

# **COARCTATIO AORTAE**

**STUDIE AV 562 PASIENTER OPERERT FOR  
COARCTATIO AORTAE VED  
THORAXKIRURGISK AVDELING,  
RIKSHOSPITALET I PERIODEN 1971 – 2004**

# MARTHE SOFIA BUTT

## INNLEDNING

Coarctatio aortae er betegnelsen på en medfødt hjertelidelse som innebærer en forsnevring av lumen av aorta.

Denne forholdsvis enkle definisjonen skjuler en langt mer kompleks lidelse enn mange tror. Det har de siste årene vært en økende bevisstgjøring rundt det faktum at pasienter operert for coarctatio har en betydelig overdødelighet, i tillegg til at denne pasientgruppen har mange senkomplikasjoner i form av hypertensjon, kransåresykdom og recoarctasjon for å nevne noen.

Når det gjelder bakgrunnen for coarctasjonen er det i dag vanlig å se på det som en kombinasjon av to embryologiske faktorer, hypoplasi/underutvikling av aortabuen/isthmus og eller tilstedeværelsen av ektopisk ductusvev som gir en ”kontraductal” hulle i aorta.

En rekke andre hjertelesjoner ses i assosiasjon med coarctatio aortae.

I tråd med ”flow-teoriens” forklaring på utvikling av hypoplasi/underutvikling av buen er dette hovedsaklig lesjoner som forhindrer venstre ventrikkel output eller fremmer venstre til høyre shunting in utero.

De første vellykkede kirurgiske inngrepene for Coarctatio aortae ble utført i 1945.

(Gross, USA og Craford og Nylin, Sverige).

Etter dette er det blitt utviklet flere forskjellige operasjonsteknikker og det er blitt gjort en rekke studier på eventuelle sammenhenger mellom teknikk og diverse senkomplikasjoner. Disse studiene har blant annet konkludert med at Dacron patch-teknikken, som ble mye brukt på 70 og 80-tallet, gir en overhyppighet av aneurysmer. De fleste senere studier konkluderer også med at på grunn av faren for senkomplikasjoner bør pasienter operert for coarctatio aortae sikres livslang oppfølging.

Ved thoraxirurgisk avdeling på Rikshospitalet har man siden 1971 registrert alle barn operert for medfødte hjertelidelser i en data-base kalt child-71. I denne databasen har man registrert flere variabler, blant annet operasjonsdato, operasjonsmetode, operatør og tilleggsdiagnoser.

Til denne oppgaven har jeg hentet ut alle pasientene registrert med diagnosen coarctatio aortae i child-71, 562 i alt, og gjort en evaluering av diverse variabler.

I tillegg har jeg kryss-sjekket pasientnavnene i child-71 opp mot folkeregisteret og fått ut personnummer og korrekt Mors-dato.

Disse opplysningene skal brukes videre og gjør at denne oppgaven kun er en liten del av et mye viktigere prosjekt. På sikt skal alle overlevende i mitt pasientmateriale kalles inn til kontroll og forhåpentligvis sikres plass i et skikkelig oppfølgingsprogram.

## TEORIDEL

### Etiologi:

Når det gjelder bakgrunnen for Coarctasjon av aorta er det i dag, som nevnt, vanlig å se på det som en kombinasjon av to embryologiske faktorer; hypoplasi/underutvikling av aortabuen/isthmus og/eller tilstedeværelse av ektopisk ductusvev i aorta.

Ektopisk ductusvev i aorta finner man bare hvis strømmen gjennom ductus i fosterlivet er i den normale høyre-til-venstre retningen.

I den mildeste formen for coarctasjon, kan fosterets flow mønster ha vært normalt, med unntak av ektopisk vev i aorta ved innmunningen av ductus. Etter fødselen, kan lukingen av ductus resultere i en forsnevring av aorta tvers ovenfor innmunning av ductus.

Denne ”kontraductale” hyllen i aorta gir den typiske voksne formen for coarctasjon med en liten hyllelignende obstruksjon ved ligamentum arteriosum.

Den ledende teorien på etiologien til underutvikling(hypoplasi) av buen og isthmus er at proksimale hjertelesjoner begrenser anterograd strøm inn i aorta ascendens in utero.

Mengden flow over disse karstrukturene tenkes å være en viktig faktor for vekst.

Den proksimale lesjonen kan enten være en obstruksjon på venstre side av hjertet, en inadekvat foramen ovale, eller en interventrikulær defekt som gjør at den venstre ventrikkelen pumper blod gjennom defekten istedenfor gjennom aorta.

Dette gjør at balansen mellom cardiac output fra venstre og høyre ventrikkel blir forstyrret, og at man får en høyere andel cardiac output gjennom høyre ventrikkel. Dette gir økt flow gjennom ductus arteriosus og mindre flow over isthmus (fra venstre ventrikkel).

Disse endringene i fosterets flow mønster kan gi varierende tubulær hypoplasi av isthmus eller den distale delen av aorta buen (eventuelt begge).

Disse pasientene har, hvis coarctasjonen er trang nok, ductus avhengig cardiac output til underkroppen.

Denne flow-relaterte teorien på kar-utvikling støttes av de lesjonene som vanligst ses i assosiasjon til coarctatio aortae; VSD, subaorta stenose, bicuspid aortaklaff, forskjellige former for supra- og subvalvulær mitral stenose, aorta atresi og mer kompleks singel/hypoplastisk venstre ventrikkel anatomi. Alle disse lesjonene kan forhindre venstre ventrikkel output eller fremmer venstre til høyre shunting in utero.

Frekvensen av assosierte lesjoner er omvendt proporsjonal med alder ved presentasjon.

Studier viser at 85 % av nyfødte og 50 % av småbarn med coarctatio har en eller annen form for tilleggslesjon.

Hos nyfødte er hypoplasi av distale del av buen eller isthmus ofte en assosiert lesjon. En patent ductus arteriosus er ansett som en del av sykdomskomplekset hos nyfødte.

Kommunikasjon mellom atriene (ASD eller inkompetent foramen ovale) er også vanlig.

Det er to andre generelle kategorier av assosierte lesjoner hos nyfødte og småbarn, Den første er venstresidige obstruksjoner (aortastenose eller atresi, bicuspid aortaklaff, subaortastenose og Shones syndrom) og den andre er ”great vessel communication” (VSD, enten alene eller sammen med transposisjon av de store årene eller double-outlet høyre ventrikkel).

### **Patofysiologi:**

Patofysiologien til coarctatio aortae er etter fødselen hovedsaklig avhengig av tre variabler; graden av obstruksjon, statusen til ductus arteriosus og hvilke assosierte intrakardielle lesjoner som foreligger.

