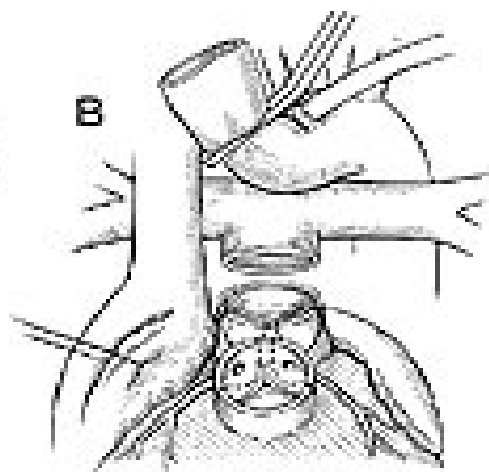
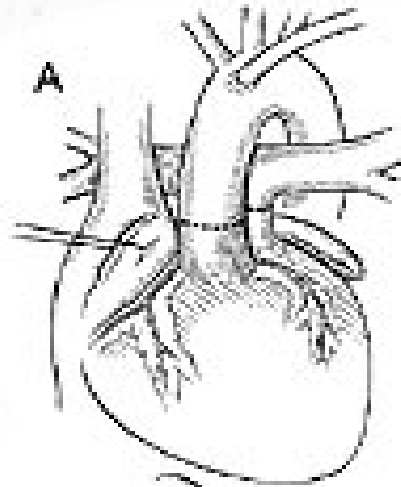
# ASO historik

- ▶ Till en början stora tekniska svårigheter med transponeringen av kranskärlen och tidig-mortaliteten var hög

# ASO history

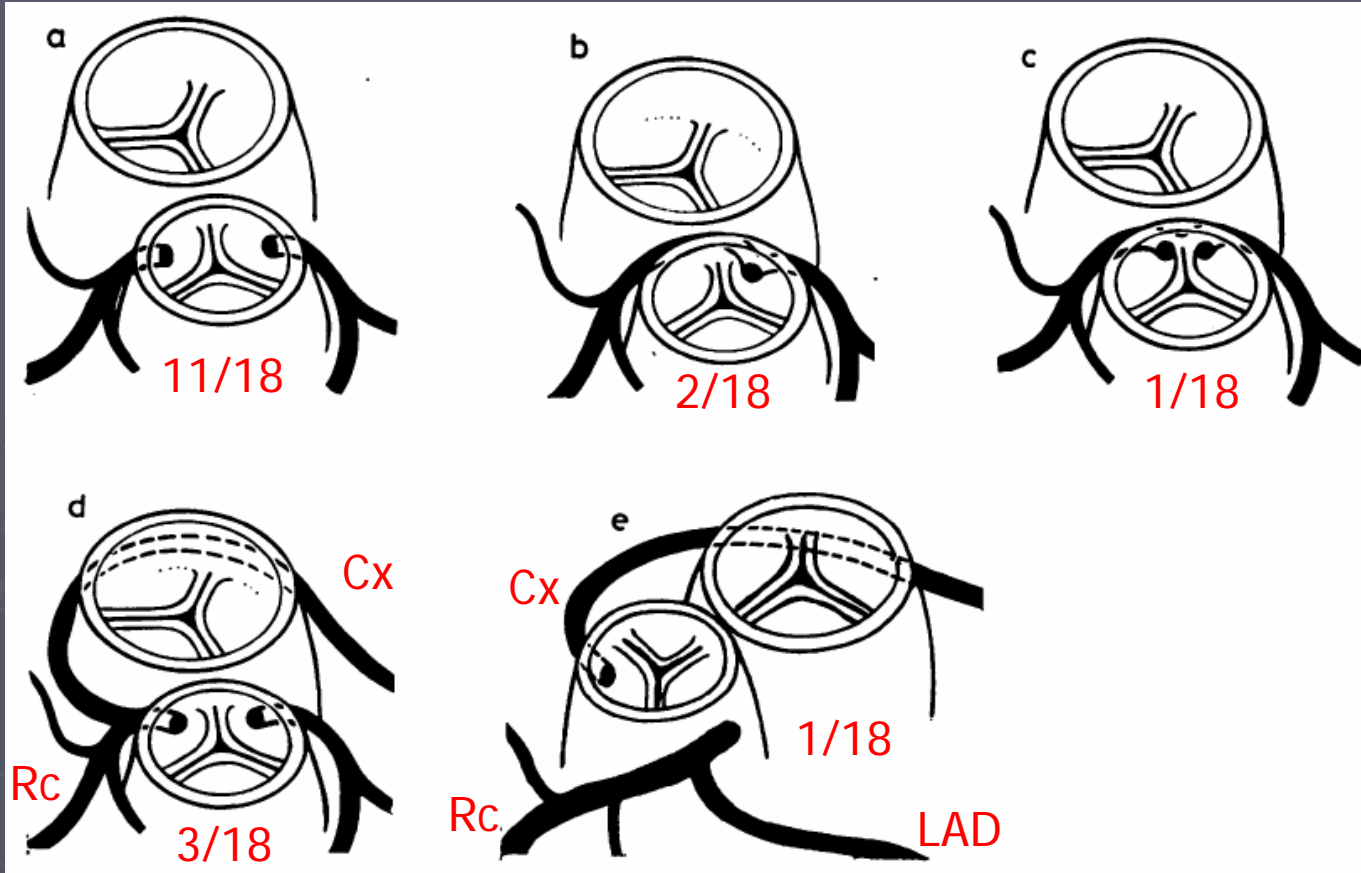
Jatene betonade redan i en artikel i "J.Thorac  
cardiovasc Surgery" 1976 liksom Ross och  
Jacoub senare i "Thorax" 1978 och 1979,

