

<https://doi.org/10.15388/vu.thesis.452>

<https://orcid.org/0000-0001-7720-5635>

VILNIAUS UNIVERSITETAS

Karolis Jonas

# Stambiujų arterijų atkeitimo operacijos rezultatai

**DAKTARO DISERTACIJA**

Medicinos ir sveikatos mokslai,  
Medicina (M 001)

VILNIUS 2023

Disertacija rengta 2017– 2022 metais (Vilniaus universitetas)

Mokslinis vadovas:

**Prof. dr. Virgilijus Tarutis** (Vilniaus universitetas, medicinos ir sveikatos mokslai, medicina, M 001).

Mokslinis konsultantas:

**Prof. habil. dr. Vytautas Jonas Sirvydis** (Vilniaus universitetas, medicinos ir sveikatos mokslai, medicina, M 001).

Gynimo taryba:

Pirmininkas – **Prof. dr. Janina Tutkuvienė** (Vilniaus universitetas, medicinos ir sveikatos mokslai, medicina, M 001).

Nariai:

**Doc. dr. Paulo Henrique Manso** (São Paulo universiteto Ribeirão Preto Medicinos fakulteto pediatrijos departamentas, medicinos ir sveikatos mokslai, medicina, M 001).

**Doc. dr. Vilius Janušauskas** (Vilniaus universitetas, medicinos ir sveikatos mokslai, medicina, M 001).

**Dr. Andrew Parry** (Bristolio universiteto ligoninės Širdies institutas, medicinos ir sveikatos mokslai, medicina, M 001).

**Prof. dr. Kęstutis Ručinskas** (Vilniaus universitetas, medicinos ir sveikatos mokslai, medicina, M 001).

Disertacija ginama viešame Gynimo tarybos posėdyje 2023 m. Kovo mėn. 30 d. 10 val. Vilniaus Universiteto Ligoninės Santaros Klinikose.

Adresas: Vilniaus Universiteto Ligoninės Santaros Klinikų raudonoji (A122) auditorija, Santariškių g. 2, Vilnius, Lietuva.

Disertaciją galima peržiūrėti Vilniaus universiteto bibliotekoje ir VU interneto svetainėje adresu: <https://www.vu.lt/naujienos/ivykiu-kalendorius>

<https://doi.org/10.15388/vu.thesis.452>  
<https://orcid.org/0000-0001-7720-5635>

VILNIUS UNIVERSITY

Karolis Jonas

# The Results of the Arterial Switch Operation

**DOCTORAL DISSERTATION**

Medicine and health sciences,  
Medicine (M 001)

VILNIUS 2023

This dissertation was written between 2017 and 2022 (Vilnius University).

Academic supervisor:

**Prof. Dr. Virgilijus Tarutis** (Vilnius University, Medicine and Health Sciences, Medicine, M 001).

Academic consultant:

**Prof. Habil. Dr. Vytautas Jonas Sirvydis** (Vilnius University, Medicine and Health Sciences, Medicine, M 001).

This doctoral dissertation will be defended in a public meeting of the Dissertation Defense Panel:

**Chairman – Prof. Dr. Janina Tutkuvienė** (Vilnius University, Medicine and Health Sciences, Medicine, M 001).

**Members:**

**Assistant Prof. Dr. Paulo Henrique Manso** (Department of Pediatrics, Faculty of Medicine of Ribeirão Preto, University of São Paulo, Medicine and Health Sciences, Medicine, M 001).

**Assistant Prof. Dr. Vilius Janušauskas** (Vilnius University, Medicine and Health Sciences, Medicine, M 001).

**Dr. Andrew Parry** (Bristol Heart Institute University Hospitals Bristol NHS Foundation Trust, Medicine and Health Sciences, research field, field code).

**Prof. Dr. Kęstutis Ručinskis** (Vilnius University, Medicine and Health Sciences, Medicine, M 001).

The dissertation shall be defended at a public meeting of the Dissertation Defense Panel at 10 o'clock on March 30<sup>th</sup>, 2023, in Vilnius University Hospital Santaros Clinics.

Address: Red (A122) auditorium, Vilnius University Hospital Santaros Clinics, Santariškių St. 2, Vilnius, Lithuania.

The text of this dissertation can be accessed through Vilnius University Library, as well as on the website of Vilnius University:

[www.vu.lt/lt/naujienos/ivykiu-kalendorius](http://www.vu.lt/lt/naujienos/ivykiu-kalendorius)

## PADĖKA

Parašyti disertaciją yra lengviau nei parinkti tinkamus žodžius išreikšti padėką tiems, be kurių šios disertacijos nebūtų. Iš visos širdies tariau ačiū:

Tėvams, Raimondai ir Edmundui, seneliams, Aldonai ir Bronislovui-Antanui, bei tetai Liudvikai, kurie nuo mažumės puoselėjo mano smalsumą, ryžtą ir drąsą, ugdė meilę žmonėms, gamtai ir mokslui.

Savo disertacijos vadovui ir mentoriui Profesoriumi Virgilijui Taručiuui už kantrybę, pamokas ir pagalbą.

Savo disertacijos konsultantui Profesoriumi emeritui Vytautui Jonui Sirvydžiui, už pasidalintą išmintį, patirtį ir laiką skirtą padėti jaunam kolegai.

Dr. Giedrei Nogienei, už paskatinimą išmėginti mokslininko kelią ir visokeriopą pagalbą tampant Vilniaus universiteto doktorantu.

II širdies chirurgijos skyriaus vedėjui Dr. Virgilijui Lebetkevičiui, už pasidalintas įgimtų širdies ydų chirurgijos paslaptis bei puikų rekomendacinį laišką doktorantūros komitetui.

Dr. Marcus P. Haw iš Wessex kardiotorakalinės chirurgijos centro, Sautamptone, kurio pagalba leido mūsų centrui pasiekti puikių rezultatų.

Disertacijos recenzentams: Profesoriumi Gintarui Kalinauskui, Docentui Viliui Janušauskui ir Docentei Linai Gumbienei, už puikias recenzijas.

Disertacijos gynimo tarybos pirmininkei Profesorei Janinai Tutkuvienei, už išmokytą žmogaus anatomiją, meilę visiems Medicinos fakulteto studentams, pagalbą tvarkant doktorantūros formalumus, ir už tai kad sutiko pirmininkauti disertacijos gynimo tarybos posėdžiui.

Disertacijos gynimo tarybos nariams: Dr. Andrew J. Parry iš Bristolio ir Docentui Paulo H. Manso iš São Paulo, už tai, kad sutiko būti gynimo tarybos nariais.

Docentui Viliui Janušauskui, už patarimus ir pagalbą rašant disertaciją, kuriant disertacijos pranešimą, už širdies chirurgijos pamokas ir draugystę, ir už tai, kad parašęs recenziją sutiko būti ir gynimo tarybos nariu.

Dr. Aleksejui Zorinui, už globą ir vertingas pamokas.

Širdies ir krūtinės chirurgijos centro vadovui Profesoriumi Kęstučiui Ručinskui, už diskusijas, kurios padėjo išgryninti šios disertacijos tikslą, bei sutikimą būti disertacijos tarybos nariu.

Vaikų kardiologams, anesteziologams, intensyviosios terapijos gydytojams, perfuzininkams, operacinės seserims, slaugytojoms, anezistėms ir kitiems Įgimtų Širdies Ydų komandos nariams, už meilę ligoniams ir kasdienį darbą. Tik Jūsų dėka mūsų rezultatai tokie geri.

Savo draugams: kardiologei Ivetai Levutaitei, krūtinės chirurgui Vyteniui Bertašiui, širdies chirurgams Andrej Podkopajev, Jonui Plioplui, nes drauge lengviau nuversti kalnus.

Visiems Vilniaus Širdies Chirurgams, už tai, kad esate milžinai, kuriems palypėjus ant pečių, gali žvelgti toliau, plačiau ir matyti aiškiau.

## ACKNOWLEDGMENTS

Writing a dissertation is easier than finding words to express gratitude for those without whom this dissertation would not exist. Therefore, from all my heart, I say “thank you”:

To my parents, Raimonda and Edmundas, grandparents Aldona and Bronislovas-Antanas, and aunt Liudvika, who nurtured my curiosity, determination, and courage from a young age and taught me love for people, nature, and science.

To my doctoral supervisor and mentor, Professor Virgilijus Tarutis, for his patience, lessons, and help.

To my doctoral consultant Professor Emeritus Vytautas Jonas Sirvydis, for sharing his wisdom and experience and for his time helping a young colleague.

To Dr. Giedrė Nogienė, for the encouragement to try the path of a scientist and all kinds of help in becoming a doctoral student at Vilnius University.

To the head of the II cardiac surgery department, Dr. Virgilijus Lebetkevičius, for sharing the secrets of congenital heart surgery and for an excellent letter of recommendation written to the doctoral committee.

To Dr. Marcus P. Haw of Wessex Cardiothoracic Surgery Center in Southampton for his support and dedication that enabled our center to achieve excellent arterial switch results.

To the reviewers of my thesis: Professor Gintaras Kalinauskas, Assistant Professor Vilius Janušauskas, and Assistant Professor Lina Gumbienė, for their excellent reviews.

To the dissertation defense panel chairman, Professor Janina Tutkuvienė, for teaching me the human anatomy, for her love for students of Vilnius University Faculty of Medicine, and for agreeing to chair my dissertation defense panel.

To the dissertation defense panel members: Dr. Andrew J. Parry of Bristol and Assistant Professor Paulo H. Manso, for agreeing to serve as members of the defense panel.

To Associated Professor Vilius Janušauskas for his advice and help in writing this thesis, polishing the presentation, lessons in heart surgery, his friendship, and agreeing to serve as a member of the defense panel after reviewing the dissertation.

To Dr. Aleksejus Zorinas for his patronage and valuable lessons.

To Professor Kęstutis Ručinskas, the head of Vilnius University Hospital Santaros Clinics Cardiothoracic Surgery Center, for the discussions that

helped clarify the purpose of this dissertation and for agreeing to be a member of the defense panel.

To the pediatric cardiologists, anesthesiologists, intensive care physicians, perfusionists, operating theater nurses, ward nurses, anesthetists, and all other members of the congenital heart team, for their love for patients, dedication, and daily work. Our results are this good only thanks to you.

To my friends: cardiologist Iveta Levutaitė, thoracic surgeon Vytenis Bertušius, and cardiac surgeons Andrej Podkopajev and Jonas Plioplys, because it's easier to move mountains together.

To all Vilnius Heart Surgeons, for being the giants on whose shoulders standing one can look further and see more clearly.



## TURINYS

Padėka.....	5
Acknowledgments .....	7
Turinyš.....	9
Santrumpos .....	12
Terminai.....	13
1. Įvadas.....	14
1.1. Tiriamoji problema ir darbo aktualumas .....	14
1.2. Darbo tikslas .....	16
1.3. Darbo uždaviniai.....	17
1.4. Disertacijos ginamieji teiginiai.....	17
1.5. Darbo naujumas ir reikšmė.....	17
2. Literatūros apžvalga.....	19
2.1. Apibrėžimas.....	19
2.2. Klasifikacija.....	21
2.3. SAT anatomija.....	23
2.3.1. Gretutinės širdies ydos.....	25
2.3.2. Vainikinių arterijų anatomija.....	25
2.4. Paplitimas .....	28
2.5. Diagnostika.....	28
2.5.1. Elektrokardiografija.....	29
2.5.2. Radiologiniai tyrimo metodai.....	30
2.5.2.1. Krūtinės ląstos rentgenografija.....	30
2.5.2.2. Širdies ir stambiųjų arterijų kompiuterinė tomografija .....	30
2.5.2.3. Širdies magnetinio rezonanso tomografija .....	31
2.5.3. Širdies ertmių zondavimas ir angiokardiografija.....	32
2.5.4. Ultragaršinis širdies tyrimas .....	32
2.5.5. Visuotinė naujagimių patikra.....	33
2.6. Klinikiniai simptomai .....	34
2.7. Natūrali eiga.....	35
2.8. Palaikomasis gydymas.....	35
2.8.1. Prostaglandinas E1.....	36
2.8.2. Šunto prieširdžių pertvareje suformavimas.....	36
2.9. Chirurginio gydymo metodai.....	38
2.9.1. Fiziologinė ydos korekcija.....	38
2.9.1.1. <i>Baffes</i> venų sukeitimo operacija .....	39
2.9.1.2. Korekcija prieširdžių lygmenyje.....	39
2.9.1.2.1. <i>Senning</i> prieširdžių sukeitimo operacija.....	40

2.9.1.2.2. <i>Mustard</i> prieširdžių sukeitimo operacija .....	40
2.9.1.3. Prieširdinės korekcijos vaidmuo šiandien .....	41
2.9.2. Anatomicinė ydos korekcija .....	42
2.9.2.1. <i>Rastelli</i> operacija .....	43
2.9.2.2. <i>Jatene</i> stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.....	43
2.9.2.3. Kitos anatomicinės korekcijos metodikos .....	45
2.9.3. Kitos operacinio gydymo galimybės .....	46
2.10. Specifinės vėlyvosios SAAO komplikacijos ir jų gydymas .....	46
3. Tiriamieji ir tyrimo metodai .....	50
3.1. Tiriamieji ir jų atranka .....	50
3.2. Tiriamųjų įtraukimo ir neįtraukimo į tyrimą kriterijai.....	53
3.3. Galima rizika bei žala tiriamiesiems.....	53
3.4. Operacijos technika .....	53
3.5. Apibrėžimai .....	56
3.6. Duomenų statistinė analizė .....	57
4. Rezultatai .....	59
4.1. Demografiniai, anatomiciniai ir klinikiniai duomenys.....	59
4.1.1. Demografiniai, anatomiciniai ir klinikiniai duomenys skirtingų SAT formų grupėse .....	61
4.2. Ankstyvieji rezultatai.....	71
4.2.1. SAT formos įtaka SAAO eigai ir ankstyviesiems rezultatams.....	73
4.2.1.1. SAAO techniniai ypatumai skirtingų SAT formų ligonių grupėse .	73
4.2.1.2. Operaciniai parametrai skirtingų SAT formų ligonių grupėse .....	78
4.2.1.3. Operacinės komplikacijos skirtingų SAT formų ligonių grupėse ...	86
4.2.1.4. Kraujo komponentų poreikis SAAO metu ir ankstyvuojų pooperaciniu periodu skirtingų SAT formų ligonių grupėse.....	91
4.2.1.5. Intensyviojo gydymo ypatumai skirtingų SAT formų ligonių grupėse .....	94
4.2.1.6. Intensyviojo gydymo laikotarpio komplikacijos .....	97
4.2.1.7. Ankstyvojo laikotarpio po SAAO išeitys skirtingų SAT formų ligonių grupėse.....	101
4.2.2. Vainikinių arterijų anatomijos įtaka ankstyviesiems SAAO rezultatams .....	102
4.2.3. Ankstyvasis mirštamumas ir jį lemiantys rizikos veiksniai.....	114
4.3. Vėlyvieji rezultatai.....	128
4.3.1. Bendri sekimo laikotarpio duomenys .....	128
4.3.2. SAAO išgyvenusių asmenų fizinė raida (augimas).....	130
4.3.2.1. SAAO išgyvenusių asmenų augimo lytiniai skirtumai.....	133
4.3.2.2. Dėl skirtingų SAT formų operuotų ligonių augimo skirtumai .....	138

4.3.3. Tiriamųjų suminis išgyvenamumas ir vėlyvasis mirštamumas .....	140
4.3.4. Vėlyvasis sergamumas.....	142
4.3.4.1. Širdies ir kraujagyslių sistemos ligos .....	142
4.3.4.1.1. Neo-Ao šaknies ir kylančiosios aortos dilatacija vėlyvuju laikotarpiu po SAAO .....	142
4.3.4.1.2. Neo-aortos vožtuvo nesandarumas vėlyvuju laikotarpiu po stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos .....	150
4.3.4.1.3. Vėlyvosios intervencijos po SAAO.....	151
4.3.4.1.4. Kitos su širdies-kraujagyslių sistema susijusios būklės.....	154
4.3.4.2. Sergamumas kitų organų sistemų ligomis .....	155
4.3.5. Gyvenimas po SAAO .....	157
5. Rezultatų aptarimas .....	159
6. Metodologiniai trūkumai .....	166
7. Išvados .....	166
8. Praktinės rekomendacijos .....	167
9. Literatūros sąrašas .....	168
10. Priedai .....	198
11. Publikacijų ir pranešimų sąrašas.....	199
11.1. Clarivate Analytics Web-of-Science žurnaluose publikuotos mokslinės publikacijos:.....	199
11.2. Kituose žurnaluose publikuotos mokslinės publikacijos doktorantūros tema: .....	199
11.3. Doktorantūros tema perskaityti pranešimai tarptautinėse konferencijose: .....	199
11.4. Doktorantūros tema perskaityti pranešimai vietinėse konferencijose: .....	200
11.5. Publikacijos ir pranešimai kitomis temomis:.....	200
Išplėstinė santrauka anglų kalba (Extended summary in English) .....	202

## SANTRUMPOS

95%PI – 95% pasikliautiniai intervalai  
AAL – Atviras arterinis latakas  
AoLA – Aortos lanko anomalijos  
ANOVA – vienfaktorė dispersinė analizė  
Ao – Aorta  
AoKo – Aortos koarktacija  
AoX – Aortos perspaudimas  
BPS – Balioninė prieširdžių septostomija  
df – laisvės laipsniai  
DKA – Dirbtinė kraujo apytaka  
DS – Dešinysis skilvelis  
ĮŠY – Įgimta širdies yda /-os  
KS – Kairysis skilvelis  
KSIT – Kairiojo skilvelio išvaymo traktas  
KSITO – Kairiojo skilvelio išvaymo trakto obstrukcija  
MRT – Magnetinio rezonanso tomografija  
n (%) – Absolūtus ir santykinis dažniai  
Neo-Ao ir neo-AoV – Neo-aorta ir neo-aortos vožtuvas  
Neo-PA ir neo-PAS – Neo-plaučių arterija ir neo-plaučių arterijos stenozė  
OR – Šansų santykis  
PA – Plaučių arterija  
PAB – Plaučių arterijos siaurinimas  
PD – Peritoninė dializė  
PGE1 – Prostaglandinas E1  
PPD – Prieširdžių pertvaros defektas  
RITS – Reanimacijos-intensyviosios terapijos skyrius  
SAT – Stambiųjų arterijų transpozicija  
SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija  
SPD – Skilvelių pertvaros defektas  
TBA – Taussig-Bing anomalija  
VA – Vainikinės arterijos  
VAA – Vainikinių arterijų anatomija  
VUL SK – Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos  
 $\bar{x} \pm s$  – vidurkis ir standartinis nuokrypis  
 $\tilde{x}$  (IQR) arba (min-max) – Mediana ir tarpkvartilinis plotis arba imties duomenų aibės plotis

## TERMINAI

Kalbant apie stambiųjų arterijų transpoziciją susiduriama su tam tikrais terminais ir pavadinimais, kurie nesutinkami niekur kitur: sisteminis ir plautinis skilveliai, morfologinis kairysis ir morfologinis dešinysis skilveliai, neo-aorta ir neo-plaučių arterija. Iki ydos korekcijos, atrioventrikulinė jungtis yra konkordantinė (normali). Dešinysis prieširdis atsiveria į dešinįjį skilvelį, o kairysis prieširdis atsiveria į kairįjį skilvelį. Ventrikuloarterinė jungtis yra diskordantinė (nenormali). Aorta išteka iš dešiniojo skilvelio, o plaučių arterija išteka iš kairiojo skilvelio. Ligonų, kuriems diagnozuota stambiųjų arterijų transpozicija, skilveliams apibūdinti vartojami šie terminai: sisteminis, plautinis ir morfologinis. Skilvelis, kuris pumpuoja kraują į aortą (sistemine kraujotaka) vadinamas sisteminiu. Skilvelis, kuris pumpuoja kraują į plaučių arteriją (plautinę kraujotaką), vadinamas plautiniu skilveliu. Terminas „morfologinis“ reiškia turintis specifinių anatomiinių (morfologinių) požymių. Iki ydos korekcijos sisteminis skilvelis yra morfologinis dešinysis skilvelis, o plautinis skilvelis – morfologinis kairysis skilvelis. Ištaisius ydą, priklausomai nuo pasirinktos korekcijos metodikos, sisteminis skilvelis gali likti morfologinis dešinysis (atlikus prieširdinę korekciją) arba tapti kairysis (atlikus stambiųjų arterijų atkeitimo operaciją). Neo-aorta vadinama struktūra, suformuota iš plaučių arterijos šaknies, kuri jungiasi su morfologiniu kairiuoju skilveliu ir į kurią ydos korekcijos metu reimplantuojamos vainikinių arterijų žiotys, ir distalinės kylančiosios aortos. Neo-plaučių arterija vadinama struktūra, suformuota iš distalinės plaučių arterijos ir aortos šaknies, kuri jungiasi su morfologiniu dešiniuoju skilveliu, ir iš kurios, ydos korekcijos metu, pašalinamos vainikinių arterijų žiotys. Šios struktūros egzistuoja tik tuomet, kai atliekama stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.

# 1. ĮVADAS

## 1.1. Tiriamoji problema ir darbo aktualumas

*Stambiųjų arterijų atkeitimo operacija – moderniausias stambiųjų arterijų transpozicijos gydymo metodas. Deja, jis prieinamas tik 10% pasaulio populiacijos. Tai yra nepriimtina. Ši problema turi būti sprendžiama nedelsiant. Mes nebegalime ignoruoti šios milžiniškos atskyros tarp tų, kurie turi, ir tų, kurie neturi.*  
Prof. Seras Magdi Yacoub, 2015 m.

*The arterial switch operation is state of the art operation for the transposition of the great arteries, but the problem is that this is available to less than 10% of population of the world. This is unacceptable. There are ways and means of dealing with this problem which must be implemented in the near future. We cannot ignore this massive divide between those who have and those who have not.*  
Prof. Sir Magdi Yacoub, 2015 m.

Įgimtos širdies ydos (IŠY) – didžiausia įgimtų sklaidos defektų grupė [1]. IŠY nustatomos apie 1.0% naujagimių [2,3]. Didėjant žmonių populiacijai, didėja ir gimusių asmenų su IŠY skaičius. Liu ir bendraautorių duomenimis IŠY paplitimas 2010 – 2017 metais sudarė 9.41 atvejų 1000 gimusių [1]. IŠY sukelta globali našta didėja. 2017 m. mirčių dėl IŠY skaičius viršijo 261 tūkst. Daugiau nei pusę šio skaičiaus sudaro jaunesnių nei 1 metų amžiaus kūdikių mirtys. Zimmerman ir bendraautorių duomenimis, didžiausią mirusių dėl IŠY dalį sudaro neišsivysčiusių ir besivystančių šalių gyventojai [4]. Dėl geresnio IŠY diagnostikos ir gydymo prieinamumo, išsivysčiusiose šalyse daugelis naujagimių su IŠY išgyvena ir sulaukia suaugusių amžiaus. Ávila ir bendraautorių duomenimis, vaikų ir suaugusių asmenų gyvenančių su IŠY santykis išsivysčiusiose šalyse yra 1:2 [5]. Asmenų gyvenančių su IŠY skaičius nuolat auga. Zimmerman ir bendraautorių duomenimis nuo 1990 iki 2017 m. asmenų gyvenančių su IŠY skaičius išaugo net 18.7% [4]. IŠY tampa ne tik naujagimių ir vaikų, bet ir suaugusių žmonių sveikatos problema [4,5]. Naujagimių, kūdikių ir vaikų mirštamumas dėl IŠY išlieka reikšmingas net ir

išsivysčiusiose šalyse. Jungtinėse Amerikos Valstijose ĮŠY yra pagrindinė kūdikių sergamumo ir mirštamumo dėl įgimtų sklaidos defektų priežastis [6]. Norvegijoje mirštamumas dėl kritinių širdies ydų (stambiųjų arterijų transpozicijos, visiško anomalinio plautinių venų iškėjimo, bendro arterinio kamieno, heterotaksijos ir kitų) vis dar siekia 17.4%, nors laikui bėgant mažėja [7].

Diskordantinė ventrikuloarterinė jungtis pirmą kartą paminėta 1797 m. Didžiosios Britanijos patologo *Matthew Baillie* [8]. 1814 m. Didžiosios Britanijos chirurgo *John R. Farre* pirmasis šią ydą pavadino „stambiųjų arterijų transpozicija“ [9]. Stambiųjų arterijų transpozicija (SAT) – reta ir sudėtinga ĮŠY, priskiriama mėlynųjų širdies ydų grupei. Ši yda nustatoma 3 – 7% naujagimių, gimusių su ĮŠY, arba 20 – 30 naujagimių iš 100 000 [10,11]. Jei nėra intrakardinių šuntų prieširdžių (atviros ovaliosios angos, prieširdžių pertvaros defekto (PPD)) arba skilvelių lygyje (skilvelių pertvaros defekto (SPD)), arba ekstrakardinio šunto (atviro arterinio latako (AAL)) stambiųjų arterijų lygyje, yda yra nesuderinama su postnataline gyvybe. Negydant, 30% ligonių miršta pirmąją gyvenimo savaitę, 50% pirmąjį mėnesį, 90% pirmaisiais metais [12]. Vienintelis šios ĮŠY gydymo būdas – chirurginis ydos ištaisymas. Šiuo metu auksiniu gydymo standartu laikoma anatomicinė ydos korekcija, atliekant stambiųjų arterijų atkeitimo operaciją (SAAO) pagal *Jatene* su *Lecompte* manevru [13,14]. Deja, šis modernus gydymas prieinamas tik nedaugeliui ligonių. 2015 metais vykusioje „*Advances in Pediatric Cardiovascular Disease Management*“ konferencijoje *Prof. Seras Magdi Yacoub* teigė, jog šis gydymas prieinamas tik 10% pasaulio populiacijos. Šią problemą gali eskaluoti vyraujantis požiūris, jog ĮŠY chirurgija turi būti koncentruojama didelės apimties ir patirties centruose, kuriuose atliekama daug ĮŠY operacijų [15–22]. Europos širdies ir krūtinės chirurgų draugijos ĮŠY komitetas 2003 metais suformavo minimalius reikalavimus, kuriuos turėtų atitikti ĮŠY centras: per metus turi būti atliekama ne mažiau 250 operacijų, iš kurių bent 125 turi atlikti vienas ĮŠY kardiachirurgas [15]. Užtikrinti tokį ligonių srautą mažose populiacijose, kurių gimstamumo rodiklis yra žemas, gali būti neįmanoma [23]. Tokiu atveju ligonius reikia perkelti gydymui į didelės apimties ĮŠY centrus arba gydyti vietiniame ĮŠY centre. Dėl ekonominių arba politinių situacijų, arba dėl force majeure ligonių transportavimas gali būti apsunkintas arba neįmanomas (kaip atsitiko COVID-19 pandemijos metu, sutrikus įvairių širdies chirurgijos centrų veiklai ir tarptautinio susisiekimo sektoriui) [24–27].

Baltijos šalyse SAAO atliekama tik Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikų (VUL SK) Širdies ir krūtinės chirurgijos centre. Latvijos ir

Estijos piliečiai, kuriems diagnozuota ši širdies patologija, gydymui nukreipiami į IŠY chirurgijos centrus užsienio šalyse. VUL SK Širdies ir krūtinės chirurgijos centre, SAT gydymas SAAO pirmą kartą atliktas 1977 metais. Pirmosios operacijos buvo nesėkmingos. SAT chirurginio gydymo SAAO rezultatai priklauso nuo bendros įgimtų širdies ydų chirurgijos centro ir individualios operaciją atliekančio chirurgo patirties [22,28]. Tolesnis šio gydymo metodo vystymas buvo pratęstas Lietuvai atgavus nepriklausomybę. Pirmoji sėkminga SAAO VUL SK atlikta 1994 metais [29]. Kadangi, IŠY paplitimas priklauso nuo populiacijos dydžio ir tos populiacijos gimstamumo rodiklio, o operacijų skaičius tiesiogiai proporcingas IŠY paplitimui, VUL SK Širdies ir krūtinės chirurgijos centro mokymosi kreivė užtruko dar keletą metų. Pagerėjus diagnostikai, standartizavus operacinį gydymą ir pooperacinę priežiūrą, SAAO išgyvenamumas sparčiai gerėjo ir tapo panašus į didžiųjų IŠY centrų. Praėjus „mokymosi kreivės“ periodui, nuo 2003 metų VUL SK dėl SAT atliktos 86 SAAO ligoniams iš Lietuvos. VUL SK Širdies chirurgijos centre dėl SAT sėkmingai operuoti du ligoniai iš Latvijos ir vienas iš Estijos.

Darbo naujumas ir aktualumas yra stambiųjų arterijų atkeitimo operacijų, atliktų VUL SK širdies ir krūtinės chirurgijos centre (kurio veikla, anot Europos širdies ir krūtinės chirurgų draugijos IŠY komiteto gairių ir kitų mokslinės literatūros šaltinių, neturėtų būti tvari [15–22]), analizė ir apibendrinimas. Surinkti duomenys bus naudojami SAT ligonių duomenų bazei sukurti, o tai labai svarbu ligonių stebėsenai, trunkančiai visą gyvenimą. Susisteminius rezultatus, bus pateiktos rekomendacijos, kaip galima optimizuoti šių ligonių gydymą, pagerinti gydymo rezultatus ir gyvenimo kokybę. VUL SK Širdies ir krūtinės chirurgijos centras yra mažas IŠY chirurgijos centras, kuris vienintelis teikia IŠY operacinio gydymo paslaugas Lietuvos gyventojams. Šis centras yra vienintelė gydymo įstaiga Lietuvoje ir Baltijos šalyse, kurioje atliekama SAAO. Virš 120 stambiųjų arterijų atkeitimo operacijų, atliktų šiame centre, leidžia analizuoti ankstyvuosius ir vėlyvuosius SAAO rezultatus bei nustatyti rizikos veiksnius.

## 1.2. Darbo tikslas

Išanalizuoti VUL SK Širdies ir krūtinės chirurgijos centre atliekamų stambiųjų arterijų atkeitimo operacijų (SAAO) ankstyvuosius ir vėlyvuosius rezultatus bei juos lemiančius veiksnius.



### 1.3. Darbo uždaviniai

1. Išsiaiškinti, ar mažame ĮŠY chirurgijos centre, aptarnaujančiame nedidelę, žemo gimstamumo populiaciją, galima pasiekti gerų SAAO rezultatų.
2. Įvertinti vainikinių arterijų anomalijų įtaką SAAO rezultatams.
3. Nustatyti SAAO galimus ankstyvojo mirštamumo rizikos veiksnius.
4. Įvertinti SAAO specifinių vėlyvųjų komplikacijų dažnį, pakartotinių intervencijų poreikį bei nustatyti numanomą išgyvenamumą be pakartotinių intervencijų mūsų operuotų ligonių kohortoje.
5. Pateikti rekomendacijas, padėsiančias pagerinti šių ligonių gydymo ankstyvuosius ir vėlyvuosius rezultatus bei gyvenimo kokybę.

### 1.4. Disertacijos ginamieji teiginiai

1. Regioniniame ĮŠY centre, kuriame kasmet atliekama nedaug SAAO, galima pasiekti gerų, įvairių SAT formų gydymo, taikant SAAO, rezultatų. Pasiekti geri rezultatai išlieka tvarūs ilgą laiką.
2. Vainikinių arterijų anomalijos apsunkina SAAO eigą, tačiau nekeičia rezultatų.
3. Vėlyvučiu laikotarpiu, ligonių, kuriems SAAO atlikta mažame ĮŠY chirurgijos centre, kardiologinė būklė yra patenkinama, o pakartotinio gydymo poreikis, dėl su SAAO susijusių komplikacijų, yra mažas.

### 1.5. Darbo naujumas ir reikšmė

SAT gydymas SAAO Baltijos šalyse atliekamas tik VUL SK Širdies ir krūtinės chirurgijos centre. Šiame centre šis gydymo metodas taikomas nuo 1977 m, tačiau iki šiol detalai, VUL SK Širdies ir krūtinės chirurgijos centro sukauptą patirtis, atliekant SAAO, nebuvo analizuota. Mokslinėje literatūroje yra vos keli straipsniai, apžvelgiantys skirtingų laikmečių VUL SK operacijų rezultatus [29–33].

Šioje disertacijoje pirmą kartą įvairialypiai nagrinėjama VUL SK Širdies ir krūtinės chirurgijos centro SAT gydymo SAAO patirtis. Disertacijoje analizuojami techniniai SAAO aspektai, ankstyvieji ir vėlyvieji rezultatai, pooperacinis sergamumas, komplikacijos. Pagrindinės darbo išvados, kad regioniniame įgimtų širdies ydų chirurgijos centre, aptarnaujančiame nedidelę, žemo gimstamumo populiaciją, galima pasiekti gerų SAT gydymo stambiųjų arterijų atkeitimo operacija rezultatų, kurie išlieka tvarūs ilgą laiką, suteikia teorinį pagrindą platesniam įvairių SAT formų gydymui, taikant

SAAO, kituose IŠY chirurgijos centruose, aptarnaujančiuose mažas populiacijas, kurių gimstamumo rodiklis panašus į Lietuvos. Kartu, mūsų rezultatai rodo, jog vyraujantis požiūris, kad geri IŠY chirurgijos rezultatai, gali būti pasiekiami tik dideliuose centruose, kuriuose atliekama daug IŠY operacijų yra ne visai tikslus, o gaires apibūdinančias optimalų IŠY centro dydį reikėtų peržiūrėti.

## 2. LITERATŪROS APŽVALGA

*Labai retai širdis susiformuoja taip netobulai, jog  
palaikyti kenčiančią gyvybę tegali kurį laiką ir ilgainiui  
lemia šios gyvybės mirtį.  
Matthew Baillie M.D., 1797*

*It also happens, although, I believe very rarely, that a  
heart is so imperfectly formed as to allow of life being  
continued for some length of time in a very  
uncomfortable state, but to be ultimately the cause of  
death.  
Matthew Baillie M.D., 1797*

### 2.1. Apibrėžimas

Terminas „transpozicija“ reiškiantis „sukeistas vietomis“ yra sudarytas iš dviejų lotyniškų žodžių „trans“ ir „ponere“ (lot. „trans“ – kryžmai, vienas prieš kitą, „ponere“ – padėti). 1797 metais knygoje „*The Morbid Anatomy of Some of the Most Important Parts of The Human Body*“ patologas iš Didžiosios Britanijos *Matthew Baillie* pirmą kartą aprašė diskordantinės ventrikuloarterinės jungties anatomiją ir klinikinę išraišką (1 paveikslas) [8]. *Baillie* atliko 2 mėn. amžiaus kūdikio autopsiją, kurios metu aptiko keletą širdies ydų. Ryškiausia yda buvo atipinė stambųjų arterijų eiga, kai aorta (Ao) prasidėjo dešiniajame skilvelyje (DS), o plaučių arterija (PA) – kairiajame skilvelyje (KS). Kitos ydos – nedidelis AAL ir atvira ovalinė anga.

1814 m. chirurgas iš Didžiosios Britanijos *J. R. Farre* pirmasis pasiūlė terminą „stambųjų arterijų transpozicija“ (angl. *transposition of the great arteries*) apibūdinti diskordantinei ventrikuloarterinei jungčiai [9]. XX amžiaus pradžioje transpozicija imta vadinti įvairias aortos ir plaučių arterijos padėties anomalijas. 1971 m. vaikų kardiologas ir patologas *R. Van Praagh* su bendraautoriais, visoms Ao ir PA padėties anomalijoms įvardinti, pasiūlė terminą „malpozicija“ (angl. *malposition*), o terminą „stambųjų arterijų transpozicija“ vartoti tik tuo atveju, kai yra diskordantinė ventrikuloarterinė jungtis, dėl susikeitusios Ao ir PA padėties skilvelių pertvaros atžvilgiu [34]. Šiam pasiūlymui nepritarė kitas vaikų kardiologas *L. H. S. Van Mierop*.

There is an example, also, in William Hunter's Museum of a child's heart which had a hole in the septum ventriculorum at the basis of the heart, large enough to allow a goose quill readily to pass through it. The child was stillborn at six months, and the hole in the septum evidently arose from original malformation. This case, too, is described by William Hunter in the sixth volume of the Medical Observations. An instance somewhat similar has been published by Dr. Pulteney, in the third volume of the Medical Transactions. The person in whom this monstrosity was found lived nearly fourteen years.

A very singular Malformation of the Heart, in a child about two months old, came, some time ago, into my possession: the aorta arose out of the right ventricle, and the pulmonary artery out of the left. There was no communication between the one vessel and the other, except through the small remains of the ductus arteriosus, which was just large enough to admit a crow quill. The foramen ovale was a little more closed than in a child newly born. The heart was of the common size for a child of two months old, and, except for the circumstances which have been stated, it had nothing remarkable in its structure. In this child florid blood must have always been circulating between the lungs and the left side of the heart, except for the admixture of the dark blood which passed through the small communication of the foramen ovale; and dark blood must have been always circulating between the right side of the heart and the general mass of the body, except for the very small quantity of florid blood which passed into the aorta by the remains of the ductus arteriosus. Life must,

therefore, have been supported for a very considerable length of time with hardly any florid blood distributed over the body. I regret extremely that I have only been able to collect a very imperfect account of the child when alive. The child had a most unusually livid skin, which arose from the very small proportion of the florid blood in the general circulation. The surface of the child's body felt colder than that of a child properly formed and in good health; the respiration was natural. When any similar malformation shall occur, it could be wished that the heat of the surface of the body, and of the internal parts, were accurately measured by a thermometer. The heat of the internal parts will be most conveniently measured by putting a small thermometer into the rectum.

#### *Heart enlarged.*

THE Heart is not unfrequently found enlarged. This may occur in one or two of the cavities, or may extend to all the cavities of the heart. This change will sometimes take place in a small degree, and sometimes the heart is enlarged to twice or thrice its natural size. The muscular parietes of the heart are sometimes thickened along with this enlargement, but more commonly they are as thin, or even thinner than in the healthy structure. This state of the heart is generally accompanied with an ossification or a thickening of some of the valves, and has arisen from the diseased condition of the valves. It may however occur without any of the valves being diseased, or any apparent disease in the structure of the heart. Any cause

Paveikslas 1. Ištrauka iš 1797 m. Matthew Baillie knygos „*The Morbid Anatomy of Some of the Most Important Parts of The Human Body*“, kurioje pirmą kartą aprašyta diskordantinė ventrikuloarterinė jungtis. [8]

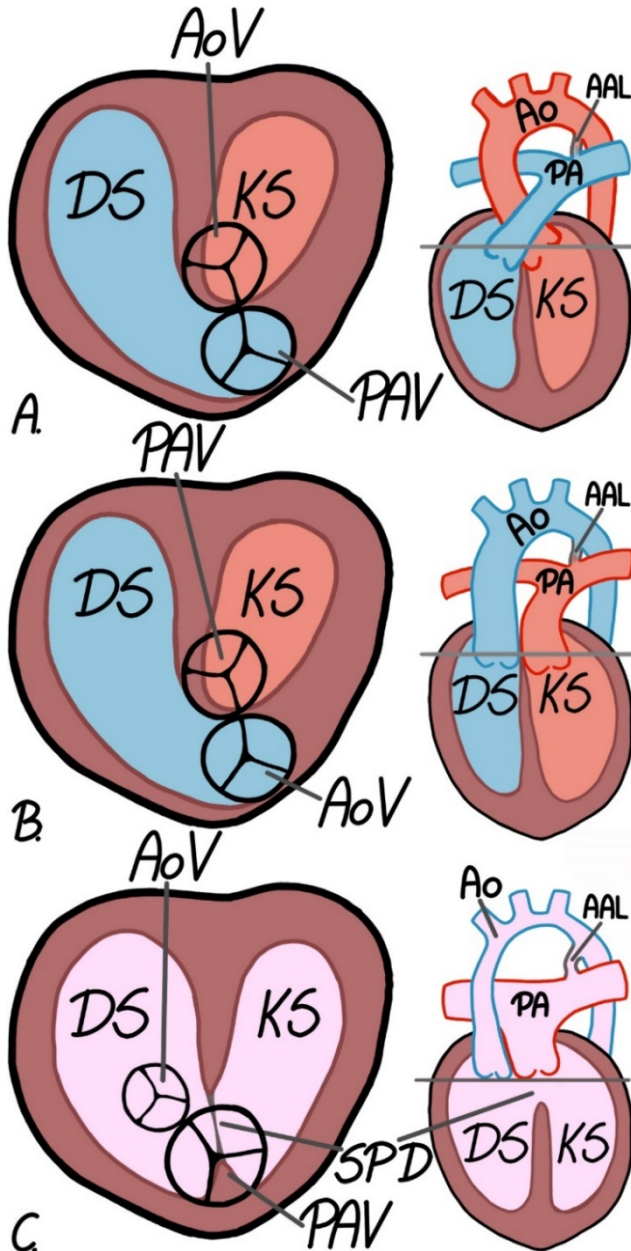
Mokslininko nuomone *Van Praagh* ir bendraautorių siūloma definicija nepakankamai atsižvelgia į Ao ir PA tarpusavio padėtį, esant SAT [35]. Abu pasiūlymai savaip teisūs. Esant izoliuotai diskordantinei ventrikuloarterinei jungčiai Ao, kuri prasideda morfologiniame DS, yra priekyje ir dešiniau PA, kuri prasideda morfologiniame KS. Stambiosios arterijos gali būti išsidėsčiusios priekyje viena kitos arba paraleliai, o tam tikrais atvejais, Ao gali būti kairiau PA. 1973 m. *Goor* ir *Edwards*, stambiųjų arterijų tarpusavio padėties apibūdinimui pasiūlė naudoti priešdėlius d-, l- ir a-[36]. Terminai d-SAT, l-SAT ir a-SAT apibūdina stambiųjų arterijų tarpusavio padėtį erdvėje, tačiau nekeičia transpozicijos apibrėžimo, todėl 2000 m. Jungtinių Amerikos Valstijų krūtinės chirurgų draugija ir Europos Širdies ir krūtinės chirurgų asociacija rekomendavo nenaudoti šių priešdėlių stambiųjų arterijų transpozicijos apibrėžime [37]. 2005 m. *Anderson* ir *Weinberg* svarstydami termino „transpozicija“ apibrėžimą, pasiūlė atsižvelgti į du kriterijus: atrioventrikulinę konkordanciją ir ventrikuloarterinę diskordanciją. Klinikinėje praktikoje ĮŠY chirurgui svarbiausias momentas apibrėžiantis terminą „stambiųjų arterijų transpozicija“ didžia dalimi sutampa su *R. H. Anderson* ir *P. M. Weinberg* pasiūlytu apibrėžimu – poreikiu operaciniu būdu atstatyti ventrikuloarterinę konkordanciją ir suformuoti normalią dviejų skilvelių kraujotaką [38].

Rašant šią disertaciją, pasirinktas stambiųjų arterijų transpozicijos apibrėžimas, panašus į pasiūlytą *J. R. Farre*, *Van Praagh* ir bendraautorių., *Jaggers* ir bendraautorių, *Anderson* ir *Weibner*, *Martins* ir *Castela*, *Roderick* ir bendraautorių, kuri galima suformuoti taip: stambiųjų arterijų transpozicija yra įgimta diskordantinė ventrikuloarterinė jungtis, esant atrioventrikulinei konkordancijai bei galimybei chirurgiškai koreguojant ydą suformuoti normalią dviejų skilvelių kraujotaką [9,34,37,39–41].

## 2.2. Klasifikacija

Analizuojant chirurginio SAT gydymo rezultatus, ši yda klasifikuojama į paprastą SAT ir sudėtinę (kompleksinę) SAT [40,42–52]. Paprasta SAT laikoma diskordantinė ventrikuloarterinė jungtis be gretutinių širdies ydų, išskyrus AAL, atvirą ovalinę angą ir / arba PPD, būtinus arteriniam ir veniniam kraujui maišytis. Kompleksinei transpozicijos formai priskiriama SAT su SPD, KS išvaymo trakto (**KSIT**) obstrukcija (**KSITO**), aortos lanko anomalijomis, plaučių venų įtekėjimo anomalijomis arba kitomis reikšmingomis širdies ydoms, turinčioms įtakos gydymo taktikai ir išeitims. Mokslinėje literatūroje išskiriama trečia SAT forma – *Taussig-Bing* anomalija

(TBA) [23,32,50,51,53,54]. Tai dvigubo ištekėjimo iš DS variantas, kai stambiosios arterijos yra transpozicijoje (2 paveikslas). Esant šiai transpozicijos formai, visa Ao prasideda DS, o PA „joja“ virš subpulmoninio SPD. Į aortą kraujas teka tik iš DS, o į PA kraujas teka iš abiejų skilvelių [53,55–57].



Paveikslas 2. Stambiųjų arterijų ir jų vožtuvų tarpusavio padėtis esant (A) normaliajai anatomijai, (B) stambiųjų arterijų transpozicijai ir (C) Taussig-Bing anomalijai (autoriaus

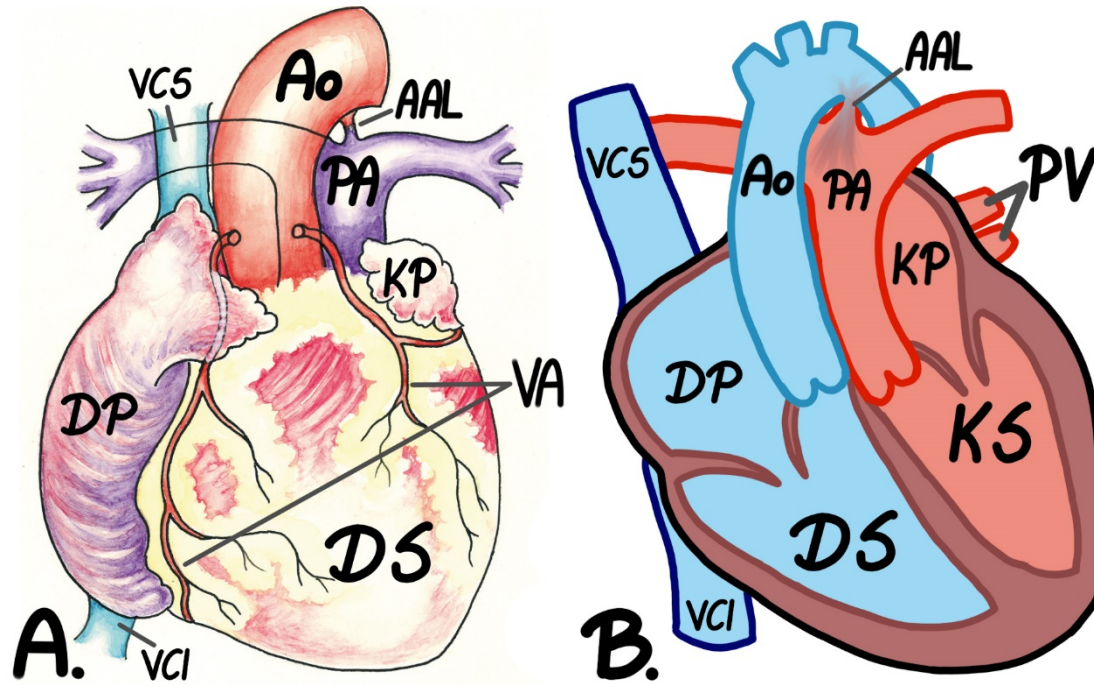
piešinys). Mažasis paveikslas rodo pjūvio vietą. Didysis paveikslas – širdies skerspjūvis, žiūrint nuo širdies bazės link viršūnės. Santrumpos: AAL – atviras arterinis latakas. Ao – aorta. AoV – aortos vožtuvas. DS – dešinysis skilvelis. KS – kairysis skilvelis. PA – plaučių arterija. PAV – Plaučių arterijos vožtuvas. SPD -skilvelių pertvaros defektas.

### 2.3. SAT anatomija

Pagrindinė morfologinė SAT išraiška – diskordantinė ventrikuloarterinė jungtis. Esant šiai ydai Ao prasideda morfologiniame DS, o PA prasideda morfologiniame KS (3 paveikslas) [8,9,34,35,37–40,58].

Iš pirmo žvilgsnio gali atrodyti, kad SAT anatomijoje kitos širdies struktūros yra identiškos, lyginant su tomis pačiomis struktūromis normaliosios anatomijos sąlygomis [34,35,39]. Abiem atvejais širdis yra sudaryta iš keturių kamerų: dviejų prieširdžių ir dviejų skilvelių. Šias kameras vieną nuo kitos skiria pertvaros ir atrioventrikuliniai vožtuvai. Širdies kamerų ir jas skiriančių struktūrų konfiguracija ligonio krūtinės ląstoje yra normali. Prieširdžiai yra dorsaliai, skilveliai – ventraliai, o širdies viršūnė (formuojama morfologinio kairiojo skilvelio) pakrypusi ventraliai ir į kairę. Dešinysis prieširdis yra dešinėje pusėje. Į dešinįjį prieširdį suteka abi tuščiosios venos ir vainikinis arterinis. O dešinysis prieširdis triburium vožtuvu atsiveria į DS. Kairysis prieširdis yra kairėje pusėje. Į jį suteka keturios plaučių venos. O kairysis prieširdis dviburium vožtuvu atsiveria į KS [8,9,34,35,38–40,58]. Širdies chirurgams operuojantiems šią ydą labai svarbu žinoti, kad širdies laidžioji sistema taip pat yra normali. Sinusinis mazgas yra įprastoje vietoje – viršutinės tuščiosios venos ir dešiniojo prieširdžio jungtyje [56]. Paprastos SAT atveju, atrioventrikulinio mazgo lokalizacija yra normali – Kocho trikampio viršūnėje. O esant kompleksinei SAT atrioventrikulinio mazgo lokalizacijos ir perėjimo į *Hiso* pluošto skaidulas pokyčius lemia SPD, o ne diskordantinė ventrikuloarterinė jungtis [56,59,60]. Bet yra daug subtilių anatominių požymių, kuriais širdis su SAT skiriasi nuo normaliai susiformavusios širdies [34,35,39]. SAT atveju, DS išvaymo trakto kryptis yra labiau vertikali, nei normaliosios anatomijos atveju. Esant SAT stambiųjų arterijų eiga yra lygiagreti, o ne spiralinė (kaip yra normaliosios anatomijos atveju).

Tarp Ao ir triburio vožtuvų formuojasi tarpvožtuvinę užsklandą panaši struktūra, kuri normaliosios anatomijos atveju visuomet esti tarp Ao ir dviburio vožtuvų. Tuo tarpu anatomicinės jungties tarp dviburio ir PA vožtuvo dažniausiai nebūna. O esant subarteriniam SPD arba TBA KSIT formuoja kūgį (lot. *conus*) panašų į normaliosios anatomijos atveju esantį DS išvaymo trakto kūgį [34,35,37,39]. Aprašyta ir kitų subtilių anatominių skirtumų tarp širdies su SAT ir normaliai susiformavusios širdies, tačiau klinikiškai požiūriu



Paveikslas 3. A. Širdies paviršiaus anatomija prieš SAT korekciją (O. Barisaitės piešinys). B. Stambiųjų arterijų transpozicijos schema (autoriaus piešinys). Esant šiai ydai prieširdžių ir skilvelių jungtis normali, o stambiųjų arterijų ir skilvelių jungtis yra diskordantinė. Santrumpos: AAL – atviras arterinis latakas. Ao – aorta. DP – dešinysis prieširdis. DS- dešinysis skilvelis. KP – kairysis prieširdis. KS- kairysis skilvelis. PA -plaučių arterija. PV – plaučių venos. VA- vainikinės arterijos. VCI – apatinė tuščioji vena. VCS – viršutinė tuščioji vena.



šie skirtumai mažai svarbūs. Planuojant operacinę SAT korekciją svarbu žinoti, kuris prieširdis jungiasi su kuriuo skilveliu, ir kuri stambioji arterija išteka iš kurio skilvelio. Taip pat svarbu žinoti ar yra gretutinių IŠY, kurias gali tekti koreguoti. Kadangi SAT chirurginės korekcijos metu reikia perkelti vainikinių arterijų (VA) žiotis iš Ao šaknies į neo-aortos šaknį, labai svarbu žinoti, kokia yra VA anatomija [34,37–40].

### 2.3.1. Gretutinės širdies ydos

Labiausiai paplitusi paprasta SAT forma. Literatūros duomenimis izoliuota SAT nustatoma 50 – 75% ligonių [37,40,61]. Iki 50% SAT ligonių kartu randami skilvelių pertvaros defektai [38,40,61]. Kiek rečiau kartu su SAT pasitaiko KSITO, aortos lanko anomalijos (aortos koarktacija, aortos lanko hipoplazija arba nutrūkęs aortos lankas). Ypač retai SAT būna kartu su visišku anomaliniu plaučių venų įtekėjimu [38,61]. Be išvardintų ydų, kartu su SAAO gali būti nustatomos ir kitos gretutinės IŠY, kurios apsunkina jau ir taip sudėtingą SAT chirurginę korekciją.

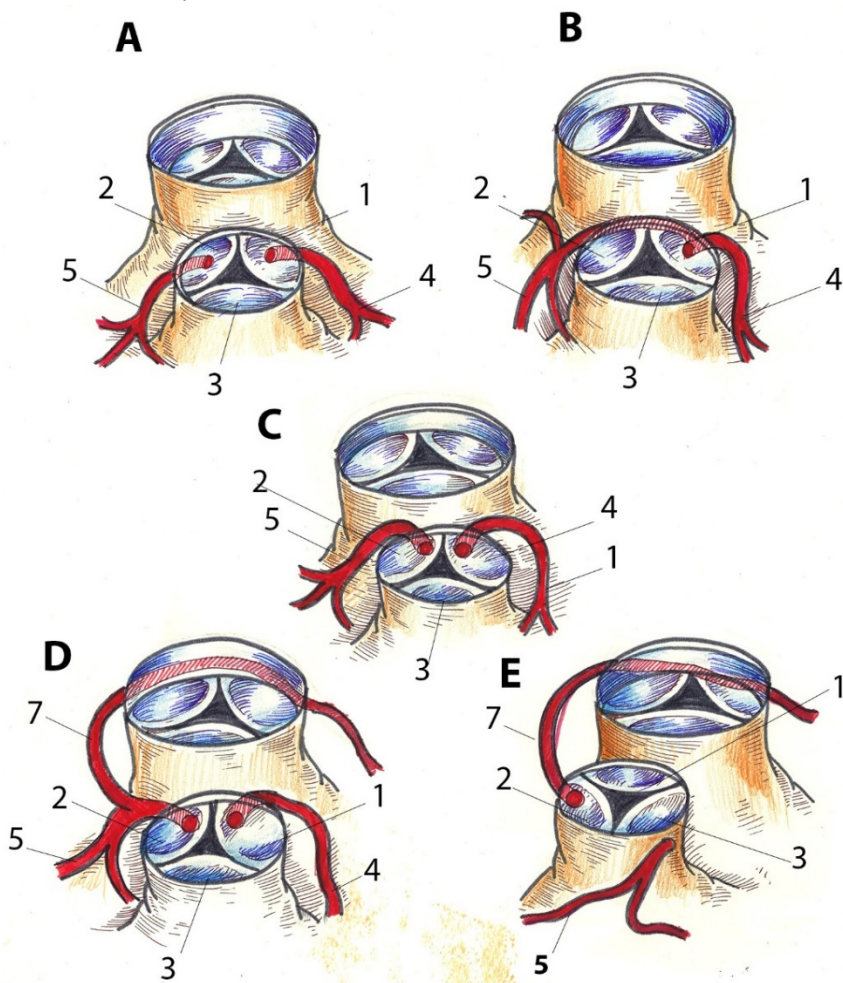
### 2.3.2. Vainikinių arterijų anatomija

VA anatomija – vienas labiausiai varijuojančių anatominių požymių. Kai kurių autorių nuomone, gali egzistuoti bet koks VA anatomijos variantas [23,33,62,63]. 1978 m. *Yacoub* ir *Radley-Smith* pasiūlė pirmąją VA anatomijos klasifikaciją. Šią klasifikaciją sudarė penkios SAT būdingų VA anatomijos variantų kategorijos (4 paveikslas) [64].

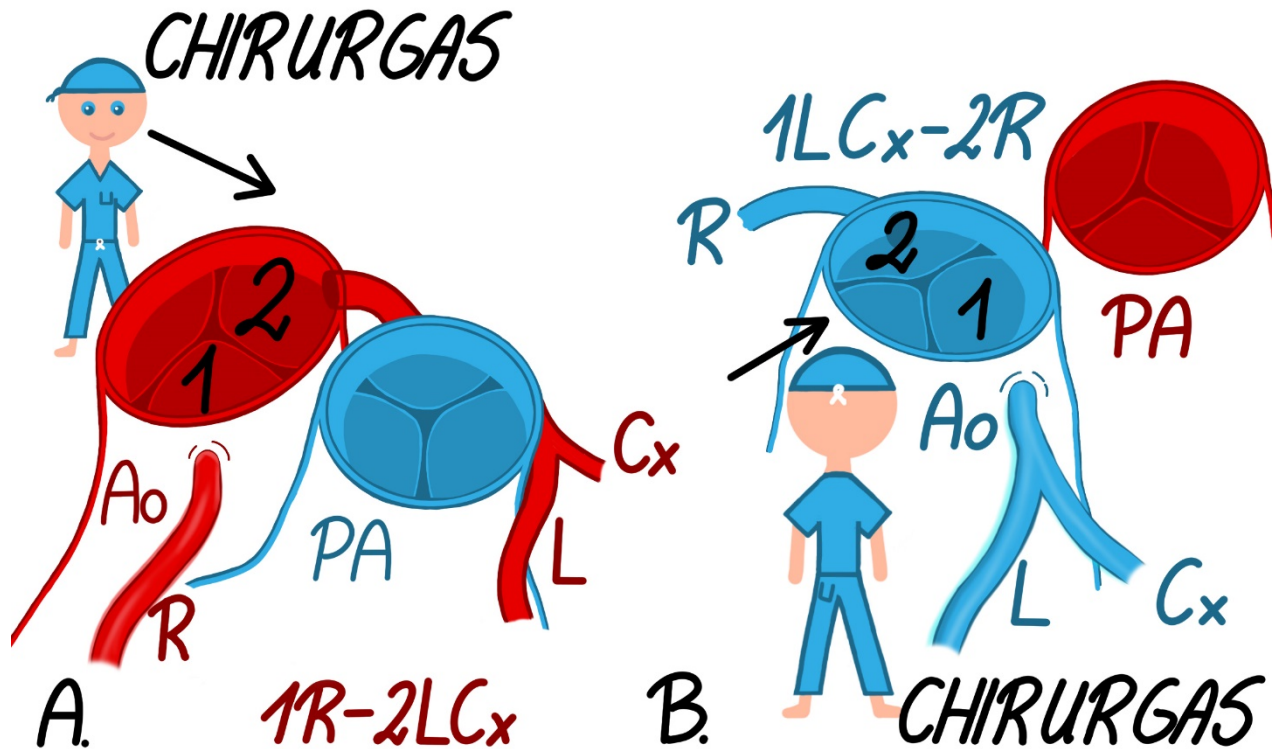
1983 m. *A. Gittenberger-de Groot* ir bendraautoriai pasiūlė aprašomąją VA anatomijos kodavimo sistemą, kuri dabar vadinama „*Leiden* konvencijos“ klasifikacija [65]. 2018 m. „*Leiden* konvencijos“ klasifikacija modifikuota, siekiant išplėsti VA anatomijos kodavimo sistemos taikymą esant normaliajai anatomijai arba kitoms IŠY [66].

Šioje disertacijoje, VA anatomija tiriamųjų grupėse aprašoma remiantis „*Leiden* konvencija“, todėl toliau pateikiamas trumpas VA anatomijos kodavimo šiuo būdu aprašymas. VA anatomijos kodavimas „*Leiden* konvencijos“ būdu atliekamas trimis žingsniais. Pirmas žingsnis: Ao ir PA sinusų tarpusavio padėties nustatymas. Tyrėjas aprašantis VA anatomiją įsivaizduoja, jog yra nekoronariniame Ao sinuse ir žiūri į PA šaknį. Tuomet, Ao sinusas esantis tyrėjo dešinėje vadinamas pirmuoju Ao sinusu (arba sinusu nr. 1), o sinusas esantis tyrėjo kairėje – antruoju Ao sinusu (arba sinusu nr. 2). Antrasis žingsnis: VA įvardijimas. Tyrėjas įvardija VA išeinančias iš

atitinkamų Ao sinusų. Vainikinių arterijų įvardijimas pradedamas pirmajame Ao sinuse ir atliekamas prieš laikrodžio rodyklę. VA koduojamos taip: „R“ – dešinioji vainikinė arterija, „L“ – priekinė tarpškilvelinė arterija, „Cx“ – juosiančioji arterija. Trečias žingsnis: VA žiočių apibūdinimas ir VA formulės užrašymas. Tyrėjas įvertina VA žiotis sinusuose ir užrašo VA formulę. Formulė nurodo, kuriame Ao sinuse yra VA žiotys, žiočių skaičių, VA šakojimąsi, intramuralinę VA proksimalinio segmento eigą. Užrašant VA formulę skaičiumi nurodomas Ao sinusas, kuriame prasideda VA, o raidėmis nurodomos VA. Jei viena VA atsišakoja nuo kitos, tai pažymima formulėje neatskiriant VA žyminčių raidžių.



Paveikslas 4. *Yacoub – Radley-Smith* [64] VA anatomijos variantai, esant SAT (O. Barisaitės piešinys). A-E klasifikaciniai variantai. 1. Pirmasis Valsalvos sinusas. 2. Antrasis Valsalvos sinusas. 3. Nekoronarinis sinusas. 4. Kairioji vainikinė arterija. 5. Dešinioji vainikinė arterija. 6. Priekinė tarpškilvelinė arterija. 7. Juosiančioji arterija.



Paveikslas 5. Vainikinių arterijų anatomijos kodavimas pagal Leiden konvencijos sistemą [Gittenberger 2018][66] (autoriaus piešinys) A. Vainikinės arterijos normaliosios anatomijos atveju. B. Dažniausias vainikinių arterijų anatomijos variantas, esant stambiųjų arterijų transpozicijai. „1“ pirmasis aortos sinusas. „2“ antrasis aortos sinusas. „R“ dešinioji vainikinė arterija. „L“ Priekinė tarpškilvelinė arterija. „Cx“ juosiančioji arterija. Rodyklė nurodo chirurgo žvilgsnio kryptį.

Jei viename sinuse yra dviejų vainikinių arterijų žiotys, formulėje tai pažymima atskiriant VA nurodančias raides kableliu. Jei VA proksimalinės dalies eiga yra intramuralinė, tai formulėje pažymima „\*“ simboliu už VA koduojančios raidės [65,66]. 5 paveiksle pavaizduoti VA anatomijos variantai ir juos atitinkančios „Leiden konvencijos“ VA formulės, esant normaliajai širdies anatomijai ir dažniausias VA anatomijos variantas esant SAT.

#### 2.4. Paplitimas

Stambiujų arterijų transpozicija nustatoma 3 – 7% naujagimių gimusių su ĮŠY arba 20 – 30 naujagimių iš 100 000 [10,11]. Tarp ligonių, kuriems diagnozuotos mėlynosios širdies ydos, SAT nustatoma iki 20% [11]. Kaip ir daugelio kitų įgimtų sklaidos defektų atveju, tiksli SAT priežastis nėra žinoma. Liebman ir kt. duomenimis, paprasta SAT forma dažniau nustatoma berniukams, tačiau kompleksinės SAT formos dažnis tarp berniukų ir mergaičių nesiskiria [12]. Dažniausiai SAT nustatoma kaip sporadinis atvejis ir nėra susijusi su šeiminiu paveldėjimo atvejais, o literatūroje aprašoma ĮŠY rizika tarp SAT ligonio giminaičių yra panaši į bendrosios populiacijos [67]. Visgi, retais atvejais, aprašoma SAT šeiminei asociacija [68–70].

#### 2.5. Diagnostika

Kaip ir bet kuri kita ĮŠY SAT gali būti diagnozuojama antenataliai arba postnataliai [71–76]. Antenatalinė diagnostika – ultragarsinis vaisiaus ištyrimas atliekamas rutininės nėštumo priežiūros metu [52]. Mokslinėje literatūroje nurodoma keletas antenatalinės SAT diagnostikos privalumų [71,76,77]. Antenataliai nustatčius kritinę ĮŠY, būsimi tėvai turi laiko nuspręsti dėl nėštumo nutraukimo, o apsisprendę tęsti nėštumą – turi laiko pasiruošti naujagimio su kritine ĮŠY gimimui. Antenataliai nustatčius SAT gimdyti galima toje gydymo įstaigoje, kurioje galima suteikti specializuotą širdies chirurgijos pagalbą, arba netoli jos [71]. Tokiu atveju, naujagimio nereikia transportuoti, arba transportavimo trukmė yra trumpesnė [78]. Nors naujagimių, kuriems diagnozuotos kritinės ĮŠY, transportavimas į ĮŠY gydymo centrus yra rutininė ir saugi praktika, tokių ligonių transportavimas susijęs su tam tikromis rizikomis [77–79].

Antenatalinė SAT diagnostika leidžia sudaryti tinkamą gimdymo, postnatalinio gydymo ir jei reikia transportavimo į specializuotą ĮŠY gydymo įstaigą planą. Naujagimiai, kuriems SAT diagnozuota antenataliai, gydymo įstaigą, kurioje teikiamos specializuotos ĮŠY gydymo paslaugos, pasiekia

greičiau, ir jų klinikinė būklė būna geresnė [71,77,78,80–83]. Ligonių, kuriems SAT diagnozuota antenataliai, gydymo SAAO rezultatai geresni [77,80,82,84,85].

Nors antenatalinė diagnostika SAT atveju turi teigiamą įtaką šių ligonių gydymo rezultatams, antenataliai diagnozuojamų SAT atvejų dalis išlieka per maža [52,86,87]. Dažniausiai antenataliai diagnozuojama iki 50% SAT atvejų [71,80,87–92]. Labai retai antenataliai pavyksta diagnozuoti virš 70% SAT atvejų [83,85,93]. Nepakankamos antenatalinės SAT diagnostikos priežastys nėra aiškios [52]. Galima spėti, jog tam įtakos turi nacionalinės nėštumo priežiūros programos, populiaciją aptarnaujančių nėštumo specialistų prieinamumas ir kompetencija, nėščiųjų ultragarsinės diagnostikos prieinamumas, ir nėščiųjų požiūris. *Khoshnood* ir kt. duomenimis, dalis nėščiųjų nėštumo metu gali nesilankyti gydymo įstaigose [93]. Pastaruoju metu keičiantis nėštumo priežiūros gairėms, tobulėjant ultragarso technologijoms, didėjant nėštumą prižiūrinčių medikų kompetencijoms, ateities perspektyvos džiugina. Ravi ir bendraautoriai aprašė antenataliai diagnozuotų SAT atvejų skaičiaus augimą nuo 14% 2003 metais iki 77% 2015 metais [86]. Kiti autoriai taip pat mini antenataliai diagnozuotų SAT atvejų skaičiaus augimą, nors ir ne tokį ryškų [87,94].

Kol antenatalinė SAT diagnostika po truputį gerėja, postnatalinės SAT diagnostikos poreikis išlieka. SAT diagnostika paremta klinikiu, laboratoriniu ir instrumentiniu naujagimio ištyrimu. SAT klinikinė išraiška priklauso nuo SAT formos ir yra aprašyta klinikių simptomų skyriuje. Specifinių laboratorinių tyrimų leidžiančių patvirtinti arba paneigti SAT diagnozę nėra. Laboratorinių tyrimų rezultatai labiau atspindi ligonio bendrą būklę nei konkrečią IŠY. Svarbiausias vaidmuo diagnozuojant SAT po gimimo tenka instrumentiniam ištyrimui. Dabar aukso standartu diagnozuojant SAT (ir kitas IŠY) laikomas ultragarsinis širdies ištyrimas, tačiau svarbūs ir kiti neinvaziniai bei invaziniai tyrimo metodai.

### 2.5.1. Elektrokardiografija

Elektrokardiografiniai radiniai esant SAT yra nespecifiniai. Tuoj po gimimo užrašyta elektrokardiograma dažniausiai yra normali [40]. Elektrinės širdies ašies nuokrypis į dešinę ir DS hipertrofijos požymiai gali būti vieninteliai pokyčiai naujagimio su SAT elektrokardiogramoje. Šie požymiai yra nespecifiniai ir gali būti randami sveikų naujagimių elektrokardiogramose [40,95]. Nors elektrokardiografijos vaidmuo diagnozuojant SAT nedidelis, tačiau šis metodas ypač svarbus perioperacinei ligonio priežiūrai.

Elektrokardiografija leidžia diagnozuoti širdies ritmo ir laidumo sutrikimus tiek prieš operacinį SAT gydymą, tiek ir po jo [96,97].

## 2.5.2. Radiologiniai tyrimo metodai

### 2.5.2.1. Krūtinės ląstos rentgenografija

Ką tik gimusio naujagimio su SAT tiesinė krūtinės ląstos rentgenograma gali būti normali, tačiau ilgainiui išryškėja trys klasikiniai SAT rentgenologiniai požymiai: „kiaušinio ant virvutės“ vaizdas, kardiomegalija, plaučių kraujagyslių piešinio paryškėjimas (plaučių kraujagyslių pilnakraujystė) [40,98]. Anot *Somerville* ir *Grech*, krūtinės ląstos rentgenografija yra paprastas, greitas ir pigus tyrimo metodas, kurio pagrindinis privalumas – gaunama lengvai archyvuojama diagnostinė informacija [99]. Diagnozuoti SAT remiantis tik krūtinės ląstos rentgenografija negalima. Kaip ir elektrokardiografija, krūtinės ląstos rentgenografija yra pagalbinis SAT diagnostikos metodas.

### 2.5.2.2. Širdies ir stambiųjų arterijų kompiuterinė tomografija

Kompiuterinė tomografija – vaizdinimo metodas, paremtas skirtingų audinių savybe sugerti skirtingą Rentgeno spindulių kiekį [100–102]. Širdies ir kraujagyslių sistemos vaizdinimui taikoma kompiuterinės tomografijos angiografija (tyrimo metodas, kai kompiuterinė tomografija atliekama naudojant intraveninę kontrastinę medžiagą). Kompiuterinės tomografijos angiografijos metodu galima patvirtinti SAT diagnozę, taip pat įvertinti intrakardinę ir stambiųjų arterijų anatomiją, o tai ypač svarbu planuojant sudėtingų SAT formų chirurginį gydymą. Šio tyrimo metu gaunamus vaizdus apdorojus specialia programine įranga galima rekonstruoti anatominius pjūvius įvairiose plokštumose arba formuoti trimates rekonstrukcijas. Visgi, rutininėje klinikinėje praktikoje kompiuterinė tomografija yra pagalbinis SAT diagnostikos metodas, taikomas kai reikia patikslinti IŠY anatomiją planuojant operacinį gydymą. Taip yra todėl, kad šis metodas, nors ir neinvazinis, tačiau susijęs su tam tikra rizika ligoniui. Norint gauti patikimus kompiuterinės tomografijos vaizdus, ligonis tyrimo metu turi gulėti ramiai. Kadangi SAT dažniausiai diagnozuojama naujagimiams arba kūdikiams, tyrimui atlikti dažniausiai reikalinga anestezija arba sedacija. Širdies susitraukimų ir kvėpavimo motorikos sukeliama judesio artefaktai blogina tyrimo metu gaunamų vaizdų kokybę. Tai gali apsunkinti smulkių

intrakardinių struktūrų vaizdinimą ir vertinimą. [103]. Atliekant kompiuterinės tomografijos tyrimą ligonis veikiamas jonizuojančiąja spinduliuote, todėl šis tyrimas turėtų būti atliekamas tik tuomet, kai nauda nusveria žalą [102]. Šis radiologinės diagnostikos metodas svarbus vertinant pooperacinius anatominius pokyčius. Tobulėjant kompiuterinės tomografijos aparatinei ir programinei įrangai, nauji specialūs režimai leidžia patikimai vizualizuoti ir įvertinti vainikinių arterijų būklę po anatominės SAT korekcijos [104].

### 2.5.2.3. Širdies magnetinio rezonanso tomografija

Širdies magnetinio rezonanso tomografija (**MRT**) – viena iš magnetinio rezonanso tomografijos rūšių, skirta neinvaziamam širdies ir kraujagyslių sistemos anatomijos ir funkcijos įvertinimui. MRT naudojama tiriant išeminę širdies ligą ir nustatant miokardo gyvybingumą, kardiomiopatijas, miokarditus, ĮŠY [105–108]. Magnetinio rezonanso tomografijos tyrimas pagrįstas skirtingų audinių savybe skirtingai reaguoti su audinius veikiančiomis radijo bangomis stipriame magnetiniame lauke. Šis tyrimas dažniausiai atliekamas naudojant 1.5T ir 3T magnetinį lauką generuojančius MRT aparatus [109]. Pastaruoju metu klinikinėje praktikoje pradedami naudoti ultra-stiprų magnetinį lauką (7T ir didesni) generuojantys magnetinio rezonanso tomografijos aparatai [110]. Ultra-stipraus magnetinio lauko tomografija taip pat naudojama tirti širdies ir kraujagyslių sistemą [111–113].

Širdies MRT yra saugus, prieinamas ir neinvazinis tyrimo metodas leidžiantis įvertinti intrakardines ir ekstrakardines struktūras (stambiąsias arterijas, sisteminės ir plaučių venas), o specialūs širdies MRT režimai leidžia įvertinti širdies vožtuvų funkciją, kraujo tėkmę širdies ertmėse ir stambiosiose kraujagyslėse, miokardo funkciją ir perfuziją, širdies funkciją, įvertinti šuntinę kraujotaką ir apskaičiuoti jos dydį [114–116]. Širdies MRT metu nenaudojama jonizuojanti spinduliuotė [117]. Siekiant padidinti širdies MRT tyrimo metu gaunamų vaizdų skiriamąją gebą naudojama intraveninė kontrastinė medžiaga turinti gadolinio. Retais atvejais šis kontrastas gali būti toksiškas [118–120].

Diagnozuojant SAT naujagimiams ir kūdikiams, širdies MRT yra papildomas tyrimo metodas. Širdies MRT tyrimo trukmė yra ilga. Šio tyrimo metu gaunamų vaizdų kokybė priklauso nuo tiriamojo širdies susitraukimų dažnio, gebėjimo ramiai gulėti tyrimo metu ir gebėjimo sulaikyti kvėpavimą kai to reikia. Atliekant širdies MRT naujagimiams ir kūdikiams reikalinga

anestezija, nes jie negeba ramiai gulėti ilgą laiką ir sulaikyti kvėpavimą tyrimo metu [114,116].

### 2.5.3. Širdies ertmių zondavimas ir angiokardiografija

Širdies ertmių zondavimas ir angiokardiografija yra intervenciniai diagnostikos metodai. Šių tyrimų metu naudojama jonizuojančioji spinduliuotė ir jodo turinčios kontrastinės medžiagos. *Encyclopaedia Britannica* angiokardiografija ir širdies ertmių zondavimas įvardijami kaip vieni pavojingiausių širdies ir kraujagyslių sistemos tyrimų metodų [121]. Širdies ertmių zondavimas ir angiokardiografija leidžia patikslinti IŠY anatomiją, apskaičiuoti plautinę ir sisteminę kraujotaką, nustatyti intrakardinius ir ekstrakardinius šuntus bei apskaičiuoti šių šuntų dydžius [122–124].

Atliekant šiuos tyrimus į širdies ertmes Rentgeno spindulių kontrolėje įstumiamas specialus kateteris. Šio kateterio pagalba galima išmatuoti spaudimą širdies ertmėse ir stambiosiose kraujagyslėse, paimti kraujo mėginius laboratorinei analizei arba suleisti kontrastinės medžiagos ir užfiksuoti kraujo tėkmę širdies ertmėse ir kraujagyslėse, apskaičiuoti plautinę ir sisteminę kraujotaką bei kraujagyslių pasipriešinimą [122,124,125]. Šių tyrimų metu taip pat galima atlikti ir gydomąsias procedūras [126].

SAT atveju, šių tyrimų metu nustatoma diskordantinė ventrikuloarterinė jungtis, gretutinės IŠY, patikslinama VA anatomija [127]. Atliekant šį tyrimą naujagimiams ir kūdikiams būtina anestezija [124,128]. Širdies ertmių zondavimas ir angiokardiografija yra pagalbiniai metodai diagnozuojant SAT [129]. Šie metodai svarbūs SAT ligonių gydymui iki ydos ištaisymo ir po jo [126,130,131].

### 2.5.4. Ultragarso širdies tyrimas

Ultragarso širdies tyrimas (echokardiografija) tai SAT ir kitų IŠY diagnostikos aukso standartas [40,129,132–134]. Ultragarso širdies tyrimo metu naudojamos nekenksmingos ultragarso bangos. Šis tyrimo metodas yra saugus ir efektyvus [135–137]. Vienas didžiausių ultragarso diagnostikos pavojų – klaidingai nustatoma diagnozė. Tačiau kai ultragarso širdies tyrimą atlieka patyręs echokardioskopuotojas, gaunami patikimi duomenys, kurių jautrumas ir specifškumas diagnozuojant SAT yra aukštas [40]. Šis tyrimas gali būti atliktas antenataliai arba postnataliai. Antenatalinės diagnostikos privalumai aptarti šio skyriaus pradžioje. Diagnozuojant SAT postnataliai,



naujagimiui atliekamas transtorakalinis ultragarsinis širdies tyrimas. Širdis ir stambiosios kraujagyslės vertinamos standartiniuose echokardiografiniuose vaizduose. Keturių kamerų vaizde įvertinama skilvelių ir prieširdžių tarpusavio padėtis. SAT atveju nustatoma konkordantinė atrioventrikulinė jungtis. Stambiosios arterijos vertinamos penkių kamerų, parasterninės ilgos ašies, subkostaliniame ir parasterninės trumpos ašies vaizduose. Parasterinės ilgos ašies ir subkostaliniame vaizduose matoma diskordantinė ventrikuloarterinė jungtis. DS prasideda aorta, iš kurios proksimaliai atsišakoja VA, o distaliau aortos lanko šakos. KS prasideda PA, kurios kryptis – nugaros link. PA greit skyla į kairę ir dešinę šakas. Parasterininės trumpos ašies vaizde PA yra centre, o aorta pastumta į priekį ir dešinę [40]. Ultragarsiniu širdies tyrimu galima nustatyti gretutines širdies ydas, galinčias pakeisti SAT gydymo taktiką [138–141]. Ultragarsinio širdies tyrimo metu galima nustatyti VA skaičių ir šakojimosi tipą. Įvertinama VA žiočių padėtis aortos sinusuose. Patyręs echokardioskopuotojas gali įvertinti ar nėra intramuralinių VA segmentų [142–145]. Ultragarsinis širdies tyrimas svarbus ligonių būklės vertinimui atlikus ydos korekciją [146–151]. Ultragarsinis širdies tyrimas naudingas atliekant gydomąsias procedūras. SAT atveju, atliekant balioninę prieširdžių septostomiją, ultragarsinis širdies tyrimas gali pakeisti Rentgeno kontrolę. Taip ligonis apsaugomas nuo jonizuojančiosios spinduliuotės poveikio [152,153].

#### 2.5.5. Visuotinė naujagimių patikra

Visuotinė naujagimių patikra dėl kritinių IŠY nėra SAT diagnostikos metodas. Tačiau, esant nepakankamai antenatalinei diagnostikai, visuotinė naujagimių patikra yra labai svarbi priemonė, padedanti įtarti galimą SAT arba kitą kritinę IŠY [154–156]. Patikra dėl kritinių IŠY atliekama išnešiotiems naujagimiams, praėjus bent 24 val. po gimimo. Neinvazinės pulsoksimetrijos būdu matuojamas kraujo įsotinimas deguonimi preduktaliniame (dešinėje rankoje) ir postduktaliniame (dešinėje kojoje) kraujotakos baseinuose. Patikros rezultatas teigiamas, kai išmatuojamas mažesnis nei 95% kraujo įsotinimas deguonimi arba deguonies įsotinio skirtumas preduktaliniame ir postduktaliniame baseinuose yra didesnis nei 3% [155,157,158]. Naujagimių patikros dėl kritinių IŠY neinvazinės pulsoksimetrijos tyrimu jautrumas siekia 75%, specifiškumas 99%. Kai patikra atliekama praėjus bent 24 valandoms po gimimo, klaidingai neigiamų rezultatų dažnis 0.05% [159]. Esant teigiamam rezultatui naujagimis nukreipiamas neatidėliotinam detaliai ištyrimui [155,160]. Literatūroje

nurodoma, kad naujagimių patikra pulsoksimetrijos tyrimu, reikšmingai pagerina kritinių ĮŠY aptikimą [154–156,160,161]. SAT priskiriama geriausiai pulsoksimetrijos tyrimu identifikuojamų kritinių ĮŠY grupei [162]. Gimdymo įstaigose, kuriose atliekama rutininė naujagimių patikra dėl kritinių ĮŠY, rizika išrašyti naujagimį su nediagnozuota SAT yra reikšmingai mažesnė [163]. Naujagimių patikra dėl kritinių ĮŠY lemia greitesnę ydos diagnostiką, o ankstyvas SAT diagnozės nustatymas susijęs su geresnėmis ligonių išėjimais [156].

## 2.6. Klinikiniai simptomai

Ventrikuloarterinė diskordancija lemia paralelinę sisteminę ir plautinę kraujotaką. Tokia kraujotakos anatomija lemia reikšmingą hipoksemiją ir centrinę cianozę [8,40,61,164–166]. Odos ir gleivinių spalvos pokytis vienas iš pirmųjų SAT klinikinių simptomų. Cianozės atsiradimas ir progresavimas yra sąlygotas kraujo maišymosi tarp sisteminės ir plautinės kraujotakų [40,164,165]. Kraujas maišytis gali per šuntus, esančius prieširdžių, skilvelių ir stambiųjų arterijų lygmenyse. Esant nerestrikciniams šuntams, maišymosi laipsnis tiesiogiai proporcingas plautinei kraujotakai. Veiksniai, kurie mažina plautinę kraujotaką (KSITO, padidėjęs plaučių kraujagyslių rezistentiškumas, plaučių venų anomalijos) blogina kraujo maišymąsi, intensyvina hipoksemiją ir cianozę. Veiksniai didinantys plautinę kraujotaką (dideli nerestrikciniai šuntai, aortos lanko anomalijos), lemia geresnį kraujotakos maišymąsi, mažiau ryškią cianozę ir geresnę sisteminę oksigenaciją [61]. 1965 m. *Neutze*, atsižvelgdamas į kraujotakos maišymosi laipsnį ir plautinę kraujotaką išskyrė tris SAT klinikinės išraiškos tipus. Pirmasis *Neutze* tipas „blogo kraujotakos maišymosi“ yra būdingas SAT be SPD. Antrasis – „gero kraujotakos maišymosi ir padidintos plautinės kraujotakos tipas“ yra būdingas SAT kartu su dideliu SPD arba dideliu AAL. Trečiasis – „blogo kraujotakos maišymosi ir sumažintos plautinės kraujotakos tipas“ yra būdingas SAT su SPD ir KSITO [166].

Ribotas kraujotakos maišymasis kai kartu su SAT nėra SPD, o atvira ovalinė anga yra restrikcinė arba kartu su nerestrikciniais šuntais esant ir KSITO, lemia progresuojančios cianozės atsiradimą tuoj po gimimo. Šių ligonių klinikinė būklė būna sunkiausia. Greitai progresuoja hipoksemija, vystosi acidozė ir šokas. Tačiau, jei nėra plautinę kraujotaką ribojančių faktorių, o SPD yra didelis, geras kraujotakos maišymasis lemia pakankamą sisteminę oksigenaciją. Kurį laiką šių ligonių simptomai būna minimalūs, o ramybės metu simptomų gali visai nebūti. Cianozė išryškėja verkiant arba

padidinto aktyvumo (žindant, esant psichologiniam sujaudinimui) metu. Dėl skilvelių perkrovimo, šiems ligoniams ilgainiui išsivysto širdies nepakankamumas, o dėl per didelės plautinės kraujotakos – negrįžtama plautinė hipertenzija [40,166,167]. Ilgainiui atsiranda ir kitų simptomų – tachikardija, tachipnėja, diaforezė, greitas nuovargis žindant, prastai augantis svoris, hepatomegalija, galopo ritmas. Širdies ūžesiai SAT nėra būdingi, ir dažniausiai išklausomi esant pertvariniams defektams, AAL, Ao koarktacijai ir KSITO [40,61,164,165].

## 2.7. Natūrali eiga

Išsamiausiai ligonių su SAT natūralią eigą 1969 m. aprašė *Liebman* ir bendraautoriai [12]. Autorių duomenimis be specializuotos kardiologinės pagalbos 30% SAT ligonių miršta per pirmą gyvenimo savaitę, 50% per pirmąjį gyvenimo mėnesį ir 90% per pirmuosius gyvenimo metus. Kitų autorių duomenys panašūs. Netaikant gydymo pirmąjį mėn. išgyvena tik apie 50% SAT ligonių. Ligonų išgyvenamumas drastiškai mažėja laikui bėgant ir tik pavieniai ligoniai išgyvena vienerius metus ar ilgiau [165,168].

## 2.8. Palaikomasis gydymas

Ligoniai su SAT iki chirurginės ydos korekcijos reikalauja intensyvaus gydymo ir priežiūros. Priklausomai nuo SAT formos šių ligonių bendra būklė gali varijuoti nuo sąlyginai neblogos iki kritiškai sunkios. Kadangi daliai ligonių SAT nėra diagnozuojama antenataliai, o net ir diagnozavus SAT antenataliai ne visada ligoniai gimsta toje gydymo įstaigoje, kurioje yra galimybės suteikti kardiologinę pagalbą, šių ligonių būklės stabilizavimui gali būti taikomos visos intensyviosios terapijos priemonės (endotrachėjinė intubacija ir dirbtinė plaučių ventiliacija, deguonies terapija, homeostazės parametrų korekcija) [40]. Šios priemonės yra universalios ir dažniausiai taikomos gydant visus kritinių būklių ligonius. Specifinės palaikomojo ligonių su SAT gydymo priemonės skirtos užtikrinti adekvatų arterinio ir veninio kraujo maišymąsi, bei palaikyti sistemine oksigenacija. Šioms priemonėms priklauso arterinio latako atvėrimas ir / arba jo pratekamumo palaikymas medikamentinėmis priemonėmis, ir nerestrikcinio šunto per prieširdžių pertvarą sukūrimas chirurginėmis arba minimaliai invazinėmis intervencinėmis kardiologijos priemonėmis [169].

### 2.8.1. Prostaglandinas E1

1975 *Coceani* ir bendraautoriai eksperimentiškai įrodė prostaglandinų vaidmenį užtikrinant arterinio latako pratekamumą [170]. Tais pačiais metais *Elliot* ir bendraautoriai aprašė du ĮŠY atvejus, kai arterinio latako pratekamumui užtikrinti, buvo panaudotas intraveninis prostaglandinas E1 (PGE1) [171]. Intraveninis PGE1 vis dar vienintelis medikamentas, padedantis palaikyti arterinio latako pratekamumą ĮŠY ligoniams, priklausomiems nuo AAL funkcionavimo [171,172]. Naujagimiui su SAT intraveniškai skiriamas PGE1 gali atverti ir / arba palaikyti AAL. Taip užtikrinama adekvati plautinė kraujotaka, kuri lemia didesnę oksigenuoto kraujo kiekį grįžtantį į kairįjį prieširdį, o kartu ir didesnę spaudimą kairiajame prieširdyje ir geresnę kraujo maišymąsi prieširdžių lygmenyje taip padidinant sistemine oksigenaciją ir stabilizuojant ligoonio klinikinę būklę [169,171,173,174]. Ligoonių su kritinėmis ĮŠY būklei stabilizuoti intraveninio PGE1 terapija dažniausiai pradedama didelėmis dozėmis (0.05 – 0.1 mcg/kg/min), kuri atsiradus pakankamam pratekėjimui per AAL sumažinama iki palaikomosios (dažniausiai 0.01-0.02 mcg/kg/min arba dar mažesnės). Skiriamas didelėmis dozėmis PGE1 gali sukelti apnėją (kartais reikalaujančią endotrachėjinės intubacijos ir dirbtinės plaučių ventiliacijos), bradikardiją, hipotenziją, skysčių ir elektrolitų disbalansą, karščiavimą, odos raudonį [175–177]. Skiriant PGE1 mažomis (palaikomosiomis) dozėmis užtikrinamas adekvatus AAL pratekamumas, o nepageidaujamų reakcijų beveik nėra [176,178]. Ilgalaikė intraveninio PGE1 terapija skatina AAL remodeliaciją. Šio proceso metu AAL sienelėje daugėja elastinių skaidulų, sutvirtėja intima ir sienelės histologinė struktūra tampa panaši į elastinės arterijos. Dėl remodeliacijos AAL pratekamumui užtikrinti reikia mažesnės PGE1 dozės [179].

### 2.8.2. Šunto prieširdžių pertvareje suformavimas

Deja, nors intraveninio PGE1 infuzija pagerina kraujo maišymąsi ir siek tiek padidina sistemine oksigenaciją, dažniausiai vien šios priemonės neužtenka ligoonio būklei stabilizuoti iki ydos ištaisymo [40]. Jei atvira ovalinė anga arba PPD yra per maži, arba jų visai nėra, kraujo maišymasis prieširdžių lygmenyje yra nepakankamas. Tokiu atveju, siekiant pagerinti kraujo maišymąsi, reikia sukurti naują arba padidinti esamą šuntą prieširdžių pertvareje. Tai galima atlikti chirurgiškai arba intervencinės kardiologijos metodais.

1948 m. *Blalock, Hanlon* ir *Thomas* eksperimentų su gyvūnais metu išstobulino dalies prieširdžių pertvaros pašalinimo (septektomijos) operacijos metodiką [180]. O 1950 metais *Blalock* ir *Hanlon* aprašė pirmąją operacinę prieširdžių septektomiją ligoniui su SAT [181]. *Blalock-Hanlon* operacija atliekama krūtinės ląstą atvėrus dešine lateraline torakotomija. Prieširdžių pertvara pašalinama be dirbtinės kraujo apytakos plakančios širdies sąlygomis. 1965 m. *Edwards* ir *Bargeron* aprašė šios operacijos modifikaciją, kurios metu prieširdžių pertvara nerezekuojiama, bet perkeliama taip, jog kraujas iš dešiniojo plaučių venų nukreipiamas dešinią prieširdį ir skilvelį, taip padidinant kraujo maišymąsi ir sisteminę oksigenaciją [182]. Šiais laikais chirurginė prieširdžių septektomija dažniausiai atliekama dirbtinės kraujo apytakos (**DKA**) sąlygomis, kaip sudėtinė ĮŠY korekcijos dalis. Laikiną paliaciją chirurgiškai pašalinant prieširdžių pertvarą, išstūmė intervencinės procedūros, kurių metu neatveriami krūtinės ląstos ertmė. Tai leidžia išvengti intratorakalinių sąaugų formavimosi ir apsunkintos pakartotinės chirurgijos – galutinio ydos ištaisymo.

1966 m. *Rashkind* ir *Miller* aprašė trijų SAT ligonių paliaciją PPD suformuojant balioninės angioplastikos Rentgeno kontrolėje metodu, kuris šiuo metu laikomas aukso standartu teikiant neatidėliotiną pagalbą naujagimiams su kritinėmis ĮŠY [183]. Klasikinės balioninės prieširdžių septostomijos (**BPS**) metu bendrosios anestezijos sąlygomis naudojant transveninę femoralinę prieigą per restrikcinę atvirą ovalinę angą į kairįjį prieširdį įstumiamas specialus kateteris su balionėliu gale. Rentgenoskopiškai patvirtinus kateterio poziciją kairiajame prieširdyje balionas išpučiamas. Prieširdžių pertvara suplėšoma staiga truktelėjus išpūstą balioną atgal [183]. Kai ši procedūra atliekama kūdikiams ar vyresniems vaikams, prieširdžių pertvara būna sustorėjusi ir neplyšta. Tokiu atveju klasikinė BPS procedūra būna neefektyvi. *Park* ir bendraautorai pasiūlė vietoje baliono kateterio gale pritvirtinti atlenkiamus chirurginio skalpelio ašmenis ir pertvarą įpjauti [184,185]. Ilgainiui atsirado ir daugiau BPS procedūros modifikacijų [186–189]. BPS, atliekama patyrusių specialistų specializuotame širdies zondavimo kabinete, pritaikytame naujagimiams ir mažiems vaikams, yra saugi ir efektyvi procedūra, kurios metu suformuojama adekvati ilgalaikė komunikacija prieširdžių lygyje [190,191]. Kaip ir bet kuri kita intervencinė gydomoji procedūra ar operacija, BPS ir jos variantai susiję su tam tikromis rizikomis ir komplikacijomis. Atliekant šią procedūrą labai svarbu tinkamai pozicijuoti balioną. Klasikinės BPS procedūros metu baliono pozicijai nustatyti naudojama kenksminga jonizuojanti *Rentgeno* spinduliuotė [183]. Išstobulėjus echokardiografijai, *Rashkind* BPS procedūrą tapo įmanoma atlikti

baliono poziciją kontroliuojant echokardioskopo pagalba naujagimių intensyviosios terapijos – reanimacijos skyriuje [152,153,192–196]. BPS komplikacijos skirstomos į mechanines (balionėlio plyšimas, negalėjimas suskleisti balionėlio), traumines (atrioventrikulinių vožtuvų, tuščiųjų venų, plautinių venų, prieširdžių ausyčių ar laisvųjų širdies sienų pažeidimas), embolines ir elektrines (širdies ritmo ir laidumo sutrikimai sukelti intrakardinių manipuliacijų procedūros metu) [197–200]. Dėl didelės potencialios šių komplikacijų žalos ligonio sveikatai, BPS rekomenduojama atlikti tik tose gydymo įstaigose, kuriose yra adekvati kardi chirurginė priedanga [201,202]. Kartais BPS gali būti neefektyvi. Tokiu atveju į suformuotą pertvaros defektą galima įterpti metalinį stentą, kuris užtikrintų adekvatų kraujo maišymąsi per prieširdžių pertvarą, arba atlikti chirurginę septektomiją, arba, SAT atveju, atlikti neatidėliotiną chirurginę ydos korekciją [202–207].

## 2.9. Chirurginio gydymo metodai

SAT chirurginis gydymas prasidėjo *Blalock* ir *Hanlon* pasiūlyta prieširdžių septektomijos operacija [181]. Nors ir efektyvi, tačiau SAT paliacija atliekant prieširdžių septektomiją arba septostomiją tėra laikinas pagalbos būdas. SAT chirurgijos tikslas – atkurti normalią dviejų skilvelių kraujotaką, kai sisteminiu kraujo apytakos ratu teka arterinis kraujas, o plautiniu – veninis. Šiam tikslui pasiekti prireikė daug laiko ir pastangų, o visos sukurtos chirurginės SAT korekcijos metodikos yra laikomos sudėtingiausiomis procedūromis su kuriomis gali susidurti IŠY operuojantis chirurgas [13,208–217].

### 2.9.1. Fiziologinė ydos korekcija

Pirmieji radikalios SAT korekcijos mėginimai buvo nukreipti normaliosios kraujotakos anatomijos sukūrimui. Nepavykstant sėkmingai atlikti radikalios anatominės korekcijos, SAT gydymo pastangos buvo nukreiptos normaliosios kraujotakos fiziologijos sukūrimui. Šios korekcijos principas chirurgiškai pertvarkyti kraujotaką taip, kad sisteminės kraujotakos ratu tekėtų arterinis kraujas, kurį stumtų morfologinis DS, o plautinės kraujotakos ratu tekėtų veninis kraujas stumiamas morfologinio KS. Pirmieji tokios operacijos metodiką 1953 metais pasiūlė *Lillehei* ir *Varco*. Autoriai operavo 8 ligonius, iš kurių išgyveno tik 2 [208]. 1956 *T. Baffes* aprašė panašios operacijos modifikaciją, kurią gana sėkmingai pritaikė klinikinėje praktikoje [209].

Reikia pabrėžti, jog tiek *Lillehei* ir *Varco*, tiek *Baffes* operacijos buvo sukurtos ir pritaikytos dar nesant išvystyti DKA technologijai.

#### 2.9.1.1. *Baffes* venų sukeitimo operacija

*Baffes* pasiūlyta SAT korekcijos metodika apėmė kelių etapų chirurginę paliaciją. *Baffes* operacijos principas – ištaisyti SAT sukeičiant į širdį įtekančių tuščiųjų venų ir plaučių venų žiočių lokalizaciją. Pirmuoju operacijos etapu, krūtinės ląstą atvėrus dešinės torakotomijos pjūviu, netaikant dirbtinės kraujo apytakos, dešiniojo plaučio venų žiotys perkeliamos iš kairiojo į dešinįjį prieširdį. O kraujas iš apatinės tuščiosios venos homografu nukreipiamas į kairįjį prieširdį [209]. Tarp 1956 ir 1959 *Baffes* tokių operacijų atliko 117. Suminis *Baffes* operacijos mirštamumas 29%. Operacinis mirštamumas tarp ligonių operuotais pirmaisiais metais buvo 50%, o tarp ligonių operuotų 1959 tik 8.3% [218]. Antras *Baffes* operacijos etapas – visiškas venų įtekėjimo sukeitimas. Šios operacijos metu, visiškai atskiriama arterinė ir veninė kraujotaka, panašiai kaip ir pirmosios operacijos metu, perkeliant kairiojo plaučio venų žiotis iš kairiojo į dešinįjį prieširdį, ir nukreipiant veninį viršutinės tuščiosios venos kraują į kairįjį prieširdį [209]. Nepaisant sėkmingų *Baffes* operacijos pirmo etapo rezultatų, antrojo etapo operacija taip ir nebuvo išbandyta klinikinėje praktikoje [219,220]. Besivystant DKA technologijai, *Baffes* operaciją išstūmė kitos SAT korekcijos metodikos [220]. *Baffes* operacijos reikšmę iliustruoja 2009 metais aprašytas klinikinis SAT paliacijos *Baffes* ir modifikuotos *Mustard* prieširdinės korekcijos atvejis. Ligonė, kuriai chirurginė paliacija atlikta laikais, kai daugelis kitų ligonių gimusių su SAT neišgyvendavo nė metų, susilaukė dviejų vaikų ir gyveno normalų gyvenimą beveik pusę amžiaus [221].

#### 2.9.1.2. Korekcija prieširdžių lygmenyje

Fiziologinė SAT korekcija prieširdžių lygmenyje pirmą kartą pasiūlyta 1954 m. *H. M. Albert*, kuris ją išbandė eksperimentuose su šunimis [222]. *Albert* operacija nebuvo atlikta žmonėms, tačiau tapo pagrindu vystant SAT korekciją prieširdžių lygmenyje. Šiek tiek modifikuotą *Albert* SAT korekcijos prieširdžių lygmenyje operaciją klinikinėje praktikoje 1957 m. pritaikė *A. Meredino* ir bendraautoriai. Ši operacija nebuvo sėkminga [223]. Prireikė dar kelerių metų, kol buvo atlikta pirmoji sėkminga SAT korekcija [210].

### 2.9.1.2.1. *Senning* prieširdžių sukeitimo operacija

1959 m. *Senning* aprašė pirmą sėkmingą chirurginę SAT korekciją [210]. *Senning* sugalvojo genialią metodiką, leidžiančią sukarpyti ir susiūti prieširdžius taip, jog sisteminis veninis kraujas, grįžtantis į širdį, būtų nukreiptas per dviburį vožtuvą ir KS į PA, o arterinis kraujas grįžtantis iš plaučių būtų nukreiptas per triburį vožtuvą ir DS į Ao. Taip suformuojama normali kraujotakos fiziologija [210].

Sėkmingai *Senning* korekcijai būtina kruopščiai, detaliai ir tiksliai suplanuoti prieširdžių pjūvius. *Mayo* klinikų chirurgas *Kirklin* su komanda 1960 – 1964 m. atliko daugiausia *Senning* operacijų, tačiau jų rezultatai nebuvo geri [224]. Nepakankamai gerus *Senning* SAT korekcijos rezultatus galėjo sąlygoti keletas faktorių. Originali *Senning* operacijos metodika yra labai sudėtinga [219,225,226]. Po šios operacijos suformuoti prieširdžiai būna nedideli, o tai gali sąlygoti pooperacinį mažo minutinio tūrio sindromą [219,227]. Kadangi *Kirklin*, kartu su kolegomis, *Senning* operaciją taikė siekdami koreguoti įvairias SAT formas įvairaus amžiaus ligoniams, dalis nesėkmingų atvejų, ypač ligonių su SAT ir SPD grupėje, galėjo būti nulemti padidintos plautinės kraujotakos sąlygoto plaučių kraujagyslių pažeidimo [224,228]. Operacijos techninis sudėtingumas, mažas prieširdžių tūris po operacijos ir nepakankamai geri rezultatai, lėmė įvairių *Senning* operacijos modifikacijų atsiradimą [211,212,229–231].

### 2.9.1.2.2. *Mustard* prieširdžių sukeitimo operacija

1962 m. *Wilson* aprašė modifikuotos *Senning* operacijos koncepciją, kurią nesėkmingai išbandė operacinėje. 1963 m. chirurgas *Mustard* sėkmingai klinikinėje praktikoje pritaikė labai panašią į *Wilson* pasiūlytą prieširdinės SAT korekcijos metodiką. 1964 m. savo patirtį *Mustard* aprašė literatūroje [212]. *Mustard* operacijos principas ir pagrindinis skirtumas nuo *Senning* korekcijos – kraujotakos perskirstymui prieširdžiuose naudojamas autologinio perikardo lopas. Kaip ir *Senning* korekcija, *Mustard* operacija atliekama DKA sąlygomis. Sustabdžius širdį, atveriamas dešinysis prieširdis. Visiškai pašalinama prieširdžių pertvara. Autologiniu perikardo lopu kraujotaka perskirstoma taip, jog veninis kraujas iš tuščiųjų venų per dviburį vožtuvą tekėtų į KS, o arterinis kraujas iš plaučių venų per triburį vožtuvą tekėtų į DS [212]. *Mustard* ir kt. lydėjo sėkmė, nes didelę dalį jų operuotų ligonių sudarė vyresnio amžiaus SAT be SPD ligoniai, kuriems kūdikystėje buvo atlikta prieširdžių septektomija *Blalock-Hanlon* metodika [61,212,225]. *Mustard*



operacija yra techniškai lengvesnė, paprasčiau atkartojama, o ją atlikus prieširdžių tūris būna didesnis, tai lėmė, jog ši operacija išstūmė *Senning* operaciją [219].