Fysiologisk sett er det enkleste en isolert coarctasjon som gir mild/moderat obstruksjon assosiert med en lukket ductus. Dette resulterer i proksimal systemisk hypertensjon, venstre ventrikkel hypertensjon og trykkgradient mellom over og underkropp. Hvis kollateraler får utvikle seg over tid kan trykkgradienten bli redusert eventuelt forsvinne helt. Disse pasientene forblir asymptomatiske i flere år inntil komplikasjoner relatert til

venstre ventrikkel hypertensjon, degenerative aorta endringer eller kronisk systemisk hypertensjon oppstår. Dette kan potensielt ta flere år.

Hvis obstruksjonen er mer alvorlig kan pasienten ha tegn på venstre ventrikkel svikt, med nedsatt venstre ventrikkel kontraktilitet, dilatasjon, mitral klaffe- insuffisiens og forhøyet venstre ventrikkel ende-diastolisk og atrialt trykk. Tegn på hypoperfusjon til organer distalt for coarctasjonene vil være tydelige og kan manifestere seg som metabolsk acidose, oliguri, tarm ischemi, og kalde ekstremiteter.

Hvis ductus arteriosus er åpen unngås alvorlig hypoperfusjon til underkroppen fordi høyre ventrikkel sørger for perfusjon gjennom ductus. I dette tilfellet vil det være en forskjell i oksygensaturasjon mellom over og underkropp.

Sannsynligheten for akutt venstre ventrikkel dekompensasjon avhenger av hvor raskt ductus lukker seg.

### **Diagnose og indikasjon for kirurgi:**

Ved mild til moderat coarctasjon kan barnet være asymptomatisk og godt utviklet.

Klinisk undersøkelse vil kunne vise systemisk hypertensjon, trykkgradient mellom over og underkropp og en systolisk bilyd interscapulært. Hos pasienter med kollateralutvikling er trykkgradienten mellom over og underkropp en dårlig indikator på alvorlighetsgraden til coarctasjonen.

Ekko kan vise venstre ventrikel hypertrofi. Røntgen thorax kan vise mild kardiomegali, men er som oftest upåfallende.

Coarctasjonen kan bli visualisert ved hjelp av MR eller CT. Hvis man bruker en av disse vil en innsnevring av lumen ved coarctasjonen på 50 % eller mer indikere en signifikant lesjon som trenger kirurgisk korreksjon. En gradientforskjell på mer enn 20 mm Hg mellom over og underkropp i hvile er også indikasjon for kirurgi.

En nyfødt presenterer ofte mer dramatiske tegn, spesielt når ductus lukkes raskt. Kardiovaskulær kollaps kan utvikles hurtig, med hypotensjon, tachypne, og pulsløshet i underkroppen.

Anuri og metabolsk acidose kan utvikle seg i løpet av timer.

Røntgen thorax vil vise signifikant kardiomegali og EKG vil vise sinus tachycardi og bi-ventrikulær hypertrofi. Ekko vil bekrefte diagnosen og intracardielle lesjoner bør mistenkes. Resusitering, fulgt av en periode hvor man stabiliserer pasienten er nødvendig før barnet er klart for kirurgisk korreksjon.

### **Kirurgisk behandling:**

De første rapportert vellykkede kirurgiske inngrepene for coarctatio aortae er fra 1945.

En av Gross fra "Childrens hospital" i Boston og en av Crafoord og Nylin fra Sverige.



Gross brukte aorta reseksjon med ende-til- anastomose. På dette tidspunktet var det bekymringer knyttet til sirkulær anastomose-vekst og recoarctasjon, og dette stimulerte til utviklingen av patch aortaplastikk i 1961 og subclavian flap aortaplastikk prosedyren i 1966. Tubegraft, enten allograft eller syntetiske ble også introdusert som alternativer.

Den originale anbefalingen var at elektiv kirurgi burde utføres i 10 års alder.

Dette har man senere gått bort ifra og det er flere grunner til det. I begynnelsen var det bekymringer knyttet til om sirkulære anastomoser kan vokse, dette har det senere vist seg at de gjør. Det er også teknisk lettere og tryggere å utføre korreksjonen tidligere, før kollateraler, aorta degenerasjon, aneurysmer og nedsatt vevselastitet har fått lov til å utvikle seg.

For det tredje har det vist seg at kronisk postoperativ systemisk hypertensjon er et signifikant problem hos pasienter operert for coarctatio aortae, og at dette kan være relatert til lengre perioder med preoperativ hypertensjon i overkroppen og resetting av baroreseptorer. Andre studier mener å vise at dette er relatert til alder ved kirurgisk inngrep..

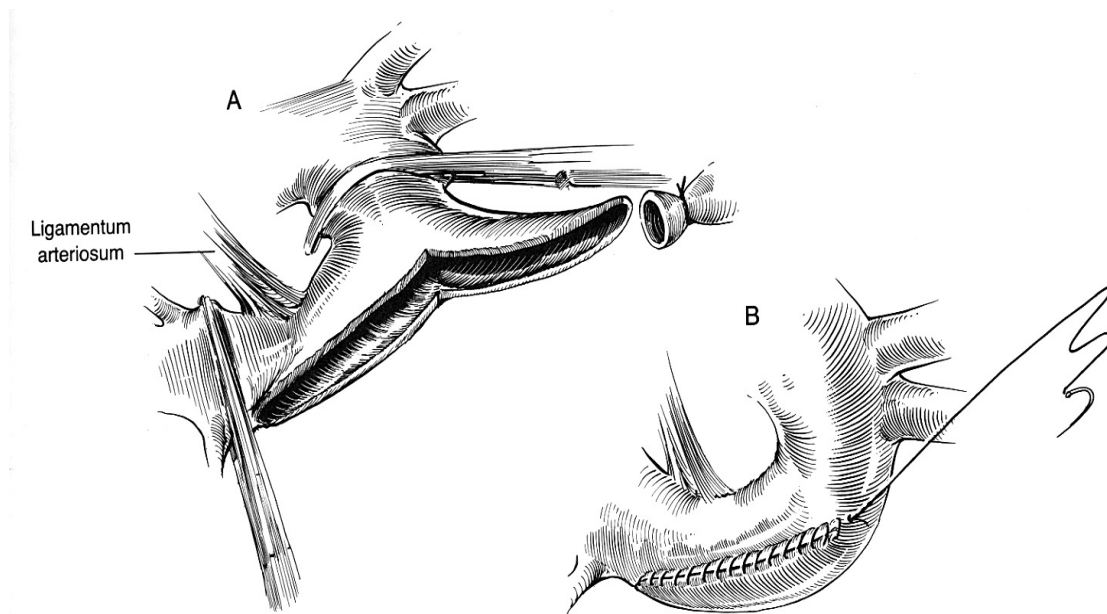
De nåværende anbefalinger går ut på at elektive operasjoner bør gjøres i 3-6- måneders alder.