"the need to avoid kinking, tension and undue  
torsion of the coronary arteries"



Yacoub föreslog i sin artikel, baserat på en serie av 18 patienter han opererat med ASO en klassifikation av coronar-anatomin vid TGA i olika typer och ...

- ▶ Utveckla och anpassa tekniken vid transponeringen av coronarkärlen till varje typ av coronaranatomi



- ▶ Variationsrikedomen i coronar-anatomin vid TGA tvingade fram modifiering av Yacoub´s klassifikation.
- ▶ F.n används Leiden´s modifiering av Yacoubs klassifikation i modern litteratur och vetenskapliga artiklar

Trots förbättrad preoperativ diagnostik och kirurgisk erfarenhet fortsatt hög mortalitet...

- ▶ Intramural coronartär (=5%) utgör 5-faldigt ökad risk för tidig postoperativ död
- ▶ "Looping coronary arteries" runt de stora artärerna med ett coronar-ostium (Yacoub type B) utgör en 3-faldigt ökad risk för tidig postoperativ död

(*Circulation*, 2002;106:2575)

# D.v.s ...

- ▶ Både peri-och postoperativ mortalitet och morbiditet orsakad av kranskärls-relaterade problem är en verklighet och är mycket svår att upptäcka kliniskt...

# Tyst coronarstenos

därför att ...

- ▶ När de stora kärlen delas under operationen delas även de nerver som förmedlar ischemiska smärtimpulser utgånga från hjärtat, till hjärnan.
- ▶ Uttalad ischemi och även hjärtinfarkt kan därför vara helt tyst och kliniskt förvirrande.

Vårt första fall upptäcktes av en händelse i Lund 2000. Vi ställde oss frågor...

- ▶ Borde vi inte rutinmässig börja kontrollera koronarkärlen med koronar-angiografi på alla som genomgått ASO för TGA
- ▶ Hur stor är risken att vi missar en koronarstenos genom att *inte* kontrollera koronarkärlen rutinmässigt?
- ▶ Hur många patienter skulle vi behöva angiografera i onödan för att upptäcka ett enda fall av "tyst"stenos?

# Litteratur-studier...

- ▶ Ca 90% uppträder < 3 månaders ålder efter ASO, incidensen avtar därefter långsamt för att på nytt öka efter 6 års ålder men då sannolikt av andra skäl
- ▶ Incidensen av koronarstenos 3-12% (D type 32%!)
- ▶ Ett starkt samband mellan "looping vessles" runt de stora kärlen utgående från ett singel ostium (type B) eller två tätt intill avgående kärl på var sin sida om den angränsande commissuren (type C) och koronarstenos

**Tanel, Am J Card 1995, CAS 13/366 (4%)**

Conclusion: Postop selective cor.angiography needed

**Bonhoeffer, JACC 1997, CAS 12/165 (7%)**

Conclusion: Postop selective cor. Angiography needed

**Haas, Ann Thorax surg, 1999, CAS 5/46 (11%)**

**J. Losay, 2001Circulation, of 1095 survivors 278 had cor.angiography. CAS in 22 (8%)**

Conclusion: "coronary obstruction are rare but warrant further follow-up "

**Legendre A; Circulation 2003, CAS 94/1198 (7,2%)**

Conclusion: "long term follow up should include systematic coronary angiography"

**Raisky, Eur J Cardiothorac Surg 2007, CAS 713/34 (5%)**

Conclusion:" Routine and sequential coronary evaluation is necessary"

# Återblick på Lundamaterialet...

ASO 81 01 01 – 95 12 31

Lund

86

Coronar angiografi

42 (49%)