Ilgainiui, daugėjant asmenų, kuriems atlikta *Mustard* SAT korekcija, išryškėjo su šio tipo operacija susijusios problemos. Pirmiausia, nors ir techniškai mažiau sudėtinga nei *Senning* korekcija, *Mustard* operacija vis tiek sudėtinga. Šios korekcijos metu ypač svarbu naudoti tinkamo dydžio ir formos perikardo lopą kraujotakos nukreipimui. Lopo dydžio ir formos nuokrypis nuo idealaus lemia stambiujų venų obstrukciją [226,232,233]. Per mažas lopas sąlygoja veninės kraujotakos iš tuščiųjų venų į KS obstrukciją. O per didelis lopas sąlygoja arterinės kraujotakos iš plaučių venų į DS obstrukciją [226]. Antroji problema susijusi su *Mustard* korekcija – ritmo sutrikimai atsirandantys po operacijos [234–236].

Dėl minėtų pooperacinių problemų, dalis IŠY chirurgijos centrų vėl grįžo prie *Senning* korekcijos [226]. Ankstyvasis pooperacinis išgyvenamumas geresnis tarp ligonių, kuriems atlikta *Mustard* korekcija, lyginant su ankstyvuoju pooperaciniu išgyvenamumu tarp ligonių, kuriems atlikta *Senning* korekcija, bet pooperacinių obstrukcinių komplikacijų ir ritmo sutrikimų dažnis didesnis tarp ligonių, kuriems atlikta *Mustard* korekcija [226,237,238]. Mokslinėje literatūroje galima rasti publikacijų, kuriose nurodoma, jog ligonių, kuriems atlikta *Senning* korekcija, funkcinė būklė ir gyvenimo kokybė geresnė, nei ligonių, kuriems atlikta *Mustard* korekcija [239]. Taip pat galima rasti ir publikacijų, kuriose nurodoma, jog funkcinė klasė, gyvenimo kokybė ir fizinio aktyvumo tolerancija nesiskiria tarp ligonių, kuriems SAT korekcija koreguota *Senning* arba *Mustard* operacija [237,238,240].

### 2.9.1.3. Prieširdinės korekcijos vaidmuo šiandien

1977 m. *Quaegebeur* ir bendraautoriai apibendrinę *Senning* ir *Mustard* operacijų skirtumus, privalumus ir trūkumus. Autorių nuomone abi šias metodikas turėtų pakeisti radikali ydos korekcija – SAAO [226]. 1987 m. savo atsakyme į dr. *Bove* publikaciją dr. *Senning* rašė „Manau, jog prieširdinės SAT korekcijos, kaip „aukso standarto“, laikas greit baigsis <...> Tobulėjant chirurginei technikai ir gerėjant pooperacinei priežiūrai randasi chirurgų komandų, kurios sėkmingai operuoja naujagimius pirmomis gyvenimo savaitėmis. Todėl, manau, jog radikali anatominė korekcija taps SAT gydymo „aukso standartu“ artimoje ateityje, o prieširdinė korekcija bus atliekama tik tiems keliems ligoniams, kuriems radikali korekcija bus netinkama“ [241].

Būtent taip ir atsitiko. Šios disertacijos rašymo metu visuotinai priimta, jog aukso standartas gydant SAT yra anatomicinė korekcija, atkuriant ventrikuloarterinę konkordanciją. Tačiau būtina pabrėžti, jog prieširdinė SAT korekcija nėra užmarštin nustumta chirurginė technika, įdomi tik istoriniu požiūriu. Kiekvienas ĮŠY operuojantis chirurgas turi žinoti ir mokėti atlikti šias operacijas. Anot *Konstantinov* ir bendraautorijų išlieka keturios fiziologinės korekcijos prieširdžių lygmenyje indikacijos [219]:

- Ligonių, kuriems SAT diagnozuota vyresniame amžiuje gydymas, kai dviejų etapų radikali korekcija yra neįmanoma arba neracionali [219,242,243].

- Sisteminės oksigenacijos pagerinimas ligoniams, kuriems diagnozuota SAT su SPD ir plaučių kraujagyslių pažeidimu [244,245].

- Ligonių su atrioventrikuline ir ventrikuloarterine diskordancija (įgimta koreguota SAT) radikalus gydymas (prieširdinė fiziologinė korekcija yra sudėtinė dvigubo atkeitimo operacijos dalis) [246–249].

- Ligonių su izoliuota skilvelių inversija gydymas [250–254].

## 2.9.2. Anatomicinė ydos korekcija

Istoriškai širdies chirurgai pirmiausia mėgino koreguoti SAT atkurdami normalią anatomiją. Ilgą laiką pastangos sukurti normalią anatomiją buvo bergždžios. Pirmieji mėginimus atlikti tokią korekciją dar 1954 m. aprašė *Mustard* ir bendra autoriai [255]. Pirmosios operacijos buvo nesėkmingos. Kitų ĮŠY chirurgijos centrų chirurgų patirtys taip pat buvo nesėkmingos [256–258].

Atsiradus galimybei šią ydą koreguoti, atliekant fiziologinę korekciją, susidomėjimas anatomicine korekcija kiek prablėso. Laikui bėgant, išryškėjo su fiziologine korekcija susijusios atokios komplikacijos ir susidomėjimas radikalia anatomicine korekcija ėmė augti. 1969 m. *Rastelli* pasiūlė anatomicinės korekcijos metodiką skirtą koreguoti SAT su SPD ir KSITO [213]. Šią metodiką tais pačiais metais sėkmingai išbandė *Rastelli* bendradarbis *Wallace* [214]. 1975 m. chirurgas iš Brazilijos *Jatene* aprašė pirmą sėkmingą tikrai radikalią anatomicinės korekcijos atvejį – stambiujų arterijų atkeitimo operaciją [13]. Būtent ši operacija, kartu su *Lecompte* manevru, tapo aukso standartu gydant ligonius su SAT [216]. Nors yra ir kitų operacijų, tačiau jų principas panašus – ventrikuloarterinės konkordantinės jungties atstatymas ir VA perkėlimas į naujos aortos šaknį [259–261] *Aristotle* ĮŠY operacijų klasifikatoriuje, visos radikalią anatomicinės SAT korekcijos operacijos priskiriamos sudėtingiausių chirurginių procedūrų grupei [217].

### 2.9.2.1. *Rastelli* operacija

1969 m. *Rastelli* pasiūlyta metodika, skirta koreguoti specifiniam SAT tipui – transpozicijai su SPD ir KSITO. Operacijos principas – per dešinę ventrikulotomiją sintetiniu lopu arterinis kraujas nukreipiamas iš KS per SPD į Ao. PA padalijama, proksimalinis jos galas užsiuvas, o distalinis galas sujungiamas su DS panaudojant konduitą su vožtuvu [213,214,262].

Pagrindinis šios operacijos privalumas – atlikus SAT korekciją arterinis kraujas į Ao teka stumiamas KS (kaip ir normaliosios anatomijos atveju). Šią metodiką galima pritaikyti kitoms ĮŠY koreguoti [262]. *Rastelli* operacija turi ir trūkumų. SAT atveju, korekciją šia metodika galima atlikti tik tuo atveju, jei su SAT yra ir SPD. Labiau paplitusios SAT be SPD formos gydymui *Rastelli* operacija netinka. *Rastelli* operacijos metu PA atkurti reikalingas konduitas. Laikui bėgant konduitas degeneruoja ir jį reikia keisti [263–266]. *Rastelli* operacija yra techniškai sudėtinga procedūra. Šios operacijos metu arterinis kraujas lopu nukreipiamas SPD į Ao. Labai svarbu tinkamai parinkti lopo dydį ir formą. Per mažas lopus sąlygos kraujotakos obstrukciją į Ao. Per didelis lopus trukdys kraujui tekėti į rekonstruotą PA [266–269].

### 2.9.2.2. *Jatene* stambiųjų arterijų atkeitimo operacija

1975 m. *Jatene* ir bendraautoriai aprašė pirmąjį sėkmingą stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos pritaikymą klinikinėje praktikoje [13]. Šiek tiek vėliau *Yacoub* aprašė du ligonius, kuriems buvo atlikta SAAO, panaši į aprašytą *Jatene* [215]. Nors iš penkių pirmų ligonių, operuotų *Jatene*, išgyveno tik vienas ligonis, tačiau SAAO ilgainiui tapo „aukso standartu“ gydant SAT [270].

Originali *Jatene* operacija atliekama hipotermijoje, naudojant DKA. Kylančioji Ao išpreparuojama iki proksimalinės Ao lanko dalies, PA kamienas ir šakos – iki segmentinių plaučių arterijų. Perspaudžiama Ao, sustabdoma širdis ir stambiosios arterijos perkerpamos skersai. Iš Ao šaknies iškerpamos VA žiotys su Ao sienelės krašteliu, tuomet išpreparuojamos proksimalinės VA dalys. VA žiotys reimplantuojamos buvusios PA šaknyje (kuri nuo šiol vadinsis neo-aortos (**neo-Ao**) šaknimi). Suformuojama neo-Ao šaknies ir distalinės kylančiosios Ao anastomozė. Ao šaknies (kuri nuo šiol vadinsis neo-plaučių arterijos (**neo-PA**) šaknimi) sienos defektai, likę po VA žiočių iškirpimo, rekonstruojami autologiniu perikardu arba alomedžiaga, arba ksenomedžiaga (pats *Jatene* vienos VA žiočių defektą rekonstravo autologiniu perikardu, o kitos – alogeniniu glutaraldehyde fiksuotu kietuoju

smegenų dangalu). Galiausiai suformuojama neo-PA ir PA bifurkacijos anastomozė. Paskutiniai du etapai gali būti atliekami atleidus Ao, širdies reperfuzijos metu. Jei yra pertvarinių defektų, jie uždaromi prieš atleidžiant Ao [13,270]. Techniškai sudėtingiausias operacijos etapas – VA žiočių reimplantacija, tačiau daugiausiai problemų keliantis etapas – neo-PA šaknies ir PA bifurkacijos anastomozė. Būtent ši anastomozė po SAT korekcijos *Jatene* metodu atsiduria tokioje anatomicinėje lokalizacijoje, jog gali nuspausti į neo-Ao šaknį perkeltą kairiąją VA. Taip pat, dėl lokalizacijos neo-PA anastomozei būdingas didesnis nei priimtina tempimas. Todėl *Yacoub*, operuodamas savo ligonius, PA rekonstravo, naudodamas papildomą sintetinio kraujagyslinio protezo intarpą [215].

Kadangi sintetinis kraujagyslinis protezas laikui bėgant neauga, jo naudojimas sąlygoja pakartotinio operacinio gydymo poreikį. O tai panaikina vieną reikšmingiausių SAT radikaliios anatomicinės korekcijos stambiųjų arterijų lygmenyje privalumą. 1981 m. *Lecompte* aprašė *Jatene* operacijos modifikaciją skirtą išspręsti neo-PA rekonstrukcijos sunkumus [216]. Tam *Lecompte* pasiūlė perkelti PA bifurkaciją virš Ao. Šis manevras pavadintas *Lecompte* vardu išsprendė tris su SAAO susijusius sunkumus. Pirmiausia, ventralinė PA bifurkacijos translokacija techniškai palengvino stambiųjų arterijų distalinių ir proksimalinių galų anastomozes. Ventraliai translokuotos PA anatomicinė padėtis pasikeitė taip, jog išorinis reimplantuotų VA spaudimas neo-PA praktiškai neįmanomas. Galiausiai, *Lecompte* manevras priartina PA bifurkaciją prie neo-PA šaknies, tai sąlygoja mažesnę tempimą ir kraujagyslės rekonstrukcijai nebereikia dirbtinio protezo intarpo [216].

Įrodžius, jog chirurginė SAT korekcija stambiųjų arterijų lygmenyje, nors ir techniškai sudėtinga, tačiau įmanoma, reikėjo nuspręsti, kada atlikti korekciją. Geri laikinos paliacijos, atliekant *Rashind* BPS, rezultatai lėmė, jog fiziologinė korekcija prieširdžių lygmenyje būdavo nukeliama antriesiems ligonio gyvenimo metams [61]. Atlikus SAAO, sisteminiu skilveliu tampa morfologinis KS, kuris iki operacijos kraują stumia į plaučius. Dirbant žemo spaudimo sistemoje, vystosi KS miokardo involiucija, todėl radikalią anatomicinę korekciją, stambiųjų arterijų lygmenyje, reikia atlikti kuo greičiau. *Yacoub* ir kt., galvodami, jog net ir ankstyvoje kūdikystėje KS gali būti per silpnas sisteminei kraujotakai palaikyti, siūlė korekciją atlikti dviem etapais. Pirmuoju etapu, pasiaurinant PA, KS paruošiamas darbui aukšto spaudimo sistemoje. Antruoju etapu atliekama SAAO [271]. Galimybę atlikti sėkmingą vieno etapo anatomicinę SAT korekciją SAAO ankstyvosios kūdikystės amžiuje, aprašė keletas širdies chirurgų grupių (tarp jų ir *Yacoub* bei kolegos) [272–276]. Įvairių SAT formų gydymo aukso standartu tapo naujagimystės

amžiuje atliekama radikali anatominė korekcija pagal *Jatene* su *Lecompte* manevru.

### 2.9.2.3. Kitos anatominės korekcijos metodikos

1978 m. *Aubert* ir kt. aprašė SAAO modifikaciją, kurios metu nereikia atlikti VA žiočių translokacijos. *Aubert* operacijos metu, skersai perkirpus Ao ir PA, kraujas į VA arterijas nukreipiamas lopus iš neo-Ao į VA žiotis per chirurgiškai suformuotą aortopulmoninį langą. Distalinės stambiųjų arterijų dalys anastomozuojamos su atitinkamomis šaknimis, atkuriant ventrikuloarterinę konkordanciją [277]. Nors ši operacija atliekama labai retai, tačiau esant tam tikriems VA anatomijos variantams, gali būti vienintelis radikali korekcijos būdas, todėl yra būtina žinoti kiekvienam ĮŠY chirurgui. Kaip ir *Rastelli* operacijos alternatyvas, skirtas koreguoti SAT su SPD ir KSITO.

1982 m. *Lecompte* ir kolegų aprašyta *Reparation a l'Etage ventriculaire* (REV) operacija, skirta koreguoti SAT su SPD ir KSITO, nenaudojant konduito PA rekonstrukcijai. Šios operacijos metu, kraujotaka į Ao iš KS nukreipama per SPD, lopo pagalba suformuojant intraskilvelinį tunelį. Atlikus *Lecompte* manevrą, suformuojama tiesioginė jungtis tarp DS ir PA [14]. *Lecompte* REV operacija išsprendė konduito naudojimo problemą, tačiau tiek *Rastelli*, tiek *Lecompte* operacijos metu kraujotaka iš KS į Ao vyksta per SPD, todėl išlieka tikimybė, jog ligoniui augant KSITO gali progresuoti.

1984 m. *Nikaidoh* pasiūlė konduito naudojimo ir kraujotakos per SPD problemas išspręsti, atliekant dorzalinę aortos šaknies translokaciją. Šios operacijos metu, KSIT ir SPD rekonstruojami translokuojant Ao šaknį su VA į stenozuotos PA poziciją. Distalinis PA kamieno galas sujungiamas su DS išvartymo trakto defektu, likusiu po Ao šaknies translokacijos. *Nikaidoh* operacijos privalumai – morfologinis Ao vožtuvas perkeliamas į KS, kartu pašalinant KSITO ir uždarančią SPD, o PA rekonstrukcijai nenaudojamas konduitas [259].

2003 m. *Yamagishi* ir bendraautoriai aprašė pusiau pasuktų kamienų sukeitimo (*half-turned truncal switch*) operaciją, skirtą koreguoti SAT su SPD ir nedidelio – vidutinio laipsnio KSITO arba esant kairiojo arterinio vožtuvo anomalijai (pvz. dviburiam PA vožtuvui) [261]. *Yamagishi* operacijos metu išpreparuojamos abiejų stambiųjų arterijų šaknys su vožtuvais. Abi šaknys apsakamos ir translokuojamos į normaliosios anatomijos pozicijas. Taip

atkuriama ventrikuloarterinė konkordancija bei išsaugomos abiejų stambiųjų arterijų vožtuvų funkcijos [261].

### 2.9.3. Kitos operacinio gydymo galimybės

Esant nepalankiai anatomijai, kai kurio nors skilvelio dydis yra nepakankamas, gali būti formuojama vieno skilvelio kraujotaka (esant morfologinio KS hipoplazijai, disbalansiniam dvigubam įtekėjimui į DS, disbalansinei AV komunikacijai ar kitoms panašioms ydoms, kai atlikus korekciją, morfologinio KS dydžio nepakaktų sisteminei kraujotakai užtikrinti) arba pusantrą skilvelio kraujotaka (esant morfologinio DS hipoplazijai) [278,279]. Nors literatūroje yra aprašyta sėkmingų dviejų skilvelių paliacijos atvejų, kai su SAT kartu randamas per mažas KS ar DS [280,281].

### 2.10. Specifinės vėlyvosios SAAO komplikacijos ir jų gydymas

Specifines vėlyvasias komplikacijas po SAAO galima suskirstyti į dvi pagrindines grupes: dešinėsios pusės pažeidimus ir visas kitas komplikacijas. Dažniausi dešinėsios pusės pažeidimai – neo-PA kamieno ir šakų stenozės. Tai dažniausiai diagnozuojamos vėlyvosios SAAO komplikacijos. Kai kurių autorių duomenimis, neo-PA stenozės (neo-PAS) nustatomos iki 50% ligonių, kuriems atlikta SAAO [282–286].

Tikslios neo-PAS susiformavimo priežastys nežinomos. Galimi keli patofiziologiniai mechanizmai. Neo-PA suformuojama anastomozuojant distalinį PA kamieną su DS prasidedančia Ao šaknimi [13]. Prieš atliekant šią anastomozę iš Ao šaknies iškerpamos VA žiotys kartu su aortos sienelės krašteliu. Kai kuriuose centruose VA žiotys iškerpamos kartu su labai mažu Ao sienelės krašteliu. Kituose centruose, kartu su VA žiotimis iškerpama beveik visa Valsalvos sinuso sienelė. Kraujagyslės sienos defektai, likę po VA žiočių iškirpimo, dažniausiai rekonstruojami, panaudojant įvairių formų autologinio perikardo arba kitus lopus (alogeninės kilmės, ksenomedžiagos arba sintetinius) [13,216,275,282,286–292]. Kai kuriuose centruose, neo-PA šaknis rekonstruojama distalinės PA audiniais, siekiant išvengti vėlyvųjų neo-PAS formavimosi [275,282,287–290,292]. Literatūroje, neo-PAS aprašomos visose ligonių, kuriems atlikta SAAO, grupėse, nepriklausomai nuo neo-PA šaknies rekonstrukcijos pobūdžio. O kai kurių autorių duomenimis, neo-PAS dažniau formuojasi, kai atliekama tiesioginė anastomozė su distaline PA [286]. Kitas su SAAO technika susijęs faktorius galintis lemti neo-PAS

formavimasi yra *Lecompte* manevras (ventralinė PA bifurkacijos translokacija) [216]. Norint atlikti šį manevrą reikia išpreparuoti PA šakas ir neo-PA šaknį iš aplinkinių audinių. Manevras ištempia PA bifurkaciją virš kylančiosios Ao ir gali lemti padidintą neo-PA anastomozės srities, kamieno ir šakų tempimą. Nepakankamai išpreparuotos neo-PA šakos ir šaknis gali neigiamai paveikti šių struktūrų augimą. Išplėstinis šių struktūrų preparavimas gali sukelti perteklinį sąaugų formavimasi, o tai taip pat gali trikdyti neo-PA ir jos šakų augimą ir lemti vėlyvųjų neo-PAS formavimasi [130,216,282,286,293].

Vėlyvųjų neo-PAS našta SAAO ligoniams pakankamai didelė. Iki 30% ligonių, kuriems susiformuoja neo-PAS, reikia papildomo intervencinio arba operacinio gydymo [282,287,293,294]. Šios disertacijos rašymo metu, pirmo pasirinkimo neo-PAS po SAAO gydymo metodas – perkutaninė kateterinė intervencija. Šis gydymo būdas laikomas saugesniu nei pakartotinė operacija [292,295–298]. Lee ir bendraautorii duomenimis 14% ligonių, kuriems atliekama perkutaninė kateterinė intervencija dėl neo-PAS, patiria su procedūra susijusių komplikacijų. Į šį skaičių neįtraukti atvejai, kai reikalingas pakartotinis gydymas [130]. Dažniausios neo-PAS gydymo komplikacijos – pakartotinio gydymo poreikis, aortopulmoninių fistulių susiformavimas, vainikinės kraujotakos sutrikimas dėl išorinio VA suspaudimo. Pakartotinio intervencinio arba chirurginio gydymo reikia iki 40% ligonių, kuriems taikytas gydymas dėl neo-PAS. Dažniausiai, pakartotinis gydymas reikalingas tada, kai neo-PAS gydoma, atliekant perkutaninę balioninę angioplastiką. Nors literatūroje aprašoma atvejų, kai pakartotinai reikia gydyti ligonius po chirurginės neo-PAS korekcijos arba stentavimo [130,282,292,293,299]. Kitos dvi komplikacijos, aortopulmoninių fistulių susiformavimas ir išorinis VA suspaudimas, pasitaiko rečiau, tačiau yra žymiai pavojingesnės, todėl priskiriamos didžiosioms komplikacijoms. Kilus šioms komplikacijoms, būtinas neatidėliotinas gydymas. Literatūroje aprašyti aortopulmoninių fistulių susiformavimo atvejai po perkutaninės balioninės angioplastikos procedūrų. Ši komplikacija žymiai dažnesnė, atliekant neo-PAS stentavimą, ir ypatingai dažna, lūžus stentui, pakartotinių dilatacijų metu. Jatrogeninės kilmės aortopulmoninės fistules galima gydyti tiek atviros chirurgijos metu, tiek ir perkutaninės intervencinės kardiologijos metodais [130,293,300–306]. Vainikinės kraujotakos sutrikimas dėl išorinio VA suspaudimo gali atsirasti tuomet, kai neo-PAS gydymui į stenozės sritį įterpiamas stentas. Daugiau šios komplikacijos atvejų aprašyta tik pradėjus stentų įterpimą į PA arba jos šakas. Šiais laikais, esant galimybei taikyti įvairius vaizdinimo metodus, didelės

rizikos grupės ligonius galima nustatyti prieš procedūrą ir išvengti šios komplikacijos [130,307,308].

Likusių SAAO komplikacijų grupę sudaro kairiosios pusės ir VA žiočių pažeidimai. Ši vėlyvųjų SAAO komplikacijų grupė yra žymiai retesnė nei dešinėsios pusės pažeidimai [286,292,294,309–316]. Dažniausiai minimi kairiosios pusės pažeidimai yra neo-Ao šaknies dilatacija, neo-Ao vožtuvo (**neo-AoV**) nesandarumas, KSITO ir aortos lanko obstrukcija. Nors neo-Ao šaknies dilatacija ir neo-AoV nesandarumas nustatomas daugeliui SAAO ligonių, šių būklių atsiradimo priežastys ir reikšmė išlieka neaiškios [23,51,54,131,310,317–319]. Neo-Ao šaknies dilatacijos paplitimas tarp SAAO ligonių yra tiesiogiai proporcingas pooperacinio periodo trukmei. Neo-AoV nesandarumo paplitimas šioje ligonių populiacijoje taip pat tiesiogiai koreliuoja su pooperacinio periodo trukme. Neo-AoV nesandarumas gali išlikti stabilus arba progresuoti. Vidutinį laipsnį viršijantys neo-AoV nesandarumas ir kliniškai reikšmingo neo-Ao šaknies dilatacijos atvejai diagnozuojami labai retai, ir papildomas gydymas dėl šių būklių dažniausiai nereikalingas [23,51,54,131,310,317–319]. Labiausiai tikėtina šių būklių atsiradimo priežastis susijusi su neo-Ao šaknies ir vožtuvo morfologine kilme. Prieš SAAO šios struktūros buvo PA dalis. Tikėtina, jog šaknies ir vožtuvo audiniai nėra pritaikyti dirbti didelio spaudimo sistemoje, ir veikiami arterinio kraujospūdžio ilgainiui plečiasi.

SAT koregavus SAAO, kliūtis kraujui tekėti iš KS dažniausiai formuojasi KSIT arba aortos lanke. Šios komplikacijos yra labai retos, tačiau joms išsivysčius, būtinas operacinis arba intervencinis gydymas. Didžiausia rizika KSITO išsivystyti, susijusi su prieš operacine patologija. Literatūroje nurodomi KSITO po SAAO rizikos veiksniai yra KSITO, esanti prieš SAT korekciją, PA vožtuvo stenozė, dviburis PA vožtuvas ir TBA [286,292,310,311,313,313]. Esant šiems pokyčiams SAAO galima atlikti tik tuo atveju, kai kartu galima ištaisyti ir KSITO. Jei obstrukcijos koreguoti neįmanoma, pasirenkamas alternatyvus SAT korekcijos metodas (*Rastelli*, *Lecompte*, *Nikaidoh* ar kitos operacijos). Tai lemia itin mažą KSITO po SAAO dažnį. Jei atlikus SAAO ilgainiui susiformuoja KSITO, ją reikia pašalinti chirurginiu būdu [292,313]. Aortos lanko obstrukcija po SAT korekcijos SAAO dažniausiai susijusi su aortos lanko anomalija (nutrūkusiu aortos lanku, aortos lanko hipoplazija arba aortos koarktacija) buvusia prieš ydos korekciją [131,311–313]. Nors retais atvejais, nauja aortos koarktacija gali susiformuoti jau po SAAO. Pagrindinis vėlyvosios Ao lanko obstrukcijos rizikos ir papildomo gydymo poreikį lemiantis veiksnys yra SAAO metu koreguota Ao lanko patologija [131,286,311,312,320]. Kaip ir KSITO, Ao



lanko obstrukcijos dažniausiai pasireiškia greičiau nei neo-PAS. Skirtingai nuo KSITO, Ao lanko obstrukcijas galima gydyti intervencinės kardiologijos metodais arba atviros chirurgijos metu [23,131,286,292,311–313,320].

Atliekant SAAO, VA žiotis reikia iškirpti iš natyvinės Ao šaknies ir reimplantuoti į neo-Ao šaknį. Su VA žiočių reimplantacija susijusios komplikacijos gali kilti ir ankstyvuojų, ir vėlyvuojų pooperaciniais periodais [44,314,321]. Tik pradėjus SAT koreguoti SAAO, chirurgai suprato, jog pooperacinius vainikinės kraujotakos sutrikimus lemia blogai reimplantuotos VA žiotys. Ir dabar VA žiočių reimplantacija yra pats svarbiausias ir sudėtingiausias SAAO etapas. Ištolulėjus SAAO technikai, laikoma, jog VA anatomija turi minimalią įtaką operacijos sėkmei ankstyvuojų pooperaciniu laikotarpiu [322]. Vėlyvuojų pooperaciniu laikotarpiu, VA žiočių obstrukcija, kurią dažniausiai sukelia reimplantacijos siūlių randėjimas arba žiočių augimo sutrikimas, pasitaiko gana retai [314–316]. *Angeli* ir bendraautoriai dažniausia ligonių, kuriems atlikta SAAO, pakartotinio operacinio gydymo priežastimi įvardija vainikinės kraujotakos sutrikimus dėl VA žiočių obstrukcijos [310]. Nors kitų autorių publikacijose aprašomi tik pavieniai vainikinės kraujotakos sutrikimų po SAAO atvejai [314–316]. Taip gali būti todėl, jog dalis ligonių, kuriems atlikta SAAO, gali nejausti jokių simptomų, arba dėl savo amžiaus negali tinkamai jų įvardinti [310,314]. Kadangi VA žiotyse besivystanti obstrukcija sukelia globalią miokardo išemiją, kuri gali lemti ligonio mirtį, būtina nuolatinė visų ligonių, kuriems atlikta SAAO, priežiūra ir kontrolė [321]. Kadangi pasitaiko asimptominių šios komplikacijos atvejų, kai kuriuose centruose visiems ligoniam, kuriems atlikta SAAO, rutiniškai atliekamas angiografinis VA tyrimas [51,310]. Nustačius VA žiočių pažeidimą, ligonis nukreipiamas pakartotinam operaciniam gydymui [310,315,316]. Literatūroje aprašyta atvejų, kai VA obstrukciją tam pačiam ligoniui reikėjo šalinti kelis kartus [316].

### 3. TIRIAMIEJI IR TYRIMO METODAI

Duomenys šiai disertacijai rinkti 2020 m. balandžio mėn. – 2021 m. gruodžio mėn. vykdyto retrospekcinio, nerandomizuoto, monocentrinio biomedicininio tyrimo metu. Vykdyti šį biomedicininį tyrimą 2020 m. kovo 31 d. gautas Vilniaus regioninio biomedicininių tyrimų etikos komiteto leidimas (nr. 2020/3-1212-702, leidimo kopija pridėta šios disertacijos dešimtajame skyriuje „Priedai“).

#### 3.1. Tiriamieji ir jų atranka

Ši ligonių, kuriems VUL SK širdies ir krūtinės chirurgijos centre atlikta SAAO, sveikatos duomenų analizė yra stebimasis, nerandomizuotas, retrospekcinis, monocentrinis tyrimas. Kontrolinės grupės šiame tyrime neįmanoma sudaryti, nes tyrimo populiaciją sudaro asmenys, kuriems taikytas operacinis gydymas dėl retos įgimtos būklės, kuri negydant visuomet yra letali. Tiriamieji stratifikuoti į grupes pagal operacijos atlikimo laiką, SAT formą, VA anatomiją ir jų žiočių reimplantacijos metodiką, tik atliekant statistinę analizę. Į tyrimą įtraukti asmenys, kuriems iki 2019 m. pabaigos atlikta radikali anatominė SAT korekcija pagal *Jatene*. Nuo 1977 m. iki 2019 m. gruodžio mėn. 31 d., tarp 176 dėl SAT gydytų ligonių, *Senning* prieširdinė korekcija atlikta 46 ligoniams (26.14%), o SAAO atlikta 130 (73.86%) ligoniams. Tarp operuotų ligonių 11 (6.25%) buvo užsienio piliečiai. Aštuoniems užsienio piliečiams atlikta *Senning* korekcija, trims – *Jatene* SAAO. Lietuvoje ligoniai, kuriems diagnozuota SAT, gydomi tik VUL SK širdies ir krūtinės chirurgijos centre. Mūsų centre SAAO pirmą kartą atlikta 1977 m. Pirmosioms dvejoms operacijoms nepavykus, iki 1989 m. SAAO nebuvo atliekamos. Pirmoji *Senning* korekcija atlikta VUL SK 1986 m. buvo sėkminga. Tai lėmė, jog kurį laiką pirmo pasirinkimo SAT gydymo metodas buvo *Senning* prieširdinė korekcija. 1996 m. *Senning* korekcijų ir SAAO atlikta po tris, o nuo 1997 m. pirmo pasirinkimo SAT gydymo metodu tapo *Jatene* SAAO. Paskutinį kartą *Senning* SAT korekcija VUL SK atlikta 2004 m (1 ir 2 diagramos).

VUL SK širdies ir krūtinės chirurgijos centre prieširdinė SAT korekcija neatliekama jau ilgą laiką. Daugelis ligonių, kuriems atlikta prieširdinė SAT korekcija mūsų centre buvo kūdikiai tarp vienerių ir dvejų metų amžiaus, kuriems ydos korekcija atlikta paliatyviais tikslais, siekiant pagerinti gyvenimo kokybę. Dėl didelio heterogeniškumo, šių ligonių duomenų palyginimas su ligonių, kuriems yda koreguota SAAO, duomenimis yra ne-

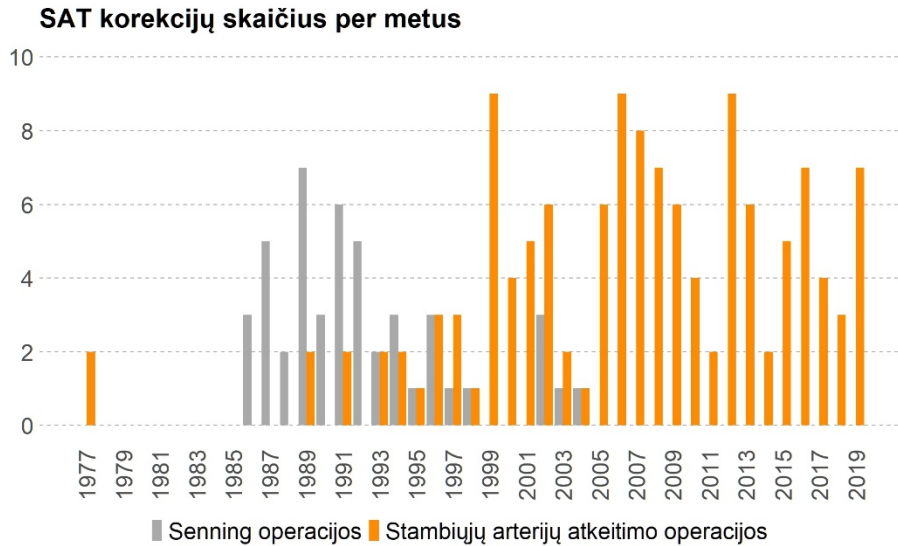


Diagrama 1. Kasmet Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikose atliktų stambijų arterijų transpozicijų korekcijų skaičius.

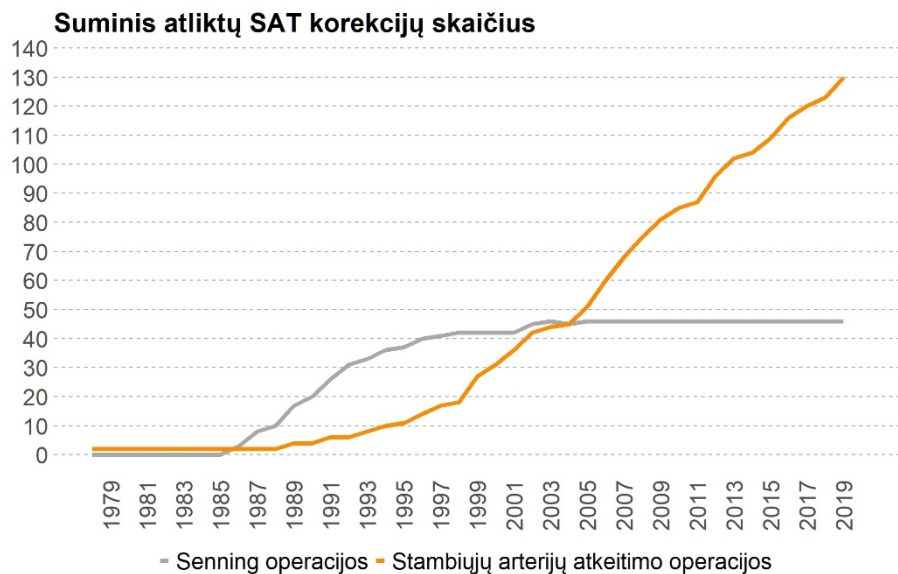


Diagrama 2. Suminis 1979 – 2020 m. Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikose atliktų stambijų arterijų transpozicijų korekcijų skaičius.

tikslingas. Todėl šioje disertacijoje analizuojami tik ligonių, kuriems SAT koreguota SAAO, duomenys. Į tyrimą iš viso įtraukti 127 asmenys, atitinkantys įtraukimo kriterijus ir neatitinkantys neįtraukimo kriterijus (Diagrama 3). Rašytinis sutikimas atlikti šių asmenų sveikatos duomenų

analizę (dalyvauti tyrime) gautas iš ligonių ar jų tėvų (globėjų) tyrimo protokole numatyta tvarka.

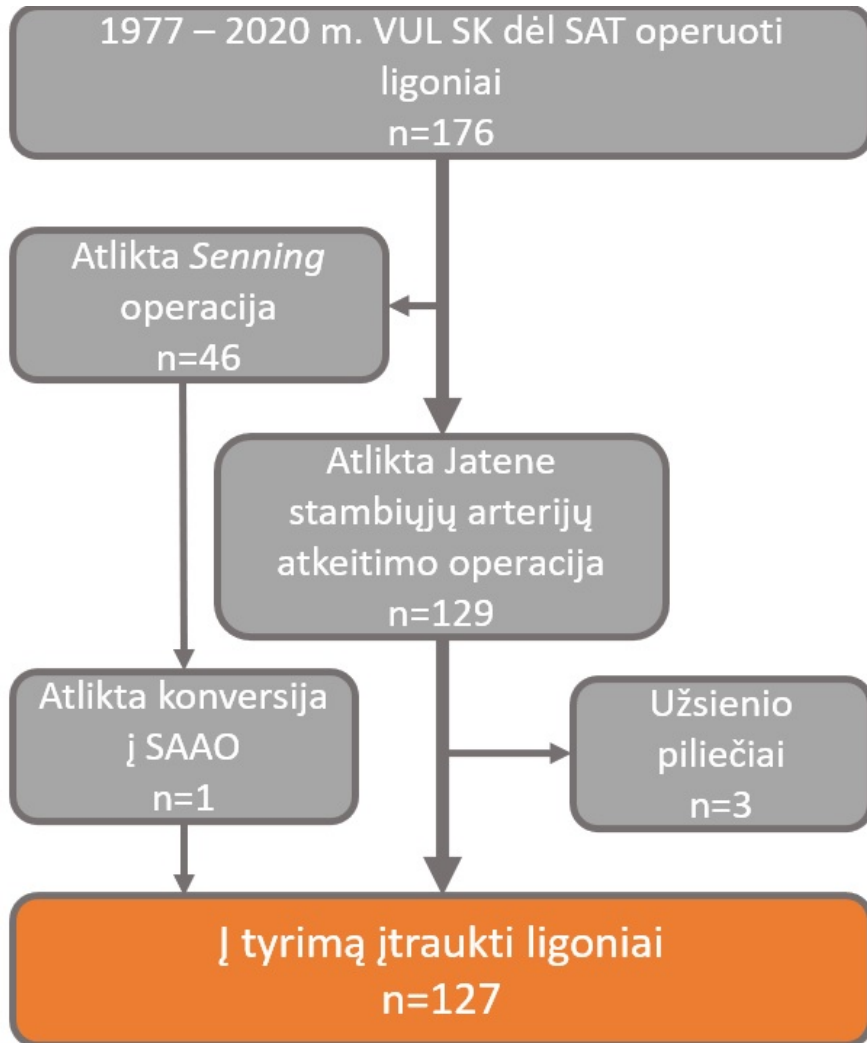


Diagrama 3. Tiriamųjų atranka. Santrumpos: VUL SK – Vilniaus universiteto ligoninės Santaros Klinikų Širdies ir krūtinės chirurgijos centras. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. n – skaičius. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.

SAT ir kitos ĮŠY Lietuvoje gydomos tik VUL SK širdies ir krūtinės chirurgijos centre. Pooperacinė šių ligonių priežiūra taip pat vykdoma mūsų centre, o ligoniui sulaukus 18 metų, tolesnė ligonio priežiūra vykdoma VUL SK ĮŠY kompetencijos centro darbuotojų. Ligonių sveikatos duomenys rinkti iš VUL SK informacinės sistemos „Elektroninė Ligos Istorija“ ir medicininių

dokumentų (ligos istorijų, operacijos ir anestezijos protokolų, ambulatorinių kortelių).

### 3.2. Tiriamųjų įtraukimo ir neįtraukimo į tyrimą kriterijai

Įtraukimo kriterijai:

1. SAT korekcija atlikta VUL SK Širdies ir krūtinės chirurgijos centre.
2. Yda koreguota SAAO pagal Jatene.
3. Operacija atlikta iki 2019 m. gruodžio mėn. 31 d.

Neįtraukimo kriterijai:

1. Medicinos dokumentuose išreikštas raštiškas tiriamojo ir/ar tiriamojo atstovų nesutikimas dėl tiriamojo asmens medicinos duomenų naudojimo biomediciniųjų tyrimų tikslais.
2. Asmuo operacijos metu nebuvo Lietuvos Respublikos pilietis arba nuolatinis gyventojas.
3. Asmuo per 30 dienų laikotarpį po ydos korekcijos išvyko gyventi į užsienio valstybę.

### 3.3. Galima rizika bei žala tiriamiesiems

Visi tyrime dalyvavę asmenys gavo įprastą gydymą. Toks pat gydymas buvo skirtas ir į tyrimą neįtrauktiems asmenims, todėl dalyvaudami tyrime, asmenys nerizikavo daugiau, nei tyrime nedalyvavę. Tyrimui reikalingi duomenys rinkti iš medicinos dokumentų (tiriamųjų asmenų ligos istorijų, ambulatorinių kortelių, operacijų žurnalų). Surinkta tiriamųjų asmenų sveikatos informacija apie nustatytą IŠY, taikytą gydymą ir dalyvavimą tyrime yra konfidenciali ir prieinama tik tyrėjams. Atliktas stebimasis tyrimas įtakos tiriamųjų gydymui neturėjo, todėl su tyrimu susijusių šalutinių reiškinių nefiksuota. Rizikos tiriamųjų asmenų sveikatai nebuvo. Su sveikatos informacijos tvarkymu susijusi asmens duomenų atskleidimo rizika sumažinta, pseudomizuojuant tiriamuosius identifikuojančius duomenis. Tyrimo dalyviai kompensacijos ar užmokesčio negavo. Tyrėjai jokios finansinės naudos neturėjo.

### 3.4. Operacijos technika

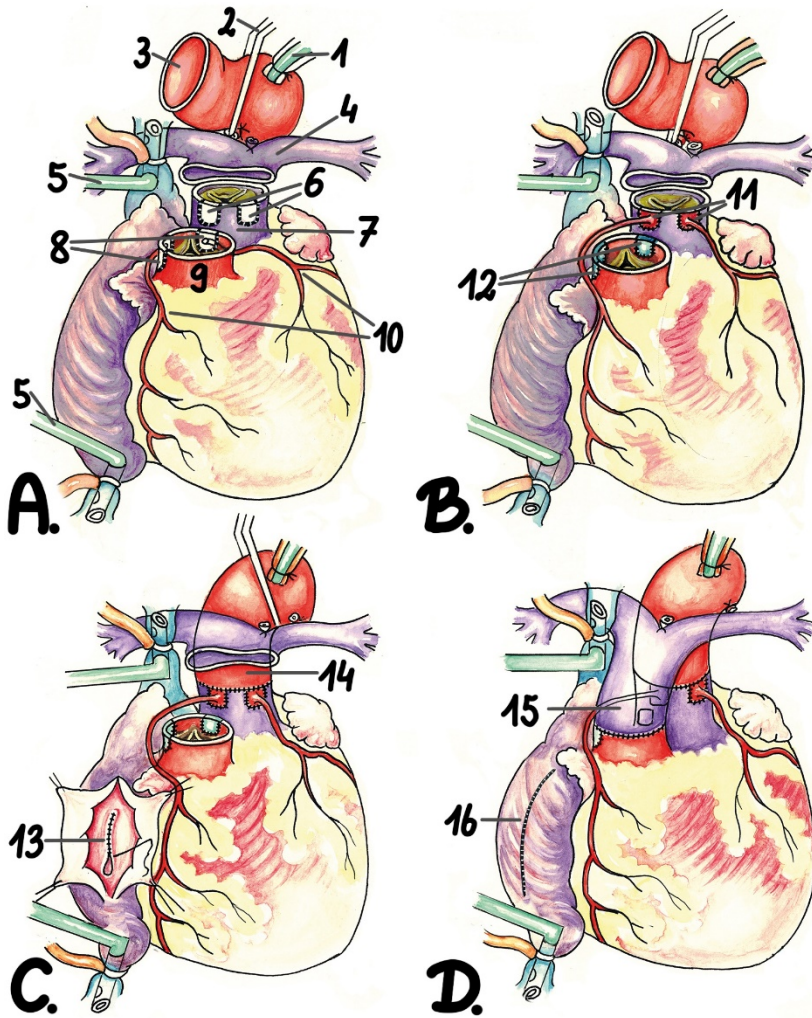
SAT korekcija VUL SK širdies ir krūtinės chirurgijos centre atliekama naujagimystės laikotarpiu, taikant standartinę *Jatene* SAAO su *Lecompte*

manevru. Ši operacija yra pirmo pasirinkimo SAT korekcijos metodas. Ydos korekcija atliekama vidurinės sternotomijos pjūviu atvėrus krūtinės ląstą.

Išpreparuojama kylančioji Ao, proksimalinis Ao lankas, PA kamienas, bifurkacija ir šakos iki pirmųjų skiltinių šakų. Suleidžiamas heparinas. Standartine metodika kaniuliuojama distalinė kylančioji Ao ir dešinysis prieširdis arba tuščiosios venos. Kaniulės prijungiamos prie DKA kontūro vamzdžių ir pradedama DKA. AAL perkerpamas ir abu jo galai užsiuvami. Į proksimalinę kylančią Ao įstatoma antegradinės kardioplegijos kaniulė. Ligonis atšaldomas iki 18 – 25 °C, kraujagysliniu spaustuku perspaudžiama kylančioji Ao ir šalto kraujo kardioplegija sustabdoma širdis. Ao perkerpama virš sinotubulinės jungties. Iš Ao šaknies iškerpamos VA žiotys su Ao sienelės krašteliu. PA perkerpama šiek tiek proksimaliau bifurkacijos. Į buvusios PA šaknį (kuri atlikus SAAO vadinsis neo-Ao šaknimi) įsiuvas VA žiotys. Atliekamas *Lecompte* manevras. Neo-Ao šaknis, su reimplantuotomis VA, anastomozuojama su distaline kylančia Ao. Trumpam sustabdoma DKA, atveriamas dešinysis prieširdis ir užsiuvas PPD. Užsiuvus atriotomiją pradedama DKA. Šildant ligonį, autologiniu perikardu arba alomedžiaga, arba ksenomedžiaga rekonstruojami defektai, likę Ao šaknyje (kuri atlikus SAAO vadinis neo-PA šaknimi) iš jos iškirpus VA žiotis. Galiausiai anastomozuojama neo-PA arterijos šaknis ir distalinė PA. Atliekama oro embolijos profilaktika ir atleidžiama kylanti Ao. Reperfuzuojama širdis. Atsistačius pakankamai širdies veiklai ir sušildžius ligonį, palaipsniui sustabdoma DKA. Pašalinamos veninės DKA kaniulės ir kardioplegijos kaniulė. Heparino sukelta koaguliopatija koreguojama intravenine protamino sulfato infuzija. Pašalinama arterinė DKA kaniulė. Implantuojamas peritoninės dializės kateteris, į tarpuplautį ir pleuros ertmės įkišami drenai. Atliekama hemostazė ir operacija užbaigiama. SAAO schema pavaizduota 6 paveiksle.

Jei kartu su SAT reikia koreguoti SPD, KSITO, Ao lanko anomalijas (Ao koarktaciją, nutrūkusį Ao lanką, Ao lanko hipoplaziją), plaučių venų anomalijas (dalinį arba visišką anomalinį plaučių venų įtekėjimą, plaučių venų žiočių stenozes) ar kitas gretutines IŠY, šios gali būti koreguojamos ligonio šaldymo arba šildymo metu, arba sustabžius kraujotaką, esant giliai hipotermijai.

Mūsų centre Ao lanko anomalijos koreguojamos gilioje hipotermijoje sustabžius kraujotaką taikant antegradinę smegenų perfuziją. Ao lankas atveriamas išilginiu pjūviu pagal mažąją kreivę. Lankas išplatinamas naudojant ksenomedžiagos lopą. Koregavus Ao lanko anomaliją, atliekami oro pašalinimo iš Ao lanko ir nusileidžiančiosios Ao manevrai. Sustabdoma



Paveikslas 6. Stambiųjų arterijų atkeitimo operacija pagal *Jatene* su *Lecompte* manevru, naudojant aorto-bikavalinę dirbtinę kraujo apytaką (O. Barisaitės piešiniai). A. Stambiosios arterijos perkerpamos skersai. Iš aortos šaknies iškerpamos vainikinių arterijų žiotys. B. Vainikinių arterijų žiotys reimplantuojamos į neo-aortos šaknį. Neo-plaučių arterijos šaknies siena rekonstruojama perikardo lopais. C. Atliekamas *Lecompte* manevras. Anastomozavus distalinę kylančią aortą su neo-aortos šaknimi suformuojama neo-aorta. Po to užsiuvamas prieširdžių pertvaros defektas. D. Užsiuvus atriotomiją, suformuojama neo-plaučių arterija, anastomozuojant plaučių arterijos bifurkaciją su neo-plaučių arterijos šaknimi.

1 – arterinė dirbtinės kraujo apytakos kaniulė. 2 – aortos spaustukas. 3 Perkirptos kylančiosios aortos distalinis segmentas. 4 – perkirptos plaučių arterijos bifurkacija. 5. Veninės dirbtinės kraujo apytakos kaniulės. 6. Vainikinių arterijų reimplantacijos vietos plaučių arterijos šaknyje. 7. Plaučių arterijos šaknis iki operacijos, neo-aortos šaknis po operacijos. 8. Vainikinių arterijų žiotys. 9. Aortos šaknis iki operacijos, neo-plaučių arterijos šaknis po operacijos. 10. Vainikinės arterijos. 11. Į neo-aortos šaknį reimplantuotos vainikinių arterijų žiotys. 12. Neo-plaučių arterijos šaknies sienos defektai rekonstruoti perikardo lopais. 13. Užsiūtas prieširdžių pertvaros defektas. 14. Suformuota neo-aorta. 15. Ventraliau neo-aortos suformuota neo-plaučių arterija. 16. Užsiūtas dešiniojo prieširdžio pjūvis.

antegradinė smegenų perfuzija ir pradedama įprasta DKA. Įprasta metodika tęsiama SAAO. SPD plastika ir kitų intrakardinių defektų korekcija mūsų centre dažniausiai atliekama suformavus neo-Ao. SPD užlopomas sintetiniu pintu poliesterio lopu per dešinę atriotomiją arba dešiniąją ventrikulotomiją. Kitos ydos koreguojamos priklausomai nuo šių ydų anatomijos. Intrakardinių ydų korekcija užbaigiama PPD korekcija. Atlikus šias korekcijas, toliau tęsiama SAAO.

### 3.5. Apibrėžimai

Intraoperacinės mirtys – mirtys, įvykusios operacinėje, SAT korekcijos metu. Ankstyvasis mirštamumas – mirtys, įvykusios iki 30 pooperacinės paros arba prieš išrašant ligonį iš ligoninės. Jei nenurodyta kitaip, ankstyvas mirštamumas apskaičiuojamas ligonių mirusių iki 30 pooperacinės paros arba prieš išrašant iš ligoninės skaičių padalinus iš bendro tiriamųjų skaičiaus. Išgyvenę ligoniai – ligoniai, kuriems po SAAO operacijos išgyveno ilgiau nei 30 parų arba buvo išrašyti iš ligoninės. Vėlyvasis mirštamumas – mirtys, įvykusios praėjus 30 parų po operacijos, arba išrašius ligonį iš ligoninės. Jei nenurodyta kitaip, vėlyvasis mirštamumas apskaičiuojamas ligonių mirusių po 30 pooperacinės paros arba išrašius iš ligoninės skaičių padalinus iš išgyvenusių ligonių skaičiaus. Bendras mirštamumas – visos stebėjimo metu įvykusios mirtys. Ankstyvas pooperacinis sergamumas (ankstyvosios komplikacijos) – visos, su atlikta SAAO, susijusios būklės, atsirandančios ankstyvuojant pooperaciniu laikotarpiu ir reikalaujančios papildomo gydymo, prailginančios gydymo trukmę reanimacijoje ir hospitalizaciją arba lemiančios letalią išėitį. Šioms būklėms priklauso: lokali (operacinė) žaizdos infekcija, mediastinitas) ir sisteminė infekcija, ūminis inkstų pažeidimas (kai reikalinga pakaitinė inkstų terapija), pooperacinis kraujavimas (kai reikalinga kraujo produktų transfuzija arba kraujavimo stabdymas pakartotinės operacijos metu), laikinos elektrinės širdies stimuliacijos poreikis, ūminis pokardiotominis sindromas, resternotomija ir atviras širdies masažas, pagalbinės kraujotakos priemonių taikymas. Vėlyvasis pooperacinis sergamumas (specifinės vėlyvosios komplikacijos) – vėlyvuojant pooperaciniu laikotarpiu atsirandančios, su atlikta SAAO susijusios, būklės (neo-AoV nesandarumas, neo-Ao šaknies dilatacija, miokardo išemija dėl VA žiočių pažeidimo, pooperacinė Ao lanko anomalijos, neo-PA kamieno ir jos šakų stenozė, širdies ritmo sutrikimai, progresuojantis širdies nepakankamumas, ilgalaikis pagalbinės kraujotakos priemonių poreikis, širdies transplantacijos poreikis).



### 3.6. Duomenų statistinė analizė

Nuasmeninti tiriamųjų sveikatos duomenys tyrimo laikotarpiu kaupti šifruotoje ir slaptažodžiu apsaugotoje duomenų bazėje, kuri buvo saugoma šifruotoje ir slaptažodžiu apsaugotoje kompiuterinėje laikmenoje. Statistinė analizė atlikta surinktus duomenis apdorojant R statistinės analizės paketu R v. 3.4.4 (R Core Team, R Foundation for Statistical Computing: Vienna, Austria, 2018) [323].

Kiekybinių tolydžiųjų duomenų normalumas vertintas taikant vizualinį duomenų atvaizdavimo histograma vertinimą, duomenų vidurio padėties charakteristikų analizę (vidurkio, medianos ir modos atitiktimi), ir apskaičiuojant *Shapiro-Wilk* bei *Kolmogorov-Smirnov* kriterijus. Kiekybiniai tolydūs duomenys, pasiskirstę pagal normaliojo skirstinio dėsnį, aprašyti pateikiant vidurkį ( $\bar{x}$ ) bei standartinį nuokrypį ( $s$ ). Kiekybiniai tolydūs duomenys, kurių pasiskirstymas neatitinka normaliojo skirstinio dėsnio, aprašyti pateikiant medianą ( $\tilde{x}$ ) ir tarpkvartilinį plotį (**IQR**) arba imties duomenų aibės plotį (**min-max**). Kokybiniai duomenys aprašomi pateikiant absoliutų dažnį (**n**) ir santykinį dažnį procentine išraiška. Kiekybinių tolydžiųjų duomenų palyginimas tarp grupių atliktas, naudojant studento t-testą nepriklausomoms imtims, vienfaktorinę dispersinę analizę (**ANOVA**) duomenis koreguojant pagal *Bonferroni* bei apskaičiuojant *Welch F* kriterijų, *Wilcoxon-Mann-Whitney U* kriterijų arba *Kruskal-Wallis H* kriterijų priklausomai nuo lyginamų grupių skaičiaus ir duomenų pasiskirstymo. Kokybiniai duomenys tarp grupių lyginti naudojant  $\chi^2$  arba *Fisher's* tikslųjį kriterijų. Skirtumai tarp grupių laikomi statistiškai reikšmingais, kai statistinių metodų kriterijų p-reikšmės mažesnės nei 0.05. Skirtumai tarp grupių laikomi tendencija, kai statistinių metodų kriterijų p-reikšmės svyravo tarp 0.05 ir 0.1. Tiriamųjų išgyvenamumo analizė atlikta naudojant *Kaplan-Meier* metodą. Skirtingų grupių išgyvenamumo funkcijų palyginimas atliktas naudojant *Log-rank* kriterijų. Vertinant, operaciją išgyvenusių ligonių vėlyvąjį sergamumą, atlikta išgyvenamumo be pakartotinio gydymo analizė naudojant *Kaplan-Meier* metodą. Šios išgyvenamumo funkcijos tarp grupių taip pat palygintos *log-rank* kriterijumi. Visose išgyvenamumo analizėse, atliktose naudojant *Kaplan-Meier* išgyvenamumo analizės metodą, cenzūruoti duomenys – ligoniai, kurių stebėjimas baigtas. Aktuarinis išgyvenamumas tarp skirtingų grupių vertintas praėjus 1, 3, 5, 10, 15 ir 20 metų po SAAO. Siekiant nustatyti ankstyvojo mirštamumo, vėlyvojo sergamumo ir pakartotinio operacinio (arba intervencinio) gydymo poreikio rizikos veiksnius, buvo atlikta logistinė regresinė analizė. Atlikus vienfaktorę logistinę regresinę analizę atrinkti

faktoriai kurių p-reikšmė mažesnė nei 0.2. Šie faktoriai įtraukti į daugianarės logistinės regresijos modelį. Nereikšmingi faktoriai, kurių p reikšmės didesnės nei 0.05, atgalinės pažingsnės regresijos (angl. *backwards stepwise regression*) principu pašalinti iš suformuotų regresijos modelių. Skirtingų modelių kokybė vertinta remiantis *Akaike* informacijos kriterijumi (angl. *Akaike information criterion*). Išrinktas galutinis modelis su mažiausiu *Akaike* informacijos kriterijumi.

Visų aukščiau minėtų statistinės analizės metodų rezultatai laikomi statistiškai reikšmingi, jei kriterijaus p-reikšmė yra mažesnė nei 0.05. Statistinė tendencija laikoma tuo atveju, jei  $0.05 < p\text{-reikšmė} \leq 0.1$ .

## 4. REZULTATAI

### 4.1. Demografiniai, anatomiciniai ir klinikiniai duomenys

Analizuojamu laikotarpiu, tarp 1977 ir 2019 m. pabaigos, VUL SK atliekamų stambiųjų arterijų atkeitimo operacijų skaičius svyravo nuo 0 iki 9 procedūrų per metus (mediana 2 operacijos/metus, **IQR** 0-5.5). Keturiems mūsų kohortos ligoniams SAAO atlikta dviem etapais. Vienam SAT su SPD grupės ligoniui iki SAAO operacijos, atlikta PA siaurinimo (**PAB**) operacija. Šiam ligoniui paaugus, PAB teko pakartoti, siekiant paruošti KS radikaliai dviejų skilvelių korekcijai. Deja, antrą PAB komplikavo galvos smegenų hemoragija. Sėkminga SAAO šiam ligoniui atlikta praėjus sveikimo laikotarpiui po cerebravaskulinio įvykio. Dviem TBA ligoniams, operuotiems tik pradėjus įsisavinti SAAO metodiką, dėl kartu su SAT diagnozuotos anomalinės VA anatomijos (**VAA**) ir kritinės aortos koarktacijos (**AoKo**), pirmiausia pasirinkta atlikti gyvybę gelbstinčią AoKo rezekcijos operaciją. Abu ligoniai operuoti atlikus kairę posterolateralinę torakotomiją. Numatant SAAO vėlesniame amžiuje, tos pačios procedūros metu atliktas ir PAB. Abiem ligoniams atlikta sėkminga SAAO ir PAB pašalinimas. Vienam paprastos SAT grupės ligoniui, taip pat operuotam tik pradėjus įsisavinti SAAO metodiką, atvėrus krūtinės ląstą rasta ypač sudėtinga VA, todėl nuspręsta SAAO neatlikti. Atlikta sėkminga prieširdinė SAT korekcija pagal *Senning*. Po keleto mėn. šiam ligoniui susiformavo sisteminio veninio kraujo nutekėjimo obstrukcija, būdinga *Senning* korekcijai, todėl nutarta išardyti *Senning* kraujotaką ir atlikti radikalią ydos korekciją SAAO metodu. Nepaisant sudėtingos VA anatomijos ir pakartotinės chirurgijos keliamų sunkumų, atlikta sėkminga SAAO operacija. Likusiems 123 mūsų kohortos ligoniams atlikta vienmomentė SAAO operacija.

Demografinių, anatominų ir klinikinų visų operuotų ligonių duomenų suvestinė pateikta 1 lentelėje. Ligonų, kuriems atlikta dviejų etapų operacija, demografiniai parametrai (amžius, svoris, ūgis) buvo didesni, nei likusių ligonių tų pačių parametru vidurkiai ar medianos, todėl šie duomenys 1 lentelėje pateikiami atskirai, tačiau ir kai kurie ligoniai, kuriems atlikta vienmomentė SAAO savo amžiumi, svoriu ar ūgiu išsiskiria, lyginant su parametru vidurio padėties įverčiais, todėl atliekant tolesnę statistinę analizę šie parametrai analizuoti kartu.

<b>Kintamasis</b>	<b>Tiriamųjų kohorta (n=127), n (%)</b>
Mergaitės / Berniukai	59 / 68 (46.5% / 63.5%)
Amžius, $\tilde{x}$ (IQR)	13 (9 – 22) parų
Amžius $\leq 28$ paros, n (%)	101 (79.5%)
Svoris, $\tilde{x}$ (IQR)	3.5 (3.2 – 3.9) kg
Svoris $\leq 3$ kg, n (%)	18 (14.2%)
Ūgis, $\tilde{x}$ (IQR)	53 (51 – 55) cm
Kūno paviršiaus plotas, $\tilde{x}$ (IQR)	0.23 (0.21 – 0.24) m <sup>2</sup>
SAT forma	
Paprasta SAT	82 (64.6%)
SAT su SPD	30 (23.6%)
TBA	15 (11.8%)
VA anatomija <sup>a</sup>	
Įprasta (1LCx-2R)	92 (72.4%)
Anomalinė	35 (27.6%)
Gretutinės širdies ydos	
Aortos lanko anomalijos	13 (10.2%)
Aortos koarktacija	5 (3.9%)
Aortos lanko hipoplazija ir koarktacija	7 (5.5%)
Nutrūkęs aortos lankas	1 (0.8%)
KSIT anomalijos	2 (1.6%)
KSITO ir dviburis PA vožtuvas	1 (0.8%)
Dviburis PA vožtuvas	1 (0.8%)
Intervencijos atliktos iki ydos korekcijos	
Balioninė prieširdžių septostomija	62 (48.8%)
Plaučių arterijos siaurinimas	3 (2.4%)
<i>Senning</i> SAT korekcija	1 (0.8%)
Aortos koarktacijos rezekcija	2 (1.6%)
Stambiųjų arterijų atkeitimo operacija	
Vieno etapo	123 (96.9%)
Amžius, $\tilde{x}$ (IQR)	12 (8 – 19) parų
Svoris, $\tilde{x}$ (IQR)	3.5 (3.2 – 3.9) kg
Ūgis, $\tilde{x}$ (IQR)	52 (51 – 54.5) cm
Dviejų etapų	4 (3.1%)
Amžius, $\tilde{x}$ (min-max)	173 (45 – 1053) paros
Svoris, $\tilde{x}$ (min-max)	6.6 (4.6 – 12) kg
Ūgis, $\tilde{x}$ (min-max)	62.5 (56 – 86) cm

Lentelė 1. Tiriamųjų demografinių demografinių, anatimonių ir klinikinių duomenų. Paaiškinimai: <sup>a</sup> – VA anatomija vertinta laikantis Leiden konvencijos principų [66]. Santrumpos: n – absoliutus dažnis.  $\tilde{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. VA – vainikinės arterijos. KSIT – kairiojo skilvelio išvaymo traktas. KSITO – kairiojo skilvelio išvaymo trakto obstrukcija. PA – plaučių arterija. min-max – duomenų aibės plotis (minimali ir maksimali vertės).

#### 4.1.1. Demografiniai, anatomiciniai ir klinikiniai duomenys skirtingų SAT formų grupėse

Mūsų kohortos ligonių demografiniai, anatomiciniai ir klinikiniai duomenys suskirstyti į grupes pagal SAT formą (paprasčia SAT, SAT su SPD ir TBA), kartu su statistine skirtumų tarp grupių analize, pateikti 2 – 24 lentelėse ir 4 – 6 diagramose.

Lytis	Paprasta SAT	SAT su SPD	TBA	$\chi^2$ p-reikšmė
Mergaitės	37 (45.1%)	14 (46.7%)	8 (53.3%)	0.8418
Berniukai	45 (54.9%)	16 (53.3%)	7 (46.7%)	

Lentelė 2. Ligonių pasiskirstymas pagal lytį skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Mūsų operuotų ligonių kohortoje, berniukų proporcija didesnė paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupėse, o mergaičių proporcija didesnė – TBA ligonių grupėje, tačiau šis skirtumas statistiškai nereikšmingas (2 lentelė).

Amžius, paromis	$\tilde{x}$	IQR	min-max	<i>Kruskal-Wallis</i> p-reikšmė
Paprasta SAT	11	8 – 14.75	3 – 303	< 0.001
SAT su SPD	26	11.5 – 74.75	6 – 1053	
TBA	21	10 – 60.5	3 – 650	

Lentelė 3. Vidurinis amžius skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos:  $\tilde{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis. min-max – duomenų aibės plotis. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Skirtingų SAT formų ligonių grupių amžiaus SAAO metu medianos skyrėsi statistiškai reikšmingai (3 lentelė). Jauniausi operuoti ligoniai, kuriems diagnozuota paprasčia SAT, o vyriausi – kuriems diagnozuota SAT su SPD.

Amžius, paromis	$\Delta\tilde{x}$	<i>Wilcoxon-Mann-Whitney</i> U kriterijus	p-reikšmė
Paprasta SAT ir SAT su SPD	15	623.5	< 0.0001
Paprasta SAT ir TBA	10	430.5	0.0659
SAT su SPD ir TBA	-5	252	0.5231

Lentelė 4. Amžiaus operacijos metu medianų skirtumai skirtingų SAT formų ligonių grupių porose. Statistiškai reikšmingai besiskiriantys duomenys pažymėti **paryškintu** šriftu. Skirtumų tendencija statistinio reikšmingo link pažymėta **pabrauktu** šriftu. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija.  $\Delta\tilde{x}$  – poros medianų skirtumas. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Atlikta amžiaus medianų skirtumo analizė skirtingų SAT formų ligonių grupių porose (4 lentelė). Statistiškai reikšmingas amžiaus medianų skirtumas rastas tik tarp paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių (4 lentelė). Lyginant paprastos SAT ir TBA ligonių grupių amžiaus medianas stebėta mažesnės amžiaus medianos paprastos SAT ligonių grupėje statistinė tendencija (4 lentelė). Reikšmingo amžiaus medianų skirtumo tarp SAT su SPD ir TBA ligonių grupių nenustatyta (4 lentelė).

NSAAO	Paprasta SAT	SAT su SPD	TBA	$\chi^2$ p-reikšmė
Taip	77 (93.9%)	16 (53.3%)	8 (53.3%)	<0.00001
Ne	5 (6.1%)	14 (46.7%)	7 (46.7%)	

Lentelė 5. Naujagimystės metu atliktų SAAO proporcijos skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: NSAAO – Naujagimystės metu atlikta SAAO. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Operuotų naujagimių skaičius mūsų kohortoje skyrėsi statistiškai reikšmingai lyginant skirtingų SAT formų ligonių grupes tarpusavyje (5 lentelė). Daugiausia naujagimių operuota tarp paprastos SAT grupės ligonių. Naujagimių proporcija SAT su SPD ir TBA grupėse vienoda. Naujagimių proporcijų skirtingų SAT formų ligonių grupėse patikslinimui atlikta naujagimių proporcijų analizė skirtingų SAT formų ligonių grupių porose (6 – 8 lentelės).

NSAAO	Paprasta SAT	SAT su SPD	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
Taip	77 (93.9%)	16 (53.3%)	13	3.79;53.26	< 0.00001
Ne	5 (6.1%)	14 (46.7%)			

Lentelė 6. Naujagimystės metu atliktų SAAO proporcijos paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje. Santrumpos: NSAAO – Naujagimystės metu atlikta SAAO. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

Mūsų kohortoje statistiškai reikšmingai daugiau naujagimių operuota dėl paprastos SAT. Ydos korekcijos poreikio naujagimystės metu šansas 13 kartų didesnis, kai ligoniui diagnozuota paprasta SAT lyginant su SAT su SPD (6 lentelė).

Lyginant operuotų naujagimių proporcijas paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje, ydos korekcijos naujagimystės metu poreikio šansas taip pat reikšmingai didesnis, kai ligoniui diagnozuota paprasta SAT (7 lentelė).

NSAAO	Paprasta SAT	TBA	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
Taip	77 (93.9%)	8 (53.3%)	12.8	2.8;65.41	< 0.001
Ne	5 (6.1%)	7 (46.7%)			

Lentelė 7. Naujagimystės metu atliktų SAAO proporcijos paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje. Santrumpos: NSAAO – Naujagimystės metu atlikta SAAO. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

NSAAO	SAT su SPD	TBA	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
Taip	16 (53.3%)	8 (53.3%)	1	0.24;4.11	> 0.05
Ne	14 (46.7%)	7 (46.7%)			

Lentelė 8. Naujagimystės metu atliktų SAAO proporcijos paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje. Santrumpos: NSAAO – Naujagimystės metu atlikta SAAO. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Operuotų naujagimių proporcijos SAT su SPD ir TBA ligonių grupėse nesiskyrė. Ydos korekcijos naujagimystės metu poreikio šansai abejuose grupėse buvo vienodi (8 lentelė).

### Svoris SAAO metu skirtingų SAT formų grupėse

Kruskal-Wallis H kriterijus = 7.95, df = 2, p-reikšmė = 0.0188

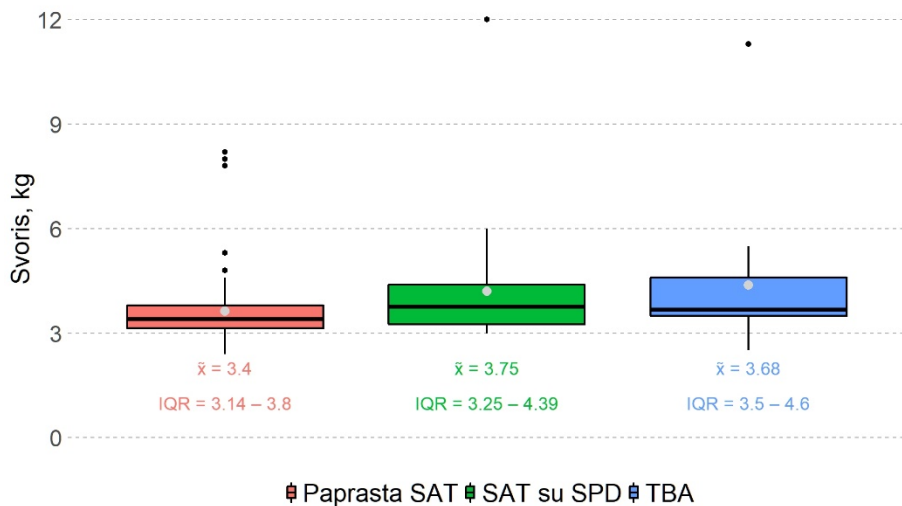


Diagrama 4. Ligonių svoris SAAO metu skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškai pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti grupių svorių vidurkiai. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. df – laisvės laipsniai. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Ligonių svorio operacijos metu medianos reikšmingai skyrėsi tarpusavyje lyginant skirtingų SAT formų grupes (4 diagrama). Mažiausia svorio mediana

buvo tarp ligonių, kuriems diagnozuota paprasta SAT, o didžiausia – tarp SAT su SPD ligonių. Svorio medianų skirtumo reikšmingumui tarp grupių patikslinti atlikta svorio medianų skirtumo skirtingų SAT formų ligonių grupių porų analizė (9 lentelė).

Svoris, kg	$\Delta\bar{x}$	<i>Wilcoxon-Mann-Whitney</i> U kriterijus	p-reikšmė
Paprasta SAT ir SAT su SPD	<b>0.35</b>	<b>875</b>	<b>0.0196</b>
Paprasta SAT ir TBA	<b>0.28</b>	<b>413.5</b>	<b>0.0446</b>
SAT su SPD ir TBA	-0.07	214	0.8

Lentelė 9. Svorio operacijos metu medianų skirtumai skirtingų SAT formų grupių porose. Statistiškai reikšmingai besiskiriantys duomenys pažymėti **paryškintu** šriftu. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija.  $\Delta\bar{x}$  – poros medianų skirtumas. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Atlikus skirtingų SAT formų ligonių grupių porų analizę nustatyta, kad ligonių svorių medianos reikšmingai skyrėsi paprastos SAT ir SAT su SPD bei paprastos SAT ir TBA ligonių grupių porose (9 lentelė). SAT su SPD ir TBA grupių poroje ligonių svorio medianos beveik nesiskyrė (9 lentelė).

MSL	Paprasta SAT	SAT su SPD	TBA	<i>Fisher</i> p-reikšmė
Taip	15 (18.3%)	2 (6.7%)	1 (6.7%)	0.199
Ne	67 (81.7%)	28 (93.3%)	14 (93.3%)	

Lentelė 10. Mažo svorio ligonių proporcija skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: MSL – mažo svorio (iki 3 kg imtinai) ligoniai. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Mūsų centre operuoti mažo svorio ligoniai, sveriantys iki 3 kg imtinai, visose skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Didžiausia mažo svorio ligonių proporcija buvo paprastos SAT formos ligonių grupėje. Mažo svorio ligonių proporcija SAT su SPD ir TBA ligonių grupėse tarpusavyje nesiskyrė. Tarpusavyje lyginant visas skirtingų SAT formų ligonių grupes statistiškai reikšmingo mažo svorio ligonių proporcijų skirtumo nebuvo (10 lentelė).



## Ūgis SAAO metu skirtingų SAT formų grupėse

Kruskal-Wallis H kriterijus = 9.92, df = 2, p-reikšmė = 0.007

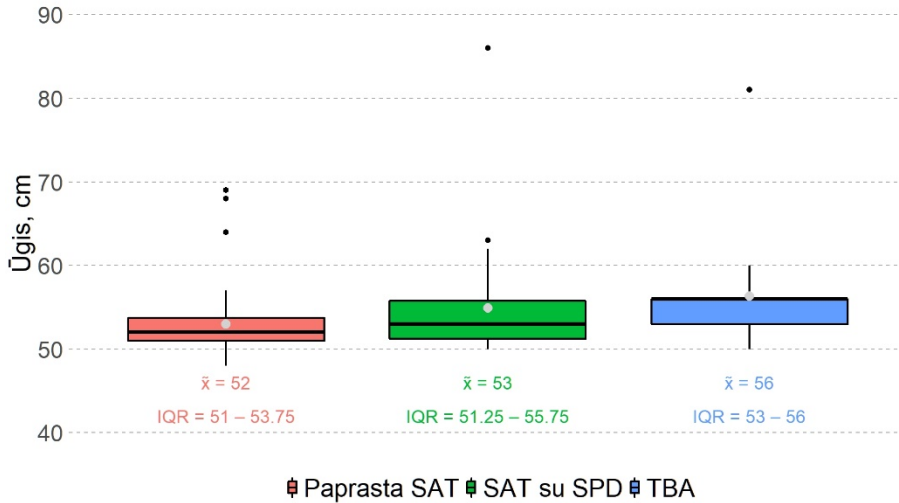


Diagrama 5. Ligonių ūgis SAAO metu skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškai pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti grupių svorių vidurkiai. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija, df – laisvės laipsniai, SPD – skilvelių pertvaros defektas, TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana, IQR – tarpkvartilinis plotis. Y ašis apima intervalą nuo 40 cm iki 90 cm.

Ligonių ūgio operacijos metu medianos reikšmingai skyrėsi tarpusavyje lyginant skirtingų SAT formų ligonių grupes (5 diagrama). Mažiausia ūgio mediana buvo tarp ligonių, operuotų dėl paprastos SAT, o didžiausia – tarp TBA grupės ligonių.

Ūgis, cm	$\Delta\bar{x}$	Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus	p-reikšmė
Paprasta SAT ir SAT su SPD	1	984	0.1034
Paprasta SAT ir TBA	4	315.5	0.0026
SAT su SPD ir TBA	3	170	0.1866

Lentelė 11. Ūgio operacijos metu medianų skirtumai skirtingų SAT formų grupių porose. Statistiškai reikšmingai besiskiriantys duomenys pažymėti **paryškintu** šriftu. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija,  $\Delta\bar{x}$  – poros medianų skirtumas, SPD – skilvelių pertvaros defektas, TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Atlikus SAT formų grupių porų analizę nustatyta, kad statistiškai reikšmingai ligonių ūgio mediana skyrėsi tik tarp paprastos SAT ir TBA ligonių grupių (11 lentelė). Ūgio medianų skirtumas likusiose porose statistiškai nereikšmingas (11 lentelė).

### KPP SAAO metu skirtingų SAT formų grupėse

Kruskal-Wallis H kriterijus = 9.51, df = 2, p-reiškė = 0.0086

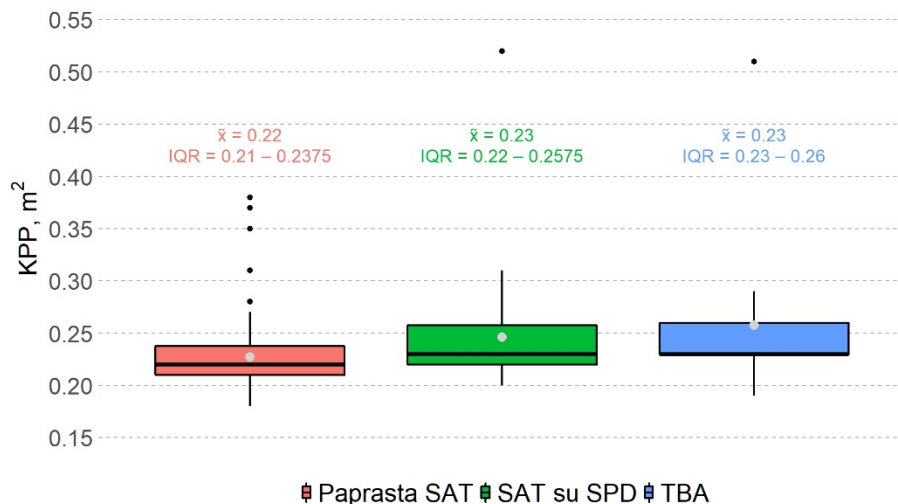


Diagrama 6. Ligonių kūno paviršiaus plotas SAAO metu skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškai pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti grupių svorių vidurkiai. Santrumpos: KPP – kūno paviršiaus plotas. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. df – laisvės laipsniai. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis. Y ašis apima intervalą nuo 0.15 m<sup>2</sup> iki 0.55 m<sup>2</sup>

Kūno paviršiaus ploto operacijos metu medianos reikšmingai skyrėsi tarpusavyje lyginant skirtingų SAT formų ligonių grupes (6 diagrama). Mažiausia kūno paviršiaus ploto operacijos metu mediana buvo tarp ligonių, operuotų dėl paprastos SAT. Ligonių operuotų dėl SAT su SPD ir TBA grupėse kūno paviršiaus ploto medianos buvo vienodos.

KPP, m <sup>2</sup>	$\Delta\bar{x}$	Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus	p-reiškė
Paprasta SAT ir SAT su SPD	<b>0.01</b>	<b>901</b>	<b>0.0289</b>
Paprasta SAT ir TBA	<b>0.01</b>	<b>359.5</b>	<b>0.01</b>
SAT su SPD ir TBA	0	194	0.4575

Lentelė 12. Kūno paviršiaus ploto operacijos metu medianų skirtumai skirtingų SAT formų grupių porose. Statistiškai reikšmingai besiskiriantys duomenys pažymėti **paryškintu** šriftu. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija.  $\Delta\bar{x}$  – poros medianų skirtumas. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Atlikus skirtingų SAT formų ligonių grupių porų analizę nustatyta, kad kūno paviršiaus ploto medianos statistiškai reikšmingai skyrėsi paprastos SAT ir SAT su SPD bei paprastos SAT ir TBA ligonių grupių porose, o kūno

paviršiaus ploto medianos SAT su SPD ir TBA ligonių grupių poroje nesiskyrė (12 lentelė).

VAA	Paprasta SAT	SAT su SPD	TBA	Fisher p-reikšmė
Anomali	16 (19.5%)	6 (20%)	13 (86.7%)	< 0.00001
Įprasta	66 (80.5%)	24 (80%)	2 (13.3%)	

Lentelė 13. Anomalios vainikinių arterijų anatomijos paplitimas skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: VAA – vainikinių arterijų anatomija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Beveik trečdalis mūsų operuotų ligonių turėjo VA anatomijos anomalijų (1 lentelė). Anomali VA anatomija (VAA) pasitaikė visose skirtingų SAT formų ligonių grupėse (13 lentelė). Anomalios VAA paplitimas statistiškai reikšmingai skyrėsi lyginant visas tris skirtingų SAT formų grupes tarpusavyje (13 lentelė). Anomalios VAA paplitimo skirtingų SAT formų ligonių grupėse patikslinimui atlikta anomalios VAA paplitimo analizė skirtingų SAT formų ligonių grupių porose (14 – 16 lentelės).

VAA	Paprasta SAT	SAT su SPD	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
Anomali	16 (19.5%)	6 (20%)	1	0.3;3.2	> 0.05
Įprasta	66 (80.5%)	24 (80%)			

Lentelė 14. Anomalios vainikinių arterijų anatomijos paplitimas paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje. Santrumpos: VAA vainikinių arterijų anatomija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

Anomalios VAA paplitimas paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje praktiškai vienodas (14 lentelė). Šansai rasti VA anomaliją šioje poroje yra identiški (14 lentelė).

VAA	Paprasta SAT	TBA	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
Anomali	16 (19.5%)	13 (86.7%)	25.6	5.1;254.96	< 0.00001
Įprasta	66 (80.5%)	2 (13.3%)			

Lentelė 15. Anomalios vainikinių arterijų anatomijos paplitimas paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje. Santrumpos: VAA vainikinių arterijų anatomija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

Anomalios VAA paplitimas TBA ligonių grupėje statistiškai reikšmingai didesnis lyginant su paprastos SAT ligonių grupe (15 lentelė). Šansas susidurti su anomalia VAA operuojant ligonius, kuriems diagnozuota TBA, 25.6 karto didesnis, lyginant su ligoniais, kuriems diagnozuota paprasta SAT (15 lentelė).

Anomalios VAA paplitimas TBA ligonių grupėje statistiškai reikšmingai didesnis lyginant su SAT su SPD ligonių grupe (16 lentelė).

VAA	SAT su SPD	TBA	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
Anomali	6 (20%)	13 (86.7%)	23.5	3.89;268.65	< 0.0001
Įprasta	24 (80%)	2 (13.3%)			

Lentelė 16. Anomalios vainikinių arterijų anatomijos paplitimas SAT su SPD ir TBA ligonių grupių poroje. Santrumpos: VAA vainikinių arterijų anatomija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

Šansas operacijos metu susidurti su VA anomalija 23.5 karto didesnis kai operuojami ligoniai dėl TBA, lyginant su ligoniais, operuojamais dėl SAT su SPD (16 lentelė).

Gretutinės ĮŠY	Paprasta SAT (n=82)	SAT su SPD (n=30)	TBA (n=15)	Fisher p-reikšmė
AoLA	2 (2.4%)	0 (0%)	11 (73.3%)	< 0.05
IAoKo	1 (1.2%)	0 (0%)	4 (26.7%)	< 0.05
ALH	1 (1.2%)	0 (0%)	6 (40%)	< 0.05
NAL	0 (0%)	0 (0%)	1 (6.7%)	> 0.05
KSIT anomalijos				
Dviburis PAV	0 (0%)	1 (3.3%)	0 (0%)	> 0.05
KSITO ir dviburis PAV	0 (0%)	0 (0%)	1 (6.7%)	> 0.05

Lentelė 17. Gretutinių ĮŠY paplitimas skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Gretutinės ydos, kurių paplitimas tarp grupių skiriasi statistiškai reikšmingai, pažymėtos **paryškintu** šriftu. Santrumpos: ĮŠY – įgimta širdies yda. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. AoLA – aortos lanko anomalijos. IAoKo – izoliuota aortos koarktacija. ALH – aortos lanko hipoplazija ir koarktacija. NAL – nutrūkęs aortos lankas. KSIT – kairiojo skilvelio išvaymo traktas. PAV – plaučių arterijos vožtuvas. KSITO – kairiojo skilvelio išvaymo trakto obstrukcija.

15 (11.8%) mūsų ligonių, kartu su SAAO diagnozuotos gretutinės ĮŠY. 13 (10.2%) ligonių diagnozuotos įvairios Ao lanko anomalijos (**AoLA**), vienam (0.8%) ligoniui rastas dviburis PAV ir vienam ligoniui rastas dviburis PAV kartu su KSITO. Visos gretutinės ydos ir jų paplitimas skirtingų SAT formų ligonių grupėse pateiktas 17 lentelėje. Lyginant tarpusavyje visas tris skirtingų SAT formų grupes statistiškai reikšmingai skyrėsi AoLA, izoliuotos AoKo bei Ao lanko hipoplazijos ir koarktacijos paplitimas (17 lentelė). Šių ydų paplitimas analizuotas atskirose skirtingų SAT formų ligonių grupių porose (18 – 20 lentelės).

Atlikus gretutinių ĮŠY paplitimo analizę paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje, statistiškai reikšmingas skirtumas nenustatytas (18 lentelė).

Gretutinės ĮŠY	Paprasta SAT (n=82)	SAT su SPD (n=30)	OR	OR 95%PI	Fisher p- reikšmė
AoLA	2 (2.4%)	0 (0%)	-	-	> 0.05
IAoKo	1 (1.2%)	0 (0%)	-	-	> 0.05
ALH	1 (1.2%)	0 (0%)	-	-	> 0.05

Lentelė 18. Gretutinių ĮŠY paplitimas paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje. Gretutinės ydos, kurių paplitimas tarp grupių skiriasi statistiškai reikšmingai, pažymėtos **paryškintu** šriftu. Santrumpos: ĮŠY – įgimta širdies yda. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautiniai intervalai. AoLA – aortos lanko anomalijos. IAoKo – izoliuota aortos koarktacija. ALH – aortos lanko hipoplazija ir koarktacija.

Gretutinės ĮŠY	Paprasta SAT (n=82)	TBA (n=15)	OR	OR 95%PI	Fisher p- reikšmė
AoLA	<b>2 (2.4%)</b>	<b>11 (73.3%)</b>	<b>95.2</b>	<b>14.8;1130.7</b>	<b>&lt; 0.05</b>
IAoKo	<b>1 (1.2%)</b>	<b>4 (26.7%)</b>	<b>27.6</b>	<b>2.5;1452.5</b>	<b>&lt; 0.05</b>
ALH	<b>1 (1.2%)</b>	<b>6 (40%)</b>	<b>49.7</b>	<b>5.2;2468.7</b>	<b>&lt; 0.05</b>

Lentelė 19. Gretutinių ĮŠY paplitimas paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje. Gretutinės ydos, kurių paplitimas tarp grupių skiriasi statistiškai reikšmingai, pažymėtos **paryškintu** šriftu. Santrumpos: ĮŠY – įgimta širdies yda. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautiniai intervalai. AoLA – aortos lanko anomalijos. IAoKo – izoliuota aortos koarktacija. ALH – aortos lanko hipoplazija ir koarktacija.

Gretutinės ĮŠY reikšmingai labiau paplitusios tarp ligonių, operuotų dėl TBA anomalijos, lyginant su ligoniais, operuotais dėl paprastos SAT (19 lentelė).

Gretutinės ĮŠY	SAT su SPD (n=30)	TBA (n=15)	OR	OR 95%PI	Fisher p- reikšmė
AoLA	<b>0 (0%)</b>	<b>11 (73.3%)</b>	$\infty$	<b>11.7;<math>\infty</math></b>	<b>&lt; 0.05</b>
IAoKo	<b>0 (0%)</b>	<b>4 (26.7%)</b>	$\infty$	<b>1.5;<math>\infty</math></b>	<b>&lt; 0.05</b>
ALH	<b>0 (0%)</b>	<b>6 (40%)</b>	$\infty$	<b>3.1;<math>\infty</math></b>	<b>&lt; 0.05</b>

Lentelė 20. Gretutinių ĮŠY paplitimas SAT su SPD ir TBA ligonių grupių poroje. Gretutinės ydos, kurių paplitimas tarp grupių skiriasi statistiškai reikšmingai, pažymėtos **paryškintu** šriftu. Santrumpos: ĮŠY – įgimta širdies yda. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautiniai intervalai. AoLA – aortos lanko anomalijos. IAoKo – izoliuota aortos koarktacija. ALH – aortos lanko hipoplazija ir koarktacija.

Nors gretutinių ĮŠY paplitimo analizė SAT su SPD ir TBA ligonių grupių poroje rodo, jog gretutinės ĮŠY reikšmingai labiau paplitusios tarp ligonių, operuotų dėl TBA anomalijos, lyginant su ligoniais, operuotais dėl SAT su SPD, per mažas gretutinių ydų skaičius šioje mūsų ligonių kohortos skirtingų SAT formų grupių poroje, verčia abejoti skirtumo statistinio reikšmingumo patikimumu (20 lentelė).

Dažniausia intervencija prieš SAAO mūsų kohortoje buvo BPS, kuri atlikta 62 (48.8%) ligoniams (1 lentelė). Kitos intervencijos (PAB, PAB kartu su AoKo rezekcija ar SAT korekcija pagal *Senning*) atliktos tik pavieniams ligoniams.

Intervencijos prieš SAAO	Paprasta SAT (n=82)	SAT su SPD (n=30)	TBA (n=15)	Fisher p-reikšmė
BPS	48 (58.5%)	14 (46.7%)	0 (0%)	< 0.0001
PAB	0 (0%)	1 (3.3%)	0 (0%)	> 0.05
<b>PAB ir AoKo rezekcija</b>	<b>0 (0%)</b>	<b>0 (0%)</b>	<b>2 (13.3%)</b>	<b>0.0131</b>
<i>Senning</i> SAT korekcija	1 (1.2%)	0 (0%)	0 (0%)	> 0.05

Lentelė 21. Intervencijų, taikytų prieš ydos korekciją, paplitimas skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Intervencijos, kurių paplitimas reikšmingai skiriasi skirtingose grupėse pažymėtos **paryškintu** šriftu. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. BPS – balioninė prieširdžių septostomija. PAB – plaučių arterijos siaurinimas. AoKo – aortos koarktacija.

Visos atliktos intervencijos ir jų paplitimas skirtingų SAT formų ligonių grupėse pateiktas 21 lentelėje. Intervencijų paplitimas tarp grupių įvertintas atlikus skirtingų SAT formų ligonių grupių porų analizę (22 – 24 lentelė).

Intervencijos prieš SAAO	Paprasta SAT (n=82)	SAT su SPD (n=30)	OR	OR 95%PI	Fisher p-reikšmė
BPS	48 (58.5%)	14 (46.7%)	1.6	0.6;4.1	0.2894
PAB ir AoKo rezekcija	0 (0%)	0 (0%)	-	-	> 0.05

Lentelė 22. Intervencijų, taikytų prieš ydos korekciją, paplitimas paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje. Intervencijos, kurių paplitimas reikšmingai skiriasi skirtingose grupėse pažymėtos **paryškintu** šriftu. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai. BPS – balioninė prieširdžių septostomija. PAB – plaučių arterijos siaurinimas. AoKo – aortos koarktacija.

Atlikus intervencijų pobūdžio ir paplitimo analizę paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje, statistiškai reikšmingo skirtumo nenustatyta (22 lentelė).

Nors paprastos SAT grupės ligoniams BPS atlikta statistiškai reikšmingai dažniau nei TBA grupės ligoniams, o pastariesiems statistiškai reikšmingai dažniau atlikta PAB kartu su AoKo rezekcija nei paprastos SAT grupės ligoniams, mažas prieš operaciją atliktų intervencijų skaičius verčia abejoti statistiškai reikšmingo skirtumo patikimumu (23 lentelė).

Intervencijos prieš SAAO	Paprasta SAT (n=82)	TBA (n=15)	OR	OR 95%PI	Fisher p-reikšmė
BPS	48 (58.5%)	0 (0%)	∞	4.6;∞	< 0.0001
PAB ir AoKo rezekcija	0 (0%)	2 (13.3%)	∞	1.1;∞	0.0226

Lentelė 23. Intervencijų, taikytų prieš ydos korekciją, paplitimas paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje. Intervencijos, kurių paplitimas reikšmingai skiriasi skirtingose grupėse pažymėtos **paryškintu** šriftu. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai. BPS – balioninė prieširdžių septostomija. PAB – plaučių arterijos siaurinimas. AoKo – aortos koarktacija.

Intervencijos prieš SAAO	SAT su SPD (n=30)	TBA (n=15)	OR	OR 95%PI	Fisher p-reikšmė
BPS	14 (46.7%)	0 (0%)	∞	2.5;∞	< 0.01
PAB ir AoKo rezekcija	0 (0%)	2 (13.3%)	∞	0.4;∞	> 0.05

Lentelė 24. Intervencijų, taikytų prieš ydos korekciją, paplitimas SAT su SPD ir TBA ligonių grupių poroje. Intervencijos, kurių paplitimas reikšmingai skiriasi skirtingose grupėse pažymėtos **paryškintu** šriftu. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai. BPS – balioninė prieširdžių septostomija. PAB – plaučių arterijos siaurinimas. AoKo – aortos koarktacija.

SAT su SPD grupės ligoniams BPS atlikta statistiškai reikšmingai dažniau nei TBA grupės ligoniams (24 lentelė). Skirtumas tarp PAB kartu su AoKo rezekcija šioje poroje statistiškai nereikšmingas (24 lentelė). Labai mažas intervencijų skaičius šioje skirtingų SAT formų ligonių grupių poroje, taip pat verčia abejoti statistinių išvadų rezultatų patikimumu (24 lentelė).

## 4.2. Ankstyvieji rezultatai

Mūsų operuotų ligonių operacinių ir ankstyvojo pooperacinio laikotarpio duomenų suvestinė pateikta 25 lentelėje.

Kintamasis	Tiriamųjų kohorta (n=127), n (%)
YDOS KOREKCIJOS TECHNINIAI YPATUMAI	
Atliktas <i>Lecompte</i> manevras	117 (92.1%)
<i>Ydos korekcijos metu taikyta miokardo apsauga</i>	
Kristaloidų kardioplegija	17 (13.4%)
Šalto kraujo kardioplegija	110 (86.6%)
<i>Vainikinių arterijų reimplantavimo metodika</i>	
„Sagučių“ (angl. „ <i>button</i> “)	14 (11.0%)
„Slaptų durų“ (angl. „ <i>trapdoor</i> “)	12 (9.5%)
„Plyšio formos pjūvio“ („angl. „ <i>slit incision</i> “)	101 (79.5%)
<i>Simultaniinė aortos lanko anomalijų korekcija</i>	

Nutrūkusio aortos lanko korekcija	1 (0.8%)
Ao lanko hipoplazijos ir koarktacijos korekcija	7 (5.5%)
Izoliuotos aortos koarktacijos korekcija	3 (2.4%)
Iš viso	11 (8.7%)

#### OPERACINIAI PARAMETRAI

Operacijos trukmė, $\bar{x}$ (IQR)	325 (275 – 382.5) min
DKA trukmė, $\bar{x}$ (IQR)	220 (180.5 – 253) min
AoX trukmė, $\bar{x}$ (IQR)	129 (118 – 150) min
Reperfuzijos trukmė, $\bar{x}$ (IQR)	53.5 (45.75 – 73.25) min
Žemiausia temperatūra, $\bar{x}$ (IQR)	21.8 (18.65 – 24.45) °C
Gilios hipotermijos (< 18 °C) taikymas DKA metu	29 (22.8%)
DKA aparato užpildymo tūris, $\bar{x}$ (IQR)	450 (410 – 450) ml
Operacijos metu infuzuotų skysčių tūris, $\bar{x}$ (IQR)	620 (400 – 1132.5) ml
Bendras suvartotų skysčių tūris, $\bar{x}$ (IQR)	1070 (845 – 1542.5) ml
Bendras netektų skysčių tūris, $\bar{x}$ (IQR)	730 (550 – 1000) ml
Operacijos skysčių balansas, $\bar{x}$ (IQR)	250 (120 – 382.5) ml

#### OPERACINĖS KOMPLIKACIJOS

Papildomos DKA poreikis	21 (16.5%)
Intraoperacinės mirtys	19 (15.0%)
Ligoniai pervežti į RITS su atvira krūtinės ląsta	16 (12.6%)
Krūtinės ląstos užsiuvimo laikas, $\bar{x}$ (min-max)	2 (0 – 4) paros
Ūminio inkstų pažeidimo atvejai, kai taikyta PD	15 (11.8%)
PD taikymo trukmė, $\bar{x}$ (min-max)	4 (2 – 9) paros
Bradikardija, kai taikyta laikina EŠS	6 (4.7%)

#### PERIOPERACINIS KRAUJO KOMPONENTŲ POREIKIS

Transfuzuotos eritrocitų masės tūris, $\bar{x}$ (IQR)	250 (200 – 320) ml
Transfuzuotos EM indeksuotas tūris, $\bar{x}$ (IQR)	75 (53 – 91.5) ml/kg
Transfuzuotos šaldytos plazmos tūris, $\bar{x}$ (IQR)	250 (200 – 340) ml
Transfuzuotos ŠP indeksuotas tūris, $\bar{x}$ (IQR)	70 (51 – 100) ml/kg

#### ANKSTYVASIS POOPERACINIS PERIODAS (n=108)\*

Dirbtinės plaučių ventiliacijos trukmė, $\bar{x}$ (IQR)	72 (48 – 96) val.
Pooperacinis drenažas (pirmos paros), $\bar{x}$ (IQR)	120 (80 – 152.5) ml
Pooperacinio drenažo indeksas, $\bar{x}$ (IQR)	29 (20 – 43) ml/kg
Pooperacinio drenažo trukmė, $\bar{x}$ (min-max)	2 (1 – 7) paros
Intensyvaus gydymo trukmė, $\bar{x}$ (IQR)	7 (6 – 10) paros

#### ANKSTYVOSIOS KOMPLIKACIJOS (n=108)\*

*Atlikta neatidėliotina resternotomija*

Kraujavimo stabdymui	14 (13.0%)
Atviram širdies masažui gaivinimo metu	7 (6.5%)
Iš viso	21 (19.5%)

*Infekcinės komplikacijos*

Paviršinė žaizdos infekcija	2 (1.9%)
-----------------------------	----------



Sepsis		4 (3.7%)
Sepsis ir paviršinė žaizdos infekcija		2 (1.9%)
Mediastinitas		2 (1.9%)
	Iš viso	10 (9.4%)
<i>Kitos ankstyvosios komplikacijos</i>		
Diafragmos parėžė		1 (0.9%)
Diafragmos parėžė ir pneumotoraksas		1 (0.9%)
DS nepakankamumas dėl hipoplazijos		1 (0.9%)
Aortos rekoarktacijos susiformavimas		1 (0.9%)
Iš viso		4 (3.7%)
Mirtis ankstyvuojų pooperaciniu laikotarpiu		11 (10.2%)
Mirusių ligonių gydymo trukmė, $\bar{x}$ (min-max)		2 (0 – 21)
Išrašytų ligonių skaičius		97 (76.4%)
Pooperacinės hospitalizacijos trukmė, $\bar{x}$ (IQR)		16 (13 – 21)

Lentelė 25. Operacinių ir ankstyvojo pooperacinio laikotarpio rezultatų suvestinė. Santrumpos: n – absoliutus dažnis. Ao – aorta.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis. DKA – dirbtinė kraujo apytaka. AoX – aortos perspaudimas. min – minutės. ml – mililitrai. min-max – duomenų aibės plotis. RITS – reanimacijos-intensyviosios terapijos skyrius. PD – peritoninė dializė. EŠS – elektrinė širdies stimuliacija. EM – eritrocitų masė. kg – kilogramai. ml/kg – mililitrai kilogramui ligonio svorio. ŠP – šaldyta plazma. DS – dešinysis skilvelis. Paaiškinimai: (n=108)\* žymi kintamųjų grupes, kurių analizei atlikti naudoti tik operaciją išgyvenusius tiriamųjų asmenų duomenys.

#### 4.2.1. SAT formos įtaka SAAO eigai ir ankstyviesiems rezultatams

Mūsų kohortos operuotų ligonių ydos korekcijos techninių ypatumų, operacinių parametrų, operacinių komplikacijų, perioperacinio periodo kraujo produktų poreikio, ankstyvojo pooperacinio periodo ir ankstyvųjų pooperacinių komplikacijų duomenys suskirstyti į grupes pagal SAT formą (paprasčia SAT, SAT su SPD ir TBA), kartu su statistine skirtumų tarp grupių analize, pateikti 26 – 61 lentelėse ir 7 – 24 diagramose.

##### 4.2.1.1. SAAO techniniai ypatumai skirtingų SAT formų ligonių grupėse

<i>Lecompte</i>	Paprasta SAT	SAT su SPD	TBA	<i>Fisher p-reikšmė</i>
Atliktas	80 (97.6%)	28 (93.3%)	9 (60%)	< 0.001
Neatliktas	2 (2.4%)	2 (6.7%)	6 (40%)	

Lentelė 26. Poreikis atlikti *Lecompte* manevrą skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

*Lecompte* manevras (ventralinė PA translokacija) – PA bifurkacijos perkėlimas į kylančiosios Ao priekį – vienas reikšmingiausių klasikinės *Jatene* operacijos patobulinimų, lėmusių SAAO ankstyvųjų rezultatų gerėjimą

visame pasaulyje. Mūsų operuotoje ligonių kohortoje, *Lecompte* manevras atliktas beveik visiems ligoniams (25 lentelė). Tarpusavyje lyginant visas tris skirtingų SAT formų ligonių grupes, poreikis atlikti *Lecompte* manevrą skiriasi statistiškai reikšmingai (26 lentelė).