### **Valg av prosedyre:**

På det nåværende tidspunkt er det hovedsakelig tre teknikker som brukes for reparasjon av coarctatio aortae; subclavian flap teknikken, reseksjon og anastomose teknikken og syntetisk patch aortaplastikk.

Fordelene med subclavian flap aortaplastikken er blant annet at man kun bruker naturlig vev, man unngår tensjon på suturlinjen, det er mindre total disseksjon og ingen sirkulære arr.

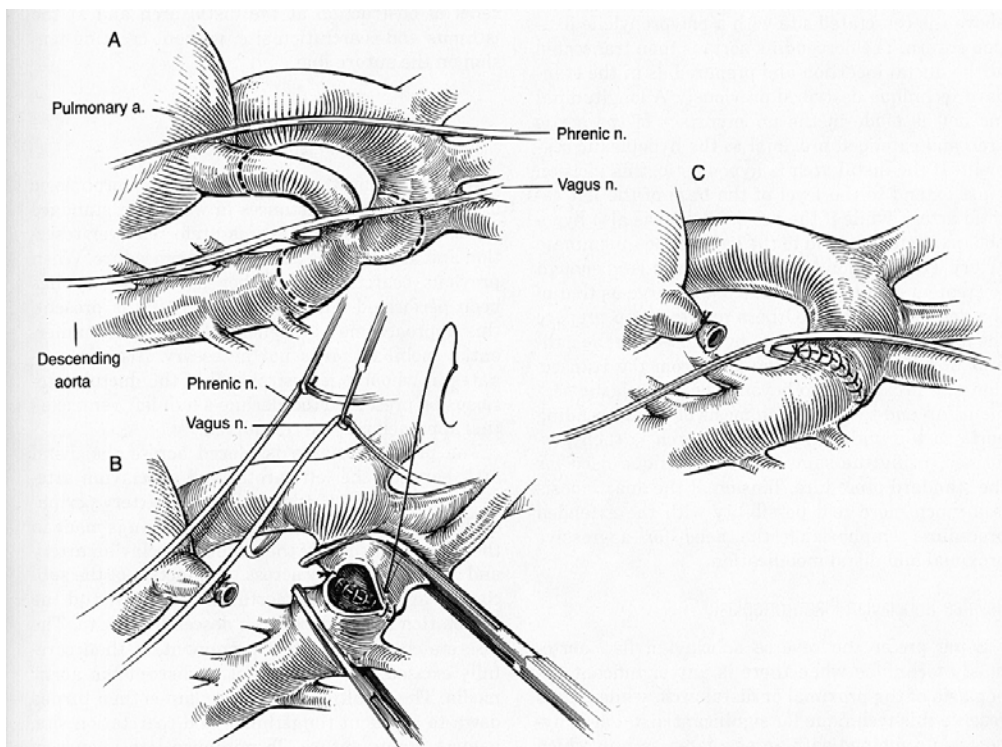
*Figur 1: Subclavian flap teknikken*



Ulempene er blant annet forstyrrelse av blodstrømmen til venstre arm og en fare for vekstendringer. Det er også fare for retensjon av ductus vev, vanskeligheter i forhold til tubulær hypoplasi og potensiale for dannelse av aneurysmer.

Reseksjon og anastomose teknikken har den store fordelen at den fullstendig fjerner ductus vev i coarctasjons området og at den er bra i forhold til å håndtere proksimal tubulær hypoplasi.

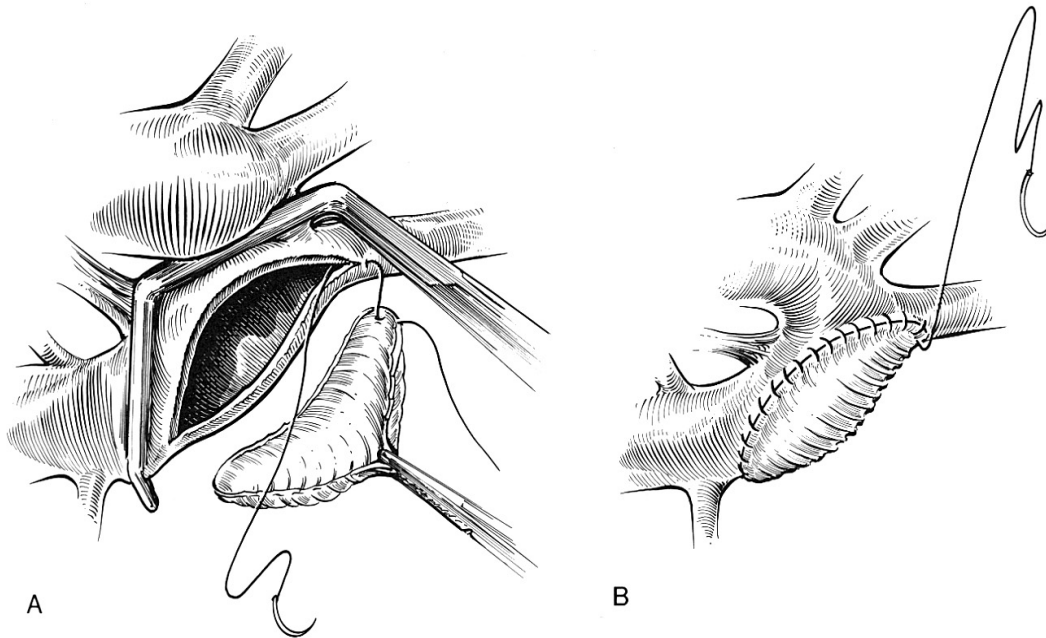
*Figur 2: Reseksjon med ende til ende anastomose*



Ulemper inkluderer blant annet øk risiko for tensjon på suturlinjene, høyere teknisk vanskelighetsgrad, mer omfattende disseksjon og at man etterlater et sirkulært arr.

Fordelene med patch aortaplastikk ligner på de fordelene subclavian flap prosedyren har, bortsett fra at det er enda mindre disseksjon og at blodforsyning til den venstre armen ikke blir forstyrret. Minimal disseksjon og den forholdsvis korte klypetiden (vanligvis 5 til 8 minutter) man trenger med denne teknikken ga en stor fordel før prostaglandin var tilgjengelig.