Ej coronar-  
angiografii

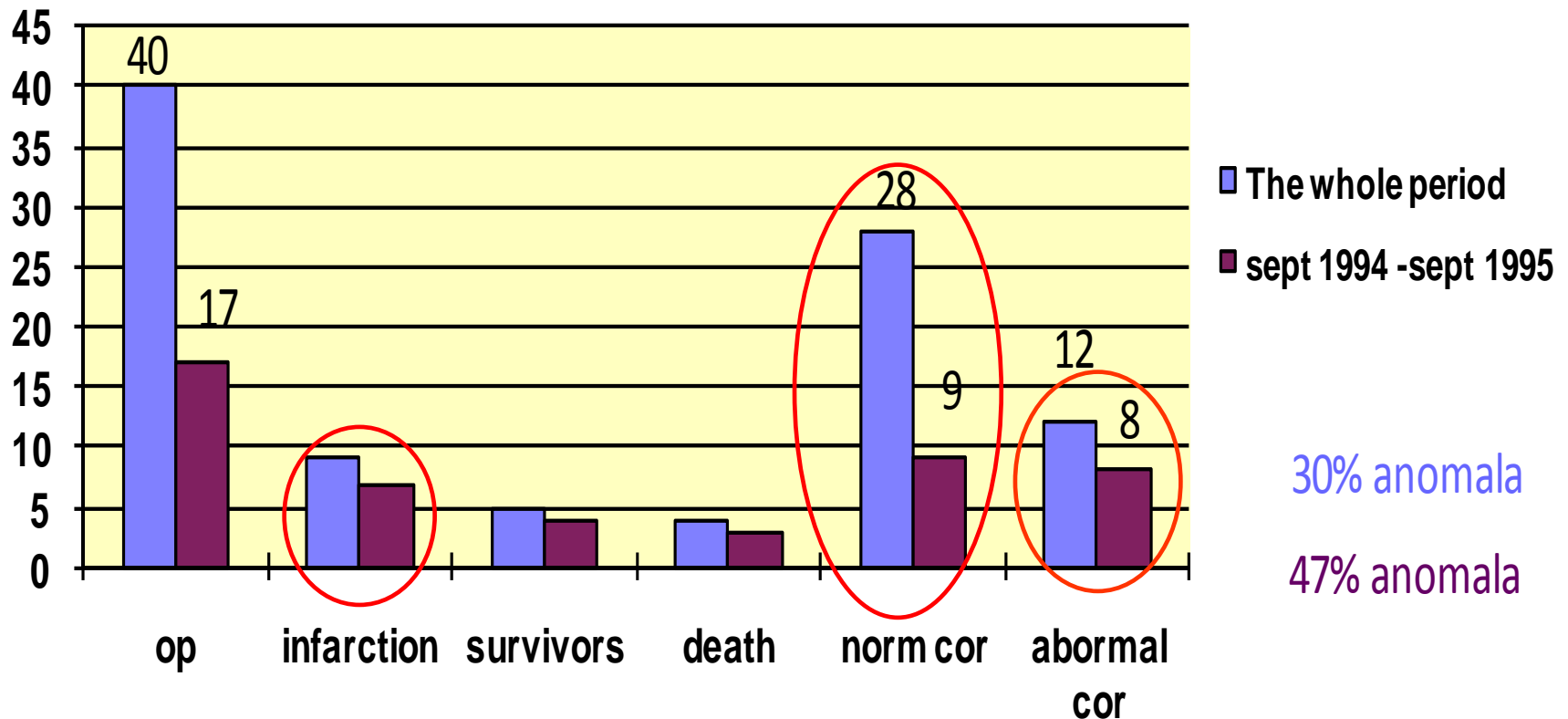
46 (51%)