<i>Lecompte</i>	Paprasta SAT	SAT su SPD	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
Atliktas	80 (97.6%)	28 (93.3%)	2.83	0.2;40.65	0.2906
Neatliktas	2 (2.4%)	2 (6.7%)			

Lentelė 27. Poreikis atlikti *Lecompte* manevrą paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

Šansas, kad SAAO metu reikės atlikti *Lecompte* manevrą yra 2.83 karto didesnis, kai koreguojama paprasta SAT, lyginant su SAT su SPD, nors šis *Lecompte* manevro poreikio skirtumas paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje nėra statistiškai reikšmingas (27 lentelė).

<i>Lecompte</i>	Paprasta SAT	TBA	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
Atliktas	80 (97.6%)	9 (60%)	24.9	3.77;286.61	< 0.001
Neatliktas	2 (2.4%)	6 (40%)			

Lentelė 28. Poreikis atlikti *Lecompte* manevrą paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

Šansas, kad SAAO metu reikės atlikti *Lecompte* manevrą net 24.9 karto didesnis, kai koreguojama paprasta SAT, lyginant su TBA. Šis *Lecompte* manevro poreikio skirtumas paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje yra statistiškai reikšmingas (28 lentelė).

<i>Lecompte</i>	SAT su SPD	TBA	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
Atliktas	28 (93.3%)	9 (60%)	8.8	1.29;103.99	0.011
Neatliktas	2 (6.7%)	6 (40%)			

Lentelė 29. Poreikis atlikti *Lecompte* manevrą SAT su SPD ir TBA ligonių grupių poroje. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

Šansas, kad SAAO metu reikės atlikti *Lecompte* manevrą 8.8 karto didesnis, kai koreguojama SAT su SPD, lyginant su TBA. Šis *Lecompte* manevro poreikio skirtumas SAT su SPD ir TBA ligonių grupių poroje yra statistiškai reikšmingas (29 lentelė).

SAAO atliekama DKA metu sustabdžius ir izoliavus nuo kraujotakos širdį. Kad tokiomis sąlygomis miokardas nežūtų naudojami įvairūs miokardo ap-

<b>Kardioplegija</b>	<b>Paprasta SAT</b>	<b>SAT su SPD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-reikšmė</b>
Kristaloidų	12 (14.6%)	5 (16.7%)	0 (0.0%)	0.2821
Šalto kraujo	70 (85.4%)	25 (83.3%)	15 (100%)	

Lentelė 30. Miokardo apsaugos SAAO metu metodai skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

saugos metodai. SAAO atliekama DKA metu sustabdžius ir izoliavus nuo kraujotakos širdį. Kad tokiomis sąlygomis miokardas nežūtų naudojami įvairūs miokardo apsaugos metodai. SAAO metu tam pasitelkiama hipotermija ir kardioplegija. Mūsų kohortoje tyrimo metu taikyti du kardioplegijos tipai: kristaloidų ir šalto kraujo. Kardioplegijos tipo pasirinkimas, atliekant SAAO mūsų kohortos ligoniams, statistiškai reikšmingai nesiskyrė tarp skirtingų SAT formų ligonių grupių (30 lentelė). Mūsų centre, kristaloidų kardioplegija SAAO metu buvo naudojama tik iki 1997 metų. Visi TBA grupės ligoniai operuoti vėliau nei 1997 m., todėl visiems šios grupės ligoniams korekcija atlikta taikant tik šalto kraujo kardioplegiją.

<b>VARIM</b>	<b>Paprasta SAT</b>	<b>SAT su SPD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-reikšmė</b>
„Sagučių“	9 (11%)	5 (16.7%)	0 (0%)	0.2151
„Slaptų durų“	6 (7.3%)	5 (16.7%)	1 (6.7%)	
„PPJ“	67 (81.7%)	20 (66.7%)	14 (93.3%)	

Lentelė 31. Vainikinių arterijų reimplantavimo metodika skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: VARIM – vainikinių arterijų reimplantavimo metodika. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. PPJ – plyšio formos pjūvio (angl. *slit incision*).

VA žiočių reimplantavimo neo-Ao šaknyje metodikos tarp skirtingų SAT formų ligonių grupių mūsų kohortoje statistiškai reikšmingai nesiskyrė (31 lentelė). Originalios *Jatene* SAAO metu VA žiotys reimplantuojamos naudojant „sagučių“ metodiką, kuri nėra tobula ir ilgainiui atsirado kitų metodikų VA žiotims perkelti – „slaptų durų“ ir „plyšio formos pjūvio“. „Sagučių“ metodika mūsų centre taikyta tik pirmųjų SAAO metu. Visi mūsų kohortos TBA grupės ligoniai operuoti, kai ši metodika nebebuvo taikoma. „Slaptų durų“ ar „plyšio formos pjūvio“ metodikos pasirinkimas, taip pat labiau priklauso nuo VA anatomijos, VA žiočių padėties *Valsalvos* sinusuose, VA žiočių tarpusavio santykio ir santykio su vožtuvu burių komisūromis, stambiųjų arterijų šaknų tarpusavio padėties ir konfiguracijos trimatėje erdvėje, o ne nuo SAT formos.

Simultinės AoLA korekcijos poreikis lyginant skirtingų SAT formų ligonių grupes tarpusavyje skyrėsi statistiškai reikšmingai (32 lentelė).

Siekiant išaiškinti kiekvienos SAT formos įtaką similtaninės AoLA korekcijos poreikiui atlikta skirtingų SAT formų grupių porų analizė (33 – 35 lentelės).

<b>SAoLAK</b>	<b>Paprasta SAT</b>	<b>SAT su SPD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-reikšmė</b>
Atlikta	2 (2.4%)	0 (0%)	9 (60.0%)	< 0.00001
Neatlikta	80 (97.6%)	30 (100%)	6 (40.0%)	

Lentelė 32. Similtaninės aortos lanko anomalijų korekcijos poreikis skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAoLAK – similtaninė aortos lanko anomalijų korekcija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

<b>SAoLAK</b>	<b>Paprasta SAT</b>	<b>SAT su SPD</b>	<b>OR</b>	<b>OR95%PI</b>	<b>Fisher p-reikšmė</b>
Atlikta	2 (2.4%)	0 (0%)	∞	0.07;∞	> 0.05
Neatlikta	80 (97.6%)	30 (100%)			

Lentelė 33. Similtaninės aortos lanko anomalijų korekcijos poreikis paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje. Santrumpos: SAoLAK – similtaninė aortos lanko anomalijų korekcija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

Similtaninės AoLA korekcijos poreikis paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje statistiškai reikšmingai nesiskyrė (33 lentelė). Mažas similtaninių korekcijų skaičius šioje poroje neleidžia tiksliai apskaičiuoti inferentinės statistikos rezultatų (33 lentelė).

<b>SAoLAK</b>	<b>Paprasta SAT</b>	<b>TBA</b>	<b>OR</b>	<b>OR95%PI</b>	<b>Fisher p-reikšmė</b>
Atlikta	2 (2.4%)	9 (60%)	54.1	8.77;614.47	< 0.00001
Neatlikta	80 (97.6%)	6 (40%)			

Lentelė 34. Similtaninės aortos lanko anomalijų korekcijos poreikis paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje. Santrumpos: SAoLAK – similtaninė aortos lanko anomalijų korekcija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

Šansas, kad kartu su SAAO teks koreguoti ir AoLA 54 kartus didesnis, kai atliekama TBA korekcija lyginant su paprasta SAT. Šis similtaninės AoLA korekcijos poreikio paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje yra statistiškai reikšmingas (34 lentelė).

Nors similtaninės AoLA korekcijos poreikis lyginant SAT su SPD ir TBA ligonių grupių porą statistiškai reikšmingai didesnis TBA grupėje, mažas similtaninių korekcijų skaičius šioje poroje neleidžia tiksliai apskaičiuoti inferentinės statistikos rezultatų (35 lentelė).

SAoLAK	SAT su SPD	TBA	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
Atlikta	0 (0%)	9 (60%)	$\infty$	6.96; $\infty$	< 0.05
Neatlikta	30 (100%)	6 (40%)			

Lentelė 35. Simultantinės aortos lanko anomalijų korekcijos poreikis paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje. Santrumpos: SAoLAK – simultaninė aortos lanko anomalijų korekcija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

SAoLAK	Paprasta SAT	TBA	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
NAL	0 (0.0%)	1 (6.7%)	$\infty$	0.14; $\infty$	0.1546
ALH	<b>1 (1.2%)</b>	<b>6 (40%)</b>	<b>49.7</b>	<b>5.2;2468.75</b>	<b>0.0001</b>
IAoKo	<u>1 (1.2%)</u>	<u>2 (13.3%)</u>	11.9	<u>0.58;739.63</u>	<u>0.0615</u>

Lentelė 36. Skirtingų AoLA anomalijų korekcijos SAAO metu poreikis paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje. Statistiškai reikšmingi duomenys pažymėti **paryškintu** šriftu. Skirtumų tendencija statistinio reikšmingo link pažymėta pabrauktu šriftu. Santrumpos: SAoLAK – simultaninė aortos lanko korekcija. NAL – nutrūkęs aortos lankas. ALH – aortos lanko hipoplazija ir koarktacija. IAoKo – izoliuota aortos koarktacija.

Skirtingų SAT formų įtaka individualių AoLA simultantinės korekcijos poreikiui analizuota atskirose SAT formų ligonių grupių porose. Dėl mažo kartu su SAAO atliktų AoLA korekcijų skaičiaus, vengiant netiksliai apskaičiuotų inferentinės statistikos rezultatų, pavienės AoLA analizuotos tik paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje. Šioje poroje, kartu su SAAO TBA grupės ligoniams statistiškai reikšmingai dažniau reikėjo koreguoti tik Ao lanko hipoplaziją su koarktacija, o poreikis koreguoti kitas Ao lanko anomalijas nesiskyrė lyginant su paprastos SAT grupės ligoniais (36 lentelė).

#### 4.2.1.2. Operaciniai parametrai skirtingų SAT formų ligonių grupėse

##### Operacijos trukmė skirtingų SAT formų grupėse

ANOVA F kriterijus = 28.96, p-reikšmė < 0.00001

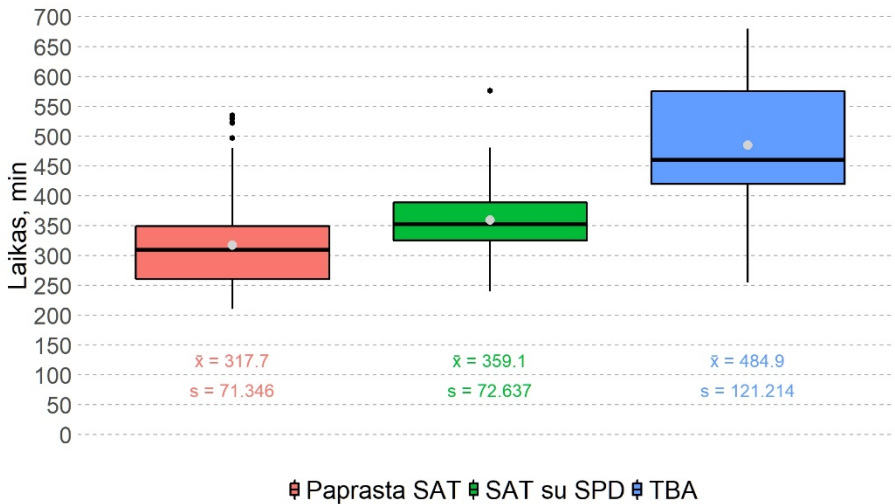


Diagrama 7. Operacijos trukmė skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėtos vidutinės operacijos trukmės grupėse. Santrumpos: SAT – stambųjų arterijų transpozicija. ANOVA – dispersinė analizė. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – vidurkis. s – standartinis nuokrypis.

Tarpusavyje lyginant visas tris skirtingų SAT formų ligonių grupes, stebimas statistiškai reikšmingas vidutinės operacijos trukmės skirtumas (7 diagrama). Vidutinė ydos korekcija truko trumpiausiai, kai operacija atlikta paprastos SAT grupės ligoniams, o ilgiausiai – kai operacija atlikta TBA grupės ligoniams (7 diagrama). Vidutinė operacijos trukmė, kai koreguojama SAT su SPD, buvo tarp likusių dviejų SAT formų grupių vidutinių operacijų trukmių.

Operacijos trukmė, min	$\Delta\bar{x}$	$\Delta\bar{x}95\%PI$	Studento T-kriterijus	df	p-reikšmė*
Paprasta SAT ir SAT su SPD	41.4	11.06;71.69	2.7047	110	<0.01
Paprasta SAT ir TBA	167.2	121.27;212.2	7.3836	95	<0.0001
SAT su SPD ir TBA	125.8	67.62;184.11	4.3579	43	<0.0001

Lentelė 37. Vidutinės operacijų trukmės (minutėmis) skirtumų SAT formų porose analizė. \*Statistiškai reikšmingi skirtumai tarp grupių porų pažymėti **paryškintu** šriftu. Santrumpos: SAT – stambųjų arterijų transpozicija.  $\Delta\bar{x}$  – vidurkių skirtumas. df – laisvės laipsniai.  $\Delta\bar{x}95\%PI$  – vidurkių skirtumo 95% pasikliautiniai intervalai. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Atlikta skirtingų SAT formų ligonių grupių porų analizė, patvirtino statistiškai reikšmingą vidutinės operacijos trukmės skirtumą visose porose (37 lentelė). Vidutinės operacijos trukmės skirtumas grupėse paaiškinamas ydos korekcijos techniniais ypatumais. Esant paprastai SAT koreguojama tik SAT ir, jei reikia, gretutinės ydos. Esant SAT su SPD, koreguoti reikia SAT, SPD, ir, jei reikia, gretutines ydas. Kai ligoniai operuojami dėl TBA, reikia atkurti normalią ventrikuloarterinę jungtį, suformuoti pakankamo dydžio stambiąsias arterijas, užlopyti SPD, ir, jei reikia, ištaisyti gretutines ydas. Mūsų kohortoje, SAT su SPD grupės ligoniams gretutinių ydų taisyti nereikėjo, o anomalios VAA paplitimas šiose grupėse praktiškai vienodas, todėl vidutinės operacijos trukmės skirtumą tarp šios grupės ir paprastos SAT grupės galima paaiškinti laiko poreikiu SPD lopymui (13, 14, 17, 18, 32, 33, 37 lentelės ir 7 diagrama). Ilgiausiai operacijos truko, kai operavome TBA grupės ligonius, ne tik dėl sudėtingiausios SAT morfologijos, bet ir dėl to, kad šioje grupėje labiausiai paplitusios gretutinės ydos ir VA anomalijos (13, 15 – 17, 19, 20, 33, 34 – 37 lentelės ir 7 diagrama).

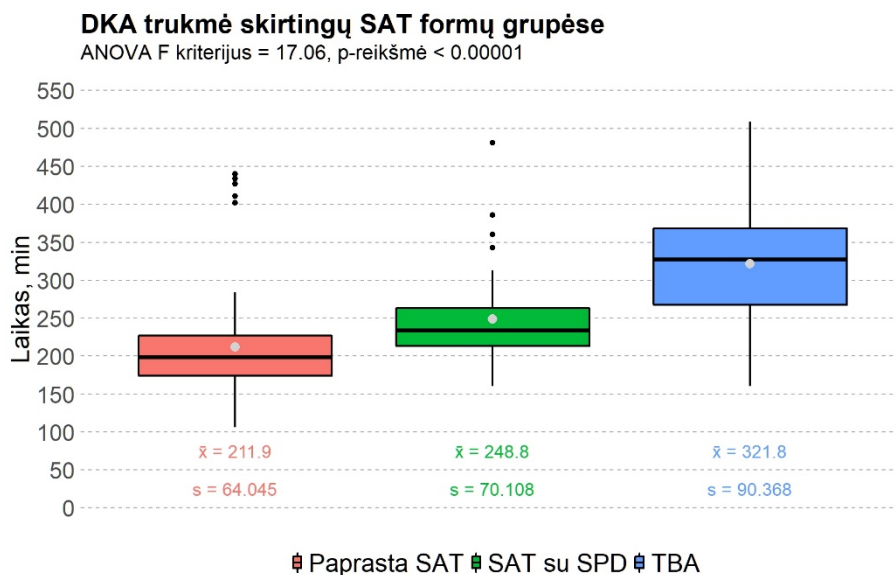


Diagrama 8. DKA trukmė skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėtos vidutinės DKA trukmės grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. ANOVA – dispersinė analizė. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – vidurkis. s – standartinis nuokrypis.

Tarpusavyje lyginant visas tris skirtingų SAT formų ligonių grupes, vidutinė DKA trukmė tarp grupių skiriasi statistiškai reikšmingai (8 diagrama). Trumpiausiai DKA taikyta tuomet, kai operacija atlikta paprastos

SAT grupės ligoniams, o ilgiausiai – kai operacija atlikta TBA grupės ligoniams (8 diagrama). Vidutinė DKA trukmė, kai koreguojama SAT su SPD, buvo tarp likusių dviejų SAT formų grupių vidutinių DKA trukmių.

<b>DKA trukmė, min</b>	$\Delta\bar{x}$	$\Delta\bar{x}95\%PI$	<b>Studento T-kriterijus</b>	<b>df</b>	<b>p-reikšmė*</b>
Paprasta SAT ir SAT su SPD	36.9	9.09;64.65	2.6304	110	<b>&lt;0.01</b>
Paprasta SAT ir TBA	109.9	71.65;148.1	5.7066	95	<b>&lt;0.00001</b>
SAT su SPD ir TBA	73	23.71;122.29	2.9868	43	<b>&lt;0.01</b>

Lentelė 38. Vidutinės DKA trukmės skirtumų SAT formų porose analizė. \*Statistiškai reikšmingi skirtumai tarp grupių porų pažymėti **paryškintu** šriftu. Santrumpos: DKA – dirbtinė kraujo apytaka. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija.  $\Delta\bar{x}$  – vidurkių skirtumas. df – laisvės laipsniai.  $\Delta\bar{x}95\%PI$  – vidurkių skirtumo 95% pasikliautinieji intervalai. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – Taussig-Bing anomalija.

Atlikta skirtingų SAT formų ligonių grupių porų analizė, patvirtino statistiškai reikšmingą vidutinės DKA trukmės skirtumą visose porose (38 lentelė). Vidutinės DKA trukmės skirtumas grupėse paaiškinamas ydos korekcijos techniniais ypatumais. SAT galima koreguoti tik taikant DKA, kurios trukmė tiesiogiai proporcinga ydos kompleksiskumui. Esant paprastai SAT koreguojama tik SAT ir, jei reikia, gretutinės ydos. Esant SAT su SPD, koreguojama SAT, SPD, ir, jei reikia, gretutinės ydos. Kai ligoniai operuojami dėl TBA, reikia atkurti normalią ventrikuloarterinę jungtį, suformuoti pakankamo dydžio stambiąsias arterijas, užlopyti SPD, ir, jei reikia, ištaisyti gretutines ydas. Mūsų kohorteje, SAT su SPD grupės ligoniams gretutinių ydų taisyti nereikėjo, o anomalous VAA paplitimas šiose grupėse praktiškai vienodas, todėl vidutinės DKA trukmės skirtumą tarp šių grupių galima paaiškinti laiko poreikiu SPD korekcijai (13, 14, 17, 18, 32, 33, 38 lentelės ir 8 diagrama). Ilgiausiai operacijos truko, kai operavome TBA grupės ligonius, ne tik dėl sudėtingiausios SAT morfologijos, bet ir dėl to, kad šioje grupėje labiausiai paplitusios gretutinės ydos ir VA anomalijos (13, 15 – 17, 19, 20, 33, 34 – 36, 38 lentelės ir 8 diagrama).



## Aortos perspaudimo trukmė skirtingų SAT formų grupėse

ANOVA F kriterijus = 36.01, p-reikšmė < 0.00001

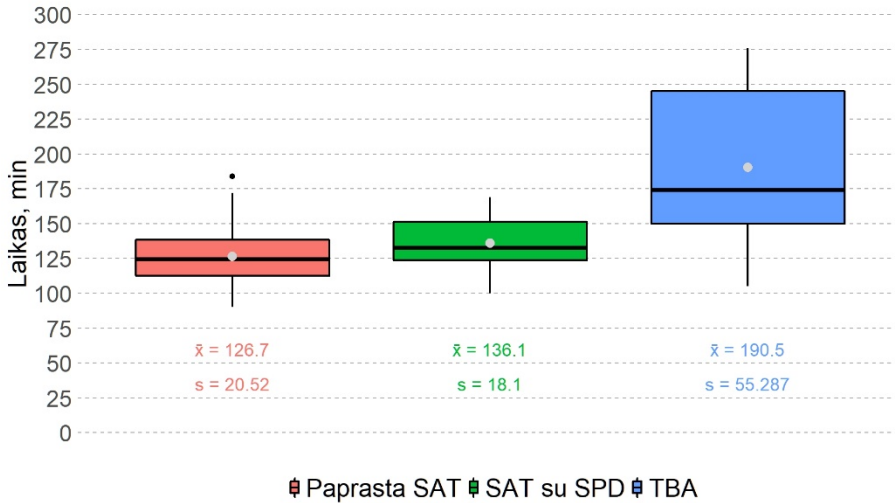


Diagrama 9. Aortos perspaudimo trukmė skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėtos vidutinės AoX trukmės grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. ANOVA – dispersinė analizė. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – vidurkis.  $s$  – standartinis nuokrypis.

Tarpusavyje lyginant visas tris skirtingų SAT formų ligonių grupes, vidutinė Ao perspaudimo (**AoX**) trukmė tarp grupių skiriasi statistiškai reikšmingai (9 diagrama). Trumpiausia perspausta Ao buvo tuomet, kai operacija atlikta paprastos SAT grupės ligoniams, o ilgiausiai – kai operacija atlikta TBA grupės ligoniams (9 diagrama). Vidutinė AoX trukmė, kai koreguojama SAT su SPD, buvo tarp likusių dviejų SAT formų grupių vidutinių AoX trukmių.

AoX trukmė, min	$\Delta\bar{x}$	$\Delta\bar{x}95\%PI$	Studento T-kriterijus	df	p-reikšmė*
Paprasta SAT ir SAT su SPD	9.4	0.69;18.90	2.1401	104	<0.05
Paprasta SAT ir TBA	63.8	47.75;79.95	7.8777	91	<0.0001
SAT su SPD ir TBA	54.8	31.53;77.39	4.7961	41	<0.0001

Lentelė 39. Vidutinės AoX trukmės (minutėmis) skirtumų SAT formų porose analizė. \*Statistiškai reikšmingi skirtumai tarp grupių porų pažymėti **paryškintu** šriftu. Santrumpos: AoX – aortos perspaudimas. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija.  $\Delta\bar{x}$  – vidurkių skirtumas. df – laisvės laipsniai.  $\Delta\bar{x}95\%PI$  – vidurkių skirtumo 95% pasikliautinieji intervalai. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Atlikta skirtingų SAT formų ligonių grupių porų analizė, patvirtino statistiškai reikšmingą vidutinės AoX trukmės skirtumą visose porose (39 lentelė). Vidutinės AoX trukmės skirtumas grupėse paaiškinamas ydos korekcijos techniniais ypatumais. Beveik visi SAT korekcijos etapai atliekami DKA metu perspaudus aortą ir kardioplegija sustabdžius širdį. AoX trukmė tiesiogiai proporcinga ydos kompleksiskumui ir intrakardinės korekcijos poreikiui. Esant paprastai SAT koreguojama tik SAT ir, jei reikia, gretutinės ydos. Esant SAT su SPD, koreguojama SAT, SPD, ir, jei reikia, gretutinės ydos. Kai ligoniai operuojami dėl TBA, reikia atkurti normalią ventrikuloarterinę jungtį, suformuoti pakankamo dydžio stambiašias arterijas, užlopyti SPD, ir, jei reikia, ištaisyti gretutines ydas. Mūsų kohorteje, SAT su SPD grupės ligoniams gretutinių ydų taisyti nereikėjo, o anomalios VAA paplitimas šiose grupėse praktiškai vienodas, todėl vidutinės AoX trukmės skirtumą tarp šių grupių galima paaiškinti laiko poreikiu SPD korekcijai (13, 14, 17, 18, 32, 33, 39 lentelės ir 9 diagrama). Ilgiausiai miokardo išemija truko, kai operavome TBA grupės ligonius, ne tik dėl sudėtingiausios SAT morfologijos, bet ir dėl to, kad šioje grupėje labiausiai paplitusios gretutinės ydos ir VA anomalijos (13, 15 – 17, 19, 20, 33, 34 – 36, 39 lentelės ir 9 diagrama).

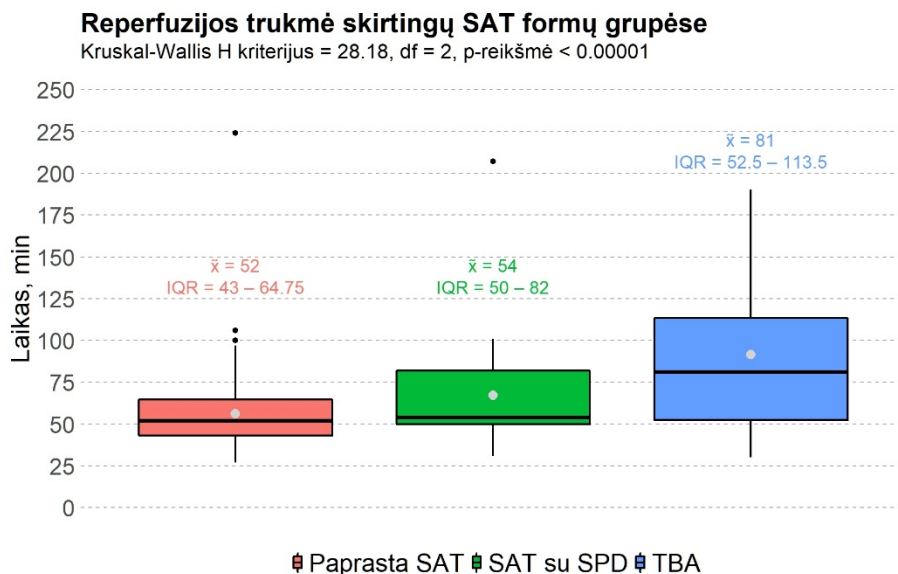


Diagrama 10. Reperfuzijos trukmė skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėtos vidutinės reperfuzijos trukmės grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. df – laisvės laipsniai. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Tarpusavyje lyginant visas tris skirtingų SAT formų ligonių grupes, reperfuzijos trukmės medianos tarp grupių skiriasi statistiškai reikšmingai (10 diagrama). Trumpiausios reperfuzijos reikėjo tuomet, kai operacija atlikta paprastos SAT grupės ligoniams, o ilgiausios – kai operacija atlikta TBA grupės ligoniams (10 diagrama). Reperfuzijos trukmės mediana, kai koreguojama SAT su SPD, buvo tarp likusių dviejų SAT formų grupių reperfuzijų trukmių medianų.

Reperfuzija, min	$\Delta\bar{x}$	Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus	p-reikšmė*
Paprasta SAT ir SAT su SPD	2	799.5	<u>0.06348</u>
Paprasta SAT ir TBA	29	280.5	<b>0.00149</b>
SAT su SPD ir TBA	27	138	<u>0.0924</u>

Lentelė 40. Reperfuzijos trukmės (minutėmis) medianų skirtumų SAT formų porose analizė. \*Statistiškai reikšmingi skirtumai tarp grupių porų pažymėti **paryškintu** šriftu. Skirtumų tendencija statistinio reikšmingo link pažymėta pabrauktu šriftu. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija.  $\Delta\bar{x}$  – medianų skirtumas. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – Taussig-Bing anomalija.

Atlikta skirtingų SAT formų ligonių grupių porų analizė parodė, kad statistiškai reikšmingai reperfuzijos trukmės medianos skyrėsi tik paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje (40 lentelė). Likusiose porose buvo stebima ilgesnės reperfuzijos trukmės, kai operuojama sudėtingesnė SAT forma, tendencija statistiškai reikšmingo skirtumo link (40 lentelė).

### Žemiausia DKA temperatūra skirtingų SAT formų grupėse

Kruskal-Wallis H kriterijus = 0.94, df = 2, p-reiškė = 0.6245

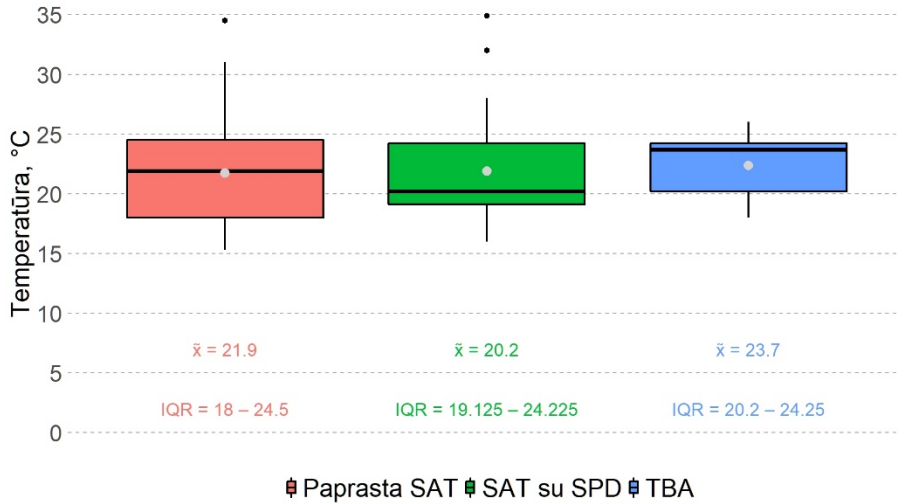


Diagrama 11. Žemiausia ligonio kūno temperatūra DKA metu skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti žemiausios ligonių kūno temperatūros vidurkiai grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. df – laisvės laipsniai. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

SAAO metu, siekiant apsaugoti išemijai jautrius organus ir audinius, DKA metu ligonio kūnas atšaldomas. Dažniausiai SAT koreguojama vidutinės hipotermijos sąlygomis, nors korekciją atlikti galima tiek gilios hipotermijos sąlygomis, tiek saikiai atšaldžius ligonį. Mūsų kohortos ligoniai operuoti taikant įvairaus gylio šaldymą, nors dažniausiai ligoniai buvo šaldomi iki 20 – 24 °C, nepriklausomai nuo SAT formos (11 diagrama).

Gili hipotermija	Paprasta SAT	SAT su SPD	TBA	Fisher p-reiškė
Taikyta	22 (26.8%)	5 (16.7%)	2 (13.3%)	0.4111
Netaikyta	60 (73.2%)	25 (83.3%)	3 (86.7%)	

Lentelė 41. Gilios hipotermijos (18 °C ir žemesnė temperatūra) taikymas skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Ligonių operuotų taikant gilią hipotermiją, kai ligonio kūnas atšaldomas iki 18 °C arba žemesnės temperatūros, proporcijos statistiškai reikšmingai nesiskyrė skirtingų SAT formų ligonių grupėse (41 lentelė).

## Bendras suvartotų skysčių tūris skirtingų SAT formų grupėse

Kruskal-Wallis H kriterijus = 2.91, df = 2, p-reikšmė = 0.2331

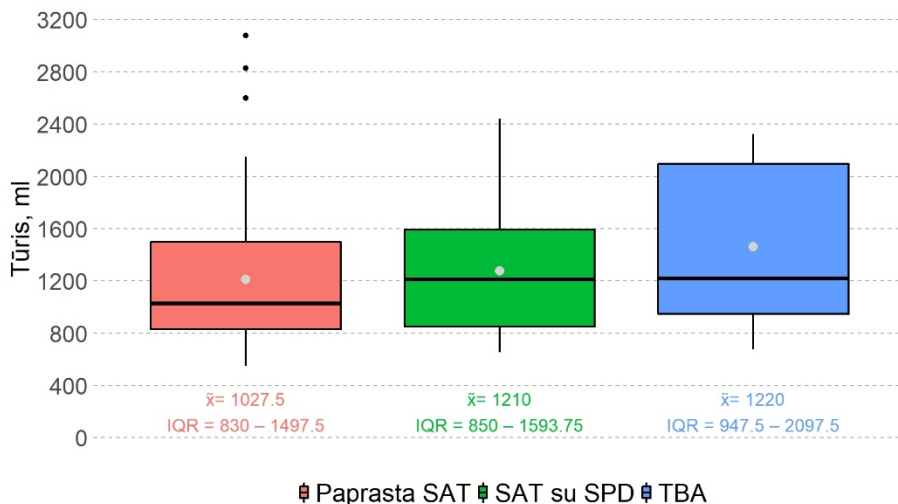


Diagrama 12. Bendras SAAO metu suvartotų skysčių tūris skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti infuzuotų skysčių tūrio vidurkiai grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. df – laisvės laipsniai. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Bendras operacijos metu suvartotas skysčių tūris – sudėtinis dydis, apskaičiuojamas sudedant skysčius (kristaloidus, koloidus, kraujo produktus) sunaudotus prieš operaciją užpildant DKA kontūrą, skysčius sunaudotus DKA aparato papildymui operacijos eigoje, skysčius (lašines infuzijas, intraveninius medikamentus) ligoniui skirtus operacijos metu. Mūsų operuotų ligonių, operacijos metu, gautų skysčių medianos svyravo tarp 1020 ir 1220 ml. Infuzuotų skysčių medianos statistiškai reikšmingai nesiskyrė tarp skirtingų SAT formų grupių ligonių (12 diagrama).

### Skysčių balansas SAAO metu skirtingų SAT formų grupėse

Kruskal-Wallis H kriterijus = 2.93, df = 2, p-reiškė = 0.2312

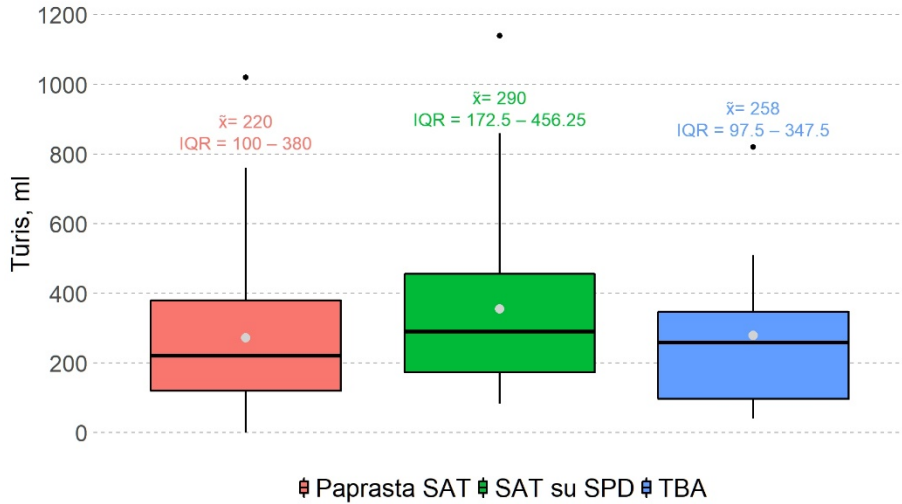


Diagrama 13. Skysčių balansas SAAO metu skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti skysčių balanso vidurkiai grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. df – laisvės laipsniai. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Skysčių balansas – išvestinis dydis, apskaičiuojamas iš visų operacijos metu gautų skysčių sumos atėmus visų operacijos metu netektų skysčių sumą. Netektiems skysčiams priskiriamas skystis išsiurbtas iš operacinio lauko ir negražintas į DKA kontūrą ir skystis iš operacinio lauko pašalintas su operacinėmis skarelėmis, diurezė operacijos metu, skystis pašalintas DKA metu taikomais ultrafiltracijos arba modifikuotos ultrafiltracijos metodais, skysčio tūris likęs DKA kontūre pasibaigus operacijai. Mūsų operuotų ligonių skysčių balanso medianos svyravo nuo 220 iki 290 ml, ir statistškai reikšmingai nesiskyrė skirtingų SAT formų ligonių grupėse (13 diagrama).

#### 4.2.1.3. Operacinės komplikacijos skirtingų SAT formų ligonių grupėse

Papildoma DKA	Paprasta SAT	SAT su SPD	TBA	Fisher p-reiškė
Taikyta	11 (13.4%)	7 (23.3%)	3 (20%)	0.3653
Netaikyta	71 (86.6%)	23 (76.7%)	12 (80%)	

Lentelė 42. Papildomos DKA poreikis skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Atlikus širdies operaciją DKA sąlygomis, operacijos pabaigoje DKA palaipsniui mažinama ir galiausiai sustabdoma. Lėtai stabdant DKA ligonio širdies veikla stiprėja ir galiausiai tampa pakankama palaikyti visai kraujotakai. Dėl įvairių priežasčių (masyvaus kraujavimo, progresuojančio širdies silpnumo, reakcijos į skiriamus būtinus medikamentus) tenka iš naujo prijungti DKA. Stabilizavus ligonio būklę, galima pašalinti papildomą DKA poreikį sukėlusias priežastis. Tik nedidelei daliai mūsų operuotų ligonių atjungti DKA pirmu mėginimu nepavyko. Papildomos DKA poreikis skirtingų SAT formų ligonių grupėse statistiškai reikšmingai nesiskyrė (42 lentelė).

SAAO išeitis	Paprasta SAT	SAT su SPD	TBA	Fisher p-reikšmė
Mirė operacinėje	13 (15.9%)	6 (20%)	0 (0%)	0.1931
Pervežti į RITS	69 (84.1%)	24 (80%)	15 (100%)	

Lentelė 43. Intraoperacinės mirties atvejai skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

SAAO – viena iš techniškai sudėtingiausių chirurginių operacijų, kuri skirta koreguoti vieną iš sudėtingiausių IŠY. Ši operacija dažniausiai atliekama naujagimiams, kartais ypač mažo svorio, galintiems turėti gretutinių širdies ydų arba kitų organų sistemų patologijų, todėl kartais, nepaisant maksimalių visos IŠY komandos pastangų, ligonis miršta operacinėje. Tokių intraoperacinės mirties atvejų mūsų kohortoje buvo 19 (14.96%) (25 lentelė). Mūsų kohortoje intraoperacinių mirčių paplitimas skirtingų SAT formų ligonių grupėse nesiskyrė (43 lentelė). Labai svarbu paminėti, kad dauguma ligonių, mirusių operacinėje SAAO metu, buvo gydyti ankstyvuoju mūsų centro SAAO raidos etapu (latentinėje mokymosi kreivės fazėje). Tuo laikotarpiu, dauguma ligonių operuoti dėl paprastos SAT, keli ligoniai operuoti dėl SAT su SPD. Pasiekus mokymosi kreivės eksponentinio augimo fazę, operacijos metu mirė tik 2 ligoniai. O pasiekus mokymosi kreivės plato fazę (nuo 2008 m. nei vienas ligonis SAAO metu nemirė operacinėje). Tai atspindi nulis intraoperacinių mirties atvejų tarp TBA grupės ligonių, kurie visi operuoti vėlesniame mūsų centro raidos etape.

SAAO yra didelės apimties, ilgai trunkanti chirurginė operacija, kuri atliekama naujagimiams, dažnai pirmosiomis jų gyvenimo paromis. Ligoniai būna mažo svorio, ūgio ir kūno paviršiaus ploto, tačiau operacijos metu gauna daug skysčių, be to, DKA sąlygoja uždegiminį atsaką. Tai sąlygoja skysčių

pertekliaus kaupimąsi organizme (edemų formavimąsi). Operuota širdis taip pat išbarksta. Užsiuvus krūtinės ląstos žaizda, išbarkusi širdis yra suspaudžiama ir funkcionuoti negali. Vienintelis tokios, krūtinės ląstoje netelpančios, širdies, po atliktos širdies operacijos, gydymo būdas – tarpais sutvirtinti krūtinkaulį ir operacinės žaizdą uždengti sintetiniu gaubtu. Toks ligonis gydomas RITS skyriuje, siekiant neigiamo skysčių balanso. Kai miokardo paburkimas išnyksta, aseptinėmis sąlygomis (operacinėje arba reanimacijos-intensyviosios terapijos skyriuje) pašalinamas krūtinės žaizdą dengiantis gaubtas ir krūtinkaulio stentai, ir operacinė žaizda užsiuvama įprasta metodika. Gydymo atvira krūtinės ląsta poreikis tarp mūsų operuotų skirtingų SAT formų ligonių grupių skyrėsi statistiškai reikšmingai (44 lentelė).

<b>GAKL</b>	<b>Paprasta SAT</b>	<b>SAT su SPD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-reikšmė*</b>
Taikytas	6 (7.3%)	3 (10%)	7 (46.7%)	<b>&lt;0.001</b>
Netaikytas	76 (92.3%)	27 (90%)	8 (54.3%)	

Lentelė 44. Gydymo atvira krūtinės ląsta po SAAO poreikis skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. GAKL – gydymas atvira krūtinės ląsta. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Siekiant patikslinti SAT formos įtaką pooperacinio gydymo atvira krūtinės ląsta poreikiui, atlikta skirtingų SAT formų ligonių grupių porų analizė (45 – 47 lentelės).

<b>GAKL</b>	<b>Paprasta SAT</b>	<b>SAT su SPD</b>	<b>OR</b>	<b>OR 95%PI</b>	<b>Fisher p-reikšmė</b>
Taikytas	6 (7.3%)	3 (10%)	0.7	0.14;4.71	0.699
Netaikytas	76 (92.3%)	27 (90%)			

Lentelė 45. Gydymo atvira krūtinės ląsta po SAAO poreikis paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. GAKL – gydymas atvira krūtinės ląsta. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

Statistiškai reikšmingai gydymo atvira krūtinės ląsta poreikis paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje nesiskyrė (45 lentelė).

Gydymo atvira krūtinės ląsta poreikio skirtumas paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje statistiškai reikšmingas (46 lentelė). Šansas, jog po operacijos užsiūti krūtinės ląstos nepavyks, yra 10.6 kartų didesnis, kai operuojami TBA grupės ligoniai, lyginant su paprastos SAT ligoniais (46 lentelė).



GAKL	Paprasta SAT	TBA	OR	OR 95%PI	Fisher p-reikšmė*
Taikytas	6 (7.3%)	7 (46.7%)	10.6	2.43;49.79	<0.001
Netaikytas	76 (92.3%)	8 (54.3%)			

Lentelė 46. Gydomo atvira krūtinės ląsta po SAAO poreikis paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje. \*Statistiškai reikšmingi duomenys pažymėti **paryškintu** šriftu. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. GAKL – gydymas atvira krūtinės ląsta. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautiniai intervalai.

Gydymo atvira krūtinės ląsta poreikio skirtumas SAT su SPD ir TBA ligonių grupių poroje statistiškai reikšmingas (47 lentelė). Šansas, jog po operacijos užsiūti krūtinės ląstos nepavyks, yra 7.4 kartų didesnis, kai operuojami TBA grupės ligoniai, lyginant su SAT su SPD ligoniais (47 lentelė).

GAKL	SAT su SPD	TBA	OR	OR 95%PI	Fisher p-reikšmė*
Taikytas	3 (10%)	7 (46.7)	7.4	1.33;55.29	<0.01
Netaikytas	27 (90%)	8 (54.3%)			

Lentelė 47. Gydomo atvira krūtinės ląsta po SAAO poreikis SAT su SPD ir TBA ligonių grupių poroje. \*Statistiškai reikšmingi duomenys pažymėti **paryškintu** šriftu. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. GAKL – gydymas atvira krūtinės ląsta. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautiniai intervalai.

Visiems ligoniams, nepriklausomai nuo koreguotos SAT formos, kuriems buvo taikytas gydymas atvira krūtinės ląsta, krūtinės ląsta užsiūta nuo kelių valandų po SAAO iki 4 parų po SAAO (gydymo atvira krūtinės ląsta trukmės mediana 2 paros). Statistiškai reikšmingo gydymo atvira krūtinės ląsta trukmės skirtumo skirtingų SAT formų ligonių grupėse nebuvo (*Kruskal-Wallis*  $H = 0.3013$ ,  $df = 2$ ,  $p$ -reikšmė = 0.8602).

PD	Paprasta SAT	SAT su SPD	TBA	Fisher p-reikšmė
Taikyta	5 (6.1%)	2 (6.7%)	8 (53.3%)	< 0.0001
Netaikyta	77 (93.9%)	28 (93.3%)	7 (46.7%)	

Lentelė 48. Peritoninės dializės poreikis po SAAO skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. PD – peritoninė dializė. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Kartais dėl ūminio inkstų pažeidimo širdies operacijos metu, ligoniams taikoma pakaitinė inkstų terapija. Mažiems SAAO ligoniams, vienintelis galimas pakaitinės inkstų terapijos metodas yra peritoninė dializė (PD). Mūsų kohortoje PD poreikis skirtingų SAT formų grupėse, analizuojant šias grupes

kartu, skyrėsi statistiškai reikšmingai (48 lentelė). todėl atlikta atskirų SAT formų porų analizė. Siekiant patikslinti SAT formos įtaką pooperacinio PD poreikiui, atlikta skirtingų SAT formų ligonių grupių porų analizė (49 – 51 lentelės).

PD	Paprasta SAT	SAT su SPD	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
Taikyta	5 (6.1%)	2 (6.7%)	1.1	0.1;7.19	0.9123
Netaikyta	77 (93.9%)	28 (93.3%)			

Lentelė 49. Peritoninės dializės poreikis po SAAO paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. PD – peritoninė dializė. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

PD poreikio skirtumas paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje statistiškai reikšmingai nesiskyrė (49 lentelė).

PD	Paprasta SAT	TBA	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė*
Taikyta	5 (6.1%)	8 (53.3%)	16.6	3.71;85.29	<0.0001
Netaikyta	77 (93.9%)	7 (46.7%)			

Lentelė 50. Peritoninės dializės poreikis po SAAO paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje. \*Statistiškai reikšmingi duomenys pažymėti **paryškintu** šriftu. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. PD – peritoninė dializė. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

PD poreikio skirtumas paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje statistiškai reikšmingas (50 lentelė). Šansas, jog pooperaciniu laikotarpiu bus reikalinga PD, 16.6 karto didesnis, kai operacija atliekama dėl TBA, lyginant su paprasta SAT (50 lentelė).

PD	SAT su SPD	TBA	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė*
Taikyta	2 (6.7%)	8 (53.3%)	14.7	2.29;172.35	<0.001
Netaikyta	28 (93.3%)	7 (46.7%)			

Lentelė 51. Peritoninės dializės poreikis po SAAO SAT su SPD ir TBA ligonių grupių poroje. \*Statistiškai reikšmingi duomenys pažymėti **paryškintu** šriftu. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. PD – peritoninė dializė. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

PD poreikio skirtumas SAT su SPD ir TBA ligonių grupių poroje statistiškai reikšmingas (51 lentelė). Šansas, jog pooperaciniu laikotarpiu bus reikalinga PD, 14.7 karto didesnis, kai operacija atliekama dėl TBA, lyginant su SAT su SPD (51 lentelė).

Mūsų kohortoje PD taikymo trukmė svyravo nuo 2 iki 9 parų (mediana 4 paros) nepriklausomai nuo SAT formos, dėl kurios atlikta SAAO. Statistiškai reikšmingo peritoninės dializės taikymo trukmės skirtumo skirtingų SAT formų ligonių grupėse nebuvo (*Kruskal-Wallis*  $H = 0.3503$ ,  $df = 1$ ,  $p = 0.8393$ ).

EŠS	Paprasta SAT	SAT su SPD	TBA	Fisher p-reikšmė
Taikyta	3 (3.7%)	2 (6.7%)	1 (6.7%)	> 0.05
Netaikyta	79 (96.3%)	28 (93.3%)	14 (93.3%)	

Lentelė 52. Laikinos elektrinės širdies stimuliacijos poreikis po SAAO skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. PD – peritoninė dializė. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

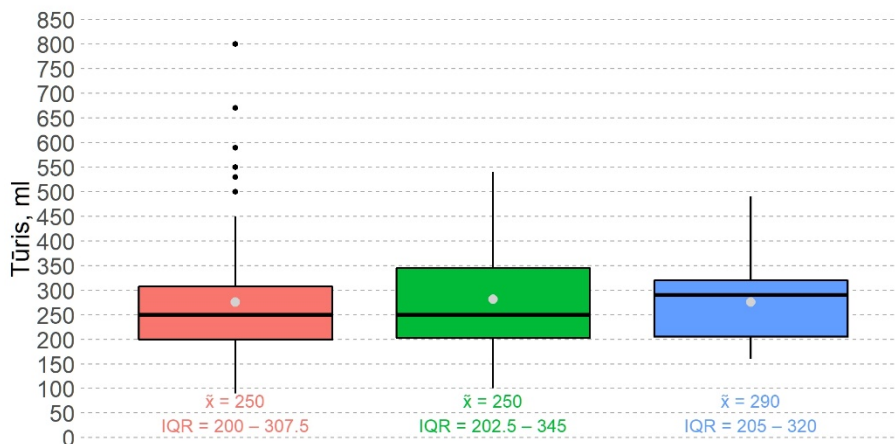
Didelės apimties, ilgai trunkančios širdies operacijos, kurių metu manipuluojama stambiosiomis arterijomis ir jų šaknimis, VA žiotimis ir proksimaliniais segmentais, atliekama intrakardinė korekcija, atliekamos naujagimiams, gali sąlygoti pooperacinės bradikardijos išsivystymą (dėl sinusinio mazgo silpnumo ar atrioventrikulinės blokados), kai reikalinga laikina epikardinė elektrinė širdies stimuliacija. Mūsų operuotų ligonių kohortoje, EŠS po SAAO taikyti reikėjo pavieniams ligoniams visose skirtingų SAT formų ligonių grupėse. EŠS poreikio skirtumas lyginant šias grupes tarpusavyje statistiškai nereikšmingas (52 lentelė).

#### 4.2.1.4. Kraujo komponentų poreikis SAAO metu ir ankstyvuojau pooperaciniu periodu skirtingų SAT formų ligonių grupėse

Ligonių būklės sunkumą po širdies operacijos atspindi kraujo komponentų transfuzijos poreikis. Kuo daugiau kraujo komponentų reikia transfuzuoti ūminiu pooperaciniu laikotarpiu, tuo labiau tikėtina blogesnė ligonio būklė. Kraujo komponentų transfuzija, nors ir saugi medicininė procedūra, tačiau susijusi su tam tikromis rizikomis (alerginėmis reakcijomis, krauju plintančių infekcijų transmisijos galimybe, antigenine ekspozicija ir galima imunizacija). Deja, naujagimiams, kūdikiams ir mažiems vaikams visiškai išvengti kraujo komponentų transfuzijos neįmanoma. Vien dėl to, jog donorinė eritrocitų masė ir kraujo plazma būtini DKA kontūrai užpildyti. ĮŠY chirurgija naujagimystės metu susijusi su padidinto kraujavimo rizika, dėl naujagimio audinių trapumo, DKA sukeltos kraujo ir viso organizmo traumos, tad kraujo komponentų transfuzija gali būti reikalinga ir po operacijos. Mūsų operuotų ligonių kraujo komponentų transfuzijos poreikio analizė skirtingų SAT formų ligonių grupėse pateikta 14 – 17 diagramose.

### Transfuzuotos EM tūris skirtingų SAT formų grupėse

Kruskal-Wallis H kriterijus = 0.38, df = 2, p-reiškė = 0.8278



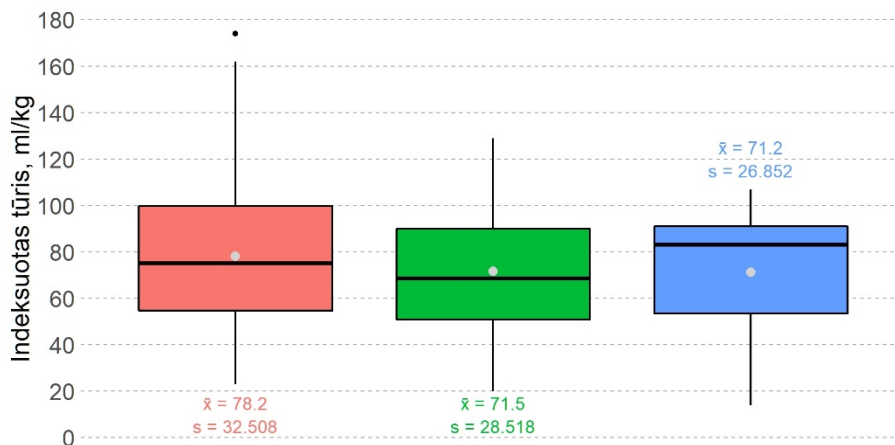
■ Paprasta SAT ■ SAT su SPD ■ TBA

Diagrama 14. SAAO metu ir ūiminiu pooperaciniu periodu transfuzuotos eritrocitų masės tūris skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: EM – eritrocitų masė. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Mūsų operuotų ligonių kohortoje, perioperaciniu laikotarpiu transfuzuotos eritrocitų masės tūris skirtingų SAT formų ligonių grupėse statistiškai reikšmingai nesiskyrė (14 diagrama).

### Trasfuzuotos EM tūris skirtingų SAT formų grupėse

ANOVA F kriterijus = 0.7, p-reiškė = 0.4969



■ Paprasta SAT ■ SAT su SPD ■ TBA

Diagrama 15. SAAO metu ir ūiminiu pooperaciniu periodu transfuzuotos eritrocitų masės kiekis indeksuotas ligonio kūno masei skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje

juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: EM – eritrocitų masė. SAT – stambių arterijų transpozicija. SAAO – stambių arterijų atkeitimo operacija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – vidurkis.  $s$  – standartinis nuokrypis.

Indeksavus transfuzuotos eritrocitų masės kiekį ligonio kūno svoriui, transfuzuotos eritrocitų masės tūrio vidurkių skirtumas skirtingų SAT formų ligonių grupėse išliko statistiškai nereikšmingas (15 diagrama).

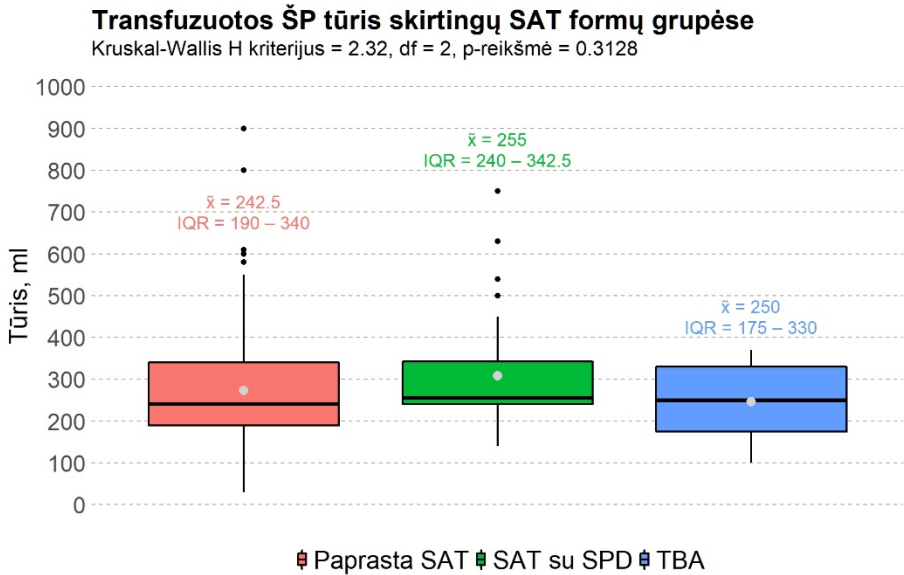


Diagrama 16. SAAO metu ir ūminiu pooperaciniu periodu transfuzuotos šaldytos plazmos tūris skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: ŠP – šaldyta plazma. SAT – stambių arterijų transpozicija. SAAO – stambių arterijų atkeitimo operacija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Mūsų operuotų ligonių kohortoje, perioperaciniu laikotarpiu transfuzuotos šaldytos plazmos tūris skirtingų SAT formų ligonių grupėse statistiškai reikšmingai nesiskyrė (16 diagrama).

### Transfuzuotos ŠP tūris skirtingų SAT formų grupėse

Kruskal-Wallis H kriterijus = 1.11, df = 2, p-reikšmė = 0.574

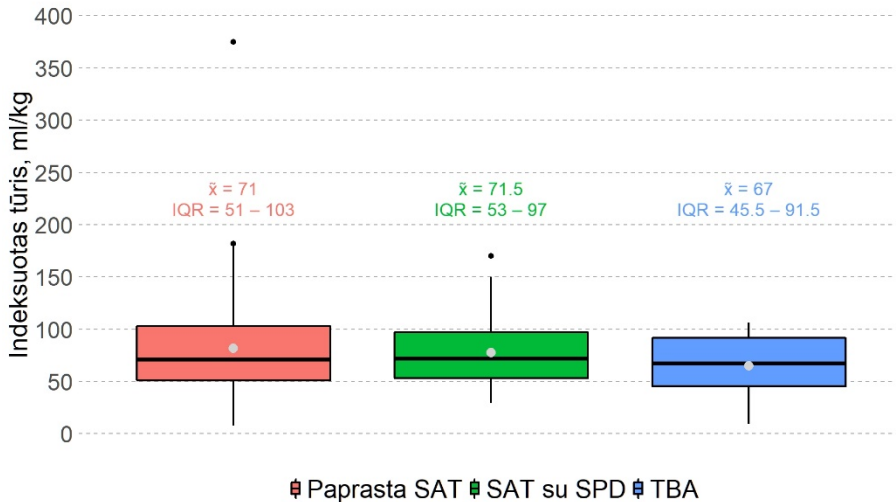


Diagrama 17. SAAO metu ir ūminių pooperaciniu periodu transfuzuotos šaldytos plazmos tūris indeksuotas ligonio kūno masei skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: ŠP – šaldyta plazma. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Indeksavus transfuzuotos šaldytos plazmos tūrį ligonio kūno svoriui, transfuzuotos šaldytos plazmos tūrio medianų skirtumas skirtingų SAT formų ligonių grupėse išliko statistiškai nereikšmingas (17 diagrama).

#### 4.2.1.5. Intensyviojo gydymo ypatumai skirtingų SAT formų ligonių grupėse

Atlikus SAAO intubuoti ir ventiliuojami ligoniai pervežami į specializuotą pediatriinį kardiochirurginį reanimacijos-intensyviosios terapijos skyrių, kur tęsiamas intensyvusis gydymas. Šio laikotarpio sunkumus atspindi dirbtinės plaučių ventiliacijos trukmė, pooperacinio drenažo kiekis ir drenų funkcionavimo trukmė, dėl kraujavimo arba gaivinimo metu atliktų resternotomijų dažnis, infekcinių komplikacijų dažnis, kitų komplikacijų dažnis, ligonių mirštamumas gydymo RITS metu ir gydymo RITS trukmė. Siekiant išsiaiškinti SAT formos įtaką šiems parametrams, atlikta jų analizė skirtingų SAT formų grupėse.

Dirbtinės plaučių ventiliacijos trukmė skirtingų SAT formų ligonių grupėse statistiškai reikšmingai nesiskyrė (18 diagrama).

### DPV trukmė skirtingų SAT formų grupėse

Kruskal-Wallis H kriterijus = 4.22, df = 2, p-reiškė = 0.1215

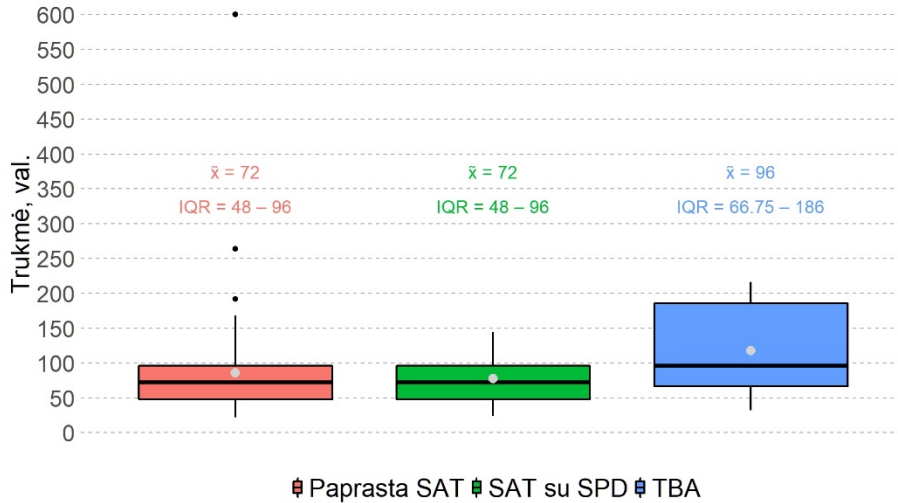


Diagrama 18. DPV trukmė skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: DPV – dirbtinė plaučių ventilacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

### Pooperacinis drenažas skirtingų SAT formų grupėse

Kruskal-Wallis H kriterijus = 0.64, df = 2, p-reiškė = 0.7263

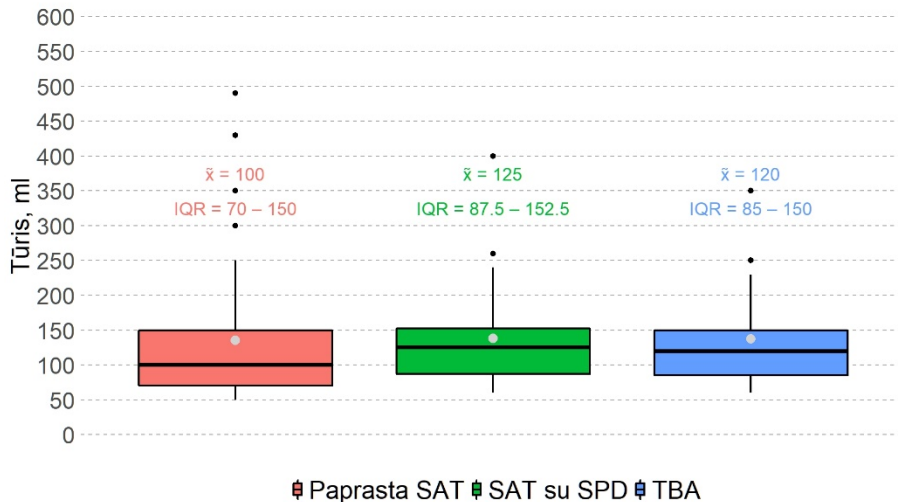


Diagrama 19. Pooperacinis drenažas skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Pooperacinio drenažo tūris skirtingų SAT formų ligonių grupėse statistiškai reikšmingai nesiskyrė (19 diagrama).

### Pooperacinis drenažas skirtingų SAT formų grupėse

Kruskal-Wallis H kriterijus = 0.48, df = 2, p-reikšmė = 0.7882

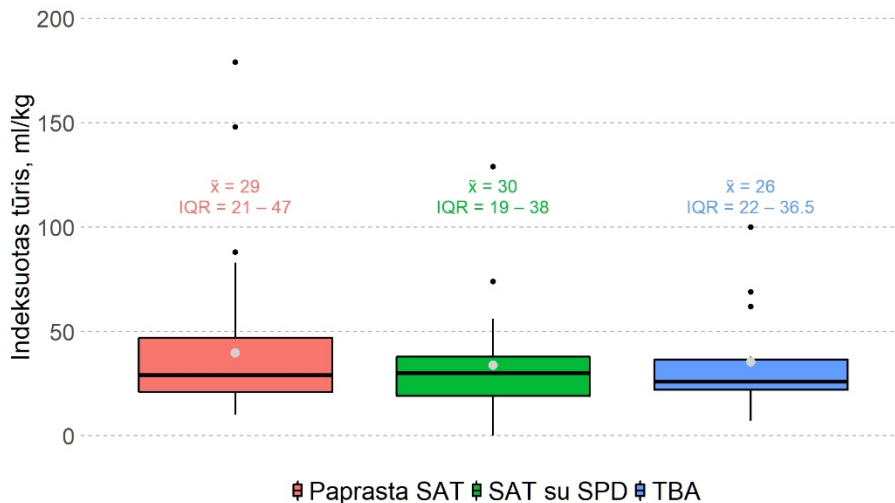


Diagrama 20. Pooperacinis drenažas indeksuotas ligonio kūno masei skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

### Drenų funkcionavimo trukmė skirtingų SAT formų grupėse

Kruskal-Wallis H kriterijus = 1.93, df = 2, p-reikšmė = 0.3812

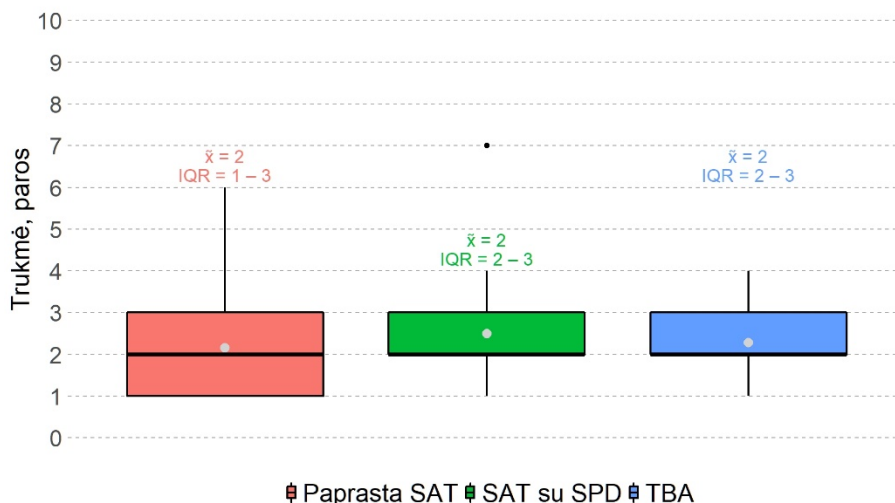


Diagrama 21. Drenų funkcionavimo trukmė skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti grupių vidurkiai.



Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Indeksavus pooperacinio drenažo tūrį ligonio kūno svoriui, drenažo medianų skirtumas skirtingų SAT formų ligonių grupėse išliko statistiškai nereikšmingas (20 diagrama). O drenų funkcionavimo trukmės medianos skirtingų SAT formų ligonių grupėse buvo identiškos (21 diagrama).

#### 4.2.1.6. Intensyviojo gydymo laikotarpio komplikacijos

Mūsų kohortoje, skubią resternotomiją reikėjo atlikti dėl dviejų priežasčių: kraujavimo arba gaivinimo metu atviram širdies masažui atlikti. Resternotomijų dėl šių dviejų priežasčių poreikis skirtingų SAT formų ligonių grupėse ir jų porose nagrinėtas atskirai (53 – 57 lentelės).

RKS	Paprasta SAT	SAT su SPD	TBA	Fisher p-reikšmė
Atlikta	11 (15.9%)	1 (4.2%)	2 (13.3%)	0.368
Neatlikta	58 (84.1%)	23 (95.8%)	13 (86.7%)	

Lentelė 53. Resternotomijos kraujavimui stabdyti poreikis skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: RKS – resternotomija kraujavimui stabdyti. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Poreikis atlikti resternotomiją kraujavimui stabdyti statistiškai reikšmingai nesiskyrė lyginant skirtingas SAT formų grupes tarpusavyje (53 lentelė).

O poreikis atlikti resternotomiją gaivinimo metu tarpusavyje lyginant visas skirtingų SAT formų ligonių grupes skyrėsi statistiškai reikšmingai (54 lentelė). Siekiant patikslinti SAT formos įtaką poreikiui gaivinimo metu atlikti resternotomiją atlikta analizė atskirose skirtingų SAT formų ligonių grupių porose (55 – 57 lentelės).

RGM	Paprasta SAT	SAT su SPD	TBA	Fisher p-reikšmė
Atlikta	2 (2.9%)	4 (16.7%)	1 (6.7%)	0.0418
Neatlikta	67 (97.1%)	20 (83.3%)	14 (93.3%)	

Lentelė 54. Gaivinimo metu atliktos resternotomijos poreikis skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: RGM – resternotomija gaivinimo metu. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Poreikio atlikti resternotomiją gaivinimo metu skirtumas SAT su SPD ir paprastos SAT ligonių grupių poroje statistiškai reikšmingas (55 lentelė). Šansas, jog po operacijos gaivinant ligonį reikės atlikti resternotomiją, 6.5 karto didesnis SAT su SPD ligonių grupėje, lyginant su paprastos SAT ligonių grupe (55 lentelė).

RGM	Paprasta SAT	SAT su SPD	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė*
Taikyta	2 (2.9%)	4 (16.7%)	6.5	0.86;77.03	<b>0.0367</b>
Netaikyta	67 (97.1%)	20 (83.3%)			

Lentelė 55. Gaivinimo metu atliktos resternotomijos poreikis paprastos SAT ir SAT su SPD ligonių grupių poroje. \*Statistiškai reikšmingas skirtumas tarp porų pažymėtas **paryškintu** šriftu. Santrumpos: RGM – resternotomija gaivinimo metu. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

Poreikio atlikti resternotomiją gaivinimo metu skirtumas paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje statistiškai nereikšmingas (56 lentelė).

RGM	Paprasta SAT	TBA	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
Taikyta	2 (2.9%)	1 (6.7%)	2.5	0.04;52.18	0.4298
Netaikyta	67 (97.1%)	14 (93.3%)			

Lentelė 56. Gaivinimo metu atliktos resternotomijos poreikis paprastos SAT ir TBA ligonių grupių poroje. Santrumpos: RGM – resternotomija gaivinimo metu. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

Poreikis atlikti resternotomiją gaivinimo metu SAT su SPD ir TBA ligonių grupių poroje statistiškai reikšmingai nesiskyrė (57 lentelė).

RGM	SAT su SPD	TBA	OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
Taikyta	4 (16.7%)	1 (6.7%)	2.7	0.23;147.46	0.6309
Netaikyta	20 (83.3%)	14 (93.3%)			

Lentelė 57. Gaivinimo metu atliktos resternotomijos poreikis SAT su SPD ir TBA ligonių grupių poroje. Santrumpos: RGM – resternotomija gaivinimo metu. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai.

Analizuojant galimai su SAAO susijusias infekcines komplikacijas, pasirinkta skaičiuoti tik pasėliu patvirtintus sepsio, paviršinės žaizdos infekcijos (kai reikėjo atverti odos ir paodžio siūles, neišardant krūtinkaulio siūlių) ir mediastinito (kai dėl infekcijos reikėjo išardyti ir krūtinkaulio siūlę) atvejus. Į šią kategoriją nutarta neįtraukti atvejų, kai gydymas antibiotikais skirtas empiriškai dėl karščiavimo, padidėjusių uždegiminių rodiklių, kliniškai ar radiologiškai įtartos pneumonijos atvejų, taip pat atvejų, kai po operacijos tęstas antibakterinis gydymas dėl perinatalinės infekcijos, kadangi šių infekcinių komplikacijų sąsaja su atlikta operacija abejotina. Tarp mūsų operuotų ligonių, po SAAO 10 (9.26%) ligonių reikėjo papildomo gydymo dėl su operacija galimai susijusių infekcinių komplikacijų (pasėliu patvirtinto

sepsio, mediastinito, paviršinės žaizdos infekcijos ar šių komplikacijų kombinacijos).

<b>Infekcija</b>	<b>Paprasta SAT</b>	<b>SAT su SPD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-reikšmė</b>
Taip	5 (7.2%)	2 (8.3%)	3 (20%)	0.3291
Ne	64 (92.8%)	22 (91.7%)	12 (80%)	

Lentelė 58. Su SAAO susijusių infekcinių komplikacijų paplitimas tarp skirtingų SAT formų ligonių grupių. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Su SAAO galimai susijusių komplikacijų paplitimas ligonių operuotų dėl skirtingų SAT formų grupėse statistiškai reikšmingai nesiskyrė (58 lentelė).

<b>Kitos komplikacijos</b>	<b>Paprasta SAT</b>	<b>SAT su SPD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-reikšmė</b>
Buvo	3 (4.3%)	0 (0%)	1 (6.7%)	0.4454
Ne	66 (95.7%)	24 (100%)	14 (93.3%)	

Lentelė 59. Kitų SAAO ankstyvojo pooperacinio periodo komplikacijų paplitimas skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA- *Taussig-Bing* anomalija.

Ligonių, kuriems dėl SAT atlikta SAAO, intensyviojo gydymą laikotarpį komplikavo įvairios komplikacijos: poreikis atlikti resternotomiją (dėl kraujavimo arba gaivinimo metu atviram širdies masažui atlikti), su operacija susijusios infekcijos, mirties atvejai, bei kitos komplikacijos. Pirmosios trys grupės analizuojamos atskirai (53 – 58, 60 lentelės). Kitos komplikacijos, kurios ūminiu pooperaciniu diagnozuotis tik keturiems (3.72%) mūsų kohortos ligoniams (25 lentelė). Šių komplikacijų paplitimas skirtingų SAT formų ligonių grupėse buvo analizuojamas kartu (kaip bendra „kitų komplikacijų grupė“). Kitų komplikacijų paplitimas tarp skirtingų SAT formų ligonių grupių statistiškai nereikšmingai nesiskyrė (59 lentelė).

<b>Mirtis RITS</b>	<b>Paprasta SAT</b>	<b>SAT su SPD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-reikšmė</b>
Taip	5 (4.3%)	5 (20.8%)	1 (6.7%)	0.1692
Ne	64 (92.8%)	19 (79.2%)	14 (93.3%)	

Lentelė 60. Mirties atvejų paplitimas tarp ligonių gydomų RITS po SAAO skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: RITS – reanimacijos-intensyviosios terapijos skyrius. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

Kai operuojamos sudėtingos ĮŠY ligoniai mirti gali ne tik operaciniėje. Mirties atvejų gali pasitaikyti ir po operacijos tęsiant intensyvų gydymą

RITS. Mūsų kohortoje, nepaisant maksimalių visos IŠY komandos narių pastangų, reanimacijos-intensyviosios terapijos skyriuje po SAAO mirė 11 (10.19%) ligonių (25 lentelė). Mirties atvejų po SAAO paplitimas skirtingų SAT formų grupėse statistiškai reikšmingai nesiskyrė (60 lentelė). Mirties laikas po SAAO mūsų kohortoje svyravo nuo 0 iki 21 pooperacinės paros (mediana) (25 lentelė) ir statistiškai reikšmingai nesiskyrė skirtingų SAT formų ligonių grupėse (Kruskal-Wallis H = 1.97, df = 2, p = 0.3735).

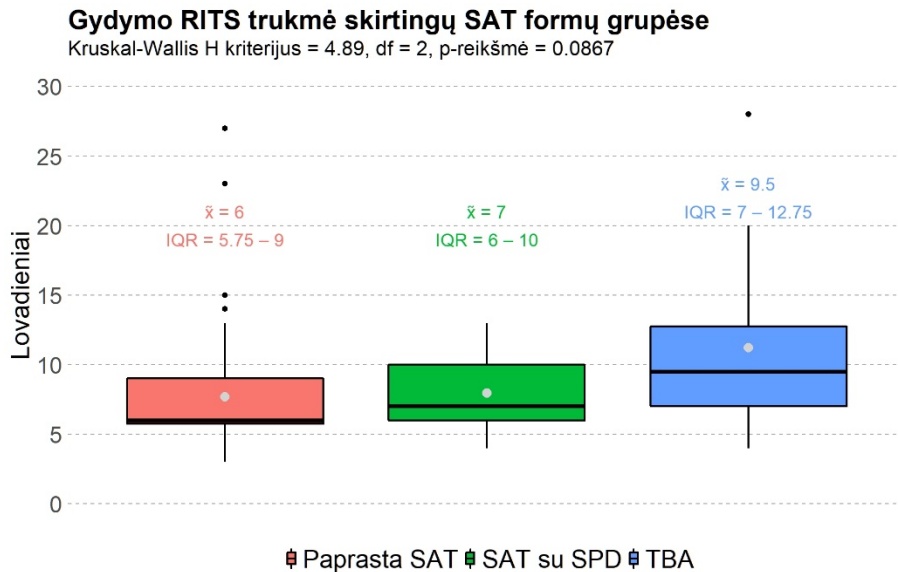


Diagrama 22. Pooperacinio gydymo trukmė reanimacijos-intensyviosios terapijos skyriuje skirtingų SAT formų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Mūsų operuotų ligonių intensyviojo gydymo reanimacijos-intensyviosios terapijos skyriuje trukmės medianos skirtingų SAT formų ligonių grupėse svyravo nuo 6 iki 9.5 parų. Šis skirtumas tarp grupių buvo statistiškai nereikšmingas (22 diagrama).

## Hospitalizacijos trukmė po SAAO skirtingų SAT formų grupėse

ANOVA F kriterijus = 1.55, p-reikšmė = 0.2184

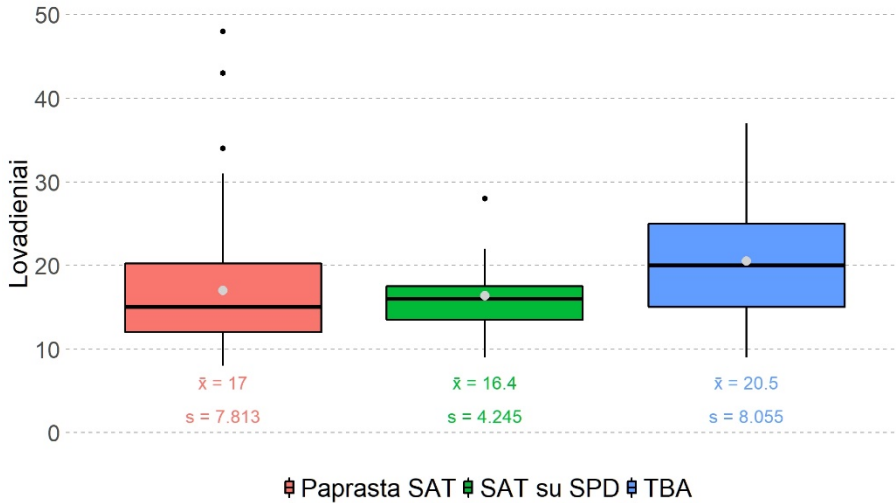


Diagrama 23. Pooperacinės hospitalizacijos trukmė skirtingų SAT formų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Pilkais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Kai ligoniai pakankamai sustiprėja po SAT korekcijos ir intensyvusis gydymas jiems nebereikalingas, ligoniai tolesniam gydymui perkeliami į specializuotą įgimtų širdies ydų chirurgijos skyrių. Skyriuje redukuojamas medikamentinis gydymas, sugijus operacinei žaizdai pašalinami siūlai, sudaromas pooperacinio ambulatorinio gydymo ir sekimo planas, suplanuojamas pirmojo ambulatorinio vizito laikas (dažniausiai po vienos ar dviejų savaitių) ir ligonis išrašomas tolesniam ambulatoriniam gydymui į namus. Pooperacinės hospitalizacijos (gydymo RITS ir skyriuje lovadienių suma) trukmės medianos skirtingų SAT formų ligonių grupėse svyravo nuo 16.4 iki 20.5 parų, tačiau šis medianų skirtumas grupėse buvo statistiškai nereikšmingas (23 diagrama).

### 4.2.1.7. Ankstyvojo laikotarpio po SAAO išėitys skirtingų SAT formų ligonių grupėse

Iš 127 tyrimo laikotarpiu operuotų ligonių, 19 mirė operacinėje ir 11 RITS skyriuje, tačiau 97 ligoniai buvo išrašyti į namus (25 lentelė). Į namus išrašytų ligonių skaičius ir SAT gydymo metu mirusių ligonių skaičius skirtingų SAT formų ligonių grupėse statistiškai reikšmingai nesiskyrė (61 lentelė).

SAT gydymo išeitys	Paprasta SAT	SAT su SPD	TBA	Fisher p-reikšmė
Į namus išrašyti ligoniai	64 (78%)	19 (63.3%)	14 (93.3%)	0.076
Perioperaciniu periodu mirę ligoniai	18 (22%)	11 (36.7%)	1 (6.7%)	

Lentelė 61. SAT gydymo SAAO išeitys skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. *Taussig-Bing* anomalija.

#### 4.2.2. Vainikinių arterijų anatomijos įtaka ankstyviems SAAO rezultatams

Pats svarbiausias ir techniškai sudėtingiausias SAAO etapas – VA žiočių perkėlimas iš Ao šaknies į neo-Ao šaknį. Ir taip sudėtingą labai sudėtingos ĮŠY – SAT korekciją gali ypač apsunkinti įvairios VA anatomijos anomalijos.

Tyrimo laikotarpiu, operuodami įvairių SAT formų ligonius, be įprasto VA anatomijos varianto (Leiden konvencijos formulė 1LCx–2R), susidūrėme su 16 unikalių anomalios VA anatomijos variantų. Didžiausia anomalijų įvairovė rasta tarp ligonių, kurie operuoti dėl paprastos SAT. Visų VA anatomijos variantų suvestinė pateikta 62 lentelėje.

VA anatomijos variantai #	Paprasta SAT (n=82), n (%)	SAT-SPD (n=30), n (%)	TBA (n=15), n (%)	Išviso (n=127), n (%)
1LCx–2R <sup>a</sup>	66 (80.5%)	24 (80%)	2 (13.3%)	92 (72.4%)
Anomalūs				
1LCx*–2R	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1IB–2LCx, R	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1L–2RCx	7 (8.5%)	2 (6.7%)	3 (20.1%)	12 (9.4%)
2R, LCx*	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1LR–2Cx	1 (1.22%)	0 (0.0%)	1 (6.7%)	2 (1.6%)
1LCX, IB–2R	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
2LCx*, R	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
2L, RCx	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1LCxR	1 (1.22%)	1 (3.33%)	1 (6.7%)	3 (2.36%)
1L, R–2Cx	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
2LCxR	0 (0.0%)	1 (3.33%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1LCx–2R, R	0 (0.0%)	1 (3.33%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1LCx*, R	0 (0.0%)	1 (3.33%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1R–2LCx	0 (0.0%)	0 (0.0%)	5 (33.1%)	5 (4%)
1RCx, IB–2L	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (6.7%)	1 (0.78%)
1IB–2LCxR	0 (0.0%)	0 (0.0%)	2 (13.4%)	2 (1.6%)

Lentelė 62. VA anatomijos variantai rasti Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikų Širdies ir krūtinės chirurgijos centre operuojant įvairių SAT formų ligonius. Paaiškinimai: # – VA anatomija vertinta remiantis Leiden konvencijos principais. <sup>a</sup> – Įprastas ir dažniausiai pasitaikantis VA anatomijos variantas esant SAT. Kablelis (,) žymi tame pačiame aortos sinuse

atskiromis žiotimis prasidedančias VA. Žvaigždutė (\*) žymi intramuralinę VA eigą. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos. N – absoliutus dažnis. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SAT-SPD – stambiųjų arterijų transpozicija su skilvelių pertvaros defektu. TBA – Taussig-Bing anomalija. 1 – pirmasis aortos sinusas. 2 – antrasis aortos sinusas. L – priekinė tarpkilvelinė arterija. Cx – juosiančioji arterija. R – dešinioji vainikinė arterija. IB – dešiniojo skilvelio infundibulinė arterija.

VA anatomijos įtaka ankstyviesiems SAAO rezultatams vertinta tiriamuosius stratifikavus į ligonių su įprasta VAA grupę (n=92) ir ligonių su anomalia VAA grupę (n=35). Tarp šių grupių palyginti SAAO operaciniai parametrai (operacijos, DKA, AoX ir reperfuzijos trukmės, žemiausia ligonio kūno temp. DKA metu, skysčių balansas operacijos metu) ir išeitys (kraujo produktų transfuzijų poreikis, dirbtinės plaučių ventiliacijos trukmė, pooperacinis drenažas ir drenų funkcionavimo trukmė, laikinos elektrinės širdies stimuliacijos poreikis, gydymo atvira krūtinės ląsta poreikis, peritoninės dializės poreikis, resternotomijų dėl kraujavimo ir gaivinimo metu atliktų resternotomijų dažnis, intraoperacinių mirčių skaičius, pooperacinio gydymo RITS trukmė, bendra hospitalizacijos po SAAO trukmė ir ankstyvasis mirštamumas). Rezultatai pateikti 24 – 36 diagramose ir 63 – 69 lentelėse.

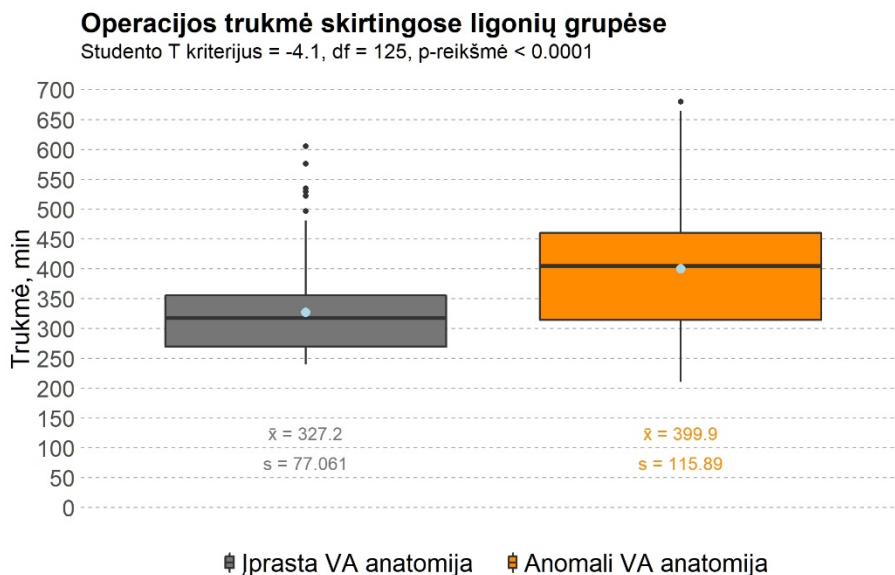


Diagrama 24. Operacijos trukmė skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos.  $\bar{X}$  – vidurkis. s – standartinis nuokrypis.

Vidutinę operacijos trukmę, kai SAAO atliekama ligoniams, turintiems anomalią VA anatomiją, yra statistiškai reikšmingai ilgesnė nei, kai SAAO

atliekama ligoniams su įprasta VA anatomija (24 diagrama). Vidutinės operacijos trukmės skirtumas ligonių su įprasta VA anatomija ir ligonių su anomalia VA anatomija grupėse mūsų kohortoje buvo 72.7 min (24 diagrama).

### DKA trukmė skirtingose ligonių grupėse

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 988, p-reiškėmė < 0.001

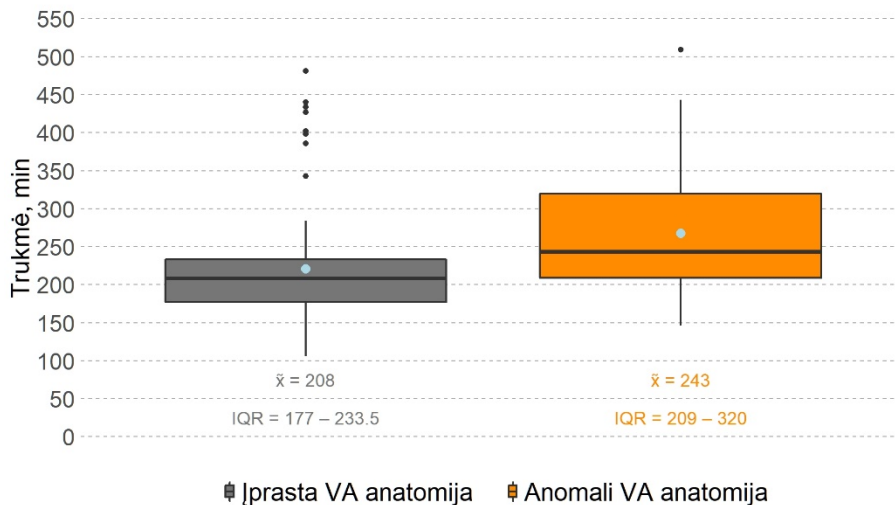


Diagrama 25. DKA trukmė skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos. DKA – dirbtinė kraujo apytaka.  $\bar{X}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

### AoX trukmė skirtingose ligonių grupėse

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 799, p-reiškėmė < 0.0001

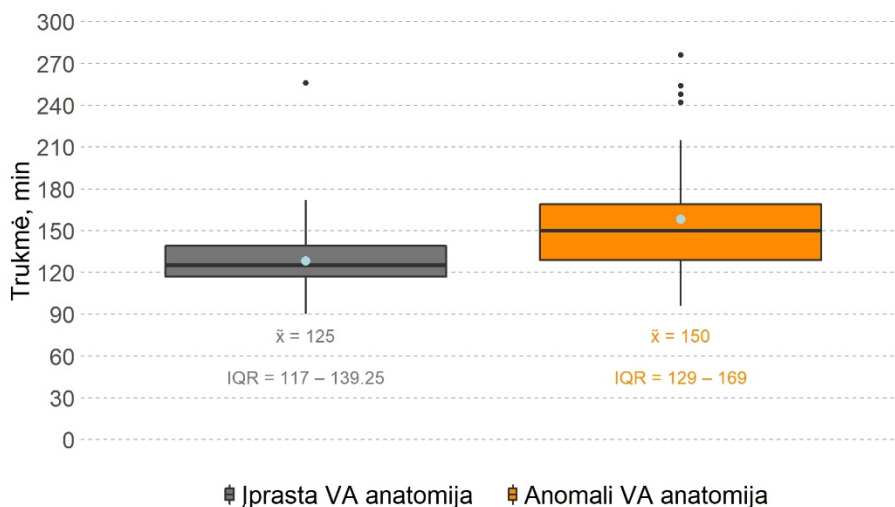


Diagrama 26. Aortos perspaudimo trukmė skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai.



Santrumpos: VA – vainikinės arterijos. AoX – aortos perspaudimas.  $\tilde{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Mūsų kohortoje DKA trukmės medianos ligonių su įprasta VAA ir ligonių su anomalia VAA skyrėsi kiek mažiau ( $\Delta\tilde{x} = 35$  min), tačiau ir šis skirtumas tarp grupių buvo statistiškai reikšmingas (25 diagrama). Ligonius su anomalia VA anatomija operacijos užtruko reikšmingai ilgiau (25 diagrama).

AoX trukmės mediana ligonių su įprasta VA anatomija grupėje buvo reikšmingai mažesnė nei ligonių su anomalia VA anatomija grupėje ( $\Delta\tilde{x} = 25$  min). Šis skirtumas tarp grupių statistiškai reikšmingas (26 diagrama).

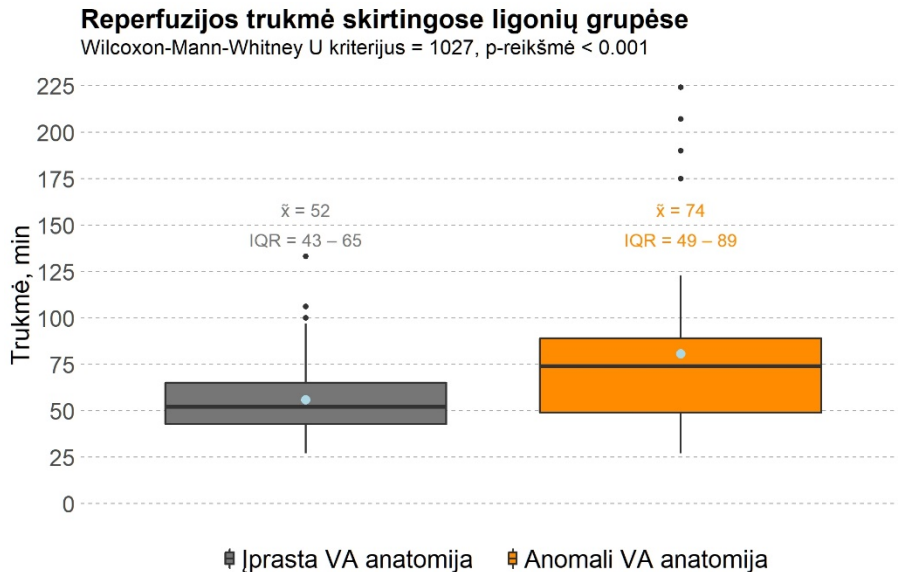


Diagrama 27. Reperfuzijos trukmė skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos.  $\tilde{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Reperfuzijos trukmės medianos ligonių su įprasta ir anomalia VA mūsų kohortoje statistiškai reikšmingai skyrėsi 22 minutėmis. Ligoniams su įprasta VA reikėjo trumpesnės reperfuzijos (27 diagrama).

## Žemiausia temperatūra DKA metu skirtingose ligonių grupėse

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 1210.5, p-reikšmė = 0.031

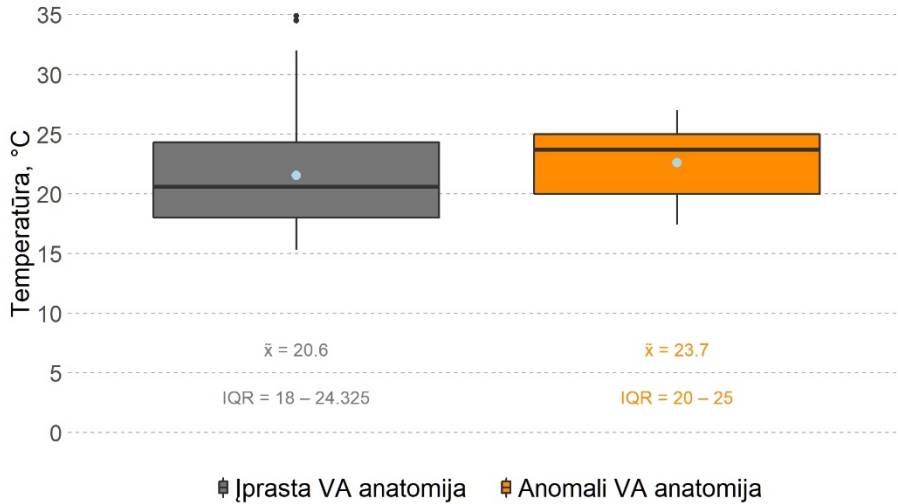


Diagrama 28. Žemiausia ligonio kūno temperatūra DKA metu skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos. DKA – dirbtinė kraujo apytaka.  $\bar{X}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Vertinant šaldymo laipsnio skirtumą šiose grupėse, stebimas priešingas reiškinys. Ligonių su įprasta VA kūno temperatūros operacijos metu mediana statistiškai reikšmingai mažesnė (28 diagrama). Šį skirtumą reikia interpretuoti atsižvelgiant į anomalią VA reikšmingai mažesnę paplitimą paprastos SAT formos ligonių grupėje (13 – 16 lentelės). Paprastos SAT ligoniams, prieširdžių pertvaros defektas dažniausiai užlopomas giliai atšaldžius ligonį ir sustabdžius dirbtinės kraujo apytaką, taip išvengiant tiesioginę tuščiųjų venų kaniuliacijos ir su tuo susijusių rizikų bei komplikacijų.

Visas bendrai gautų skysčių (DKA užpildo, operacijos metu skirtų kristaloidų, koloidų ir kraujo komponentų infuzijų ir transfuzijų, injekcinių medikamentų tūrių suma) tūrių medianos statistiškai reikšmingai nesiskyrė ligonių su įprasta ir anomalia VA anatomija grupėse (29 diagrama).

Skysčių balansas (gautų ir netektų skysčių tūrių skirtumas) operacijos metu ligonių su įprasta ir anomalia VA anatomija grupėse statistiškai reikšmingai nesiskyrė (30 diagrama).

Operacijos metu ir ankstyvuojų pooperaciniu metu transfuzuotos EM tūrio, indeksuoto ligonių kūno svoriui, medianos skirtingų VA tipų ligonių grupėse statistiškai reikšmingai nesiskyrė (31 diagrama).

### Bendras suvartotų skysčių tūris skirtingose ligonių grupėse

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 1429.5, p-reiškė = 0.331

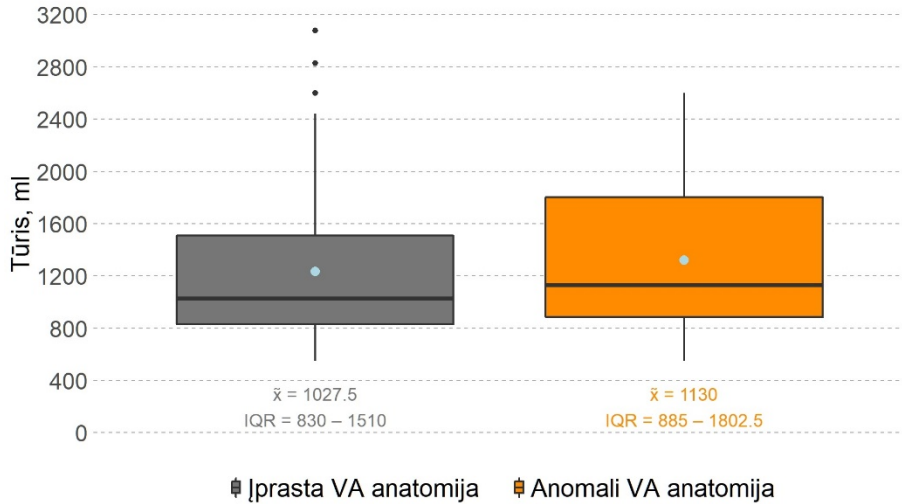


Diagrama 29. Operacijos metu gautų skysčių tūris skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.  $\bar{X}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

### Skysčių balansas SAAO metu skirtingose ligonių grupėse

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 1125, p-reiškė = 0.542

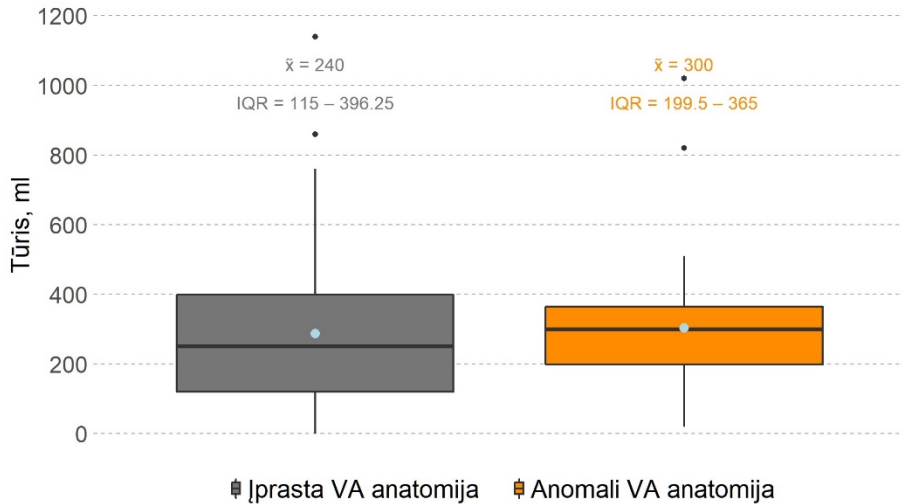


Diagrama 30. Skysčių balansas SAAO metu skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.  $\bar{X}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

### Transfuzuotos EM tūris skirtingose ligonių grupėse

Studento T kriterijus = 0.96, df = 125, p-reikšmė = 0.3411

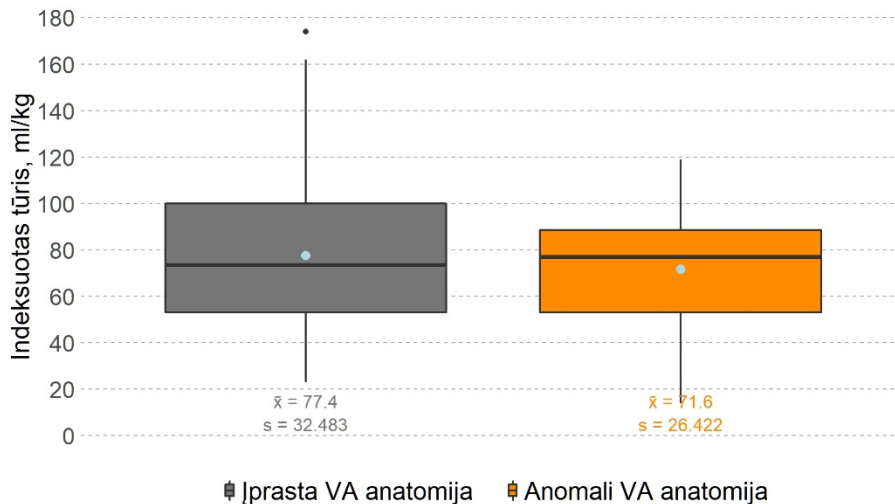


Diagrama 31. SAAO metu ir tuoj po jos transfuzuotų eritrocitų masės tūris indeksuotas ligonio kūno masei skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos. EM – eritrocitų masė.  $\check{X}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.  $\bar{x}$  – vidurkis. s – standartinis nuokrypis.