*Figur 3: Patch-plastikk*



Ulempene med denne teknikken inkluderer retensjon av ductus vev, samt innføring av et fremmedmateriale i kroppen. I tillegg til dette har det i de siste årene har vært fremlagt god dokumentasjon for en høyere innsidens av aneurysmedannelse postoperativt med denne teknikken.

## METODE

I årene mellom 1971 og 2004 var 562 pasienter med diagnosen coarctatio aortae registrert i databasen child-71. For disse pasientene registrerte jeg kjønn, fødselsdato, personnummer, operasjonsdato, operasjonsmetode, operatør og alder. Jeg registrerte også assosierte hjertelesjoner, samt eventuell mors, morsdato, alder ved mors, tid fra operasjon til mors og dødsårsak der dette var registrert.

Videre registrerte jeg eventuell reoperasjonsdato, reoperasjonsdiagnose og reoperasjonsmetode.

Med disse dataene for hånden bestemte jeg meg for å konsentrere meg om noen få analyser utført i dataprogrammet SPSS.

Kjønnsfordelingen og aldersfordelingen ble kun behandlet deskriptivt. Aldersfordelingen ved primæroperasjonen, ved eventuell reoperasjon og eventuell mors ble regnet ut. I tillegg så jeg på avstanden i år mellom primæroperasjon og eventuell reoperasjon.

Alderen jeg regnet med var en funksjon av antall dager totalt mellom to datoer delt på 360 dager.

Det var også interessant å se på de forskjellige operasjonsmetodene. De registrerte teknikkene var patch-plastikk, ende til ende anastomose, extended ende til ende

anastomose, subclavian flap, bruk av rørgraft, aortaplastikk og en gruppe hvor operasjonsmetoden var ukjent.

Jeg så både på fordelingen av disse, i tillegg til at jeg gjorde et Kaplan-Meyer plot og en log rank test og så på overlevelsen ved bruk av de forskjellige metodene.

Jeg så videre på fordelingen av de assosierte lesjonene. Jeg delte først gruppen opp i ”rene coarctasjoner” og ”andre komplikasjoner”, hvor ”rene coarctasjoner” ble definert ut ifra hvorvidt de stod som rene coarctasjoner i child-71.

Jeg gikk også inn å så på fordelingen av de enkelte lesjonene som var registrert; PDA, ventrikkel septum defekt, atrie septum defekt, aorta stenose, subaorta stenose, aorta insuffisiens, aorta atresi, aorta dysplasi, mitral stenose, mitral insuffisiens, mitral hypoplasi, mitral atresi, tricuspidal atresi, pulmonal stenose, double outlet right ventricle, transposisjon av de store karene, AV-kanal, hypoplastisk bue, singel ventrikkel, hypoplastisk venstre ventrikkel og taussing bing. I tillegg var enkelte av pasientene i child-71 registrert med coarctatio aortae som hoveddiagnose og avbrutt bue som bidiagnose, dette ble også kategorisert som en assosiert lesjon.

I tillegg til å se på fordelingen gikk jeg også inn og gjorde et Kaplan-Meyer plot og en log rank test og så på overlevelseskurvene til de enkelte gruppene.

Til slutt så jeg på total dødelighet, også det vha. et Kaplan-Meyer plot.

Det bør føyes til tilslutt at registreringen i child-71 databasen til tider var noe mangelfull og at dette representerer en feilkilde. For å forsikre seg om at opplysningene var riktige og finne eventuelt finne manglende opplysninger kunne man ha gått i journalene til de

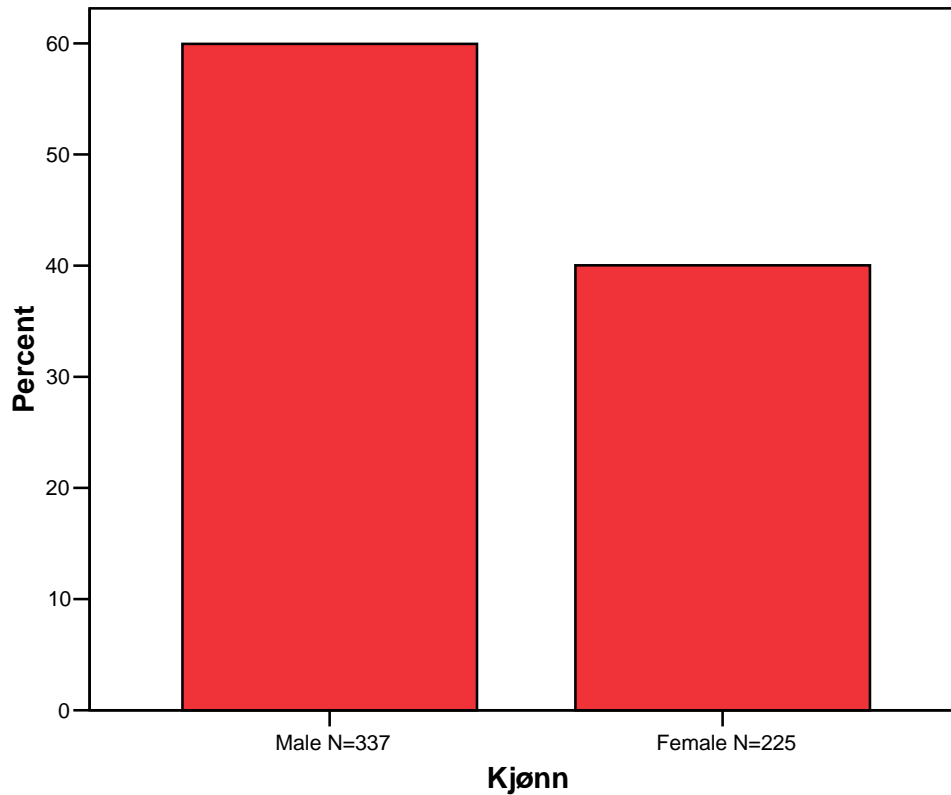
enkelte pasientene og hentet data derfra. Dette var det imidlertid ikke tid til, men er definitivt noe man kunne gjøre ved videre arbeid med disse dataene.

## **RESULTATER**

Av de 562 pasientene var 337 gutter og 225 jenter, det var altså ikke en stor forskjell når det gjaldt kjønnsfordelingen.