**7/42**  
**(16,7%)**  
koronarstenos

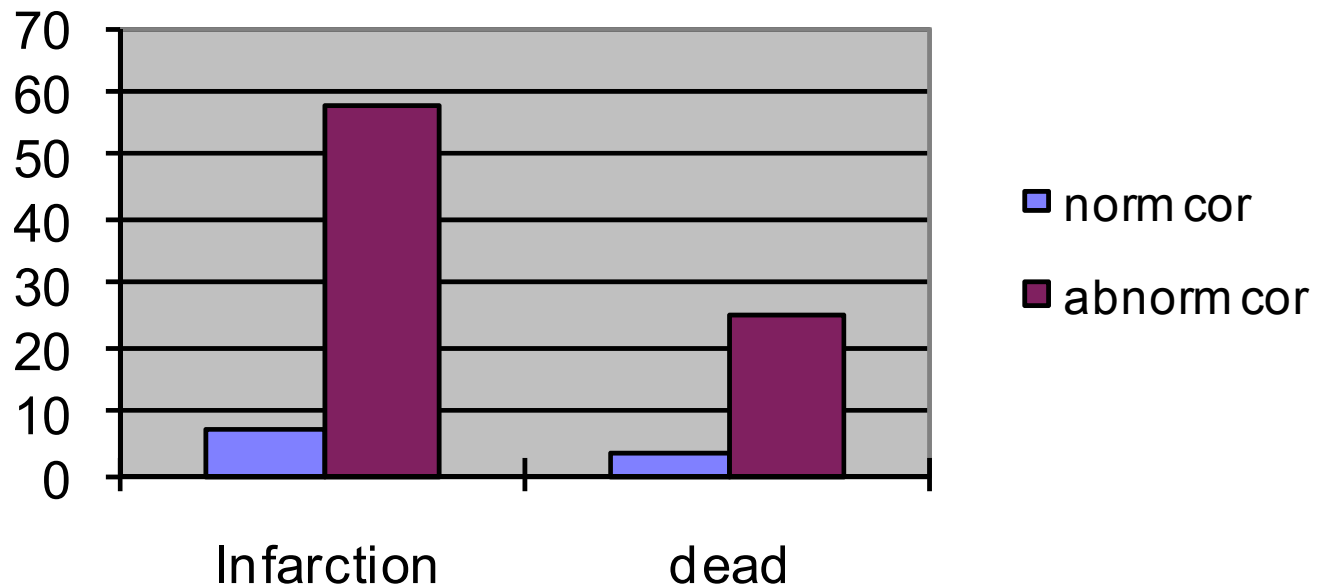
# Erfarenheter av ASO 1991 - 1995

- ▶ I en studie under perioden sept 1994 - sept 1995 undersökte jag olika postoperativa parametrar hos 17 patienter relaterad till operationen och intensivvården. Oväntat många av de som undersöktes drabbades av hjärtinfarkt under perioden
- ▶ Vi jämförde därför med antalet infarkter hos 40 opererade under en längre period från juni 1991 - sept 1995

# Antal opererade, myocardinfarkt, överlevande, dödsfall och coronar-anatomi under hela perioden jämfört med perioden sept - 94 till sept - 95



## Procent myocardininfarkter och dödsfall relaterad till coronaranatomien



# Erfarenheter av ASO 1991 - 1995

## Konklusion:

- ▶ Totalt inträffade 9 infarkter av vilka 7 inträffade under perioden september 1994 – september 1995
- ▶ Hos 6/7 infarkterna var coronaranatomin komplex
- ▶ Alla utom 2 inträffade inom 10 dagar efter operation
- ▶ En stark koppling mellan anomal coronaranatomi och postoperativ myocardininfarkt och mortalitet

- ▶ Den kirurgiska tekniken ändrades något
- ▶ Den ansamling av patienter med anomal coronaranatomi likt den som inträffade under september 1994 till september 1995 har ännu inte upprepats

# Erfarenheter från 13 års coronarangiografi

- ▶ 1999 påbörjades in invasiv studie av coronar flödesrevert efter ASO av Gylffi Oskarsson
- ▶ Hos en av patienterna upptäcktes överraskande en total ocklusion av LAD. Inga symtom på angina, välutvecklat kollateralsystem från RCA

Intern oro...!

"Finns det fler oupptäckta och kliniskt tysta coronarartärstenoser där ute...???"

- ▶ 2001 beslutades om rutinmässig postoperativ värdering av coronarkärlen med hjärtkat. och selektiva coronarangiografier samt arbetsprov hos alla "gamla" och "nya" fall vid ca 6-7 års ålder