### Transfuzuotos ŠP tūris skirtingose ligonių grupėse

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 1788, p-reikšmė = 0.338

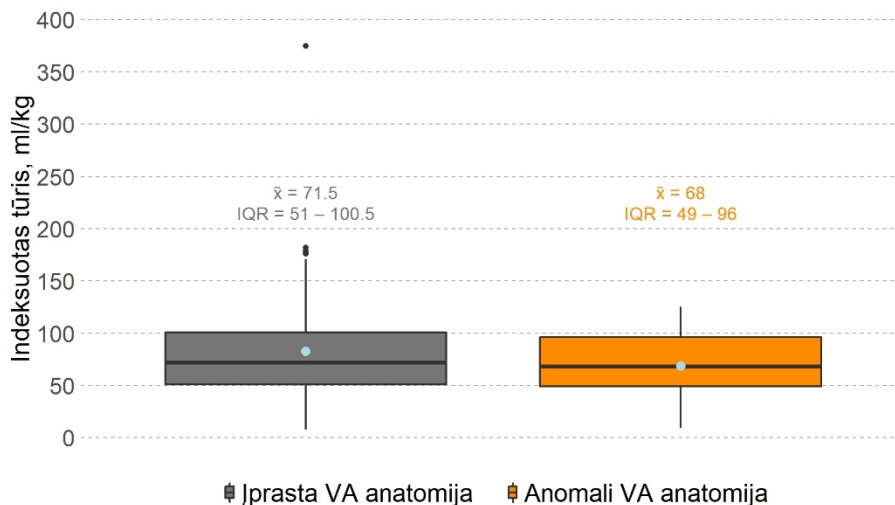


Diagrama 32. SAAO metu ir tuoj po jos transfuzuotos šaldytos plazmos tūris indeksuotas ligonio kūno masei skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. ŠP – šaldyta plazma.  $\check{X}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

### DPV trukmė skirtingose ligonių grupėse

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 1096, p-reiškė = 0.476

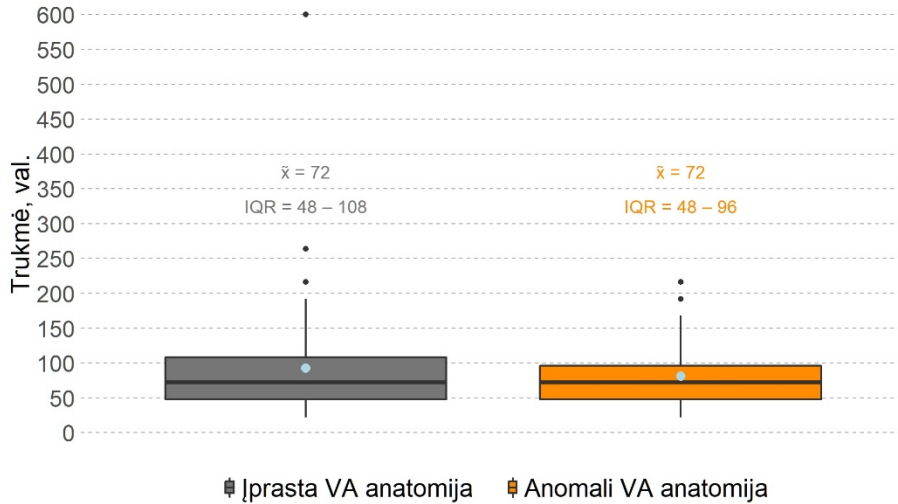


Diagrama 33. Dirbtinės plaučių ventiliacijos po SAAO trukmė skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. DPV– dirbtinė plaučių ventiliacija.  $\tilde{X}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

### Pooperacinis drenažas skirtingose ligonių grupėse

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 1467.5, p-reiškė = 0.09

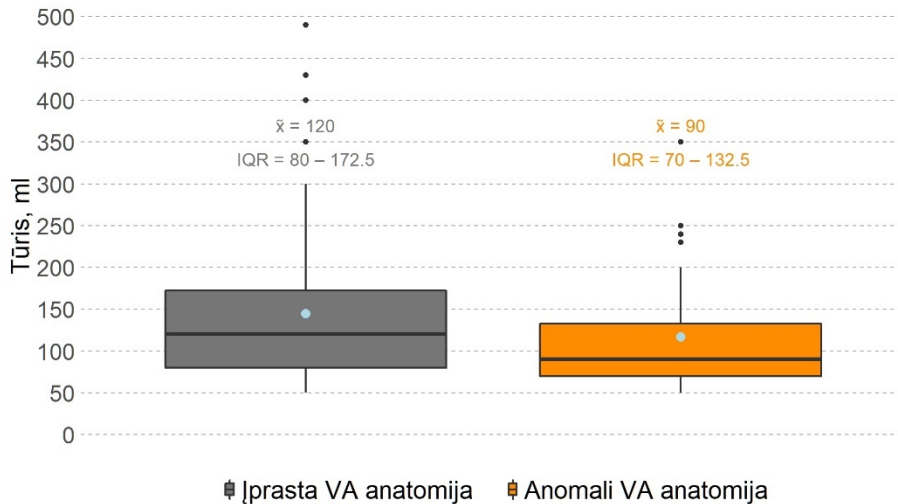


Diagrama 34. Drenažas po SAAO skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.  $\tilde{X}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Taip pat statistiškai reikšmingai tarp ligonių su įprasta vainikinių arterijų anatomija ir anomalia vainikinių arterijų anatomija grupių nesiskyrė ir transfuzuotos ŠP tūrio, indeksuoto ligonių kūno svoriui, medianos (32 diagrama).

Lyginant ligonių su įprasta VA anatomija ir ligonių su anomalia VA anatomija grupes, statistiškai reikšmingas dirbtinės plaučių ventilacijos trukmės medianų skirtumas nenustatytas (33 lentelė). Taip pat nenustatytas ir statistiškai reikšmingas pooperacinio drenažo tūrių skirtumas šiose grupėse (34 lentelė)

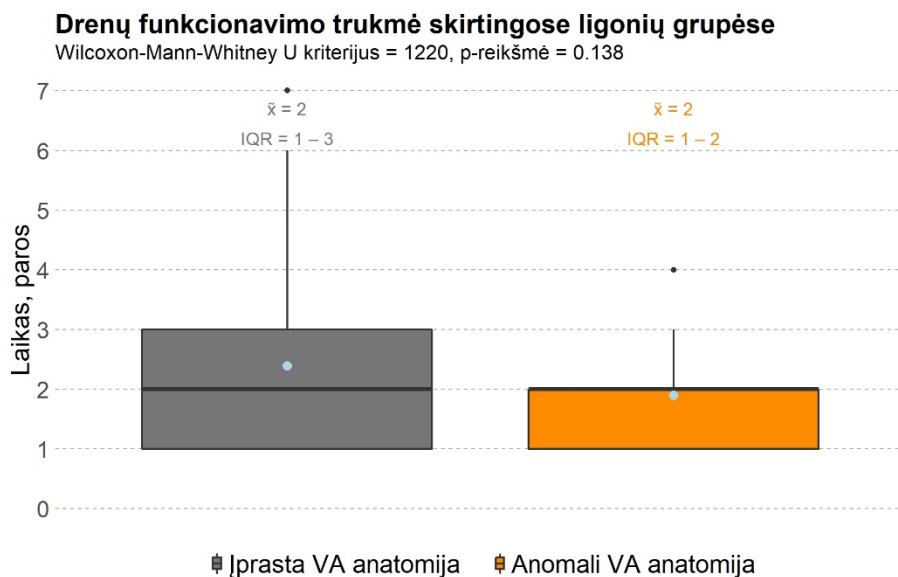


Diagrama 35. Drenų funkcionavimo trukmė skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos.  $\bar{X}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis

Drenų funkcionavimo trukmės medianos tarp mūsų kohortos ligonių su ir be VA anomalijomis buvo identiškos (35 diagrama).

SAAO išeitis	VAA		OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
	Įprasta	Anomali			
Pervežti į RITS	76 (82.6%)	32 (91.4%)	0.45	0.08;1.72	0.2734
Mirė operacinėje	16 (17.4%)	3 (8.6%)			

Lentelė 63. Intraoperacinių mirčių paplitimas skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. VAA – vainikinių arterijų anatomija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautiniai intervalai. RITS – reanimacijos-intensyviosios terapijos skyrius.

Atlikus SAAO korekciją, daugelis abiejų grupių ligonių sėkmingai perkelti tolesniam gydymui į specializuotą kardiochirurginį vaikų RITS. Skirtumas tarp šių grupių statistiškai nereikšmingas (63 lentelė).

GAKL	VAA		OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
	Įprasta	Anomali			
Taikytas	10 (10.9%)	6 (17.1%)	0.6	0.18;2.17	0.3748
Netaikytas	82 (89.1%)	29 (82.9%)			

Lentelė 64. Gydymo atvira krūtinės ąsta po SAAO poreikis skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Santrumpos: GAKL – gydymas atvira krūtinės ąsta. VAA – vainikinių arterijų anatomija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.

Poreikis palikti atvirą krūtinės ąstą po SAAO į RITS perkeliameis ligoniams su įprasta VA anatomija ir anomalia VA anatomija statistiškai reikšmingai nesiskyrė (64 lentelė).

PD	VAA		OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė*
	Įprasta	Anomali			
Taikyta	7 (7.6%)	8 (22.9%)	3.6	1.02;12.71	<b>0.0285</b>
Netaikyta	85 (92.4%)	27 (77.1%)			

Lentelė 65. Peritoninės dializės po SAAO poreikis skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. \*statistiškai reikšmingi duomenys pažymėti **paryškintu** šriftu. Santrumpos: PD – peritoninė dializė. VAA – vainikinių arterijų anatomija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.

Pooperacinis ūminis inkstų funkcijos pažeidimas, kai reikėjo atlikti peritoninę diurezę, mūsų kohortoje buvo statistiškai reikšmingai didesnis tarp operuotų ligonių su anomalia vainikinių arterijų anatomija (65 lentelė). Šansas, jog po SAAO reikės taikyti peritoninę dializę net 3.6 kartus didesnis, kai operacija atlikta ligoniams su anomalia VAA. Šį skirtumą galima paaiškinti didesniu VA anomalijų paplitimu tarp TBA ligonių, kuriems ankstyvuojų pooperaciniu periodu dažniausiai reikėjo taikyti peritoninę dializę (13 – 16, 48 – 51 lentelės).

EŠS	VAA		OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
	Įprasta	Anomali			
Taikyta	5 (5.4%)	1 (2.9%)	0.5	0.01;4.84	> 0.05
Netaikyta	87 (94.6%)	34 (97.1)			

Lentelė 66. Laikinos elektrinės širdies stimuliacijos po SAAO poreikis skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Santrumpos: EŠS – elektrinė širdies stimuliacija. VAA – vainikinių arterijų anatomija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.

Laikinos elektrinės širdies stimuliacijos poreikis po SAAO statistiškai reikšmingai nesiskyrė ligonių su skirtinga VAA grupėse (66 lentelė).

RKS	VAA		OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
	Įprasta	Anomali			
Atlikta	12 (15.8%)	2 (6.2%)	2.8	0.57;27.24	0.2235
Neatlikta	64 (84.2%)	30 (93.8%)			

Lentelė 67. Dėl kraujavimo po SAAO atliktų resternotomijų dažnis skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Santrumpos: RKS – resternotomija kraujavimui stabdyti. VAA – vainikinių arterijų anatomija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.

Dėl masyvaus pooperacinio kraujavimo atliktų resternotomijų dažnio skirtumas mūsų kohortos ligonių su skirtinga VAA grupėse buvo statistiškai nereikšmingas (67 lentelė).

RGM	VAA		OR	OR95%PI	Fisher p-reikšmė
	Įprasta	Anomali			
Atlikta	5 (6.6%)	2 (6.2%)	1.1	0.16;11.6	> 0.05
Neatlikta	71 (93.4%)	30 (93.8%)			

Lentelė 68. Gaivinimo metu atliktų resternotomijų dažnis skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Santrumpos: RGM – resternotomija gaivinimo metu. VAA – vainikinių arterijų anatomija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautinieji intervalai. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.

Taip pat statistiškai reikšmingai nesiskyrė ir resternotomijų atliktų gaivinimo metu dažnis ligonių su įprasta VA anatomija ir ligonių su anomalia VA anatomija grupėse (68 lentelė).



### Gydymo RITS trukmė skirtingose ligonių grupėse

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 985, p-reikšmė = 0.8778

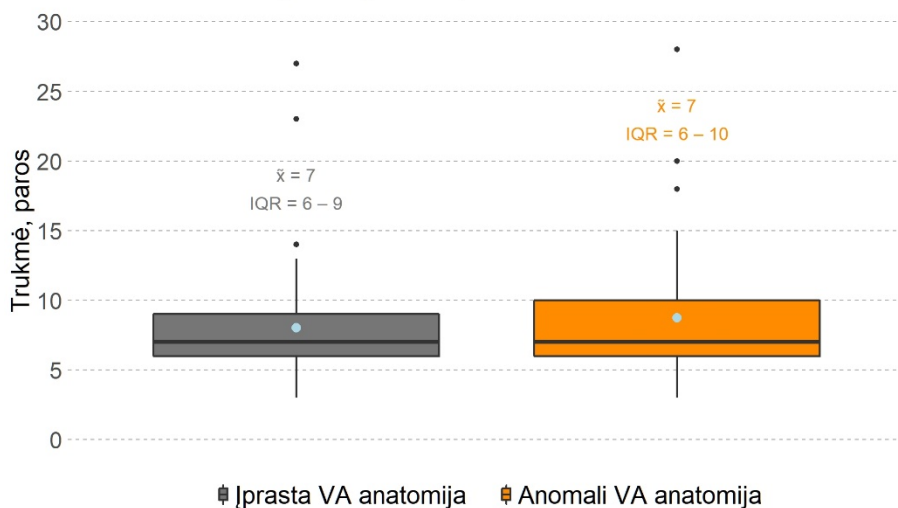


Diagrama 36. Gydymo RITS trukmė skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: RITS – reanimacijos-intensyviosios terapijos skyrius. VA – vainikinės arterijos.  $\bar{X}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Pooperacinio gydymo reanimacijos-intensyviosios terapijos skyriuje trukmės medianos skirtingų VAA tipų ligonių grupėse buvo identiškoms (36 diagrama).

SAT gydymo išeitys	VAA		OR	OR95%PI	Fisher p- reikšmė
	Įprasta	Anomali			
Išrašyti ligoniai	67 (72.8%)	30 (85.7%)	0.45	0.12;1.36	0.127
Mirę ligoniai	25 (27.2%)	5 (14.3%)			

Lentelė 69. SAT gydymo SAAO išeitys skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Santrumpos: Stambiųjų arterijų transpozicija. VAA – vainikinių arterijų anatomija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautiniai intervalai. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.

Išrašytų ligonių ir mirusių ankstyvuojų pooperaciniu laikotarpiu ligonių proporcijų skirtumas tarp ligonių su įprasta ir anomalia VA grupių statistiškai reikšmingai nesiskyrė (69 lentelė).

### Hospitalizacijos trukmė po ASO skirtingose ligonių grupėse

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 786, p-reikšmė = 0.0875

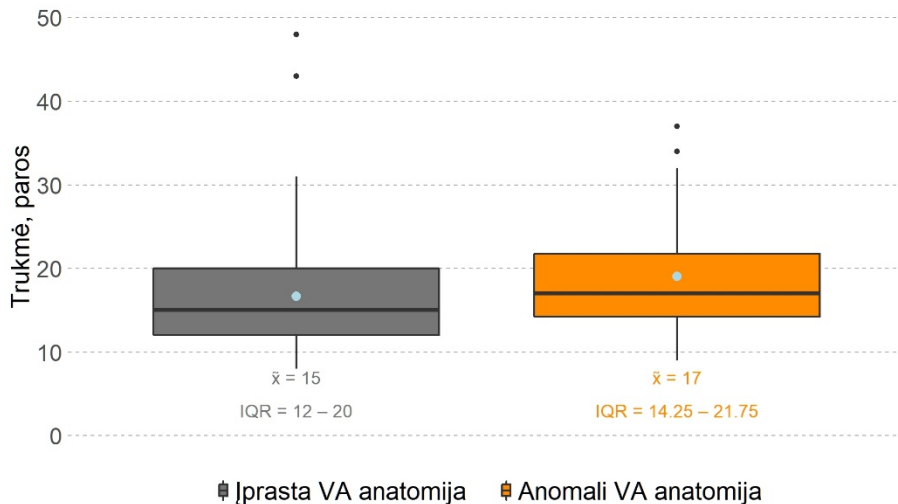


Diagrama 37. Hospitalizacijos trukmė po SAAO skirtingų VA anatomijos tipų grupėse. Diagramoje juodais taškais pažymėtos išskirtys. Melsvais taškais pažymėti grupių vidurkiai. Santrumpos: SAAO VA – vainikinės arterijos.  $\bar{X}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Bendra hospitalizacijos trukmė po SAAO keliomis paromis ilgesnė ligonių turinčių anomalią VA anatomiją grupėje, lyginant ligonių turinčių normalią VA anatomiją, tačiau šis skirtumas statistiškai nereikšmingas (37 diagrama).

#### 4.2.3. Ankstyvasis mirštamumas ir jį lemiantys rizikos veiksniai

Tyrimo laikotarpiu mūsų centre atliktos 127 SAAO. Operacijos metu mirė 19 (14.96%) ligonių, dar 11 (8.66%) mirė po operacijos reanimacijos-intensyviosios terapijos skyriuje. Suminis mirties atvejų skaičius mūsų kortoje – 30. Ankstyvasis mirštamumas viso tyrimo laikotarpiu siekia net 23.62%, o išgyvenamumas – tik 76.38% (25 lentelė, 38 – 40 diagramos). Toks aukštas ankstyvasis mirštamumas šiais laikais yra nepriimtinas, net ir tokiu atveju, kai neatlikus ydos korekcijos (SAT natūrali eiga) išgyvenamumas artėja link 0%, o mirštamumas link 100%, per pirmuosius gyvenimo metus.

Kadangi analizuojami virš 40 metų laikotarpio duomenys, bendras viso laikotarpio mirštamumas gali netiksliai atspindėti dabartinę SAAO atliktų mūsų centre išeičių situaciją. Tai matoma vertinant viso tyrimo laikotarpio kiekvienais metais atliktų SAAO skaičių ir išeitį (38 ir 39 diagramos).

Dauguma ligonių, kurie mirė SAAO metu, buvo operuoti tarp 1977 ir 1998 metų pabaigos (38 diagrama). Nuo 1999 intraoperacinių mirčių skaičius

ženkliai sumažėjo, o į RITS pervežtų ligonių skaičius ženkliai padidėjo, o nuo 2009 m. visi operuoti ligoniai operaciją išgyveno (38 diagrama).

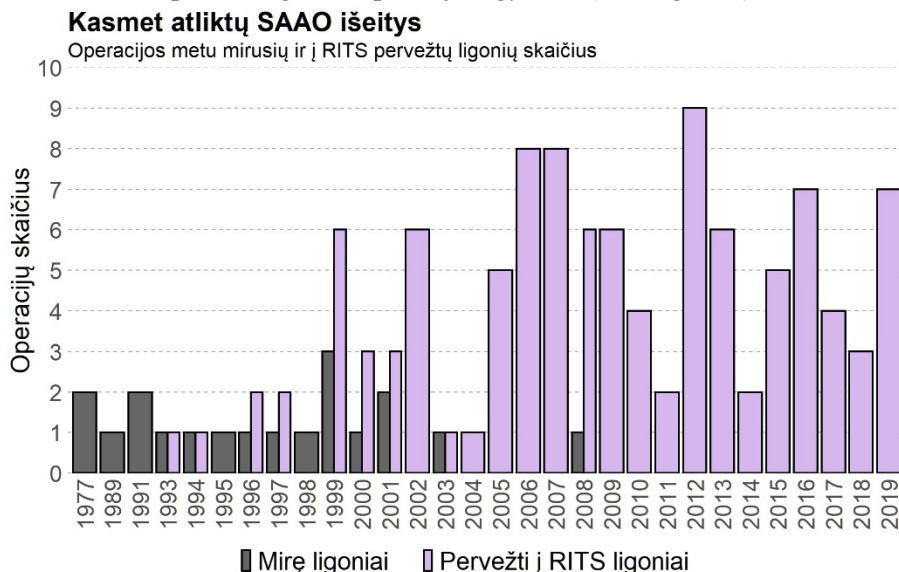


Diagrama 38. SAAO metu mirusių ligonių ir ligonių po SAAO pervežtų į RITS skaičius VUL SK širdies ir krūtinės chirurgijos centre 1977 – 2019 m. x ašis modifikuota ir rodo tik tuos metus, kuriais buvo atlikta bent viena SAAO. Santrumpos: SAAO – arterijų sukeitimo operacija. RITS – reanimacijos-intensyviosios terapijos skyrius, VUL SK – Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikos.

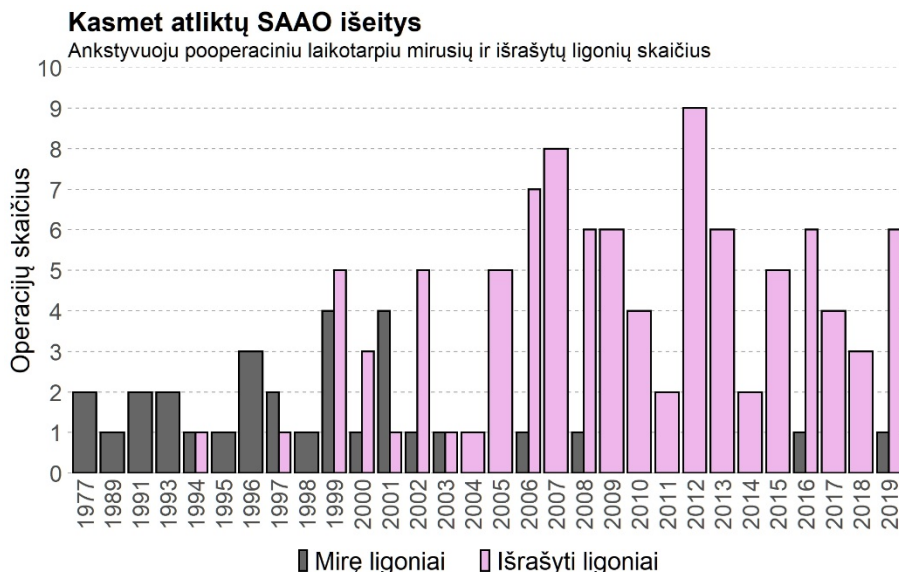


Diagrama 39. 1977 – 2019 m. VUL SK širdies ir krūtinės chirurgijos centre atliktų SAAO skaičius per metus. X ašis modifikuota ir rodo tik tuos metus, kuriais buvo atlikta bent viena

SAAO. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. VUL SK – Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikos.

Atsižvelgiant į ligonių, kuriems mūsų centre atlikta SAAO, mirčių pasiskirstymą laike, visą laikotarpį galima suskirstyti į 4 dešimtmečius (70 lentelė).

Laikotarpis	Ankstyvasis mirštamumas	Fisher p-reiškė*
1977 – 1989 m. (n=3)	3 (100%)	< 0.00001
1990 – 1999 m. (n=23)	17 (73.9%)	<0.00001
2000 – 2009 m. (n=52)	9 (17.3%)	0.052
2010 – 2019 m. (n=49)	2 (4.1%)	-

Lentelė 70. Skirtingais laikotarpiais VUL SK atliktų SAAO ankstyvasis mirštamumas. Pirmasis laikotarpis apima kiek ilgesnę trukmę, nei 10 kalendorinių metų, tačiau šiuo laikotarpiu buvo atliktos tik trys SAAO. \*Fisher tiksliojo kriterijaus p-reiškė, kuri pateikta šioje lentelėje apskaičiuota skirtingų laikotarpių ankstyvąjį mirštamumą lyginant su pastarojo dešimtmečio (2010 – 2019 m. pabaiga) operuotų ligonių ankstyvuojų mirštamumu.

Analizuojant ankstyvųjų mirštamumą tarp skirtingais laikotarpiais operuotų ligonių stebimas statistiškai reikšmingas ankstyvojo mirštamumo mažėjimas (70 lentelė). SAAO, atliktų pastarąjį dešimtmetį, ankstyvasis mirštamumas yra mažesnis nei 5% (70 lentelė). O šis rodiklis ypač geras, žinant, kad negydant beveik visi SAT ligoniai miršta per pirmuosius gyvenimo metus.

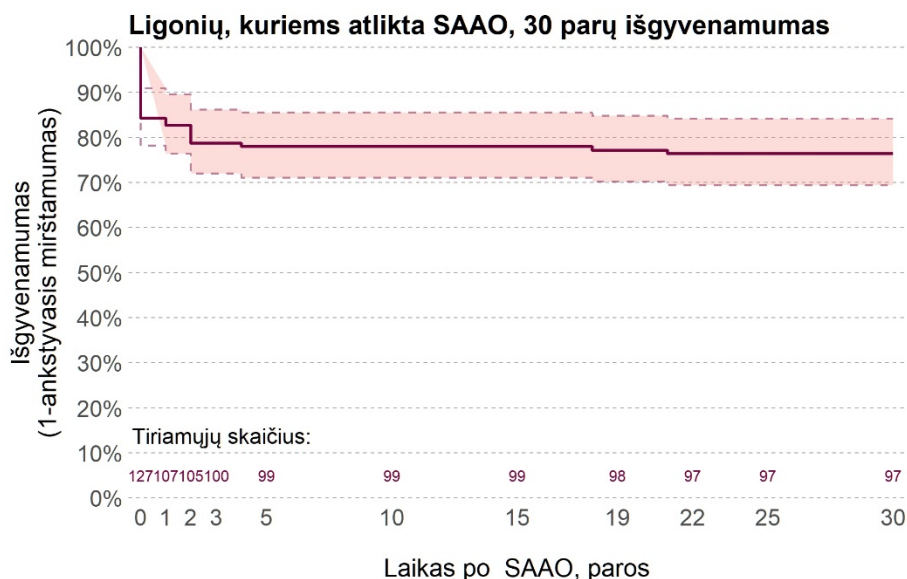


Diagrama 40. Ligonių, kuriems dėl įvairių SAT formų VUL SK Širdies ir krūtinės centre atlikta SAAO, ankstyvojo išgyvenamumo (1-mirštamumas) Kaplan-Meier kreivė. x ašyje 0 –

SAAO atlikimo diena. Punktyrinės linijos žymi išgyvenamumo kreivių viršutinį ir apatinį 95% pasikliautinuosius intervalus. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija VUL SK – Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikos. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.

*Kaplan-Meier* metodu vertinant mūsų ligonių 30 parų pooperacinį išgyvenamumą, matoma, jog dauguma mūsų kohortos ligonių mirė operacijos dieną. Sugretinus šią informaciją, su 38 ir 39 diagramose pateiktais duomenimis, bei įvertinus ankstyvojo mirštamumo mažėjimo tendenciją laikui bėgant, galima įtarti, jog operaciniu ir ankstyvu pooperaciniu laikotarpiu fiksuoti mirties atvejai, labiausiai susiję su chirurginiais faktoriais. Atliekant vizualinę 38 ir 39 diagramas matoma, kad iki 1998 m. pabaigos ypač prasti SAT gydymo SAAO rezultatai, tarp 1999 ir 2002 m. pabaigos reikšmingai pagerėjo ir toliau palaiapsniui gerėja (70 lentelė). Vertinant mūsų centre atliktų SAAO rezultatus, chirurginį periodą tarp 1999 ir 2002 m. pabaigos galima pavadinti „lūžio tašku“. Tarp 1999 m. ir 2002 m. pabaigos mūsų centre vykdyta tarptautinė žinių perdavimo programa, kurios pagrindinė misija buvo įgalinti Vilniaus universiteto ligoninės širdies ir krūtinės chirurgijos centro kolektyvą teikti aukščiausios kokybės įgimtų širdies ydų chirurgijos paslaugas Lietuvos Respublikos gyventojams, ypatingą dėmesį skiriant naujagimių ir vaikų iki vienerių metų sudėtingų širdies ydų chirurgijai, o vienas iš pagrindinių šios programos tikslų – sukurti tvarią SAT gydymo SAAO paslaugą mūsų šalyje. Minėtu laikotarpiu į Vilnių atvyko ĮŠY chirurgijos komanda iš Wessex Širdies ir Krūtinės Chirurgijos Centro Southampton'e Didžiojoje Britanijoje. Užsienio kolegės įvertino mūsų centro techninį aprūpinimą, veiklą, rezultatus, galimybes reikiamiems pokyčiams, siekiant pagerinti ĮŠY gydymo paslaugų kokybę. Atlikus pirminę centro veiklos analizę buvo sudarytas korekcinis veiksmų planas, į kurį buvo įtraukta užsienio kolegų operacijų atlikimas mūsų centre, mūsų komandos narių stažuotės užsienio kolegų centre, ligonių operavimas kartu su užsienio kolegomis Vilniuje (kai operacijas atliko mūsų chirurgai padedami užsienio kolegų). Taip pat, buvo suformuluotos rekomendacijos ligonių perioperacinio gydymo proceso optimizavimui.

Atsižvelgiant į šį „lūžio tašką“, visa mūsų ligonių kohorta buvo skirstyta į tris laiko intervalų periodus: pirmasis chirurginis periodas (mokymosi kreivės latentinė fazė arba periodas iki tarptautinės žinių perdavimo programos) nuo 1977 iki 1998 m. pabaigos, jau minėtas antrasis periodas (mokymosi kreivės eksponentinė fazė arba tarptautinės žinių perdavimo programos periodas) nuo 1999 iki 2002 m. pabaigos, ir trečiasis periodas (mokymosi kreivės plato fazė arba periodas po tarptautinės žinių perdavimo programos) nuo 2003 iki 2019

m. pabaigos (71 lentelė). Palyginus šių periodų ankstyvuosius mirštamumus, nustatyta, kad antro ir trečio periodų ankstyvieji mirštamumai statistiškai reikšmingai mažesni lyginant su pirmojo periodo ankstyvuosiu mirštamumu (71 lentelė).

<b>Chirurginis periodas</b>	<b>Ankstyvasis mirštamumas</b>	<b>Fisher p-reikšmė*</b>
Pirmasis periodas 1977 – 1998 m. (n=17)	15 (88.24%)	–
Antrasis periodas 1999 – 2002 m. (n=24)	10 (41.67%)	< 0.00001
Trečiasis periodas 2003 – 2019 m. (n=86)	5 (5.81%)	<0.00000001

Lentelė 71. Skirtingais chirurginiais periodais VUL SK atliktų SAAO ankstyvasis mirštamumo analizė. \*Fisher tiksliojo kriterijaus p-reikšmė apskaičiuota lyginant antrojo ir trečiojo periodų ankstyvąjį mirštamumą lyginant su pirmojo periodo.

Atsižvelgiant į ankstyvojo išgyvenamumo gerinimo intervencijos (tarptautinės žinių perdavimo programos vykdytos antrojo periodo metu) poveikį, trečiąjį periodą dar galima suskirstyti į pogrupius: ankstyvąjį (nuo 2003 iki 2008 m. pabaigos), vidurinį (nuo 2009 iki 2014 m. pabaigos) ir vėlyvąjį (nuo 2015 iki 2019 m. pabaigos). Šių periodų ankstyvojo mirštamumo suvestinė pateikta 72 lentelėje. Ankstyvojo mirštamumo skirtumas tarp šių grupių statistiškai nereikšmingas (72 lentelė).

<b>Chirurginis periodas</b>	<b>Ankstyvasis mirštamumas</b>	<b>Fisher p-reikšmė*</b>
Trečiojo periodo ankstyvasis pogrupis 2003 – 2008 m. (n=31)	3 (9.68%)	
Trečiojo periodo vidurinis pogrupis 2009 – 2013 m. (n=27)	0 (0%)	0.3652
Trečiojo periodo vėlyvasis pogrupis 2014 – 2019 m. (n=28)	2 (7.14%)	

Lentelė 72. Laiko poveikis tarptautinės žinių perdavimo programos pasiekimams. \*Fisher tiksliojo kriterijaus p-reikšmė apskaičiuota visus tris trečiojo periodo pogrupius lyginant tarpusavyje.

Kadangi, ankstyvasis mirštamumas skirtingų periodų grupes lyginant tarpusavyje skiriasi statistiškai reikšmingai (71 lentelė), atlikta skirtingų periodų grupių porų analizė, siekiant patikslinti skirtingų laikmečių įtaką SAAO ankstyvajam mirštamumui (73 lentelė).

<i>Fisher</i>		A	B	C	D	E	F
p-reiškėmė OR OR95%PI		1977 – 1998 m. (n=17)	1999 – 2002 m. (n=24)	2003 – 2019 m. (n=86)	2003 – 2008 m. (n=31)	2009 – 2013 m. (n=27)	2014 – 2019 m. (n=28)
1	1977 – 1998 m. (n=17)	<i>I</i> <i>I</i> [-∞;+∞]	< 0.05 9.9 [1.7;108.4]	< 0.05 107 [18.4;1232]	< 0.05 58.7 [8.5;776]	< 0.05 ∞ [22.4;+∞]	< 0.05 78 [9.9;1227]
2	1999 – 2002 m. (n=24)	< 0.05 0.1 [0.01;0.6]	<i>I</i> <i>I</i> [-∞;+∞]	< 0.05 11.2 [3;48.5]	< 0.05 6.4 [1.4;42.1]	< 0.05 ∞ [3.5;+∞]	< 0.05 8.9 [1.6;94.5]
3	2003 – 2019 m. (n=86)	< 0.05 0.01 [0.001;0.05]	< 0.05 0.09 [0.02;0.3]	<i>I</i> <i>I</i> [-∞;+∞]	–	–	–
4	2003 – 2008 m. (n=31)	< 0.05 0.02 [0.001;0.12]	< 0.05 0.16 0.02;0.73	–	<i>I</i> <i>I</i> [-∞;+∞]	> 0.05 ∞ [0.4;+∞]	> 0.05 1.4 [0.1;17.8]
5	2009 – 2013 m. (n=27)	< 0.05 0 [0;0.04]	< 0.05 0 [0;0.3]	–	> 0.05 0 [0;2.7]	<i>I</i> <i>I</i> [-∞;+∞]	> 0.05 0 [0;5.5]
6	2014 – 2019 m. (n=28)	< 0.05 0.01 [0.001;0.1]	< 0.05 0.1 [0.01;0.6]	–	> 0.05 0.7 [0.06;6.8]	0.4909 ∞ [0.2;∞]	<i>I</i> <i>I</i> [-∞;+∞]

Lentelė 73. Ankstyvojo mirštamumo skirtingų periodų grupių porose matrica. Ankstyvasis mirštamumas tarp grupių porų lygintas *Fisher* tiksluoju metodu. Poros palyginimui sudarytos iš kairės į dešinę ir iš viršaus į apačią (pvz. Tarpusavyje lygintos 1-A, 1-B, 2-C, 4E ir t.t. poros). Poros, kuriose ankstyvasis mirštamumas skiriasi statistiškai reikšmingai pažymėtos šviesiai žaliai. Poros, kuriose ankstyvasis mirštamumas skiriasi statistiškai nereikšmingai pažymėtos šviesiai oranžine spalva. *Pasvirusiu* šriftu pažymėti duomenys apskaičiuoti lyginant ankstyvąjį mirštamumą to paties periodo poroje, šie duomenys palikti vizualinės estetikos sumetimais ir yra neinterpretuojami. – žymi neanalizuotas trečiojo periodo ir jo ankstyvojo, vidurinio ir vėlyvojo pogrupių poras. Santrumpos: OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautiniai intervalai. n – absoliutus dažnis (čia – tiriamųjų skaičius kiekvienoje skirtingų periodų grupėje). A-F – matricos stulpelių pavadinimai. 1-6 – matricos eilučių pavadinimai.

Siekiant įvertinti 1999 – 2002 m. vykdytos tarptautinės žinių programos pasiekimus ir pasiektų rezultatų tvarumą ilgalaikėje perspektyvoje, atlikta bendra visos kohortos ir ligonių suskirstytų į grupes pagal SAT formą, VA anatomiją, operacijos atlikimo laiką (ligonių operuotų skirtingais mūsų centro chirurginių laikotarpių periodais, atskirai analizuojant trečiojo periodo pogrupius) SAAO išgyvenamumo analizė (40 – 44 diagramos).

## Ligonų, kuriems atlikta SAAO, 30 parų išgyvenamumas

Log-rank kriterijaus p-reikšmė = 0.0053

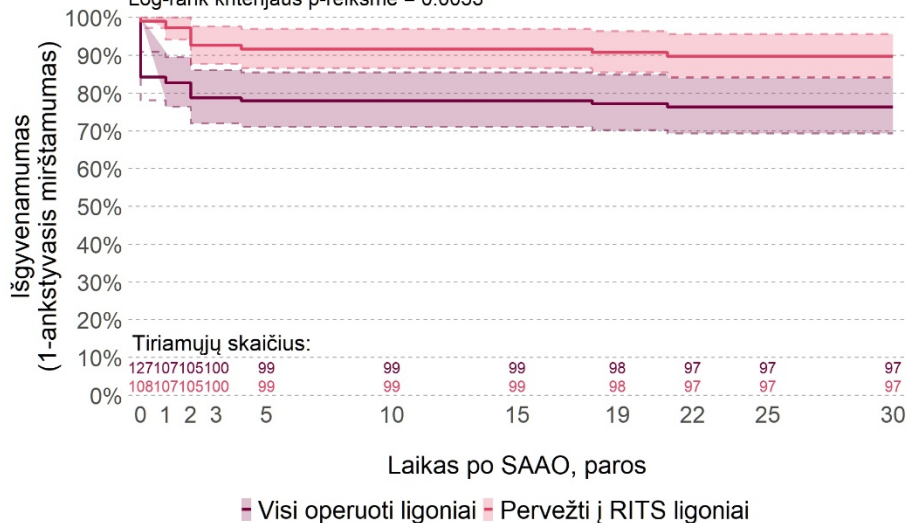


Diagrama 41. Visos kohortos ligonių, kuriems dėl įvairių SAT formų VUL SK Širdies ir krūtinės centre atlikta SAAO ir ligonių, kurie išgyveno operaciją ir buvo pervežti tolesniam gydymui į RITS ankstyvojo (iki 30 pooperacinės paros) išgyvenamumo (1-mirštamumas) Kaplan-Meier kreivės. x ašyje 0 – SAAO atlikimo diena. Punktyrinės linijos žymi išgyvenamumo kreivių viršutinį ir apatinį 95% pasikliautinius intervalus. Santrumpos: SAT – stambųjų arterijų transpozicija VUL SK – Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikos. SAAO – stambųjų arterijų atkeitimo operacija.

Ligonių, kurie po SAAO buvo perkelti į RITS skyrių išgyvenamumas reikšmingai geresnis, lyginant su visos kohortos išgyvenamumu (41 diagrama).

Skirtingų SAT formų ligonių grupėse 30 parų išgyvenamumas po SAAO statistiškai reikšmingai nesiskyrė (42 diagrama).



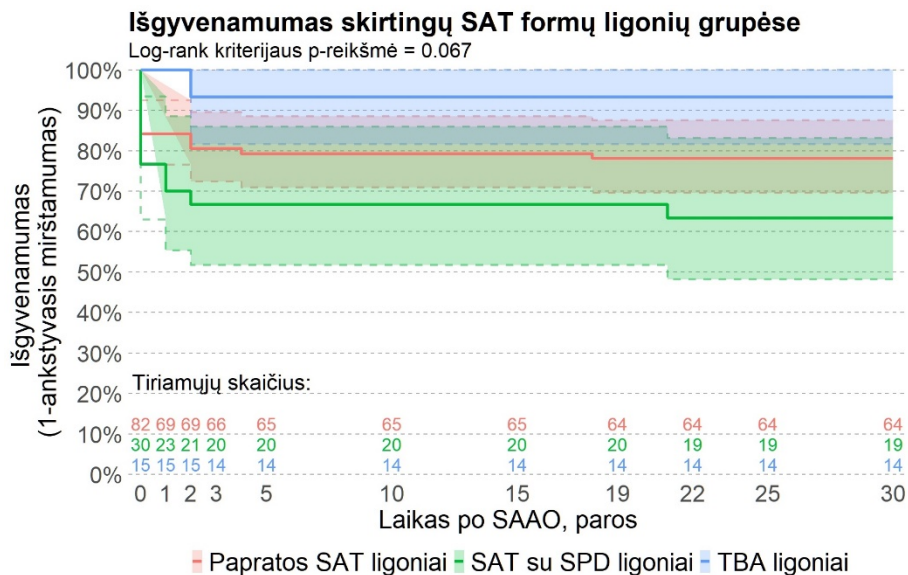


Diagrama 42. Dėl skirtingų SAT formų operuotų ligonių grupių ankstyvojo (iki 30 pooperacinės paros) išgyvenamumo *Kaplan-Meier* kreivės. x ašyje 0 – SAAO atlikimo diena. Punktyrinės linijos žymi išgyvenamumo kreivių viršutinį ir apatinį 95% pasikliautimusius intervalus. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

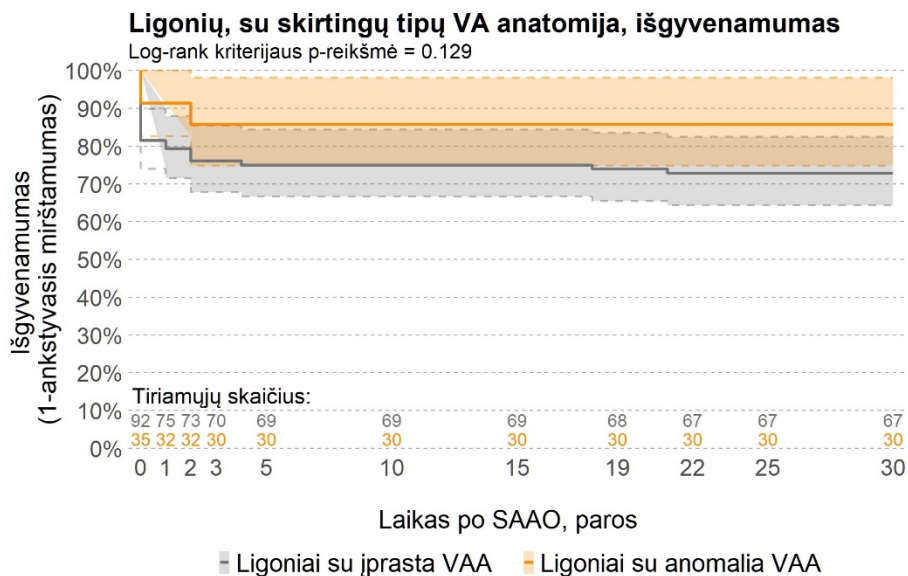


Diagrama 43. Ligonių su įprasta ir anomalia vainikinių arterijų anatomija ankstyvojo (iki 30 pooperacinės paros) išgyvenamumo *Kaplan-Meier* kreivės. x ašyje 0 – SAAO atlikimo diena. Punktyrinės linijos žymi išgyvenamumo kreivių viršutinį ir apatinį 95% pasikliautimusius intervalus. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. VA – vainikinės arterijos. VAA – vainikinių arterijų anatomija.

30 dienų pooperacinis išgyvenamumas statistiškai reikšmingai nesiskyrė ligonių su įprasta ir anomalia VA anatomija grupėse (43 diagrama).

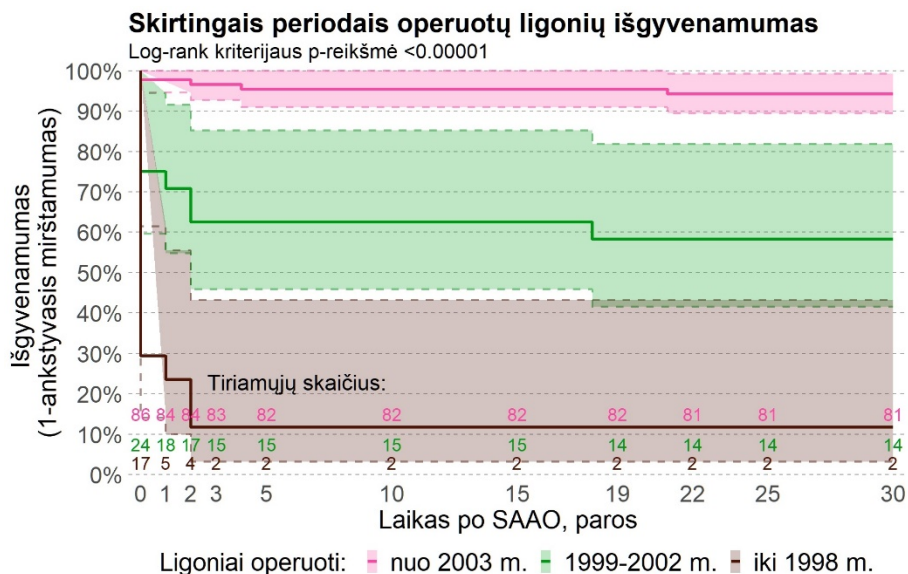


Diagrama 44. Skirtingais chirurginiais periodais operuotų ligonių ankstyvojo (iki 30 pooperacinės paros) išgyvenamumo *Kaplan-Meier* kreivės. x ašyje 0 – SAAO atlikimo diena. Punktyrinės linijos žymi išgyvenamumo kreivių viršutinį ir apatinį 95% pasikliautinusius intervalus. Santrumpos: SAAO – stambųjų arterijų atkeitimo operacija.

SAT ligonių, kuriems SAAO mūsų centre atlikta skirtingais chirurginiais periodais, išgyvenamumas skiriasi statistiškai reikšmingai (44 diagrama). Kadangi visas grupes lyginant tarpusavyje ankstyvasis išgyvenamumas reikšmingai skiriasi, atliktas ankstyvojo išgyvenamumo palyginimas atskirose skirtingais periodais operuotų grupių porose (74 lentelė).

Pora	$\Delta$ AI%	Log-rang p-reikšmė
Ligonių operuotų iki 1998 m. pabaigos ir ligonių operuotų nuo 1999 iki 2002 m. pabaigos grupių AI%	46.75%	0.00083
Ligonių operuotų iki 1998 m. pabaigos ir ligonių operuotų nuo 2003 iki 2019 m. pabaigos grupių AI%	82.43%	< 0.000001
Ligonių operuotų nuo 1999 m. iki 2002 m. pabaigos ir ligonių operuotų nuo 2003 iki 2019 m. pabaigos grupių AI%	35.86%	0.000001

Lentelė 74. Skirtingais chirurginiais periodais operuotų ligonių grupių išgyvenamumų palyginimas porose. Santrumpos: AI% - ankstyvasis (iki 30 pooperacinės paros) išgyvenamumas.  $\Delta$ AI% - analizuojamų porų išgyvenamumų skirtumas.

Visų skirtingais chirurginiais periodais operuotų ligonių grupių porų ankstyvasis išgyvenamumas skyrėsi statistiškai reikšmingai (74 lentelė).

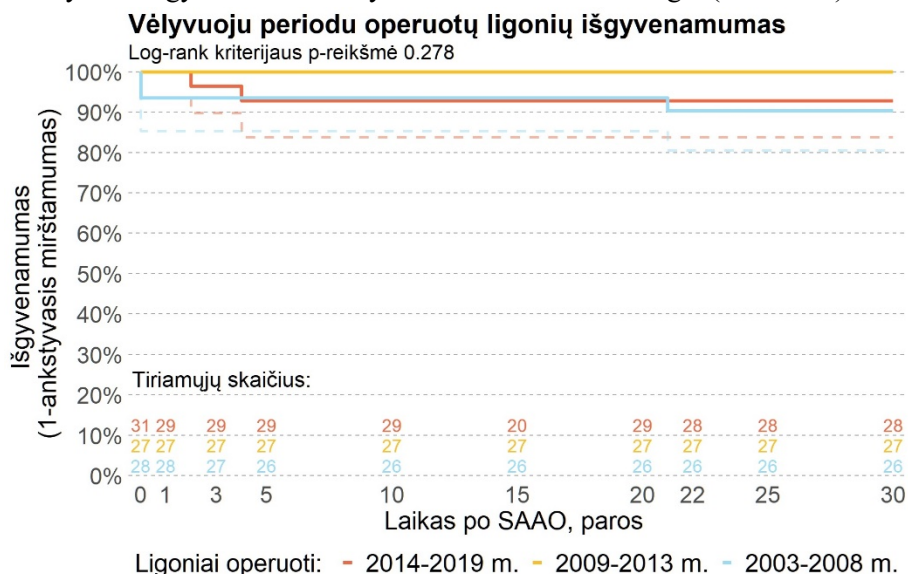


Diagrama 45. Skirtingais vėlyvojo chirurginio periodo penkmečiais operuotų ligonių ankstyvojo (iki 30 pooperacinės paros) išgyvenamumo Kaplan-Meier kreivės. x ašyje 0 – SAAO atlikimo diena. Punktyrinės linijos žymi išgyvenamumo kreivių viršutinį ir apatinį 95% pasikliautinusius intervalus. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.

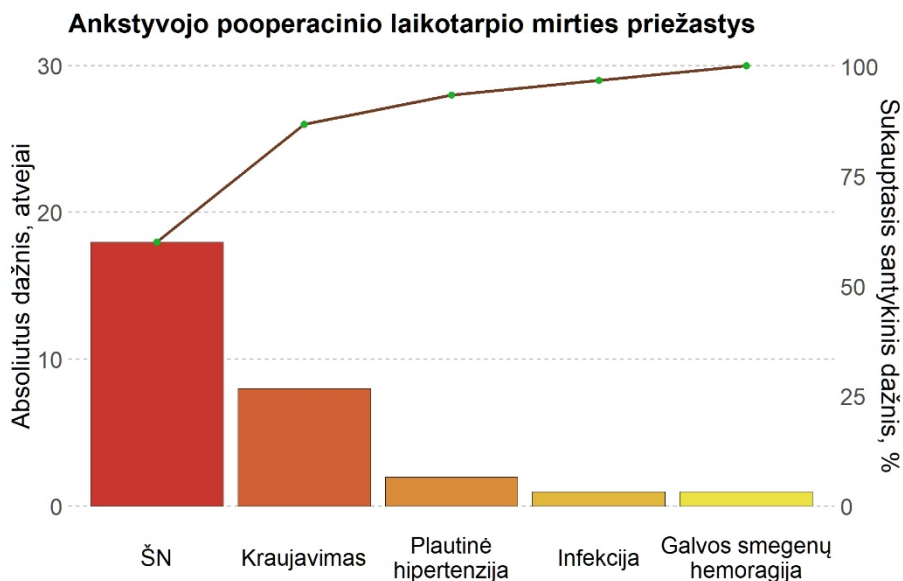


Diagrama 46. SAAO ankstyvojo pooperacinio laikotarpio mirties priežastys.

Analizuojant vėlyvuojų chirurginiu periodu operuotų ligonių išgyvenamumą, šis visą laikotarpį išlieka virš 90 procentų ir reikšmingai nesiskiria lyginant skirtingos šio laikotarpio penkmečius (45 diagrama). Pasibaigus tarptautinei žinių perdavimo programai, reikšmingas SAAO išgyvenamumo pagerėjimas, išliko tvarus ilgą laiką.

Mirčių, fiksuotų ankstyvuojų pooperaciniu periodu ligonių, kuriems dėl įvairių SAT formų VUL SK Širdies ir krūtinės chirurgijos centre atlikta SAAO, kohortoje, priežastys ir jų skaičius pavaizduotas 46 diagramoje. Vyraujančios ankstyvojo mirštamumo priežastys mūsų kohortoje buvo ūminis pooperacinis širdies nepakankamumas ir masyvus nesustabdomas kraujavimas. Du ligoniai mirė dėl plautinės hipertenzijos krizės, po vieną ligonį mūsų kohortoje mirė dėl infekcinių komplikacijų (mediastinito) ir galvos smegenų hemoragijos operacijos metu.

Ankstyvąjį mirštamumą po SAAO lemiančių veiksnių nustatymui, atlikta mūsų kohortos ligonių duomenų regresinė analizė (75 – 77 lentelės). Visi tyrimo metu surinktų demografinių, anatominių, klinikinių, operacinių ir ankstyvojo pooperacinio periodo parametrų duomenys ir jų įtaka ankstyvajam mirštamumui buvo patikrinti vienanarės logistinės regresijos metodu. Iš visų kintamųjų išrinkti tie, kurių statistinio reikšmingumo p-reikšmė buvo lygi 0.2 arba mažesnė. Šie kintamieji, kartu su kintamaisiais, kurie mokslinėje literatūroje nurodomi, kaip reikšmingi prognostiniai SAAO ankstyvojo mirštamumo veiksniai, įtraukti į pradinį daugianarės logistinės regresijos modelį (75 lentelė). Mūsų kohortos duomenimis, net ir tie kintamieji, kurių vienanarės logistinės regresijos modelio p-reikšmės buvo statistiškai reikšmingos, daugianarės regresijos modelyje nebuvo statistiškai reikšmingi. Siekiant išskirti tikrai reikšmingus veiksnius, atlikta atgalinė pažingsnė regresijos modelio modifikacija (76 lentelė).

Kintamieji	Duomenys		Vienanarė logistinė regresija			Daugianarė logistinė regresija		
	Įvykis = 0* (n = 97)	Įvykis = 1# (n = 30)	OR	OR 95%PI	p- reikšmė	OR	OR 95%PI	p- reikšmė
Mergaitės, n (%)	47 (79.3%)	12 (20.3%)	0.7	[0.3;1.62]	0.42	1.1	[0.12;11.7]	0.92
SAT forma (referentinis kintamasis paprastos SAT grupės ligonių skaičius)								
SAT su SPD, n (%)	19 (63.3%)	11(36.7%)	2.1	[0.82;5.1]	0.12	1.6	[0.1;44.5]	0.78
TBA, n (%)	14 (93.3%)	1 (6.7%)	0.3	[0.01;1.4]	0.20	0.02	[0;11.4]	0.31
Naujagimystės metu atlikta SAAO, n (%)	80 (79.2%)	21 (20.8%)	0.5	[0.2;1.31]	0.14	0.04	[0;1.06]	0.08
DKA trukmė, $\bar{x}$ (IQR)	204 (174 – 240) min	242 (226 – 379.5) min	1.01	[1.01;1.02]	< 0.001	1.03	[1;1.07]	0.1
Gilios hipotermijos taikymas, n (%)	8 (27.6%)	21 (72.4%)	26	[9.4;80.2]	< 0.001	16.9	[1.1;553.4]	0.06
Simultaniinė AoLA korekcija, n (%)	9 (81.8%)	2 (18.2%)	0.7	[0.1;2.9]	0.66	0.5	[0;206.3]	0.83
Anomali VA anatomija, n (%)	30 (85.7%)	5 (14.3%)	0.4	[0.14;1.2]	0.13	0.7	[0.04;11.9]	0.81
Papildomos DKA taikymas, n (%)	4 (19%)	17 (81%)	30.4	[9.6;119.2]	< 0.001	3.5	[0.03;420.5]	0.59
Bendras infuzuotų skysčių kiekis operacijos metu, $\bar{x} \pm s$	1.13 $\pm$ 0.5 l	1.66 $\pm$ 0.51 l	1,001	[1;1.003]	<0.001	1	[1;1.003]	0.92
Skysčių balansas operacijos metu	250 (100 – 375) ml	400 (210 – 480) ml	1,002	[0.9;1.005]	0.06	1	[1;1.01]	0.86
Transfuzuotas EM tūris, indeksuotas ligonio kūno svoriui, $\bar{x} \pm s$	66.7 $\pm$ 24.63 ml/kg	105 $\pm$ 31.18 ml/kg	1.05	[1.03;1.08]	< 0.001	1.025	[1;1.09]	0.32
Transfuzuotas ŠP tūris, indeksuotas ligonio kūno svoriui, $\bar{x}$ (IQR)	64 (48 – 79) ml/kg	104.5 (97.75 – 128) ml/kg	1.02	[1.01;1.04]	< 0.001	1.017	[1;1.04]	0.13
Chirurginis periodas (referentinis kintamasis antrojo chirurginio periodo (ligonių operuotų tarp 1999 m. ir 2002 m. pabaigos) skaičius)								
Pirmasis chirurginis periodas (ligonių operuotų iki 1997 m. pabaigos skaičius), n (%)	2 (11.8%)	15 (88.2%)	10.5	[2.3;76.8]	< 0.01	0.24	[0;14.5]	0.55
Trečiasis chirurginis periodas (ligonių operuotų nuo 2003 m. skaičius), n (%)	81 (94.2%)	5 (5.8%)	0.04	[0.02;0.3]	< 0.001	0.24	[0.01;1.9]	0.15

Lentelė 75. Pradinis ankstyvojo mirštamumo po SAAO VUL SK Širdies ir krūtinės chirurgijos centre logistinės regresijos modelis. Santrumpos: Įvykis – mirtis įvykusi iki 30 paros po SAAO. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautiniai intervalai. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – Taussig-Bing anomalija. DKA – dirbtinė kraujo apytaka. AoLA – aortos lanko anomalijos.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.  $\bar{x}$  – vidurkis. s – standartinis nuokrypis. EM – eritrocitų masė. ŠP – šaldyta plazma.

<b>Modeliavimo žingsnis</b>	<b>AIK</b>
Pradinis	67.926
Pašalintas „bendras operacijos metu infuzuotų skysčių tūris“ kintamasis	65.934
Pašalintas „lytis“ kintamasis	63.941
Pašalintas „skysčių balansas operacijos metu“ kintamasis	65.684
Pašalintas kintamasis „simultaniinė AoLA korekcija“	63.686
Pašalintas „anomalinė VA anatomija“ kintamasis	61.863
Pašalintas „Transfuzuotos ŠP tūris indeksuotas ligonio kūno svoriui“ kintamasis	61.41

Lentelė 76. Pažingsnė regresijos modelio modifikacija. Santrumpos: AIK – Akaike informacijos kriterijus. AoLA – aortos lanko anomalijos. VA – vainikinės arterijos. ŠP – šaldytos plazmos tūris.

Iš pradinio regresijos modelio po vieną pašalinti veiksniai, kurių daugianarės logistinės regresijos p-reikšmė didžiausia. Pašalinus kiekvieną veiksnį, tarpiniam modeliui buvo apskaičiuotas *Akaike* informacijos kriterijus (76 lentelė). Pašalinus visus nereikšmingus kintamuosius, suformuotas galutinis daugianarės logistinės regresijos modelis, kuris parodė, jog mūsų kohortos duomenimis, ankstyvąjį mirštamumą po SAAO statistiškai reikšmingai prognozuoja šie veiksniai: ĮŠY chirurgijos centro chirurginis periodas (padėtis mokymosi kreivėje), didesnis transfuzuotų EM tūris tenkantis vienam kilogramui ligonio svorio, papildomos DKA taikymo poreikis SAAO metu, gilios hipotermijos (ligonio kūno atšaldymas žemiau 18 °C) taikymas operacijos metu, užtrukusi DKA (77 lentelė). Likę veiksniai – ligočių amžius operacijos metu ir SAT forma dėl kurios atliekam SAAO statistinio reikšmingumo nepasiekė, tačiau rodo statistinę tendenciją (p-reikšmė tarp 0.05 ir 0.1), jog SAAO ankstyvasis mirštamumas turėtų būti mažesnis, kai operacija atliekama naujagimystės metu ir kai operacija atlieka dėl TBA (lyginant su paprasta SAT), ir didesnis, kai operacija atliekama išaugus naujagimystės amžių, ir kai operacija atliekama dėl SAT su SPD (lyginant su paprasta SAT) (77 lentelė).

Kintamieji	Duomenys		Vienanarė logistinė regresija			Daugianarė logistinė regresija		
	Įvykis = 0* (n = 97)	Įvykis = 1# (n = 30)	OR	OR 95%PI	p- reikšmė	OR	OR 95%PI	p- reikšmė
SAT forma (referentinis kintamasis paprastos SAT grupės ligonių skaičius)								
SAT su SPD, n (%)	19 (63.3%)	11 (36.7%)	2.1	[0.82;5.1]	0.12	1.2	[0.1;17.13]	0.89
TBA, n (%)	14 (93.3%)	1 (6.7%)	0.3	[0.01;1.4]	0.20	0.01	[0;0.61]	0.09
Naujagimystės metu atlikta SAAO, n (%)	80 (79.2%)	21 (20.8%)	0.5	[0.2;1.31]	0.14	0.06	[0;0.89]	0.05
DKA trukmė, $\bar{x}$ (IQR)	204 (174 – 240) min	242 (226 – 379.5) min	1.01	[1.01;1.02]	< 0.001	<b>1.03</b>	<b>[1.01;1.06]</b>	< <b>0.05</b>
Gilios hipotermijos taikymas, n (%)	8 (27.6%)	21 (72.4%)	26	[9.4;80.2]	< 0.001	<b>10.8</b>	<b>[1.2;144.4]</b>	< <b>0.05</b>
Papildomos DKA taikymas, n (%)	4 (19%)	17 (81%)	30.4	[9.6;119.2]	< 0.001	<b>19.8</b>	<b>[1.6;556.04]</b>	< <b>0.05</b>
Transfuzuotas EM tūris indeksuotas ligonio kūno svoriui, $\bar{x} \pm s$	66.7 ± 24.63 ml/kg	105 ± 31.18 ml/kg	1.05	[1.03;1.08]	< 0.001	<b>1.06</b>	<b>[1.02;1.11]</b>	< <b>0.05</b>
Chirurginis periodas (referentinis kintamasis antrojo chirurginio periodo (ligonių operuotų tarp 1999 m. ir 2002 m. pabaigos) skaičius)								
Pirmasis chirurginis periodas (ligonių operuotų iki 1997 m. pabaigos skaičius), n (%)	2 (11.8%)	15 (88.2%)	10.5	[2.3;76.8]	< 0.01	1.1	[0;2.23]	0.16
Trečiasis chirurginis periodas (ligonių operuotų nuo 2003 m. skaičius), n (%)	81 (94.2%)	5 (5.8%)	0.04	[0.02;0.3]	< 0.001	<b>0.07</b>	<b>[0;0.57]</b>	< <b>0.05</b>

Lentelė 77. Galutinis ankstyvojo mirštamumo po SAAO VUL SK Širdies ir krūtinės chirurgijos centre logistinės regresijos modelis. Daugianarės logistinės regresijos modelio veiksniai, statistiškai reikšmingai prognozuojantys SAAO ankstyvojo laikotarpio mirštamumą pažymėti **paryškintu** šriftu. Santrumpos: Įvykis – mirtis įvykusi iki 30 paros po SAAO. SAAO – stambųjų arterijų atkeitimo operacija. OR – šansų santykis. OR95%PI – šansų santykio 95% pasikliautiniai intervalai. SAT – stambųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – Taussig-Bing anomalija. DKA – dirbtinė kraujo apytaka. AoLA – aortos lanko anomalijos.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.  $\bar{x}$  – vidurkis. s – standartinis nuokrypis. EM – eritrocitų masė.

### 4.3. Vėlyvieji rezultatai

#### 4.3.1. Bendri sekimo laikotarpio duomenys

Ligonių, kuriems mūsų centre dėl SAT atlikta SAAO sekimo trukmės mediana 9.8 m (IQR 6.36 – 15.01 m). Vėlyvuuju laikotarpiu po SAAO šeši (6.2%) ligoniai mirė. Du (2%) ligoniai kartu su šeimomis emigravo ir gyvena užsienio šalyse. Disertacijos rašymo metu, šie ligoniai jautėsi gerai ir nusiskundimų dėl širdies-kraujagyslių sistemos neturėjo. Likę 89 (91.8%) ligoniai sekami ir prižiūrimi VUL SK ĮŠY kompetencijos centro vaikų ir suaugusiųjų kardiologų. Vėlyvojo laikotarpio sekimo ir fizinio vystymosi duomenų suvestinė pateikta 78 lentelėje.

<b>Kintamasis</b>	<b>Tiriamųjų kohorta</b>
Berniukų skaičius, n (%)	50 (51.5%)
Sekimo trukmė, $\bar{x}$ (IQR)	9.8 (6.36 – 15.01) m
Ligonių, kurių paskutinis vizitas buvo > 2 m. skaičius, n (%)	10 (10.3%)
Ligonių, mirusių vėlyvuuju laikotarpiu skaičius, n (%)	6 (6.2%)
<b>PASKUTINIO VIZITO DUOMENYS</b>	
Sekamų ligonių skaičius, n (%)	91 (93.8%)
Berniukų skaičius, n (%)	46 (50.5%)
Amžius $\bar{x}$ (IQR)	10.8 (6.4 – 15.21) m
Suaugusių asmenų skaičius, n (%)	13 (14.3%)
Ūgis, $\bar{x}$ (IQR)	136 (116.5 – 164) cm
Labai žemas (žemiau 3 procentilės), n (%)	6 (6.6%)
Žemas (tarp 3 ir 10 procentilių), n (%)	6 (6.6%)
Apyžemis (tarp 10 ir 25 procentilių), n (%)	8 (8.8%)
Vidutinis (tarp 25 ir 75 procentilių), n (%)	48 (52.7%)
Apyaukštis (tarp 75 ir 90 procentilių), n (%)	11 (12.1%)
Aukštas (tarp 90 ir 97 procentilių), n (%)	8 (8.8%)
Labai aukštas (virš 97 procentilės), n (%)	4 (4.4%)
Svoris, $\bar{x}$ (IQR)	32 (11 – 55) kg
Labai mažas (žemiau 3 procentilės), n (%)	12 (13.2%)
Mažas (tarp 3 ir 10 procentilių), n (%)	7 (7.7%)
Apylengvis (tarp 10 ir 25 procentilių), n (%)	13 (14.3%)
Vidutinis (tarp 25 ir 75 procentilių), n (%)	40 (44%)
Apysunkis (tarp 75 ir 90 procentilių), n (%)	8 (8.8%)
Didelis (tarp 90 ir 97 procentilių), n (%)	6 (6.6%)
Labai didelis (virš 97 procentilės), n (%)	5 (5.5%)
Kūno paviršiaus plotas, $\bar{x}$ (IQR)	1.097 (0.8025 – 1.6065) m <sup>2</sup>
<b>KS ECHOKARDIOGRAFINIAI PARAMETRAI</b>	
KSSDd, $\bar{x}$ (IQR)	4 (3.6 – 4.8) cm



KSDd Z vertė, $\bar{x} \pm s$	-0.2 $\pm$ 1.18
Ligonių, kurių KSDd Z vertė > 2, skaičius, n (%)	4 (4.4%)
Ligonių, kurių KSDd Z vertė < -2, skaičius, n (%)	6 (6.6%)
KS IF, $\bar{x} \pm s$	64.8 $\pm$ 5.6%
Ligonių, kurių KS IF > 55%, skaičius, n (%)	89 (97.8%)
NEO-AORTOS MATMENYS	
Neo-AoV žiedo diametras, $\tilde{x}$ (IQR)	20 (16 – 23) mm
Neo-AoV žiedo diametro Z vertė, $\tilde{x}$ (IQR)	1.75 (0.87 – 2.585)
Ligonių, kurių neo-AoV žiedo diametro Z vertė $\geq$ 2 skaičius, n (%)	38 (41.8%)
Neo-Ao sinusų diametras, $\tilde{x}$ (IQR)	27 (24 – 33) mm
Neo-Ao sinusų diametro Z vertė, $\bar{x} \pm s$	2.1 $\pm$ 1.08
Ligonių, kurių neo-Ao sinusų diametro Z vertė $\geq$ 2, skaičius, n (%)	52 (57.1%)
Kylančiosios neo-Ao diametras, $\tilde{x}$ (IQR)	21 (18 – 26.5) mm
Kylančiosios neo-Ao diametro Z vertė, $\tilde{x}$ (IQR)	1.33 (0.46 – 2.495)
Ligonių, kurių kylančiosios neo-Ao diametro Z vertė $\geq$ 2, skaičius, n (%)	35 (38.5%)
NEO-AO VOŽTUVO BŪKLĖ VĒLYVUOJU POOPERACINIŲ LAIKOTARPIU	
Sandarus, n (%)	20 (22%)
Trivialus nesandarumas, n (%)	45 (49.5%)
Lengvas nesandarumas, n (%)	10 (11.0%)
Vidutinis nesandarumas, n (%)	15 (16.5%)
Sunkus nesandarumas, (%)	1 (1.5%)
NEO-PA IR JOS VOŽTUVO BŪKLĖ VĒLYVUOJU POOPERACINIŲ LAIKOTARPIU	
Neo-PAV diametras, $\tilde{x}$ (IQR)	18 (15.25 – 22) mm
Neo-PAV diametro Z vertė, $\tilde{x}$ (IQR)	-0.35 (-1.195 – 0.115)
Ligonių, kurių neo-PAV diametro Z vertė < -2, skaičius, n (%)	7 (7.7%)
Sistolinis gradientas per neo-PA, $\tilde{x}$ (IQR)	13 (8.3 – 23) mmHg
Vidurinis gradientas per neo-PA, $\tilde{x}$ (IQR)	6.6 (5.1 – 11.8) mmHg
Kraujo tėkmės greitis per neo-PA, $\tilde{x}$ (IQR)	1.8 (1.4 – 2.4) m/s
Ligonių, kurių sistolinis gradientas per neo-PA < 36 mmHg, skaičius, n (%)	68 (74.7%)
Ligonių, kurių sistolinis gradientas per neo-PA > 64 mmHg, skaičius, n (%)	5 (5.5%)
Ligonių, kurių kraujo tėkmės greitis per neo-PA > 3 m/s, skaičius, n (%)	9 (9.9%)

Lentelė 78. Vėlyvųjų rezultatų suvestinė. Santrumpos: n – absoliutus dažnis. (%) – santykinis dažnis išreikštas procentais.  $\tilde{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis. KS – kairysis skilvelis. KSDd – kairiojo skilvelio diastolinis diametras.  $\bar{x}$  – vidurkis. s – standartinis nuokrypis. KS IF – kairiojo skilvelio išvartymo frakcija. Neo-Ao – neo-aorta. Neo-AoV – neo-aortos vožtuvas. Neo-PA – neo-plaučių arterija. Neo-PAV – neo-plaučių arterijos vožtuvas.

### 4.3.2. SAAO išgyvenusių asmenų fizinė raida (augimas)

Mūsų operuotų ligonių svorio, ūgio, kūno paviršiaus ploto ir svorio/ūgio santykio kitimo laikui bėgant kreivės pavaizduotos 47 – 50 diagramose. Sparčiausias visų parametru augimas buvo pirmaisiais metais po SAAO.

#### Svoris vėlyvuju laikotarpiu

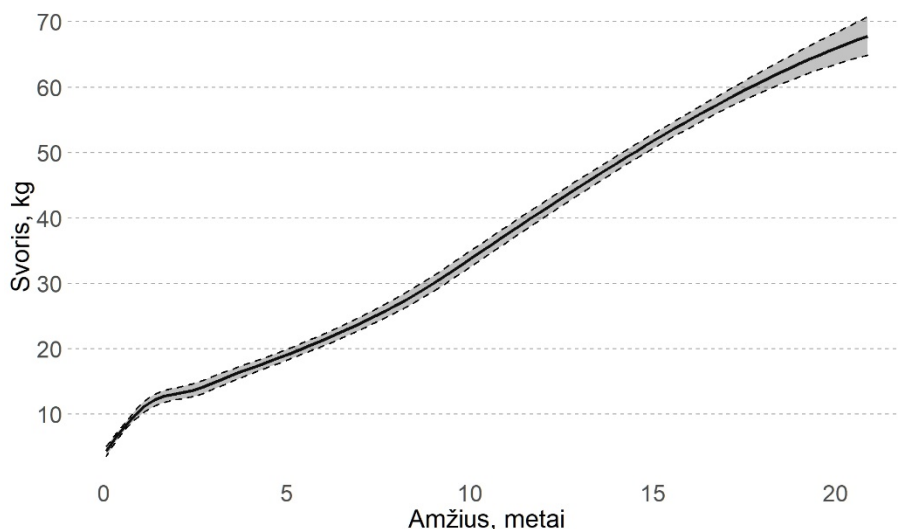


Diagrama 47. Operuotų ligonių svorio kitimas vėlyvuju laikotarpiu. Ištinė linija žymi vidutinį svorį. Punktyrinės linijos – svorio vidurkio 95% pasikliautinusius intervalus.

#### Ūgis vėlyvuju laikotarpiu

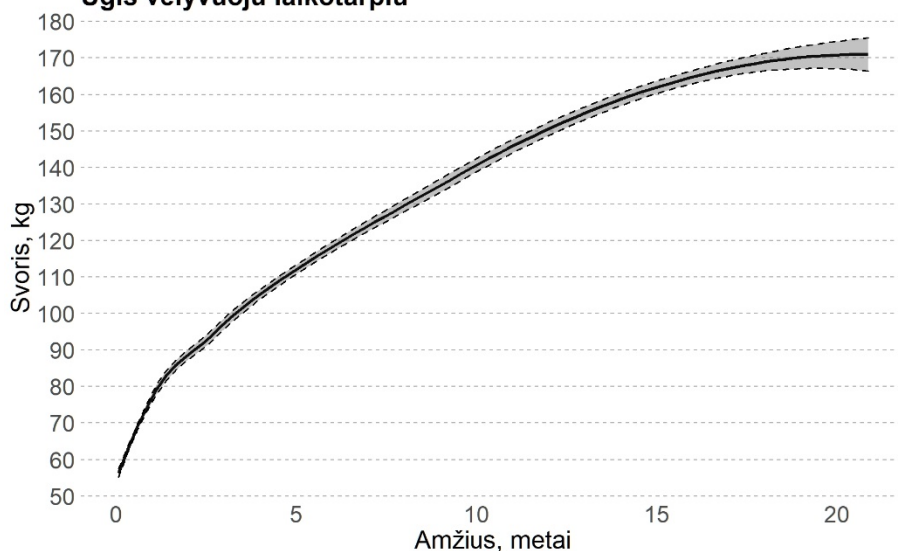


Diagrama 48. Operuotų ligonių ūgio kitimas vėlyvuju laikotarpiu. Ištinė linija žymi vidutinį ūgį. Punktyrinės linijos – ūgio vidurkio 95% pasikliautinusius intervalus.

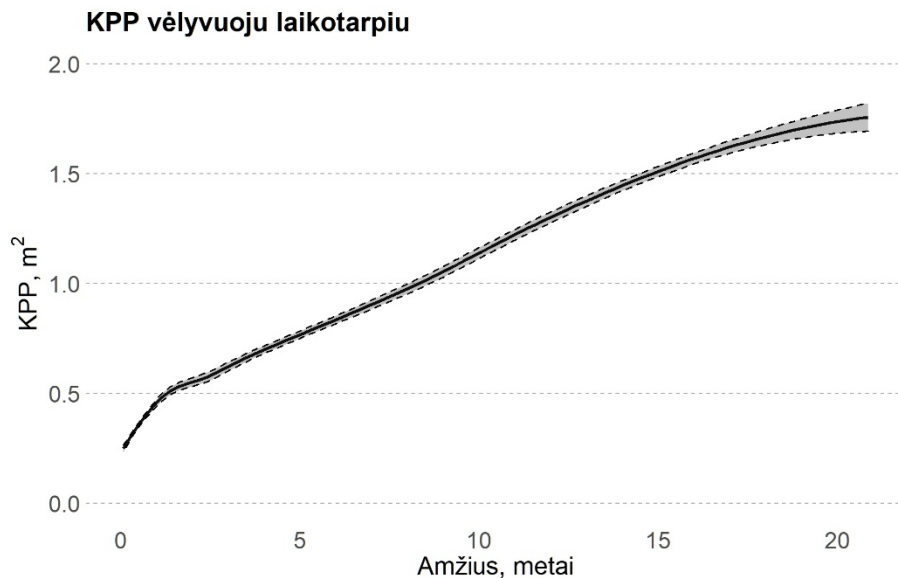


Diagrama 49. Operuotų ligonių KPP kitimas vėlyvuojų laikotarpiu. Ištinė linija žymi vidutinį KPP. Punktyrinės linijos – KPP vidurkio 95% pasikliautinuosius intervalus. Santrumpos: KPP – kūno paviršiaus plotas.

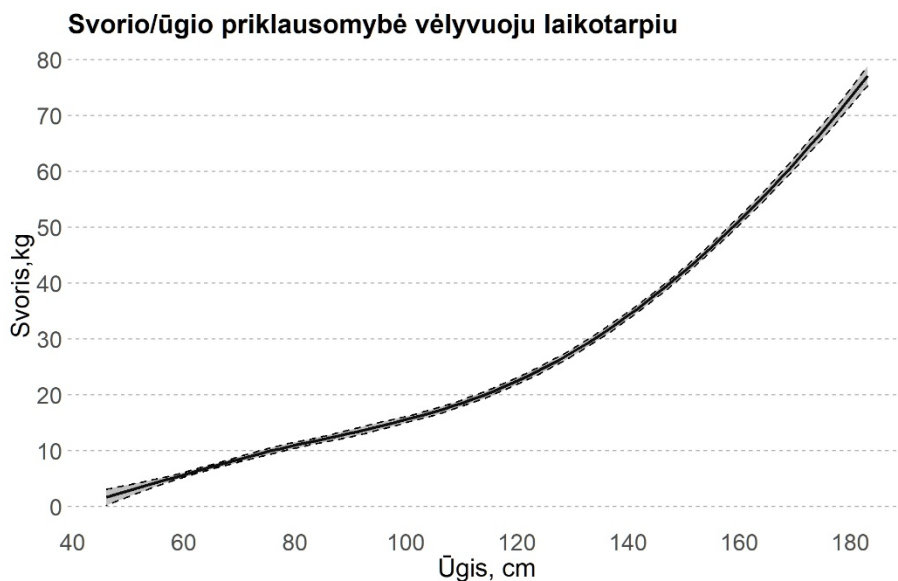


Diagrama 50, Operuotų ligonių svorio/ūgio priklausomybės kitimas vėlyvuojų laikotarpiu. Ištinė linija žymi svorio/ūgio santykį. Punktyrinės linijos – svorio/ūgio santykio vidurkio 95% pasikliautinuosius intervalus.

Vėliau, operuotiems vaikams augant, jų svoris, ūgis, kūno paviršiaus plotas, svorio/ūgio santykis didėjo tolydžiau. Ligonų pasiskirstymas pagal svorio ir ūgio procentilius pateiktas 79 lentelėje.

<b>Kintamasis</b>	<b>1 mėn.</b>	<b>3 mėn.</b>	<b>6 mėn.</b>	<b>12 mėn.</b>	<b>3 m.</b>	<b>5 m.</b>	<b>10 m.</b>	<b>15 m.</b>	<b>18 m.</b>
n	91	91	91	91	90	78	44	25	13
Svoris kg, $\bar{x}$ (IQR)	4.3 (4.1 – 4.5)	6 (5.8 – 6.2)	8.1 (7.9 – 8.6)	10.4 (10 – 11)	15 (14 – 16)	20 (18 – 20)	33.5 (29.8 – 40.3)	55 (50 – 65)	60 (55 – 68)
Labai mažas, n (%)	4 (4.4%)	12 (13.2%)	10 (11%)	7 (7.7%)	6 (6.7%)	12 (15.4%)	6 (13.6%)	0 (0%)	2 (15.4%)
Mažas, n (%)	6 (6.6%)	5 (5.5%)	3 (3.3%)	4 (4.4%)	8 (8.9%)	1 (1.3%)	3 (6.8%)	2 (8%)	1 (7.7%)
Apylengvis, n (%)	15 (16.5%)	7 (7.7%)	11 (12.1%)	17 (18.7%)	20 (22.2%)	12 (15.4%)	2 (4.5%)	6 (24%)	1 (7.7%)
Vidutinis, n (%)*	60 (65.9%)	60 (65.9%)	61 (67%)	52 (57.1%)	50 (55.6%)	44 (56.4%)	16 (36.4%)	10 (40%)	6 (46.2%)
Apysunkis, n (%)	6 (6.6%)	5 (5.5%)	4 (4.4%)	9 (9.9%)	3 (3.3%)	6 (7.7%)	8 (18.2%)	2 (8%)	1 (7.7%)
Didelis, n (%)	0 (0%)	1 (1.1%)	2 (2.2%)	2 (2.2%)	1 (1.1%)	2 (2.6%)	7 (15.9%)	4 (16%)	1 (7.7%)
Labai didelis, n (%)	0 (0%)	1 (1.1%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (2.2%)	1 (1.3%)	2 (4.5%)	1 (4%)	1 (7.7%)
Ūgis cm, $\bar{x}$ (IQR)	55 (54 – 56.5)	62 (61 – 63)	69 (67 – 71)	76 (72 – 79)	98 (96 – 100)	111 (110 – 114)	142 (137 – 146.3)	166 (163 – 172)	166 (164 – 172)
Labai žemas, n (%)	0 (0%)	7 (7.7%)	9 (9.9%)	16 (17.6%)	6 (6.6%)	2 (2.6%)	3 (6.8%)	1 (4%)	0 (0%)
Žemas, n (%)	5 (5.5%)	12 (13.2%)	5 (5.5%)	16 (17.6%)	4 (4.4%)	5 (6.4%)	2 (4.5%)	0 (0%)	2 (15.4%)
Apyžemis, n (%)	13 (14.3%)	6 (6.6%)	14 (15.4%)	10 (11%)	4 (4.4%)	8 (10.3%)	5 (11.4%)	5 (20%)	2 (15.4%)
Vidutinis, n (%)*	63 (69.2%)	62 (68.1%)	54 (59.3%)	24 (26.4%)	60 (65.9%)	48 (61.5%)	20 (45.5%)	14 (56%)	8 (61.5%)
Apyaukštis, n (%)	8 (8.8%)	1 (1.1%)	5 (5.5%)	13 (14.3%)	9 (9.9%)	8 (10.3%)	6 (13.6%)	5 (20%)	1 (7.7%)
Aukštas, n (%)	2 (2.2%)	1 (1.1%)	3 (3.3%)	10 (11%)	6 (6.6%)	7 (9%)	3 (6.8%)	0 (0%)	0 (0%)
Labai aukštas, n(%)	0 (0%)	2 (2.2%)	1 (1.1%)	2 (2.2%)	2 (2.2%)	0 (0%)	5 (11.4%)	0 (0%)	0 (0%)

Lentelė 79. Operuotų ligonių svorio ir ūgio pasiskirstymas pagal procentilius, po stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos praėjus nuo 1 mėn. iki 18 metų. Santrumpos: n – absoliutus dažnis. (%) – santykinis dažnis išreikštas procentais.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis

79 lentelėje pateikti mūsų operuotų ligonių svorio ir ūgio procentiliai apskaičiuoti lyginant operuotų ligonių svorį ir ūgį su nacionaliniais augimo standartais. Nepriklausomai nuo amžiaus, dauguma mūsų operuotų ligonių svoris ir ūgis svyravo tarp 25 ir 75 procentilių (dauguma ligonių buvo vidutinio svorio ir ūgio) (79 lentelė).

#### 4.3.2.1. SAAO išgyvenusių asmenų augimo lytiniai skirtumai

Mūsų kohortos berniukų ir mergaičių, kuriems dėl SAT atlikta SAAO, augimas pirmuosius 15 metų po operacijos buvo panašus. Operuotų ligonių ūgio, svorio ir kūno paviršiaus ploto medianos buvo panašios ( $p$ -reikšmė  $> 0.05$ ). Praėjus 15 metai po SAAO, tarp skirtingų lyčių tiriamųjų grupių ūgio, svorio ir kūno paviršiaus plotų medianų atsirado skirtumas, kai berniukų grupėje šių parametru medianos tapo didesnės, nei mergaičių grupėje. Dėl mažo abiejų lyčių tiriamųjų skaičiaus ligonių, kuriems SAAO atlikta prieš 15 metų ir anksčiau, grupėse, pagrįsti šių parametru medianų skirtumo skirtingų lyčių ligonių grupėse kol kas nepakanka duomenų ( $p$ -reikšmė  $> 0.05$ ) (51 – 53 diagramos, 80 ir 81 lentelės). Tiriamųjų asmenų svorio ir ūgio santykis skirtingų lyčių tiriamųjų grupėse buvo beveik vienodas ( $p$ -reikšmė  $> 0.05$ ) (54 diagrama). Operuotų berniukų ir mergaičių svorio ir ūgio pasiskirstymas pagal procentilius, po SAAO praėjus nuo 1 mėnesio iki 18 metų, pateiktas 80 ir 81 lentelėse.

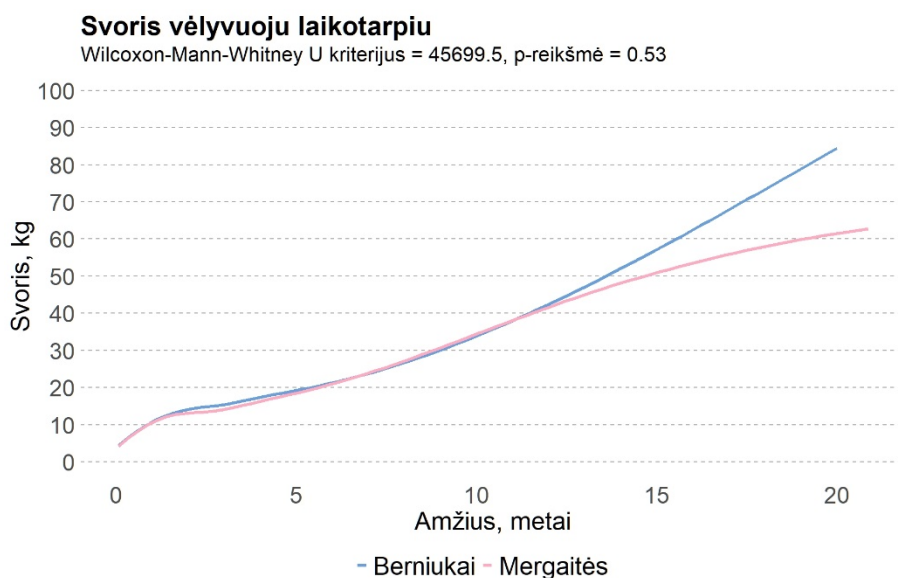


Diagrama 51. Operuotų berniukų ir mergaičių svorio kitimas vėlyvuojų laikotarpiu. Ištisinės linijos žymi skirtingų lyčių ligonių grupių vidutinį svorį.

### Ūgis vėlyvuojų laikotarpiu

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 46741.5, p-reikšmė = 0.88

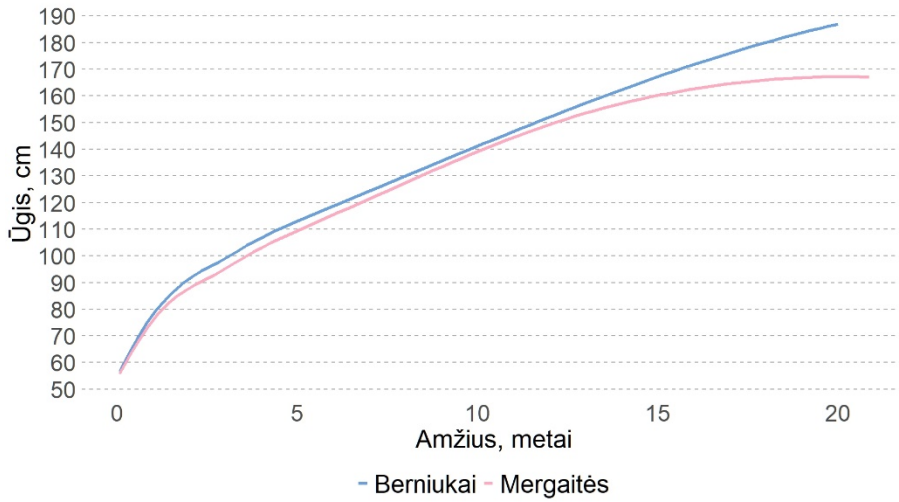


Diagrama 52. Operuotų berniukų ir mergaičių ūgio kitimas vėlyvuojų laikotarpiu. Išsistinės linijos žymi skirtingų lyčių ligonių grupių vidutinį ūgį.

### KPP vėlyvuojų laikotarpiu

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 46116, p-reikšmė = 0.66

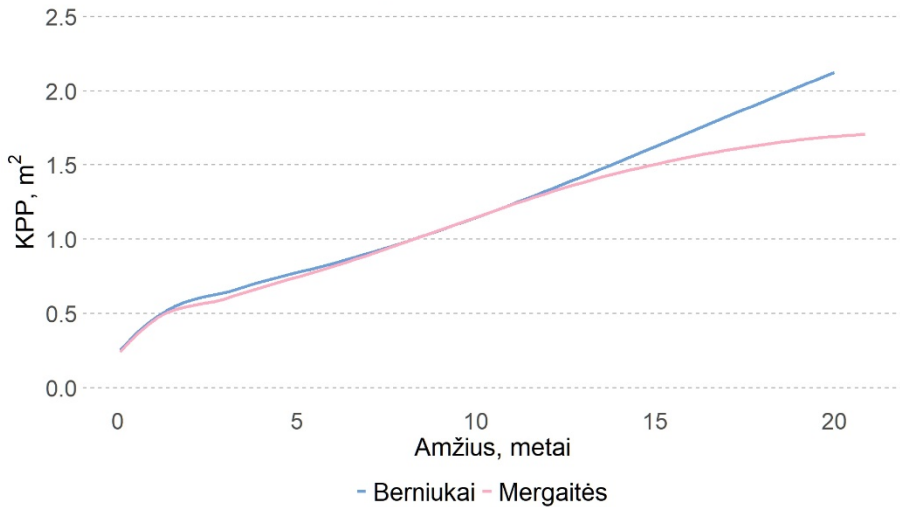


Diagrama 53. Operuotų berniukų ir mergaičių KPP kitimas vėlyvuojų laikotarpiu. Išsistinės linijos žymi skirtingų lyčių ligonių grupių vidutinį KPP. Santrumpas: KPP – kūno paviršiaus plotas.

### Svorio/ūgio priklausomybė vėlyvuojų laikotarpiu

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 45281.5, p-reikšmė = 0.42

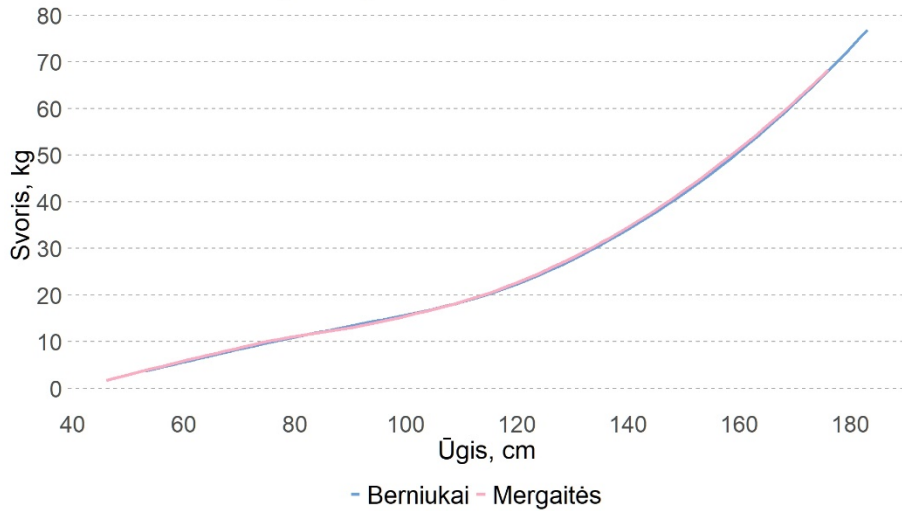


Diagrama 54. Operuotų berniukų ir mergaičių svorio/ūgio santykio kitimas vėlyvuojų laikotarpiu. Ištininės linijos žymi skirtingų lyčių ligonių grupių vidutinį svorio/ūgio santykį.

<b>Kintamasis</b>	<b>1 mėn.</b>	<b>3 mėn.</b>	<b>6 mėn.</b>	<b>12 mėn.</b>	<b>3 m.</b>	<b>5 m.</b>	<b>10 m.</b>	<b>15 m.</b>	<b>18 m.</b>
n	46	46	46	46	46	40	23	10	3
Svoris kg, $\bar{x}$ (IQR)	4.4 (4.3 – 4.6)	6.2 (5.9 – 6.3)	8.6 (8 – 8.8)	10.8 (10 – 11)	16 (14.9 – 16.1)	20 (18 – 21)	38 (29.5- 42.5)	62 (50.3 – 71.5)	76 (64-81)
Labai mažas, n (%)	1 (2.2%)	4 (8.7%)	6 (13%)	3 (6.5%)	2 (4.3%)	4 (10%)	3 (13%)	0 (0%)	1 (33.3%)
Mažas, n (%)	4 (8.7%)	1 (2.2%)	0 (0%)	2 (4.3%)	4 (8.7%)	1 (2.5%)	2 (8.7%)	1 (10%)	0 (0%)
Apylengvis, n (%)	2 (4.3%)	7 (15.2%)	8 (17.4%)	9 (19.6%)	4 (8.7%)	6 (15%)	1 (4.3%)	3 (30%)	0 (0%)
Vidutinis, n (%)	34 (73.9%)	30 (65.2%)	29 (63%)	26 (56.5%)	34 (73.9%)	23 (57.5%)	5 (21.7%)	2 (20%)	1 (33.3%)
Apysunkis, n (%)	5 (10.9%)	2 (4.3%)	2 (4.3%)	5 (10.9%)	1 (2.2%)	4 (10%)	6 (26.1%)	1 (10%)	0 (0%)
Didelis, n (%)	0 (0%)	1 (2.2%)	1 (2.2%)	1 (2.2%)	0 (0%)	2 (5%)	4 (17.4%)	2 (20%)	1 (33.3%)
Labai didelis, n (%)	0 (0%)	1 (2.2%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.2%)	0 (0%)	2 (8.7%)	1 (10%)	0 (0%)
Ūgis cm, $\bar{x}$ (IQR)	56 (55 – 57.8)	63 (62 – 63)	71 (69 – 72)	77 (75 – 80)	99.5 (98 – 100.8)	112.5 (110 – 116)	143 (137.5 – 146.5)	173 (166.3 – 176.3)	180 (176 – 181)
Labai žemas, n (%)	0 (0%)	3 (6.5%)	5 (10.9%)	5 (10.9%)	2 (4.3%)	0 (0%)	1 (4.3%)	0 (0%)	0 (0%)
Žemas, n (%)	1 (2.2%)	4 (8.7%)	2 (4.3%)	5 (10.9%)	1 (2.2%)	1 (2.5%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (33.3%)
Apyžemis, n (%)	6 (13%)	4 (8.7%)	3 (6.5%)	5 (10.9%)	1 (2.2%)	4 (10%)	4 (17.4%)	3 (30%)	0 (0%)
Vidutinis, n (%)	29 (63%)	34 (73.9%)	30 (65.2%)	17 (37%)	30 (65.2%)	27 (67.5%)	9 (39.1%)	4 (40%)	2 (66.7%)
Apyaukštis, n (%)	8 (17.4%)	0 (0%)	3 (6.5%)	8 (17.4%)	5 (10.9%)	4 (10%)	5 (21.7%)	3 (30%)	0 (0%)
Aukštas, n (%)	2 (4.3%)	0 (0%)	3 (6.5%)	6 (13%)	6 (13%)	4 (10%)	2 (8.7%)	0 (0%)	0 (0%)
Labai aukštas, n(%)	0 (0%)	1 (2.2%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.2%)	0 (0%)	2 (8.7%)	0 (0%)	0 (0%)

Lentelė 80. Operuotų berniukų svorio ir ūgio pasiskirstymas pagal procentilius, po stambiųjų arterijų transpozicijos atkeitimo operacijos praėjus nuo 1 mėn. iki 18 metų. Santrumpos: n – absoliutus dažnis. (%) – santykinis dažnis išreikštas procentais.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Po SAAO daugelio operuotų berniukų svoris ir ūgis buvo tarp 25 ir 75 procentilių (vidutinis), nepriklausomai nuo praėjusio po SAAO laiko. Krašutinės svorio ir ūgio reikšmės berniukų grupėje vėlyvuoju laikotarpiu po SAAO pasitaikė gerokai rečiau.



<b>Kintamasis</b>	<b>1 mėn.</b>	<b>3 mėn.</b>	<b>6 mėn.</b>	<b>12 mėn.</b>	<b>3 m.</b>	<b>5 m.</b>	<b>10 m.</b>	<b>15 m.</b>	<b>18 m.</b>
n	45	45	45	45	45	38	21	15	10
Svoris, $\bar{x}$ (IQR)	4.1 (3.9 – 4.3)	6 (5 – 6.1)	8 (7.8 – 8.2)	10.2 (10 – 10.5)	14 (13.5 – 15)	19 (18 – 20)	32 (30-36)	55 (51 – 58.5)	59 (55.5 – 61.5)
Labai mažas, n (%)	3 (6.7%)	8 (17.8%)	4 (8.9%)	4 (8.9%)	4 (9.1%)	8 (21.1%)	3 (14.3%)	0 (0%)	1 (10%)
Mažas, n (%)	2 (4.4%)	4 (8.9%)	3 (6.7%)	2 (4.4%)	4 (9.1%)	0 (0%)	1 (4.8%)	1 (6.7%)	1 (10%)
Apylengvis, n (%)	13 (28.9%)	0 (0%)	3 (6.7%)	8 (17.8%)	16 (36.4%)	6 (15.8%)	1 (4.8%)	3 (20%)	1 (10%)
Vidutinis, n (%)	26 (57.8%)	30 (66.7%)	32 (71.1%)	26 (57.8%)	16 (36.4%)	21 (55.3%)	11 (52.4%)	8 (53.3%)	5 (50%)
Apysunkis, n (%)	1 (2.2%)	3 (6.7%)	2 (4.4%)	4 (8.9%)	2 (4.5%)	2 (5.3%)	2 (9.5%)	1 (6.7%)	1 (10%)
Didelis, n (%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.2%)	1 (2.2%)	1 (2.3%)	0 (0%)	3 (14.3%)	2 (13.3%)	0 (0%)
Labai didelis, n (%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.3%)	1 (2.6%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (10%)
Ūgis, $\bar{x}$ (IQR)	55 (54 – 56)	62 (60 – 62)	68 (67 – 69)	73 (71 – 78)	97 (95 – 98)	110 (106.5 – 113.8)	142 (137 – 145)	165 (162 – 167)	165 (162.5 – 166.8)
Labai žemas, n (%)	0 (0%)	4 (8.9%)	4 (8.9%)	11 (24.4%)	4 (8.9%)	2 (5.3%)	2 (9.5%)	1 (6.7%)	0 (0%)
Žemas, n (%)	4 (8.9%)	8 (17.8%)	3 (6.7%)	11 (24.4%)	3 (6.7%)	4 (10.5%)	2 (9.5%)	0 (0%)	1 (10%)
Apyžemis, n (%)	7 (15.6%)	2 (4.4%)	11 (24.4%)	5 (11.1%)	3 (6.7%)	4 (10.5%)	1 (4.8%)	2 (13.3%)	2 (20%)
Vidutinis, n (%)	34 (75.6%)	28 (62.2%)	24 (53.3%)	7 (15.6%)	30 (66.7%)	21 (55.3%)	11 (52.4%)	10 (66.7%)	6 (60%)
Apyaukštis, n (%)	0 (0%)	1 (2.2%)	2 (4.4%)	5 (11.1%)	4 (8.9%)	4 (10.5%)	1 (4.8%)	2 (13.3%)	1 (10%)
Aukštas, n (%)	0 (0%)	1 (2.2%)	0 (0%)	4 (8.9%)	0 (0%)	3 (7.9%)	1 (4.8%)	0 (0%)	0 (0%)
Labai aukštas, n(%)	0 (0%)	1 (2.2%)	1 (2.2%)	2 (4.4%)	1 (2.2%)	0 (0%)	3 (14.3%)	0 (0%)	0 (0%)

Lentelė 81. Operuotų mergaičių svorio ir ūgio pasiskirstymas pagal procentilius, po stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos praėjus nuo 1 mėn. iki 18 metų. Santrumpos: n – absoliutus dažnis. (%) – santykinis dažnis išreikštas procentais.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Po SAAO daugelio operuotų mergaičių svoris ir ūgis buvo tarp 25 ir 75 procentilių (vidutinis), nepriklausomai nuo praėjusio po SAAO laiko. Kraštutinės svorio ir ūgio reikšmės mergaičių grupėje vėlyvuojų laikotarpiu po SAAO pasitaikė gerokai rečiau.

#### 4.3.2.2. Dēl skirtingų SAT formų operuotų ligonių augimo skirtumai

Mūsų duomenimis fizinio augimo parametrai (svoris, ūgis, KPP, svorio/ūgio santykis) vėlyvuojų laikotarpiu statistiškai reikšmingai nesiskyrė tarpusavyje lyginant skirtingų SAT formų grupes (55 – 58 diagramos).