*Figur 4: Kjønnsfordelingen i materialet*

### Distribution gender, total N=562



Når det gjaldt aldersfordelingen ved primæroperasjonen var gjennomsnittsalderen for første operasjon på 2,965 år (2 år og 347 dager). Maksimum alder var på 22,980 og minimum alder var på 0.000 (nyfødt). Medianalder for primæroperasjonen var på 0,340 (122 dager).

Antall år fra primæroperasjonen til eventuell reoperasjon var gjennomsnittlig 7,238 år (7 år og 85 dager). Maksimumtid var på 27,072 år og minimumstid fra på 0,000 (samme dag). Mediantid var på 7,076.



Når det gjaldt dødelighet fant jeg at 97 av totalt 560 var døde (to manglet jeg opplysninger om). Dette vil si at per 01.01.2005 var 82,4 % fortsatt i live.

*Figur 5: Oversikt over dødelighet*

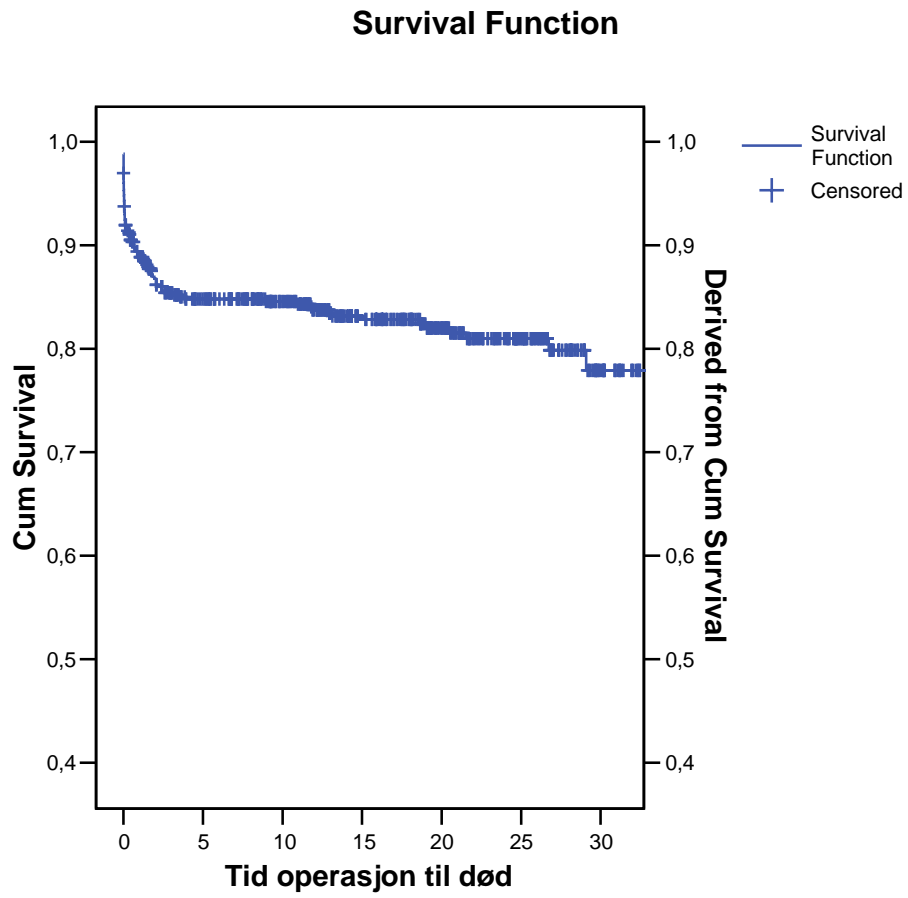
		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	0	463	82,4	82,7	82,7
	1	97	17,3	17,3	100,0
	Total	560	99,6	100,0	
Missing	System	2	,4		
Total		562	100,0		

Alder ved Mors ble regnet ut for de 97 døde i materialet og gjennomsnittsalder ved død var 3,980 år (3 år og 352 dager). Maksimumalder var 36,655 og minimumalder var 0,000. Medianalder ved mors var på 0,411 år (148 dager).

Jeg regnet også ut tiden fra operasjon til død for disse 97 pasientene og gjennomsnittlig antall år fra primæroperasjon til død var på 2,827 år (2 år og 297 dager). Maksimumtid var på 29,086 og minimumtid var 0,000 (mors in tabula). Median var på 0,222.

Jeg lagde deretter et Kaplan-Meyer plot over overlevelse i totalmaterialet, endepunktet ble satt til 01.01.2005. Plottet viste følgende; en overlevelsesfunksjon på ca 80 % etter 30 års observasjonstid.

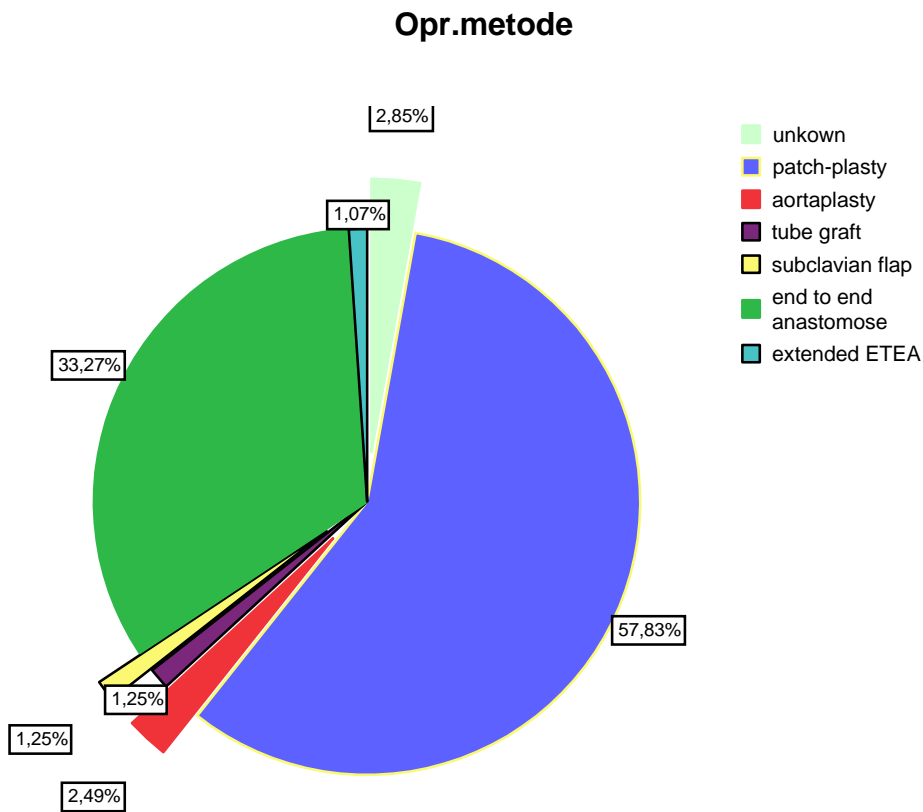
Figur 6: Overlevelse totalmaterialet:



Når det gjaldt operasjonsmetode registrerte jeg, som nevnt over, flere forskjellige teknikker.