# Erfarenheter från 13 års coronarangiografi

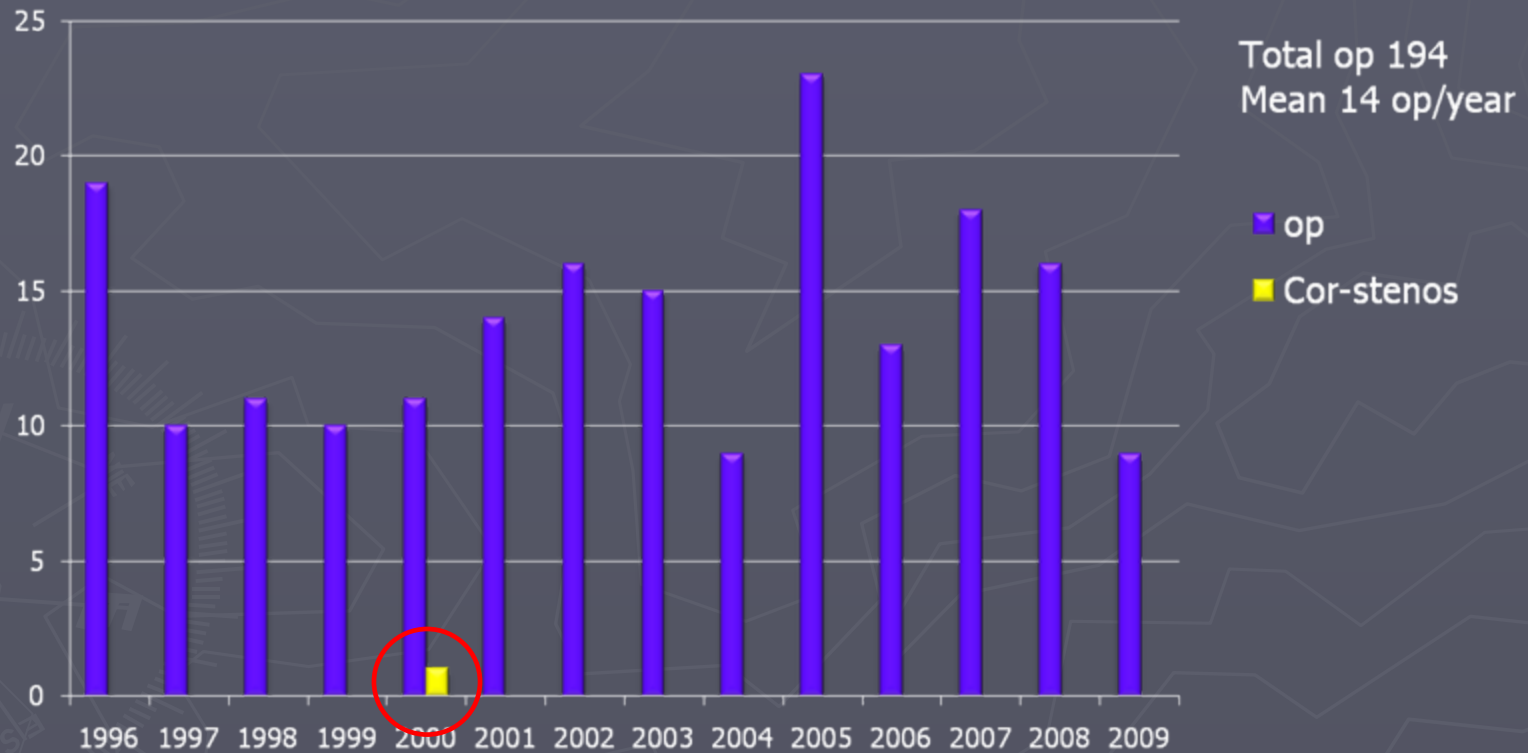
## ► **Patienter:**

Pat op för "rak" TGA med/utan VSD med ASO i  
Lund 1996-01-01 till 2009-11-30

## ► **Metod:**

Hjärtkat.med selektiv coronarangiografi och  
arbetsprov från c:a 7 års ålder

# Erfarenheter från 13 års coronarangiografi

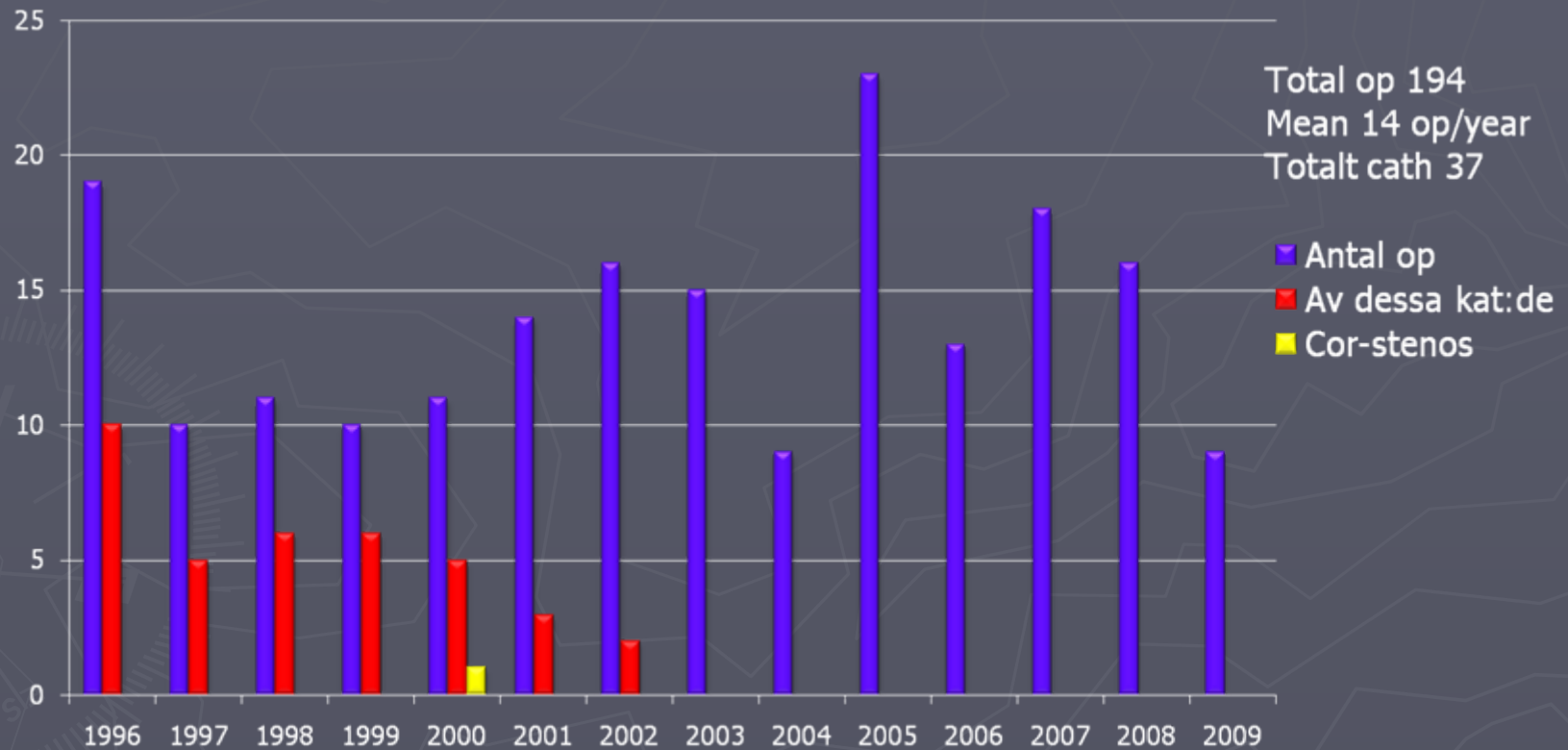


# Erfarenheter från 13 års coronarangiografi

Utan rutinmässig postoperativ  
coronarangiografi hade ...