##### **Svoris vėlyvuojų laikotarpiu**

Kruskal-Wallis H kriterijus = 0.62, df = 2, p-reikšmė = 0.73

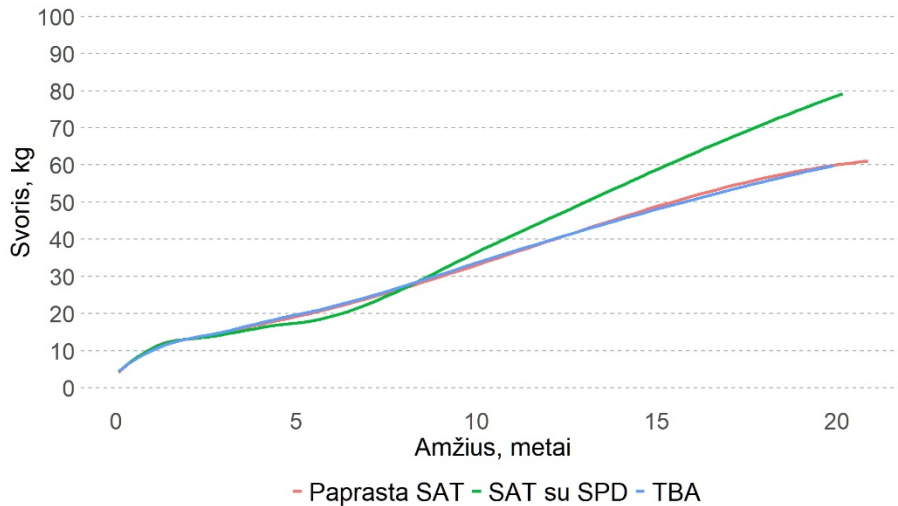


Diagrama 55. Svorio kitimas vėlyvuojų laikotarpiu. Santrumpos: SAT – stambųjų arterijų transpozicija. SPD -skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

##### **Ūgis vėlyvuojų laikotarpiu**

Kruskal-Wallis H kriterijus = 0.5, df = 2, p-reikšmė = 0.78

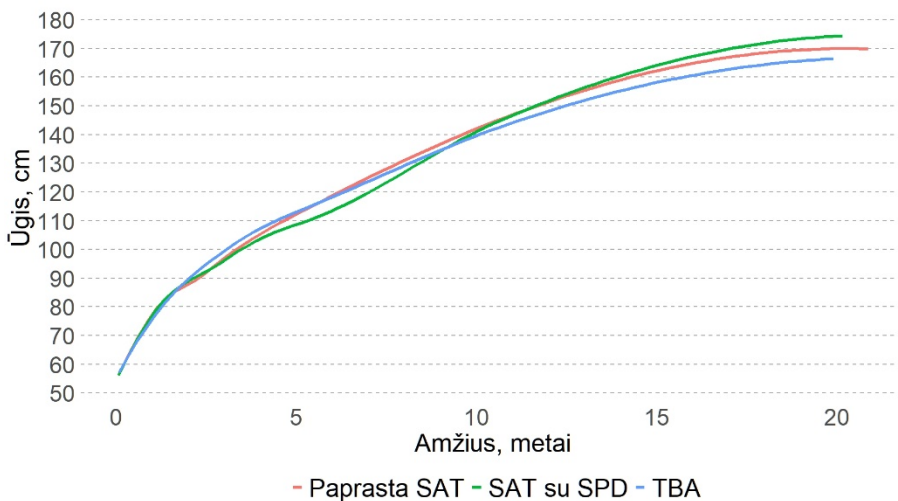


Diagrama 56. Ūgio kitimas vėlyvuojų laikotarpiu. Santrumpos: SAT – stambųjų arterijų transpozicija. SPD -skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

### Svorio/ūgio priklausomybė vėlyvuoju laikotarpiu

Kruskal-Wallis H kriterijus = 0.64, df = 2, p-reikšmė = 0.73

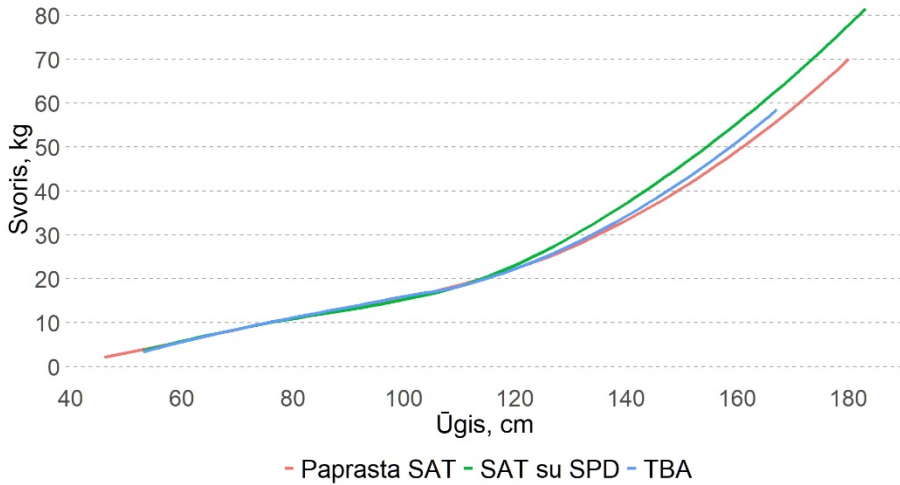


Diagrama 57. Svorio/ūgio priklausomybės kitimas vėlyvuoju laikotarpiu. Santrumpas: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD -skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

### KPP vėlyvuoju laikotarpiu

Kruskal-Wallis H kriterijus = 0.61, df = 2, p-reikšmė = 0.74

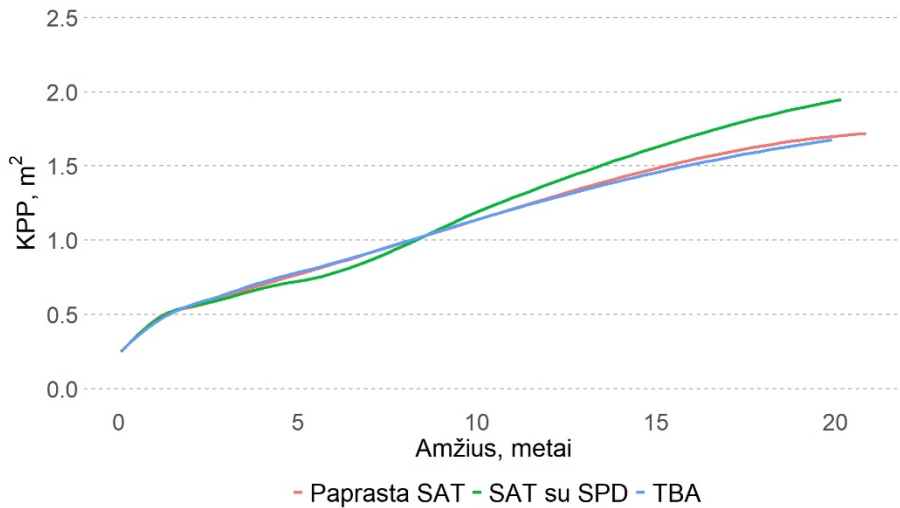


Diagrama 58. Svorio kitimas vėlyvuoju laikotarpiu. Santrumpas: KPP – kūno paviršiaus plotas. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD -skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.

#### 4.3.3. Tiriamųjų suminis išgyvenamumas ir vėlyvasis mirštamumas

Vėlyvuojū laikotarpiu, iš 97 SAAO išgyvenusių mūsų kohortos ligonių, mirė šeši (6.19%) ligoniai. Šių ligonių gyvenimo trukmės po SAAO mediana 0.36 (0.16 – 2.1) m. Vienas ligonis mirė užspringęs. Du ligoniai mirė dėl plautinės hipertenzijos. Du ligoniai mirė dėl infekcijos (vienas dėl masyvios bilateralinės pneumonijos ir vienas dėl infekcinio endokardito). Vieno ligonio netiesioginė mirties priežastis – infekcija. Šis ligonis praėjus keliems metams po SAAO susirgo septiniu tos pačios kojos klubo ir kelio sąnarių artritu. Į mūsų centrą jis pateko iš kitos ligoninės, kurioje virš mėnesio laiko taikytas septinio artrito gydymas, atsiradus ūminiam širdies nepakankamumą. Siekiant diferencijuoti galimą ūminio širdies nepakankamumo priežastį (neo-PA stenozę arba plaučių arterijos tromboemboliją), šiam ligoniui buvo atliktas angiokardiografinis tyrimas. Procedūros metu pasirinkta prieigos kraujagyslė kojoje, kurioje gydytas infekcinis sąnarių pažeidimas. Procedūros metu įkišus introduuserį į kraujagyslę dislokuotas didelis trombas sukėlė masyvią plaučių arterijos tromboemboliją, kuri esant neefektyvioms reanimacinėms priemonėms, lėmė ligonio mirtį procedūros metu.

Prognozuojamas suminis mūsų operuotos ligonių kohortos aktuarinis išgyvenamumas praėjus metams po SAAO siekia 74%, trečiaisiais metais po SAAO prognozuojamas suminis išgyvenamumas sumažėja iki 72% (59 diagrama). Nei vienas SAAO išgyvenęs tiriamasis nemirė po operacijos praėjus daugiau kaip trimis metams (59 diagrama). Kadangi, beveik visi mirties atvejai stebėti ligonių operuotų mūsų centre 1977 – 1998 m. grupėje, bendra visų ligonių suminio išgyvenamumo kreivė nepakankamai įvertina vėlesniais laikotarpiais operuotų ligonių išgyvenamumą (71 - 73 lentelės, 40, 41 ir 59 diagramos). Vėlesniais chirurginiais periodais operuotų ligonių ankstyvasis išgyvenamumas ženkliai išauga, todėl suminį aktuarinį išgyvenamumą geriau aproksimuoja po SAAO išrašytų ligonių išgyvenamumo kreivė (59 diagrama). Šių ligonių prognozuojamas aktuarinis išgyvenamumas praėjus metams po SAAO siekia 96%, trečiaisiais metais po SAAO prognozuojamas išgyvenamumas sumažėja iki 94% ir toks išlieka net praėjus 25 metams po SAT korekcijos mūsų centre (59 diagrama).

## Operuotų ligonių suminis išgyvenamumas

Log-rank kriterijaus p-reikšmė = 0.0000185

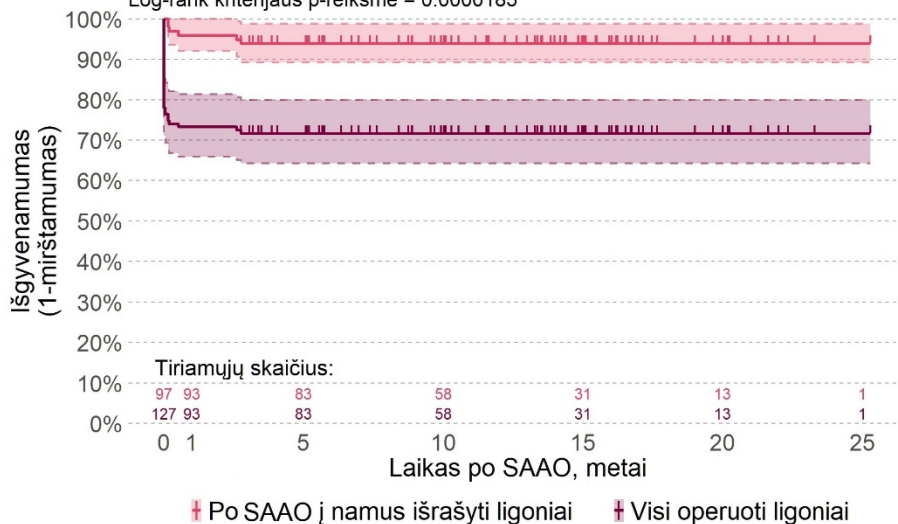


Diagrama 59. Operuotų ligonių suminis išgyvenamumas. Šviesiai rožine spalva pavaizduota ligonių, kurie išgyveno SAAO ir buvo išrašyti namo arba į kitą gydymo (reabilitacijos) įstaigą, suminio išgyvenamumo kreivė. Tamsiai rožine spalva pavaizduota visų tyrimo metu operuotų ligonių suminio išgyvenamumo kreivė. 0 žymi SAAO atlikimo laiką. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija

## Skirtingų SAT formų ligonių vėlyvasis išgyvenamumas

Log-rank kriterijaus p-reikšmė = 0.375

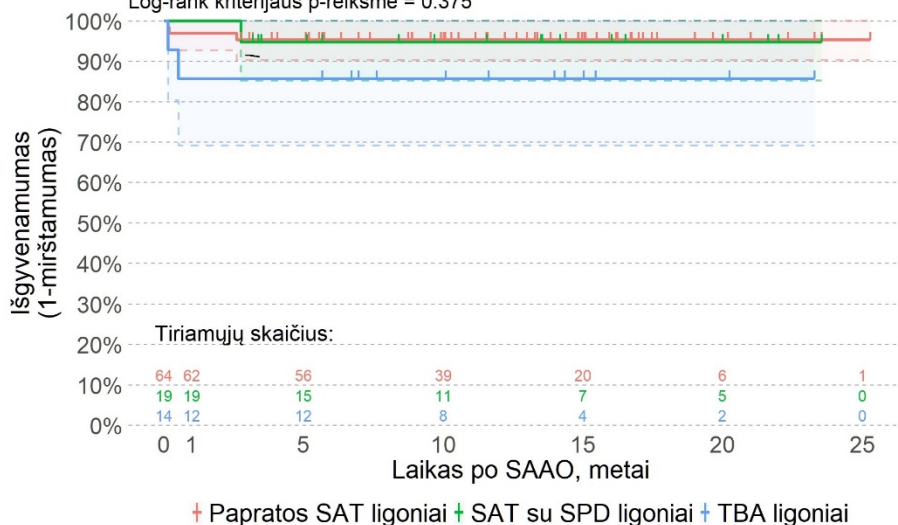


Diagrama 60. Diagrama B. Skirtingų SAT formų ligonių vėlyvojo išgyvenamumo kreivės. 0 žymi SAAO atlikimo laiką. Santrumpos: SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – Tausig-Bing anomalija.

Vėlyvasis išgyvenamumas statistiškai reikšmingai nesiskyrė tarpusavyje lyginant skirtingų SAT formų ligonių grupes (60 diagrama).

#### 4.3.4. Vėlyvasis sergamumas

Ligoniai, kuriems atlikta SAAO operacija, kaip ir visi kiti žmonės gali sirgti bet kokiomis bet kokių organų ir jų sistemų ligomis, patirti traumų ir nelaimingų atsitikimų. Sergamumas širdies ir kraujagyslių ligomis vėlyvuju laikotarpiu po SAAO analizuotas atskirai, nuo sergamumo kitų organų ir jų sistemų ligomis.

##### 4.3.4.1. Širdies ir kraujagyslių sistemos ligos

Sergamumui širdies ir kraujagyslių sistemos ligomis priklauso specifinės su SAAO susijusios būklės (neo-Ao šaknies dilatacija ir neo-AoV nesandarumas, neo-PA stenozė, aortos lanko obstrukcijos, VA žiočių ir proksimalinių segmentų pažeidimas) ir kitos šios sistemos ligos. Specifinės vėlyvosios būklės susijusios su SAAO analizuojamos atskirai nuo sergamumo kitomis širdies ir kraujagyslių sistemos ligomis.

##### 4.3.4.1.1. Neo-Ao šaknies ir kylančiosios aortos dilatacija vėlyvuju laikotarpiu po SAAO

Ligonių, kuriems atlikta SAAO mūsų centre neo-Ao būklė vertinta echokardiografiškai matuojant neo-Ao vožtuvo žiedą, neo-Ao sinusų ir kylančiosios Ao diametrą ties sinotubuline jungtimi. Šių parametų absoliučių dydžių ir Z verčių kitimas ligoniams augant pavaizduotas 61 – 66 diagramose. Visų neo-Ao matmenų kitimo tendencijos ligoniams augant buvo panašios. Sparčiausiai visi matmenys, absoliutūs dydžiai, didėjo pirmaisiais metais po SAAO. Vėliau struktūrų augimo greitis buvo linijinis (61, 63 ir 65 diagrama). Z vertės pirmaisiais metais po operacijos sparčiai didėjo, o vėliau statistiškai reikšmingai nekito (62,64 ir 66 diagramos).

Mūsų operuotų ligonių neo-AoV žiedo diametro medianos augimo greitis pirmaisiais metais po SAAO buvo 4 mm/metus, antraisiais – penktaisiais metais – 0.8 mm/metus, penktaisiais – dešimtaisiais – 0.6 mm/m, 0.4 mm/m dešimtaisiais – penkioliktais, 1 mm/metus 15 – 20 metais po SAAO (p-reikšmė <0.05) (61 diagrama). Neo-AoV žiedo diametro Z vertė reikšmingai augo pirmaisiais metais po SAAO (p-reikšmė < 0.05) ir daugiau statistiškai reikšmingai nekito (p-reikšmė > 0.05) (62 diagrama).

### Neo-aortos vožtuvo žiedo diametras vėlyvuju laikotarpiu

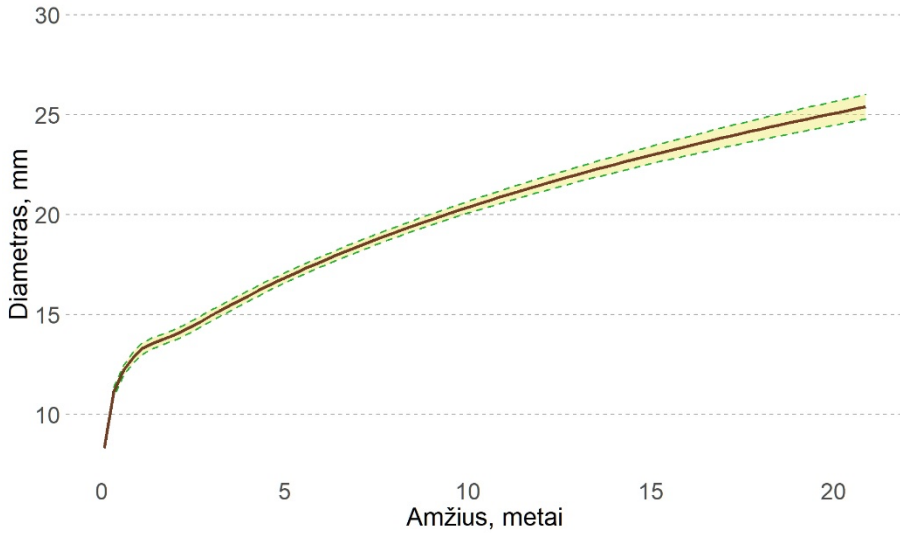


Diagrama 61. Neo-aortos vožtuvo žiedo diametro kitimas laikui bėgant po atliktos arterijų sukeitimo operacijos.

### Neo-aortos vožtuvo žiedo diametras vėlyvuju laikotarpiu

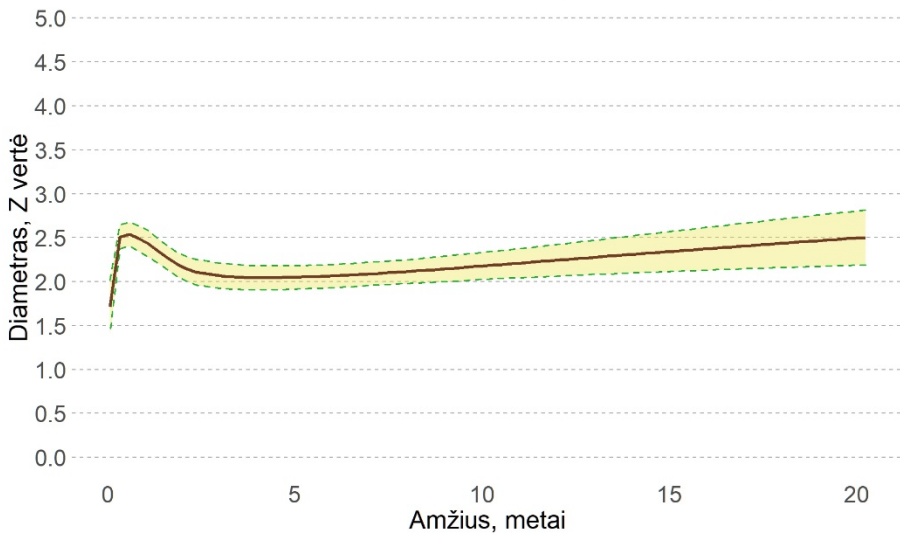


Diagrama 62. Neo-aortos vožtuvo žiedo diametro Z vertės kitimas laikui bėgant po atliktos stambųjų arterijų atkeitimo operacijos.

Neo-Ao sinusų diametro medianos augimo greitis pirmaisiais metais po SAAO buvo 6 mm/metus, antraisiais – penktaisiais metais –1 mm/metus. Penktaisiais – dešimtaisiais – 0.8 mm/m, 0.6 mm/m 10 – 20 metais ( $p$ -reikšmė  $< 0.05$ ) (63 diagrama). Neo-Ao sinusų diametro Z vertė reikšmingai augo

pirmaisiais metais po SAAO (p-reikšmė < 0.05), o po to statistiškai reikšmingai nekito (p- reikšmė > 0.05) (64 diagrama).

#### Neo-aortos sinusų diametras vėlyvuju laikotarpiu

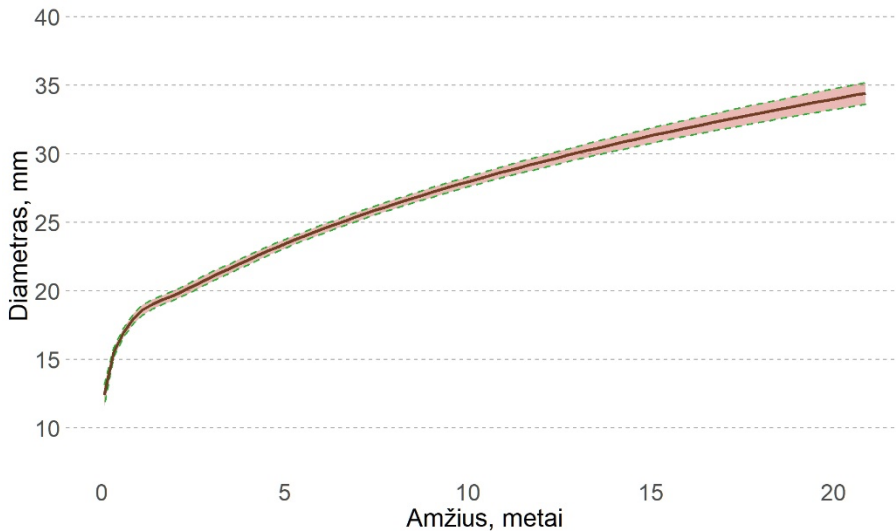


Diagrama 63. Neo-aortos sinusų diametro kitimas laikui bėgant po atliktos stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos.

#### Neo-aortos sinusų diametras vėlyvuju laikotarpiu

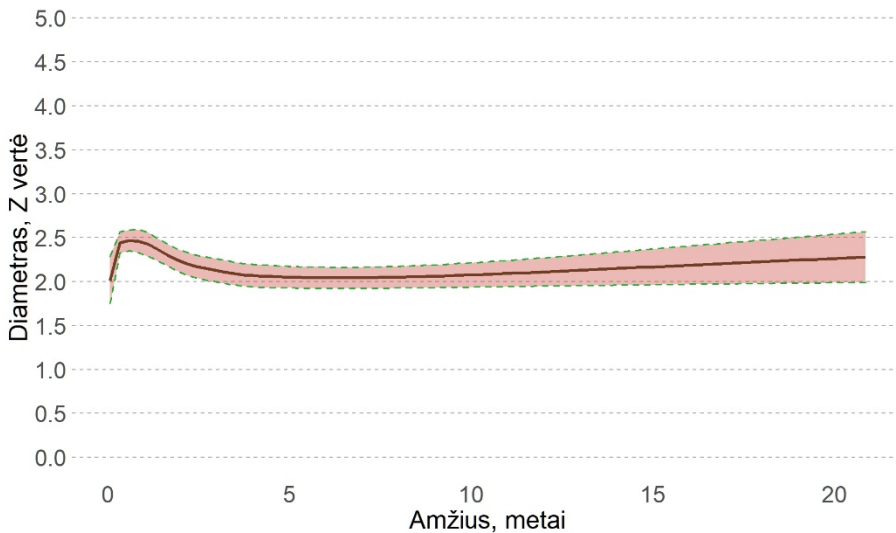


Diagrama 64. Neo-aortos sinusų diametro Z vertės kitimas laikui bėgant po atliktos stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos.

Kylančiosios neo-Ao diametro medianos augimo greitis pirmaisiais metais po SAAO buvo 4.5 mm/metus, antraisiais – penktaisiais metais – 0.6



mm/metus, 0.8 mm/m penktaisiais – dešimtaisiais metais, 0.6 mm/m dešimtaisiais – penkioliktaisiais, ir 1.2 mm/metus 15 – 20 metais po SAAO (p-reikšmė < 0.05) (65 diagrama). Kylančiosios neo-Ao diametro Z vertė reikšmingai augo pirmaisiais metais po SAAO (p-reikšmė < 0.05), o po to statistiškai reikšmingai nekito (p- reikšmė > 0.05) (66 diagrama).

**Kylančiosios neo-aortos diametro vėlyvuojų laikotarpiu**

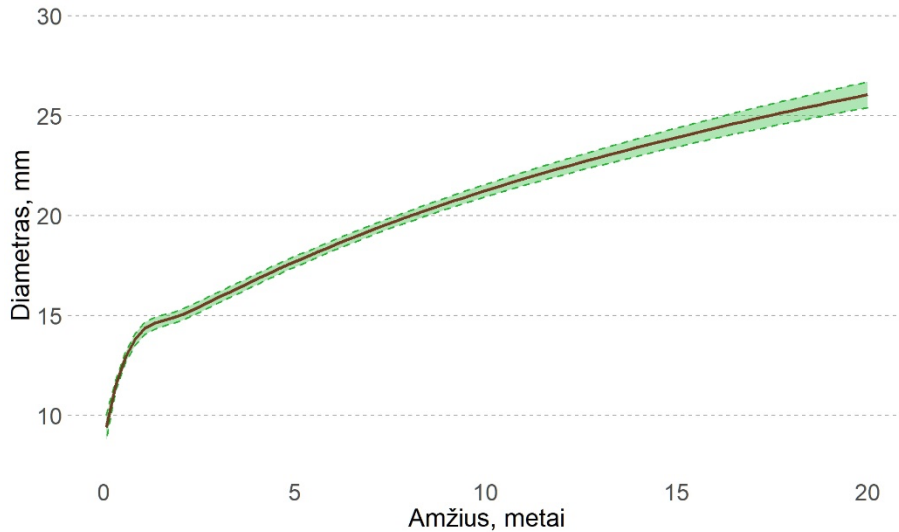


Diagrama 65. Kylančiosios neo-aortos diametro kitimas laikui bėgant po atliktos stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos.

**Kylančiosios neo-aortos diametro Z vertės vėlyvuojų laikotarpiu**

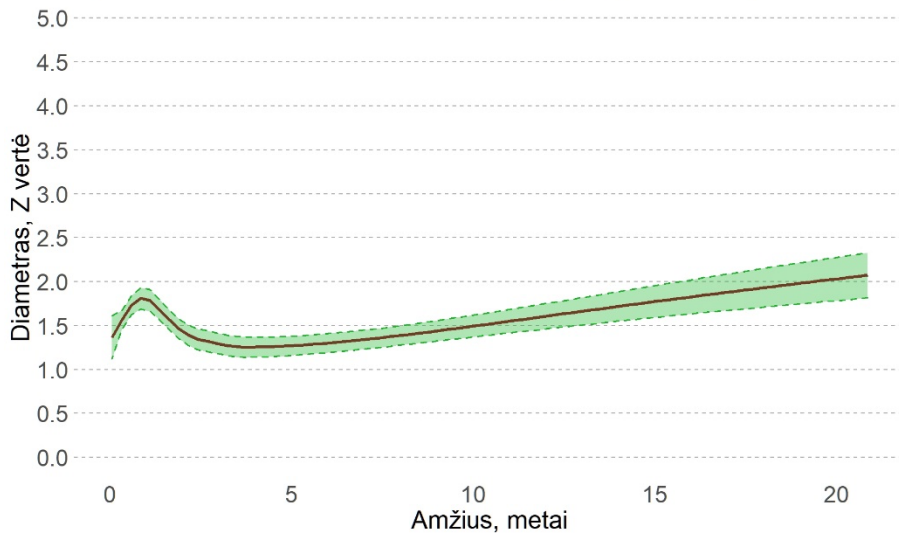


Diagrama 66. Kylančiosios neo-aortos diametro Z vertės kitimas laikui bėgant po atliktos stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos.

#### 4.3.4.1.1.1. Neo-aortos matmenų kitimo lytiniai skirtumai

Berniukų grupėje visi neo-Ao matmenys didesni lyginant su mergaičių grupės neo-Ao matmenimis (67 – 69 diagramos), tačiau statistškai reikšmingai tarp grupių skyrėsi tik neo-Ao sinusų diametras ( $p < 0.05$ ).

##### **Neo-aortos vožtuvo žiedo diametras vėlyvuju laikotarpiu**

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 49007.5, p-reikšmė = 0.38

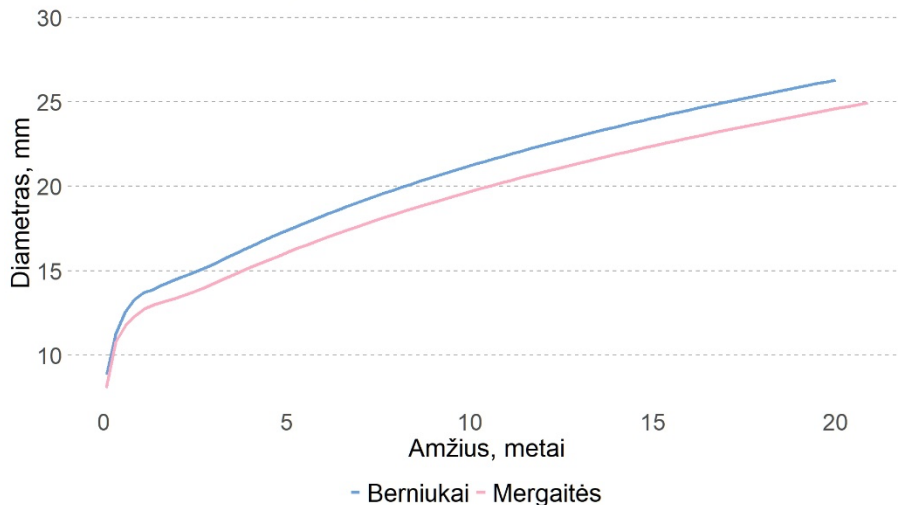


Diagrama 67. Operuotų berniukų ir mergaičių neo-aortos vožtuvo žiedo diametro kitimas laikui bėgant po atliktos stambųjų arterijų atkeitimo operacijos.

##### **Neo-aortos sinusų diametras vėlyvuju laikotarpiu**

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 51465.5, p-reikšmė < 0.05

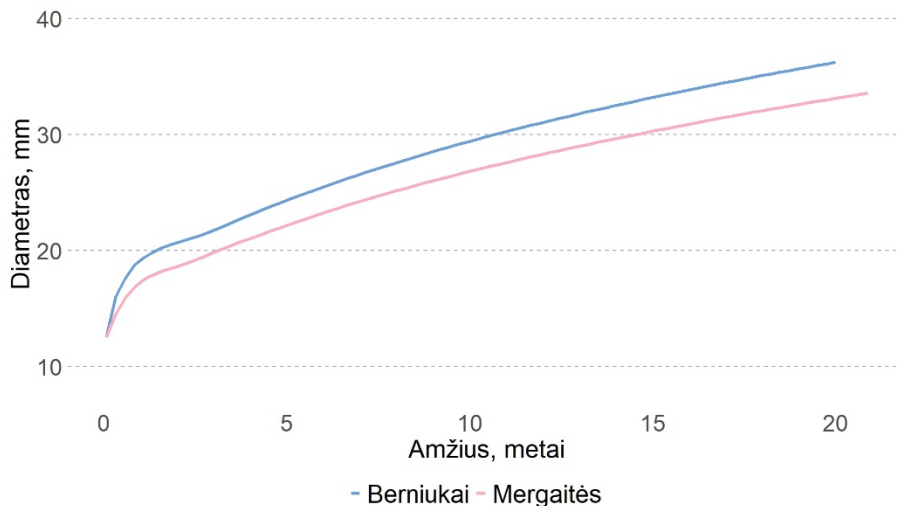


Diagrama 68. Operuotų berniukų ir mergaičių neo-aortos sinusų diametro kitimas laikui bėgant po atliktos stambųjų arterijų atkeitimo operacijos.

### Kylančiosios neo-aortos diametras vėlyvuojų laikotarpiu

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 49892, p-reikšmė = 0.2

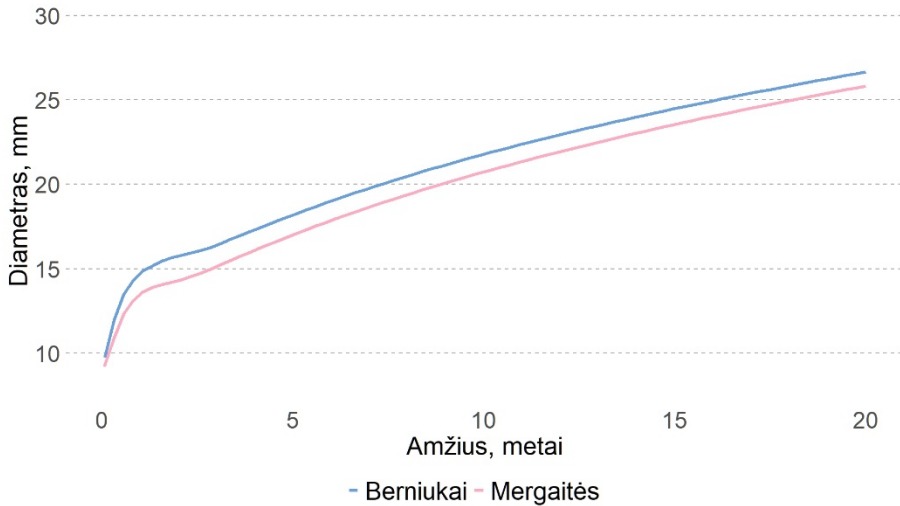


Diagrama 69. Operuotų berniukų ir mergaičių kylančiosios neo-aortos diametro kitimas laikui bėgant po atliktos stambųjų arterijų atkeitimo operacijos.

#### 4.3.4.1.1.2. Neo-aortos matmenų kitimas skirtingų SAT formų grupėse

Skirtingų SAT formų ligonių grupėse, neo-Ao matmenys statistiškai reikšmingai nesiskyrė (p-reikšmė < 0.05) (70 – 72 diagramos).

### Neo-aortos vožtuvo diametras vėlyvuojų laikotarpiu

Kruskal-Wallis H kriterijus = 3.22, df = 2, p-reikšmė = 0.2

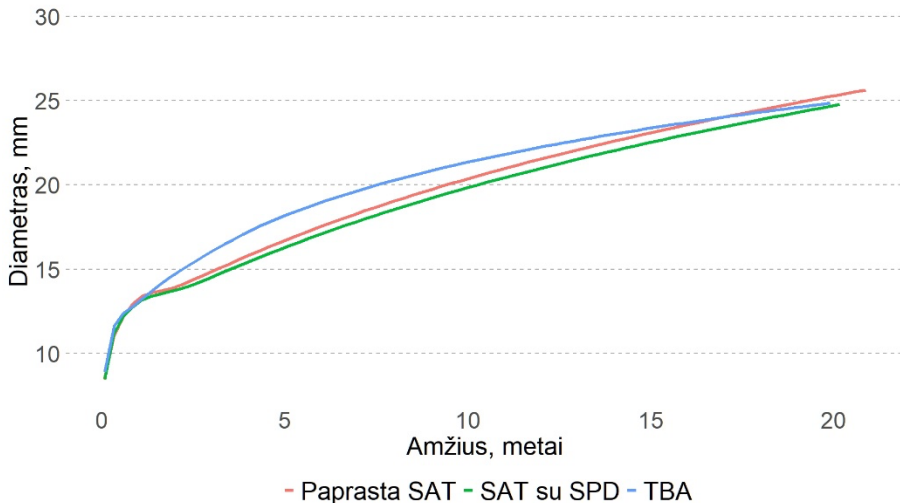


Diagrama 70. Neo-aortos vožtuvo žiedo diametro kitimas skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAT – stambųjų arterijų transpozicija. SPD - skilvelių pertvaros defektas. TBA – Taussig-Bing anomalija.

### Neo-aortos sinusų diametras vėlyvuju laikotarpiu

Kruskal-Wallis H kriterijus = 0.84, df = 2, p-reikšmė = 0.66

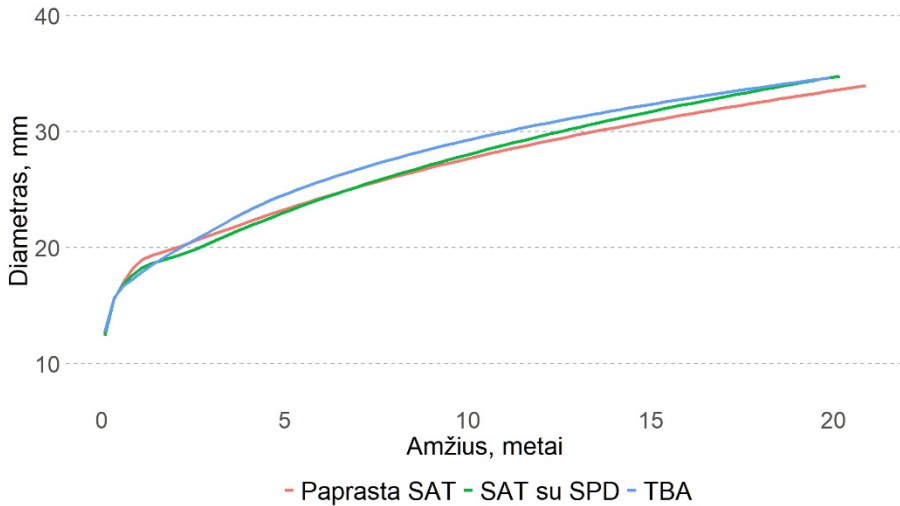


Diagrama 71. Neo-aortos sinusų diametro kitimas skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD -skilvelių pertvaros defektas. TBA – Taussig-Bing anomalija.

### Kylančiosios neo-aortos diametras vėlyvuju laikotarpiu

Kruskal-Wallis H kriterijus = 1.09, df = 2, p-reikšmė = 0.58

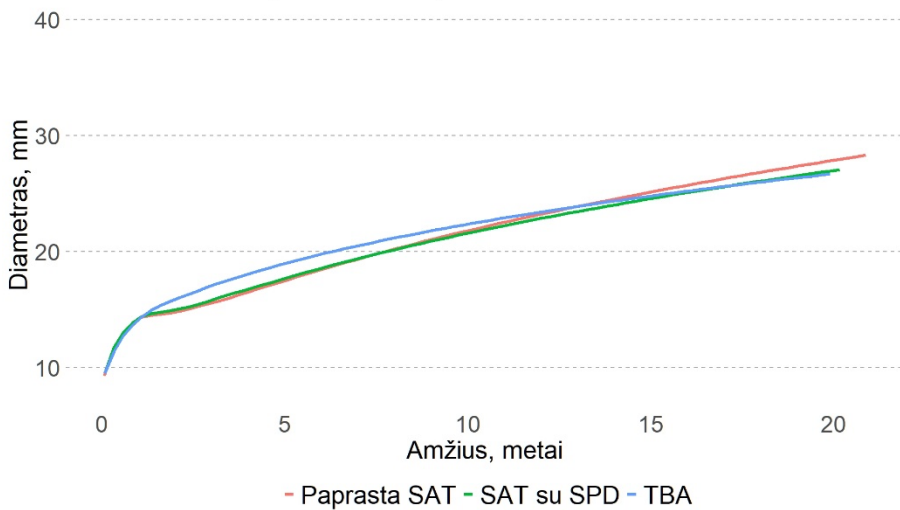


Diagrama 72. Kylančiosios neo-aortos diametro kitimas skirtingų SAT formų ligonių grupėse. Santrumpos: SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD -skilvelių pertvaros defektas. TBA – Taussig-Bing anomalija.

#### 4.3.4.1.1.3. VA anatomijos reikšmė neo-aortos matmenimų kitimui

Neo-Ao matmenys ligonių su įprasta ir anomalia VA anatomija grupėse statistiškai reikšmingai nesiskyrė (73 – 75 diagramos) (p-reikšmė > 0.05).

##### **Neo-aortos vožtuvo žiedo diametras vėlyvuojų laikotarpiu**

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 39483, p-reikšmė = 0.48

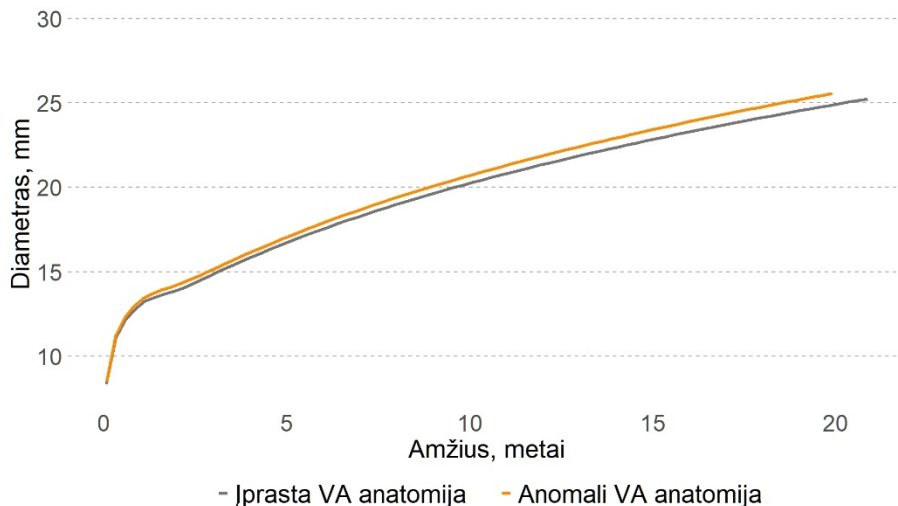


Diagrama 73. Įprastos ir anomalous vainikinių arterijų anatomijos grupių ligonių neo-aortos vožtuvo žiedo diametro kitimas laikui bėgant po SAAO. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.

##### **Neo-aortos sinusų diametras vėlyvuojų laikotarpiu**

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 41644.5, p-reikšmė = 0.73

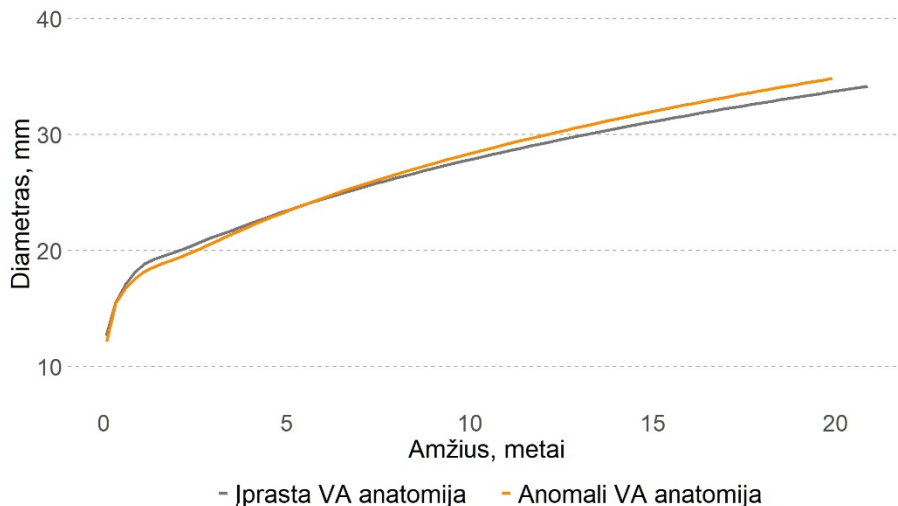


Diagrama 74. Įprastos ir anomalous vainikinių arterijų anatomijos grupių ligonių neo-aortos sinusų diametro kitimas laikui bėgant po SAAO. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.

### Kylančiosios neo-aortos diametras vėlyvuoju laikotarpiu

Wilcoxon-Mann-Whitney U kriterijus = 38854, p-reiškėmė = 0.31

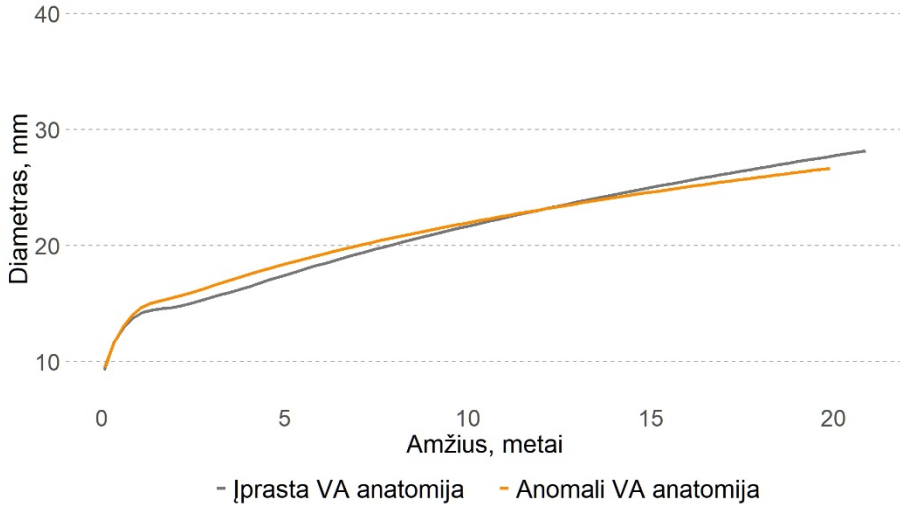


Diagrama 75. Įprastos ir anomalous vainikinių arterijų anatomijos grupių ligonių kylančiosios neo-aortos diametro kitimas laikui bėgant po SAAO. Santrumpos: VA – vainikinės arterijos. SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija.

#### 4.3.4.1.2. Neo-aortos vožtuvo nesandarumas vėlyvuoju laikotarpiu po stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos

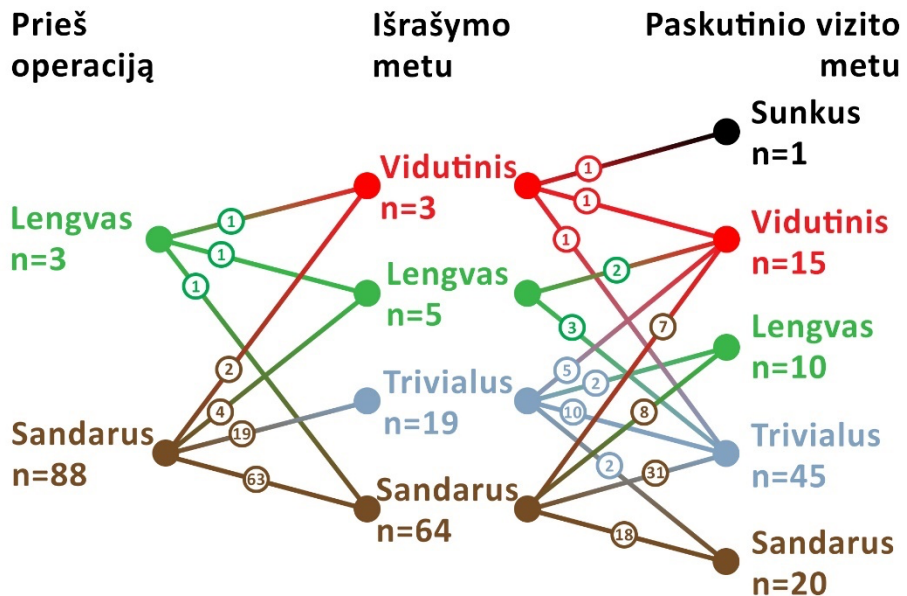


Diagrama 76. Srautinė diagrama, vaizduojanti mūsų operuotų SAT ligonių neo-AoV nesandarumo paplitimą prieš operaciją, tuoj po operacijos ir paskutinio vizito metu.

Neo-AoV nesandarumas, viena iš dažniausiai nustatomų kardiovaskulinių būklių ligoniams, kuriems dėl SAT atlikta SAAO. Vėlyvuuju laikotarpiu sekamų mūsų kohortos ligonių neo-AoV būklė prieš SAAO ir po jos pavaizduota 76 diagramoje. Neo-AoV nesandarumas prieš SAAO rastas tik trimis (3.3%) ligoniams. Išrašymo metu neo-AoV nesandarumą turėjo net 25 ligoniai (27.4%). O paskutinio vizito metu, neo-AoV nesandarumas rastas net 71 (78%) mūsų operuotam ligoniui. Neo-AoV nesandarumo paplitimo skirtumas prieš operaciją, tuoj po jos ir vėlyvuuju periodu buvo statistiškai reikšmingas ( $p$ -reikšmė  $< 0.05$ ). Mūsų kohortos ligoniams, dažniausiai rastas trivialis neo-AoV nesandarumas. Paskutinio vizito metu trivialis neo-AoV nesandarumas diagnozuotas 45 (49.5%) ligoniams. Vidutinis ir sunkus neo-AoV nesandarumas diagnozuotas atitinkamai 15 (16.5%) ligonių ir 1 (1.1%) ligoniui. Šios disertacijos rašymo metu nei vienam mūsų operuotam ligoniui nereikėjo gydymo dėl neo-AoV nesandarumo.

#### 4.3.4.1.3. Vėlyvosios intervencijos po SAAO

Vėlyvuuju laikotarpiu po SAAO papildomo invazinio (pakartotinės širdies chirurgijos arba perkateterinės invazijos) mūsų operuotiems ligoniams reikėjo tik dėl Ao lanko obstrukcijos arba neo-PA stenozės.

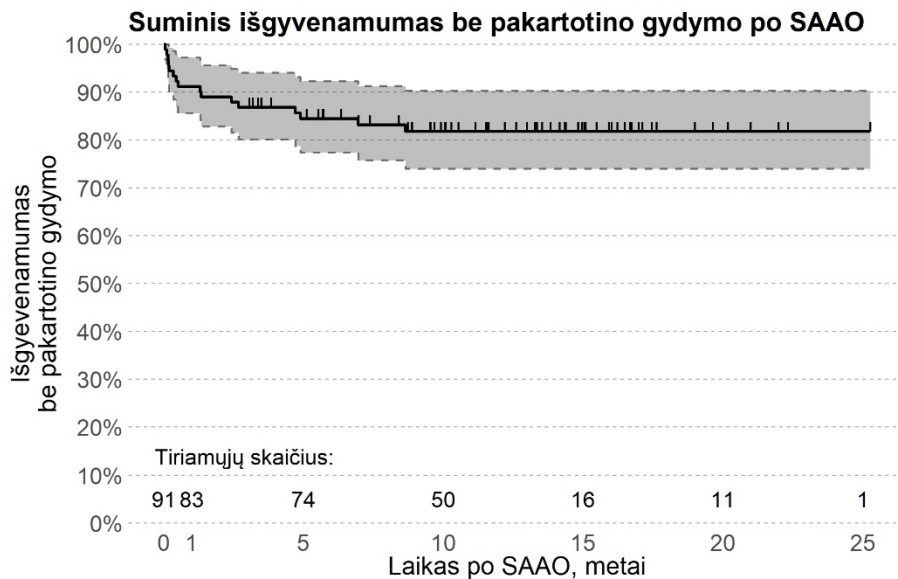


Diagrama 77. Suminis išgyvenamumas be pakartotinio gydymo. *Kaplan-Meier* kreivė rodo bendrą mūsų operuotos kohortos vėlavą išgyvenamumą be papildomo gydymo dėl specifinių su stambųjų arterijų atkeitimo operacija susijusių komplikacijų.

Mūsų duomenimis, prognozuojamas išgyvenamumas be papildomo invazinio (perkateterinio ar chirurginio) gydymo dėl ankstyvame amžiuje atliktos SAAO specifinių vėlyvųjų komplikacijų (Ao rekoarktacijos ir neo-PA stenozės) yra kiek didesnis nei 82% (77 diagrama). Dėl šių vėlyvųjų SAAO komplikacijų gydyti 16 ligonių. Aštuoni ligoniai gydyti dėl neo-PA stenozės, aštuoni – dėl Ao lanko patologijos (dviem iš šių ligonių vėliau reikėjo gydyti ir neo-PA stenoze). Šiems ligoniams iš viso atliktos 46 gydamosios procedūros (82 lentelė).

<b>Procedūra</b>	<b>Ligonių skaičius*</b>	<b>Procedūrų skaičius#</b>
Stenozės neo-PA balioninė angioplastika, n (%)	9 (56.2%)	15 (33%)
Stenozės neo-PA stentavimas, n (%)	3 (18.8%)	3 (7%)
Neo-PA patologijos chirurginė korekcija, n (%)	6 (37.5%)	7 (15%)
Naujai susiformavusios AoKo chirurginė korekcija, n (%)	1 (6.2%)	1 (2%)
Naujai susiformavusios AoKo angioplastika, n (%)	1 (6.2%)	1 (2%)
Ao rekoarktacijos balioninė angioplastika, n (%)	7 (43.8%)	17 (37%)
Ao rekoarktacijos stentavimas, n (%)	2 (12.5%)	2 (4%)

***Iš viso 16 ligonių atliktos 46 invazinės procedūros***

Lentelė 82. Dėl specifinių vėlyvųjų SAAO komplikacijų taikytas gydymas. \*Kintamasis nurodo ligonių skaičių, kuriems atlikta konkreti papildoma procedūra. #Kintamasis nurodo iš viso atliktų konkrečių procedūrų skaičių. Santrumpos: n – absoliutus dažnis. (%) – santykinis dažnis. Neo-PA – neo-Plaučių arterija. AoKo – aortos koarktacija. Ao – aorta.

Mūsų kohortos ligonių, kuriems reikėjo papildomo invazinio gydymo dėl vėlyvosios Ao lanko obstrukcijos ar neo-PA stenozės, duomenys analizuoti ligonius suskirsčius į dvi grupes pagal pirmosios papildomo gydymo procedūros lokalizaciją. Abi grupės sudarė po aštuonis ligonius. Į pirmąją grupę priskirti ligoniai, kuriems pirmoji papildoma procedūra atlikta dėl neo-Ao rekoarktacijos. Į antrąją grupę priskirti ligoniai, kuriems pirmoji papildoma procedūra atlikta dėl neo-PA stenozės. Šių ligonių duomenų suvestinė pateikta 83 lentelėje. Statistiškai reikšmingų skirtumų tarp šių grupių nebuvo, tačiau kliniškai svarbių skirtumų buvo. Mūsų kohortos duomenimis, dažniau papildomo gydymo dėl Ao lanko obstrukcijos reikia, kai ligoniai buvo operuoti dėl TBA (83 lentelė). Ao lanko obstrukciją mūsų ligoniams reikėjo gydyti anksčiau nei neo-PA stenoze (83 lentelė). Gydant Ao lanko obstrukciją reikėjo atlikti daugiau invazinių procedūrų, nei gydant neo-PA stenoze (83 lentelė). Dviem ligoniams, kuriems pirmoji papildomo gydymo procedūra atlikta dėl Ao lanko obstrukcijos, reikėjo gydyti ir neo-PA stenoze. Nei vienam ligoniui, kuriam pirmoji papildomo gydymo procedūra



atlikta dėl neo-PA stenozės, nereikėjo papildomo gydymo procedūrų dėl Ao lanko obstrukcijos. Operuotų ligonių numanomas išgyvenamumas be pakartotinio gydymo poreikio dėl neo-Ao rekoarktacijos arba neo-PA statistiškai reikšmingai nesiskyrė (78 diagrama).

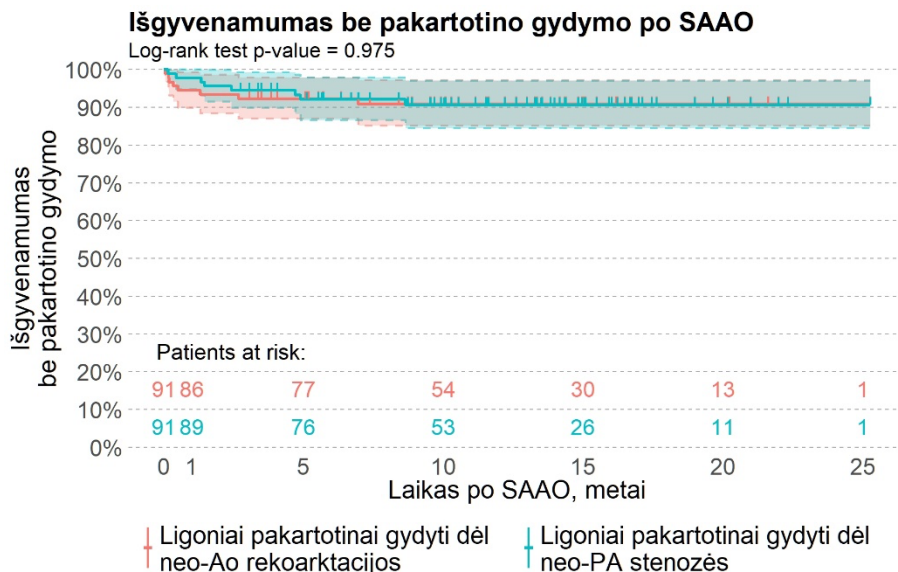


Diagrama 78. Išgyvenamumas be pakartotinio gydymo dėl neo-aortos rekoarktacijos arba neo-plaučių arterijos stenozės. *Kaplan-Meier* kreivės rodo mūsų kohortos ligonių išgyvenamumą be pakartotinio gydymo dėl specifinių su stambųjų arterijų atkeitimo operacija susijusių būklių.

Kintamasis	Grupė I	Grupė II	P-reikšmė
Ligonių skaičius, n (%)	8	8	-
Berniukų skaičius, n (%)	7 (87.5%)	6 (75%)	> 0.05
SAT forma			
Paprasta SAT, n (%)	2 (25%)	3 (37.5%)	> 0.05
SAT su SPD, n (%)	1 (12.5%)	3 (37.5%)	0.5692
TBA, n (%)	5 (62.5%)	2 (25%)	0.3147
Bendras atliktų procedūrų skaičius	21	25	-
Laikas iki pirmos reintervencijos, $\bar{x}$ (IQR)	0.4 (0.19-1.6) m	1.9 (0.67-4.2) m	0.2743
Vienam ligoniui atliktų procedūrų skaičius, $\bar{x}$ (IQR)	2 (1.75 – 5.5)	2 (1.5 – 3.5)	0.3115
Ligonių skaičius, kuriems reikėjo papildomo gydymo kitoje lokalizacijoje nei pirmosios reintervencijos, n (%)	2 (25%)	0 (0%)	0.4667
<b>KOMPLIKACIJOS</b>			
Susijusios su pakartotine chirurgija, n (%)	0 (0%)	0 (0%)	-

Susijusios su perkaterinėmis procedūromis:			
Procedūros nutraukimas nepavykus atlikti numatytos intervencijos, n (%)	1 (12.5%)	1 (12.5%)	-
Prieigos kraujagyslės trombozė arba pseudoaneurizma, n (%)	3 (37.5%)	0 (0%)	0.2
Procedūros taikinio srities lokali disekacija, n (%)	2 (25%)	2 (25%)	-
Su procedūra susijusi mirtis, n (%)	0 (0%)	1 (12.5%)	>0.05

Lentelė 83. Ligonių, kuriems reikėjo papildomo invazinio gydymo dėl aortos lanko obstrukcijos (Grupė I) arba neo-plaučių arterijos stenozės (Grupė II) duomenų suvestinė. Santrumpos: n – absoliutus dažnis. (%) – santykinis dažnis. SAT – stambiųjų arterijų transpozicija. SPD – skilvelių pertvaros defektas. TBA – *Taussig-Bing* anomalija.  $\bar{x}$  – mediana. IQR – tarpkvartilinis plotis.

Kiekvieno individualaus ligonio gydymo taktika buvo nuspręsta atskiro tarpdisciplininio aptarimo metu, dalyvaujant ĮŠY kardiologams, intervenciniams kardiologams besispecializuojantiems ĮŠY intervencijose, vaikų kardiologams. Mūsų kohortos duomenimis, dažniausiai būdavo pasirenkama taikyti perkaterinę intervencinę gydymą. Iš viso atliktos 38 (83%) perkaterinės intervencijos ir aštuonios (17%) pakartotinės širdies operacijos (82 lentelė). Su procedūra susijusios komplikacijos (taip pat ir vienintelis mirties atvejis), pasitaikė tik tarp ligonių, kuriems taikytas perkaterinis gydymo būdas (83 lentelė).

#### 4.3.4.1.4. Kitos su širdies-kraujagyslių sistema susijusios būklės

Visi mūsų kohortos ligoniai yra išrašomi paskyrus tęstinį medikamentinį gydymą diuretikais (furozemidu, spirinolaktonu arba šių vaistų deriniu), o pavieniai ligoniai kurį laiką dar gydomi karvediloliu. Pirmojo pooperacinio mėnesio vizito metu medikamentinio tolesnio medikamentinio gydymo reikia tik paviniams ligoniams. Po SAAO praėjus 6 mėnesiams medikamentinis gydymas reikalingas tik kai reikia gydyti gretutines ligas ir būkles. Paskutinio vizito metu specifinio širdies ir kraujagyslių sistemą veikiančio medikamentinio gydymo reikėjo tik trims (3.3%) ligoniams. Dviem (2.2%) ligoniams reikalingas gydymas dėl saikiai padidėjusio arterinio kraujo spaudimo. Vienas (1.1%) ligonis gydomas dėl plaučių arterinės hipertenzijos, išsivysčiusios praėjus keliems mėnesiams po SAAO. Plaučių arterinės hipertenzijos diagnozė šiam ligoniui patvirtinta atlikus detalų ligonio ištyrimą ir neradus kitų priežasčių galinčių sukelti plautinę hipertenziją. Disertacijos rašymo metu, šio ligonio būklė, skiriant specifinį gydymą trimis plautinę hipertenziją mažinančiais vaistais (sildenafilu, bosentanu ir treprosteniliu), buvo patenkinama.

Paskutinio vizito metu objektyvių širdies nepakankamumo požymių neturėjo nei vienas ligonis. 89 (97.8%) ligonių KS IF buvo virš 55%, o likusių dviejų (2.2%) – tarp 52 ir 55% (78 lentelė). KS diametro diastolės metu mediana buvo 4 cm (IQR 3.6 – 4.8 cm) KS diametro diastolės metu Z vertės vidurkis  $-0.2 \pm 1.18$ . Paskutinio vizito metu keturi (4.4%) ligoniai turėjo išplėstą KS (KS diametro diastolės metu Z vertė  $> 2$ ). Nei vienam mūsų kohortos ligoniui po SAAO nereikėjo implantuoti elektrinį širdies stimuliatorių ar skirti gydymą dėl ritmo sutrikimų. SAT koreguojant SAAO, būtina atlikti VA žiočių translokaciją į neo-Ao šaknį. Šis operacijos ypatumas lemia galimą VA žiočių ir proksimalinių segmentų pakenkimą vėlyvuju laikotarpiu, todėl kai kurie IŠY centrai pasirenka rutiniškai tirti VA būklę konvencinės koronarografijos arba kompiuterinės tomografijos angiografijos metodais. Mūsų centre pasirinkta kita taktika. Vykdomas aktyvus ligonių, kuriems atlikta SAAO, stebėjimas. Kiekvieno vizito metu ligoniams atliekamas detalus klinikinis ištyrimas ir echokardiografija. Esant poreikiui atliekami papildomi tyrimai. Rutininis VA tyrimas konvencinės koronarografijos arba kompiuterinės tomografijos angiografijos metodais, mūsų centre neatliekamas. Septyniems ligoniams (7.7%) po SAAO praėjus 11 – 20 metų, dėl krūtinės skausmo atliktas VA būklės tyrimas (vienam ligoniui atlikta konvencinė koronarografija, o šešiams ligoniams atlikta VA kompiuterinės tomografijos angiografija). Šiems ligoniams patologinių VA pokyčių nenustatyta.

#### 4.3.4.2. Sergamumas kitų organų sistemų ligomis

Dažniausia ne širdies-kraujagyslių sistemos patologija, kuri randama tarp mūsų operuotų SAT ligonių – regos sutrikimai, kai reikalinga korekcinė priemonė. Tarp 91 ligonio, sekamo po SAAO, šios disertacijos rašymo metu 12 (13.2%) regos korekcijai reikėjo akinių. Kita didelė patologijos grupė galinti pasitaikyti po bet kurios IŠY korekcijos, o taip pat ir SAT korekcijos SAAO – raidos sutrikimai (nervų sistemos patologija), kurie diagnozuoti šešiams (6.6%) mūsų ligoniams. Dar vienam (1.1%) ligoniui rašant šią disertaciją patvirtintas KBG sindromas, kuriam būdingi raidos sutrikimai ir mokymosi sunkumas. Lengvas raidos sutrikimas diagnozuotas trimis (3.3%) ligoniams. Dviem (2.2%) ligoniams, dėl sutrikusios kalbos raidos reikalinga specializuota logoterapija. Vienas (1.1%) ligonis mokosi bendrojo lavinimo mokykloje pagal palengvintą ugdymo programą, dėl mokymosi sunkumų. Sunkus raidos sutrikimas diagnozuotas trimis (3.3%) ligoniams. Lengvo raidos sutrikimo sąsajos su naujagimystės metu atlikta SAAO negalime nei

patvirtinti, nei paneigti. O sunkaus raidos sutrikimo priežastys greičiausiai mažai susijusios su SAAO. Vienas iš turinčių sunkų raidos sutrikimą ligonių, į mūsų centrą pateko kritinės būklės, iki SAAO šis ligonis buvo gydytas dėl sepsio, dauginių organų disfunkcijos sindromo, kelis kartus gaivintas. Šiam ligoniui SAAO atlikta kaip nevelties terapija. Pooperacinė eiga buvo sunki, tačiau sklandi. Antrajam ligoniui, kuriam diagnozuotas sunkus raidos sutrikimas, SAAO atlikta dviem etapais. Operacijos metu atvėrus krūtinės ląstą rasta *Taussig-Bing* anomalija, su sudėtinga VA anatomija, todėl buvo nuspręsta atlikti PA siaurinimą ir ligoniui kiek paaugus ydą koreguoti *Rastelli* operacija. Po keturių mėnesių, ligonis į mūsų kliniką pateko dėl ryškios hipoksemijos, kurią sukėlė nepakankama plautinė kraujotaka, atlikta PA siaurinimo modifikacijos operacija, kurią komplikavo intracerebrinė hemoragija. Šiam ligoniui SAAO, atlikta trečiaisiais gyvenimo metais, praėjo sklandžiai. Trečiasis ligonis, kurio raidos sutrikimas sunkus, naujagimystės metu operuotas dėl *Taussig-Bing* anomalijos. Šio ligonio operacija buvo nekomplikuota, o ankstyvasis pooperacinis periodas – sklandus. Praėjus vieneriems metams po operacijos, ligonis patyrė masyvų kūno nudegimą, dėl kurio beveik metus buvo taikomas stacionarinis gydymas. Šiam ligoniui atliktos kelios odos transplantacijos operacijos, daugybė perrišimų taikant bendrinę nejautrą. Iki incidento normalus šio ligonio vystymasis sutriko. Mūsų kohortos ligonių, turinčių sunkų raidos sutrikimą, atveju, sunkaus raidos sutrikimo sąsaja su atlikta SAAO abejotina.

Dviem (2.2%) ligoniams vėlyvuojų laikotarpiu nustatytos genetinės ligos. Vienam ligoniui genetiniais tyrimais patvirtintas jau minėtas KBG sindromas, vienam ligoniui patvirtinta *Hirschprung* liga. Trečiasis ligonis, laukė genetinio *Alport* sindromo patvirtinimo (ši liga genetiškai patvirtinta ligonio pirmos eilės giminaičiams). Visų šių ligonių kardiologinė būklė patenkinama, ydos korekcija gera, o medikamentinio gydymo veikiančio širdies ir kraujagyslių sistemą nereikia.

Dviem (2.2%) ligoniams, kuriems SAT koreguota SAAO, reikėjo suformuoti tracheostomą. Vienam ligoniui, dėl ilgalaikės dirbtinės plaučių ventilacijos po SAAO išsivystė tracheomalacija ir subglotinė stenozė, tracheostoma suformuota praėjus mėnesiui po širdies ydos korekcijos. Kitam ligoniui tracheostoma suformuota dėl subglotinės stenozės, kuri išsivystė po ilgalaikės dirbtinės plaučių ventilacijos gydant abipusę pneumoniją po SAAO praėjus daugiau nei metams. Pirmajam ligoniui tracheostomos poreikis išliko ir paskutinio vizito metu. Antrajam ligoniui, tracheostoma užverta praėjus dviem metams po suformavimo. Abiem ligoniams medikamentinis gydymas dėl koreguotos IŠY nereikalingas.

#### 4.3.5. Gyvenimas po SAAO

Šiais laikais sėkmingos korekcijos (vertinant operacijos išgyvenamumą) tikimybė didelė net ir tokiuose nedideliuose IŠY chirurgijos centruose kaip mūsų. Tai reiškia, jog asmenų, kuriems atlikta SAAO populiacija nuolat auga. Daugėjant operaciją išgyvenusių ligonių populiacijai, vėlyvuju laikotarpiu ligoniai susiduria su įvairiomis medicininėmis (specifinėmis vėlyvosiomis komplikacijomis, gretutinėmis ligomis, traumomis, alergijomis ir pan.) ir nemedicininėmis problemomis. Išskyrus specifines su SAAO susijusias vėlyvasias komplikacijas, kitos medicininės ir nemedicininės problemos yra būdingos visiems žmonėms (o žvelgiant plačiau – ir bet kuriam kitam gyvam organizmui). SAAO išgyvenę asmenys, kaip ir kiti kūdikiai, vaikai, paaugliai, jauni suaugę žmonės auga, vystosi, adaptuojasi aplinkoje. Kaip ir visi kiti žmonės, asmenys, kuriems atlikta SAAO, lanko ugdymo įstaigas, turi savo pomėgius, mėgstamas veiklas. Kitaip tariant, asmenys, kuriems atlikta SAAO turi gyventi įprastą gyvenimą.

Mūsų centre operuotiems ligoniams po SAAO rekomenduojama vengti fizinio krūvio, o lankančius mokyklą rekomenduojama atleisti nuo fizinio lavinimo pamokų arba fizinį lavinimą vykdyti pagal palengvintą programą, tačiau kasdieninė veikla šiems asmenims neribojama. Nepaisant rekomendacijos riboti intensyvų fizinį krūvį keletas mūsų kohortos ligonių aktyviai sportuoja (žaidžia futbolą, mokosi dailiojo čiuožimo ar užsiima kalistenika).

Disertacijos rašymo metu, iki mokyklinio amžiaus (iki 6 metų) buvo 25 (27.5%) vaikai, mokyklinio amžiaus (tarp 6 ir 18 metų) – 58 (63.7%), ir 8 (8.8%) asmenys buvo 19 metų ir vyresni. Vienas tiriamasis, kurio psichomotorinė raida sutrikusi sunkiai sėkmingai baigė specialiojo ugdymo įstaigą. Kiti du yra lavinami pagal galimybes. Visi likę mokyklinio amžiaus mokiniai lanko bendrojo lavinimo įstaigas (vienas tiriamasis mokosi pagal individualią programą, likę – pagal bendrojo ugdymo programą). Kol kas bendrojo ugdymo programas baigė keturi mūsų operuoti asmenys. Trys iš jų mokėsi Lietuvoje. Šie tiriamieji baigė mokyklą įgijo fotografijos ir apskaitos specialybes profesinėse mokyklose. Ketvirtas, dar vaikystėje išvyko su šeima gyventi į užsienį. Šis asmuo sėkmingai baigė mokyklą ir disertacijos rašymo metu mokėsi aukštojoje mokykloje. Apibendrinant, asmenų, kuriems Vilniaus Universiteto Ligoninės Santaros Klinikų Širdies ir Krūtinės Chirurgijos Centre atlikta SAT korekcija taikant SAAO, gyvenimo kokybė nesiskiria nuo sveikų bendraamžių. Su SAAO susijusios bėdos šių ligonių populiacijoje

gyvenimo kokybę riboja mažiau, nei jų nuolatinės gyvenamosios šalies socialinė ir ekonominė padėtis.

## 5. REZULTATŲ APTARIMAS

Arterijų sukeitimo operacija tai moderniausias įvairių stambiųjų arterijų transpozicijos formų gydymo metodas. SAAO ankstyvieji rezultatai (ankstyvasis mirštamumas), ypač geri, kai gydymas atliekamas didelę patirtį sukaupusiuose, didelės apimties ĮŠY chirurgijos centruose [286,287,292,309,311,324,325]. Šiuose centruose ankstyvasis mirštamumas yra vienaženklis, o kai kuriuose – beveik lygus 0% [326]. Kaip ir bet kurios kitos chirurginės intervencijos atveju, tokiems rezultatams pasiekti reikia laiko. *Hutter* ir bendraautorių duomenimis, SAAO ankstyvasis mirštamumas tik pradėjus SAT koreguoti šia metodika siekė 60%, tačiau per 23 metus ankstyvasis SAAO mirštamumas sumažėjo iki 4% [44]. *Khairy* ir bendraautoriai nurodo SAAO ankstyvojo mirštamumo sumažėjimą nuo 15.1% iki 3.6% per 16 metų [311]. *Michalak* ir bendraautorių duomenimis, bendras ankstyvasis SAAO mirštamumas 1991 – 2015 m. operuotų ligonių kohortoje buvo 7.4%, o tarp ligonių operuotų 2001 – 2015 m. – tik 2.9% [292]. *Palen* ir bendraautorių duomenimis, bendras ankstyvasis SAAO mirštamumas siekė daugiau nei 9% ligonių operuotų nuo 1977 iki 2015 m. kohortoje, o ligonių operuotų nuo 1995 iki 2015 m. ankstyvasis mirštamumas buvo tik kiek daugiau nei 3% [319]. *Lange* ir bendraautorių duomenimis ankstyvasis SAAO mirštamumas siekė kiek daugiau nei 6% [309]. O *Fricke* ir bendraautorių duomenimis ankstyvasis SAAO mirštamumas buvo stabiliai mažas [325]. Šiose publikacijose aprašytos ĮŠY chirurgijos centrų, kuriuose SAAO atlikta daugiau kaip 200, patirtys. Mažos ir vidutinės apimties ĮŠY chirurgijos centruose bendras ankstyvasis SAAO mirštamumas svyruoja tarp 2 ir 30% [51,54,316,317,327]. *Shim* ir bendraautoriai, tarp 1995 ir 2014 m. SAAO atlikę 139 ligoniams, ankstyvuojų laikotarpiu neteko tik 3 ligonių (ankstyvasis mirštamumas 2.2%) [51]. Kitų mažų centrų patirtis buvo panaši į didelių centrų patirtį. Pradėjus SAAO programą, ankstyvasis mirštamumas buvo didesnis. Augant operuotų ligonių skaičiui ankstyvasis mirštamumas palaipsniui mažėjo. *Rodriguez Puras* ir bendraautorių duomenimis pradėjus SAT korekcijai taikyti SAAO ankstyvasis mirštamumas buvo 19%, tačiau per 25 metus sumažėjo iki 8% [317]. *Manso* ir bendraautoriai analizuodami savo centre gydytų 128 ligonių išeitį, išskyrė tris chirurgines eras (kai operacijos atliktos tarp 1995 ir 2004 m., tarp 2005 ir 2008 m., ir tarp 2009, ir 2014 m.). Šių autorių teigimu, ankstyvasis SAAO mirštamumas pirmosios chirurginės eros laikotarpiu siekė 44% antrosios chirurginės eros laikotarpiu sumažėjo iki 25%, o trečiosios – iki 16% [54]. Šios disertacijos rašymo metu, mūsų operuotų ligonių bendras ankstyvasis mirštamumas buvo 23.6%. Didžiausias

mūsų kohortos mirštamumas po SAAO buvo tarp ligonių operuotų nuo 1977 m iki 1998 m. pabaigos (38, 39, 44 ir 45 diagramos). O ligonių, kurie operuoti nuo 2009 iki 2019 m. ankstyvasis mirštamumas siekė vos 4% (70 lentelė). Didelį ankstyvą mirštamumą mūsų kohortoje lėmė laikmetis ir politinė situacija. Pirmosios operacijos mūsų centre atliktos sovietų okupacijos metu, kuomet širdies chirurgams teko dirbti ypač sudėtingomis sąlygomis (nebuvo naujagimių širdies chirurgijai pritaikytų DKA aparatų, chirurginės medžiagos, medicininė literatūra buvo sunkiai prieinama, o chirurgai neturėjo galimybės konsultuotis su labiau patyrusiais kolegomis iš vakarų šalių). Sugriuvus sovietų sąjungai ir Lietuvai atgavus nepriklausomybę, pagrindinis ribojantis veiksnys tapo lėšų stoka. Šalies vystymosi sąlygotas sveikatos apsaugos sistemos aprūpinimo gerėjimas bei atsiradusi galimybė chirurgams gilinti žinias ir tobulinti įgūdžius geriausiose pasaulio klinikose leido pasiekti pasaulinius standartus atitinkančius SAT gydymo SAAO rezultatus.

Ankstyvojo SAAO mirštamumo rizikos veiksniai laikui bėgant kito. 1999 m. *Blume* ir bendraautoriai aprašė pagrindinius SAAO ankstyvojo mirštamumo rizikos veiksnius [322]. Šių autorių duomenimis nepriklausomiems SAAO ankstyvojo mirštamumo rizikos veiksniams priklausė: plaučių arterijos siaurinimas be *Blalock-Taussig-Thomas* šunto suformavimo prieš SAAO operaciją, gydymas atvira krūtinės ląsta po SAAO, paralelinė stambiųjų arterijų tarpusavio padėtis, aortos lanko anomalijos rekonstrukcija prieš SAAO, neišnešiotumas, *Taussig-Bing* anomalija, DS hipoplazija, mažas operuojamo ligonio svoris, ilgesnė kraujotakos stabdymo trukmė, ilgesnė bendra DKA trukmė [322]. Daugianarės analizės metu tik iki SAAO koreguota aortos lanko anomalija, mažas operuojamo ligonio svoris, DS hipoplazija, ilgesnė kraujotakos stabdymo trukmė ir ilgesnė bendra DKA trukmė buvo reikšmingi ankstyvojo SAAO mirštamumo rizikos veiksniai [322]. Kitų autorių aprašyti panašūs SAAO ankstyvojo mirštamumo rizikos veiksniai: SAAO metu atliktas KSITO pašalinimas, SAAO metu koreguota aortos lanko anomalija, ekstrakorporinės membraninės oksigenacijos taikymo po SAAO poreikis, ĮŠY centro ir operaciją atlikusio chirurgo patirtis, prieš SAAO atliktos kitos širdies ydų korekcijos, retorakotomija dėl kraujavimo [44,54,286,292,311,324,325]. Mūsų ligonių kohortoje, nepriklausomi SAAO ankstyvojo mirštamumo rizikos veiksniai buvo ilgesnė bendra DKA trukmė, gili hipotermijos taikymas SAAO metu, didesnis transfuzuotas eritrocitų masės kiekis tenkantis vienam kilogramui ligonio svorio, papildomos DKA taikymas SAAO metu, amžius didesnis nei 28 paros, SAT su SPD, operacija atlikta SAAO programos pradžioje. Atlikta daugianarė logistinė regresija parodė, kad reikšmingi ankstyvojo mirštamumo rizikos veiksniai buvo ilgesnė



bendra DKA trukmė, gilos hipotermijos taikymas SAAO metu, didesnis transfuzuotos eritrocitų masės tūris kilogramui ligonio svorio ir papildomos DKA poreikis (77 lentelė).

Vėlyvasis mirštamumas ligonių, kurie išgyveno SAAO, yra labai mažas visuose centruose [40,44,51,54,292,311,315,317–319,325,328]. Mūsų centre operuotų ligonių, kurie išgyveno SAAO, vėlyvasis mirštamumas buvo kiek didesnis nei 6% (iš 97 išgyvenusių ligonių mirė 6). Mūsų ligonių kohortoje, vėlyvosios mirtys įvyko dėl priežasčių tiesiogiai nesusijusių su atlikta operacija (vienas ligonis užspringo, trys ligoniai mirė dėl infekcinių susirgimų, du ligoniai mirė dėl plaučių arterinės hipertenzijos sukeltų komplikacijų). Mūsų operuotų ligonių, kurie išgyveno SAAO, prognozuojamas aktuarinis vienerių metų išgyvenamumas siekia 96%, trejų metų – 94% ir toks išlieka net praėjus 25 metams po SAAO (59 diagrama). Prognozuojamas išgyvenamumas mūsų kohortoje nesiskyrė tarp skirtingų SAT formų ligonių grupių (60 diagrama).

Geras SAAO išgyvenamumas dideliuose centruose ir nuolat gerėjantis SAAO išgyvenamumas mažuose ir vidutiniuose centruose lėmė žmonių, kuriems naujagimystės arba ankstyvosios kūdikystės metu atlikta SAAO, populiacijos augimą. Ketvirtadaliui ligonių vėlyvuju laikotarpiu gali atsirasti su SAAO susijusių komplikacijų [44,54,131,292,309,311,315,319,321,324,325,327–329]. Operuoti ligoniai gali susirgti kitomis kardiovaskulinės ir kitų organų sistemų ligomis, todėl būtinas šių ligonių sekimas visą gyvenimą. Dažniausios su SAAO susijusios vėlyvosios komplikacijos – neo-Ao šaknies dilatacija ir neo-AoV nesandarumas, neo-PA kamieno ir neo-PA šakų stenozės, pakartotinis Ao lanko obstrukcijos susiformavimas. Neo-Ao šaknies dilatacijos ir neo-AoV nesandarumo po SAAO paplitimas yra didelis ir nepriklauso nuo ĮŠY chirurgijos centro, kuriama atlikta ydos korekcija, dydžio ar patirties. Šias su SAAO susijusias būkles gydyti reikia labai retai [51,54,309,316–319,329]. 2019 m. *van der Palen* ir bendraautorai publikavo savo centre operuotų 345 ligonių neo-Ao šaknies augimo ir neo-AoV nesandarumo progresavimo analizę. Šių autorių duomenimis, sparčiausias neo-Ao šaknies matmenų didėjimas vyksta pirmaisiais metais po SAAO. Vaikystės laikotarpiu neo-Ao matmenys didėja proporcingai ligonių augimui. Suaugus neo-Ao šaknies matmenys toliau didėja greičiau, nei bendrojoje populiacijoje [319]. Mūsų duomenys labai panašūs į *van der Palen* ir bendraautorių pateiktus duomenis. Sparčiausias neo-Ao šaknies matmenų augimas mūsų ligonių kohortoje taip pat buvo pirmaisiais metais po SAAO. Vaikystės metu mūsų kohortos ligonių neo-Ao šaknies matmenys augo proporcingai ligonių augimui. Paauglystės metu, neo-Ao šaknies augimas

suintensyvėjo [61 – 66 diagramos]. *Van der Palen* ir bendraautorių kohortoje stebėtas statistiškai reikšmingas neo-Ao matmenų augimo skirtumas tarp skirtingų SAT formų ligonių grupių bei tarp skirtingų lyčių ligonių grupių [319]. Vizualizavus mūsų kohortos duomenis, skirtingų SAT grupių ligonių (70 – 72 diagramos) ir skirtingų lyčių ligonių grupių (67 – 69 diagramos) neo-Ao šaknies matmenų kitimas laikui bėgant panašus į *van der Palen* pateiktas neo-Ao šaknies augimo kreives (61 – 72 diagrama) [319]. Dėl mažo mūsų kohortos tiriamųjų skaičiaus, neo-Ao šaknies matmenų skirtumo tarp šių grupių statistinio reikšmingumo pagrįsti nepavyko (61 – 72 diagramos). Ligonius su įprasta ir anomalija vainikinių arterijų anatomija grupių neo-Ao šaknies matmenų augimo skirtumas taip pat buvo statistiškai nereikšmingas (73 – 75 diagramos). Neo-AoV nesandarumo paplitimas, skirtingų autorių duomenimis, didėja laikui bėgant [309,319]. *Fricke* ir bendraautorių duomenimis, vidutinis ir sunkus nesandarumas pasitaikė kiek daugiau nei 3% po SAAO sekamų ligonių [329]. Daugeliui mūsų kohortos ligonių vėlyvučiu laikotarpiu randamas neo-AoV nesandarumas, kurio laipsnio kitimas labiau chaotiškas, nei tiesioginis (76 diagrama). Nepaisant didesnio neo-AoV nesandarumo paplitimo mūsų kohortoje, šios disertacijos rašymo metu gydymo dėl neo-AoV nesandarumo nereikėjo nei vienam ligoniui.

Dažniausios su SAAO susijusios komplikacijos, kurias reikia gydyti yra neo-PA kamieno ir šakų stenozės, ir aortos lanko obstrukcija. Šios komplikacijos dažniausiai nustatomos praėjus daugiau laiko po SAAO ir gali būti gydomos pakartotinės širdies chirurgijos metu arba intervencinės kardiologijos metodais. Abu gydymo metodai susiję su tam tikromis rizikomis ir komplikacijomis [51,130,131,286,292,310,317]. Mūsų operuotų ligonių kohortoje, papildomo gydymo reikėjo 16 (16.5%) ligonių. Šiems ligoniams iš viso atliktos 46 pakartotinės širdies operacijos ir perkaterinės intervencijos (82 – 83 lentelė). Pakartotinio gydymo komplikacijos pasitaikė tik tiems ligoniams, kuriems taikytas gydymas intervencinės kardiologijos metodais (83 lentelė).

Labai reta, tačiau labai pavojinga SAAO komplikacija – VA žiočių ir proksimalinių segmentų pažeidimas. 2017 metais publikuotose Europos vaikų kardiologų draugijos paprastos SAT gydymo gairėse nurodytas VA žiočių ir proksimalinių segmentų pažeidimo sutelktinis dažnis skirtingų literatūros šaltinių duomenimis svyruoja nuo <3 iki 10%, kai pažeidimą reikia gydyti [167]. Asimptominės VA žiočių ir proksimalinių segmentų pažaidos nustatomos nuo 6 iki 8% ligonių, kuriems atlikta SAAO [48,167,311,330–333]. Vainikinės kraujotakos sutrikimas ankstyvučiu pooperaciniu laikotarpiu yra susijęs su blogai atliktu VA perkėlimu į neo-Ao šaknį [23]. Dabartinė VA

žiočių perkėlimo metodika taip ištobulinta, kad net sudėtingiausi VA anatomijos variantai neturi įtakos SAAO sėkmei [322]. Tai atsispindi ir mūsų operuotų ligonių rezultatuose, kai mūsų centro ankstyvosios raidos stadijose SAAO mirštamumas buvo aukštas, o vėlesnėse raidos stadijose ankstyvasis mirštamumas reikšmingai sumažėjo. (69 lentelė). Vėlyvosios VA pažaidos gali būti nustatomos bet kuriuo metu po SAAO. *Sarris* ir bendra autoriai gairėse nurodo, jog VA aptikimo mediana 33 mėn. po SAAO [167]. Europos vaikų kardiologų draugijos paprastos SAT gydymo gairėse cituojama *Angeli* ir bendra autorių publikacija, kurioje pateikti duomenys rodo, kad VA pažaidos laikui bėgant progresuoja [167,310]. Šios publikacijos autoriai rekomenduoja rutininį VA būklės vertinimą, ligoniams, kuriems atlikta SAAO [310]. Ši rekomendacija taip pat pateikiama ir Europos vaikų kardiologų draugijos rekomendacijose [167]. *Sarris* ir bendra autoriai gairėse nurodo šias VA būklės įvertinimo vaizdiniais (kompiuterinės tomografijos angiografijos arba konvencinės koronarografijos) metodais indikacijas: 1. miokardo išemiją leidžiančių įtarti požymių, atsiradusių bet kuriuo metu po atliktos SAAO, nustatymas elektrokardiorafijos arba ultragarsinio širdies tyrimo metu; 2. Anomalus VA anatomijos variantas arba VA žiočių reimplantacijos techniniai sunkumai SAAO metu; 3. SAAO metu VA reimplantuotos „vienų žiočių“ (angl. *single-ostium*) metodika [167]. Europos kardiologų draugijos suaugusių asmenų su ĮŠY gydymo gairėse, išleistose 2020 m., nurodyta, jog suaugę asmenys, kuriems atlikta SAAO, kaip ir vaikai bei paaugliai, turėtų būti sekami nerečiau kaip 1 kartą per metus specializuotoje gydymo įstaigoje [334]. Šiose gairėse rutininis VA būklės vertinimas vaizdinimo metodais nerekomenduojamas, tačiau šių gairių skirsnyje „Įrodymų spragos“ (angl. „*gaps in evidence*“ nurodyta, kad reikalingi tolesni vėlyvojo laikotarpio tyrimai siekiant išaiškinti VA patologijos riziką asmenims, kuriems buvo atlikta SAAO [334]. Suaugusių asmenų su ĮŠY gydymo gairėse rekomenduojamas įvertinti VA būklę, jei ligoniui diagnozuojamas naujas ritmo sutrikimas arba nustatoma KS sistolinė disfunkcija [334]. Ligoniai, kuriems po SAAO, išsivystė VA pažaida, gali neturėti jokių skundų, o miokardo išemijos požymių galima neužfiksuoti diagnostiniais metodais. Vienintelė VA pažaidos išraiška tokiems ligoniams gali būti staigus kardiologinis įvykis arba staigi mirtis [310,314–316,331,335,336]. Deja, net ir tuose centruose, kuriuose VA būklės vertinimas vaizdinimo metodais atliekamas visiems arba daugeliui ligonių po SAAO, nėra griežto sutarimo, kada šiuos tyrimus atlikti. 2012 m. publikacijoje *Lim* ir nurodė, jog VA būklės įvertinimą vaizdiniais metodais atlikus 43.2% savo operuotų ligonių kohortos (iš viso 95 ligoniams), VA pažeidimai buvo rasti

penkiems ligoniams. Tris ligonius reikėjo operuoti dėl VA stenozės, o dviem ligoniams, nustatytas kliniškai nereikšmingas miokardo perfuzijos sutrikimas [315]. 2016 m. *Shim* ir bendra autoriai nurodė, jog jų centre VA būklės įvertinimas vaizdinimo metodais atliekamas visiems ligoniams, po SAAO praėjus vieneriems metams. Šie autoriai savo kohortoje nustatė du ligonius, kuriems reikėjo chirurginio VA patologijos gydymo [51]. 2018 m. *Jung* ir bendra autoriai aprašė savo patirtį gydant penkis ligonius, kuriems po SAAO išsivystė VA žiočių obstrukcija [316]. Šiems ligoniams iš viso atliktos septynios reoperacijos. Autoriai nurodo, jog rutininis VA būklės tyrimas jų centre nebuvo atliekamas, tačiau atsiradus pirmiesiems ligoniams, kuriems po SAAO išsivystė VA žiočių pažaidos, autoriai savo centre pradėjo taikyti standartizuotą SAAO ligonių sekimo protokolą, į kurį įtrauktas VA įvertinimas vaizdinimo metodais (KT arba konvencine koronarografija) [316]. Mūsų centre rutininis VA būklės tyrimas taip pat neatliekamas. Vėlyvuojų laikotarpiu mūsų operuoti ligoniai prižiūrimi patyrusių kardiologų. Kiekvieno kontrolinio vizito metu atliekamas detalus klinikinis ištyrimas ir išplėstinė echokardiografija. Tik esant vainikinės kraujotakos sutrikimo įtarimui atliekamas angiografinis arba radiologinis VA tyrimas. Dėl krūtinės skausmo, VA būklės tyrimas atliktas septyniems mūsų kohortos ligoniams. Nei vienam ligoniui VA patologija nenustatyta.

Širdies nepakankamumas su sumažinta KS IF ligoniams, kuriems atlikta SAAO, diagnozuojamas retai [44,286,294,311,316–318,324,325,329,337]. Ligoniams, kuriems echokardiografiškai patvirtinamas reikšmingas širdies funkcijos sutrikimas, SAAO buvo dažniau atlikta po blogai funkcionuojančios prieširdinės SAT korekcijos [329]. Mūsų kohortoje visų ligonių KS funkcija patenkinama. Net 89 (97.8%) mūsų operuotų ligonių KS IF yra didesnė nei 55%. Likusių dviejų ligonių KS IF svyruoja tarp 50 ir 55%. Vienintelio mūsų kohortos ligonio, kuriam SAAO atlikta dėl blogai funkcionuojančios prieširdinės SAT korekcijos, KS IF > 55%.

Vertinant SAAO sėkmę labai svarbu atsižvelgti į operuotų ligonių fizinę ir neurologinę (psichomotorinę) raidą. Nors SAAO ankstyvasis mirštamumas ypač žemas, o žmonių, kuriems atlikta ši operacija, populiacija nuolat auga, dauguma mokslinių publikacijų skirta su SAAO susijusių kardiovaskulinių būklių paplitimo, rizikos veiksnių ir gydymo būdų analizei. Tik nedaugelis mokslininkų grupių analizuoja operuotų ligonių neurologinę vystymąsi. Dar mažiau tyrėjų analizuoja ligonių fizinę raidą (augimą). 2012 metais *Andropoulos* ir bendra autoriai publikavo prospektyvinio stebėsenos tyrimo, kuriuo vertino 30 ligonių neurologinę būklę prieš ir po SAAO bei neurologinę raidą 12 mėn. po SAAO operacijos [338]. Atlikdami tyrimą autoriai

neurologinę būklę prieš ir po operacijos vertino smegenų MRT tyrimu, atliktu 7 paros iki SAAO ir 7 paros po SAAO. 10 ligonių smegenų pažeidimas rastas prieš operaciją. 13 ligonių naujos galvos smegenų pažaidos rastos po operacijos. Vertindami neurologinę raidą, *Andropoulos* ir bendraautoriai nustatė, jog tiriamųjų kohortos raida nesiskyrė nuo bendrosios populiacijos [338]. *Ruys* ir bendraautorių aprašytoje ligonių kohortoje emocijų ir elgesio sutrikimų paplitimas nesiskyrė nuo bendrosios populiacijos [294]. *Choi* ir bendraautorių duomenimis neurologinės komplikacijos pasireiškė tik pavieniams SAAO ligoniams [339]. *Shim* ir bendraautorių kohortoje neurologinės komplikacijos taip pat nustatytos tik pavieniams ligoniams [51]. Mūsų operuotų ligonių kohortoje psichomotorinės raidos sutrikimai diagnozuoti šešiams ligoniams. Dar vienam ligoniui psichomotorinės raidos sutrikimo rizika labai aukšta dėl genetiniais tyrimais patvirtinto KBG sindromo, kuriam būdingas psichomotorinės raidos sutrikimas [340]. Iš šešių ligonių, sunkus psichoneurologinės raidos sutrikimas diagnozuotas trimis vaikams. Dviem iš jų galvos smegenų pažeidimas buvo jau prieš SAAO. Trečiasis ligonis beveik metus laiko po SAAO vystėsi normaliai. Šio ligonio psichomotorinė raida sutriko po nelaimingo atsitikimo, kurio metu ligonis patyrė masyvų kūno nudegimą. Likusiems trimis ligoniams diagnozuotas lengvas raidos sutrikimas. Vienas tiriamasis turėjo mokymosi sutrikimų. Likę du ligoniai turėjo kalbos raidos sutrikimų. Iš trijų ligonių turinčių sunkų neurologinės raidos sutrikimą, vienas ligonis mokėsi ir sėkmingai baigė specialiojo ugdymo įstaigą. Abu vaikai turintys kalbinės raidos sutrikimą šios disertacijos rašymo metu buvo ikimokyklinio amžiaus. Jiems buvo taikoma specializuota kalbos reabilitacija, kuri teigiamai veikė kalbos raidą. Vienas ligonis mokėsi bendrojo lavinimo mokykloje pagal individualaus mokymo programą. Visi likę mokyklinio amžiaus vaikai mokosi bendrojo lavinimo mokykloje pagal bendrojo ugdymo programą. Šios disertacijos rašymo metu trys tiriamieji buvo baigę bendrojo lavinimo mokyklą ir įgiję aukštesnį išsilavinimą profesinėse mokyklose (fotografijos ir apskaitos specialybių). Vienas tiriamasis po SAAO su šeima išvykęs į užsienio šalį, toliau mokėsi aukštojoje mokykloje. Tai rodo, jog kokybinė mūsų operuotų ligonių psichomotorinė raida yra panaši į bendrosios populiacijos psichomotorinę raidą.

Literatūroje dažniausiai pateikiami aprašomos kohortos svorio ir ūgio vidurkiai. *Choi* ir bendraautoriai savo publikacijoje trumpai paminėjo, kad daugumos jų kohortos ligonių augimas toks pats kaip bendrosios populiacijos [339]. Autoriai taip pat pateikia savo operuotų ligonių svorio, ūgio ir kūno masės indekso pasiskirstymą pagal procentilius po SAAO praėjus  $11 \pm 4.9$

metų, neatsižvelgiant į konkretų ligonių amžių, lytį. Todėl rašant šią disertaciją nutarta mūsų populiacijos ligonių fizinės raidos parametrus lyginti su nacionaliniais Lietuvos Respublikos vaikų augimo vertinimo standartais. Mūsų duomenys pateikti 78 – 81 lentelėse ir 47 – 58 diagramose. Mūsų operuotų ligonių fizinės raidos duomenys nepriklauso nuo SAT formos, dėl kurios atlikta korekcija (55 – 58 diagramos). Mūsų kohortos ligonių augimas panašus į visų Lietuvos vaikų augimą. Daugumos tiriamųjų svoris ir ūgis buvo tarp 25 ir 75 procentilių (vidutinis) (79 lentelė). Ligoniu, kurių svoris ir ūgis mažesni arba didesni nei vidutinis, buvo gerokai mažiau (79 lentelė). Tokia pati situacija išliko atskirai vertinant berniukų ir mergaičių ūgio ir svorio pasiskirstymą pagal procentilius (80 ir 81 lentelės).

## 6. METODOLOGINIAI TRŪKUMAI

Šios disertacijos didžiausias trūkumas yra nedidelė tiriamųjų populiacija sudaryta iš ligonių, kuriems sudėtinga ĮŠY koreguota skirtingais chirurginiais laikotarpiais. Visi tiriamieji buvo operuoti ir po operacijos sekti vieninteliame ĮŠY chirurgijos centre, aptarnaujančiame populiaciją, kurioje gyvena tiriamieji. Visiems tiramiesiems asmenims yda buvo koreguota atliekant SAAO. Ligoniai operacijos metu skyrėsi savo amžiumi, svoriu ir ūgiu. Skirtinga buvo ir operuojamų ligonių būklė. Daugelis ligonių operuoti stabilios būklės, tačiau buvo ir tokių ligonių, kuriems operacija atlikta pagal gyvybines indikacijas. Duomenys šiai disertacijai surinkti iš ligos istorijų ir kitų dokumentų. Atliekant šį tyrimą suformuoti tikros kontrolinės grupės neįmanoma, nes negydant SAT, visi ligoniai mirtų. Dirbant mažame centre, kuris vienintelis aptarnauja mažos populiacijos gyventojus, gimstančius su reta ĮŠY, duomenų kaupimas užtrunka ilgą laiką. Ilgos stebėjimo trukmės rezultatus gali keisti gerėjanti diagnostika, kintanti operacijos technika, gerėjantys chirurgų įgūdžiai, tobulėjanti intensyvioji slauga, kintantis pooperacinis gydymas.

## 7. IŠVADOS

1. Mažame įgimtų širdies ydų centre, aptarnaujančiame nedidelę populiaciją, galima pasiekti gerų stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos rezultatų.
2. Vainikinių arterijų anomalijos apsunkina operacijos eigą, tačiau ankstyvieji ir vėlyvieji rezultatai nepriklauso nuo operuojamo ligonio vainikinių arterijų anatomijos tipo.

3. Ankstyvojo stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos mirštamumo rizikos veiksniai mūsų operuotų ligonių kohortoje buvo šie: vyresnis ligonių amžius operacijos metu, ilga dirbtinės kraujo apytakos trukmė, pakartotinės dirbtinės kraujo apytakos poreikis, gilios hipotermijos ir kraujotakos stabdymo taikymas.

4. Vėlyvuojų laikotarpiu, ligonių, kuriems atlikta SAAO kardiologinė būklė yra patenkinama, o pakartotinio gydymo poreikis, dėl su SAAO susijusių komplikacijų, yra mažas. Numanomas suminis išgyvenamumas be pakartotinio gydymo poreikio, mūsų operuotų ligonių kohortoje viršija 82%. Numanomas išgyvenamumas be pakartotinio gydymo dėl neo-aortos rekoartacijos arba neo-plaučių arterijos stenozės abiem atvejais viršija 90%.

## 8. PRAKTINĖS REKOMENDACIJOS

1. Stambiųjų arterijų atkeitimo operaciją reikia atlikti per pirmąsias 28 gyvenimo paras (naujagimystės metu). Ydos korekcijos metu reikia vengti naudoti gilią hipotermiją ir kraujotakos stabdymą. Operaciją reikia atlikti per kuo trumpesnę dirbtinės kraujo apytakos trukmę.

2. Dėl galimų, su atlikta stambiųjų arterijų atkeitimo operacija susijusių, komplikacijų (neo-aortos šaknies išsiplėtimo ir neo-aortos vožtuvo nesandarumo, neo-plaučių arterijos kamieno ir šakų stenozė susiformavimo, naujos arba pakartotinės aortos lanko obstrukcijos išsivystymo), pirmuosius trejus metus ligoniai turi būti sekami nerečiau kaip vieną kartą per pusę metų. Vėliau, šiuos ligonius reikia sekti nerečiau kaip vieną kartą per metus. Širdies ultragarsinis tyrimas turi būti atliktas kiekvieno pooperacinio vizito metu. Elektrokardiograma turi būti užrašoma bent vieną kartą per metus. *Holter* monitoravimo tyrimas turi būti atliekamas įtariant ritmo sutrikimus. Rutininis vainikinių arterijų būklės tyrimas vaizdinimo metodais nėra būtinas.

3. Specifinių stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos komplikacijų gydymo taktika (chirurginė ar perkateterinė intervencija), turi būti parenkama daugiadalykės komandos. Šios komplikacijos turi būti gydomos specializuotame įgimtų širdies ydų centre, kuriame atliekamos stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos, nepriklausomai nuo pasirinktos gydymo taktikos.