Patch-plastikk og ende til ende anastomose var de to klart mest brukte teknikkene med henholdsvis 57,8 % (325 pasienter) og 33,3 % (187 pasienter). Deretter fulgte gruppen med ukjent operasjonsmetode med 2,9 % (16 pasienter), 2,5 % (14 pasienter) var operert med aortaplastikk, 1,25 % (7 pasienter) med rørgraft, 1,25 % (7 pasienter) med subclavian flap og til slutt 1,1 % (6 pasienter) ble operert med extended end to end - teknikken.

*Figur 7: oversikt over operasjonsmetoder*

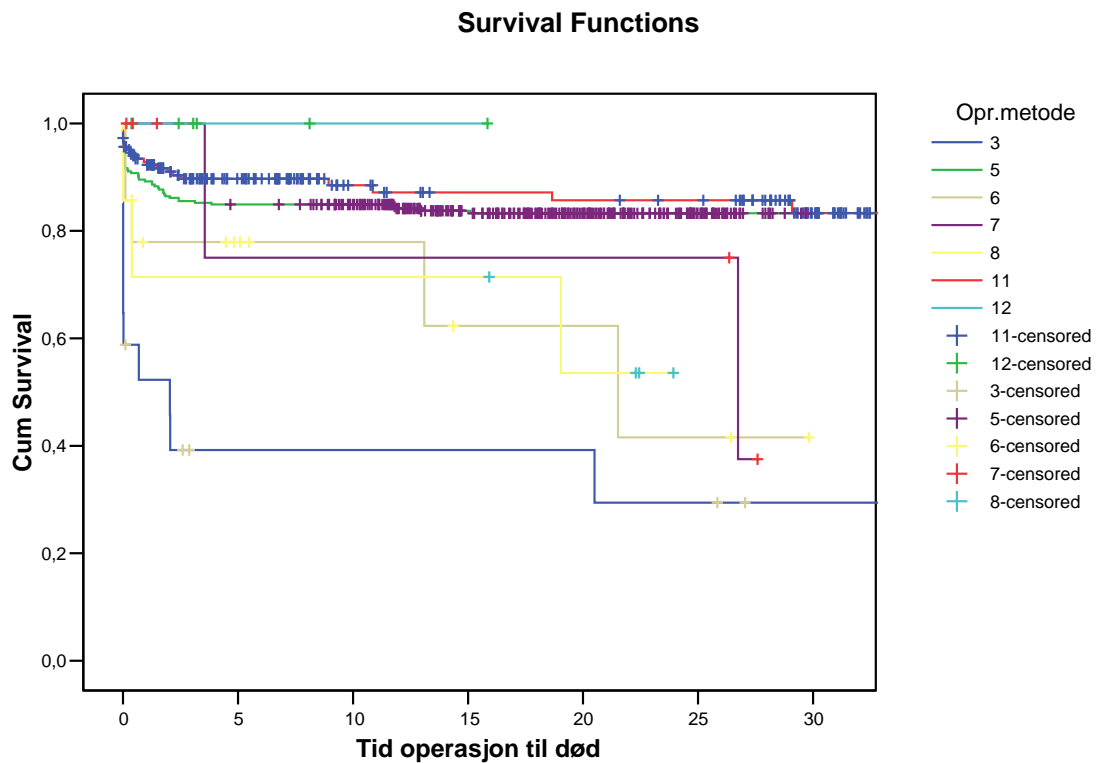


Jeg satte opp et Kaplan-Meyer plot for å se på overlevelsesfunksjonen ved de forskjellige operasjonsteknikkene.

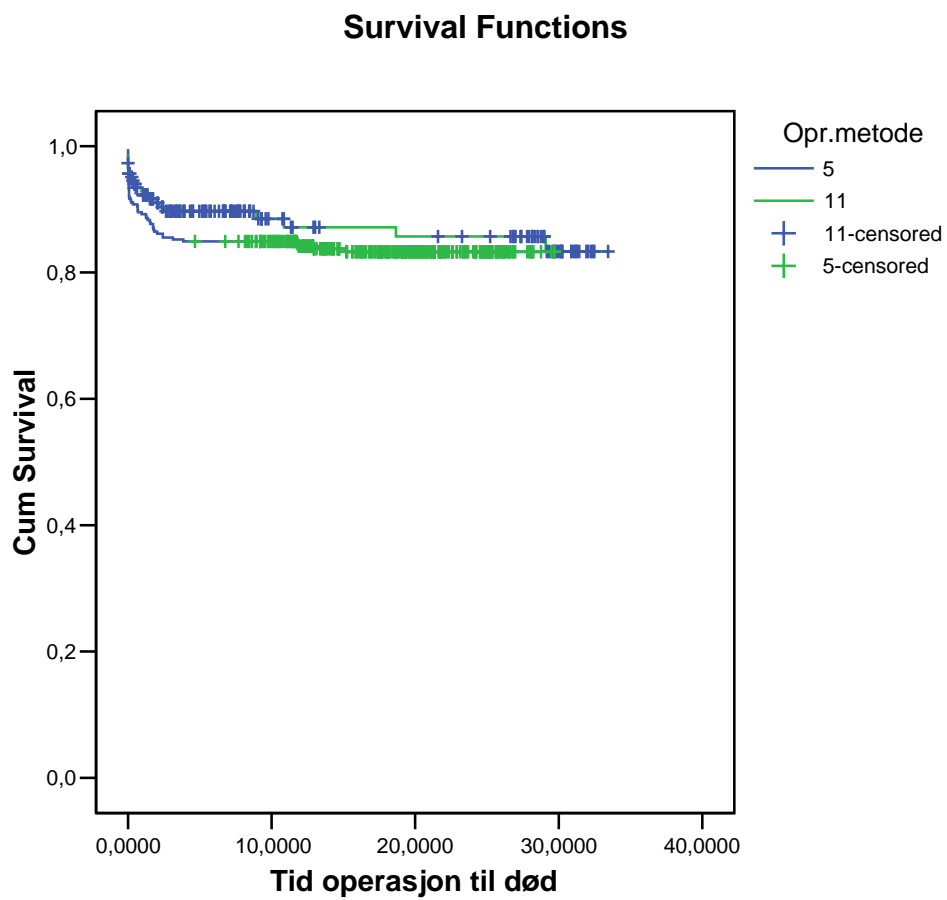
Tidligere studier har jo som kjent konkludert med at patch-teknikken er forbundet med forhøyet dødelighet og senkomplikasjoner i form av patch-aneurysmer.