- ▶ *En* patient accidentellt identifierats med  
coronararterstenos under 960101- 091130  
(13 år)

# Erfarenheter från 13 års coronarangiografi



# Erfarenheter från 13 års coronarangiografi

TGA op med ASO **960101 – 091130**

In Gtbg	In Lund	cath	No cath
↓	↓	↓	↓
1	193	37 (19%)	164 (81%)

1/37

coronary occlusion/stenosis

men om ...

- ▶ alla 194 patienter kateteriseras...

och

- ▶ 1 coronarstenos påträffades för var 37 kat (=3%)

skulle

- ▶ 6 coronarstenoser ha upptäckts under varje 13-årsperiod

och

- ▶ med 14 kat:ar/år skulle vi hitta 1 coronarstenos vart annat år och kat:a 36 patienter i onödan för varje funnen coronarstenos.

# Erfarenheter från 13 års coronarangiografi

- ▶ Men med detta begränsade antal postoperativa coronarangiografier vet vi fortfarande ingenting om den faktiska förekomsten coronarartärstenoser efter ASO i vårt material...!

# Erfarenheter från 13 års coronarangiografi

- ▶ Därför vet vi fortfarande inte om om vi bör följa upp våra patienter med coronarangiografi
- ▶ Om inte har de som redan undersökts i så fall utsatts för stor strålning i onödan
- ▶ Risken stor att ett antal patienter med "tyst" coronarstenos förblir odiagnosticerade

# Frågor...

- ▶ Finns postoperativ coronarartärstenos som kan relateras till ASO?
- ▶ Ja – både tidig och sent uppträdande men - hur ofta?
- ▶ Förekommer det tillräckligt ofta för att motivera den strålningsrisk man tar vid undersökningen för att ta reda på om coronarartärstenos föreligger?
- ▶ Ja – om risken med undersökningen är mindre än risken att coronarstenos av betydelse för långtidsprognosen inte upptäcks i tid

# Fler frågor...

## ► Vad behöver vi veta?

- Plats och längd av stenosen? (de flesta lokaliserade proximalt)
- Funktion (indirekt bevis på tillfredsställande coronar perfusion)
- Kärl-anastomer och lungartärgrenar

## ► Hur får vi veta?

- Coronar-angiografi
- CT thorax
- DE-MRT thorax (viabilitet i myokardiet, VK-funktion)
- 2-D/3-D echo-kardiografi inkl. stress-echo

# Strålning

Med nuvarande teknik motsvarar...

- Stråldosen vid coronarangiografi
- Stråldosen vid CT thorax  
vilket motsvarar
- Stråldosen vid 200-300 lung-rtg  
vilket motsvarar
- Bakgrundsstrålningen från berggrund och UV-ljus under 3 års tid

# Fördelar med MRT...

## ► MRT

### Fördelar

- Ingen strålning
- Kort undersökning -15 min för bara coronardiagnostiken
- Kan upprepas utan att ackumulera strålning
- Vaken patient. Minimum av instruktioner nödändigt  
Vid vilopuls < 90/min behövs ingen EKG-trigging
- Värdering av kammarfunktion överlägsen andra tekniker
- Proximala coronartärer >2mm möjliga att avbilda

# MR Coronary Angiography and Late-Enhancement Myocardial MR in Children Who Underwent Arterial Switch Surgery for Transposition of Great Arteries<sup>1</sup>

**PURPOSE:** To prospectively evaluate the feasibility of magnetic resonance (MR) coronary artery imaging and to define myocardial damage with late-enhancement myocardial MR imaging in children who underwent arterial switch surgery for transposition of the great arteries.