## 9. LITERATŪROS SĄRAŠAS

1. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Babu-Narayan SV, Black GC, Choy M, ir kt. Global prevalence of congenital heart disease in school-age children: a meta-analysis and systematic review. *BMC Cardiovascular Disorders*. 2020 m.;20:488.
2. Bouma BJ, Mulder BJM. Changing Landscape of Congenital Heart Disease. *Circ Res*. 2017 m.;120:908–22.
3. van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, ir kt. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011 m.;58:2241–7.
4. Zimmerman MS, Smith AGC, Sable CA, Echko MM, Wilner LB, Olsen HE, ir kt. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990–2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *The Lancet Child & Adolescent Health*. Elsevier; 2020 m.;4:185–200.
5. Ávila P, Mercier L-A, Dore A, Marcotte F, Mongeon F-P, Ibrahim R, ir kt. Adult congenital heart disease: a growing epidemic. *Can J Cardiol*. 2014 m.;30:S410-419.
6. Oster ME, Lee KA, Honein MA, Riehle-Colarusso T, Shin M, Correa A. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. *Pediatrics*. 2013 m.;131:e1502-1508.
7. Jortveit J, Øyen N, Leirgul E, Fomina T, Tell GS, Vollset SE, ir kt. Trends in Mortality of Congenital Heart Defects. *Congenital Heart Disease*. 2016 m.;11:160–8.
8. Baillie M. *The Morbid Anatomy of Some of the Most Important Parts of the Human Body*. London: Johnson and Nichol; 1797.
9. Farre JR. *Pathological Researches. Essay I: on Malformation of the Human Heart*. London: Longman, Hurst, Rees, Orme, Brown; 1814.
10. Šamánek M, Slavík Z, Zbořilová B, Hroboňová V, Voříšková M, Škovránek J. Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: A prospective analysis of 91,823 live-born children. *Pediatr Cardiol*. 1989 m.;10:205–11.
11. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of Congenital Heart Defects in Metropolitan Atlanta, 1998-2005. *The Journal of Pediatrics*. 2008 m.;153:807–13.
12. Liebman J, Cullum L, Belloc NB. Natural History of Transposition of the Great Arteries. *Circulation*. American Heart Association; 1969 m.;40:237–62.



13. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, de Souza LC, Neger F, Galantier M, ir kt. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol.* 1975 m.;28:461–4.
14. *Lecompte* Y, Neveux JY, Leca F, Zannini L, Tu TV, Duboys Y, ir kt. Reconstruction of the pulmonary outflow tract without prosthetic conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1982 m.;84:727–33.
15. Daenen W, Lacour-Gayet F, Aberg T, Comas JV, Daebritz SH, Di Donato R, ir kt. Optimal Structure of a Congenital Heart Surgery Department in Europe: by EACTS Congenital Heart Disease Committee1. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery.* 2003 m.;24:343–51.
16. Hannan EL, Racz M, Kavey RE, Quaegebeur JM, Williams R. Pediatric cardiac surgery: the effect of hospital and surgeon volume on in-hospital mortality. *Pediatrics.* 1998 m.;101:963–9.
17. Lundström NR, Berggren H, Björkhem G, Jögi P, Sunnegårdh J. Centralization of Pediatric Heart Surgery in Sweden. *Pediatr Cardiol.* 2000 m.;21:353–7.
18. Monro JL. Lessons to be learnt from the Bristol affair. *The Annals of Thoracic Surgery.* Elsevier; 2000 m.;69:674–5.
19. Dagan O, Birk E, Katz Y, Gelber O, Vidne B. Relationship between caseload and morbidity and mortality in pediatric cardiac surgery--a four year experience. *Isr Med Assoc J.* 2003 m.;5:471–4.
20. Kalfa D, Chai P, Bacha E. Surgical Volume-to-Outcome Relationship and Monitoring of Technical Performance in Pediatric Cardiac Surgery. *Pediatr Cardiol.* 2014 m.;35:899–905.
21. Vouhé PR. Editorial Comment: Arterial switch operation: is the glass half full or half empty? *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery.* 2013 m.;43:334–5.
22. de Leval MR, François K, Bull C, Brawn W, Spiegelhalter D. Analysis of a cluster of surgical failures: Application to a series of neonatal arterial switch operations. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 1994 m.;107:914–24.
23. Jonas K, Jakutis V, Sudikienė R, Lebetkevičius V, Baliulis G, Tarutis V. Early and Late Outcomes after Arterial Switch Operation: A 40-Year Journey in a Single Low Case Volume Center. *Medicina. Multidisciplinary Digital Publishing Institute;* 2021 m.;57:906.
24. Bonalumi G, di Mauro M, Garatti A, Barili F, Gerosa G, Parolari A, ir kt. The COVID-19 outbreak and its impact on hospitals in Italy: the model of cardiac surgery. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery.* 2020 m.;57:1025–8.

25. Casey L, Khan N, Healy DG. The impact of the COVID-19 pandemic on cardiac surgery and transplant services in Ireland's National Centre. *Ir J Med Sci.* 2021 m.;190:13–7.
26. Farrington WJ, Robinson NB, Rahouma M, Lau C, Hameed I, Iannacone EM, ir kt. Cardiac Surgery Outcomes in an Epicenter of the COVID-19 Pandemic. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2022 m.;34:182–8.
27. Protopapas EM, Rito ML, Vida VL, Sarris GE, Tchervenkov CI, Maruszewski BJ, ir kt. Early Impact of the COVID-19 Pandemic on Congenital Heart Surgery Programs Across the World: Assessment by a Global Multi-Societal Consortium. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* SAGE Publications Inc; 2020 m.;11:689–96.
28. Karamlou T, Jacobs ML, Pasquali S, He X, Hill K, O'Brien S, ir kt. Surgeon and center volume influence on outcomes after arterial switch operation: analysis of the STS Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg.* 2014 m.;98:904–11.
29. Lebetkevičius V, Tarutis V, Sudikienė R, Liekienė D, Lankutis K, Nogienė G, ir kt. Naujagimių įgimtų širdies ydų chirurgija: Vilniaus universiteto Širdies chirurgijos centro patirtis. *LS.* 2007 m.;5:0–0.
30. Baliulis G, Lipnevičius A, Sudikiene R, Lebetkevičius V, Versockas K, Lankutis K, ir kt. Sustainable Knowledge Transfer in Pediatric Cardiac Surgery: A Team Approach to Shared Learning. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* SAGE Publications Inc; 2011 m.;2:225–30.
31. Lankutis K, Lebetkevičius V, Tarutis V, Žilinskas V, Čibiras S, Sudikienė R, ir kt. Stambiųjų kraujagyslių transpozicija ir arterijų sukeitimo operacijos: mūsų patirtis. *LCH.* 2007 m.;5:0–0.
32. Jonavičius K, Lipnevičius A, Lebetkevičius V, Sirvydis V, Tarutis V. Stambiųjų kraujagyslių transpozicija: Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centro pastarųjų penkerių metų patirtis. *Lietuvos chirurgija* [Prieiga per internetą]. 2014 m. [žiūrėta 2022 m. liepos 28 d.];13. Gauta: <http://www.zurnalai.vu.lt/lietuvos-chirurgija/article/view/2949>
33. Jonavičius K, Lipnevičius A, Katliorienė Ž, Lankutis K, Sudikienė R, Liekienė D, ir kt. Vainikinių arterijų anatomijos įtaka stambiųjų kraujagyslių transpozicijos chirurginiam gydymui Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centre. *Lietuvos bendrosios praktikos gydytojo priedas.* 2015 m.;19:20–4.
34. Van Praagh R, Pérez-Treviño C, López-Cuellar M, Baker FW, Zuberbuhler JR, Quero M, ir kt. Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous

continuity between aortic and atrioventricular valves. *The American Journal of Cardiology*. 1971 m.;28:621–31.

35. Van Mierop LHS. Transposition of the great arteries: I. Clarification or further confusion? *The American Journal of Cardiology*. 1971 m.;28:735–8.

36. Goor DA, Edwards JE. The Spectrum of Transposition of the Great Arteries. *Circulation*. American Heart Association; 1973 m.;48:406–15.

37. Jaggars JJ, Cameron DE, Herlong JR, Ungerleider RM. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: transposition of the great arteries. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2000 m.;69:205–35.

38. Anderson RH, Weinberg PM. The clinical anatomy of transposition. *Cardiology in the Young*. Cambridge University Press; 2005 m.;15:76–87.

39. Van Praagh R. Transposition of the great arteries. II. Transposition clarified. *Am J Cardiol*. 1971 m.;28:739–41.

40. Martins P, Castela E. Transposition of the great arteries. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2008 m.;3:27.

41. Roderick ME, Maria N, Crucean A, Stickley J, Barron DJ, Anderson RH. Defining transposition: What have we learnt? *Annals of Pediatric Cardiology*. 2021 m.;14:63.

42. Idriss FS, Ilbawi MN, DeLeon SY, Elise Duffy C, Muster AJ, Berry TE, ir kt. Arterial switch in simple and complex transposition of the great arteries. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1988 m.;95:29–36.

43. Haas F, Wottke M, Poppert H, Meisner H. Long-term survival and functional follow-up in patients after the arterial switch operation. *The Annals of Thoracic Surgery*. 1999 m.;68:1692–7.

44. Hutter PA, Krebs DL, Mantel SF, Hitchcock JF, Meijboom EJ, Bennink GBWE. Twenty-five years' experience with the arterial switch operation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2002 m.;124:790–7.

45. De Praetere H, Vandesande J, Rega F, Daenen W, Marc G, Eyskens B, ir kt. 20 years of arterial switch operation for simple TGA. *Acta Chirurgica Belgica*. Taylor & Francis; 2014 m.;114:92–8.

46. Norwood WI, Dobell AR, Freed MD, Kirklin JW, Blackstone EH. Intermediate results of the arterial switch repair: A 20-institution study. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1988 m.;96:854–63.

47. Castaneda AR, Truster GA, Paul MH, Blackstone EH, Kirklin JW. The early results of treatment of simple transposition in the current era. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1988 m.;95:14–28.

48. Losay J, Touchot A, Serraf A, Litvinova A, Lambert V, Piot J d., ir kt. Late Outcome After Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries. *Circulation*. American Heart Association; 2001 m.;104:I–121.

49. Raja SG, Shauq A, Kaarne M. Outcomes after Arterial Switch Operation for Simple Transposition. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* SAGE Publications Ltd STM; 2005 m.;13:190–8.
50. He LH, Neng LC, Tee TT, Wei SK, Nabuchi A, Jie ZM. Arterial Switch for Repair of Simple and Complex Transposition of Great Arteries in a New Unit. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* SAGE Publications Ltd STM; 1993 m.;1:131–5.
51. Shim M, Jun T-G, Yang J-H, Park PW, Kang IS, Huh J, ir kt. Current expectations of the arterial switch operation in a small volume center: a 20-year, single-center experience. *Journal of Cardiothoracic Surgery.* 2016 m.;11:34.
52. Bravo-valenzuela NJ, Peixoto AB, Araujo Júnior E. Prenatal diagnosis of transposition of the great arteries: an updated review. *Ultrasonography.* 2020 m.;39:331–9.
53. Taussig HB, Bing RJ. Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery: Clinical, physiological, and pathological findings. *American Heart Journal.* 1949 m.;37:551–9.
54. Manso PH, Amaral FTV, Júnior TJS, Jurca MC, Haddad J, Vicente WVA, ir kt. Outcomes of Patients After Arterial Switch Operation: 18 Years of Experience in a Single Medium-Volume Center. *Pediatr Cardiol.* 2015 m.;36:1657–61.
55. Van Praagh R. What is the Taussig-Bing Malformation? *Circulation.* American Heart Association; 1968 m.;38:445–9.
56. Bharati S, Lev M. The conduction system in simple, regular (d-), complete transposition with ventricular septal defect. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 1976 m.;72:194–201.
57. Lev M, Bharati S, Laura Meng CC, Liberthson RR, Paul MH, Idriss F. A concept of double-outlet right ventricle. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 1972 m.;64:271–81.
58. de la Cruz MV, Arteaga M, Espino-Vela J, Quero-Jiménez M, Anderson RH, Díaz GF. Complete transposition of the great arteries: Types and morphogenesis of ventriculoarterial discordance. *American Heart Journal.* 1981 m.;102:271–81.
59. Bharati S, Lev M. The conduction system in double outlet right ventricle with subpulmonic ventricular septal defect and related hearts (the Taussig-Bing group). *Circulation.* American Heart Association; 1976 m.;54:459–67.
60. Smith A, Connell MG, Jackson M, Verbeek FJ, Anderson RH. Atrioventricular conduction system in hearts with muscular ventricular septal

defects in the setting of complete transposition. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1994 m.;108:9–16.

61. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Hanley FL, Kirklin JK. Complete Transposition of the Great Arteries. *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery*. Elsevier Health Sciences; 2012. p. 1855–930.

62. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac Surgery*. 1-asis leid. New York: John Wiley & Sons, Ltd; 1985.

63. Shaher RM, Puddu GG. Coronary arterial anatomy in complete transposition of the great vessels. *The American Journal of Cardiology*. 1966 m.;17:355–61.

64. Yacoub MH, Radley-Smith R. Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction. *Thorax*. 1978 m.;33:418–24.

65. Gittenberger-de Groot A, Sauer U, Oppenheimer-Dekker A, Quaegebeur J. Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries: a morphologic study. *Pediatr Cardiol*. 1983 m.;4:15–24.

66. Gittenberger-de Groot AC, Koenraadt WMC, Bartelings MM, Bökenkamp R, DeRuiter MC, Hazekamp MG, ir kt. Coding of coronary arterial origin and branching in congenital heart disease: The modified Leiden Convention. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Elsevier; 2018 m.;156:2260–9.

67. Becker TA, Van Amber R, Moller JH, Pierpont MEM. Occurrence of cardiac malformations in relatives of children with transposition of the great arteries. *American Journal of Medical Genetics*. 1996 m.;66:28–32.

68. Nora JJ, Meyer TC. Familial Nature of Congenital Heart Diseases. *Pediatrics*. American Academy of Pediatrics; 1966 m.;37:329–34.

69. Digilio MC, Casey B, Toscano A, Calabrò R, Pacileo G, Marasini M, ir kt. Complete Transposition of the Great Arteries. *Circulation*. American Heart Association; 2001 m.;104:2809–14.

70. Mégarbané A, Salem N, Stephan E, Ashoush R, Lenoir D, Delague V, ir kt. X-linked transposition of the great arteries and incomplete penetrance among males with a nonsense mutation in ZIC3. *Eur J Hum Genet*. 2000 m.;8:704–8.

71. Chew C, Stone S, Donath SM, Penny DJ. Impact of antenatal screening on the presentation of infants with congenital heart disease to a cardiology unit. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 2006 m.;42:704–8.

72. Friedberg MK, Silverman NH, Moon-Grady AJ, Tong E, Nourse J, Sorenson B, ir kt. Prenatal Detection of Congenital Heart Disease. *The Journal of Pediatrics*. 2009 m.;155:26-31.e1.

73. van Velzen C, Clur S, Rijlaarsdam M, Bax C, Pajkrt E, Heymans M, ir kt. Prenatal detection of congenital heart disease—results of a national screening programme. *BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology*. 2016 m.;123:400–7.
74. van Velzen CL, Clur SA, Rijlaarsdam MEB, Pajkrt E, Bax CJ, Hruda J, ir kt. Prenatal diagnosis of congenital heart defects: accuracy and discrepancies in a multicenter cohort. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2016 m.;47:616–22.
75. Peake LK, Draper ES, Budd JL, Field D. Outcomes when congenital heart disease is diagnosed antenatally versus postnatally in the UK: a retrospective population-based study. *BMC Pediatrics*. 2015 m.;15:58.
76. Shih J-C, Huang S-C, Lin C-H, Lin T-H, Su Y-N, Lin S-Y, ir kt. Diagnosis of Transposition of the Great Arteries in the Fetus. *Journal of Medical Ultrasound*. 2012 m.;20:65–71.
77. Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidois J, Aggoun Y, ir kt. [Prenatal diagnosis of transposition of great vessels reduces neonatal morbidity and mortality]. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 1999 m.;92:637–40.
78. Woods P, Browning Carmo K, Wall M, Berry A. Transporting newborns with transposition of the great arteries. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 2013 m.;49:E68–73.
79. Paul S, Resnick S, Gardiner K, Ramsay JM. Long-distance transport of neonates with transposition of the great arteries for the arterial switch operation: A 26-year Western Australian experience. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 2015 m.;51:590–4.
80. Blyth M, Howe D, Gnanapragasam J, Wellesley D. The hidden mortality of transposition of the great arteries and survival advantage provided by prenatal diagnosis. *BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology*. 2008 m.;115:1096–100.
81. Zayegh A, Stewart M, Delzoppo C, Sheridan B. Improving transport time for babies with antenatally diagnosed transposition of the great arteries reduces the need for ECMO. *J Perinatol*. 2020 m.;40:1570–5.
82. Chantepie A, Schleich JM, Gournay V, Blaysat G, Maragnes P. Mortalité préopératoire de la transposition isolée des gros vaisseaux. *Archives de Pédiatrie*. 2000 m.;7:34–9.
83. Nagata H, Glick L, Lougheed J, Grattan M, Mondal T, Thakur V, ir kt. Prenatal Diagnosis of Transposition of the Great Arteries Reduces Postnatal Mortality: A Population-Based Study. *Canadian Journal of Cardiology*. 2020 m.;36:1592–7.

84. McGahan JP, Moon-Grady AJ, Pahwa A, Towner D, Rhee-Morris L, Gerscovich EO, ir kt. Potential Pitfalls and Methods of Improving In Utero Diagnosis of Transposition of the Great Arteries, Including the Baby Bird's Beak Image. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 2007 m.;26:1499–510.
85. Domínguez-Manzano P, Herraiz I, Mendoza A, Aguilar JM, Escribano D, Toral B, ir kt. Impact of prenatal diagnosis of transposition of the great arteries on postnatal outcome. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*. Taylor & Francis; 2017 m.;30:2858–63.
86. Ravi P, Mills L, Fruitman D, Savard W, Colen T, Khoo N, ir kt. Population trends in prenatal detection of transposition of great arteries: impact of obstetric screening ultrasound guidelines. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2018 m.;51:659–64.
87. Escobar-Diaz MC, Freud LR, Bueno A, Brown DW, Friedman KG, Schidlow D, ir kt. Prenatal diagnosis of transposition of the great arteries over a 20-year period: improved but imperfect. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2015 m.;45:678–82.
88. Grandjean H, Larroque D, Levi S. The performance of routine ultrasonographic screening of pregnancies in the Eurofetus Study. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. 1999 m.;181:446–54.
89. Randall P, Brealey S, Hahn S, Khan K s., Parsons J m. Accuracy of fetal echocardiography in the routine detection of congenital heart disease among unselected and low risk populations: a systematic review. *BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology*. 2005 m.;112:24–30.
90. Chew C, Halliday JL, Riley MM, Penny DJ. Population-based study of antenatal detection of congenital heart disease by ultrasound examination. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2007 m.;29:619–24.
91. Gonçalves LF, Espinoza J, Romero R, Lee W, Beyer B, Treadwell MC, ir kt. A Systematic Approach to Prenatal Diagnosis of Transposition of the Great Arteries Using 4-Dimensional Ultrasonography With Spatiotemporal Image Correlation. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 2004 m.;23:1225–31.
92. Paladini D, Volpe P, Sglavo G, Vassallo M, De Robertis V, Marasini M, ir kt. Transposition of the great arteries in the fetus: assessment of the spatial relationships of the arterial trunks by four-dimensional echocardiography. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2008 m.;31:271–6.
93. Khoshnood B, De Vigan C, Vodovar V, Goujard J, Lhomme A, Bonnet D, ir kt. Trends in prenatal diagnosis, pregnancy termination, and perinatal mortality of newborns with congenital heart disease in France, 1983-2000: a population-based evaluation. *Pediatrics*. 2005 m.;115:95–101.

94. van Velzen CL, Haak MC, Reijnders G, Rijlaarsdam MEB, Bax CJ, Pajkrt E, ir kt. Prenatal detection of transposition of the great arteries reduces mortality and morbidity. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2015 m.;45:320–5.
95. Schwartz PJ, Garson A Jr, Paul T, Stramba-Badiale M, Vetter VL, Villain E, ir kt. Guidelines for the interpretation of the neonatal electrocardiogram. *European Heart Journal*. 2002 m.;23:1329–44.
96. Martin RP, Radley-Smith R, Yacoub MH. Arrhythmias before and after anatomic correction of transposition of the great arteries. *Journal of the American College of Cardiology*. 1987 m.;10:200–4.
97. Arensman FW, Bostock J, Radley-Smith R, Yacoub MH. Cardiac rhythm and conduction before and after anatomic correction of transposition of the great arteries. *The American Journal of Cardiology*. 1983 m.;52:836–9.
98. Ferguson EC, Krishnamurthy R, Oldham SAA. Classic Imaging Signs of Congenital Cardiovascular Abnormalities. *RadioGraphics*. Radiological Society of North America; 2007 m.;27:1323–34.
99. Somerville J, Grech V. The chest x-ray in congenital heart disease 2. *Images Paediatr Cardiol*. 2010 m.;12:1–8.
100. Hounsfield GN. Computerized transverse axial scanning (tomography). 1. Description of system. *Br J Radiol*. 1973 m.;46:1016–22.
101. Kalender WA. X-ray computed tomography. *Phys Med Biol*. IOP Publishing; 2006 m.;51:R29–43.
102. Brenner DJ, Hall EJ. Computed Tomography — An Increasing Source of Radiation Exposure. *New England Journal of Medicine*. Massachusetts Medical Society; 2007 m.;357:2277–84.
103. Xie L, Jiang L, Yang Z, Shi K, Xu H, Li R, ir kt. Assessment of transposition of the great arteries associated with multiple malformations using dual-source computed tomography. *PLoS One*. 2017 m.;12:e0187578.
104. Szymczyk K, Moll M, Sobczak-Budlewska K, Moll JA, Stefańczyk L, Grzelak P, ir kt. Usefulness of Routine Coronary CT Angiography in Patients with Transposition of the Great Arteries After an Arterial Switch Operation. *Pediatr Cardiol*. 2018 m.;39:335–46.
105. von Knobelsdorff-Brenkenhoff F, Schulz-Menger J. Role of cardiovascular magnetic resonance in the guidelines of the European Society of Cardiology. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2016 m.;18:6.
106. Babu-Narayan SV, Giannakoulas G, Valente AM, Li W, Gatzoulis MA. Imaging of congenital heart disease in adults. *European Heart Journal*. 2016 m.;37:1182–95.



107. Pushparajah K, Duong P, Mathur S, Babu-Narayan SV. EDUCATIONAL SERIES IN CONGENITAL HEART DISEASE: Cardiovascular MRI and CT in congenital heart disease. *Echo Research and Practice*. Bioscientifica Ltd; 2019 m.;6:R121–38.
108. Pennell DJ, Sechtem UP, Higgins CB, Manning WJ, Pohost GM, Rademakers FE, ir kt. Clinical indications for cardiovascular magnetic resonance (CMR): Consensus Panel report. *European Heart Journal*. 2004 m.;25:1940–65.
109. Rajiah P, Bolen MA. Cardiovascular MR Imaging at 3 T: Opportunities, Challenges, and Solutions. *RadioGraphics*. Radiological Society of North America; 2014 m.;34:1612–35.
110. Kraff O, Quick HH. 7T: Physics, safety, and potential clinical applications. *Journal of Magnetic Resonance Imaging*. 2017 m.;46:1573–89.
111. Niendorf T, Sodickson DK, Krombach GA, Schulz-Menger J. Toward cardiovascular MRI at 7 T: clinical needs, technical solutions and research promises. *Eur Radiol*. 2010 m.;20:2806–16.
112. Ibrahim E-SH, Arpinar VE, Muftuler LT, Stojanovska J, Nencka AS, Koch KM. Cardiac functional magnetic resonance imaging at 7T: Image quality optimization and ultra-high field capabilities. *World J Radiol*. 2020 m.;12:231–46.
113. Schmitter S, Moeller S, Wu X, Auerbach EJ, Metzger GJ, Van de Moortele P-F, ir kt. Simultaneous multislice imaging in dynamic cardiac MRI at 7T using parallel transmission. *Magnetic Resonance in Medicine*. 2017 m.;77:1010–20.
114. Burchill LJ, Huang J, Tretter JT, Khan AM, Crean AM, Veldtman GR, ir kt. Noninvasive Imaging in Adult Congenital Heart Disease. *Circulation Research*. American Heart Association; 2017 m.;120:995–1014.
115. Dacher J-N, Barre E, Durand I, Hazelzet T, Bresseur-Daudruy M, Blondiaux É, ir kt. CT and MR imaging in congenital cardiac malformations: Where do we come from and where are we going? *Diagnostic and Interventional Imaging*. 2016 m.;97:505–12.
116. Ntsinjana HN, Hughes ML, Taylor AM. The Role of Cardiovascular Magnetic Resonance in Pediatric Congenital Heart Disease. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2011 m.;13:51.
117. Kim SJ, Kim KA. Safety issues and updates under MR environments. *European Journal of Radiology*. Elsevier; 2017 m.;89:7–13.
118. Gulani V, Calamante F, Shellock FG, Kanal E, Reeder SB. Gadolinium deposition in the brain: summary of evidence and recommendations. *The Lancet Neurology*. Elsevier; 2017 m.;16:564–70.

119. Grobner T. Gadolinium – a specific trigger for the development of nephrogenic fibrosing dermopathy and nephrogenic systemic fibrosis? *Nephrology Dialysis Transplantation*. 2006 m.;21:1104–8.
120. Schieda N, Blaichman JI, Costa AF, Glikstein R, Hurrell C, James M, ir kt. Gadolinium-Based Contrast Agents in Kidney Disease: A Comprehensive Review and Clinical Practice Guideline Issued by the Canadian Association of Radiologists. *Can J Kidney Health Dis*. SAGE Publications Inc; 2018 m.;5:2054358118778573.
121. The Editors of Encyclopaedia Britannica. Angiocardiography [Prieiga per internetą]. *Encyclopaedia Britannica*. 1998 [žiūrėta 2021 m. gruodžio 5 d.]. Gauta: <https://www.britannica.com/science/angiocardiography>
122. Cournand A, Bing RJ, Dexter L, Dotter C, Katz LN, Warren JV, ir kt. Report of Committee on Cardiac Catheterization and Angiocardiography of the American Heart Association. *Circulation*. American Heart Association; 1953 m.;7:769–73.
123. Jacobson G, Clark JM. Indications for angiocardiography. *Calif Med*. 1954 m.;80:168–72.
124. Boesen I, Lind J, Merrild-Hansen B, Rosendal T, Storm O, Wegelius C. The diagnosis of congenital heart disease in infants by catheterization and selective angiocardiography. *Br Heart J*. 1956 m.;18:355–64.
125. Leachman RD, Dear WE, Garcia E. The Changing Role of the Cardiac Catheterization Laboratory. *Tex Heart Inst J*. 1988 m.;15:77–9.
126. Rashkind WJ, Wagner HR, Tait MA. Historical Aspects of Interventional Cardiology: Past, Present and Future. *Tex Heart Inst J*. 1986 m.;13:363–7.
127. Sansa M, Tonkin IL, Bargeron LM, Elliott LP. Left ventricular outflow tract obstruction in transposition of the great arteries: An angiographic study of 74 cases. *The American Journal of Cardiology*. 1979 m.;44:88–95.
128. Manners JM. Anaesthesia for diagnostic procedures in cardiac disease. *Br J Anaesth*. 1971 m.;43:276–87.
129. Tworetzky W, McElhinney DB, Brook MM, Mohan RV, Hanley FL, Silverman NH. Echocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *Journal of the American College of Cardiology*. American College of Cardiology Foundation; 1999 m.;33:228–33.
130. Lee J, Shahbah DA, El-Said H, Rios R, Ratnayaka K, Moore J. Pulmonary artery interventions after the arterial switch operation: Unique and significant risks. *Congenital Heart Disease*. 2019 m.;14:288–96.
131. Jonas K, Jakutis V, Sudikienė R, Lebetkevičius V, Tarutis V. Interventions after Arterial Switch: A Single Low Case-Volume Center

Experience. *Medicina*. Multidisciplinary Digital Publishing Institute; 2021 m.;57:401.

132. Bierman FZ, Williams RG. Prospective diagnosis of d-transposition of the great arteries in neonates by subxiphoid, two-dimensional echocardiography. *Circulation*. 1979 m.;60:1496–502.

133. Gutgesell HP, Huhta JC, Latson LA, Huffines D, McNamara DG. Accuracy of two-dimensional echocardiography in the diagnosis of congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 1985 m.;55:514–8.

134. Marino B, Corno A, Carotti A, Pasquini L, Giannico S, Guccione P, ir kt. Pediatric cardiac surgery guided by echocardiography. Established indications and new trends. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990 m.;24:197–201.

135. Merritt CR. Ultrasound safety: what are the issues? *Radiology*. Radiological Society of North America; 1989 m.;173:304–6.

136. Abramowicz JS. Benefits and risks of ultrasound in pregnancy. *Semin Perinatol*. 2013 m.;37:295–300.

137. Torloni MR, Vedmedovska N, Merialdi M, Betrán AP, Allen T, González R, ir kt. Safety of ultrasonography in pregnancy: WHO systematic review of the literature and meta-analysis. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2009 m.;33:599–608.

138. Chin AJ, Yeager SB, Sanders SP, Williams RG, Bierman FZ, Burger BM, ir kt. Accuracy of prospective two-dimensional echocardiographic evaluation of left ventricular outflow tract in complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 1985 m.;55:759–64.

139. Riggs TW, Muster AJ, Aziz KU, Paul MH, Ilbawi M, Idriss FS. Two-dimensional echocardiographic and angiocardiographic diagnosis of subpulmonary stenosis due to tricuspid valve pouch in complete transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 1983 m.;1:484–91.

140. LaCorte MA, Fellows KE, Williams RG. Overriding tricuspid valve: echocardiographic and angiocardiographic features. *Am J Cardiol*. 1976 m.;37:911–9.

141. Aziz KU, Paul MH, Muster AJ. Echocardiographic assessment of left ventricular outflow tract in d-transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 1978 m.;41:543–51.

142. Gremmels DB, Tacy TA, Brook MM, Silverman NH. Accuracy of coronary artery anatomy using two-dimensional echocardiography in d-transposition of great arteries using a two-reviewer method. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004 m.;17:454–60.

143. Pasquini L, Parness IA, Colan SD, Wernovsky G, Mayer JE, Sanders SP. Diagnosis of intramural coronary artery in transposition of the great arteries using two-dimensional echocardiography. *Circulation*. 1993 m.;88:1136–41.
144. McMahon CJ, el Said HG, Feltes TF, Watrin CH, Hess BA, Fraser CD. Preoperative identification of coronary arterial anatomy in complete transposition, and outcome after the arterial switch operation. *Cardiol Young*. 2002 m.;12:240–7.
145. Pasquini L, Sanders SP, Parness IA, Wernovsky G, Mayer JE, Van der Velde ME, ir kt. Coronary echocardiography in 406 patients with d-loop transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 1994 m.;24:763–8.
146. Hui L, Chau AKT, Leung MP, Chiu CSW, Cheung YF. Assessment of left ventricular function long term after arterial switch operation for transposition of the great arteries by dobutamine stress echocardiography. *Heart*. BMJ Publishing Group Ltd; 2005 m.;91:68–72.
147. Wernovsky G, Hougen TJ, Walsh EP, Sholler GF, Colan SD, Sanders SP, ir kt. Midterm results after the arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum: clinical, hemodynamic, echocardiographic, and electrophysiologic data. *Circulation*. 1988 m.;77:1333–44.
148. Tobler D, Williams WG, Jegatheeswaran A, Van Arsdell GS, McCrindle BW, Greutmann M, ir kt. Cardiac Outcomes in Young Adult Survivors of the Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2010 m.;56:58–64.
149. Poirier NC, Yu J-H, Brizard CP, Mee RBB. Long-term results of left ventricular reconditioning and anatomic correction for systemic right ventricular dysfunction after atrial switch procedures. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2004 m.;127:975–81.
150. Lissin LW, Li W, Murphy DJ, Hornung T, Swan L, Mullen M, ir kt. Comparison of transthoracic echocardiography versus cardiovascular magnetic resonance imaging for the assessment of ventricular function in adults after atrial switch procedures for complete transposition of the great arteries. *The American Journal of Cardiology*. 2004 m.;93:654–7.
151. Reddy V, Sharma S, Cobanoglu A. Atrial switch (Senning procedure) in the era of the arterial switch operation: current indications and results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1996 m.;10:546–50.
152. Kumar N, Shaikh AS, Kumari V, Patel N. Echocardiography guided bed side balloon atrial septostomy in dextro transposed great arteries (dTGA) with intact ventricular septum (IVS): A resource limited country experience. *Pak J Med Sci*. 2018 m.;34:1347–52.

153. Lopes LM, Kawano C, Cristóvão SAB, Nagamatsu CT, Fonseca L da, Furlanetto BHS, ir kt. Balloon atrial septostomy guided by echocardiography in a neonatal intensive care unit. *Arq Bras Cardiol. Sociedade Brasileira de Cardiologia - SBC*; 2010 m.;95:153–8.
154. Studer MA, Smith AE, Lustik MB, Carr MR. Newborn Pulse Oximetry Screening to Detect Critical Congenital Heart Disease. *The Journal of Pediatrics*. 2014 m.;164:505-509.e2.
155. Meberg A, Brüggmann-Pieper S, Due R, Eskedal L, Fagerli I, Farstad T, ir kt. First Day of Life Pulse Oximetry Screening to Detect Congenital Heart Defects. *The Journal of Pediatrics*. 2008 m.;152:761–5.
156. Eckersley L, Sadler L, Parry E, Finucane K, Gentles TL. Timing of diagnosis affects mortality in critical congenital heart disease. *Arch Dis Child*. 2016 m.;101:516–20.
157. Abbas A, Ewer AK. New born pulse oximetry screening: A global perspective. *Early Human Development*. 2021 m.;162:105457.
158. Krishna MR, Kumar RK. Diagnosis and Management of Critical Congenital Heart Diseases in the Newborn. *Indian J Pediatr*. 2020 m.;87:365–71.
159. Thangaratinam S, Brown K, Zamora J, Khan KS, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. *The Lancet*. 2012 m.;379:2459–64.
160. Granelli A de-Wahl, Wennergren M, Sandberg K, Mellander M, Bejлум C, Inganäs L, ir kt. Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39 821 newborns. *BMJ. British Medical Journal Publishing Group*; 2009 m.;338:a3037.
161. Martin GR, Ewer AK, Gaviglio A, Hom LA, Saarinen A, Sontag M, ir kt. Updated Strategies for Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease. *Pediatrics*. 2020 m.;146:e20191650.
162. Engel MS, Kochilas LK. Pulse oximetry screening: a review of diagnosing critical congenital heart disease in newborns. *Med Devices (Auckl)*. 2016 m.;9:199–203.
163. Bartos M, Lannering K, Mellander M. Pulse oximetry screening and prenatal diagnosis play complementary roles in reducing risks in simple transposition of the great arteries. *Acta Paediatrica*. 2015 m.;104:557–65.
164. Taussig HB. Complete transposition of the great vessels: Clinical and pathologic features. *American Heart Journal*. 1938 m.;16:728–33.

165. Abrams HL, Kaplan HS, Purdy A. Diagnosis of Complete Transposition of the Great Vessels. *Radiology*. Radiological Society of North America; 1951 m.;57:500–13.
166. Neutze JM. Transposition of the great vessels in infancy. *N Z Med J*. 1965 m.;64:Suppl:13-14.
167. Sarris GE (Chairperson) (Greece), Balmer C (Switzerland), Bonou P (Greece), Comas JV (Spain), da Cruz E (USA), Chiara LD (Italy), ir kt. Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2017 m.;51:e1–32.
168. Keith JD, Neill CA, Vlad P, Rowe RD, Chute AL. Transposition of the Great Vessels. *Circulation*. American Heart Association; 1953 m.;7:830–8.
169. Mair DD, Ritter DG. Factors influencing intercirculatory mixing in patients with complete transposition of the great arteries. *The American Journal of Cardiology*. 1972 m.;30:653–8.
170. Coceani F, Olley PM, Bodach E. Lamb ductus arteriosus: Effect of prostaglandin synthesis inhibitors on the muscle tone and the response to prostaglandin E<sub>2</sub>. *Prostaglandins*. 1975 m.;9:299–308.
171. Elliott RB, Starling MB, Neutze JM. Medical manipulation of the ductus arteriosus. *Lancet*. 1975 m.;1:140–2.
172. Shelton EL, Singh GK, Nichols CG. Novel drug targets for ductus arteriosus manipulation: Looking beyond prostaglandins. *Seminars in Perinatology*. 2018 m.;42:221–7.
173. Benson LN, Olley PM, Patel RG, Coceani F, Rowe RD. Role of prostaglandin E<sub>1</sub> infusion in the management of transposition of the great arteries. *The American Journal of Cardiology*. 1979 m.;44:691–6.
174. Neutze JM, Starling MB, Elliott RB, Barratt-Boyes BG. Palliation of cyanotic congenital heart disease in infancy with E-type prostaglandins. *Circulation*. American Heart Association; 1977 m.;55:238–41.
175. Lewis AB, Freed MD, Heymann MA, Roehl SL, Kensey RC. Side effects of therapy with prostaglandin E<sub>1</sub> in infants with critical congenital heart disease. *Circulation*. 1981 m.;64:893–8.
176. Tálosi G, Katona M, Rác K, Kertész E, Onozó B, Túri S. Prostaglandin E<sub>1</sub> treatment in patent ductus arteriosus dependent congenital heart defects. *J Perinat Med*. 2004 m.;32:368–74.
177. Lim DS, Kulik TJ, Kim DW, Charpie JR, Crowley DC, Maher KO. Aminophylline for the prevention of apnea during prostaglandin E<sub>1</sub> infusion. *Pediatrics*. 2003 m.;112:e27-29.

178. Huang F-K, Lin C-C, Huang T-C, Weng K-P, Liu P-Y, Chen Y-Y, ir kt. Reappraisal of the prostaglandin E1 dose for early newborns with patent ductus arteriosus-dependent pulmonary circulation. *Pediatr Neonatol.* 2013 m.;54:102–6.
179. Iwaki R, Matsuhisa H, Minamisawa S, Akaike T, Hoshino M, Yagi N, ir kt. Effect of Long-term Administration of Prostaglandin E1 on Morphologic Changes in Ductus Arteriosus. *The Annals of Thoracic Surgery.* 2020 m.;110:2088–95.
180. Blalock A, Hanlon CR. Interatrial septal defect; its experimental production under direct vision without interruption of the circulation. *Surg Gynecol Obstet.* 1948 m.;87:183–7.
181. Blalock A, Hanlon CR. The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery. *Surg Gynecol Obstet.* 1950 m.;90:1–15, illust.
182. Edwards WS, Barger LM. MORE EFFECTIVE PALLIATION OF TRANSPOSITION OF THE GREAT VESSELS. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 1965 m.;49:790–5.
183. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an Atrial Septal Defect Without Thoracotomy: A Palliative Approach to Complete Transposition of the Great Arteries. *JAMA.* 1966 m.;196:991–2.
184. Park SC, Zuberbuhler JR, Neches WH, Lenox CC, Zoltun RA. A New Atrial Septostomy Technique. *Catheterization and Cardiovascular Diagnosis.* 1975 m.;1:195–201.
185. Park SC, Neches WH, Zuberbuhler JR, Lenox CC, Mathews RA, Fricker FJ, ir kt. Clinical use of blade atrial septostomy. *Circulation.* 1978 m.;58:600–6.
186. Hijazi ZM, Geggel RL, Aronovitz MJ, Marx GR, Rhodes J, Fulton DR. A new low profile balloon atrial septostomy catheter: initial animal and clinical experience. *J Invasive Cardiol.* 1994 m.;6:209–12.
187. Mitchell SE, Anderson JH, Swindle MM, Strandberg JD, Kan J. Atrial septostomy: stationary angioplasty balloon technique--experimental work and preliminary clinical applications. *Pediatr Cardiol.* 1994 m.;15:1–7.
188. Coe JY, Chen RP-C, Timinsky J, Robertson MA, Dyck J. A novel method to create atrial septal defect using a cutting balloon in piglets. *The American Journal of Cardiology.* 1996 m.;78:1323–6.
189. Shrivastava S, Radhakrishnan S, Dev V, Singh LS, Rajani M. Balloon dilatation of atrial septum in complete transposition of great artery--a new technique. *Indian Heart J.* 1987 m.;39:298–300.

190. Thanopoulos BD, Georgakopoulos D, Tsaousis GS, Simeunovic S. Percutaneous balloon dilatation of the atrial septum: immediate and midterm results. *Heart*. 1996 m.;76:502–6.
191. Schneider MBE. Special considerations in small infants and newborns. Sievert H, Qureshi S, Wilson N, Hijazi ZM, sudarytojai. Percutaneous interventions for congenital heart disease. 1-asis leid. CRC Press; 2007. p. 137–52.
192. Joutey HT, Adnane H, Assadi A, Azzouzi L, Habbal R. Manœuvre de Rashkind chez les nourrissons atteints d'une dextro-transposition des gros vaisseaux : étude rétrospective de douze cas. *PAMJ - Clinical Medicine [Prieiga per internetą]*. 2020 m. [žiūrėta 2022 m. sausio 22 d.];3. Gauta: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com/content/article/3/46/full/>
193. Cinteza EE, Nicolescu AM, Filip C, Nicolae G, Duica G, Grigore CA, ir kt. Interventional Treatment of Cardiac Emergencies in Children with Congenital Heart Diseases. *Journal Of Cardiovascular Emergencies*. 2019 m.;5:7–17.
194. Lin AE, Di Sessa TG, Williams RG. Balloon and blade atrial septostomy facilitated by two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol*. 1986 m.;57:273–7.
195. Carminati M, Valsecchi O, Borghi A, Balduzzi A, Quattrocioni M, De Tommasi SM, ir kt. [Echocardiographic monitoring of atrial septostomy in the transposition of the great arteries]. *G Ital Cardiol*. 1984 m.;14:91–5.
196. Perry LW, Ruckman RN, Galioto FM, Shapiro SR, Potter BM, Scott LP. Echocardiographically assisted balloon atrial septostomy. *Pediatrics*. 1982 m.;70:403–8.
197. Cinteza E, Carminati M. Balloon Atrial Septostomy – Almost Half a Century After. *Maedica (Bucur)*. 2013 m.;8:280–4.
198. Vogel JH. Balloon embolization during atrial septostomy. *Circulation*. 1970 m.;42:155–6.
199. Ellison RC, Plauth WH, Gazzaniga AB, Fyler DC. Inability to deflate catheter balloon: a complication of balloon atrial septostomy. *J Pediatr*. 1970 m.;76:604–6.
200. McQuillen PS, Hamrick SEG, Perez MJ, Barkovich AJ, Glidden DV, Karl TR, ir kt. Balloon atrial septostomy is associated with preoperative stroke in neonates with transposition of the great arteries. *Circulation*. 2006 m.;113:280–5.
201. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, ir kt. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric



- cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011 m.;123:2607–52.
202. Awad S, Hijazi ZM. Balloon atrial septostomy and stenting of the atrial septum. Hijazi ZM, Feldman T, Cheatham J, Sievert H, sudarytojai. *Complications During Percutaneous Interventions for Congenital and Structural Heart Disease*. 1-asis leid. Infroma Healthcare; 2009. p. 47–53.
203. Danon S, Levi DS, Alejos JC, Moore JW. Reliable atrial septostomy by stenting of the atrial septum. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2005 m.;66:408–13.
204. Eicken A, Gildein HP, Schreiber C, Balling G, Hess J. Stenting of a restrictive foramen ovale in a patient with hypoplastic left heart syndrome. *International Journal of Cardiology*. 2006 m.;113:254–6.
205. Nevvazhay T, Chernogrivov A, Biryukov E, Biktasheva L, Karchevskaya K, Sulejmanov S, ir kt. Arterial switch in the first hours of life: no need for Rashkind septostomy?†. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2012 m.;42:520–3.
206. Chasovskiy K, Fedevych O, Vorobiova G, Zhovnir V, Maksimenko A, Boychenko O, ir kt. Arterial Switch Operation in the First Hours of Life Using Autologous Umbilical Cord Blood. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2012 m.;93:1571–6.
207. Chasovskiy K, Mykychak Y, Rudenko N, Vorobyova H, Yemets I. Five-year Experience With Arterial Switch Operation in the First Hours of Life. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2017 m.;29:70–6.
208. Lillehei CW, Varco RL. Certain physiologic, pathologic, and surgical features of complete transposition of the great vessels. *Surgery*. Elsevier; 1953 m.;34:376–400.
209. Baffes TG. A new method for surgical correction of transposition of the aorta and pulmonary artery. *Surg Gynecol Obstet*. 1956 m.;102:227–33.
210. Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery*. 1959 m.;45:966–80.
211. Wilson HE, Nafrawi AG, Cardozo RH, Aguillon A. Rational Approach to Surgery for Complete Transposition of the Great Vessels: Analysis of the Basic Hemodynamics and Critical Appraisal of Previously Proposed Corrective Procedures with a Suggested Approach Based on Laboratory and Clinical Studies. *Ann Surg*. 1962 m.;155:258–67.
212. Mustard WT. Successful Two-Stage Correction of Transposition of the Great Vessels. *Surgery*. 1964 m.;55:469–72.
213. Rastelli GC. A new approach to „anatomic“ repair of transposition of the great arteries. *Mayo Clin Proc*. 1969 m.;44:1–12.

214. Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of a case corrected by using a new surgical technique. *Circulation*. 1969 m.;39:83–95.
215. Yacoub MH, Radley-Smith R, Hilton CJ. Anatomical correction of complete transposition of the great arteries and ventricular septal defect in infancy. *Br Med J*. 1976 m.;1:1112–4.
216. *Lecompte* Y, Zannini L, Hazan E, Jarreau MM, Bex JP, Tu TV, ir kt. Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1981 m.;82:629–31.
217. Lacour-Gayet F, Clarke D, Jacobs J, Comas J, Daebritz S, Daenen W, ir kt. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004 m.;25:911–24.
218. Baffes TG, Lev M, Paul MH, Miller RA, Riker WL, De Boer A, ir kt. Surgical correction of transposition of the great vessels: a five-year survey. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1960 m.;40:298–309.
219. Konstantinov IE, Alexi-Meskishvili VV, Williams WG, Freedom RM, Van Praagh R. Atrial switch operation: past, present, and future. *Ann Thorac Surg*. 2004 m.;77:2250–8.
220. Paul MH, Muster AJ, Cole RB, Baffes TG. Palliative management for transposition of the great arteries, 1957-1967. *Ann Thorac Surg*. 1968 m.;6:321–9.
221. Greutmann M, Tobler D, Grewal J, Biaggi P, Oechslin E, Crean A, ir kt. A Reminder From the Past: A 49-Year-Old Patient With Transposition of the Great Arteries Palliated With Dr. Thomas Baffes' and Dr. William Mustard's Original Operations. *Journal of the American Society of Echocardiography*. Elsevier; 2009 m.;22:1310.e1-1310.e4.
222. Albert HM. Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surg Forum*. 1954 m.;5:74–7.
223. Merendino KA, Jesseph JE, Herron PW, Thomas GI, Vetto RR. Interatrial venous transposition; a one-stage intracardiac operation for the conversion of complete transposition of the aorta and pulmonary artery to corrected transposition: theory and clinical experience. *Surgery*. 1957 m.;42:898–909.
224. Kirklin JW, Devloo RA, Weidman WH. Open intracardiac repair for transposition of the great vessels: 11 cases. *Surgery*. 1961 m.;50:58–66.
225. Mustard WT. Progress in the total correction of complete transposition of the great vessels. *Vasc Dis*. 1966 m.;3:177–9.

226. Quaegebeur JM, Rohmer J, Brom AG. Revival of the Senning operation in the treatment of transposition of the great arteries. Preliminary report on recent experience. *Thorax*. 1977 m.;32:517–24.
227. Trusler GA, Bull RC, Hoeksema T, Mustard WT. THE EFFECT ON CARDIAC OUTPUT OF A REDUCTION IN ATRIAL VOLUME. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1963 m.;46:109–16.
228. Barcia A, Kincaid OW, Davis GD, Kirklin JW, Ongley PA. Transposition of the great arteries. *American Journal of Roentgenology*. American Roentgen Ray Society; 1967 m.;100:249–83.
229. Shumacker HB. A new operation for transposition of the great vessels. *Surgery*. 1961 m.;50:773–7.
230. Alvarado A. Modified Shumacker operation for correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1977 m.;74:614–7.
231. Barnard CN, Schrire V, Beck W. COMPLETE TRANSPOSITION OF THE GREAT VESSELS: A SUCCESSFUL COMPLETE CORRECTION. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1962 m.;43:768–79.
232. Berman MA, Taylor JFN, Talner NS, Stansel HC. Successful repair of pericardial patch stenosis after Mustard procedure: Diagnostic and therapeutic considerations in two patients. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1973 m.;65:276–82.
233. Stark J, Silove ED, Taylor JF, Graham GR. Obstruction to systemic venous return following the Mustard operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1974 m.;68:742–9.
234. Aberdeen E, Waterston DJ, Carr I, Graham G, Bonham-Carter RE, Subramanian S. SUCCESSFUL „CORRECTION“ OF TRANSPOSED GREAT ARTERIES BY MUSTARD’S OPERATION. *Lancet*. 1965 m.;1:1233–5.
235. El-Said G, Rosenberg HS, Mullins CE, Hallman GL, Cooley DA, McNamara DG. Dysrhythmias after mustard’s operation for transposition of the great arteries. *The American Journal of Cardiology*. 1972 m.;30:526–32.
236. Zuberbuhlen JR, Bauersfeld SR. Unusual arrhythmias after corrective surgery for transposition of the great vessels. *American Heart Journal*. 1967 m.;73:752–5.
237. Wells WJ, Blackstone E. Intermediate outcome after Mustard and Senning procedures: A study by the Congenital Heart Surgeons Society. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2000 m.;3:186–97.
238. Helbing WA, Hansen B, Ottenkamp J, Rohmer J, Chin JG, Brom AG, ir kt. Long-term results of atrial correction for transposition of the great arteries.

- Comparison of Mustard and Senning operations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994 m.;108:363–72.
239. Moons P, Gewillig M, Sluysmans T, Verhaaren H, Viart P, Massin M, ir kt. Long term outcome up to 30 years after the Mustard or Senning operation: a nationwide multicentre study in Belgium. *Heart.* BMJ Publishing Group Ltd and British Cardiovascular Society; 2004 m.;90:307–13.
240. Dos L, Teruel L, Ferreira IJ, Rodriguez-Larrea J, Miro L, Girona J, ir kt. Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of transposition of the great arteries. *Heart.* BMJ Publishing Group Ltd; 2005 m.;91:652–6.
241. Bove EL. Senning's procedure for transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg.* 1987 m.;43:678–80.
242. Hosny H, Sedky Y, Romeih S, Simry W, Afifi A, Elsayy A, ir kt. Revival and modification of the Mustard operation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2020 m.;159:241–9.
243. Yang HS, Park SY, Park HK, Park YH. Palliative Atrial Switch Operation in a 22-Year-Old Patient with Transposition of the Great Arteries. *Thorac Cardiovasc Surg.* © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York; 2010 m.;58:45–7.
244. Burkhart HM, Dearani JA, Williams WG, Puga FJ, Mair DD, Ashburn DA, ir kt. Late results of palliative atrial switch for transposition, ventricular septal defect, and pulmonary vascular obstructive disease. *Ann Thorac Surg.* 2004 m.;77:464–8; discussion 468-469.
245. Satsangi A, Singh B. Palliative Senning Procedure: Management of dTGA with VSD and PVOD in an Adolescent. *World Journal of Cardiovascular Surgery.* Scientific Research Publishing; 2020 m.;10:150–7.
246. Karl TR, Weintraub RG, Brizard CP, Cochrane AD, Mee RBB. Senning plus arterial switch operation for discordant (congenitally corrected) transposition. *The Annals of Thoracic Surgery.* 1997 m.;64:495–502.
247. Mee RBB. The double switch operation with accent on the Senning component. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual.* 2005 m.;8:57–65.
248. Ilbawi MN, DeLeon SY, Backer CL, Duffy CE, Muster AJ, Zales VR, ir kt. An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990 m.;100:410–5.
249. Konstantinov IE, Williams WG. Atrial Switch and Rastelli Operation for Congenitally Corrected Transposition With Ventricular Septal Defect and

Pulmonary Stenosis. Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery. Elsevier; 2003 m.;8:160–6.

250. Pasquini L, Sanders SP, Parness I, Colan S, Keane JF, Mayer JE, ir kt. Echocardiographic and anatomic findings in atrioventricular discordance with ventriculoarterial concordance. *Am J Cardiol.* 1988 m.;62:1256–62.

251. Konstantinov IE, Lai L, Colan SD, Williams WG, Li J, Jonas RA, ir kt. Atrioventricular discordance with ventriculoarterial concordance: A remaining indication for the atrial switch operation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* Elsevier; 2004 m.;128:944–5.

252. Santoro G, Masiello P, Farina R, Baldi C, Di Leo L, Di Benedetto G. Isolated atrial inversion in situs inversus: A rare anatomic arrangement. *The Annals of Thoracic Surgery.* 1995 m.;59:1019–21.

253. Sharma R, Marwah A, Shah S, Maheshwari S. Isolated Atrioventricular Discordance: Surgical Experience. *The Annals of Thoracic Surgery.* 2008 m.;85:1403–6.

254. Bernasconi A, Cavalle-Garrido T, Perrin DG, Anderson RH. What is anatomically corrected malposition? *Cardiology in the Young.* Cambridge University Press; 2007 m.;17:26–34.

255. Mustard WT, Chute AL, Keith JD, Sirek A, Rowe RD, Vlad P. A surgical approach to transposition of the great vessels with extracorporeal circuit. *Surgery.* 1954 m.;36:31–51.

256. Bailey CP, Cookson BA, Downing DF, Neptune WB. Cardiac surgery under hypothermia. *J Thorac Surg.* 1954 m.;27:73–91; discussion 91-95.

257. Kay EB, Cross FS. Surgical treatment of transposition of the great vessels. *Surgery.* 1955 m.;38:712–6.

258. Idriss FS, Goldstein IR, Grana L, French D, Potts WJ. A new technic for complete correction of transposition of the great vessels. An experimental study with a preliminary clinical report. *Circulation.* 1961 m.;24:5–11.

259. Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction. A new surgical repair for transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984 m.;88:365–72.

260. Chiu I-S, Wu S-J, Chen M-R, Lee M-L, Wu M-H, Wang J-K, ir kt. Modified arterial switch operation by spiral reconstruction of the great arteries in transposition. *The Annals of Thoracic Surgery.* 2000 m.;69:1887–92.

261. Yamagishi M, Shuntoh K, Matsushita T, Fujiwara K, Shinkawa T, Miyazaki T, ir kt. Half-turned truncal switch operation for complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary

- stenosis. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Elsevier; 2003 m.;125:966–8.
262. Backer CL, Mavroudis C. The Rastelli Operation. *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Elsevier; 2003 m.;8:121–30.
263. Lange R, Weipert J, Homann M, Mendler N, Paek SU, Holper K, ir kt. Performance of allografts and xenografts for right ventricular outflow tract reconstruction. *Ann Thorac Surg*. 2001 m.;71:S365-367.
264. Sinzobahamvya N, Wetter J, Blaschczok HC, Cho MY, Brecher AM, Urban AE. The fate of small-diameter homografts in the pulmonary position. *Ann Thorac Surg*. 2001 m.;72:2070–6.
265. Prior N, Alphonso N, Arnold P, Peart I, Thorburn K, Venugopal P, ir kt. Bovine jugular vein valved conduit: up to 10 years follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011 m.;141:983–7.
266. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, Mair DD, Schleck CD. Late Results of the Rastelli Operation for Transposition of the Great Arteries. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*. 2001 m.;4:3–15.
267. Vouhé PR, Tamisier D, Leca F, Ouaknine R, Vernant F, Neveux JY. Transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and pulmonary outflow tract obstruction. Rastelli or *Lecompte* procedure? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992 m.;103:428–36.
268. Rychik J, Jacobs ML, Norwood WI. Early changes in ventricular geometry and ventricular septal defect size following Rastelli operation or intraventricular baffle repair for conotruncal anomaly. A cause for development of subaortic stenosis. *Circulation*. 1994 m.;90:II13-19.
269. Kreutzer C, De Vive J, Oppido G, Kreutzer J, Gauvreau K, Freed M, ir kt. Twenty-five-year experience with rastelli repair for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2000 m.;120:211–23.
270. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LCB, Neger F, Galantier M, ir kt. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Elsevier; 1976 m.;72:364–70.
271. Yacoub MH, Radley-Smith R, Maclaurin R. Two-stage operation for anatomical correction of transposition of the great arteries with intact interventricular septum. *Lancet*. 1977 m.;1:1275–8.
272. Abe T, Kuribayashi R, Sato M, Nieda S, Takahashi M, Okubo T. Successful Jatene operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. A case report. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1978 m.;75:64–7.

273. Mauck HP, Robertson LW, Parr EL, Lower RR. Anatomic correction of transposition of the great arteries without significant ventricular septal defect or patent ductus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1977 m.;74:631–5.
274. Castaneda AR, Norwood WI, Jonas RA, Colon SD, Sanders SP, Lang P. Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: anatomical repair in the neonate. *Ann Thorac Surg.* 1984 m.;38:438–43.
275. Quaegebeur JM, Rohmer J, Ottenkamp J, Buis T, Kirklin JW, Blackstone EH, ir kt. The arterial switch operation: An eight-year experience. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 1986 m.;92:361–84.
276. Radley-Smith, R., Yacoub MH. One stage anatomic correction of simple complete transposition of the great arteries in neonates. *Br Heart J.* 1984 m.;51:685.
277. Aubert J, Pannetier A, Couvelly JP, Unal D, Rouault F, Delarue A. Transposition of the great arteries. New technique for anatomical correction. *Br Heart J.* 1978 m.;40:204–8.
278. Serraf A, Jonas RA, Burke RP, Castaneda AR, Mayer JE. Univentricular repair for complex double right ventricle and transposed great arteries. *Cardiology in the Young.* Cambridge University Press; 1997 m.;7:207–14.
279. Buratto E, Fricke TA, Ye XT, Brink J, Brizard CP, d’Udekem Y, ir kt. Single-ventricle palliation in children with atrioventricular septal defect and transposition of the great arteries: 45 years of experience. *Cardiol Young.* 2020 m.;30:1165–70.
280. Serraf A, Piot D, Belli E, Lacour-Gayet F, Touchot A, Roussin R, ir kt. Biventricular repair of transposition of the great arteries and unbalanced ventricles. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2001 m.;122:1199–207.
281. Sun J, Brizard C, Winlaw D, Alphonso N, d’Udekem Y, Eastaugh L, ir kt. Biventricular repair versus Fontan completion for patients with d- or l-transposition of the great arteries with ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2019 m.;158:1158-1167.e1.
282. Swartz MF, Sena A, Attalah-Yunes N, Meagher C, Cholette JM, Gensini F, ir kt. Decreased incidence of supra-valvar pulmonary stenosis after arterial switch operation. *Circulation.* 2012 m.;126:S118-22.
283. Salzer-Muhar U, Proll E, Marx M, Salzer HR, Wimmer M. Two-dimensional and Doppler echocardiographic follow-up after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1991 m.;39 Suppl 2:180–4.

284. Spiegelberg SR, Hutter PA, van de Wal HJ, Hitchcock JF, Meijboom EJ, Harinck E. Late re-interventions following arterial switch operations in transposition of the great arteries. Incidence and surgical treatment of postoperative pulmonary stenosis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1995 m.;9:7–10; discussion 10-11.
285. Kuroczynski W, Kampmann C, Choi Y-H, Hilker M, Wippermann F, David M, ir kt. Die Behandlung supravulvärer Pulmonalstenosen nach Arteriellen Switch-Operationen (ASO). *Z Kardiol.* 2001 m.;90:498–502.
286. Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, Bernabei M, Murzi B, Luisi SV, ir kt. Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional evaluation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002 m.;22:864–73.
287. Moll JJ, Michalak KW, Młodzik K, Moszura T, Kopala M, Moll M, ir kt. Long-term outcome of direct neopulmonary artery reconstruction during the arterial switch procedure. *Ann Thorac Surg.* 2012 m.;93:177–84.
288. Pacifico AD, Stewart RW, Barger LM. Repair of transposition of the great arteries with ventricular septal defect by an arterial switch operation. *Circulation.* 1983 m.;68:II49-55.
289. Paillole C, Sidi D, Kachaner J, Planché C, Belot J P, Villain E, ir kt. Fate of pulmonary artery after anatomic correction of simple transposition of great arteries in newborn infants. *Circulation.* American Heart Association; 1988 m.;78:870–6.
290. Ullmann MV, Gorenflo M, Bolenz C, Sebening C, Goetze M, Arnold R, ir kt. Late Results After Extended Pulmonary Artery Reconstruction in the Arterial Switch Operation. *The Annals of Thoracic Surgery.* Elsevier; 2006 m.;81:2259–66.
291. Chiu I-S, Huang S-C, Chen Y-S, Chang C-I, Lee M-L, Chen S-J, ir kt. Restoring the spiral flow of nature in transposed great arteries☆, ☆☆. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery.* 2010 m.;37:1239–45.
292. Michalak KW, Moll JA, Sobczak-Budlewska K, Moll M, Dryżek P, Moszura T, ir kt. Reoperations and catheter interventions in patients with transposition of the great arteries after the arterial switch operation. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery.* 2017 m.;51:34–42.
293. Nellis JR, Turek JW, Aldoss OT, Atkins DL, Ng BY. Intervention for Supravalvar Pulmonary Stenosis After the Arterial Switch Operation. *The Annals of Thoracic Surgery.* 2016 m.;102:154–62.
294. Ruys TPE, Bosch AE van der, Cuypers JAAE, Witsenburg M, Helbing WA, Bogers AJJC, ir kt. Long-term Outcome and Quality of Life after Arterial



- Switch Operation: A Prospective Study with a Historical Comparison. *Congenital Heart Disease*. 2013 m.;8:203–10.
295. Holzer Ralf J., Gauvreau Kimberlee, Kreutzer Jacqueline, Leahy Ryan, Murphy Joshua, Lock James E., ir kt. Balloon Angioplasty and Stenting of Branch Pulmonary Arteries. *Circulation: Cardiovascular Interventions*. American Heart Association; 2011 m.;4:287–96.
296. Moore John W., Vincent Robert N., Beekman Robert H., Benson Lee, Bergersen Lisa, Holzer Ralf, ir kt. Procedural Results and Safety of Common Interventional Procedures in Congenital Heart Disease. *Journal of the American College of Cardiology*. American College of Cardiology Foundation; 2014 m.;64:2439–51.
297. Lewis Matthew J., Kennedy Kevin F., Ginns Jonathan, Crystal Matthew A., Torres Alejandro, Vincent Julie, ir kt. Procedural Success and Adverse Events in Pulmonary Artery Stenting. *Journal of the American College of Cardiology*. American College of Cardiology Foundation; 2016 m.;67:1327–35.
298. Delmo Walter EM, Miera O, Nasser B, Huebler M, Alexi-Meskishvili V, Berger F, ir kt. Onset of pulmonary stenosis after arterial switch operation for transposition of great arteries with intact ventricular septum. *HSR Proc Intensive Care Cardiovasc Anesth*. 2011 m.;3:177–87.
299. Williams WG, Quaegebeur JM, Kirklin JW, Blackstone EH. Outflow obstruction after the arterial switch operation: A multiinstitutional study. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1997 m.;114:975–90.
300. Tzifa A, Papagiannis J, Qureshi S. Iatrogenic aortopulmonary window after balloon dilation of left pulmonary artery stenosis following arterial switch operation. *J Invasive Cardiol*. 2013 m.;25:E188-190.
301. Preminger TJ, Lock JE, Perry SB. Traumatic aortopulmonary window as a complication of pulmonary artery balloon angioplasty: Transcatheter occlusion with a covered stent. a case report. *Catheterization and Cardiovascular Diagnosis*. 1994 m.;31:286–9.
302. Takayama H, Sekiguchi A, Chikada M, Noma M, Ishida R. Aortopulmonary window due to balloon angioplasty after arterial switch operation. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2002 m.;73:659–61.
303. Chiostrì B, Lugones I, Grippo M, Trentacoste L, Schlichter AJ. Aortopulmonary Fistula After an Arterial Switch Operation. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2010 m.;89:287–9.
304. Coserria F, Mendez A, Moruno A, Valverde I, Santos de Soto J. Percutaneous Closure of Iatrogenic Aortopulmonary Fistula Using the

- Amplatzer Septal Occluder®. *Revista Española de Cardiología (English Edition)*. 2014 m.;67:228–9.
305. Ailawadi G, Lim DS, Peeler BB, Matsumoto AH, Dake MD. Traumatic Ascending Aortopulmonary Window Following Pulmonary Artery Stent Dilatation: Therapy with Aortic Endovascular Stent Graft. *Pediatr Cardiol*. 2007 m.;28:305–8.
306. Vida VL, Biffanti R, Stellin G, Milanese O. Iatrogenic aortopulmonary fistula occurring after pulmonary artery balloon angioplasty: a word of caution. *Pediatr Cardiol*. 2013 m.;34:1267–8.
307. McElhinney DB, Bergersen L, Marshall AC. In Situ Fracture of Stents Implanted for Relief of Pulmonary Arterial Stenosis in Patients with Congenitally Malformed Hearts. *Cardiol Young*. 2008 m.;18:405–14.
308. Hamzeh RK, El-Said HG, Moore JW. Left main coronary artery compression from right pulmonary artery stenting. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. 2009 m.;73:197–202.
309. Lange R, Cleuziou J, Hörer J, Holper K, Vogt M, Tassani-Prell P, ir kt. Risk factors for aortic insufficiency and aortic valve replacement after the arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2008 m.;34:711–7.
310. Angeli E, Raisky O, Bonnet D, Sidi D, Vouhé PR. Late reoperations after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2008 m.;34:32–6.
311. Khairy P, Clair Mathieu, Fernandes Susan M., Blume Elizabeth D., Powell Andrew J., Newburger Jane W., ir kt. Cardiovascular Outcomes After the Arterial Switch Operation for D-Transposition of the Great Arteries. *Circulation*. American Heart Association; 2013 m.;127:331–9.
312. Wernovsky G, Mayer JE, Jonas RA, Hanley FL, Blackstone EH, Kirklin JW, ir kt. Factors influencing early and late outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1995 m.;109:289–302.
313. Léobon B, Belli E, Ly M, Kortas C, Le Bret E, Sigal-Cinqualbre A, ir kt. Left ventricular outflow tract obstruction after arterial switch operation. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2008 m.;34:1046–50.
314. Bonhoeffer M Philipp, Bonnet M Damien, Piéchaud M Jean-François, Stümper M PhD, Oliver, Aggoun M Yacine, Villain M Elizabeth, ir kt. Coronary Artery Obstruction After the Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries in Newborns. *J Am Coll Cardiol*. 1997 m.;29:202–6.

315. Lim H-G, Kim W-H, Lee JR, Kim YJ. Long-term results of the arterial switch operation for ventriculo-arterial discordance. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2013 m.;43:325–34.
316. Jung JC, Kwak JG, Kim ER, Bang JH, Min J, Lim JH, ir kt. Reoperation for coronary artery stenosis after arterial switch operation. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*. 2018 m.;27:169–76.
317. Rodríguez Puras MJ, Cabeza-Letrán L, Romero-Vazquianez M, Santos de Soto J, Hosseinpour R, Gil Fournier M, ir kt. Mid-term Morbidity and Mortality of Patients After Arterial Switch Operation in Infancy for Transposition of the Great Arteries. *Rev Esp Cardiol*. 2014 m.;67:181–8.
318. Kempny A, Wustmann K, Borgia F, Dimopoulos K, Uebing A, Li W, ir kt. Outcome in adult patients after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *International Journal of Cardiology*. 2013 m.;167:2588–93.
319. Palen RLF van der, Bom T van der, Dekker A, Tsonaka R, Geloven N van, Kuipers IM, ir kt. Progression of aortic root dilatation and aortic valve regurgitation after the arterial switch operation. *Heart*. BMJ Publishing Group Ltd and British Cardiovascular Society; 2019 m.;105:1732–40.
320. Fraser CD, Chacon-Portillo MA, Well A, Zea-Vera R, Binsalamah Z, Adachi I, ir kt. Twenty-Three-Year Experience With the Arterial Switch Operation: Expectations and Long-Term Outcomes. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2020 m.;32:292–9.
321. Kirzner J, Pirmohamed A, Ginns J, Singh HS. Long-term Management of the Arterial Switch Patient. *Curr Cardiol Rep*. 2018 m.;20:68.
322. Blume Elizabeth D, Altmann Karen, Mayer John E, Colan Steven D, Gauvreau Kimberlee, Geva Tal. Evolution of risk factors influencing early mortality of the arterial switch operation. *Journal of the American College of Cardiology*. American College of Cardiology Foundation; 1999 m.;33:1702–9.
323. R Core Team. R: A Language and Environment for Statistical Computing [Prieiga per internetą]. Vienna, Austria: R Foundation for Statistical Computing; 2018. Gauta: <https://www.R-project.org/>
324. Hörer J, Schreiber C, Cleuziou J, Vogt M, Prodan Z, Busch R, ir kt. Improvement in long-term survival after hospital discharge but not in freedom from reoperation after the change from atrial to arterial switch for transposition of the great arteries. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2009 m.;137:347–54.
325. Fricke TA, d’Udekem Y, Richardson M, Thuys C, Dronavalli M, Ramsay JM, ir kt. Outcomes of the Arterial Switch Operation for Transposition of the

Great Arteries: 25 Years of Experience. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2012 m.;94:139–45.

326. Fraser CD. The Neonatal Arterial Switch Operation: Technical Pearls. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*. 2017 m.;20:38–42.

327. Parezanović V, Mrđen M, Ilić S, Vulićević I, Đukić M, Jovanović I, ir kt. Midterm results after complete surgical correction of transposition of the great arteries. *Srpski arhiv za celokupno lekarstvo*. 2014 m.;142:306–13.

328. Lalezari S, Bruggemans EF, Blom NA, Hazekamp MG. Thirty-Year Experience With the Arterial Switch Operation. *The Annals of Thoracic Surgery*. Elsevier; 2011 m.;92:973–9.

329. Fricke TA, Buratto E, Weintraub RG, Bullock A, Wheaton G, Grigg L, ir kt. Long-term outcomes of the arterial switch operation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Elsevier; 2022 m.;163:212–9.

330. Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, Kong DF, Sanders SP. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis. *Circulation*. 2002 m.;106:2575–80.

331. Legendre A, Losay J, Touchot-Koné A, Serraf A, Belli E, Piot JD, ir kt. Coronary Events After Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries. *Circulation*. 2003 m.;108:II-186-II–190.

332. Raisyk O, Bergoend E, Agnoletti G, Ou P, Bonnet D, Sidi D, ir kt. Late coronary artery lesions after neonatal arterial switch operation: results of surgical coronary revascularization. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2007 m.;31:894–8.

333. Bonnet D, Bonhoeffer P, Piéchaud JF, Aggoun Y, Sidi D, Planché C, ir kt. Long-term fate of the coronary arteries after the arterial switch operation in newborns with transposition of the great arteries. *Heart*. BMJ Publishing Group Ltd; 1996 m.;76:274–9.

334. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller G-P, ir kt. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *European Heart Journal*. 2021 m.;42:563–645.

335. Vargo P, Mavroudis C, Stewart RD, Backer CL. Late Complications Following the Arterial Switch Operation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. SAGE Publications Inc; 2011 m.;2:37–42.

336. Hutter PA, Bennink GBWE, Ay L, Raes IB, Hitchcock JF, Meijboom EJ. Influence of coronary anatomy and reimplantation on the long-term outcome of the arterial switch☆. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2000 m.;18:207–13.
337. Vergnat M, Baruteau A-E, Houyel L, Ly M, Roussin R, Capderou A, ir kt. Late outcomes after arterial switch operation for Taussig-Bing anomaly. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2015 m.;149:1124–32.
338. Andropoulos DB, Easley RB, Brady K, McKenzie ED, Heinle JS, Dickerson HA, ir kt. Changing Expectations for Neurological Outcomes After the Neonatal Arterial Switch Operation. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2012 m.;94:1250–6.
339. Choi BS, Kwon BS, Kim GB, Bae EJ, Noh CI, Choi JY, ir kt. Long-Term Outcomes After an Arterial Switch Operation for Simple Complete Transposition of the Great Arteries. *Korean Circ J*. 2010 m.;40:23–30.
340. Morel Swols D, Tekin M. KBG Syndrome. Adam MP, Everman DB, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, ir kt., sudarytojai. *GeneReviews*® [Prieiga per internetą]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993 [žiūrėta 2022 m. rugpjūčio 14 d.]. Gauta: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK487886/>

## 10. PRIEDAI



VILNIAUS REGIONINIS BIOMEDICININIŲ TYRIMŲ ETIKOS KOMITETAS  
*sui generis* darinys prie VILNIAUS UNIVERSITETO

### LEIDIMAS ATLIKTI BIOMEDICININĮ TYRIMĄ

2020 03 31 Nr.2020/3-1212-702

Tyrimo pavadinimas:

**Stambiųjų arterijų transpozicijos chirurginio gydymo rezultatų  
bei juos lemiančių veiksnių nustatymas riboto atvejų skaičiaus centre**

Protokolo Nr.:	SATCH-20-01
Versija:	03
Data:	2020 04 09
Informuoto asmens sutikimo forma:	3.0 (12-17 metų tiriamiesiems) 2020 04 09 3.0 (tėvams/globėjams) 2020 04 09 3.0 (suaugusiems tiriamiesiems) 2020 04 09
Pagrindinis tyrėjas:	Virgilijus Tarutis
Įstaigos pavadinimas:	Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos
Adresas:	Santariškių g. 2, Vilnius
Leidimas galioja iki:	2021 12

Leidimas išduotas Vilniaus regioninio biomedicininų tyrimų etikos komiteto posėdžio (protokolas Nr. 2020/3), vykusio 2020 m. kovo 31 d. sprendimu.

Pirmininkas

prof. dr. (HP) Saulius Vosylis

Viešojo įstaiga  
Universiteto g. 3  
01513 Vilnius

Duomenys kaupiami ir saugomi  
Juridiniu asmenų registru  
Kodas 211950610

Komiteto duomenys:  
M. K. Čiurlonio g. 21, LT-03101 Vilnius  
Tel. (8 5) 268 6954, el. p. [etk@mf.vu.lt](mailto:etk@mf.vu.lt)

Paveikslas 7. Vilniaus regioninio biomedicininų tyrimų etikos komiteto leidimas vykdyti biomedicininį tyrimą, kurio metu buvo surinkti duomenys šiai disertacijai.

## 11. PUBLIKACIJŲ IR PRANEŠIMŲ SĄRAŠAS

### 11.1. Clarivate Analytics Web-of-Science žurnaluose publikuotos mokslinės publikacijos:

**Jonas K.**, Jakutis V., Sudikienė R., Lebetkevičius V., Tarutis V. Interventions after arterial switch operation: a single low case-volume center experience. *Medicina*. 2021, 57(5):401 (2020 m. IF 2.430, penkerių metų IF 2.461, Clarivate JCR: Q2).

**Jonas K.**, Jakutis V., Sudikienė R., Lebetkevičius V., Baliulis G., Tarutis V. Early and late outcomes after arterial switch operation: A 40-Year journey in a single low case volume center. *Medicina*. 2021, 57(9):906 (2020 m. IF 2.430, penkerių metų IF 2.461, Clarivate JCR: Q2).

### 11.2. Kituose žurnaluose publikuotos mokslinės publikacijos doktorantūros tema:

**Jonavičius (Jonas) K.**, Lipnevičius A., Lebetkevičius V., Sirvydis V. J., Tarutis V. Stambiųjų kraujagyslių transpozicija: Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centro pastarųjų penkerių metų patirtis. *Lietuvos chirurgija* 13:31-38, 2014 (DOI: 10.15388/LietChirur.2014.1.2949)

**Jonavičius (Jonas) K.**, Lipnevičius A., Katliorienė Ž., Lankutis K., Sudikienė R., Liekienė D., Lebetkevičius V., Tarutis V. Vainikinių arterijų anatomijos įtaka stambiųjų kraujagyslių transpozicijos chirurginiam gydymui Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centre. *Lietuvos bendrosios praktikos gydytojo priedas*, T. 19, 8:20-24, 2015.

### 11.3. Doktorantūros tema perskaityti pranešimai tarptautinėse konferencijose:

**Jonas K.**, Jakutis V., Sudikienė R., Lebetkevičius V., Tarutis V. 39-years of experience of treating transposition of the great arteries in a single low-volume center. Pranešimas pristatytas 2017 m. Barselonoje, Ispanija, vykusiame septintajame Pasauliniame vaikų kardiologų ir kardiochirurgų kongrese (World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery).

**Jonas K.**, Jakutis V., Sudikienė R., Lebetkevičius V., Tarutis V. Transposition of the great arteries: the evolution of treatment in a single low-case centre. Pranešimas perskaitytas 2018 m. Vilniuje, Lietuva, vykusioje

ketvirtojoje tarptautinėje Evoliucinės medicinos konferencijoje „Evolutionary Medicine: health and diseases in changing environment“.

**Jonas K.**, Jakutis V., Sudikienė R., Lebetkevičius V., Tarutis V. Coronary anomalies and the transposition of the great arteries in a low-volume center. Pranešimas perskaitytas 2018 m. Liublanoje, Slovėnija, vykusiame 28 tarptautiniame Pasaulio širdies ir krūtinės chirurgų draugijos ( World Society of Cardiovascular and Thoracic Surgeons) kongrese.

11.4. Doktorantūros tema perskaityti pranešimai vietinėse konferencijose:

**Jonavičius (Jonas) K.**, Lipnevičius A., Katliorienė Ž., Lankutis K., Sudikienė R., Liekienė D., Lebetkevičius V., Tarutis V. Vainikinių arterijų anatomijos įtaka stambiųjų kraujagyslių transpozicijos chirurginiam gydymui Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centre. Pranešimas perskaitytas 2015 m. Kaune, Lietuva, vykusiame kasmetiniame Lietuvos krūtinės ir širdies chirurgų draugijos suvažiavime.

**Jonas K.** Stambiųjų arterijų ir jų vožtuvų būklė po retranspozicijos operacijos Vilniaus universiteto Širdies ir Krūtinės chirurgijos centre. Pranešimas perskaitytas 2019 m. Palangoje, Lietuva, vykusiame kasmetiniame Lietuvos krūtinės ir širdies chirurgų draugijos suvažiavime.

**Jonas K.** Specifinės komplikacijos po arterijų sukeitimo operacijos. Pranešimas perskaitytas 2022 m. Vilniuje, Lietuva, vykusiame kasmetiniame Lietuvos krūtinės ir širdies chirurgų draugijos suvažiavime.

**Jonas K.** Transpozicijos chirurginis gydymas. Pranešimas perskaitytas 2022 m. Panevėžyje, Lietuva, vykusioje Respublikinėje mokslinėje praktinėje konferencijoje „Išeminė širdies ligos gydymas – nuo prevencijos iki intervencijos“.

**Jonas K.** Atokios stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos kardiovaskulinės išeitys. Pranešimas perskaitytas 2022 m. Vilniuje, Lietuva, vykusioje 15-toje Lietuvos jaunųjų mokslininkų konferencijoje „Bioatėitis: gamtos ir gyvybės mokslų perspektyvos“.

11.5. Publikacijos ir pranešimai kitomis temomis:

Budrienė S., Kochanė T., Žurauskaitė N., Balčiūnas E., Rinkūnaitė I., **Jonas K.**, Širmenis R., Bukelskienė V., Baltriukienė D. Synthesis and characterization of UV curable biocompatible hydrophilic copolymers containing siloxane units. J Biomater Sci Polym Ed. 2023 Jan 18;0(0):1–20.



Stupelytė M., Kinčinienė O., Jakutienė E., Rutkauskaitė V. Gegieckienė R., **Jonas K.**, Sudikienė R., Tarutis V. Šaulytė-Trakymienė S. A Challenging Case of Acute Leukemia Complicated by a Ruptured Aortic Root Caused by Catheter-Related Infective Endocarditis. *Acta Medica Lituanica*. 2022, vol. 29., no 2, suppl. p. 7.

**Jonas K.** Sudikienė R. Lebetkevičius V. Tarutis V. Surgical treatment of ALCAPA in Vilnius University Heart surgery centre. *Laboratorinė medicina*. Vilnius : Lietuvos laboratorinės medicinos draugija. ISSN 1392-6470. 2018, t. 20, nr. 1, p. 116. [DB: Index Copernicus]

**Jonavičius (Jonas) K.** Šalčius K. Meškauskas R. Valevičienė N. R. Tarutis V. Sirvydis V. J. Primary cardiac lymphoma: two cases and a review of literature. *Journal of cardiothoracic surgery*. London : BioMed Central Ltd. eISSN 1749-8090. 2015, Vol. 10, p. art. no 138 [1-4]. DOI: [10.1186/s13019-015-0348-0](https://doi.org/10.1186/s13019-015-0348-0). [DB: Science Citation Index Expanded (Web of Science), Scopus, CABI Abstracts Databases, MEDLINE, EBSCOHost]

**Jonavičius (Jonas) K.** Lipnevičius A. Sudikienė R. Žurauskas E. Lebetkevičius V. Tarutis V. Surgical repair of a giant congenital right atrial aneurysm: a case report. *Journal of cardiothoracic surgery*. London : BioMed Central Ltd. eISSN 1749-8090. 2015, vol. 10, art. no. 72, p. [1-5]. DOI: [10.1186/s13019-015-0277-y](https://doi.org/10.1186/s13019-015-0277-y). [DB: MEDLINE, PubMed, Scopus, Science Citation Index Expanded (Web of Science)]4

IŠPLĒSTINĒ SANTRAUKA ANGLŪ KALBA (EXTENDED  
SUMMARY IN ENGLISH)

## CONTENTS

Acknowledgments .....	7
Contents .....	203
Abbreviations.....	205
1. Introduction.....	206
1.1. Relevance of the problem .....	206
1.2. The aim of the dissertation .....	208
1.3. The objectives of the dissertation .....	208
1.4. Principal statements for the defense .....	209
1.5. Scientific novelty of the dissertation .....	209
2. Methods .....	210
2.1. Patient population .....	210
2.2. Inclusion and exclusion criteria.....	213
2.3. Operation technique.....	213
2.4. Definitions .....	216
2.5. Statistical analysis.....	216
3. Results.....	218
3.1. Demographic and anatomic data .....	218
3.1.1. Demographic, anatomic, and clinical data of patients grouped by TGA form.....	219
3.2. Early results .....	230
3.2.1. The early results of the ASO between patient groups with different TGA forms .....	232
3.2.2. The influence of coronary anatomy on the early outcomes of the arterial switch operation.....	256
3.2.3. Early mortality and its risk factors.....	267
3.3. Late results.....	279
3.3.1. General follow-up data of ASO survivors .....	279
3.3.2. Physical growth of ASO survivors .....	281
3.3.2.1. Differences in growth between boys and girls after ASO .....	284
3.3.2.2. Differences in growth between patient groups with different TGA forms .....	289
3.3.3. Late mortality and overall survival.....	291
3.3.4. Late morbidity .....	293
3.3.4.1. Cardiovascular diseases .....	293
3.3.4.1.1. Neo-aortic root enlargement and dilation of the neo-aorta.....	293
3.3.4.1.2. Late post-arterial switch neo-aortic insufficiency .....	303

3.3.4.1.3. Late reinterventions .....	304
3.3.4.1.4. Other cardiovascular conditions .....	307
3.3.4.2. Non-cardiovascular morbidity .....	308
3.3.5. Life after the arterial switch operation.....	309
4. Discussion.....	310
5. Study limitations.....	317
6. Conclusions.....	317
7. Practical Recommendations.....	318
8. References.....	319
9. Appendix.....	326
10. A brief information about the author .....	327
10.1. Personal information.....	327
10.2. Personal, academic and career interests.....	327
10.3. Education .....	327
10.4. Scholarships.....	328
10.5. Membership in scientific and professional societies .....	328
10.6. Research & experimental work experience .....	328
10.7. Work experience.....	329
11. List of publications and presentations .....	330
11.1. Publications related to doctoral research published in Clarivate Analytics Web-of-Science journals .....	330
11.2. Publications related to the doctoral research published in other journals .....	330
11.3. International presentations related to doctoral research .....	330
11.4. National presentations related to doctoral research.....	331
11.5. Publications and presentations unrelated to doctoral research .....	331

## ABBREVIATIONS

ASO – arterial switch operation

BAS – balloon atrial septostomy

BSA – body surface area

CHD – congenital heart defect

IQR – interquartile range

LVOT – left ventricular outflow tract

LVOTO – left ventricular outflow tract obstruction

n – count

PA – pulmonary artery

PAB – pulmonary artery banding

s – standard deviation

TBA – *Taussig-Bing* anomaly

TGA – transposition of the great arteries

TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum

TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect

VUH SC – Vilnius University Hospital Santaros Clinics

$\bar{x}$  – mean

$\tilde{x}$  – median

# 1. INTRODUCTION

## 1.1. Relevance of the problem

*The arterial switch operation is a state-of-the-art operation for the transposition of the great arteries, but the problem is that this is available to less than 10% of the population of the world. This is unacceptable. There are ways and means of dealing with this problem that must be implemented in the near future. We cannot ignore this massive divide between those who have and those who have not.*

*Prof. Sir Magdi Yacoub, 2015 m.*

Congenital heart defects (CHD) are the largest group of congenital malformations [1]. Up to 1.0% of newborns may be born with CHD [2,3]. The number of people born with CHD increases with the increasing human population. Liu et al. reported that the prevalence of CHD was 9.41 per 1000 newborns between 2010 and 2017 [1]. Despite the low prevalence, the global burden of CHD increases. In 2017, there were more than 261 thousand deaths related to CHD. More than half of this number is reported to be deaths of infants younger than one year. According to Zimmerman et al., most of these deaths occurred in developing countries [4]. Due to better availability of diagnostics and treatment, most newborns with CHD reach adulthood. According to Ávila et al., the ratio of children and adults living with CHD in the developed world is 1:2 [5]. Zimmerman et al. reported an 18.7% increase in people living with CHD in 2017 compared to 1990 [4]. Despite the increasing number of adults living with CHD, it remains a significant cause of morbidity and mortality in the pediatric population, even in developed countries. CHD is the leading cause of infant morbidity and mortality in the United States of America [6]. Mortality due to critical CHD (such as transposition of the great arteries, common arterial trunk, total anomalous pulmonary vein connection, heterotaxy, and others) in developed countries (such as Norway) is reported to be as high as 17.4% [7].

British pathologist *Matthew Baillie* was the first to describe the discordant ventriculoarterial connection in 1797 [8]. However, the term “transposition of the great arteries” was first used by a British surgeon John. R. Farre in 1814 [9]. Transposition of the great arteries (TGA) is a rare and complex CHD. The prevalence of TGA among newborns born with CHD is 3 – 7% or 20 – 30

cases per 100 000 newborns [10,11]. TGA is incompatible with postnatal life if there are no shunts present in atrial (patent foramen ovale or atrial septal defect), ventricular (ventricular septal defects), or arterial (patent arterial duct) levels. If untreated, 30% of TGA patients die within the first week of life, 50% within the first month, and 90% within the first year [12]. The only definitive treatment for TGA is surgical repair. The golden standard procedure for treating TGA is the Jatene arterial switch operation (ASO) with the *Lecompte* maneuver [13,14]. However, this state-of-the-art treatment is only available to a few patients. However, this state-of-the-art treatment is only available to a few patients. In an interview at the “Advances in Pediatric Cardiovascular Disease Management” conference held in 2015, Professor Sir Magdi Yacoub stated that this treatment is only available to 10% of the global population. A prevailing opinion that CHD surgery should be concentrated in high-volume and expertise centers that perform many CHD operations may exacerbate this problem [15–22]. In 2003, the CHD committee of the European Association for Cardiothoracic Surgery released the minimum requirements that a CHD surgery center should meet. At least 250 CHD operations must be performed annually, of which a single surgeon must perform 125 [15]. Ensuring such patient flow in small populations with low birth rates may not be possible [23]. In this case, these patients may be transferred for treatment to high-volume CHD surgery centers or treated at a local low-volume CHD center. At first glance, the transfer option might seem more feasible. However, due to economic or political situations or force majeure, the transfer of these patients may be difficult or impossible (as happened during the COVID-19 pandemic, with the disruption of the operations of various cardiac surgery centers and the international transport sector) [24–27].

In the Baltic countries, ASO is performed only at the Cardiothoracic Surgery Center of Vilnius University Hospital Santaros Clinics (VUH SC). Latvians and Estonians born with this malformation of the heart are referred to CHD surgery centers abroad for treatment. At VUH SC Cardiothoracic Surgery Center, TGA treatment with ASO was performed for the first time in 1977. However, the first operations were unsuccessful. The results of surgical treatment of TGA using ASO depend on the experience of the CHD team and the individual surgeon operating [22,28]. Further development of this treatment method was resumed after Lithuania regained independence. The first successful ASO in VUH SC occurred in 1994 [29]. The prevalence of CHD depends on the size and birth rate of the population. The number of CHD repair procedures is directly proportional to the prevalence of these defects. Therefore, the learning curve of VUH SC Cardiothoracic Surgery Center took

a few more years. With the improvement of diagnostics, perioperative care, and standardization of surgical techniques, the survival rate of ASO rapidly improved and has become comparable to that of high-volume centers. Since 2003, after the so-called “learning curve” period, 86 Lithuanian patients underwent ASO for TGA in our center. During that time, two patients from Latvia and one from Estonia underwent successful TGA treatment using ASO at VUH SC Cardiothoracic Surgery Center.

The novelty and relevance of this dissertation are the analysis and summarization of ASOs performed in the Cardiothoracic Surgery Center of VUH SC. A small CHD surgery center, which activity should not be sustainable, according to the guidelines of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery CHD Committee and other sources of scientific literature [15–22]. The collected data will be used to create a database of TGA patients, which is essential for the lifelong follow-up of these patients. After analysis of our results, recommendations will be made on optimizing the treatment of these patients and improving surgical outcomes and quality of life during the late postoperative period. After analysis of our results, we will make recommendations to help optimize treatment and improve surgical outcomes and improve quality of life during the late postoperative period. Despite its small size and low patient flow, VUH SC Cardiothoracic Surgery Center is the only healthcare institution that provides surgical treatment of various CHDs to the Lithuanian population. In addition, this center is the only one providing TGA treatment using ASO in the Baltic States. More than 120 ASOs performed at our center allow us to analyze early and late results and identify related risk factors.

## 1.2. The aim of the dissertation

This dissertation aims to analyze the early and late results of surgical treatment of various forms of TGA using ASO in VUH SC Center of Cardiothoracic Surgery and evaluate the determining factors of those results.

## 1.3. The objectives of the dissertation

1. To determine whether good arterial switch operation outcomes can be achieved in a small CHD surgery center serving a small, low-birth-rate population.
2. To assess anomalous coronary anatomy’s influence on the arterial switch operation results.



3. To determine possible early mortality risk factors of the arterial switch operation.
4. To determine the frequency of ASO-specific late complications, the need for repeat interventions, and the estimated survival without repeated interventions in our cohort of operated patients.
5. To provide recommendations for improving the arterial switch operation's early and late results and improving these patients' quality of life.

#### 1.4. Principal statements for the defense

1. It is possible to achieve good, sustainable results in treating various forms of transposition of the great arteries using the arterial switch operation in a regional center, where few arterial switch operations are performed annually.
2. Coronary artery anomalies complicate the course of the arterial switch operation but do not change the results.
3. The cardiovascular status of patients, who underwent the arterial switch operation in a small congenital heart defect surgery center, is satisfactory during the late postoperative period, and the need for repeat treatment for ASO-related specific late complications is low.

#### 1.5. Scientific novelty of the dissertation

Out of all Baltic States, surgical treatment of TGA using ASO is only available in Lithuania's VUH SC Center of Cardiothoracic Surgery. The first ASO in this center was performed in 1977. However, to this day, the experience of VUH SC Cardiothoracic Surgery Center was not analyzed in detail. Only a few scientific articles describe VUH SC Cardiothoracic Surgery Center's ASO results in different periods [29–33].

In this dissertation, for the first, the experience of treating various forms of TGA using ASO in VUH SC Cardiothoracic Surgery Center is analyzed in a multifaceted manner. The thesis provides a detailed analysis of technical aspects of ASO, early and late results, their determining factors, postoperative morbidity, including the late ASO-related complications and requirement of repeat treatment, and physical and neurological development of ASO survivors. The main takeaway message of this dissertation is that surgical treatment of TGA using ASO in a regional CHD surgery center serving a small, low-birth-rate population is a safe, feasible, and sustainable method for treating this pathology. This provides a theoretical basis for broader utilization of ASO to treat patients with various forms of TGA in other CHD surgery

centers providing small populations with a birth rate similar to that of Lithuania. In addition, our results suggest that the prevailing opinion that good outcomes of surgical treatment for congenital heart defects can only be achieved in large centers that perform lots of CHD operations is not entirely accurate. In addition, our results suggest that the prevailing opinion that good outcomes of surgical treatment for congenital heart defects can only be achieved in large centers that perform lots of congenital heart defect repairs is not entirely accurate. Furthermore, it suggests that the guidelines describing an optimal size of a congenital heart defect surgery center should be revised.

## 2. METHODS

### 2.1. Patient population

Between 1977 and December 31st, 2019, 176 patients were treated for TGA in Vilnius University Hospital Santaros Clinics Cardiothoracic Surgery Center. 46 (26.14%) of them underwent the *Senning* procedure, and 130 (73.86%) underwent the *Jatene* arterial switch operation. 11 (6.25%) of our patients were foreign citizens. Eight foreign patients underwent the *Senning* repair, and the remaining three were treated using the ASO. The first ASO in our center was performed in 1977. The first two procedures were unsuccessful, and subsequent patients were treated using the *Senning* atrial repair procedure. Further attempts to treat TGA using ASO were made after Lithuania regained independence. However, the initial results were poor, and the first-choice treatment option remained the *Senning* operation. In 1996 we performed the same number of *Senning* operations and ASO. From 1997 the first-choice treatment procedure for various forms of transposition of the great arteries became the *Jatene* arterial switch operation (Figures 1 and 2).

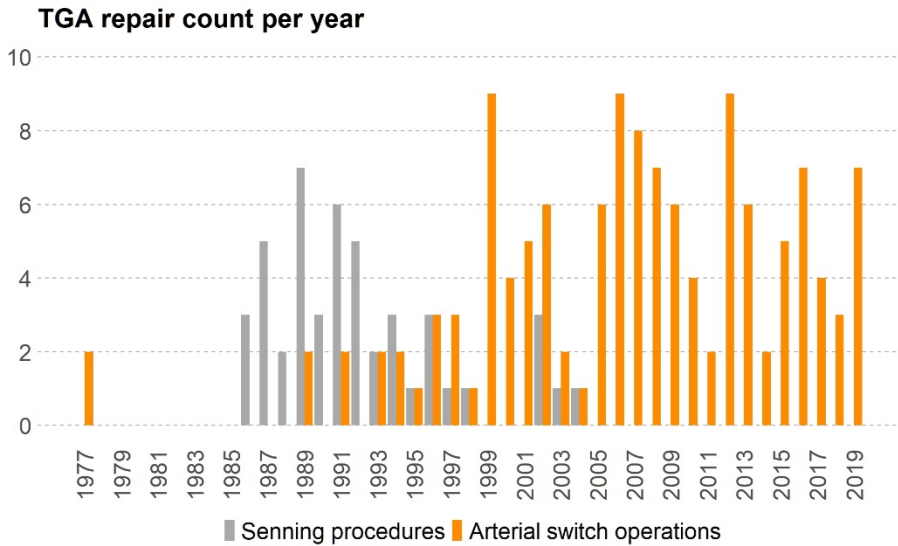


Figure 1. Early count of performed repairs for transposition of the great arteries (TGA) in Vilnius University Hospital Santaros Clinics Cardiothoracic Surgery Center.

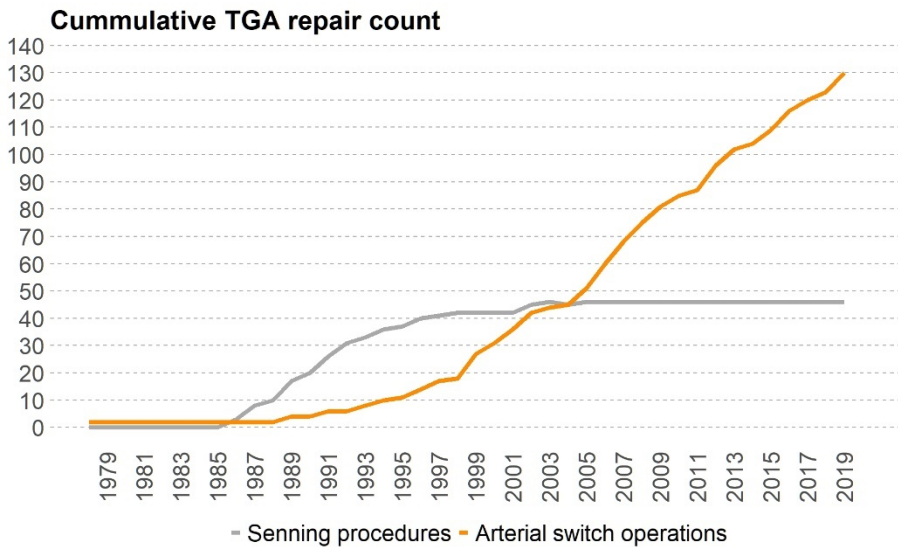


Figure 2. Cummulative count of repairs for transposition of the great arteries (TGA) performed in Vilnius University Hospital Cardiothoracic Surgery Center between 1977 and 2020.

Most patients who underwent the *Senning* repair in our center were infants and toddlers between one and two years of age. Their treatment was regarded as a palliative procedure to improve life quality. *Senning* repairs are no longer

a routine procedure to treat TGA in our center. Due to considerable data heterogeneity between the groups of patients treated using the *Senning* operation or the ASO, it is not sensible to compare them. Therefore, only data from patients who underwent ASO for TGA and met the inclusion criteria were analyzed in this dissertation. In total, data from 127 eligible patients were analyzed in this study (Figure 3).

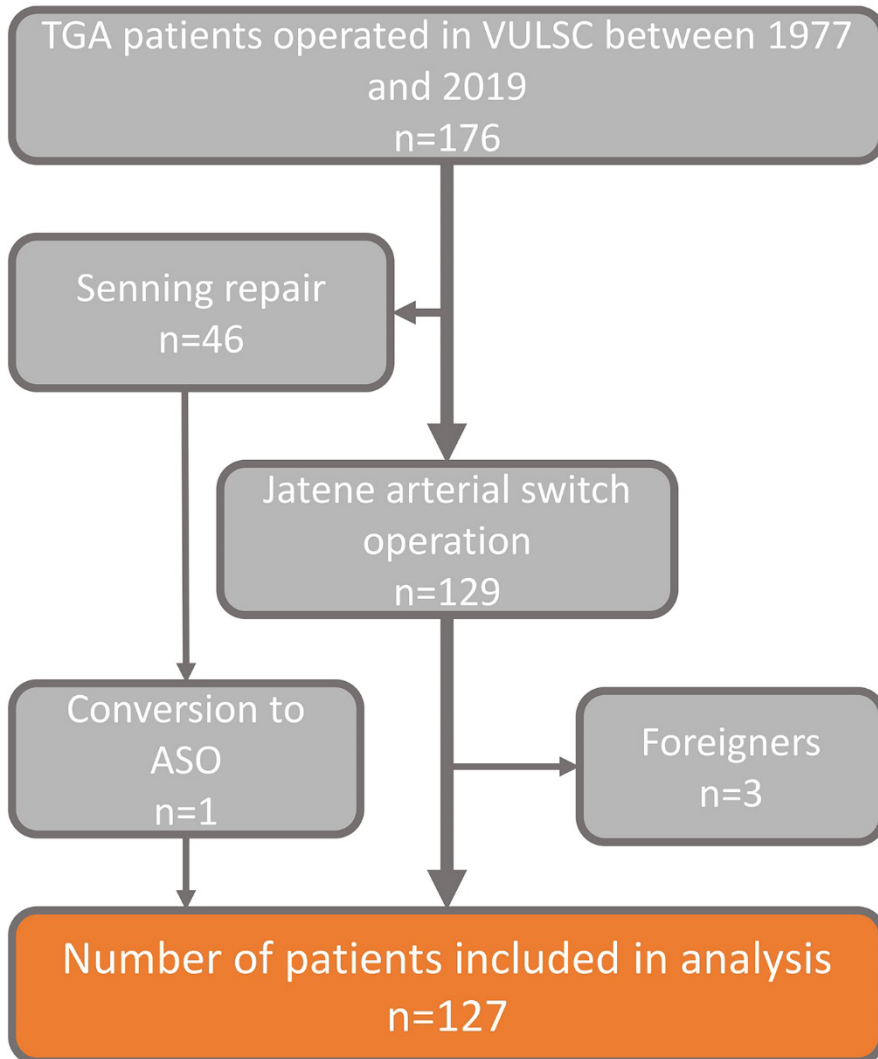


Figure 3. Patients included in the analysis. Abbreviations: TGA – transposition of the great arteries. VUHSC – Vilnius University Hospital Santaros Clinics. ASO – arterial switch operation.

This study was conducted at the VUH SC Center of Cardiothoracic Surgery between April 1st, 2020, and December 31st, 2021. The local ethics

committee approved this study. This study was an observational, non-randomized, retrospective, monocentric study. It was impossible to form a control group in this study because untreated patients' outcomes are almost universally lethal. The patients were stratified into groups according to the surgical era, the form of the transposition of the great arteries, coronary anatomy, and the technique used for coronary ostia reimplantation only to perform statistical analysis. According to the study protocol, written informed consent was obtained from all included patients or their parents (legal guardians). VUH SC Center of Cardiothoracic Surgery is the only healthcare facility in Lithuania providing treatment and follow-up care for TGA patients. The data for this dissertation were gathered from patients' medical documents and VUH SC electronic patients chart called "Electronic Healthcare Records" (which is called "Elektroninė Ligos Istorija" in Lithuanian).

## 2.2. Inclusion and exclusion criteria

Inclusion criteria:

1. The patient was treated for transposition of the great arteries in Vilnius University Hospital Santaros Clinics Cardiothoracic Surgery Center.
2. The malformation was repaired utilizing the *Jatene* arterial switch operation.
3. The repair was performed prior to December 31<sup>st</sup>, 2019.