Som man ser av figuren under var det bare operasjonsmetode 5 (patch- plastikk) og operasjonsmetode 11 (end to end anastomose) som hadde nok observasjoner til å gjøre en vurdering på hvorvidt det var en signifikant forskjell i overlevelse.

*Figur 8a: overlevelse for de forskjellige operasjonsteknikkene*



Figur 8b: overlevelse for patch-plastikk (5) og ETEA (11)



*Log-rank test:  $p=0,2873$*

Ved å kjøre en log rank test på operasjonsmetodene patch-plastikk og ende til ende anastomosen, fant jeg at det ikke var en signifikant forskjell i overlevelse mellom disse to metodene i mitt materiale.

Når det gjaldt reoperasjonsmetode fant jeg noe overraskende ut at av de 81 pasientene som var reoperert var hele 48 av disse reoperert med patch.teknikk  
12 pasienter hadde fått rørgraft ved reoperasjonen, 6 pasienter hadde fått utført aortaplastikk, ende til ende anastomose var blitt gjort på 3 pasienter og 2 pasienter stod registrert med ballongblokking som reoperasjonsdiagnose.  
10 av pasientene hadde ukjent reoperasjonsmetode.

Jeg så til slutt på de assosierte lesjonene. Jeg fant at 255 ( 45% ) av pasientene var registrert som ”rene coarctasjoner” uten noen assosierte lesjoner. 307 av pasientene (54 %) hadde en eller flere assosierte hjertelesjoner

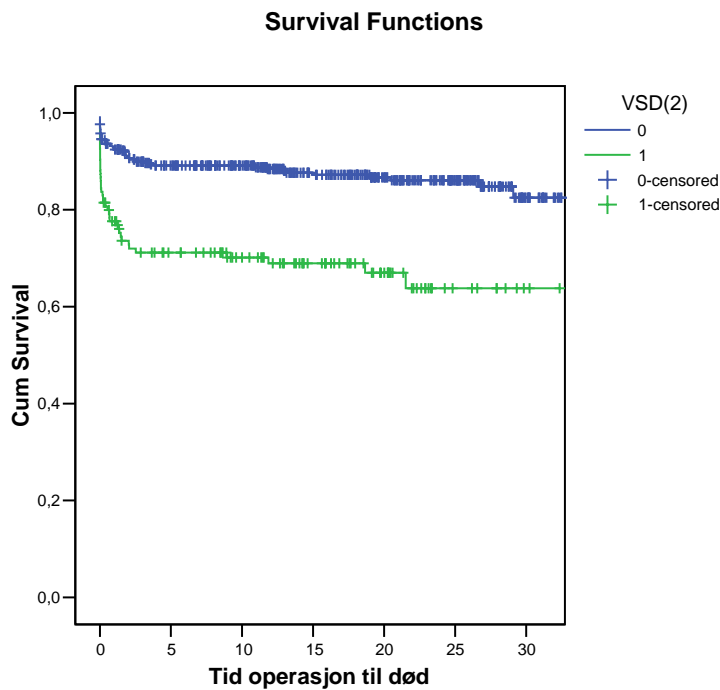
*Figur 9: oversikt over assosiert lesjoner*

Lesjoner	Antall	prosent av total	Prosent av total antall lesjoner
PDA	209	37,2 %	68,0 %
VSD	135	24,0 %	44,0 %
DORV	8	1,40 %	2,60 %
AS	20	3,50 %	6,50 %
MS	8	1,40 %	2,60 %
ASD	6	1,00 %	2,00 %
TGA	29	5,20 %	9,40 %
TAA	6	1,00 %	2,00 %
SAS	3	0,50 %	1,00 %
Aorta atresi	4	0,70 %	1,30 %
AI	4	0,70 %	1,30 %
Aorta dysplasi	2	0,30 %	0,60 %
MI	7	1,25 %	2,30 %
AV-kanal	12	2,10 %	4,00 %
Hypoplastisk bue	17	3,00 %	5,50 %
Singel ventrikkel	16	2,80 %	5,20 %
Avbrutt bue	8	1,40 %	2,60 %
TI	2	0,30 %	0,60 %
PS	1	0,20 %	0,30 %
Hypoplastisk venstre	7	1,20 %	2,30 %

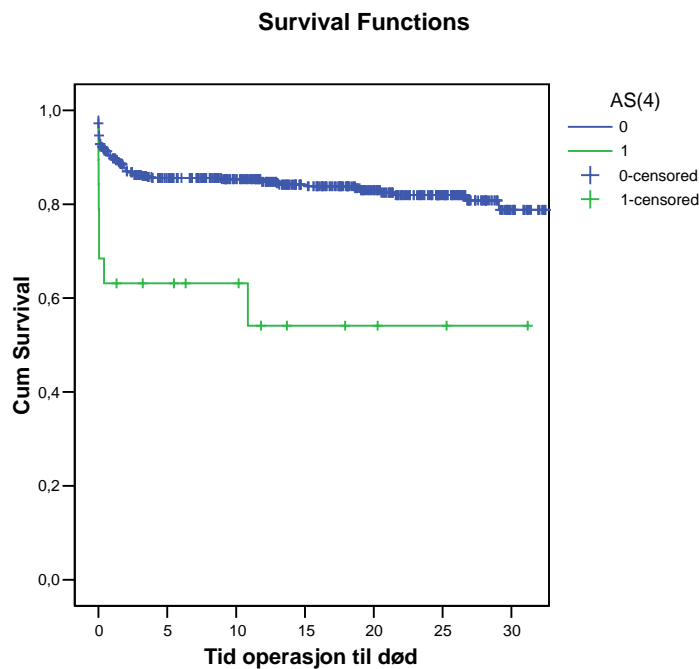
vent.			
Taussing Bing	2	0,30 %	0,60 %
Mitral hypoplasi	1	0,20 %	0,30 %
Mitral atresi	4	0,70 %	1,30 %
Vaskulær ring	1	0,20 %	0,30 %

Som man ser i tabellen var det hyppig forekommende med persisterende ductus arteriosus (37,2 % av alle pasientene) eller/og ventrikkel septum defekt (24 % av alle pasientene). Deretter fulgte transposisjon av de store årene med 29 (5,2 %), aortastenose med 20 (3,5 %), og hypoplastisk bue og singel ventrikkel med henholdsvis 17 og 16 pasienter. Jeg gjorde også Kaplan-Meyer plot for alle de assosierte lesjonene og fant, ikke overraskende, en klart redusert overlevelsesfunksjon for de fleste lesjonene.