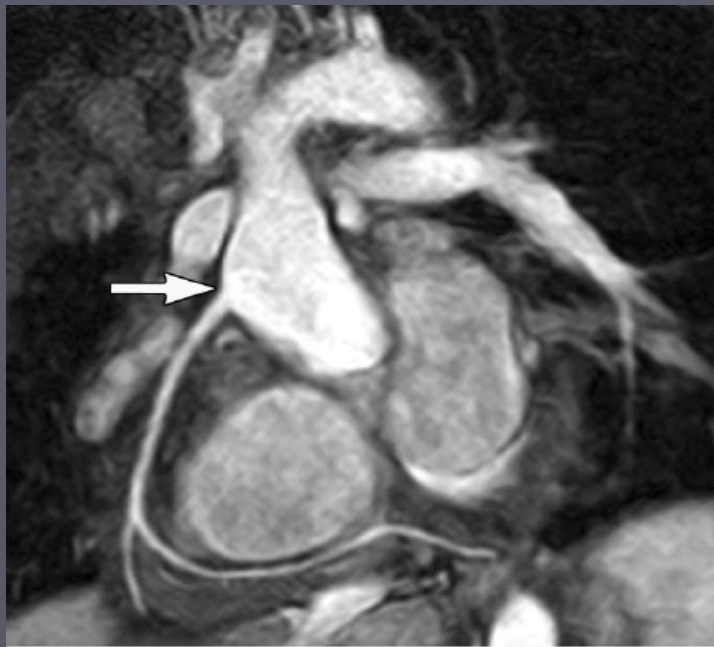
**MATERIALS AND METHODS:** The local research ethics committee approved this study, and the subjects and/or a parent or guardian gave informed consent. Sixteen asymptomatic subjects who had undergone arterial switch surgery for transposition of the great arteries were studied (mean age, 10.8 years  $\pm$  1.3; 11 male subjects, five female subjects). MR coronary angiography, late-enhancement MR imaging, global ventricular function, and regional wall motion were assessed. Fifteen children were awake during imaging; one was imaged with the use of general anesthetic.

**RESULTS:** In 23 (72%) of 32 coronary arteries imaged, diagnostic-quality images of the coronary ostium and proximal coronary artery course were acquired; this increased to 100% in subjects older than 11 years. No coronary ostial stenoses were seen. In all subjects, the proximal course of the coronary arteries was visualized. Two subendocardial viability defects were detected, which corresponded to known compromise of the artery that supplied that territory at the time of surgery. Global left and right ventricular function were preserved, with no regional wall abnormalities.

**CONCLUSION:** Diagnostic-quality MR coronary angiography is feasible in subjects who have undergone arterial switch surgery for transposition of the great arteries, with no unexpected areas of myocardial infarction detected.

© RSNA, 2004

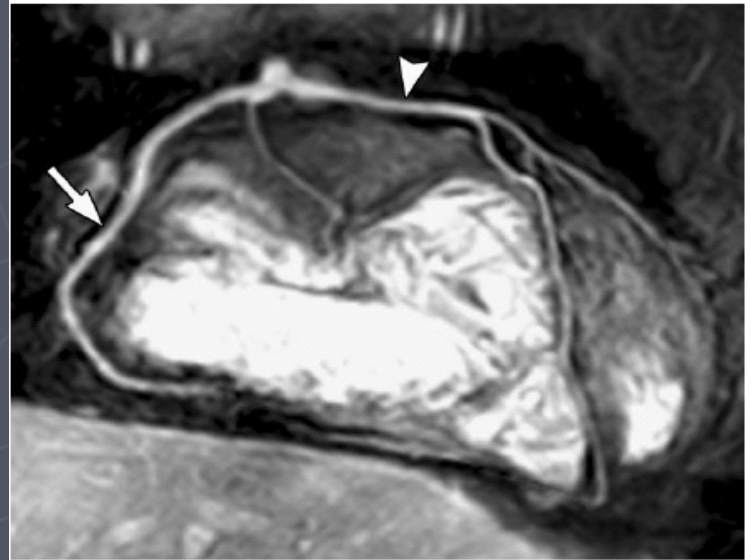
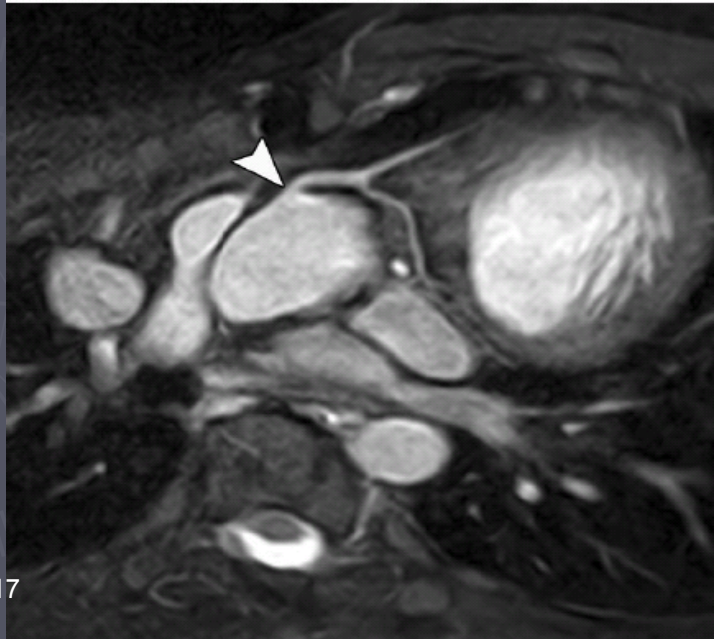
Bogaert and coworkers  
Radiology 2005



a.



a.