Exclusion criteria:

1. Written or spoken disagreement of the patient, the patient's parents, or legal guardians for using patients' medical data for biomedical research.
2. The patient was not a citizen or permanent resident of the Republic of Lithuania at the time of the operation.
3. The patient went to live in a foreign country within 30 days after correcting the defect.

## 2.3. Operation technique

All operated patients underwent a standard *Jatene* arterial switch operation with the *Lecompte* maneuver when necessary. The repair was performed through a median sternotomy using a hypothermic cardiopulmonary bypass.

After opening the chest, a pericardial patch is harvested for later neopulmonary artery reconstruction. We then dissect the aorta up to the aortic arch and the pulmonary artery with its bifurcation up to the level of the first

segmental branches. Heparin is administered. Purse-string sutures are placed on the distal ascending aorta, the right atrium, or both caval veins. After activated clotting time reaches 400 s cannulas are inserted, and cardiopulmonary bypass is initiated. The patent ductus arteriosus is ligated and divided. The patient is cooled to 18 – 25 °C. The cardioplegia cannula is placed in the aortic root. The aorta is cross-clamped, and cardioplegia is administered. Usually, we administer the first cardioplegia directly to the aortic root. Subsequent cardioplegia is administered directly to the coronary ostia. After the heart is arrested, the aorta is transected just above the coronary arteries. Coronary ostia are excised with a rim of the aortic wall. The pulmonary artery is transected just below the bifurcation. Slit incisions are made in the pulmonary sinuses, and coronary ostia are re-implanted. The *Lecompte* maneuver is performed (the pulmonary artery bifurcation is translocated above the aorta). The pulmonary root with the implanted coronary ostia is anastomosed with the distal ascending aorta; thus, the neo-aorta is formed. If no additional cardiac defects are present, cardiopulmonary bypass is stopped, and the atrial septal defect is closed through the right atriotomy. The atriotomy is closed. Cardiopulmonary bypass is reinstated. The heart is de-aired, and the aortic cross-clamp is removed. During the reperfusion of the heart, the wall of the aortic root is repaired using a single pantaloony-shaped autologous pericardium patch. The reconstructed aortic root is anastomosed with the pulmonary bifurcation; thus, the neo-pulmonary artery is formed. The basic ASO used in our center is shown in Figure 4. The patient is rewarmed to normothermia and weaned from cardiopulmonary bypass. After the cardiopulmonary bypass is stopped, venous cannulas are removed, and the purse-string sutures are tied. Then the neo-aortic root vent is removed. Protamine is administered to neutralize the heparin. The aortic cannula is removed. A peritoneal dialysis catheter is implanted. Chest drains are placed. Hemostasis is achieved, and the chest of the patient is closed.

Any concomitant cardiac defects (ventricular septal defect, left ventricle outflow tract obstruction, aortic arch anomalies, and others) can be repaired during the cooling or rewarming stages of the operation or the deep hypothermic circulatory arrest. Typically, we repair concomitant ventricular septal defects prior to aortic transection. However, if we need to repair the aortic arch, we perform this stage first after initiating deep hypothermic circulatory arrest with antegrade cerebral perfusion. The remainder of the

procedure follows the usual order described earlier in this section.

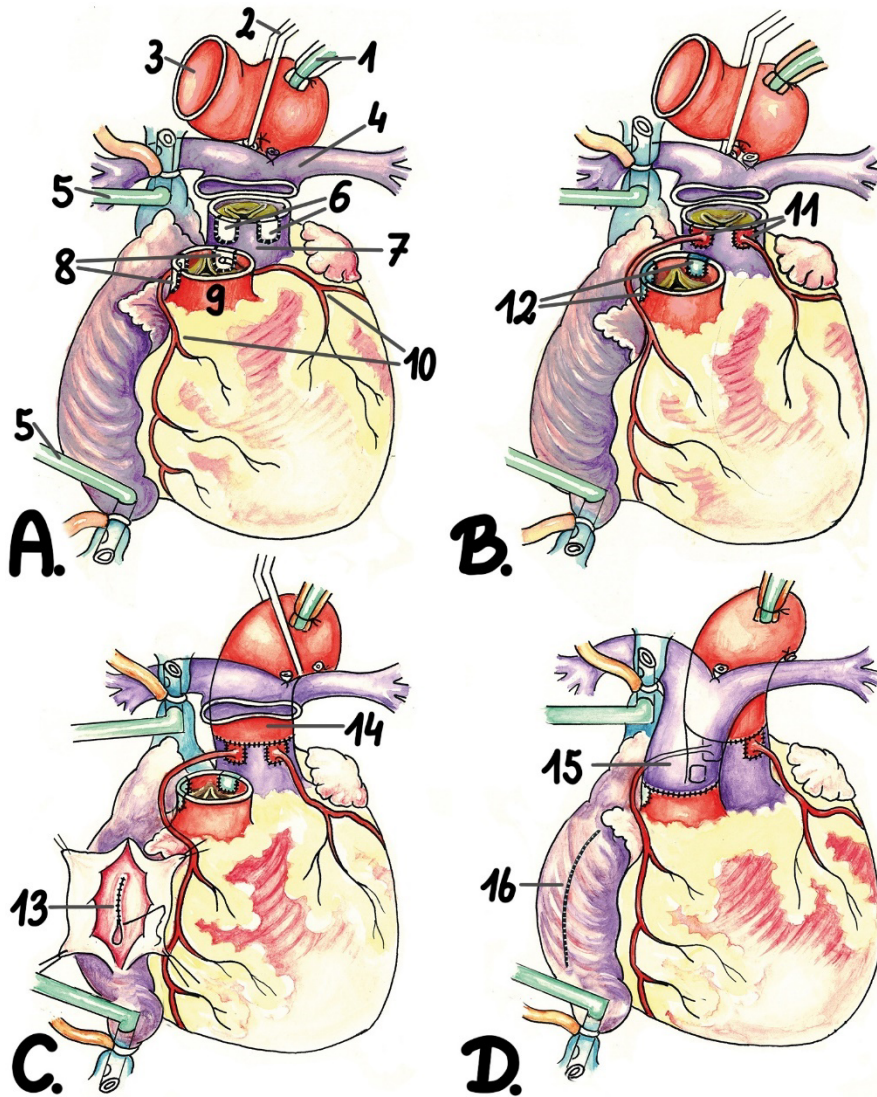


Figure 4. The *Jatene* arterial switch operation (drawn by Dr. O. Barisaité). A. The great arteries are transected, and the coronary buttons are harvested. B. The coronary buttons are reimplanted into the neo-aortic root. Neo-pulmonary root is reconstructed using a patch. C. The *Lecompte* maneuver is performed, and the neo-aortic root is anastomosed with the distal ascending aorta. The right atrial is opened, and the atrial septal defect is closed. D. The neo-pulmonary root is anastomosed with the pulmonary bifurcation.

1 – arterial cannula. 2 – aortic clamp. 3 – distal part of the transected ascending aorta. 4 – distal part of the transected pulmonary trunk. 5 – venous cannulae. 6 – location of coronary button reimplantation in the neo-aortic root. 7 – pulmonary root, which becomes the neo-aortic root after the switch procedure. 8 – coronary buttons. 9 – aortic root, which becomes neo-pulmonary root after the procedure. 10 – neo-pulmonary root after the procedure. 11 – coronary buttons reimplanted in the neo-aortic root. 12 – two-patch repair of the neo-pulmonary root. 13 – closure of the atrial septal defect. 14 – neo-aorta. 15 – neo-pulmonary artery. 16 – sight of the right atriotomy.

## 2.4. Definitions

Intraoperative deaths are events in which the patient dies during the operation. Surgical mortality is defined as deaths that occur during the operations (intraoperative deaths) and within 30 days after the procedure or until the patient is discharged from the hospital (whichever comes first). Surviving patients are patients discharged after the arterial switch operation. Late mortality – deaths that occur after discharge or 30 days after the procedure has passed (whichever comes first). Cumulative mortality – all deaths that have occurred in our patient cohort (the sum of early and late mortality events). Early morbidity (early complications) – any postoperative condition that requires additional treatment, extends treatment time in the intensive care unit, prolongs the postoperative length of stay, or causes a lethal outcome. Early morbidity includes infection (local wound infection, mediastinitis, or sepsis), acute kidney injury that requires temporary renal replacement therapy, temporary cardiac pacing, bleeding requiring blood product transfusion or surgical re-exploration, acute postoperative cardiac failure, re-sternotomy and open chest cardiopulmonary resuscitation, mechanical circulatory support. Late morbidity (specific late ASO-related complications) is any ASO-related postoperative condition that occurs during the late postoperative period. Late morbidity includes regurgitation of the neo-aortic valve, enlargement of the neo-aortic root, myocardial ischemia due to late coronary ostia and vessel injury, postoperative aortic arch obstruction, stenosis of the neo-pulmonary artery and its branches, arrhythmias, progressive heart failure, need for long-term mechanical support devices.

## 2.5. Statistical analysis

The depersonalized health data of the subjects during the study period were stored in an encrypted and password-protected database. The database was stored on an encrypted and password-protected storage device. Statistical analysis was performed by processing the collected data with R statistical analysis package R v. 3.4.4 (R Core Team, R Foundation for Statistical Computing: Vienna, Austria, 2018) [34].

Visual analysis of histograms, mean, median, and mode comparisons, and Shapiro-Wilk and Kolmogorov-Smirnov criteria were used to assess the normality of continuous quantitative data. Normally distributed continuous quantitative data were described by mean ( $\bar{x}$ ) and standard deviation ( $s$ ). Non-normally distributed data were represented by median ( $\tilde{x}$ ) and interquartile



range (**IQR**) or range (min-max). Finally, qualitative data were characterized by absolute (**n**) and relative (%) frequencies.

Continuous quantitative data were compared between groups using Student's t-test for independent samples, one-way analysis of variance (ANOVA), Wilcoxon-Mann-Whitney U test, or Kruskal-Wallis H test, depending on the distribution of data and number of compared groups. Qualitative data between groups were by chi-squared or Fisher's exact test. The survival analysis of subjects was performed using the *Kaplan-Meier* method. Different groups' survival functions were compared using the Log-rank criterion. In assessing the late morbidity of the patients who survived the operation, a survival analysis without retreatment was performed using the *Kaplan-Meier* method. These survival functions were also compared between groups using the log-rank criterion. All survival analyses were performed using the *Kaplan-Meier* survival analysis method. Patients who completed follow-ups were censored. Actuarial survival between different groups was assessed at 1, 3, 5, 10, 15, and 20 years after ASO. Logistic regression analysis was performed to identify risk factors for early mortality, late morbidity, and the need for repeated operative (or interventional) treatment. After completing a univariate logistic regression analysis, factors with a p-value lower than 0.2 were included in the subsequent multinomial logistic regression model. A backward stepwise regression was performed, and insignificant factors with p-values greater than 0.05 were removed from the subsequent regression models. The final model with the lowest Akaike information criterion was selected to identify significant factors.

All variables with p-values less than 0.05 were considered statistically significant, and p-values between 0.05 and 0.1 were regarded as a tendency toward statistical significance.

### 3. RESULTS

#### 3.1. Demographic and anatomic data

Between 1977 and December 31st, 2019, the number of ASO performed at our center ranged between 0 and 9 per year (median 2 ASO/year, IQR 0 – 5.5). Four (3.1%) patients underwent a staged repair. One patient underwent two pulmonary artery banding (**PAB**) procedures prior to ASO. Unfortunately, during the second PAB, the patient experienced intracranial bleeding. This patient underwent an uneventful ASO after a prolonged recovery due to the cerebrovascular event. Two patients with *Taussig-Bing* anomaly (**TBA**) underwent a staged repair. Both patients underwent resection of aortic coarctation and PAB through the left posterolateral thoracotomy during the first stage. Both patients underwent an uneventful ASO with pulmonary debanding after a few months. The last patient underwent an uneventful ASO after failing Senning circulation due to obstruction of the systemic venous return baffle. The remaining 123 (96.9%) patients underwent a primary repair using ASO.

<b>Variable</b>	<b>Patients (n=127), n (%)</b>
Girls / Boys	59 / 68 (46.5% / 63.5%)
Age, $\bar{x}$ (IQR)	13 (9 – 22) days
Age $\leq$ 28 days	101 (79.5%)
Weight, $\bar{x}$ (IQR)	3.5 (3.2 – 3.9) kg
Weight $\leq$ 3 kg	18 (14.2%)
Height, $\bar{x}$ (IQR)	53 (51 – 55) cm
Body surface area, $\bar{x}$ (IQR)	0.23 (0.21 – 0.24) m <sup>2</sup>
TGA form	
TGA-IVS	82 (64.57%)
TGA-VSD	30 (23.62%)
TBA	15 (11.81%)
Coronary anatomy <sup>a</sup>	
Usual (1LCx-2R)	92 (72.4%)
Anomalous	35 (27.6%)
Concomitant congenital heart defects	
Aortic Arch Anomalies	13 (10.2%)
Aortic coarctation	5 (3.9%)
Hypoplastic arch and coarctation	7 (5.5%)
Interrupted aortic arch	1 (0.8%)
LVOT anomalies	2 (1.6%)
LVOTO and bicuspid PA valve	1 (0.8%)
Bicuspid PA valve	1 (0.8%)
Prior interventions	
Balloon atrial septostomy (Rashkind procedure)	62 (48.8%)

Pulmonary artery banding	3 (2.4%)
<i>Senning</i> repair	1 (0.8%)
Aortic coarctation repair	2 (1.6%)
Arterial switch operation	
Primary repair	123 (96.9%)
Age, $\tilde{x}$ (IQR)	12 (8 – 19) days
Weight, $\tilde{x}$ (IQR)	3.5 (3.2 – 3.9) kg
Height, $\tilde{x}$ (IQR)	52 (51 – 54.5) cm
Staged repair	4 (3.1%)
Age, $\tilde{x}$ (min-max)	173 (45 – 1053) days
Weight, $\tilde{x}$ (min-max)	6.6 (4.6 – 12) kg
Height, $\tilde{x}$ (min-max)	62.5 (56 – 86) cm

Table 1. Summary of demographic, anatomic, and clinical data of TGA patients in Vilnius University Hospital Santaros Clinics Center of Cardiothoracic Surgery. <sup>a</sup> – Coronary anatomy was described following the Leiden convention [35]. Abbreviations: n – count.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – TGA with an intact ventricular septum. TGA-VSD – TGA with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. LVOT – left ventricle outflow tract. LVOTO – left ventricle outflow tract obstruction. PA – pulmonary artery. min-max – range (minimal and maximal values of given variable).

A summary of demographic, anatomic, and clinical data of all operated patients is provided in Table 1. Demographic parameters (age, weight, and height) of patients who underwent a staged repair were higher than patients who underwent a primary repair. Therefore, these data are provided separately for both groups in Table 1. The remaining parameters were analyzed, disregarding whether the repair was primary or staged.

### 3.1.1. Demographic, anatomic, and clinical data of patients grouped by TGA form

Our patients' demographic, anatomic, and clinical data grouped by TGA form and statistical analysis of differences between these groups are presented in Tables 2- 24 and Figures 5 – 7.

Sex	TGA-IVS	TGA-VSD	TBA	$\chi^2$ p-value
Girls	37 (45.1%)	14 (46.7%)	8 (53.3%)	0.8418
Boys	45 (54.9%)	16 (53.3%)	7 (46.7%)	

Table 2. The distribution of patients by gender in different TGA forms groups. Abbreviations: TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

In our cohort, the proportion of boys and girls did not differ significantly between patient groups with the transposition of the great arteries with an

intact ventricular septum (**TGA-IVS**), transposition of the great arteries with a ventricular septal defect (**TGA-VSD**), and TBA (Table 2).

Age, days	$\tilde{x}$	IQR	min-max	Kruskal-Wallis p-value
TGA-IVS	<b>11</b>	<b>8 – 14.75</b>	<b>3 – 303</b>	<b>&lt; 0.001</b>
TGA-VSD	<b>26</b>	<b>11.5 – 74.75</b>	<b>6 – 1053</b>	
TBA	<b>21</b>	<b>10 – 60.5</b>	<b>3 – 650</b>	

Table 3. The age of patients with different TGA forms. Statistically significant data is written in **bold** font. Abbreviations:  $\tilde{x}$  – median, IQR – interquartile range, min-max – range. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

The median age of operated patients differed significantly between groups of patients with different TGA forms (Table 3). The youngest operated patients were diagnosed with TGA-IVS, and the oldest patients were diagnosed with TGA-VSD (Table 3).

Age, days	$\Delta\tilde{x}$	Wilcoxon-Mann-Whitney U	p-value
TGA-IVS and TGA-VSD	<b>15</b>	<b>623.5</b>	<b>&lt; 0.0001</b>
TGA-IVS and TBA	10	430.5	0.0659
TGA-VSD and TBA	-5	252	0.5231

Table 4. The median age differences between pairs of patient groups with different TGA forms. Statistically significant data is written in **bold** font. Abbreviations: TGA – transposition of the great arteries.  $\Delta\tilde{x}$  – the difference in medians. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

The median age of patient groups with different TGA forms was compared using a pair-wise analysis (Table 4). The median age of TGA-IVS and TGA-VSD patients differed significantly. There was no significant age difference between the remaining pairs (Table 4).

NASO	TGA-IVS	TGA-VSD	TBA	$\chi^2$ p-value
Yes	77 (93.9%)	16 (53.3%)	8 (53.3%)	<b>&lt;0.00001</b>
No	5 (6.1%)	14 (46.7%)	7 (46.7%)	

Table 5. The proportion of patients who underwent the neonatal arterial switch between patient groups with different TGA forms. Abbreviations: TGA – transposition of the great arteries. NASO – neonatal arterial switch operation. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

There was a statistically significant difference in the proportion of patients who underwent a neonatal arterial switch operation in our cohort, depending on the TGA form (Table 5). Most newborns operated on were diagnosed with

TGA-IVS. Pair-wise analysis of the proportion of neonatal ASO between pairs of patient groups with different TGA forms was performed (Tables 6 – 8).

NASO	TGA-IVS	TGA-VSD	OR	OR95%CI	Fisher p-value
Yes	77 (93.9%)	16 (53.3%)	13	3.79;53.26	< 0.00001
No	5 (6.1%)	14 (46.7%)			

Table 6. The proportion of patients who underwent the neonatal arterial switch in TGA-IVS and TGA-VSD groups. Abbreviations: NASO – neonatal arterial switch operation. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. OR – Odds ratio. OR95%CI – Odds 95% confidence intervals.

The number of operated neonates diagnosed with TGA-IVS was statistically significantly greater than neonates diagnosed with TGA-VSD. TGA-IVS patients' odds of undergoing surgery during the neonatal period were 13 times greater than TGA-VSD patients (Table 6).

NASO	TGA-IVS	TBA	OR	OR95%CI	Fisher p-value
Yes	77 (93.9%)	8 (53.3%)	12.8	2.8;65.41	< 0.001
No	5 (6.1%)	7 (46.7%)			

Table 7. The proportion of patients who underwent the neonatal arterial switch in TGA-IVS and TBA groups. Abbreviations: NASO – neonatal arterial switch operation. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – Odds ratio. OR95%CI – Odds 95% confidence intervals.

The odds for neonatal repair were statistically significantly higher when patients were diagnosed with TGA-IVS compared to TBA (Table 7).

NASO	TGA-VSD	TBA	OR	OR95%CI	Fisher p-value
Yes	16 (53.3%)	8 (53.3%)	1	0.24;4.11	> 0.05
No	14 (46.7%)	7 (46.7%)			

Table 8. The proportion of patients who underwent the neonatal arterial switch in TGA-VSD and TBA groups. Abbreviations: NASO – neonatal arterial switch operation. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – Odds ratio. OR95%CI – Odds 95% confidence intervals.

However, there was no difference in the proportion of operated neonates in the TGA-VSD and TBA groups (Table 8).

### Weight during ASO depending on TGA form

Kruskal-Wallis H = 7.95, df = 2, p-value = 0.0188

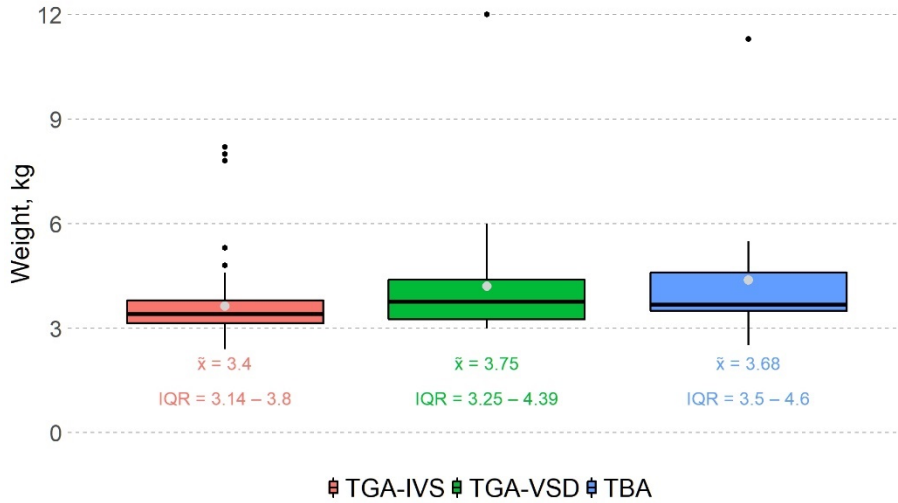


Figure 5. The weight of patients with different TGA forms. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average weight of patients in respective groups. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

Patient weight differed significantly depending on the TGA form (Figure 5). The lowest-weight patients were in the TGA-IVS group, and the highest-weight patients were in the TGA-VSD group (Figure 5).

Weight, kg	$\Delta\bar{x}$	<i>Wilcoxon-Mann-Whitney U</i>	p-value
TGA-IVS and TGA-VSD	<b>0.35</b>	<b>875</b>	<b>0.0196</b>
TGA-IVS and TBA	<b>0.28</b>	<b>413.5</b>	<b>0.0446</b>
TGA-VSD and TBA	-0.07	214	0.8

Table 9. The median weight differences between pairs of patient groups with different forms of TGA. Significant data is written in **bold** font. Abbreviations: TGA – transposition of the great arteries.  $\Delta\bar{x}$  – the difference in medians. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

Pair-wise analysis of median weight between pairs of patient groups with different forms of TGA showed a statistically significant weight difference between TGA-IVS and TGA-VSD patients and TGA-IVS and TBA patients. However, the median weight difference between TGA-VSD and TBA patients was insignificant (Table 9).

There were more low-weight patients in the TGA-IVS group. However, the proportion of low-weight patients in the TGA-VSD and TBA groups was

similar. When comparing all three groups, the difference in the proportion of low-weight patients was statistically insignificant (Table 10).

LWP	TGA-IVS	TGA-VSD	TBA	Fisher p-value
Yes	15 (18.3%)	2 (6.7%)	1 (6.7%)	0.199
No	67 (81.7%)	28 (93.3%)	14 (93.3%)	

Table 10. The proportion of low-weight patients between patient groups with different TGA forms. Abbreviations: TGA – transposition of the great arteries. LWP – low-weight patients (patients weighing up to 3 kg). TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

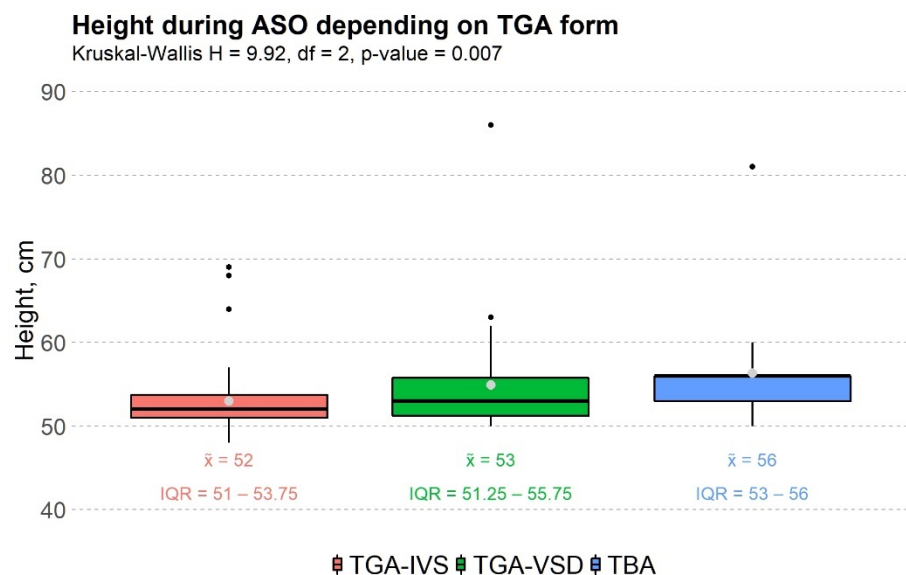


Figure 6. The height of patients with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average height of patients in respective groups. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. The Y-axis covers the interval from 40 to 90 cm.

Patient height differed significantly depending on the TGA form (Figure 6). The tallest patients were in the TBA group, and the shortest patients were in the TGA-IVS group.

Height, cm	$\Delta\bar{x}$	Wilcoxon-Mann-Whitney U	p-value
TGA-IVS and TGA-VSD	1	984	0.1034
TGA-IVS and TBA	4	315.5	0.0026
TGA-VSD and TBA	3	170	0.1866

Table 11. The median height differences between pairs of patient groups with different forms of TGA. Significant data is written in **bold** font. Abbreviations: TGA – transposition of the great arteries.  $\Delta\bar{x}$  – the difference in medians. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

Pair-wise analysis of median patient height between pairs of patient groups with different forms of TGA showed a statistically insignificant height difference between TGA-IVS and TGA-VSD patients and TGA-VSD and TBA patients. However, the median height difference between TGA-IVS and TBA patients was statistically significant (Table 11).

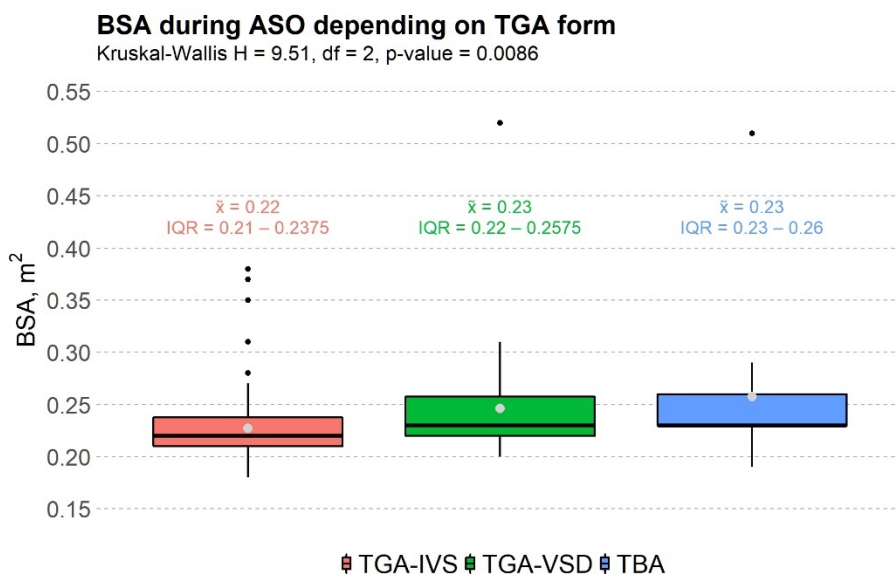


Figure 7. The body surface area of patients with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average body surface area of patients in respective groups. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. The Y-axis covers an interval from 0.15 to 0.55 m<sup>2</sup>.

The patient body surface area (**BSA**) differed significantly depending on the TGA form (Figure 7). However, the median BSA of the remaining two patient groups was equal.

Pair-wise analysis of median BSA between pairs of patient groups with different forms of TGA showed a statistically insignificant BSA difference between TGA-VSD and TBA patients. However, the median BSA difference between the remaining pairs of patient groups was statistically significant (Table 12).



BSA, m <sup>2</sup>	$\Delta\bar{x}$	Wilcoxon-Mann-Whitney U	p-value
TGA-IVS and TGA-VSD	<b>0.01</b>	<b>901</b>	<b>0.0289</b>
TGA-IVS and TBA	<b>0.01</b>	<b>359.5</b>	<b>0.01</b>
TGA-VSD and TBA	0	194	0.4575

Table 12. The median body surface area differences between pairs of patient groups with different forms of TGA. Significant data is written in **bold** font. Abbreviations: TGA – transposition of the great arteries. BSA – body surface area.  $\Delta\bar{x}$  – the difference in medians. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

Almost one-third of our patients had coronary anomalies (Table 1). In addition, patients had coronary anomalies irrespective of TGA form. However, the prevalence of usual and anomalous coronary anatomy differed significantly between patient groups with different TGA forms (Table 13).

CAA	TGA-IVS	TGA-VSD	TBA	Fisher p-value
Anomalous	16 (19.5%)	6 (20%)	13 (86.7%)	< 0.00001
Usual	66 (80.5%)	24 (80%)	2 (13.3%)	

Table 13. The prevalence of anomalous and usual coronary anatomy between patient groups with different TGA forms. Abbreviations: CAA – coronary artery anatomy. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

Therefore, a pair-wise analysis of the prevalence of usual and anomalous coronary anatomy between pairs of patient groups with different TGA forms was performed (Tables 14 – 16).

CAA	TGA-IVS	TGA-VSD	OR	OR95%CI	Fisher p-value
Anomalous	16 (19.5%)	6 (20%)	1	0.3;3.2	> 0.05
Usual	66 (80.5%)	24 (80%)			

Table 14. The prevalence of anomalous and usual coronary anatomy in TGA-IVS and TGA-VSD patients. Abbreviations: CAA – Coronary artery anatomy. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – Odds ratio. OR95%CI – Odds 95% confidence intervals.

The prevalence of anomalous coronary anatomy among TGA-IVS and TGA-VSD was practically the same (Table 14). The odds for patients from these groups to have anomalous coronary anatomy were the same (Table 14).

CAA	TGA-IVS	TBA	OR	OR95%CI	Fisher p-value
Anomalous	16 (19.5%)	13 (86.7%)	25.6	5.1;254.96	< 0.00001
Usual	66 (80.5%)	2 (13.3%)			

Table 15. The prevalence of anomalous and usual coronary anatomy in TGA-IVS and TBA patients. Abbreviations: CAA – Coronary artery anatomy. TGA-IVS – transposition of the great

arteries with an intact ventricular septum. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

The prevalence of anomalous coronary anatomy among TBA patients was statistically significantly higher than among TGA-IVS patients. TBA patients' odds of anomalous coronary anatomy were 25.6 times greater than the TGA-IVS patients (Table 15).

CAA	TGA-VSD	TBA	OR	OR95%CI	Fisher p-value
Anomalous	6 (20%)	13 (86.7%)	23.5	3.89;268.65	< 0.0001
Usual	24 (80%)	2 (13.3%)			

Table 16. The prevalence of anomalous and usual coronary anatomy in TGA-VSD and TBA patients. Abbreviations: CAA – Coronary artery anatomy. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

Furthermore, the prevalence of anomalous coronary anatomy among TBA patients was statistically significantly higher than among TGA-VSD patients. TBA patients' odds of anomalous coronary anatomy were 23.5 times larger than the TGA-IVS patients (Table 16).

Concomitant CHD	TGA-IVS (n=82)	TGA-VSD (n=30)	TBA (n=15)	Fisher p-value
AAA	<b>2 (2.4%)</b>	<b>0 (0%)</b>	<b>11 (73.3%)</b>	<b>&lt; 0.05</b>
AoCo	<b>1 (1.2%)</b>	<b>0 (0%)</b>	<b>4 (26.7%)</b>	<b>&lt; 0.05</b>
HAA	<b>1 (1.2%)</b>	<b>0 (0%)</b>	<b>6 (40%)</b>	<b>&lt; 0.05</b>
IAA	0 (0%)	0 (0%)	1 (6.7%)	> 0.05
LVOT anomalies				
Bicuspid PAV	0 (0%)	1 (3.3%)	0 (0%)	> 0.05
LVOT and bicuspid PAV	0 (0%)	0 (0%)	1 (6.7%)	> 0.05

Table 17. The prevalence of concomitant congenital heart defects in patient groups with different TGA forms. Statistically significant data is written in **bold** font. Abbreviations: CHD – congenital heart defects. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. AAA – Aortic arch anomalies. AoCo – isolated aortic coarctation. HAA – hypoplastic aortic arch and aortic coarctation. IAA – Interrupted aortic arch. LVOT – Left ventricle outflow tract. PAV – pulmonary artery valve. LVOTO – Left ventricle outflow tract obstruction.

15 (11.8%) of our patients had concomitant CHD. 13 (10.2%) patients had various aortic arch anomalies. One (0.8%) patient had a bicuspid pulmonary artery valve, and one patient (0.8%) had a bicuspid pulmonary artery valve and left ventricle outflow tract obstruction. The prevalence of all concomitant CHD in patient groups with different TGA forms is presented in Table 17.

There was a significant difference in the prevalence of concomitant aortic arch anomalies, isolated aortic coarctation, and hypoplastic aortic arch with aortic coarctation between patient groups with different TGA forms (Table 17). Therefore, the prevalence of these concomitant heart defects was further analyzed in a pair-wise comparison (Tables 18 – 20).

Concomitant CHD	TGA-IVS (n=82)	TGA-VSD (n=30)	OR	OR 95%PI	Fisher p- value
AAA	2 (2.4%)	0 (0%)	-	-	> 0.05
AoCo	1 (1.2%)	0 (0%)	-	-	> 0.05
HAA	1 (1.2%)	0 (0%)	-	-	> 0.05

Table 18. The prevalence of concomitant congenital heart defects in TGA-IVS and TGA-VSD patients. Abbreviations: TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. CHD – congenital heart defects. AAA – aortic arch anomalies. AoCo – isolated aortic coarctation. HAA – hypoplastic aortic arch with aortic coarctation. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

The difference between the prevalence of single and combined aortic arch anomalies in TGA-IVS and TGA-VSD patients was statistically insignificant (Table 18).

Concomitant CHD	TGA-IVS (n=82)	TBA (n=15)	OR	OR 95%PI	Fisher p- value
AAA	2 (2.4%)	<b>11 (73.3%)</b>	<b>95.2</b>	<b>14.8;1130.7</b>	<b>&lt; 0.05</b>
AoCo	1 (1.2%)	<b>4 (26.7%)</b>	<b>27.6</b>	<b>2.5;1452.5</b>	<b>&lt; 0.05</b>
HAA	1 (1.2%)	<b>6 (40%)</b>	<b>49.7</b>	<b>5.2;2468.7</b>	<b>&lt; 0.05</b>

Table 19. The prevalence of concomitant congenital heart defects in TGA-IVS and TBA patients. Statistically significant data is written in **bold** font. Abbreviations: TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio. CHD – congenital heart defects. AAA – aortic arch anomalies. AoCo – isolated aortic coarctation. HAA – hypoplastic aortic arch with aortic coarctation.

The prevalence of concomitant single and combined aortic arch anomalies among TBA patients was statistically significantly higher than in TGA-IVS patients. TBA patients' odds of having concomitant aortic arch anomaly were tens of times greater than TGA-IVS patients (Table 19).

Even though pair-wise analysis of the prevalence of single and combined concomitant aortic arch anomalies differs significantly among TBA and TGA-VSD patients, the lack of these defects in the latter patient group raises doubt about whether the difference is truly significant or not (Table 20).

Concomitant CHD	TGA-VSD (n=30)	TBA (n=15)	OR	OR 95%PI	Fisher p- value
AAA	<b>0 (0%)</b>	<b>11 (73.3%)</b>	∞	<b>11.7;∞</b>	<b>&lt; 0.05</b>
AoCo	<b>0 (0%)</b>	<b>4 (26.7%)</b>	∞	<b>1.5;∞</b>	<b>&lt; 0.05</b>
HAA	<b>0 (0%)</b>	<b>6 (40%)</b>	∞	<b>3.1;∞</b>	<b>&lt; 0.05</b>

Table 20. The prevalence of concomitant congenital heart defects in TGA-VSD and TBA patients. Statistically significant data is written in **bold** font. Abbreviations: TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio. CHD – congenital heart defects. AAA – aortic arch anomalies. AoCo – isolated aortic coarctation. HAA – hypoplastic aortic arch with aortic coarctation.

The most common procedure performed prior to the ASO in our patient cohort was balloon atrial septostomy (**BAS**), also known as the *Rashkind* procedure (Table 1). 62 (48.8) patients required BAS to stabilize their condition prior to complete repair using the ASO. Other pre-ASO interventions (PAB, PAB with a concomitant resection of aortic coarctation, Senning type repair) were only performed on individual patients.

Pre-ASO interventions	TGA-IVS (n=82)	TGA-VSD (n=30)	TBA (n=15)	Fisher p- value
<b>BAS</b>	<b>48 (58.5%)</b>	<b>14 (46.7%)</b>	<b>0 (0%)</b>	<b>&lt; 0.0001</b>
PAB	0 (0%)	1 (3.3%)	0 (0%)	> 0.05
<b>PAB and AoCo repair</b>	<b>0 (0%)</b>	<b>0 (0%)</b>	<b>2 (13.3%)</b>	<b>0.0131</b>
Senning type repair	1 (1.2%)	0 (0%)	0 (0%)	> 0.05

Table 21. The prevalence of pre-ASO interventions in patient groups with different TGA forms. Statistically significant data is written in **bold** font. Abbreviations: pre-ASO – interventions performed on our patients before the arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. BAS – balloon atrial septostomy. PAB – Pulmonary artery banding. AoCo – aortic coarctation.

The prevalence of all procedures performed on our patients before the arterial switch operation is presented in Table 21. There was a significant difference in the prevalence of balloon atrial septostomy and pulmonary artery banding with the repair of aortic coarctation between patient groups with different TGA forms. Therefore, a further pair-wise comparison of the prevalence of balloon atrial septostomy and concomitant pulmonary artery banding and repair of aortic coarctation was performed (Tables 22 – 24).

Pair-wise analysis of the prevalence of balloon atrial septostomy and pulmonary artery banding with a concomitant aortic coarctation repair among TGA-IVS and TGA-VSD patients showed a statistically insignificant difference (Table 22).

Pre-ASO interventions	TGA-IVS (n=82)	TGA-VSD (n=30)	OR	OR 95%PI	Fisher p-value
BAS	48 (58.5%)	14 (46.7%)	1.6	0.6;4.1	0.2894
PAB and AoCo repair	0 (0%)	0 (0%)	-	-	> 0.05

Table 22. The prevalence of pre-ASO interventions in TGA-IVS and TGA-VSD patients. Abbreviations: pre-ASO – interventions performed on our patients before the arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio. BAS – balloon atrial septostomy. PAB – Pulmonary artery banding. AoCo – aortic coarctation.

Pre-ASO interventions	TGA-IVS (n=82)	TBA (n=15)	OR	OR 95%PI	Fisher p-value
BAS	<b>48 (58.5%)</b>	<b>0 (0%)</b>	$\infty$	<b>4.6;</b> $\infty$	<b>&lt; 0.0001</b>
PAB and AoCo repair	<b>0 (0%)</b>	<b>2 (13.3%)</b>	$\infty$	<b>1.1;</b> $\infty$	<b>0.0226</b>

Table 23. The prevalence of pre-ASO interventions in TGA-IVS and TBA patients. Statistically significant data is written in **bold** font. Abbreviations: pre-ASO – interventions performed on our patients before the arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio. BAS – balloon atrial septostomy. PAB – Pulmonary artery banding. AoCo – aortic coarctation.

Despite a pair-wise analysis of the prevalence of balloon atrial septostomy and concomitant pulmonary artery banding and aortic coarctation repair among TGA-IVS and TBA patients showed a statistically significant difference, the lack of pre-arterial switch procedures in the TBA patients group raises a doubt about whether the difference is truly significant or not (Table 23).

Pre-ASO interventions	TGA-VSD (n=30)	TBA (n=15)	OR	OR 95%PI	Fisher p-value
BAS	<b>14 (46.7%)</b>	<b>0 (0%)</b>	$\infty$	<b>2.5;</b> $\infty$	<b>&lt; 0.01</b>
PAB and AoCo repair	0 (0%)	2 (13.3%)	$\infty$	0.4; $\infty$	> 0.05

Table 24. The prevalence of pre-ASO interventions in TGA-VSD and TBA patients. Statistically significant data is written in **bold** font. Abbreviations: pre-ASO – interventions performed on our patients before the arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio. BAS – balloon atrial septostomy. PAB – Pulmonary artery banding. AoCo – aortic coarctation.

The same applied when analyzing the prevalence of balloon atrial septostomy in TGA-VSD and TBA patient groups. The difference in the prevalence of balloon atrial septostomy between the two groups is significant (Table 24). However, the small numbers cause reasonable doubt. Furthermore,

the difference in the prevalence of pre-ASO pulmonary artery banding and repair of aortic coarctation was insignificant (Table 24).

### 3.2. Early results

The summary of our patients' operative and early postoperative period data is presented in Table 25.

Variable	Patients (n=127), n (%)
PECULIARITIES OF SURGICAL TECHNIQUE	
Performed <i>Lecompte</i> maneuver	117 (92.13%)
<i>Myocardial management during the operation</i>	
Crystalloid cardioplegia	17 (13.39%)
Cold blood cardioplegia	110 (86.61%)
<i>The technique of coronary ostia reimplantation</i>	
Button technique	14 (11.02%)
Trapdoor technique	12 (9.45%)
Slit incision technique	101 (79.53%)
<i>Simultaneous repair of aortic arch anomalies</i>	
Repair of interrupted aortic arch	1 (0.79%)
Repair of hypoplastic aortic arch and aortic coarctation	7 (5.51%)
Repair of isolated aortic coarctation	3 (2.36%)
Total	11 (8.66%)
OPERATIVE PARAMETERS	
Duration of the operation, $\bar{x}$ (IQR)	325 (275 – 382.5) min
CPB duration, $\bar{x}$ (IQR)	220 (180.5 – 253) min
AoX time, $\bar{x}$ (IQR)	129 (118 – 150) min
Duration of reperfusion, $\bar{x}$ (IQR)	53.5 (45.75 – 73.25) min
Lowest temperature, $\bar{x}$ (IQR)	21.8 (18.65 – 24.45) °C
Use of deep hypothermia (< 18 °C) during CPB	29 (22.83%)
Total CPB prime volume, $\bar{x}$ (IQR)	450 (410 – 450) ml
Intraoperative fluid infusion, $\bar{x}$ (IQR)	620 (400 – 1132.5) ml
Total volume of fluids used, $\bar{x}$ (IQR)	1070 (845 – 1542.5) ml
Total fluid loss, $\bar{x}$ (IQR)	730 (550 – 1000) ml
Fluid balance during surgery, $\bar{x}$ (IQR)	250 (120 – 382.5) ml
INTRAOPERATIVE COMPLICATIONS	
The need for additional CPB	21 (16.54%)
Intraoperative mortality	19 (14.96%)
Delayed sternal closure	16 (12.6%)
Sternal closure time, $\bar{x}$ (min-max)	2 (0 – 4) d
Acute kidney injury requiring peritoneal dialysis	15 (11.81%)
Duration of peritoneal dialysis, $\bar{x}$ (min-max)	4 (2 – 9) d
Temporary epicardial pacing	6 (5.56%)

PERIOPERATIVE BLOOD PRODUCT TRANSFUSION

Transfused PRBC volume, $\tilde{x}$ (IQR)	250 (200 – 320) ml
Index volume of transfused PRBC, $\tilde{x}$ (IQR)	75 (53 – 91.5) ml/kg
Transfused FFP volume, $\tilde{x}$ (IQR)	250 (200 – 340) ml
Index volume of transfused FFP, $\tilde{x}$ (IQR)	70 (51 – 100) ml/kg

EARLY POSTOPERATIVE PERIOD DATA (n=108)\*

Duration of mechanical ventilation, $\tilde{x}$ (IQR)	72 (48 – 96) h.
Postoperative drainage, $\tilde{x}$ (IQR)	120 (80 – 152.5) ml
Postoperative drainage index, $\tilde{x}$ (IQR)	29 (20 – 43) ml/kg
Postoperative drain duration, $\tilde{x}$ (min-max)	2 (1 – 7) d
Length of postoperative ICU stay, $\tilde{x}$ (IQR)	7 (6 – 10) d

EARLY COMPLICATIONS (n=108)\*

*Emergency re sternotomy due to:*

Bleeding	14 (12.96%)
Open chest resuscitation	7 (6.48%)
Total	21 (19.44%)

*Infectious complications*

Superficial wound infection	2 (1.85%)
Sepsis	4 (3.70%)
Sepsis and superficial wound infection	2 (1.85%)
Mediastinitis	2 (1.85%)
Total	10 (9.26%)

*Other early complications*

Diaphragmatic paresis	1 (0.93%)
Diaphragmatic paresis and tension pneumothorax	1 (0.93%)
Right ventricle failure	1 (0.93%)
Aortic re-coarctation	1 (0.93%)
Total	4 (3.72%)

Early mortality	11 (10.19%)
Time until death, $\tilde{x}$ (min-max)	2 (0 – 21) days

Discharged patients	97 (76.38%)
Postoperative LOS, $\tilde{x}$ (IQR)	16 (13 – 21) days

Table 25. The summary of operative and early postoperative data. n – counts / frequency. Abbreviations:  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range. CPB – cardiopulmonary bypass. AoX – aortic cross-clamp. min – minutes. ml – milliliter. min-max – range. PRBC – packed red blood cells. kg – kilogram. ml/kg – milliliters per kilogram. FFP – fresh frozen plasma. ICU – intensive care unit. LOS – length of stay. Explanations: Variables in groups marked with (n=108)\* were analyzed only using ASO survivors' data.

### 3.2.1. The early results of the ASO between patient groups with different TGA forms

<i>Lecompte</i>	TGA-IVS	TGA-VSD	TBA	<i>Fisher p-value</i>
Performed	80 (97.6%)	28 (93.3%)	9 (60%)	< 0.001
Not performed	2 (2.4%)	2 (6.7%)	6 (40%)	

Table 26. The need for the *Lecompte* maneuver in patient groups with different TGA forms. Abbreviations: TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

The *Lecompte* maneuver (the translocation of pulmonary artery bifurcation on top of the ascending aorta) is one of the most significant modifications of the original *Jatene* arterial switch operation. This modification made the procedure less complicated and led to an increase in early survival. The *Lecompte* maneuver was performed in almost every TGA patient who underwent ASO in our center (Table 25). There was a statistically significant difference in the need for the *Lecompte* maneuver among different TGA form patients (Table 26). Therefore, a pair-wise analysis of the need for the *Lecompte* maneuver during ASO was performed in pairs of patient groups with different TGA forms (Tables 27 – 29).

<i>Lecompte</i>	TGA-IVS	TGA-VSD	OR	OR95%CI	<i>Fisher p-value</i>
Performed	80 (97.6%)	28 (93.3%)	2.83	0.2;40.65	0.2906
Not performed	2 (2.4%)	2 (6.7%)			

Table 27. The need for the *Lecompte* maneuver during ASO in TGA-IVS and TGA-VSD patients. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

More patients operated on for TGA-IVS required the *Lecompte* maneuver compared to the TGA-VSD patients (Table 27). TGA-IVS patients' odds of requiring the *Lecompte* maneuver during the ASO were 2.8 times greater than TGA-VSD patients (Table 27). However, this difference was statistically insignificant (Table 27).

<i>Lecompte</i>	TGA-IVS	TBA	OR	OR95%CI	<i>Fisher p-value</i>
Performed	80 (97.6%)	9 (60%)	24.9	3.77;286.61	< 0.001
Not performed	2 (2.4%)	6 (40%)			

Table 28. The need for the *Lecompte* maneuver during ASO in TGA-IVS and TBA patients. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-



IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

Statistically significantly more TGA-IVS patients required the *Lecompte* maneuver during ASO than TBA patients (Table 28). TGA-IVS patients' odds of requiring the *Lecompte* maneuver were 24.9 times greater than TBA patients (Table 28).

<i>Lecompte</i>	TGA-VSD	TBA	OR	OR95%CI	Fisher p-value
Performed	28 (93.3%)	9 (60%)	8.8	1.29;103.99	0.011
Not performed	2 (6.7%)	6 (40%)			

Table 29. The need for the *Lecompte* maneuver during ASO in TGA-VSD and TBA patients. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

This was also true when analyzing the TGA-VSD and TBA pair. Statistically significantly more TGA-VSD patients required the *Lecompte* maneuver than TBA patients (Table 29). TGA-VSD patients' odds of requiring the *Lecompte* maneuver during ASO were 8.8 times higher than TBA patients (Table 29).

Cardioplegia	TGA-IVS	TGA-VSD	TBA	Fisher p-value
Crystalloid	12 (14.6%)	5 (16.7%)	0 (0.0%)	0.2821
Cold blood	70 (85.4%)	25 (83.3%)	15 (100%)	

Table 30. The myocardial management during SAO in patient groups with different TGA forms. Abbreviations: TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

In our experience, the type of myocardial management used during the ASO depended on availability. During different surgical eras, we have used two types of cardioplegia during ASO. We mainly used crystalloid cardioplegia before 1997. However, in 1997 cold blood cardioplegia became available, and we started using this type of myocardial management during CHD repair surgery. All TBA patients were operated on using cold blood cardioplegia because all of them underwent surgery after 1997. There was no significant difference between myocardial management types used during ASO in patient groups with different TGA forms (Table 30).

The reimplantation of coronary ostia is the most critical moment of the ASO. Several techniques can be used to perform the reimplantation. In our

center, the use of different coronary ostia reimplantation techniques did not depend on the treated TGA form (Table 31).

<b>RICO</b>	<b>TGA-IVS</b>	<b>TGA-VSD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-value</b>
Button	9 (11%)	5 (16.7%)	0 (0%)	0.2151
Trapdoor	6 (7.3%)	5 (16.7%)	1 (6.7%)	
Slit incision	67 (81.7%)	20 (66.7%)	14 (93.3%)	

Table 31. The technique used to reimplant coronary ostia in patient groups with different TGA forms. Abbreviations: TGA – transposition of the great arteries. RICO – reimplantation of coronary ostia. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries and a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

Original *Jatene* suggestion was to use the “button technique.” However, this technique was soon changed to “trapdoor” and “slit incision” techniques. We used the “button technique” only during the first few ASO. We have not used this technique while operating on patients with TBA, as all these patients were operated on in later surgical eras. In our experience, the choice between using the “slit incision” or “trapdoor” technique was more related to coronary anatomy, the position of coronary ostia in the sinuses of Valsalva, the respective position of each root of the great arteries than with TGA form.

<b>SRAAA</b>	<b>TGA-IVS</b>	<b>TGA-VSD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-value</b>
Required	2 (2.4%)	0 (0%)	9 (60.0%)	< 0.00001
Not required	80 (97.6%)	30 (100%)	6 (40.0%)	

Table 32. The need for simultaneous repair of aortic arch anomalies in patient groups with different TGA forms. Abbreviations: SRAAA - Simultaneous repair of aortic arch anomalies. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

Most of our patients that required simultaneous repair of aortic arch anomalies were treated for TBA (Table 32). The difference in the need for concomitant aortic arch anomalies repair between patient groups with different TGA forms was statistically significant (Table 32). Therefore, a pairwise analysis was performed (Tables 33 – 35).

<b>SRAAA</b>	<b>TGA-IVS</b>	<b>TGA-VSD</b>	<b>OR</b>	<b>OR95%CI</b>	<b>Fisher p-value</b>
Required	2 (2.4%)	0 (0%)	$\infty$	0.07; $\infty$	> 0.05
Not required	80 (97.6%)	30 (100%)			

Table 33. The need for simultaneous repair of aortic arch anomalies in TGA-IVS and TGA-VSD patients. Abbreviations: SRAAA – simultaneous repair of aortic arch anomalies. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

The difference in need for simultaneous repair of aortic arch anomalies among TGA-IVS and TGA-VSD patients was statistically insignificant (Table 33).

SRAAA	TGA-IVS	TBA	OR	OR95%CI	Fisher p-value
Required	2 (2.4%)	9 (60%)	54.1	8.77;614.47	< 0.00001
Not required	80 (97.6%)	6 (40%)			

Table 34. The need for simultaneous repair of aortic arch anomalies in TGA-IVS and TBA patients. Abbreviations: SRAAA – simultaneous repair of aortic arch anomalies. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

However, the difference in the need for concomitant repair of aortic arch anomaly between TGA-IVS and TBA patients was statistically significant (Table 34). TBA patients’ odds for requiring simultaneous repair of aortic arch anomalies during ASO were 54.1 times greater than TGA-IVS patients (Table 34).

SRAAA	TGA-VSD	TBA	OR	OR95%CI	Fisher p-value
Required	0 (0%)	9 (60%)	$\infty$	6.96; $\infty$	< 0.05
Not required	30 (100%)	6 (40%)			

Table 35. The need for simultaneous repair of aortic arch anomalies in TGA-VSD and TBA patients. Abbreviations: SRAAA – simultaneous repair of aortic arch anomalies. TGA – transposition of the great arteries. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

Even though the difference in the need for simultaneous repair of aortic arch anomalies among TGA-VSD patients and TBA patients was statistically significant (Table 35), the lack of data on simultaneous repair of aortic arch anomalies performed on TGA-VSD patients does not allow for reliable inferential statistics.

SRAAA	TGA-IVS	TBA	OR	OR95%CI	Fisher p-value
IAA	0 (0.0%)	1 (6.7%)	$\infty$	0.14; $\infty$	0.1546
HAA	<b>1 (1.2%)</b>	<b>6 (40%)</b>	<b>49.7</b>	<b>5.2;2468.75</b>	<b>0.0001</b>
IAoCo	1 (1.2%)	2 (13.3%)	11.9	0.58;739.63	0.0615

Table 36. The need for simultaneous repair of individual aortic arch anomalies (interrupted aortic arch, isolated aortic coarctation, and hypoplastic aortic arch) in TGA-IVS and TBA patients. Abbreviations: SRAAA – simultaneous repair of aortic arch anomalies. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio. IAA – interrupted aortic arch. HAA – hypoplastic aortic arch. IAoCo – isolated aortic coarctation.

Due to the lack of simultaneous repair procedures performed on TGA-VSD patients, the need to repair individual aortic arch anomalies was analyzed only between TGA-IVS and TBA patients (Table 36). Pair-wise analysis showed that statistically significantly more TBA patients required simultaneous repair of the hypoplastic aortic arch (Table 36).

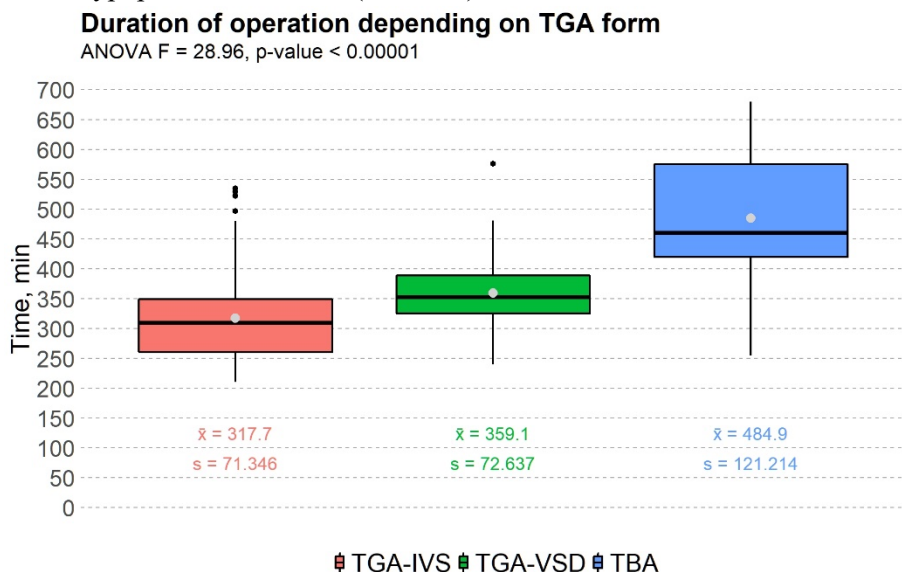


Figure 8. The duration of the operation in patient groups with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average duration of the operation in respective groups. Abbreviations: TGA- transposition of the great arteries. ANOVA – analysis of variance.  $\bar{x}$  – average. s – standard deviation. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

There was a statistically significant difference in the duration of the operation depending on the TGA form (Figure 8). Therefore, a pair-wise analysis of patient group pairs was performed (Table 37).

Duration of the operation	$\Delta\bar{x}$	$\Delta\bar{x}95\%CI$	Student T	df	p-value*
TGA-IVS and TGA-VSD	41.4	11.06;71.69	2.7047	110	<b>&lt;0.01</b>
TGA-IVS and TBA	167.2	121.27;212.2	7.3836	95	<b>&lt;0.0001</b>
TGA-VSD and TBA	125.8	67.62;184.11	4.3579	43	<b>&lt;0.0001</b>

Table 37. The differences in the average duration of the operation between pairs of patient groups with different forms of TGA. Significant data is written in **bold** font. Abbreviations: TGA – transposition of the great arteries.  $\Delta\bar{x}$  - the difference in the averages.  $\Delta\bar{x}95\%CI$  – 95% confidence intervals of the average difference. df – degrees of freedom.  $\Delta\tilde{x}$  – the difference in medians. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

The pair-wise analysis confirmed a statistically significant difference in the average duration of the operation depending on the treated TGA form (Table 37). In our cohort, the shortest operation duration was required to repair TGA-IVS, and the most prolonged operation duration was required to repair TBA. The prevalence of coronary anomalies between TGA-IVS and TGA-VSD patients was similar, and we did not need to perform any concomitant repair for our TGA-VSD patients. Therefore, the difference in procedure duration between TGA-IVS and TGA-VSD patients can be explained by the additional time required to close the ventricular septal defect (Tables 13, 14, 17, 18, 32, 33, 37, and Figure 8). However, the prevalence of coronary anomalies and the need for simultaneous repair of aortic arch anomalies among TBA patients is significantly greater, and that increased the total duration of the operation when compared to the remaining patient groups (Tables 13, 15 – 17, 19, 20, 33, 34 – 37, and Figure 8).

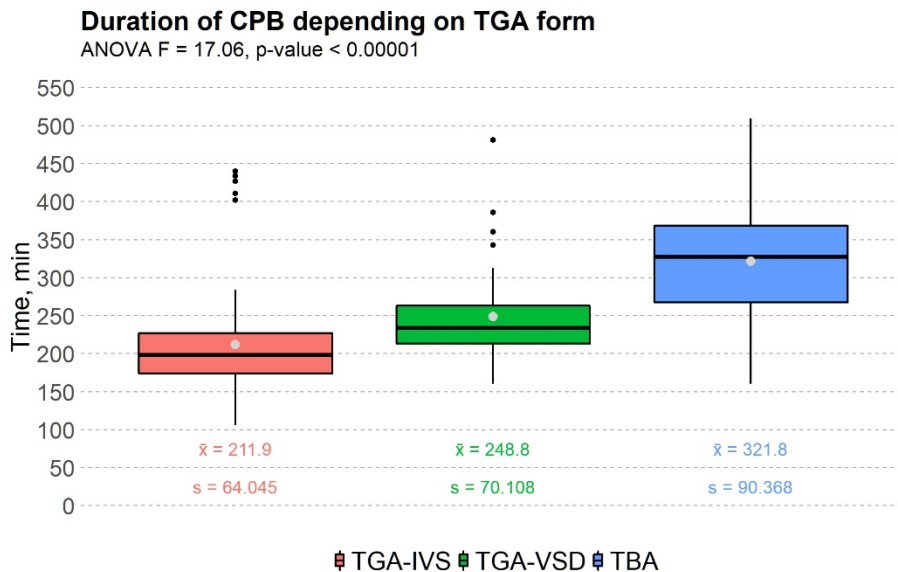


Figure 9. The duration of cardiopulmonary bypass in patient groups with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average duration of the operation in respective groups. Abbreviations: CPB – cardiopulmonary bypass. TGA- transposition of the great arteries. ANOVA – analysis of variance.  $\bar{x}$  – average. s – standard deviation.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

As with the total duration of the operation, there was a statistically significant difference in the average duration of cardiopulmonary bypass depending on the treated TGA form (Figure 9).

CPB duration	$\Delta\bar{x}$	$\Delta\bar{x}95\%CI$	Student T	df	p-value*
TGA-IVS and TGA-VSD	36.9	9.09;64.65	2.6304	110	<b>&lt;0.01</b>
TGA-IVS and TBA	109.9	71.65;148.1	5.7066	95	<b>&lt;0.00001</b>
TGA-VSD and TBA	73	23.71;122.29	2.9868	43	<b>&lt;0.01</b>

Table 38. The differences in the average cardiopulmonary bypass duration between pairs of patient groups with different forms of TGA. Significant data is written in **bold** font. Abbreviations: CPB – cardiopulmonary bypass. TGA – transposition of the great arteries.  $\Delta\bar{x}$  – the difference in the averages.  $\Delta\bar{x}95\%CI$  – 95% confidence intervals of the average difference. df – degrees of freedom.  $\Delta\tilde{x}$  – the difference in medians. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

The pair-wise analysis confirmed a statistically significant difference in the average cardiopulmonary bypass duration depending on the treated TGA form (Table 38). The shortest cardiopulmonary bypass was required to repair TGA-IVS, and the longest was required to repair TBA. The prevalence of coronary anomalies, concomitant ventricular septal defect and other CHD, and the need for simultaneous repair of aortic arch anomalies were key factors increasing the duration of the cardiopulmonary bypass. In our experience, the prevalence of coronary anomalies between TGA-IVS and TGA-VSD patients were similar, and no associated CHD required simultaneous repair in the TGA-VSD patient group. Therefore, the increased cardiopulmonary bypass duration between TGA-IVS and TGA-VSD patient groups can be explained by the additional time required to close the ventricular septal defect (Tables 13, 14, 17, 18, 32, 33, 38, and Figure 9). However, it is reasonable to think that significantly more prevalent coronary anomalies and concomitant CHD among TBA patients led to increased cardiopulmonary bypass in this patient group (Tables 13, 15 – 17, 19, 20, 33, 34 – 36, 38, and Figure 9).

### Duration of aortic cross-clamp depending on TGA form

ANOVA F = 36.01, p-value < 0.00001

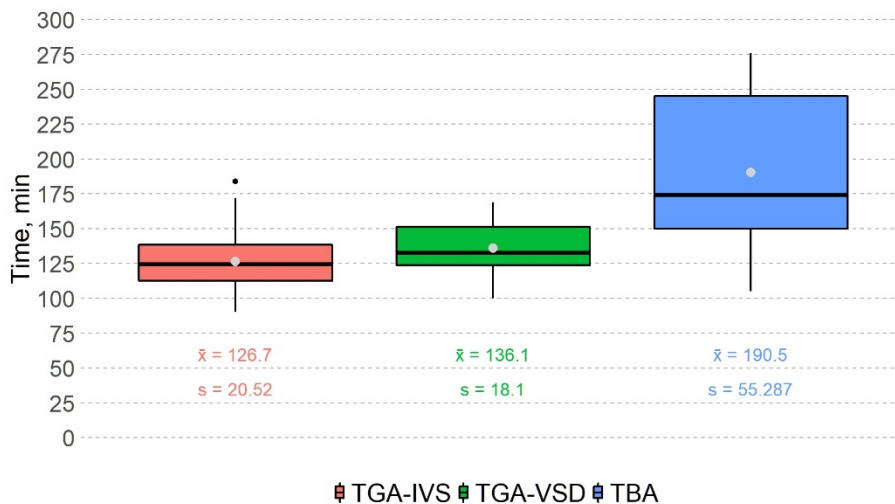


Figure 10. The duration of aortic cross-clamp in patient groups with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average duration of the operation in respective groups. Abbreviations: TGA- transposition of the great arteries. ANOVA – analysis of variance.  $\bar{x}$  – average. s – standard deviation. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

The duration of the aortic cross-clamp statistically significantly depended on the TGA form.

AoX time	$\Delta\bar{x}$	$\Delta\bar{x}95\%CI$	Student T	df	p-value*
TGA-IVS and TGA-VSD	9.4	0.69;18.90	2.1401	104	<b>&lt;0.05</b>
TGA-IVS and TBA	63.8	47.75;79.95	7.8777	91	<b>&lt;0.0001</b>
TGA-VSD and TBA	54.8	31.53;77.39	4.7961	41	<b>&lt;0.0001</b>

Table 39. The differences in the average aortic cross-clamp duration between pairs of patient groups with different forms of TGA. Significant data is written in **bold** font. Abbreviations: AoX – aortic cross-clamp. TGA – transposition of the great arteries.  $\Delta\bar{x}$  - the difference in the averages.  $\Delta\bar{x}95\%CI$  – 95% confidence intervals of the average difference. df – degrees of freedom. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

The pair-wise analysis confirmed a statistically significant difference in the average aortic cross-clamp duration depending on the treated TGA form (Table 39). The respective increase in aortic cross-clamp time when comparing TGA-IVS, TGA-VSD, and TBA patients can be explained by the same factors that increase the total duration of the operation and the duration of the cardiopulmonary bypass (Tables 13-20, 32 – 36, 39, and Figure 10).

### Duration of reperfusion depending on TGA form

Kruskal-Wallis H = 28.18, df = 2, p-value < 0.00001

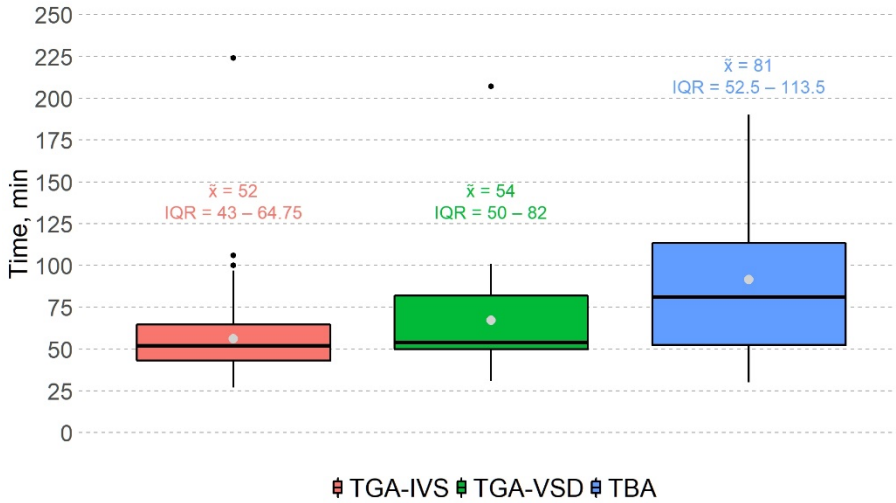


Figure 11. The duration of the reperfusion in patient groups with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average duration of the operation in respective groups. Abbreviations: TGA- transposition of the great arteries.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

The median duration of the reperfusion differed statistically significantly depending on the TGA form (Figure 11). However, a pair-wise analysis revealed that a statistically significant difference in the duration of the reperfusion was present only when comparing TGA-IVS and TBA patients (Table 40). In addition, there was a tendency toward statistical significance when comparing the differences in reperfusion duration between TGA-IVS and TGA-VSD patients and TGA-VSD and TBA patients (Table 40).

Reperfusion duration	$\Delta\tilde{x}$	Wilcoxon-Mann-Whitney U	p-value*
TGA-IVS and TGA-VSD	2	799.5	0.06348
TGA-IVS and TBA	29	280.5	<b>0.00149</b>
TGA-VSD and TBA	27	138	0.0924

Table 40. The differences in the average aortic cross-clamp duration between pairs of patient groups with different forms of TGA. Significant data is written in **bold** font. Abbreviations: AoX – aortic cross-clamp. TGA – transposition of the great arteries.  $\Delta\tilde{x}$  – the difference in medians. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.



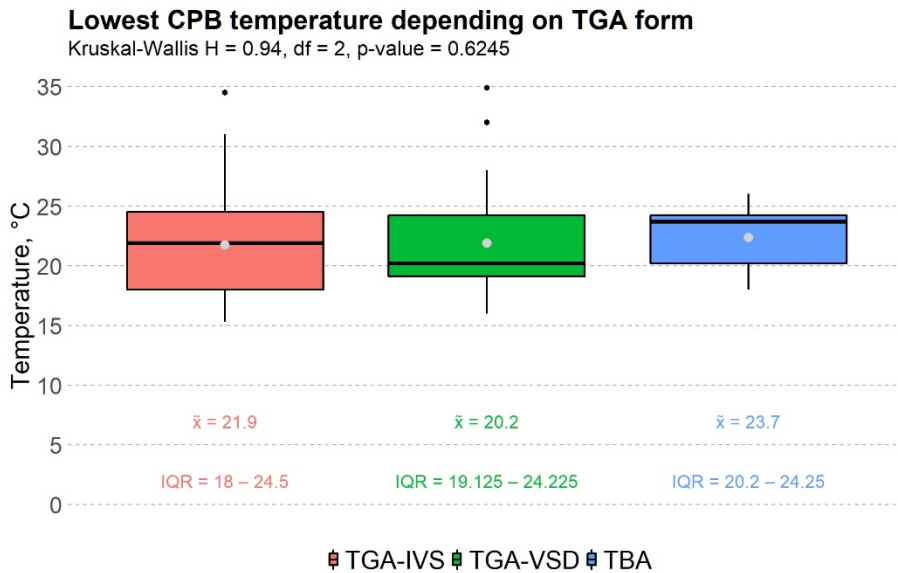


Figure 12. The lowest CPB temperature in patient groups with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average duration of the operation in respective groups. Abbreviations: TGA- transposition of the great arteries. df – degrees of freedom.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

During the ASO, the patients are cooled to some degree to protect ischemia-sensitive tissues and organs. Usually, moderate hypothermia is sufficient. In our experience, we have used mild to deep hypothermia during ASO. However, in our cohort, the most common temperature during the ASO was between 20 and 24 °C irrespective of the TGA form (Figure 12).

Deep hypothermia	TGA-IVS	TGA-VSD	TBA	Fisher p-value
Used	22 (26.8%)	5 (16.7%)	2 (13.3%)	0.4111
Not used	60 (73.2%)	25 (83.3%)	3 (86.7%)	

Table 41. The application of deep hypothermia (18 °C and below) during the ASO in patient groups with different TGA forms. Abbreviations: ASO – Arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

The difference in the proportion of patients who underwent ASO using deep hypothermia between patient groups with different TGA forms was statistically insignificant (Table 41).

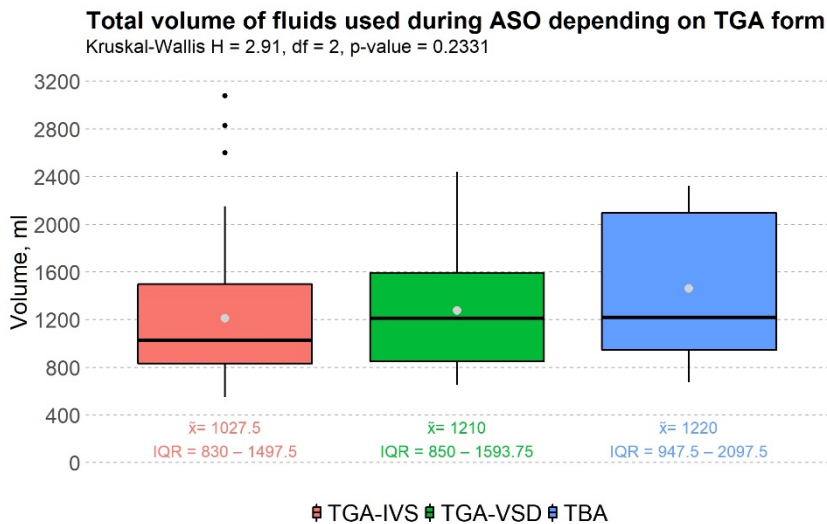


Figure 13. The total volume of fluids used during the ASO in patient groups with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average duration of the operation in respective groups. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries. df – degrees of freedom.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

In our cohort, the total volume of fluids used during ASO did not vary according to the TGA form (Figure 13).

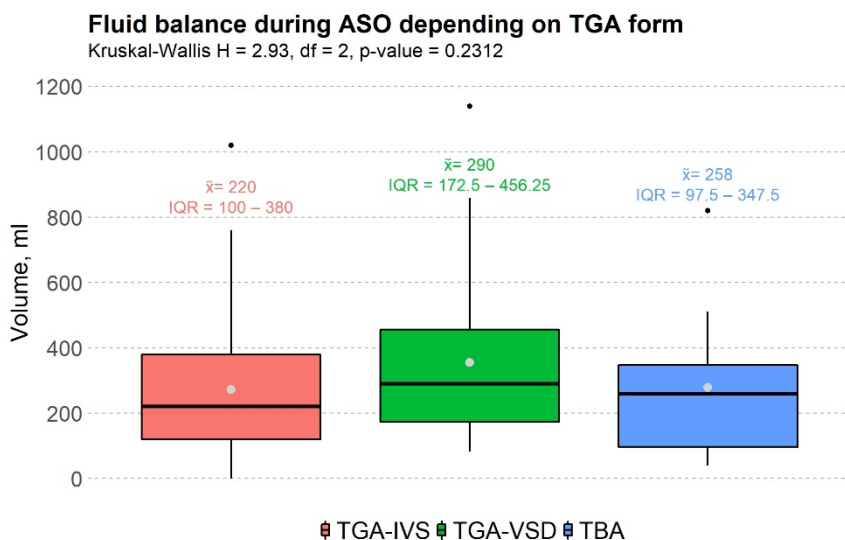


Figure 14. The fluid balance during ASO in patient groups with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average duration of the operation in respective groups. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries. df – degrees of freedom.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS –

transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

The difference in the fluid balance during ASO was statistically insignificant between patient groups with different TGA forms (Figure 14).

<b>Additional CPB</b>	<b>TGA-IVS</b>	<b>TGA-VSD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-value</b>
Required	11 (13.4%)	7 (23.3%)	3 (20%)	0.3653
Not required	71 (86.6%)	23 (76.7%)	12 (80%)	

Table 42. The need for additional cardiopulmonary bypass in patient groups with different TGA forms. Abbreviations: ASO – Arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

The most acute outcome after any cardiac surgery is successful weaning of the patient from the cardiopulmonary bypass. A failure to wean the patient from the cardiopulmonary bypass is immediately noticeable. In certain situations, reinstatement of cardiopulmonary bypass allows for the resolution of the underlying cause. It may also serve as a bridge to further mechanical support or heart transplant. However, it can also be a desperate measure in the futile battle to save the patient’s life. In our experience, the proportion of patients requiring additional cardiopulmonary bypass was statistically insignificant between patient groups with different TGA forms (Table 42).

<b>Surgical outcome</b>	<b>TGA-IVS</b>	<b>TGA-VSD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-value</b>
Died during surgery	13 (15.9%)	6 (20%)	0 (0%)	0.1931
Transferred to ICU	69 (84.1%)	24 (80%)	15 (100%)	

Table 43. Surgical outcomes after ASO in patient groups with different TGA forms. Abbreviations: ASO – Arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. ICU – intensive care unit.

19 (14.96%) of our patients died in the operating theater (Table 25). Most intraoperative deaths occurred at the beginning of the arterial switch program in our center. From 2002 onwards, only two of our patients died in the operating theater. No TBA patient in our cohort died during the ASO (Table 43). The proportion of patients who did not survive the ASO was not statistically significant regardless of TGA form (Table 43).

<b>DSC</b>	<b>TGA-IVS</b>	<b>TGA-VSD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-value*</b>
Required	6 (7.3%)	3 (10%)	7 (46.7%)	<0.001
Not required	76 (92.3%)	27 (90%)	8 (54.3%)	

Table 44. The need for delayed sternal closure in patient groups with different TGA forms. Statistically significant data is written in **bold** font. Abbreviations: DSC – delayed sternal closure. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

There was a statistically significant difference in the proportion of patients that required delayed sternal closure between patient groups with different TGA forms (Table 44). Therefore, a pair-wise analysis was performed (Tables 45 – 47).

DSC	TGA-IVS	TGA-VSD	OR	OR 95%PI	Fisher p-value
Required	6 (7.3%)	3 (10%)	0.7	0.14;4.71	0.699
Not required	76 (92.3%)	27 (90%)			

Table 45. The need for delayed chest closure in TGA-IVS and TBA patients. Abbreviations: DSC – delayed sternal closure. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

The difference in the proportion of patients with TGA-IVS and TGA-VSD requiring delayed sternal closure was not statistically significant (Table 45).

DSC	TGA-IVS	TBA	OR	OR 95%PI	Fisher p-value*
Required	6 (7.3%)	7 (46.7%)	10.6	2.43;49.79	<0.001
Not required	76 (92.3%)	8 (54.3%)			

Table 46. The need for delayed chest closure in TGA-IVS and TBA patients. Abbreviations: DSC – delayed sternal closure. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

DSC	TGA-VSD	TBA	OR	OR 95%PI	Fisher p-value*
Required	3 (10%)	7 (46.7)	7.4	1.33;55.29	<0.01
Not required	27 (90%)	8 (54.3%)			

Table 47. The need for delayed chest closure in TGA-VSD and TBA patients. Abbreviations: DSC – delayed sternal closure. TGA – transposition of the great arteries. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

The proportion of TBA patients requiring delayed sternal closure was statistically significantly larger compared to TGA-IVS and TGA-VSD patients (Tables 46 and 47). TBA patients' odds of requiring delayed sternal closure were 10.6 and 7.4 times greater compared to TGA-IVS and TGA-VSD patients respectively (Tables 46 and 47).

The sternal closure time among patients requiring delayed sternal closure varied between a few hours and four days after ASO regardless of TGA form (*Kruskal-Wallis*  $H = 0.3013$ ,  $df = 2$ ,  $p\text{-value} = 0.8602$ ).

<b>RRT</b>	<b>TGA-IVS</b>	<b>TGA-VSD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-value</b>
Required	5 (6.1%)	2 (6.7%)	8 (53.3%)	<0.0001
Not required	77 (93.9%)	28 (93.3%)	7 (46.7%)	

Table 48. The need for renal replacement therapy after ASO in patient groups with different TGA forms. Abbreviations: RRT - renal replacement therapy. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

Most of our patients did not require renal replacement therapy (Table 25). However, the need for renal replacement therapy differed significantly between patient groups with different TGA forms (Table 48). Therefore, a pair-wise analysis was performed (Tables 49 – 51).

<b>RRT</b>	<b>TGA-IVS</b>	<b>TGA-VSD</b>	<b>OR</b>	<b>OR95%CI</b>	<b>Fisher p-value</b>
Required	5 (6.1%)	2 (6.7%)	1.1	0.1;7.19	0.9123
Not required	77 (93.9%)	28 (93.3%)			

Table 49. The need for peritoneal dialysis in TGA-IVS and TGA-VSD patients. Abbreviations: RRT - renal replacement therapy. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

The difference in the need for postoperative renal replacement therapy in TGA-IVS and TGA-VSD patients was statistically insignificant (Table 49).

<b>RRT</b>	<b>TGA-IVS</b>	<b>TBA</b>	<b>OR</b>	<b>OR95%CI</b>	<b>Fisher p-value*</b>
Required	5 (6.1%)	8 (53.3%)	16.6	3.71;85.29	<0.0001
Not required	77 (93.9%)	7 (46.7%)			

Table 50. The need for peritoneal dialysis in TGA-IVS and TBA patients. Abbreviations: RRT – renal replacement therapy. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

<b>RRT</b>	<b>TGA-VSD</b>	<b>TBA</b>	<b>OR</b>	<b>OR95%CI</b>	<b>Fisher p-value*</b>
Required	2 (6.7%)	8 (53.3%)	14.7	2.29;172.35	<0.001
Not required	28 (93.3%)	7 (46.7%)			

Table 51. The need for peritoneal dialysis in TGA-VSD and TBA patients. Abbreviations: RRT – Renal replacement therapy. TGA – transposition of the great arteries. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

The proportion of TBA patients requiring renal replacement therapy was statistically significantly larger compared to TGA-IVS and TGA-VSD patients (Tables 50 and 51). The odds of patients with TBA requiring renal replacement therapy were 16.6 and 14.7 times greater than those of TGA-IVS and TGA-VSD patients, respectively (Tables 50 and 51).

Among those patients that required renal replacement therapy, peritoneal dialysis was used for 2 to 9 days regardless of TGA form (*Kruskal-Wallis* H = 0.3503, df = 1, p=0.8393).

TEP	TGA-IVS	TGA-VSD	TBA	Fisher p-value
Required	3 (3.7%)	2 (6.7%)	1 (6.7%)	> 0.05
Not required	79 (96.3%)	28 (93.3%)	14 (93.3%)	

Table 52. The need for temporary epicardial pacing after the ASO in patient groups with different TGA forms. Abbreviations: TEP – temporary epicardial pacing. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

We do not practice routine placement of epicardial pacing leads after the ASO. In our cohort, temporary pacing was required by six patients only, regardless of TGA form (Table 52).

#### Transfused PRBC volume depending TGA form

*Kruskal-Wallis* H = 0.38, df = 2, p-value = 0.8278

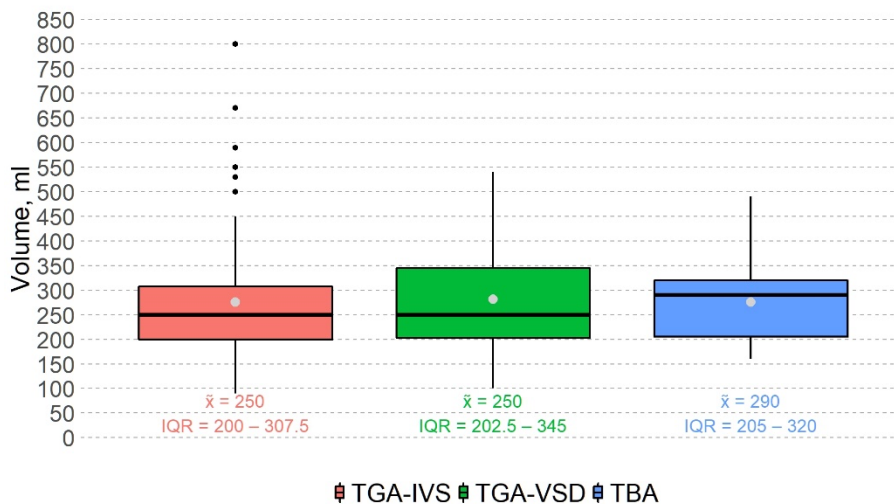


Figure 15. The total volume of transfused PRBC during the perioperative ASO period in patient groups with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average volume of transfused PRBC in respective groups. Abbreviations: PRBC – packed red blood cells. ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries. df – degrees of freedom.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the

great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

Blood products (packed red blood cells and fresh frozen plasma) are routinely used during the arterial switch operation. In our cohort, neither the total volume of transfused packed red blood cells nor patient weight-adjusted volume differed significantly between patient groups with different TGA forms (Figures 15 and 16). The same was true when analyzing both total and patient weight-adjusted volume of transfused fresh frozen plasma in our cohort (Figures 17 and 18).

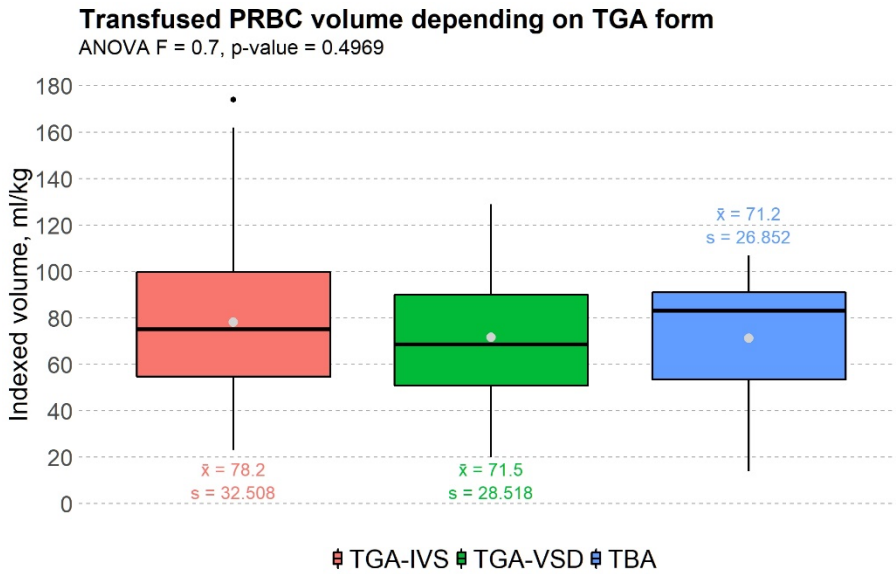


Figure 16. The weight-adjusted volume of transfused PRBC during the perioperative ASO period in patient groups with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average volume of transfused PRBC in respective groups. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries. ANOVA – analysis of variance.  $\bar{x}$  – average.  $s$  – standard deviation. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

### Transfused FFP volume depending on TGA form

Kruskal-Wallis H = 2.32, df = 2, p-value = 0.3128

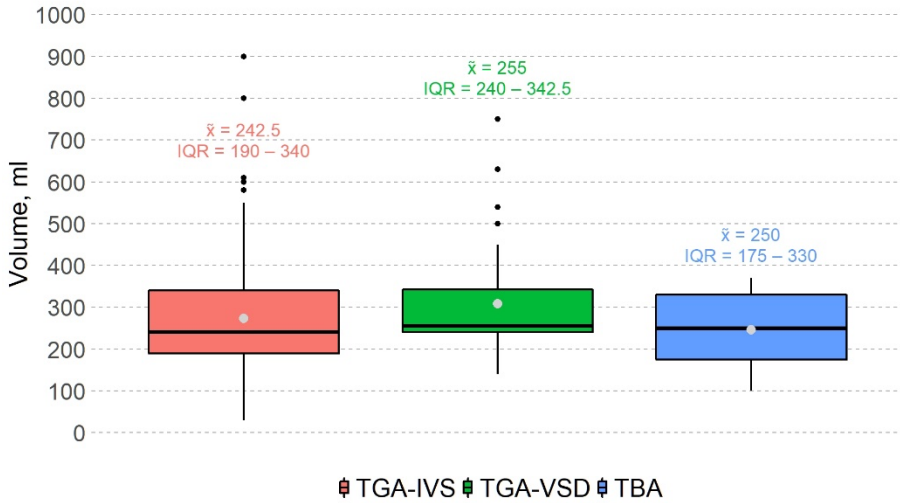


Figure 17. The total volume of transfused FFP during the perioperative ASO period in patient groups with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average volume of transfused FFP in respective groups. Abbreviations: FFP – fresh frozen plasma. ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries. df – degrees of freedom.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

### Transfused FFP volume depending on TGA form

Kruskal-Wallis H = 1.11, df = 2, p-value = 0.574

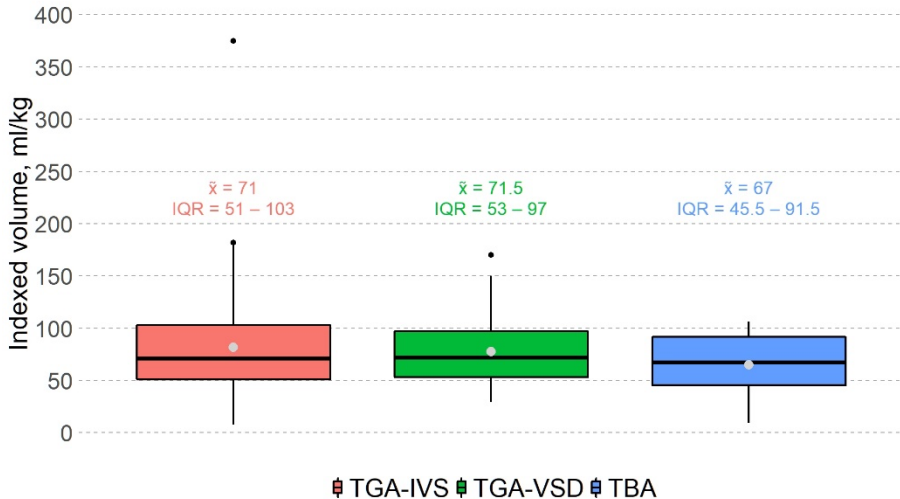


Figure 18. The weight-adjusted volume of transfused FFP during the perioperative ASO period in patient groups with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average volume of transfused FFP in respective groups. Abbreviations: FFP – fresh frozen plasma. ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries. df – degrees



of freedom.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

After the ASO, surviving patients were transferred to the dedicated pediatric cardiac care unit for further post-switch treatment. The patients remained intubated and ventilated until they could breathe on their own. The duration of postoperative ventilation can represent the difficulties of the post-switch intensive care period, postoperative drainage volume and drain time, the need for re-sternotomy due to bleeding or open-chest cardiac resuscitation, the frequency of postoperative infection, and other complications which prolong the intensive care period, mortality during this period, the count of patients transferred to the ward, and the length of stay in the cardiac care unit. These factors were analyzed between patient groups with different TGA forms (Figures 19 – 23 and Tables 53 – 60).

In our cohort, the duration of postoperative lung ventilation did not differ significantly between patient groups with different TGA forms (Figure 19).

There was no significant difference in total drainage volume, patient weight-adjusted drainage volume, and drain time between patient groups with different TGA forms (Figures 20 – 22).

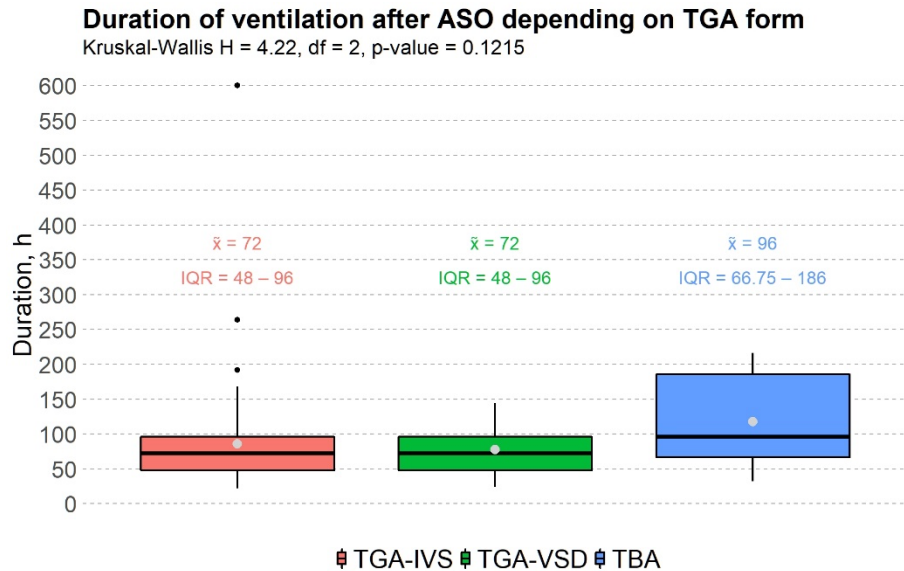


Figure 19. The duration of postoperative lung ventilation in patient groups with different TGA forms. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average duration of ventilation in respective groups. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries. df – degrees of freedom.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

### Postoperative drainage volume depending on TGA form

Kruskal-Wallis H = 0.64, df = 2, p-value = 0.7263

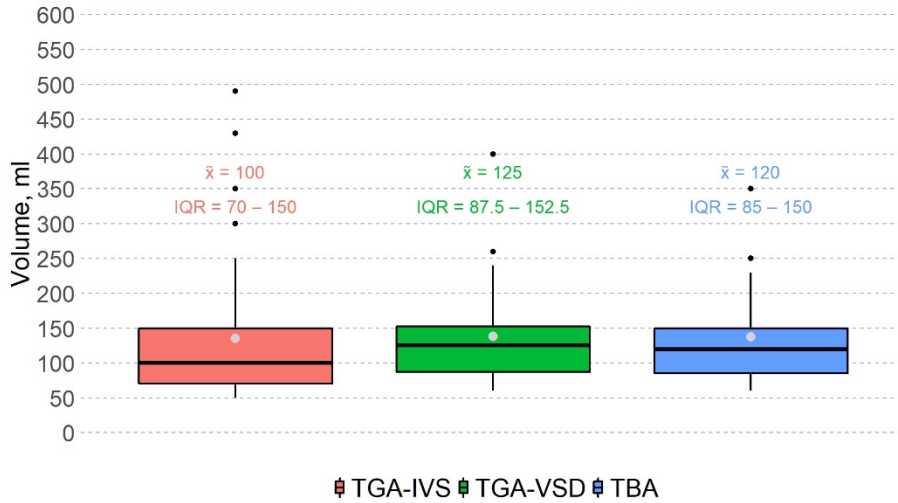


Figure 20. The postoperative drainage volume in patient groups with different TGA forms. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average drainage volume in respective groups. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries. df – degrees of freedom.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

### Postoperative drainage volume depending on TGA form

Kruskal-Wallis H = 0.48, df = 2, p-value = 0.7882

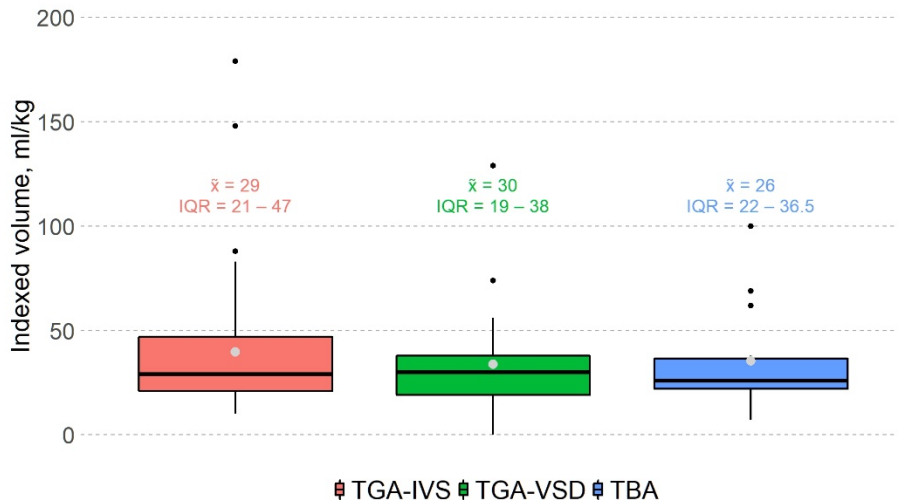


Figure 21. The patient weight-adjusted postoperative drainage volume in patient groups with different TGA forms. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average indexed volume of drainage. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries. df – degrees of freedom.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS –

transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

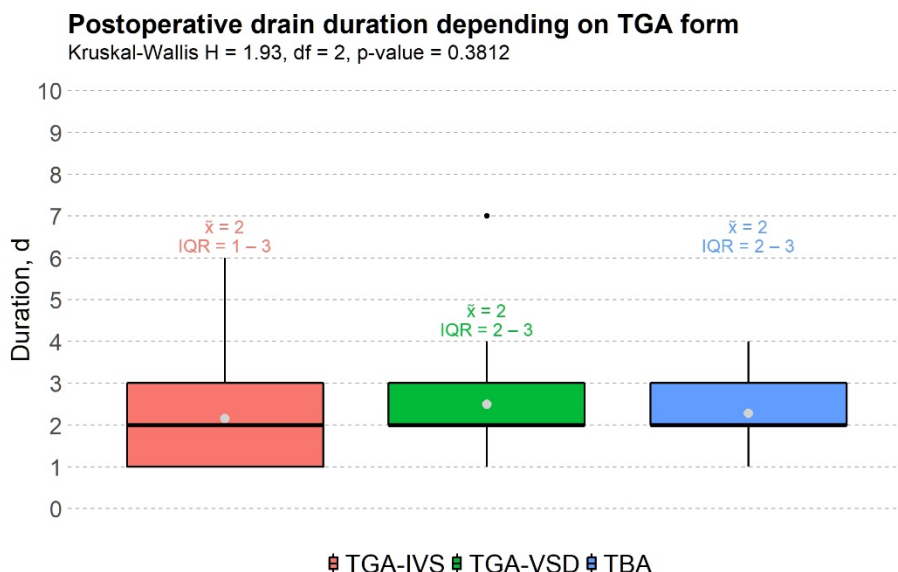


Figure 22. The postoperative drain duration in patient groups with different TGA forms. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average drain time in respective groups. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries. df – degrees of freedom.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

In our cohort, re sternotomy was performed only to control postoperative bleeding or to commence open chest resuscitation during a postoperative cardiovascular collapse.

There was no significant difference in the need for immediate re-exploration due to postoperative bleeding between patient groups with different TGA forms (Table 53).

BCR	TGA-IVS	TGA-VSD	TBA	Fisher p-value
Required	11 (15.9%)	1 (4.2%)	2 (13.3%)	0.368
Not required	58 (84.1%)	23 (95.8%)	13 (86.7%)	

Table 53. The need for re sternotomy to control bleeding after the ASO between patient groups with different TGA forms. Abbreviations: BCR – re sternotomy for bleeding control. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. ASO – arterial switch operation.

However, there was a significant difference in the proportion of patients who required immediate re sternotomy for open chest resuscitation between patient groups with different TGA forms (Table 54).

ROCR	TGA-IVS	TGA-VSD	TBA	Fisher p-value
Required	2 (2.9%)	4 (16.7%)	1 (6.7%)	<b>0.0418</b>
Not required	67 (97.1%)	20 (83.3%)	14 (93.3%)	

Table 54. The need for open chest resuscitation after the ASO between patient groups with different TGA forms. Statistically significant data is written in **bold** font. Abbreviations: ROCR – re sternotomy for open chest resuscitation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. ASO – arterial switch operation.

Therefore, a pair-wise analysis was performed (Tables 55 – 57). The results showed that statistically significantly more TGA-VSD patients required open chest resuscitation when compared to TGA-IVS patients (Table 55). The odds of TGA-VSD patients requiring open chest resuscitation after the ASO were 6.5 greater when compared to TGA-IVS patients. However, this was the only significant difference between individual pairs (Tables 55 – 57).

ROCR	TGA-IVS	TGA-VSD	OR	OR95%CI	Fisher p-value*
Required	2 (2.9%)	4 (16.7%)	6.5	0.86;77.03	0.0367
Not required	67 (97.1%)	20 (83.3%)			

Table 55. The need for open chest resuscitation in TGA-IVS and TGA-VSD patients. Abbreviations: ROCR – Re sternotomy for open chest resuscitation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

ROCR	TGA-IVS	TBA	OR	OR95%CI	Fisher p-value
Required	2 (2.9%)	1 (6.7%)	2.5	0.04;52.18	0.4298
Not required	67 (97.1%)	14 (93.3%)			

Table 56. The need for open chest resuscitation in TGA-IVS and TBA patients. Abbreviations: ROCR – Re sternotomy for open chest resuscitation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

ROCR	TGA-VSD	TBA	OR	OR95%CI	Fisher p-value
Required	4 (16.7%)	1 (6.7%)	2.7	0.23;147.4	0.6309
Not required	20 (83.3%)	14 (93.3%)		6	

Table 57. The need for open chest resuscitation in TGA-VSD and TBA patients. Abbreviations: ROCR – Re sternotomy for open chest resuscitation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

After the arterial switch, ten (9.3%) patients required treatment for superficial wound infection, mediastinitis, or sepsis (Table 25). Due to the small number of patients treated for each infection category, statistical analysis was performed by comparing combined patients treated for surgery-related infection data to patients that did not require treatment for infection. There was no statistically significant difference in the proportion of patients that required infection treatment after the ASO between patient groups with different TGA forms (Table 58).

<b>SRI</b>	<b>TGA-IVS</b>	<b>TGA-VSD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-value</b>
Treated	5 (7.2%)	2 (8.3%)	3 (20%)	0.3291
Not treated	64 (92.8%)	22 (91.7%)	12 (80%)	

Table 58. The proportion of patients treated for surgery related infection between patient groups with different TGA forms. Abbreviations: SRI – surgery related infection. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. ASO – arterial switch operation.

Four (3.7%) patients required treatment for other complications (diaphragmatic paresis, pneumothorax, aortic re-coarctation, hypoplastic right ventricle) (Table 25). As with post-switch infections, there was no statistically significant difference in the proportion of patients requiring treatment for these other complications and patients not requiring treatment for other complications between patient groups with different TGA forms (Table 59).

<b>Other complications</b>	<b>TGA-IVS</b>	<b>TGA-VSD</b>	<b>TBA</b>	<b>Fisher p-value</b>
Treated	3 (4.3%)	0 (0%)	1 (6.7%)	0.4454
Not treated	66 (95.7%)	24 (100%)	14 (93.3%)	

Table 59. The proportion of patients treated for other ASO complications between patient groups with different TGA forms. Abbreviations: SRI – surgery related infection. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. ASO – arterial switch operation.

During the post-ASO intensive care period, 11 (10.2%) of the ASO surviving patients died (Table 25). The proportion of patients who had died during the intensive care period did not differ statistically significantly between patient groups with different TGA forms (Table 60). However, 97 (89.8%) patients, after spending a median of 6 to 10 days in the pediatric intensive cardiac care unit, were successfully transferred to the pediatric surgical ward for further treatment (Table 60 and Figure 23). In addition, there was no statistically significant difference in the proportion of patients discharged from the pediatric intensive cardiac care unit to the surgical ward

or in the time spent in intensive care between patient groups with different TGA forms (Table 60 and Figure 23).

ICPO	TGA-IVS	TGA-VSD	TBA	Fisher p-value
Death	5 (4.3%)	5 (20.8%)	1 (6.7%)	0.1692
TSW	64 (92.8%)	19 (79.2%)	14 (93.3%)	

Table 60. Outcomes of the post-ASO intensive care period between patient groups with different TGA forms. Abbreviations: ICPO – Intensive care period outcomes. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. ASO – arterial switch operation. TTW – transfer to the surgical ward.