*Figur 10: Overlevelsesfunksjon for pasienter med VSD som ass. Lesjon*



Figur 11: overlevelsesfunksjon for pasienter med aorta stenose som ass.lesjon



Log rank test:  $p \leq 0,000$

## DISKUSJON

Coarctatio aortae ble tidligere oppfattet som en enkel og korrigerbar tilstand. Dette gjorde at mange ble utskrevet uten kontroll eller skikkelig oppfølgingsplan. Studier de siste årene har imidlertid vist at denne pasientgruppen har en betydelig overhyppighet av forskjellige senkomplikasjoner, samt høyere dødelighet enn før antatt.

En artikkel fra "American journal of cardiology" fra 2002 (Toro-Salazar et al, Am J Cardiology 2002; 89:541-547) identifiserer udiagnostisert kardiovaskulære abnormaliteter i 35 av 92 pasienter operert for coarctasjon. Abnormalitetene inkluderte blant annet systemisk hypertensjon, recoarctasjon, og dilatert aortarot. Artikkelen viser videre at under 50 % av pasientene hadde sett en kardiolog de siste 10 årene. Deres overlevelseskurver var for så vidt lik min, med 79 % overlevelse 40 år etter operasjon.



Den vanligste dødsårsaken var hjerteinfarkt. De fant også at aorta ascendens aneurysme og ruptur var skyld i 6 av 45 sene dødsfall i deres materiale.

I en artikkel av Roos-Hesselink fra "Heart" 2003 (Roos-Hesselink et al, Heart 2003; 89:1074-1077) viste at i et materiale på 124 pasienter ble det 19 år etter coarctasjon operasjonen funnet aortaklaff patologi hos 63 %. En tredjedel av disse trengte aortaklaff intervensjon. Dilatasjon av aorta ascendens ble funnet hos 28 % av pasientene og 24 % av pasientene hadde systemisk hypertensjon.

Con Manganas fulgte 23 pasienter som gjennomgikk reoperasjon etter å ha blitt operert for coarctatio aortae som barn. (Con Manganas et al, Ann Thoracic Surg 2001; 72: 1222-4)

I denne studien hadde de 18 (10-28) års oppfølging. Av disse pasientene hadde 14 blitt operert med dacron-patch, 6 hadde fått utført en ende til ende anastomose og 3 hadde fått utført en subclavian flap.

9 kom tilbake med recoarctasjon, 8 kom tilbake med thorakalt aorta aneurysme, 2 hadde aorto-bronchial fistel, 1 hadde subaortastenose og 1 hadde rumpert aorta aneurysme.

Dacron patch-plastikk har som nevnt før blitt assosiert med sen aneurysmsme dannelse, alt fra en innsidens på 5 % til 38 % i forskjellige materialer. I denne studien fant man at 6 av de 14 pasientene som ble operert med patch-plastikk utviklet thorakale aorta aneurysmer. De to pasientene som utviklet aortobronkiale fistler var også operert med denne metoden.

Også her på Rikshospitalet er det gjort studier på coarctatio aortae, Forfang, Rostad og Sørland gjorde i 1979 en studie hvor de fulgte opp 343 pasienter operert for coarctatio aortae. Denne studien viste at 12 år etter primæroperasjonen var 38 av pasientene døde, 15 av disse var plutselige, uventede dødsfall.

Det er altså ingen tvil om at coarctatio aortae ikke er en enkel, ukomplisert lidelse uten senkomplikasjoner.

Jeg har med denne oppgaven lagt grunnlaget for en grundigere gjennomgang av de pasientene som er operert her ved thorax kirurgisk avdeling på Rikshospitalet.

Gjennomgang av de opplysningene og studiene jeg hadde tilgjengelig levner liten tvil om at livslang oppfølging av disse pasientene er nødvendig.

Senkomplikasjoner spesielt i form av aortadilatasjon/aneurysmer, disseksjoner, systemisk hypertensjon, recoarctasjon og stenoser i LVOT må identifiseres, og om mulig behandles. Det bør også rettes spesiell oppmerksomhet mot de pasientene som er operert med Dacron patch-plastikk, mine registreringer viser at så mange som 57,8 % av de 562 pasientene operert her siden 1971 er operert med denne metoden. Kanskje enda mer interessant er det at hele 48 av de 81 reoperasjonene jeg registrerte også var utført med patch-plastikk.

Gjennomgang av de toneangivende studier på dette området synes å enes om at ekko-undersøkelse og om mulig MR/CT av aorta ascendens bør bli en del av rutine undersøkelsen av disse pasientene i tillegg til en vanlig klinisk undersøkelse.

### LITTERATURLISTE

Olga H. Toro-Salzar, Steinberger, Thomas, Rocchini, Carpenter, Moller. Long term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair.

*American Journal of Cardiology* 2002, 89:541-547

Con Manganas, Iliopoulos, Chard, Nunn . Reoperation and coarctation of aorta: The need for lifelong surveillance.

*The Society of Thoracic Surgeons 2001;72:1222-1224*

J W Roos-Hesselink, Schözel, Heijadra, Spitaels, Meijboom, Boersma, Bogers, Simoons. Aortic valve and aortic arch pathology after coarctation repair.

*Heart 2003; 89:1074-1077*

Forfang, Rostad, Sørland, Levorstad. Late sudden death after surgical correction of coarctation of the aorta. Importance of aneurysm of the ascending aorta.

*Acta Med Scand. 1979; 206: 375-379*

Yskert von Kodolitsch, Aydin, Koschyk, Loose, Schalwat, Karck, Cremer, Haverick, Berger, Meinertz, Nienaber. Predictors of aneurismal formation after surgical correction of aortic coarctation .

*Journal American college of cardiology 2002; 39: 617-624.*

Mavroudis, Gevitz, Steves Ring, McIntosh, Schwartz. The Society of Thoracic Surgeons National Congenital Heart Surgery Database Report: Analysis of the First Harvest.

*The Society of Thoracic Surgeons 1999; 68:601-624*

Castaneda, Jonas, Mayer, Hanley. Cardiac surgery of the neonate and infant. 1994