# Konklusion

- ▶ Risken för coronararter stenos efter ASO är verklighet
- ▶ Tyst tillstånd. Anamnes och kliniska fynd opålitliga som verktyg för upptäckt
- ▶ Långtidsuppföljning nödvändigt för att upptäcka fall som behöver åtgärdas kirurgisk eller interventionellt

- ▶ Med normala coronarkärl, kammarfunktion och inga påvisbara anastomos-stenoser eller PA-grenstenoser finns inga restriktioner vid val av fysisk aktivitet under pubert eller vuxenliv
- ▶ MRT en metod som utan strålning upptäcker coronarartärstenoser i coronarkärl > 2 mm diameter

2010-11-05

PM

### **Postoperativ uppföljning efter arteriell switch operation (ASO) för TGA.**

Bakgrund: Tidig mortalitet efter ASO har sedan introduktionen i Lund gradvis sjunkit och är sedan flera år < 1%. Efter transponeringen av kranskärlen, framför allt vid vissa typer av coronaranatomi, kan "tysta" anatomiska stenoser och knickbildningar uppstå efter operation med risk för hjärtinfarkt och plötslig död. Noggrann postoperativ uppföljning, framför allt avseende coronarfunktionen är därför motiverad.

Vi har sedan 1996 följt upp denna grupp med selektiv coronarangiografi och arbetsprov inför valet av eventuella fysiskt ansträngande aktiviteter under tonåren och vuxenlivet. Hjärtkateterisering med coronarangiografi är en invasiv och strålningsintensiv undersökning som också kräver narkos. Eftersom man med modern MRT-teknik numera kan avbilda coronarkärlen och även få information om kammarfunktion har vi beslutat ersätta hjärtkateteriseringen med MRT. Undersökningen görs vid omkring 10 - 11 års ålder, då de flesta barn beräknas kunna ligga stilla tillräckligt länge för att MR-undersökningen skall kunna göras i vaket tillstånd. Följande procedur genomförs vid den postoperativa uppföljningen efter ASO:

- Vid ankomsten till barnkardiologmottagningen inskrivning på dagvården av läkare samt EMLA-plåster med beredskap för i.v. infart vid MRT-undersökningen
- MRT thorax med särskild frågeställning coronarstenos
- Arbetsprov

I de fall misstankar om coronarstenos uppstår vid undersökningen kompletteras den med värdering av vänsterkammarfunktion och viabilitetsstudie av myokardiet. Detta kräver infusion av Gadolinium-kontrast, därav beredskapen för intravenös infart som i så fall skapas av personal på MRT-avdelningen. Undersökningarna beräknas ta ca en halv dag i anspråk och ske inom ramen för ett dagvårdsbesök. Efter undersökningarna åker patienten hem, vid behov nästföljande dag i så fall med övernattning på patienthotellet natten före återresan. Besöket dokumenteras i form av en hjärtkonferensanteckning som återsändes till inremitterande såsom remissvar.

Tack!



SO EASY TO PRONOUNCE ...

"AY-uh-fyat-luh-YOE-kuutl-uh"



# Late reoperations after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries

Emanuela Angeli, Olivier Raisky, Damien Bonnet, Daniel Sidi and Pascal R. Vouhé

## Review

Conclusions: "Late after neonatal ASO, the outcome in terms of survival and functional status is very satisfactory. **Reoperations for coronary lesion or RVOT obstruction are not rare.** The operative risk is low and late results are good. **Careful observation, especially in the period of rapid somatic growth during adolescence, is necessary to detect and treat these lesions.** To date, neo-aortic valve function and left ventricular function are maintained in a great majority of patients..."

*Eur J Cardiothorac Surg* 2008;34:32-36

# Radiation and children

- ▶ The risk of cancer increases linearly with radiation dose
- ▶ Children 10 times more sensitive than adults
- ▶ Children have longer life time expectancy to develop radiation induced tumors
- ▶ Risk of damage per dose unit 3 times higher in children than adults

# Pros and cons...

## ▶ Selective coronary angiography

### Advantage:

- Visible complete coronary artery tree, anastomoses, PA-vessels.
- No need for ECG triggering or apnea
- Assessment of function possible incl coronary flow reserve

### Disadvantage:

- Radiation doses high, lots of "waste" radiation with no information)
- General anesthesia
- Possible time consuming with increased exposure for radiation to surrounding staff in the mean time

# Pros and cons...

## ► CT thorax with angiography

### Advantage:

- Proximally informativity equal to cath
- In ideal cases lower radiation dose then cath
- Possible with awake patient but must take orders, takes 15 minutes

### Disadvantage:

- High radiation doses with lots of waste. Insignificant lower then during cath procedure with selective coronary angiography
- Patient participation necessary to keep still, comply to apnea and possible low heart rate  $< 60\text{bpm}$
- For the later reasons sometimes a short span of general anesthesia necessary
- No information about functionality

# Cons ...

## ► MRT

### Disadvantages:

- Scientific evaluated and used in clinical practice only in adults.
- Never compared to coronary angiography in children
- Limited resolution in the smallest children and heart frequency dependent at frequencies  $> 90$  bpm
- Periferal course of the coronary arteries to small to visualize