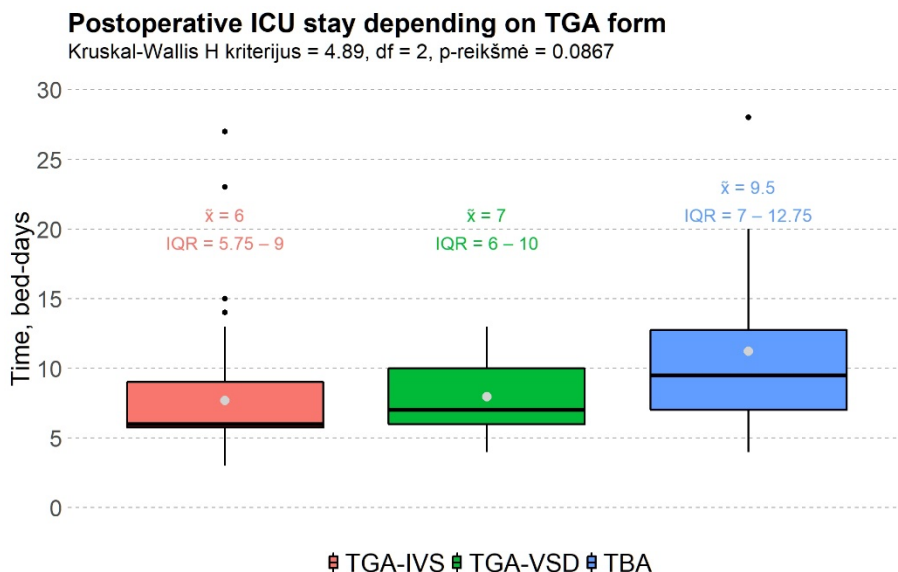


Figure 23. The postoperative length of stay in the pediatric intensive cardiac care unit in patient groups with different TGA forms. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average length of stay in the ICU in respective groups. Abbreviations: ICU – pediatric intensive cardiac care unit. TGA- transposition of the great arteries. df – degrees of freedom.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

Like in every surgical procedure devised to treat critical patients, the primary outcome is the number of patients who had died (the sum of patients had died in the operating theater and the patients who died during subsequent treatment in the intensive care unit) and the number of survivors who were discharged home. In total, 30 patients in our cohort did not survive the arterial switch. There was no statistically significant difference in the proportion of

patients who did not survive the ASO between patient groups with different TGA forms (Table 61).

Early outcomes of ASO	TGA-IVS	TGA-VSD	TBA	Fisher p-value
Number of discharged patients	64 (78%)	19 (63.3%)	14 (93.3%)	0.076
Perioperative death count	18 (22%)	11 (36.7%)	1 (6.7%)	

Table 61. Early outcomes of the ASO between patient groups with different TGA forms. Abbreviations: ASO – Arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

97 (76.4%) patients survived and were discharged home (Table 25). After the arterial switch operation, these patients spent an average of 16.4 to 20.5 days in the hospital. There was no statistically significant difference in the postoperative length of stay between groups of patients with different TGA forms (Figure 24).

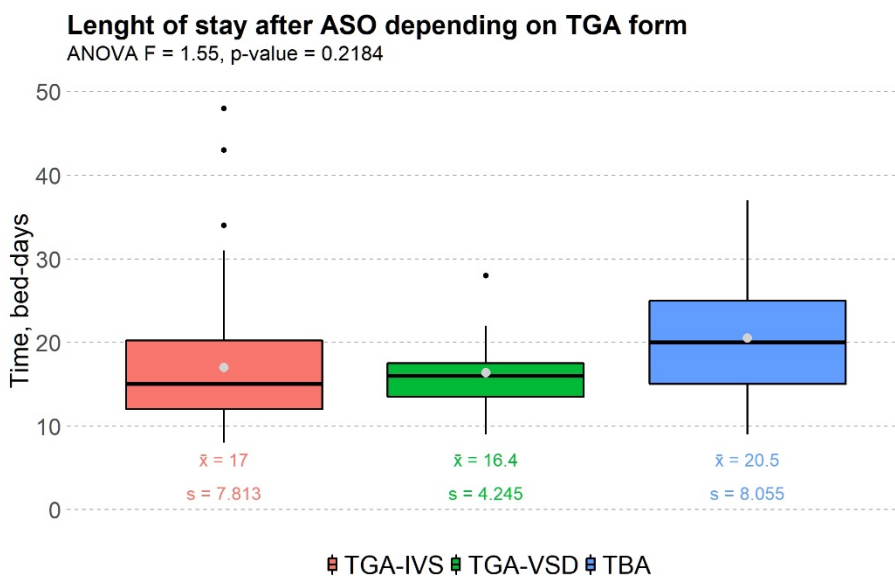


Figure 24. The average length of stay after the arterial switch operation in patient groups with different forms of TGA. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average postoperative length of stay in respective groups. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA- transposition of the great arteries. ANOVA – analysis of variance.  $\bar{x}$  – average.  $s$  – standard deviation. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.

### 3.2.2. The influence of coronary anatomy on the early outcomes of the arterial switch operation

The most important and technically challenging part of the ASO is the reimplantation of the coronary ostia from the aortic to the neo-aortic root. Various anomalous coronary anatomy patterns may further complicate this step. In our cohort, 16 unique variants of anomalous coronary anatomy (according to the Leiden convention of coronary anatomy classification [35]) were found in 35 (27.6%) operated patients (Tables 1 and 62). In our cohort, significantly more TBA patients had anomalous coronary patterns than TGA-IVS and TGA-VSD patients (Tables 13 – 16).

CA patterns #	TGA-IVS (n=82), n (%)	TGA-VSD (n=30), n (%)	TBA (n=15), n (%)	Total (n=127), n (%)
1LCx–2R <sup>a</sup>	66 (80.5%)	24 (80%)	2 (13.3%)	92 (72.4%)
Anomalous:				
1LCx*–2R	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1IB–2LCx, R	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1L–2RCx	7 (8.5%)	2 (6.7%)	3 (20.1%)	12 (9.4%)
2R, LCx*	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1LR–2Cx	1 (1.22%)	0 (0.0%)	1 (6.7%)	2 (1.6%)
1LCX, IB–2R	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
2LCx*, R	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
2L, RCx	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1LCxR	1 (1.22%)	1 (3.33%)	1 (6.7%)	3 (2.36%)
1L, R–2Cx	1 (1.22%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
2LCxR	0 (0.0%)	1 (3.33%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1LCx–2R, R	0 (0.0%)	1 (3.33%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1LCx*, R	0 (0.0%)	1 (3.33%)	0 (0.0%)	1 (0.78%)
1R–2LCx	0 (0.0%)	0 (0.0%)	5 (33.1%)	5 (4%)
1RCx, IB–2L	0 (0.0%)	0 (0.0%)	1 (6.7%)	1 (0.78%)
1IB–2LCxR	0 (0.0%)	0 (0.0%)	2 (13.4%)	2 (1.6%)

Table 62. List of coronary patterns found among patients who underwent the arterial switch operation in Vilnius University Hospital Santaros Clinics. Explanations: # – Coronary anatomy was classified following the Leiden convention [35]. a – Usual and the most common coronary pattern among transposition patients. The comma (,) marks coronary vessels that originate via separate ostia in the same aortic sinus. The asterisk (\*) marks coronary vessels with the intramural course. Abbreviations: CA – Coronary artery. TGA – Transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – Transposition of the great arteries and a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. 1 – first aortic sinus. 2 – second aortic sinus. L – left anterior descending artery. Cx – circumflex artery. R – right coronary artery. IB – infundibular branch (conal artery) of the right ventricle.

The influence of coronary artery anatomy on the course and early results of the ASO was analyzed by stratifying patients into two groups: patients with



usual coronary anatomy (n=92) and patients with anomalous coronary anatomy (n=35). A comparison of operative parameters (total duration of the operation, cardiopulmonary bypass, aortic cross-clamp, and reperfusion durations, patient cooling level, volume of used fluids, and fluid balance during surgery) and outcomes (volume of transfused blood products, duration of postoperative lung ventilation, postoperative drainage volume, and drain time, need for temporary pacing, need for delayed sternal closure, need for immediate re sternotomy do to bleeding or for open chest resuscitation, need for renal replacement therapy, intraoperative death count, duration of intensive care, postoperative length of stay and early mortality) was performed using statistical analysis (Figures 25 – 38, and Tables 63 – 69).

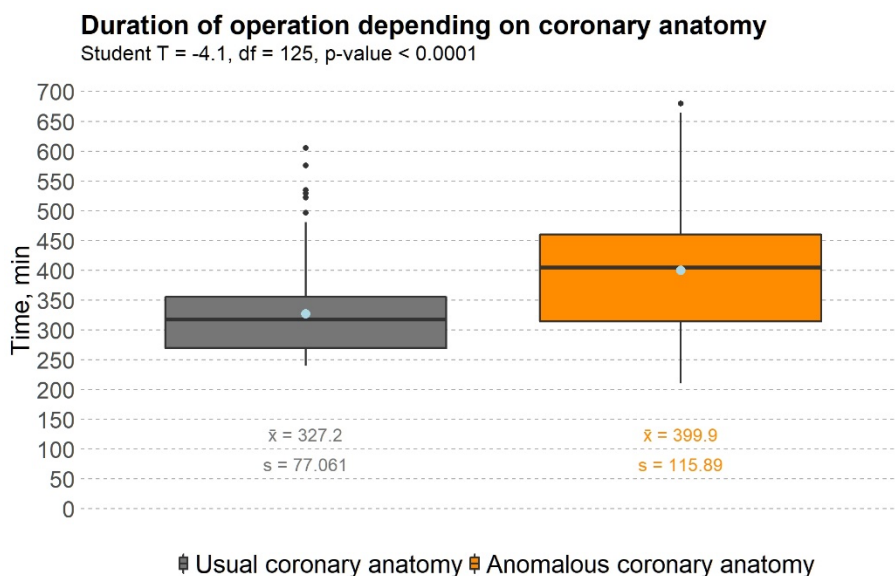


Figure 25. The average duration of the arterial switch operation in patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average duration of the arterial switch in respective groups. Abbreviations:  $\bar{x}$  – average. s – standard deviation.

Anomalous coronary anatomy statistically significantly extends the duration of the arterial switch operation compared to usual coronary anatomy (Figure 25). In addition, patients with anomalous coronary anatomy required statistically significantly longer cardiopulmonary bypass, aortic cross-clamp, and reperfusion than those with usual coronary anatomy (Figure 26 – 28).

Despite a significantly longer cardiopulmonary bypass, patients with the anomalous coronary pattern were cooled statistically significantly less during the cardiopulmonary bypass compared to patients with normal coronary

anatomy. However, these results can be explained by the fact that most patients with the usual coronary pattern were operated on for TGA-IVS. Therefore, the only intracardiac repair these patients need is to close the patent foramen ovale or the atrial septal defect created by the *Rashkind* procedure. We achieve venous drainage by cannulating the right atrium to avoid possible vena cava stenosis. The septal defect is then closed during a brief circulatory arrest, which requires deeper cooling of the patient.

### Duration of CPB depending on coronary anatomy

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 988, p-value < 0.001

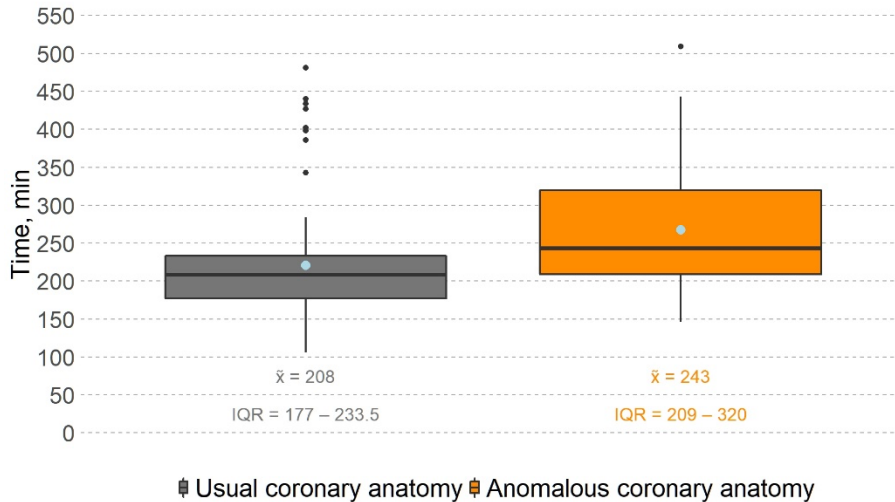
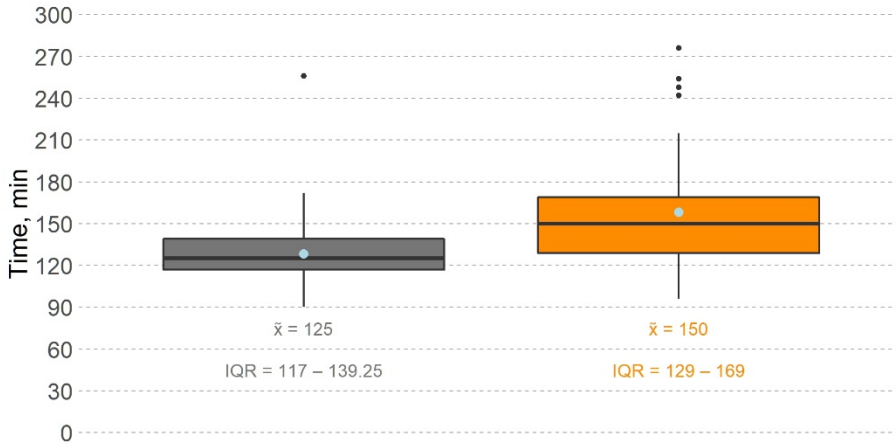


Figure 26. The median duration of cardiopulmonary bypass in patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average CPB duration in respective groups. Abbreviations: CPB – cardiopulmonary bypass. df – degrees of freedom.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range.

### Duration of aortic cross-clamp depending on coronary anatomy

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 799, p-value < 0.0001

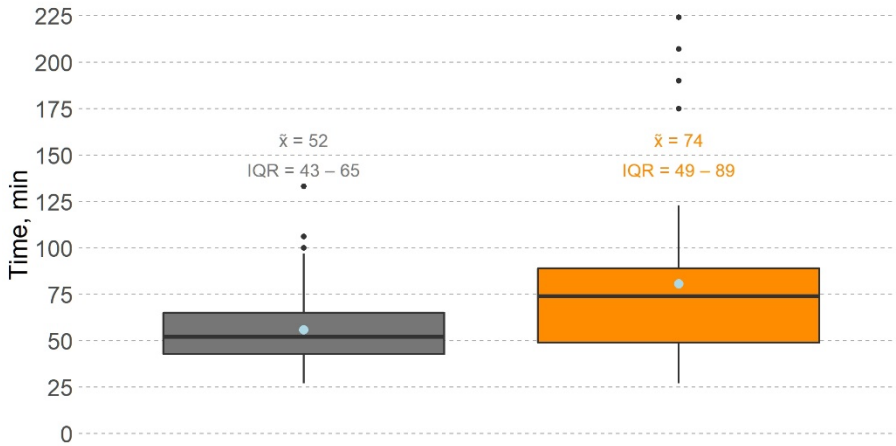


■ Usual coronary anatomy ■ Anomalous coronary anatomy

Figure 27. The median duration of aortic cross-clamp in patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average aortic cross-clamp duration in respective groups. Abbreviations: df – degrees of freedom.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range.

### Duration of reperfusion depending on coronary anatomy

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 1027, p-value < 0.001



■ Usual coronary anatomy ■ Anomalous coronary anatomy

Figure 28. The median duration of reperfusion in patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average reperfusion duration in respective groups. Abbreviations: df – degrees of freedom.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range.

### Lowest CPB temperature depending on coronary anatomy

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 1210.5, p-value = 0.031

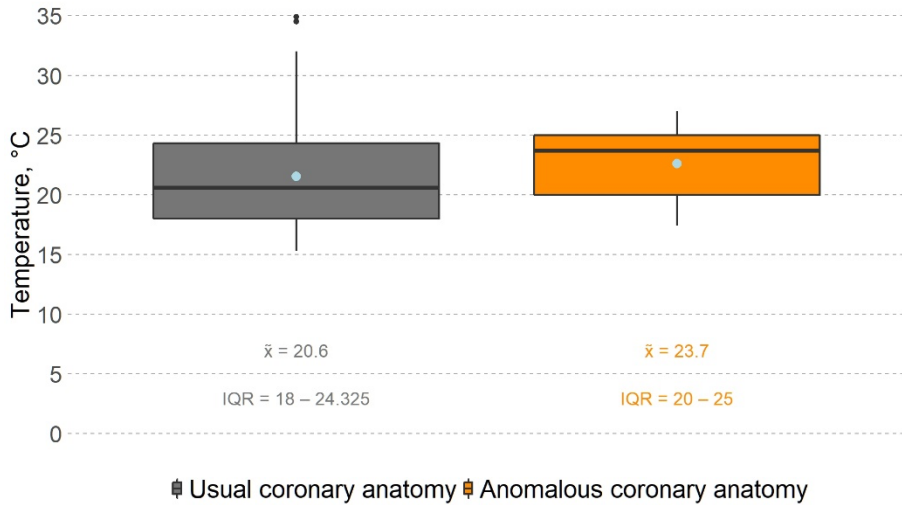


Figure 29. The median of the lowest CPB temperature in patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average lowest temperature in respective groups. Abbreviations: CPB – cardiopulmonary bypass. df – degrees of freedom.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range.

There was no statistically significant difference in volume of fluids used and fluid balance during the ASO between patients with normal and anomalous coronary arteries (Figure 30 and 31).

### Total volume of fluids used depending on coronary anatomy

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 1429.5, p-reikšmė = 0.331

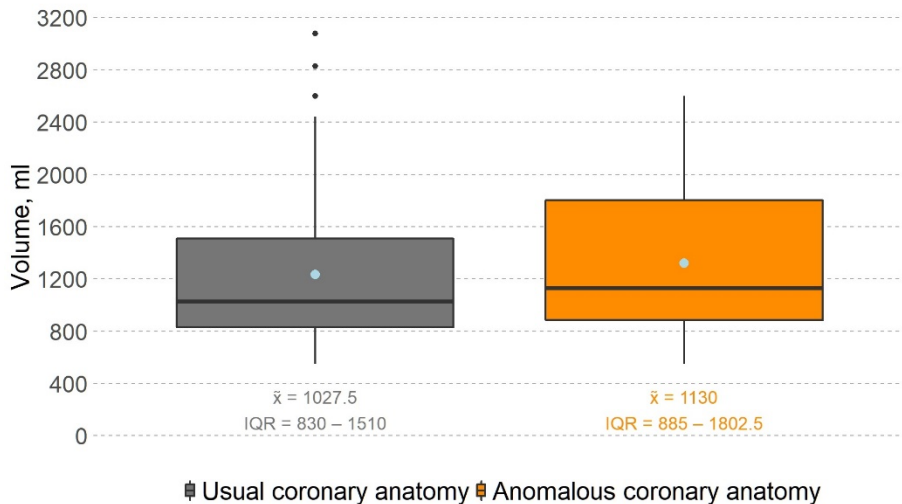


Figure 30. The median volume of fluids used during the operation in patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average

volume of used fluids in respective groups. Abbreviations: CPB – cardiopulmonary bypass. df – degrees of freedom.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range.

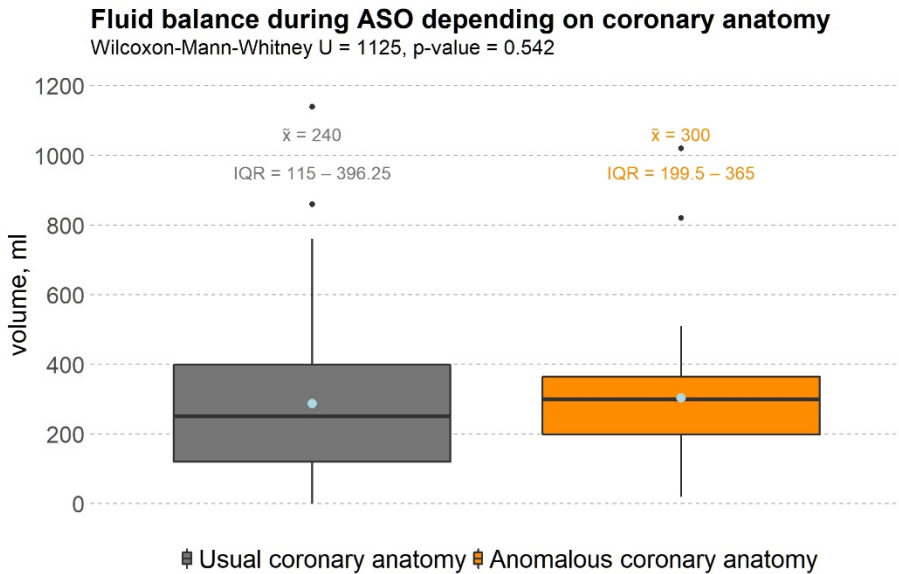
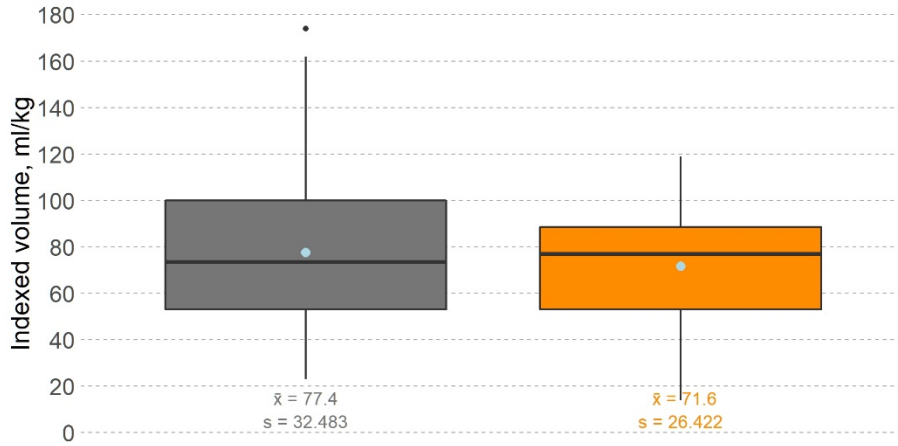


Figure 31. The median fluid balance during the operation in patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average fluid balance in respective groups. Abbreviations: CPB – cardiopulmonary bypass. df – degrees of freedom.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range.

There was no statistically significant difference between the two groups in terms of the use of transfused blood products, including both packed red blood cells and fresh frozen plasma, as shown in Figures 32 and 33.

### Transfused PRBC volume depending on coronary anatomy

Studento T = 0.96, df = 125, p-value = 0.3411

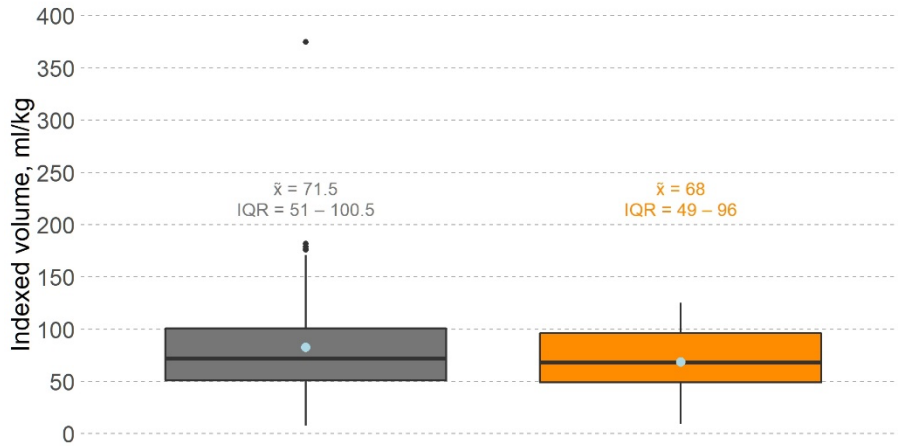


▣ Usual coronary anatomy ▣ Anomalous coronary anatomy

Figure 32. The average patient weight-adjusted volume of transfused PRBC patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average patient weight-adjusted volume of transfused PRBC in respective groups. Abbreviations: PRBC – packed red blood cells.  $\bar{x}$  – average. s – standard deviation.

### Transfused FFP volume depending on coronary anatomy

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 1788, p-value = 0.338



▣ Usual coronary anatomy ▣ Anomalous coronary anatomy

Figure 33. The median patient weight-adjusted volume of transfused FFP in patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average patient weight-adjusted volume of transfused FFP in respective groups. Abbreviations: FFP – fresh frozen plasma. df – degrees of freedom.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range.

Most patients who underwent the ASO procedure survived and were transferred to the pediatric intensive cardiac care unit, as shown in Table 63. However, the odds of a lethal surgical outcome were not statistically significant between the patient group with anomalous coronary anatomy and the group with usual coronary pattern (Table 63).

Surgical outcomes	Coronary anatomy		OR	OR 95%CI	Fisher p-value
	Usual	Anomalous			
Transferred to ICU	76 (82.6)	32 (91.4%)	0.45	0.08;1.72	0.2734
Died during surgery	16 (17.4%)	3 (8.6%)			

Table 63. Surgical outcomes of the ASO between patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

Most of the other postoperative intensive care period parameters did not differ significantly between the patient groups with usual and anomalous coronary anatomy (Tables 64 and 66 – 68, Figures 35 – 36). The only parameter that differed statistically significantly between the two groups was the proportion of patients that required renal replacement therapy, which was much greater among patients with anomalous coronary anatomy (Table 65). The median duration of postoperative intensive care was identical in both groups (Figure 37).

#### Duration of ventilation after ASO depending on coronary anatomy

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 1096, p-value = 0.476

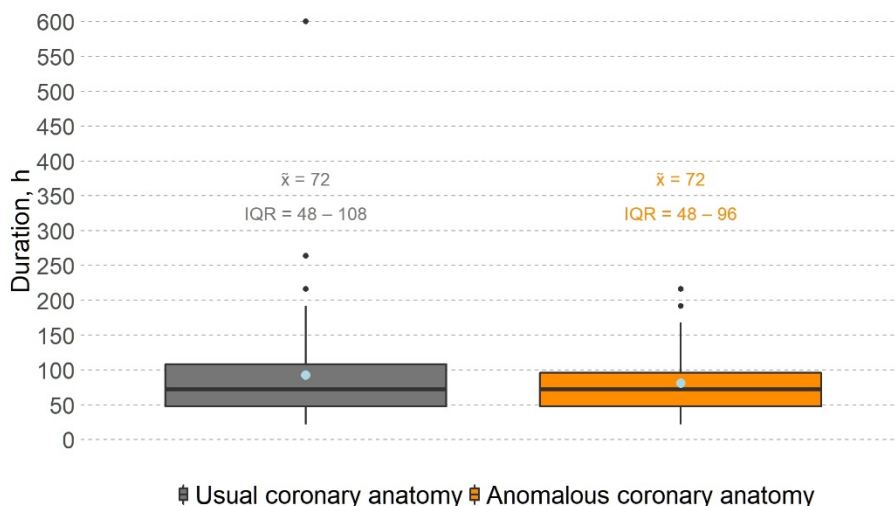


Figure 34. The median duration of lung ventilation in patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average lung ventilation duration in respective groups. Abbreviations: df – degrees of freedom.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range.

### Postoperative drainage volume depending on coronary anatomy

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 1467.5, p-value = 0.09

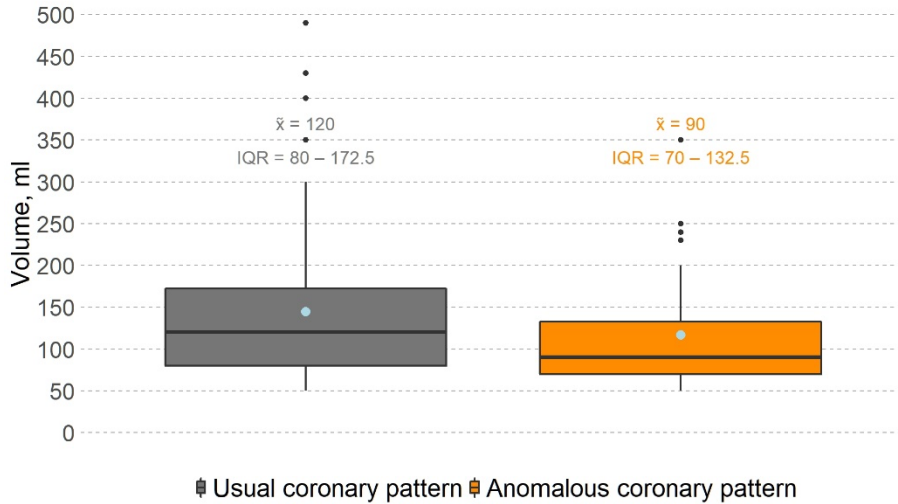


Figure 35. The median postoperative drainage volume in patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average postoperative drainage volume in respective groups. Abbreviations: df – degrees of freedom.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range.

### Postoperative drain duration depending on coronary anatomy

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 1220, p-value = 0.138

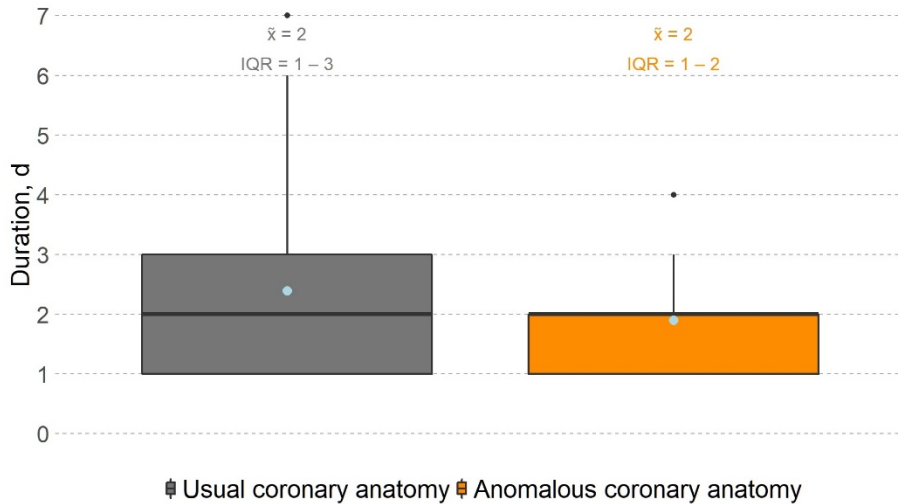


Figure 36. The median postoperative drain time in patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average drain time in respective groups. Abbreviations: df – degrees of freedom.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range.



DSC	Coronary anatomy		OR	OR95%CI	Fisher p-value
	Usual	Anomalous			
Required	10 (10.9%)	6 (17.1%)	0.6	0.18;2.17	0.3748
Not required	82 (89.1%)	29 (82.9%)			

Table 64. The proportion of patients that required delayed sternal closure after the ASO between patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. DSC – delayed sternal closure. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

RRT	Coronary anatomy		OR	OR95%CI	Fisher p-value*
	Usual	Anomalous			
Required	7 (7.6%)	8 (22.9%)	3.6	1.02;12.71	<b>0.0285</b>
Not required	85 (92.4%)	27 (77.1%)			

Table 65. The proportion of patients that required renal replacement therapy after the ASO between patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio. RRT – renal replacement therapy.

TEP	Coronary anatomy		OR	OR95%CI	Fisher p-value
	Usual	Anomalous			
Required	5 (5.4%)	1 (2.9%)	0.5	0.01;4.84	> 0.05
Not required	87 (94.6%)	34 (97.1)			

Table 66. The proportion of patients that temporary epicardial pacing after the ASO between patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio. TEP – temporary epicardial pacing.

BCR	Coronary anatomy		OR	OR95%CI	Fisher p-value
	Usual	Anomalous			
Required	12 (15.8%)	2 (6.2%)	2.8	0.57;27.24	0.2235
Not required	64 (84.2%)	30 (93.8%)			

Table 67. The proportion of patients that required resternotomy for surgical management of postoperative bleeding after the ASO between patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio. BCR – resternotomy for bleeding control.

ROCR	Coronary anatomy		OR	OR95%CI	Fisher p-value
	Usual	Anomalous			
Required	5 (6.6%)	2 (6.2%)	1.1	0.16;11.6	> 0.05
Not required	71 (93.4%)	30 (93.8%)			

Table 68. The proportion of patients that required resternotomy for open chest resuscitation due to cardiovascular collapse after the ASO between patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. ASO – arterial switch operation. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio. ROCR – resternotomy for open chest resuscitation.

### Postoperative ICU stay depending on coronary anatomy

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 985, p-value = 0.8778

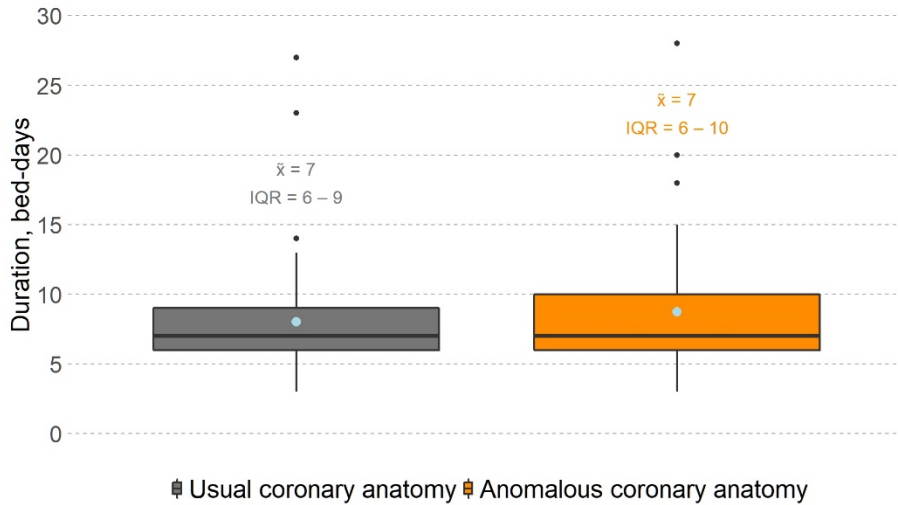


Figure 37. The median postoperative stay in the pediatric cardiac care unit in patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average postoperative ICU stay in respective groups. Abbreviations: ICU – pediatric intensive care unit. df – degrees of freedom.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range.

There was no statistically significant difference in the proportion of survivors discharged after the ASO regardless of coronary anatomy (Table 45). The median postoperative length of stay of patients with anomalous coronary anatomy was two days longer than that of patients with the usual coronary anatomy group. However, this difference was statistically insignificant (Figure 38).

Early ASO outcomes	Coronary anatomy		OR	OR 95%CI	Fisher p-value
	Usual	Anomalous			
Number of discharged patients	67 (72.8%)	30 (85.7%)	0.45	0.12; 1.36	0.127
Perioperative death count	25 (27.2%)	5 (14.3%)			

Table 69. Early outcomes of the ASO between patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.

### Length of stay after ASO depending on coronary anatomy

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 786, p-value = 0.0875

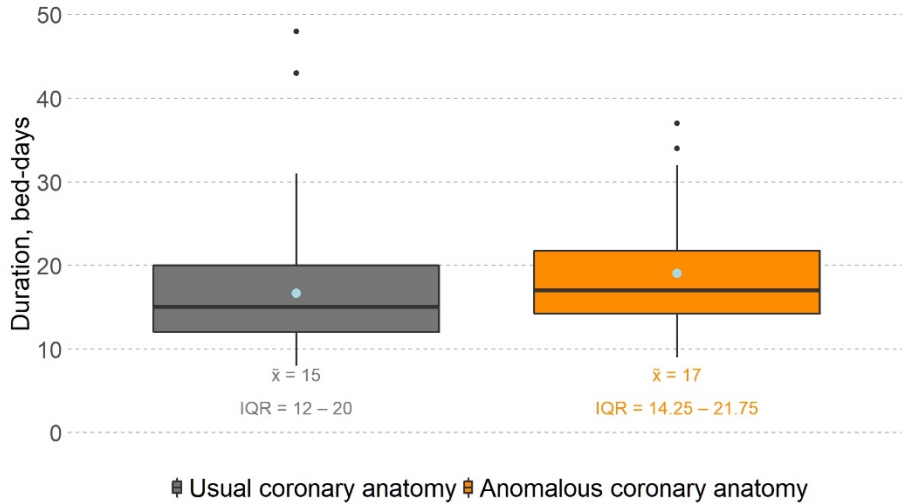


Figure 38. The median postoperative length of stay in patient groups with usual and anomalous coronary anatomy. Black dots mark outliers. Grey dots mark the average postoperative length of stay in respective groups. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. df – degrees of freedom.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range.

### 3.2.3. Early mortality and its risk factors

During the analyzed period, 127 patients underwent the arterial switch operation at our center. 19 (15%) of them died in the operating theater. 11 (8.6%) more died during the intensive care period. In total, during the 43-year study period, 30 (23.6%) patients died during the early postoperative period. The distribution of the deaths (both intraoperative and during the intensive care period) was skewed towards the beginning of the arterial switch program in our center, as seen in Figures 39 and 40. Analysis of annual case number vs death count reveals, that most deaths occurred prior to the year 1999 (Figures 39 and 40).

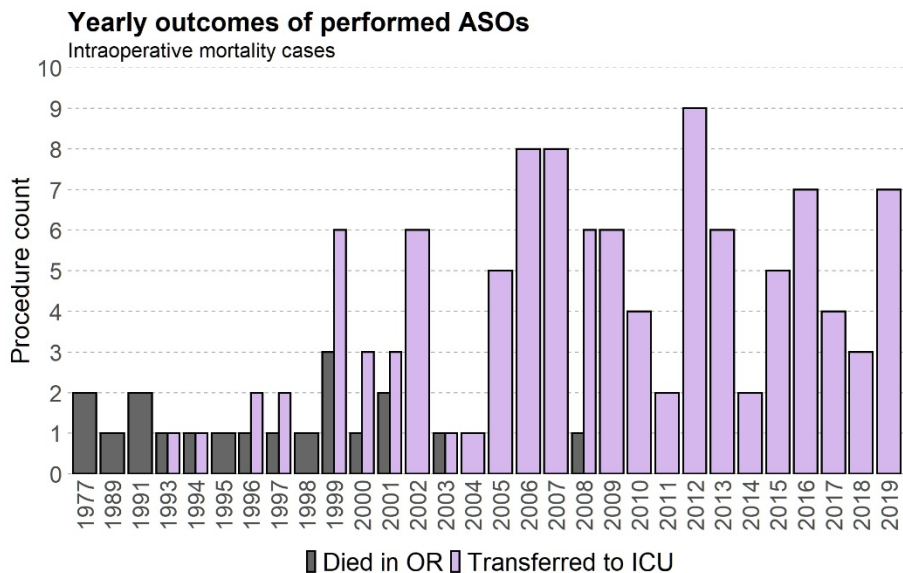


Figure 39. The count of intraoperative deaths and operative survivors of the ASO performed in Vilnius University Santaros Clinics from 1977 to 2019. x-axis was modified to represent only those years during which at least one arterial switch was performed. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. OR – operating room. ICU – pediatric intensive care unit.

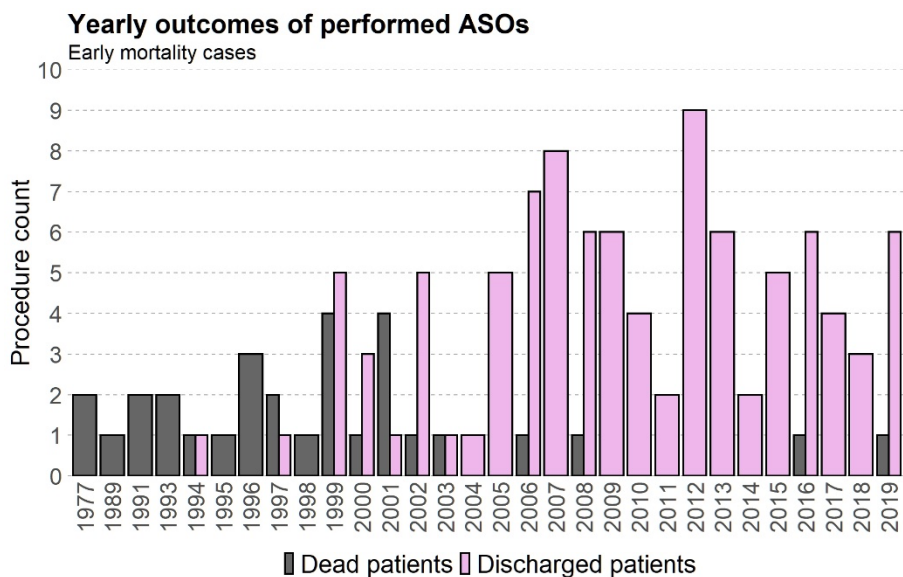


Figure 40. The count of deaths during the early postoperative period and discharged patients after the ASO performed in Vilnius University Santaros Clinics from 1977 to 2019. x-axis was modified to represent only those years during which at least one arterial switch was performed. Abbreviations: ASO – arterial switch operation.

Analysis of early mortality in patient groups operated on during different decades revealed a statistically significant decrease in early mortality as time passed by, as shown in Table 70. The patients into four decades regarding the date of surgery.

Time period	Early mortality	Fisher p-value*
1977 – 1989 (n=3)	3 (100%)	< 0.00001
1990 – 1999 (n=23)	17 (73.9%)	<0.00001
2000 – 2009 (n=52)	9 (17.3%)	0.052
2010 – 2019 (n=49)	2 (4.1%)	-

Table 70. Early mortality between patients operated on during different time periods (decades) in Vilnius University Hospital Santaros Clinics. The first period spans a bit longer than a decade, however, during this period only three procedures were performed. \*Fisher p-value was calculated by comparing early mortality during each time period with the early mortality during the last decade.

Kaplan-Meier survival analysis of our cohorts' data showed that the major drop in early survival occurred on the day of the operation (Figure 41).

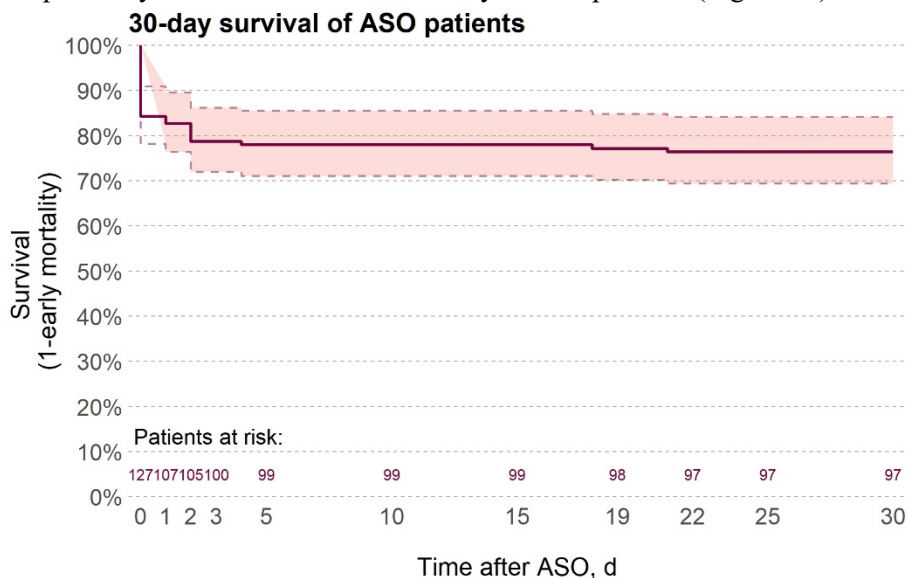


Figure 41. A Kaplan-Meier estimate of early 30-day survival of patients who underwent the ASO in Vilnius University Hospital Santaros Clinics. “0” in the x-axis marks the day the patient underwent the ASO. The dashed lines show 95% confidence intervals of the survival estimate. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. d – days.

This major decrease in estimated survival on day 0 and significantly decreasing early mortality regarding the period when the operation was performed suggest a surgical factor leading to poor initial results (Figures 39 – 41, and Table 70). Visual analysis of Figures 39 and 41 showed two major

breakpoints. Up to the year 1999, most of the patients died during the operation. From 1999 – to 2002, most operated patients were transferred to the pediatric intensive cardiac care unit. However, the proportion of patients that died remained high. From 2003 onward, most of the patients were successfully discharged.

From 1999 to 2002, our center underwent an international knowledge transfer program dedicated to improving the results of neonatal and infant cardiac surgery. It was mainly targeted at improving the outcomes of the arterial switch operation. During this period, a congenital heart defect team (including surgeons, pediatric cardiologists, anesthesiologists, intensivists, perfusionists, and operating room nurses) from Wessex Cardiothoracic Surgery Center in Southampton, UK, visited and evaluated our center. A plan to improve outcomes was made using the data gathered during the initial evaluation. This plan included operating on patients by the visiting team, training our doctors and nurses and the Wessex Cardiothoracic Surgery Center, and guiding our team during these operations in our center. In addition, recommendations to improve and optimize perioperative care were suggested.

The data was divided into three surgical eras to evaluate the impact of the international knowledge transfer program. The first surgical era, which lasted from 1977 to 1998, included patients who were operated on prior to the program. The second surgical era lasted from 1999 to 2002 and included the patients during the knowledge transfer program. Finally, the third surgical era, which started in 2003 and continues to this day, included the patients operated on after the knowledge transfer program.

There was a statistically significant decrease in operative mortality among patients operated on in later surgical eras, as seen in table 71.

<b>Surgical era</b>	<b>Early mortality</b>	<b>Fisher p-value*</b>
First period 1977 – 1998 (n=17)	15 (88.24%)	–
Second period 1999 – 2002 m. (n=24)	10 (41.67%)	< 0.00001
Third period 2003 – 2019 m. (n=86)	5 (5.81%)	<0.00000001

Table 71. Early mortality of the arterial switch operation performed during different surgical eras in Vilnius University Hospital Santaros Clinics. \*Fisher p-value was calculated by comparing early mortality during each surgical eras with the surgical mortality during the first surgical era.

The good results achieved during the international program remained sustainable during the entire post-program period. In addition, there was no

significant difference in early mortality during different subperiods of the late surgical era (Tables 72 and 73).

Third surgical era	Early mortality	Fisher p-value*
The early subperiod 2003 – 2008 m. (n=31)	3 (9.68%)	0.3652
The middle subperiod 2009 – 2013 m. (n=27)	0 (0%)	
The late subperiod 2014 – 2019 m. (n=28)	2 (7.14%)	

Table 72. Early mortality of the arterial switch operation during three subdivisions of the third surgical era. \*Fisher p-value was calculated by comparing early mortality during all three subperiods.

Fisher p-value OR OR95%PI		A	B	C	D	E	F
		1977 – 1998 (n=17)	1999 – 2002 (n=24)	2003 – 2019 (n=86)	2003 – 2008 (n=31)	2009 – 2013 (n=27)	2014 – 2019 (n=28)
1	1977 – 1998 (n=17)	<i>l</i> <i>l</i> [-∞; +∞]	< 0.05 9.9 [1.7;108.4]	< 0.05 107 [18.4;1232]	< 0.05 58.7 [8.5;776]	< 0.05 ∞ [22.4;+∞]	< 0.05 78 [9.9;1227]
	1999 – 2002 (n=24)	< 0.05 0.1 [0.01;0.6]	<i>l</i> <i>l</i> [-∞; +∞]	< 0.05 11.2 [3;48.5]	< 0.05 6.4 [1.4;42.1]	< 0.05 ∞ [3.5;+∞]	< 0.05 8.9 [1.6;94.5]
3	2003 – 2019 (n=86)	< 0.05 0.01 [0.001;0.05]	< 0.05 0.09 [0.02;0.3]	<i>l</i> <i>l</i> [-∞; +∞]	– – –	– – –	– – –
	2003 – 2008 (n=31)	< 0.05 0.02 [0.001;0.12]	< 0.05 0.16 0.02;0.73	– – –	<i>l</i> <i>l</i> [-∞; +∞]	> 0.05 ∞ [0.4;+∞]	> 0.05 1.4 [0.1;17.8]
5	2009 – 2013 (n=27)	< 0.05 0 [0;0.04]	< 0.05 0 [0;0.3]	– – –	> 0.05 0 [0;2.7]	<i>l</i> <i>l</i> [-∞; +∞]	> 0.05 0 [0;5.5]
	2014 – 2019 (n=28)	< 0.05 0.01 [0.001;0.1]	< 0.05 0.1 [0.01;0.6]	– – –	> 0.05 0.7 [0.06;6.8]	0.4909 ∞ [0.2; ∞]	<i>l</i> <i>l</i> [-∞; +∞]

Table 73. Comparison of the early mortality of the arterial switch operation performed during different time periods in Vilnius University Hospital Santaros Clinics. Early mortality was compared between pairs using the Fisher's exact test. Pairs that have a statistically significant difference in early mortality are marked green in the matrix. Pairs that do not differ significantly in early mortality are marked in orange. Cells marked with the “–” show pairs formed by the third surgical era and its subperiods. Abbreviations: OR – odds ratio. OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio. n – number of patients in each group. A – F mark the columns of the matrix. 1 – 6 mark the rows of the matrix.

Most cases of intraoperative mortality occurred during the first surgical era. Survival analysis using the *Kaplan-Meier* method using the data of the whole cohort may underestimate the actual early survival of the ASO

performed at our center. The *Kaplan-Meier* estimate of early survival of patients transferred to the intensive care unit after the ASO was significantly better than the estimate of early survival for the entire cohort. (Figure 42).

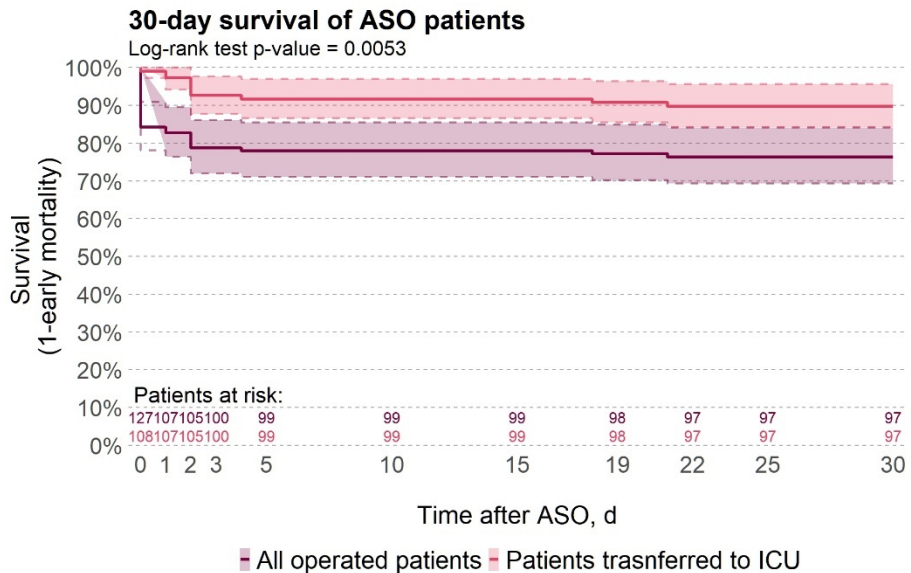


Figure 42. Comparison of *Kaplan-Meier* survival estimates between the whole cohort (dark red curve) and ASO survivors (pink curve). “0” in the x-axis marks the day that the patient underwent the ASO. The dashed lines show 95% confidence intervals of the survival estimate. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. d – days.

However, in our cohort, there was no statistically significant difference in *Kaplan-Meier* survival estimates between patients with different TGA forms and patients with different coronary anatomy (Figures 43 and 44).



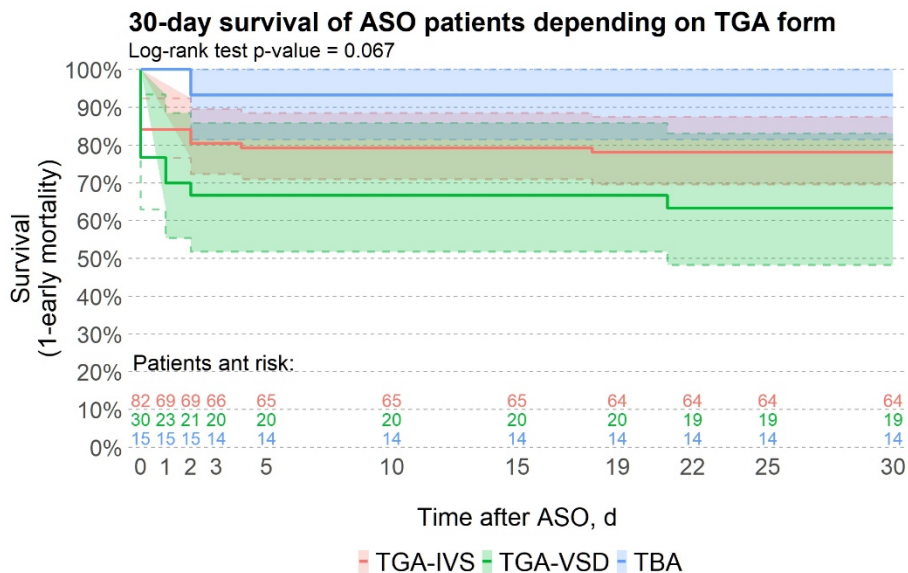


Figure 43. Comparison of *Kaplan-Meier* early 30-day survival estimates between patient groups with different TGA forms. “0” in the x-axis marks the day the patient underwent the ASO. The dashed lines show 95% confidence intervals of the survival estimate. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries and a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. d – days.

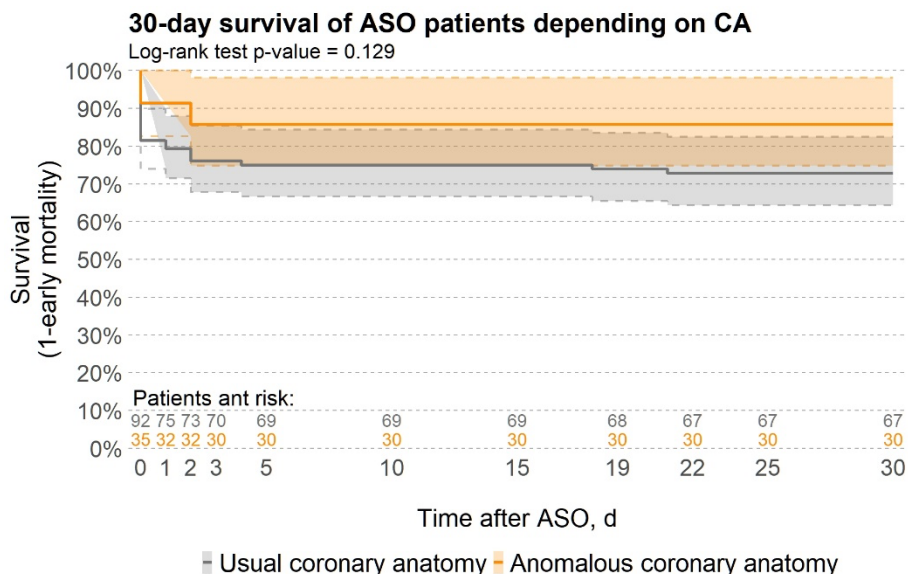


Figure 44. Comparison of *Kaplan-Meier* early 30-day survival estimates between patient groups with usual (grey curve) and anomalous (orange curve) coronary anatomy. “0” in the x-

axis marks the day the patient underwent the ASO. The dashed lines show 95% confidence intervals of the survival estimate. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. CA – coronary anatomy. d – days.

The survival estimates for patients who underwent treatment during different surgical eras differed statistically significantly (Figure 45). Therefore, a pair-wise analysis of early survival was performed (Table 74). It revealed that the estimated survival increases statistically significantly in each subsequent surgical era compared to the previous one (Table 74).

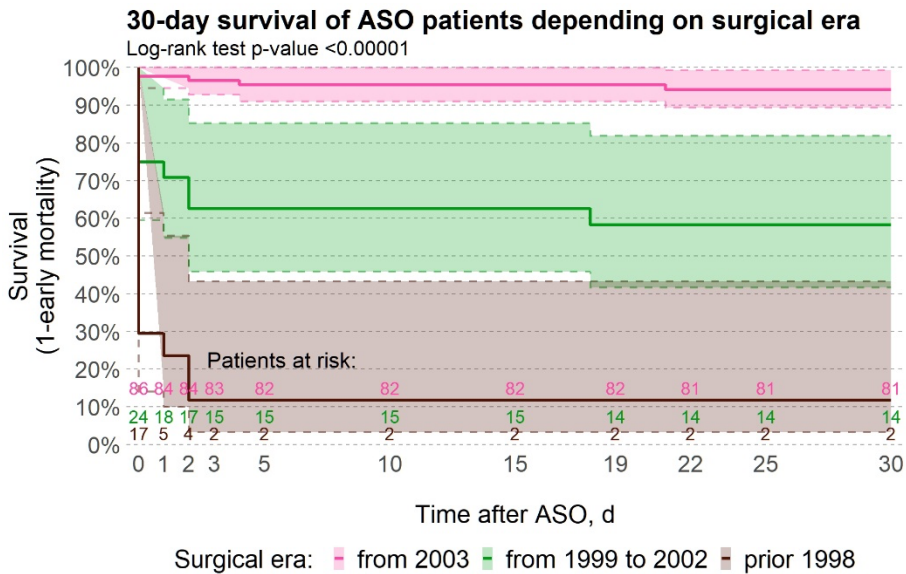


Figure 45. Comparison of *Kaplan-Meier* 30-day survival estimates between patient groups operated on during different surgical eras. “0” in the x-axis marks the day the patient underwent the ASO. The dashed lines show 95% confidence intervals of the survival estimate. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. d – days.

Variable pair	ΔES%	Log-rank p-value
Difference of early survival between patients operated on during the first and second surgical eras	46.75%	0.00083
Difference of early survival between patients operated on during the first and third surgical eras	82.43%	< 0.000001
Difference of early survival between patients operated on during the second and third surgical eras	35.86%	0.000001

Table 74. The pair-wise comparison of early survival between patient pairs operated on during different surgical eras. The difference between early survival (ΔES%) between both pair members is calculated by subtracting the early survival of the first pair member from the early survival of the second pair member.

However, the survival of patients who underwent the operation during the third surgical era did not vary significantly depending on the specific time

within that era, as shown in figure 46. The survival estimate for these patients remains above 90%. This suggests that the improvements in operative mortality achieved during the international knowledge transfer program were sustained throughout the entire post-program period, indicating that the implemented changes effectively improved early outcomes long-term.



Figure 46. Comparison of *Kaplan-Meier* 30-day survival estimates between patient groups operated on during different subperiods of the third surgical era. “0” in the x-axis marks the day the patient underwent the ASO. The dashed lines show 95% confidence intervals of the survival estimate. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. se – surgical era. d – days.

The causes of death among our patients are shown in the Figure 47. The two most common causes of death, responsible for more than half of deaths were acute postoperative cardiac failure and severe bleeding. Two patients died of acute pulmonary hypertension crisis. One patient died due to mediastinitis. One patient died due to intracerebral hemorrhage.

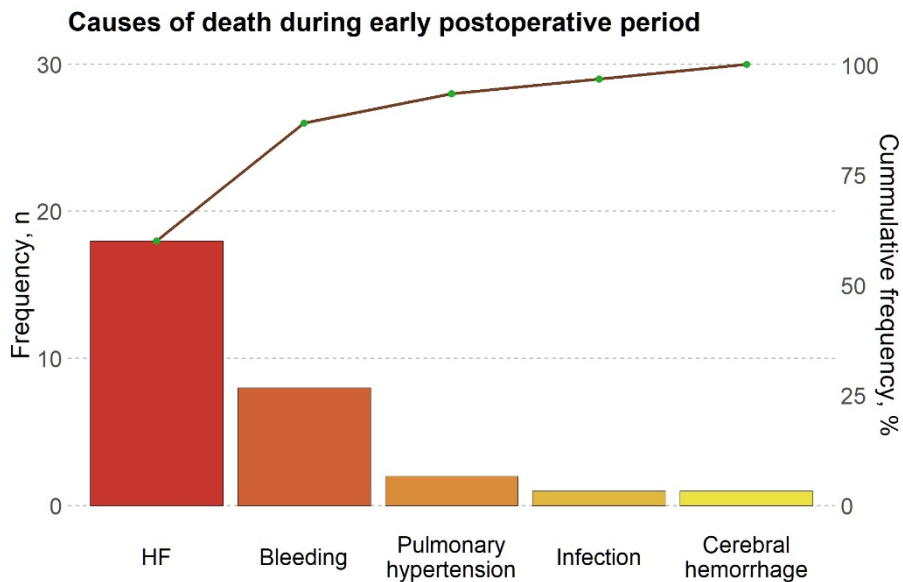


Figure 47. A Pareto chart showing the frequency of each death cause during the early postoperative period after the ASO.

The logistic regression analysis was performed to identify significant risk factors for early mortality in our patient cohort (Tables 75 – 77). All data variables collected for this study were analyzed using univariable logistic regression. Variables with a p-value of 0.2 or less and variables that, according to scientific literature, might be significant were included in the subsequent multivariable logistic regression analysis. The initial multivariable model did not have any significant factors, as seen in Table 75. Therefore, subsequent models were created by stepwise backward elimination of the least statistically significant variables. The Akaike information criterion was calculated for each intermediate model (Table 76). After seven iterations, removing additional variables yielded models with increasing Akaike information criteria. The eight-generation model, which produced the lowest Akaike information criterion, was chosen as the final model (Table 77). The variables of this model with a p-value of 0.05 or less were identified as significant predictors of early mortality in our patient cohort (Table 77). These factors include prolonged cardiopulmonary bypass, a greater volume of transfused packed red blood cells per patient weight, usage of deep hypothermia during the operation, the need for additional cardiopulmonary bypass, and performing the procedure to patients older than 28 days, as seen in Table 77.

Variables	Data		Univariable logistic regression			Multivariable logistic regression		
	Event = 0* (n = 97)	Event = 1# (n = 30)	OR	OR 95%CI	p-value	OR	OR 95%CI	p-value
Female sex, n (%)	47 (79.3%)	12 (20.3%)	0.7	[0.3;1.62]	0.42	1.1	[0.12;11.7]	0.92
TGA form (compared against the TGA-IVS)								
TGA-VSD, n (%)	19 (63.3%)	11(36.7%)	2.1	[0.82;5.1]	0.12	1.6	[0.1;44.5]	0.78
TBA, n (%)	14 (93.3%)	1 (6.7%)	0.3	[0.01;1.4]	0.20	0.02	[0;11.4]	0.31
Neonatal ASO, n (%)	80 (79.2%)	21 (20.8%)	0.5	[0.2;1.31]	0.14	0.04	[0;1.06]	0.08
CPB duration, $\bar{x}$ (IQR) min	204 (174 – 240)	242 (226 – 379.5)	1.01	[1.01;1.02]	< 0.001	1.03	[1;1.07]	0.1
Usage of deep hypothermia, n (%)	8 (27.6%)	21 (72.4%)	26	[9.4;80.2]	< 0.001	16.9	[1.1;553.4]	0.06
Simultaneous repair of aortic arch anomalies, n (%)	9 (81.8%)	2 (18.2%)	0.7	[0.1;2.9]	0.66	0.5	[0;206.3]	0.83
Anomalous coronary anatomy, n (%)	30 (85.7%)	5 (14.3%)	0.4	[0.14;1.2]	0.13	0.7	[0.04;11.9]	0.81
Usage of additional CPB, n (%)	4 (19%)	17 (81%)	30.4	[9.6;119.2]	< 0.001	3.5	[0.03;420.5]	0.59
Total volume of fluids used during surgery, $\bar{x} \pm s$ ml	1.13 $\pm$ 0.5 1	1.66 $\pm$ 0.51 1	1,001	[1;1.003]	<0.001	1	[1;1.003]	0.92
Fluid balance during surgery, $\bar{x}$ (IQR) ml	250 (100 – 375)	400 (210 – 480)	1,002	[0.9;1.005]	0.06	1	[1;1.01]	0.86
PWA volume of transfused PRBC, $\bar{x} \pm s$ ml/kg	66.7 $\pm$ 24.63	105 $\pm$ 31.18	1.05	[1.03;1.08]	< 0.001	1.025	[1;1.09]	0.32
PWA volume of transfused FFP, $\bar{x}$ (IQR) ml/kg	64 (48 – 79)	104.5 (97.75 – 128)	1.02	[1.01;1.04]	< 0.001	1.017	[1;1.04]	0.13
Surgical era (compared against second surgical era)								
First surgical era, n (%)	2 (11.8%)	15 (88.2%)	10.5	[2.3;76.8]	< 0.01	0.24	[0;14.5]	0.55
Third surgical era, n (%)	81 (94.2%)	5 (5.8%)	0.04	[0.02;0.3]	< 0.001	0.24	[0.01;1.9]	0.15

Table 75. Initial logistic regression model for early mortality of patients who underwent the ASO in Vilnius University Hospital Santaros Clinics. Event = 0\* column shows data of ASO survivors. Event = 1# column shows data of patients who died during the early perioperative period. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. CBP – cardiopulmonary bypass. PAW – patient weight-adjusted. PRBC – packed red blood cells. FFP – fresh frozen plasma. OR – odds ratio OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.  $\bar{x}$  – median. IQR – interquartile range.  $\bar{x}$  – average. s – standard deviation.

Modeling step	AIC
Initial	67.926
Variable “Total volume of fluids used during surgery” removed	65.934
Variable “Female sex” removed	63.941
Variable “Fluid balance during surgery” removed	65.684
Variable “Simultaneous repair of aortic arch anomalies” removed	63.686
Variable “Anomalous coronary anatomy” removed	61.863
Variable “PWA volume of transfused FFP” removed	61.41

1 Table 76. Stepwise modification of the initial logistic regression model for early mortality after the arterial switch. Abbreviations: AIC – Akaike information  
2 criterion. PWA – patient weight adjusted. FFP – fresh frozen plasma.

Variable	Data		Univariable logistic regression			Multivariable logistic regression		
	Event = 0* (n = 97)	Event = 1# (n = 30)	OR	OR95%CI	p-value	OR	OR95%CI	p-value
TGA form (compared against the TGA-IVS)								
TGA-VSD, n (%)	19 (63.3%)	11(36.7%)	2.1	[0.82;5.1]	0.12	1.2	[0.1;17.13]	0.89
TBA, n (%)	14 (93.3%)	1 (6.7%)	0.3	[0.01;1.4]	0.20	0.01	[0;0.61]	0.09
Neonatal ASO, n (%)	80 (79.2%)	21 (20.8%)	0.5	[0.2;1.31]	0.14	<b>0.06</b>	<b>[0;0.89]</b>	<b>0.05</b>
CPB duration, $\bar{x}$ (IQR) min	204 (174 – 240)	242 (226 – 379.5)	1.01	[1.01;1.02]	< 0.001	<b>1.03</b>	<b>[1.01;1.06]</b>	< <b>0.05</b>
Usage of deep hypothermia, n (%)	8 (27.6%)	21 (72.4%)	26	[9.4;80.2]	< 0.001	<b>10.8</b>	<b>[1.2;144.4]</b>	< <b>0.05</b>
Usage of additional CPB, n (%)	4 (19%)	17 (81%)	30.4	[9.6;119.2]	< 0.001	<b>19.8</b>	<b>[1.6;556.04]</b>	< <b>0.05</b>
PWA volume of transfused PRBC, $\bar{x} \pm s$ ml/kg	66.7 $\pm$ 24.63	105 $\pm$ 31.18	1.05	[1.03;1.08]	< 0.001	<b>1.06</b>	<b>[1.02;1.11]</b>	< <b>0.05</b>
Surgical era (compared against second surgical era)								
First surgical era n (%)	2 (11.8%)	15 (88.2%)	10.5	[2.3;76.8]	< 0.01	1.1	[0;2.23]	0.16
Third surgical era, n (%)	81 (94.2%)	5 (5.8%)	0.04	[0.02;0.3]	< 0.001	<b>0.07</b>	<b>[0;0.57]</b>	< <b>0.05</b>

3 Table 77. Final logistic regression model for early mortality of patients who underwent the ASO in Vilnius University Hospital Santaros Clinics. Event = 0\*  
4 column shows data of ASO survivors. Statistically significant data is written in **bold** font. Event = 1# column shows data of patients who died during the early  
5 perioperative period. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great arteries with  
6 an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. CBP – cardiopulmonary  
7 bypass. PAW – patient weight-adjusted. PRBC – packed red blood cells. OR – odds ratio OR95%CI – 95% confidence intervals of the odds ratio.  $\bar{x}$  – median. IQR  
8 – interquartile range.  $\bar{x}$  – average. s – standard deviation.

### 3.3. Late results

#### 3.3.1. General follow-up data of ASO survivors

97 (76.4%) patients survived the ASO and were discharged home (Table 25). Median follow-up time of these patients was 9.8 years (Table 78). During this time 6 (6.2%) patients died. Follow-up data of the remaining 91 patients were gathered for further analysis. A summary of demographic, anatomic and clinical data is shown in Table 78. Detailed analysis of late morbidity and mortality will be provided later in this dissertation.

<b>Variable</b>	<b>Data</b>
Males, n (%)	50 (51.5%)
Follow-up duration, $\bar{x}$ (IQR) yrs.	9.8 (6.36 – 15.01)
Count of patients whose last follow-up visit was > 2 years ago, n (%)	10 (10.3%)
Late deaths count, n (%)	6 (6.2%)
LAST FOLLOW-UP VISIT DATA	
Number of patients, n (%)	91 (93.8%)
Males, n (%)	46 (50.5%)
Age, $\bar{x}$ (IQR) yrs.	10.8 (6.4 – 15.21)
Adults, n (%)	13 (14.3%)
Height*, $\bar{x}$ (IQR) cm	136 (116.5 – 164)
< 3 <sup>rd</sup> %, n (%)	6 (6.6%)
3 <sup>rd</sup> – 10 <sup>th</sup> %, n (%)	6 (6.6%)
10 <sup>th</sup> – 25 <sup>th</sup> %, n (%)	8 (8.8%)
25 <sup>th</sup> – 75 <sup>th</sup> %, n (%)	48 (52.7%)
75 <sup>th</sup> – 90 <sup>th</sup> %, n (%)	11 (12.1%)
90 <sup>th</sup> – 97 <sup>th</sup> %, n (%)	8 (8.8%)
> 97 <sup>th</sup> %, n (%)	4 (4.4%)
Weight <sup>#</sup> , $\bar{x}$ (IQR) kg	32 (11 – 55)
< 3 <sup>rd</sup> %, n (%)	12 (13.2%)
3 <sup>rd</sup> – 10 <sup>th</sup> %, n (%)	7 (7.7%)
10 <sup>th</sup> – 25 <sup>th</sup> %, n (%)	13 (14.3%)
25 <sup>th</sup> – 75 <sup>th</sup> %, n (%)	40 (44%)
75 <sup>th</sup> – 90 <sup>th</sup> %, n (%)	8 (8.8%)
90 <sup>th</sup> – 97 <sup>th</sup> %, n (%)	6 (6.6%)
> 97 <sup>th</sup> %, n (%)	5 (5.5%)
Body surface area, $\bar{x}$ (IQR) m <sup>2</sup>	1.097 (0.8025 – 1.6065)
ECHOCARDIOGRAPHIC PARAMETERS OF LV SIZE AND FUNCTION	
LVDd, $\bar{x}$ (IQR)	4 (3.6 – 4.8) cm
LVDd Z score, $\bar{x} \pm s$	-0.2 $\pm$ 1.18
Patient count with LVDd Z score greater than 2, n (%)	4 (4.4%)
Patient count with LVDd Z score smaller than -2, n (%)	6 (6.6%)
LVEF, $\bar{x} \pm s$	64.8 $\pm$ 5.6%

Patient count with LVEF > 55%, n (%)	89 (97.8%)
ECHOCARDIOGRAPHIC DIMENSIONS OF THE NEO-AORTA	
Neo-AoV annulus, $\tilde{x}$ (IQR) mm	20 (16 – 23)
Z score of the neo-AoV annulus, $\tilde{x}$ (IQR)	1.75 (0.87 – 2.585)
Patient count with neo-AoV annulus Z score $\geq 2$ , n (%)	38 (41.8%)
Neo-Ao sinus diameter, $\tilde{x}$ (IQR) mm	27 (24 – 33)
Z score of the neo-AoS diameter, $\bar{x} \pm s$	2.1 $\pm$ 1.08
Patient count with neo-AoS diameter Z score $\geq 2$ , n (%)	52 (57.1%)
Ascending neo-Ao diameter, $\tilde{x}$ (IQR) mm	21 (18 – 26.5)
Z score of the ascending neo-Ao diameter, $\tilde{x}$ (IQR)	1.33 (0.46 – 2.495)
Patient count with Ascending neo-Ao diameter $\geq 2$ , n (%)	35 (38.5%)
NEO-AO INSUFFICIENCY DURING THE LAST FOLLOW-UP VISIT	
None, n (%)	20 (22%)
Trivial, n (%)	45 (49.5%)
Mild, n (%)	10 (11.0%)
Moderate, n (%)	15 (16.5%)
Severe, (%)	1 (1.5%)
ECHOCARDIOGRAPHIC PARAMETERS OF THE NEO-PULMONARY ARTERY	
Neo-PAV diameter, $\tilde{x}$ (IQR) mm	18 (15.25 – 22)
Z score of the neo-PAV diameter, $\tilde{x}$ (IQR)	-0.35 (-1.195 – 0.115)
Patient count with neo-PAV diameter Z score $\leq -2$ , n (%)	7 (7.7%)
Neo-PA peak pressure gradient, $\tilde{x}$ (IQR) mmHg	13 (8.3 – 23)
Neo-PA mean pressure gradient, $\tilde{x}$ (IQR) mmHg	6.6 (5.1 – 11.8)
Neo-PA flow velocity, $\tilde{x}$ (IQR) m/s	1.8 (1.4 – 2.4)
Patient count with neo-PA PPG < 36 mmHg, n (%)	68 (74.7%)
Patient count with neo-PA PPG > 64 mmHg, n (%)	5 (5.5%)
Patient count with neo-PA flow velocity > 3 m/s, n (%)	9 (9.9%)

Table 78. Summary of demographic, anatomic, and clinical data during the late postoperative period. \*Patient height distribution is provided in percentile categories according to national growth chart percentile levels. #Patient weight distribution is provided in percentile categories according to national growth chart percentile levels. Abbreviations:  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range. LVDD – left ventricle diameter in diastole. LFEF – left ventricle ejection fraction. Neo-AoV – neo-aortic valve. Neo-AoS – neo-aortic sinus. Neo-Ao – neo-aorta. Neo-PAV – neo-pulmonary valve. Neo-PA- neo-pulmonary artery. PPG – peak pressure gradient.



### 3.3.2. Physical growth of ASO survivors

The growth trajectories of our patients are shown in Figures 48 to 51.

#### Weight during the late postoperative period

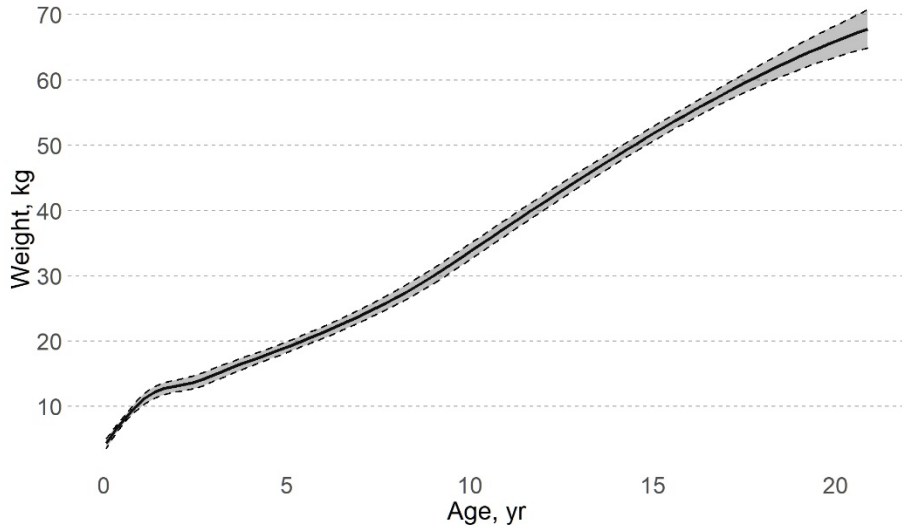


Figure 48. Weight trajectory from birth to 20 years in patients who underwent the arterial switch operation. The solid line shows the average weight, and the dashed lines represent 95% confidence intervals.

#### Height during the late postoperative period

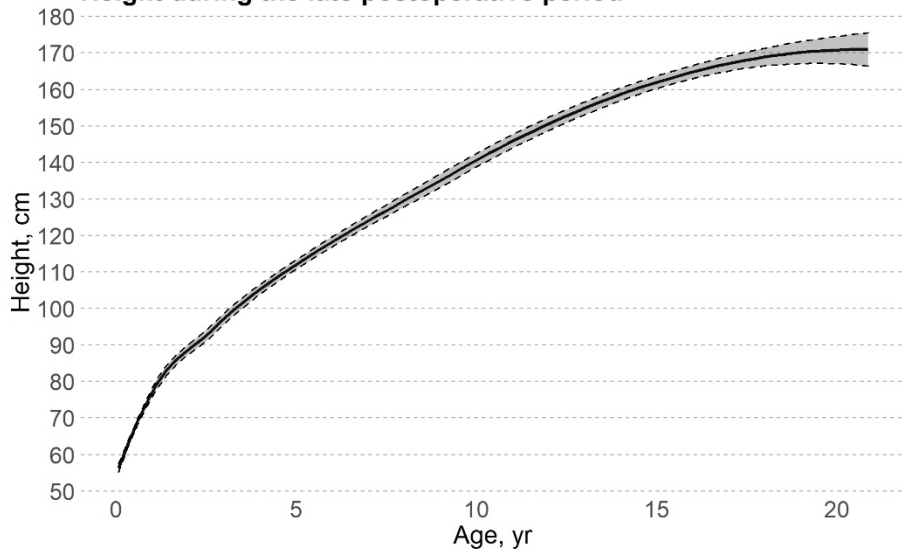


Figure 49. Height trajectory from birth to 20 years in patients who underwent the arterial switch operation. The solid line shows the average height, and the dashed lines represent 95% confidence intervals.

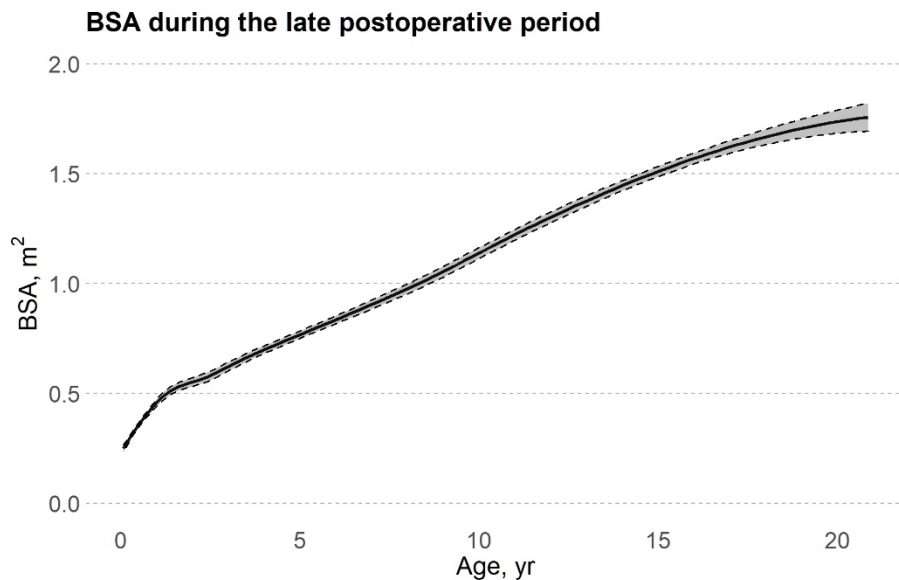


Figure 50. Body surface area trajectory from birth to 20 years in patients who underwent the arterial switch operation. The solid line shows the average body surface area, and the dashed lines represent 95% confidence intervals. Abbreviations: BSA – body surface area.



Figure 51. Weight-to-height ratio trajectory from birth to 20 years in patients who underwent the arterial switch operation. The solid line shows the average weight-to-height ratio, and the dashed lines represent 95% confidence intervals.

The growth patterns of ASO survivors were similar to that of the general Lithuanian population, as illustrated by the distribution of weight and height percentiles evaluated using national growth standard charts (Table 79).

Variable	1 mo.	3 mo.	6 mo.	12 mo.	3 yrs.	5 yrs.	10 yrs.	15 yrs.	18 yrs.
Number of patients	91	91	91	91	90	78	44	25	13
Weight kg, $\bar{x}$ (IQR)	4.3 (4.1 – 4.5)	6 (5.8 – 6.2)	8.1 (7.9 – 8.6)	10.4 (10 – 11)	15 (14 – 16)	20 (18 – 20)	33.5 (29.8 – 40.3)	55 (50 – 65)	60 (55 – 68)
< 3 <sup>rd</sup> %, n (%)	4 (4.4%)	12 (13.2%)	10 (11%)	7 (7.7%)	6 (6.7%)	12 (15.4%)	6 (13.6%)	0 (0%)	2 (15.4%)
3 <sup>rd</sup> – 10 <sup>th</sup> %, n (%)	6 (6.6%)	5 (5.5%)	3 (3.3%)	4 (4.4%)	8 (8.9%)	1 (1.3%)	3 (6.8%)	2 (8%)	1 (7.7%)
10 <sup>th</sup> – 25 <sup>th</sup> %, n (%)	15 (16.5%)	7 (7.7%)	11 (12.1%)	17 (18.7%)	20 (22.2%)	12 (15.4%)	2 (4.5%)	6 (24%)	1 (7.7%)
25 <sup>th</sup> – 75 <sup>th</sup> %, n (%)	60 (65.9%)	60 (65.9%)	61 (67%)	52 (57.1%)	50 (55.6%)	44 (56.4%)	16 (36.4%)	10 (40%)	6 (46.2%)
75 <sup>th</sup> – 90 <sup>th</sup> %, n (%)	6 (6.6%)	5 (5.5%)	4 (4.4%)	9 (9.9%)	3 (3.3%)	6 (7.7%)	8 (18.2%)	2 (8%)	1 (7.7%)
90 <sup>th</sup> – 97 <sup>th</sup> %, n (%)	0 (0%)	1 (1.1%)	2 (2.2%)	2 (2.2%)	1 (1.1%)	2 (2.6%)	7 (15.9%)	4 (16%)	1 (7.7%)
> 97 <sup>th</sup> %, n (%)	0 (0%)	1 (1.1%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (2.2%)	1 (1.3%)	2 (4.5%)	1 (4%)	1 (7.7%)
Height cm, $\bar{x}$ (IQR)	55 (54 – 56.5)	62 (61 – 63)	69 (67 – 71)	76 (72 – 79)	98 (96 – 100)	111 (110 – 114)	142 (137 – 146.3)	166 (163 – 172)	166 (164 – 172)
< 3 <sup>rd</sup> %, n (%)	0 (0%)	7 (7.7%)	9 (9.9%)	16 (17.6%)	6 (6.6%)	2 (2.6%)	3 (6.8%)	1 (4%)	0 (0%)
3 <sup>rd</sup> – 10 <sup>th</sup> %, n (%)	5 (5.5%)	12 (13.2%)	5 (5.5%)	16 (17.6%)	4 (4.4%)	5 (6.4%)	2 (4.5%)	0 (0%)	2 (15.4%)
10 <sup>th</sup> – 25 <sup>th</sup> %, n (%)	13 (14.3%)	6 (6.6%)	14 (15.4%)	10 (11%)	4 (4.4%)	8 (10.3%)	5 (11.4%)	5 (20%)	2 (15.4%)
25 <sup>th</sup> – 75 <sup>th</sup> %, n (%)	63 (69.2%)	62 (68.1%)	54 (59.3%)	24 (26.4%)	60 (65.9%)	48 (61.5%)	20 (45.5%)	14 (56%)	8 (61.5%)
75 <sup>th</sup> – 90 <sup>th</sup> %, n (%)	8 (8.8%)	1 (1.1%)	5 (5.5%)	13 (14.3%)	9 (9.9%)	8 (10.3%)	6 (13.6%)	5 (20%)	1 (7.7%)
90 <sup>th</sup> – 97 <sup>th</sup> %, n (%)	2 (2.2%)	1 (1.1%)	3 (3.3%)	10 (11%)	6 (6.6%)	7 (9%)	3 (6.8%)	0 (0%)	0 (0%)
> 97 <sup>th</sup> %, n (%)	0 (0%)	2 (2.2%)	1 (1.1%)	2 (2.2%)	2 (2.2%)	0 (0%)	5 (11.4%)	0 (0%)	0 (0%)

Table 79. Weight and height distribution of arterial switch survivors across the first 18 years of life, categorized by percentiles using national growth standards. Most of the patients were within the 25<sup>th</sup> – 75<sup>th</sup> weight and height percentile regardless of age, with very few patients in the extremes of weight and height. Abbreviations:  $\bar{x}$  – median, IQR – interquartile range.

### 3.3.2.1. Differences in growth between boys and girls after ASO

There was no significant difference in growth trajectory during the late postoperative period between male and female ASO survivors (Figures 52 – 54). Overall, most patients were within the 25th – 75th weight and height percentile for both sexes, with very few patients in the extremes of weight and height, as shown in Tables 80 and 81.

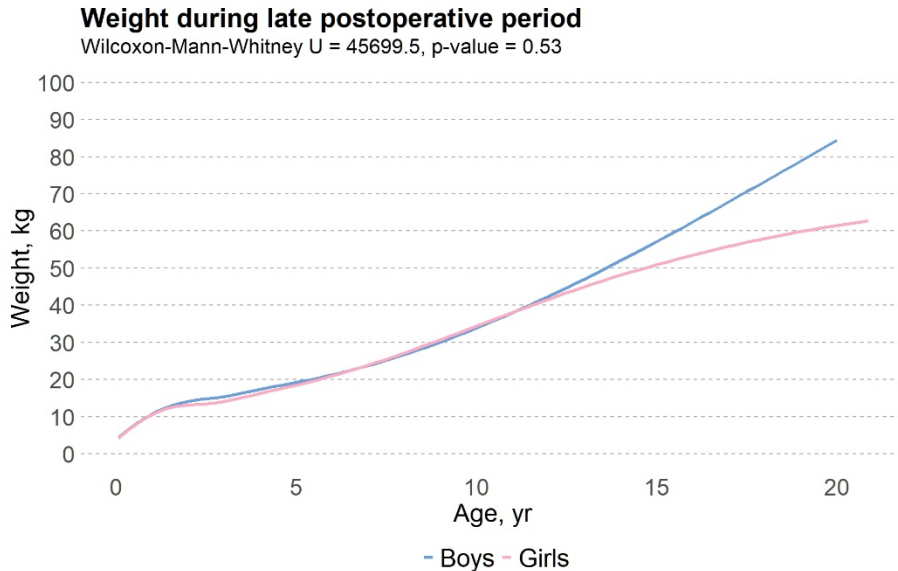


Figure 52. Comparison of weight trajectory from birth to 20 years between boys and girls who underwent the arterial switch operation. The solid blue line shows the average weight of boys, and the solid pink line shows the average weight of girls.

### Height during the late postoperative period

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 46741.5, p-value = 0.88

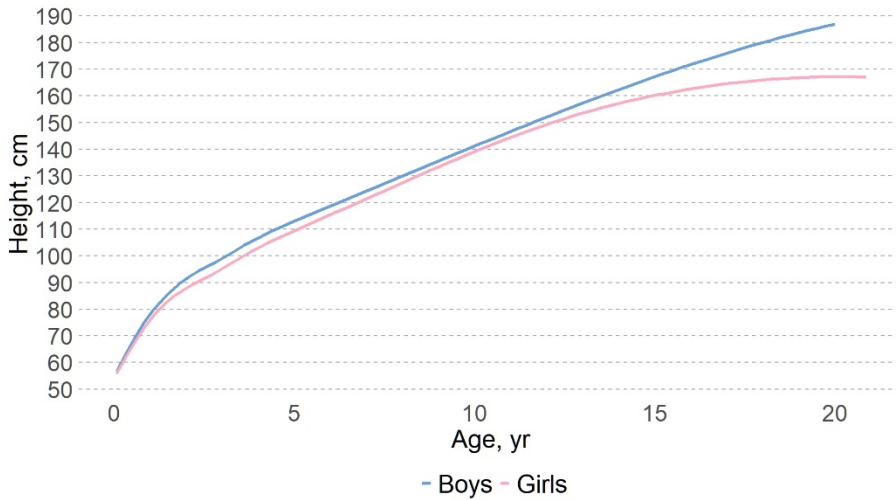


Figure 53. Comparison of height trajectory from birth to 20 years between boys and girls who underwent the arterial switch operation. The solid blue line shows the average height of boys, and the solid pink line shows the average height of girls.

### BSA during the late postoperative period

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 46116, p-value = 0.66

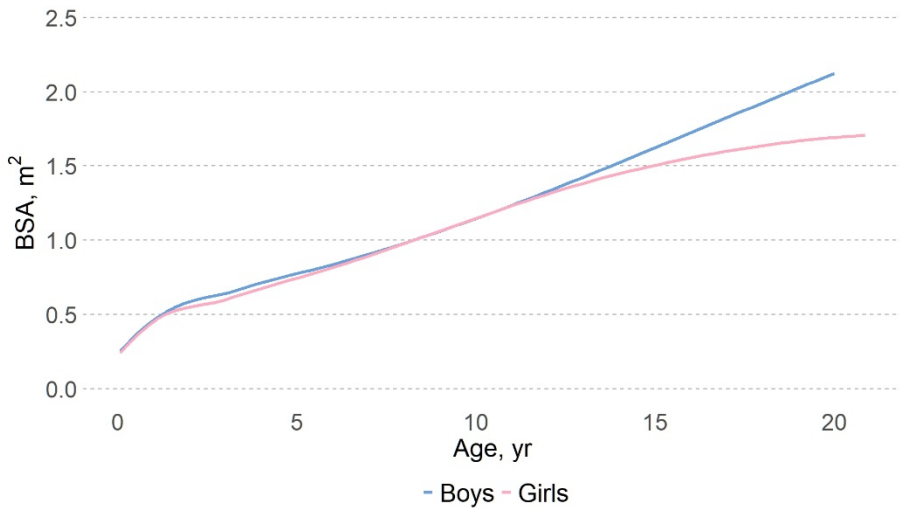


Figure 54. Comparison of body surface area (BSA) trajectory from birth to 20 years between boys and girls who underwent the arterial switch operation. The solid blue line shows the average BSA of boys, and the solid pink line shows the average BSA of girls.

### Weight/Height ratio during the late postoperative period

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 45281.5, p-value = 0.42

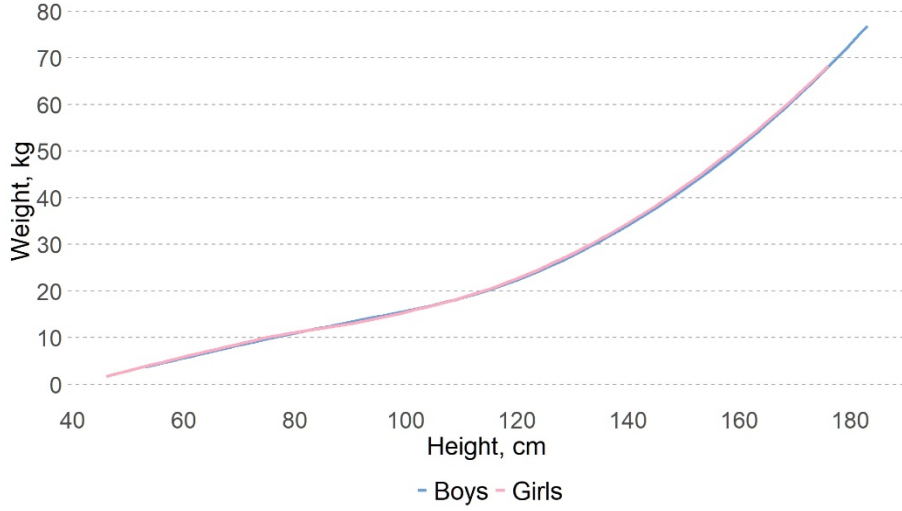


Figure 55. Comparison of weight-to-height ratio trajectory from birth to 20 years between boys and girls who underwent the arterial switch operation. The solid blue line shows the average weight-to-height ratio of boys, and the solid pink line shows the average weight-to-height ratio of girls.

Variable	1 mo.	3 mo.	6 mo.	12 mo.	3 yrs.	5 yrs.	10 yrs.	15 yrs.	18 yrs.
Number of patients	46	46	46	46	46	40	23	10	3
Weight kg, $\bar{x}$ (IQR)	4.4 (4.3 – 4.6)	6.2 (5.9 – 6.3)	8.6 (8 – 8.8)	10.8 (10 – 11)	16 (14.9 – 16.1)	20 (18 – 21)	38 (29.5– 42.5)	62 (50.3 – 71.5)	76 (64–81)
< 3 <sup>rd</sup> %, n (%)	1 (2.2%)	4 (8.7%)	6 (13%)	3 (6.5%)	2 (4.3%)	4 (10%)	3 (13%)	0 (0%)	1 (33.3%)
3 <sup>rd</sup> – 10 <sup>th</sup> %, n (%)	4 (8.7%)	1 (2.2%)	0 (0%)	2 (4.3%)	4 (8.7%)	1 (2.5%)	2 (8.7%)	1 (10%)	0 (0%)
10 <sup>th</sup> – 25 <sup>th</sup> %, n (%)	2 (4.3%)	7 (15.2%)	8 (17.4%)	9 (19.6%)	4 (8.7%)	6 (15%)	1 (4.3%)	3 (30%)	0 (0%)
25 <sup>th</sup> – 75 <sup>th</sup> %, n (%)	34 (73.9%)	30 (65.2%)	29 (63%)	26 (56.5%)	34 (73.9%)	23 (57.5%)	5 (21.7%)	2 (20%)	1 (33.3%)
75 <sup>th</sup> – 90 <sup>th</sup> %, n (%)	5 (10.9%)	2 (4.3%)	2 (4.3%)	5 (10.9%)	1 (2.2%)	4 (10%)	6 (26.1%)	1 (10%)	0 (0%)
90 <sup>th</sup> – 97 <sup>th</sup> %, n (%)	0 (0%)	1 (2.2%)	1 (2.2%)	1 (2.2%)	0 (0%)	2 (5%)	4 (17.4%)	2 (20%)	1 (33.3%)
> 97 <sup>th</sup> %, n (%)	0 (0%)	1 (2.2%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.2%)	0 (0%)	2 (8.7%)	1 (10%)	0 (0%)
Height cm, $\bar{x}$ (IQR)	56 (55 – 57.8)	63 (62 – 63)	71 (69 – 72)	77 (75 – 80)	99.5 (98 – 100.8)	112.5 (110 – 116)	143 (137.5 – 146.5)	173 (166.3 – 176.3)	180 (176 – 181)
< 3 <sup>rd</sup> %, n (%)	0 (0%)	3 (6.5%)	5 (10.9%)	5 (10.9%)	2 (4.3%)	0 (0%)	1 (4.3%)	0 (0%)	0 (0%)
3 <sup>rd</sup> – 10 <sup>th</sup> %, n (%)	1 (2.2%)	4 (8.7%)	2 (4.3%)	5 (10.9%)	1 (2.2%)	1 (2.5%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (33.3%)
10 <sup>th</sup> – 25 <sup>th</sup> %, n (%)	6 (13%)	4 (8.7%)	3 (6.5%)	5 (10.9%)	1 (2.2%)	4 (10%)	4 (17.4%)	3 (30%)	0 (0%)
25 <sup>th</sup> – 75 <sup>th</sup> %, n (%)	29 (63%)	34 (73.9%)	30 (65.2%)	17 (37%)	30 (65.2%)	27 (67.5%)	9 (39.1%)	4 (40%)	2 (66.7%)
75 <sup>th</sup> – 90 <sup>th</sup> %, n (%)	8 (17.4%)	0 (0%)	3 (6.5%)	8 (17.4%)	5 (10.9%)	4 (10%)	5 (21.7%)	3 (30%)	0 (0%)
90 <sup>th</sup> – 97 <sup>th</sup> %, n (%)	2 (4.3%)	0 (0%)	3 (6.5%)	6 (13%)	6 (13%)	4 (10%)	2 (8.7%)	0 (0%)	0 (0%)
> 97 <sup>th</sup> %, n (%)	0 (0%)	1 (2.2%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.2%)	0 (0%)	2 (8.7%)	0 (0%)	0 (0%)

Table 80. Weight and height distribution of male arterial switch survivors across the first 18 years of life, categorized by percentiles using national growth standards. Most of the male patients were within the 25<sup>th</sup> – 75<sup>th</sup> weight and height percentile regardless of age, with very few patients in the extremes of weight and height. Abbreviations:  $\bar{x}$  – median, IQR – interquartile range.

Variable	1 mo.	3 mo.	6 mo.	12 mo.	3 yrs.	5 yrs.	10 yrs.	15 yrs.	18 yrs.
Number of patients	45	45	45	45	45	38	21	15	10
Weight kg, $\bar{x}$ (IQR)	4.1 (3.9 – 4.3)	6 (5 – 6.1)	8 (7.8 – 8.2)	10.2 (10 – 10.5)	14 (13.5 – 15)	19 (18 – 20)	32 (30-36)	55 (51 – 58.5)	59 (55.5 – 61.5)
< 3 <sup>rd</sup> %, n (%)	3 (6.7%)	8 (17.8%)	4 (8.9%)	4 (8.9%)	4 (9.1%)	8 (21.1%)	3 (14.3%)	0 (0%)	1 (10%)
3 <sup>rd</sup> – 10 <sup>th</sup> %, n (%)	2 (4.4%)	4 (8.9%)	3 (6.7%)	2 (4.4%)	4 (9.1%)	0 (0%)	1 (4.8%)	1 (6.7%)	1 (10%)
10 <sup>th</sup> – 25 <sup>th</sup> %, n (%)	13 (28.9%)	0 (0%)	3 (6.7%)	8 (17.8%)	16 (36.4%)	6 (15.8%)	1 (4.8%)	3 (20%)	1 (10%)
25 <sup>th</sup> – 75 <sup>th</sup> %, n (%)	26 (57.8%)	30 (66.7%)	32 (71.1%)	26 (57.8%)	16 (36.4%)	21 (55.3%)	11 (52.4%)	8 (53.3%)	5 (50%)
75 <sup>th</sup> – 90 <sup>th</sup> %, n (%)	1 (2.2%)	3 (6.7%)	2 (4.4%)	4 (8.9%)	2 (4.5%)	2 (5.3%)	2 (9.5%)	1 (6.7%)	1 (10%)
90 <sup>th</sup> – 97 <sup>th</sup> %, n (%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.2%)	1 (2.2%)	1 (2.3%)	0 (0%)	3 (14.3%)	2 (13.3%)	0 (0%)
> 97 <sup>th</sup> %, n (%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2.3%)	1 (2.6%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (10%)
Height cm, $\bar{x}$ (IQR)	55 (54 – 56)	62 (60 – 62)	68 (67 – 69)	73 (71 – 78)	97 (95 – 98)	110 (106.5 – 113.8)	142 (137 – 145)	165 (162 – 167)	165 (162.5 – 166.8)
< 3 <sup>rd</sup> %, n (%)	0 (0%)	4 (8.9%)	4 (8.9%)	11 (24.4%)	4 (8.9%)	2 (5.3%)	2 (9.5%)	1 (6.7%)	0 (0%)
3 <sup>rd</sup> – 10 <sup>th</sup> %, n (%)	4 (8.9%)	8 (17.8%)	3 (6.7%)	11 (24.4%)	3 (6.7%)	4 (10.5%)	2 (9.5%)	0 (0%)	1 (10%)
10 <sup>th</sup> – 25 <sup>th</sup> %, n (%)	7 (15.6%)	2 (4.4%)	11 (24.4%)	5 (11.1%)	3 (6.7%)	4 (10.5%)	1 (4.8%)	2 (13.3%)	2 (20%)
25 <sup>th</sup> – 75 <sup>th</sup> %, n (%)	34 (75.6%)	28 (62.2%)	24 (53.3%)	7 (15.6%)	30 (66.7%)	21 (55.3%)	11 (52.4%)	10 (66.7%)	6 (60%)
75 <sup>th</sup> – 90 <sup>th</sup> %, n (%)	0 (0%)	1 (2.2%)	2 (4.4%)	5 (11.1%)	4 (8.9%)	4 (10.5%)	1 (4.8%)	2 (13.3%)	1 (10%)
90 <sup>th</sup> – 97 <sup>th</sup> %, n (%)	0 (0%)	1 (2.2%)	0 (0%)	4 (8.9%)	0 (0%)	3 (7.9%)	1 (4.8%)	0 (0%)	0 (0%)
> 97 <sup>th</sup> %, n (%)	0 (0%)	1 (2.2%)	1 (2.2%)	2 (4.4%)	1 (2.2%)	0 (0%)	3 (14.3%)	0 (0%)	0 (0%)

Table 81. Weight and height distribution of female arterial switch survivors across the first 18 years of life, categorized by percentiles using national growth standards. Most of the female patients were within the 25<sup>th</sup> – 75<sup>th</sup> weight and height percentile regardless of age, with very few patients in the extremes of weight and height. Abbreviations:  $\bar{x}$  – median, IQR – interquartile range.



### 3.3.2.2. Differences in growth between patient groups with different TGA forms

There was no significant difference in growth trajectories between patients with different TGA forms, as shown in Figures 56 – 59.

#### Weight during the late postoperative period

Kruskal-Wallis H = 0.62, df = 2, p-value = 0.73

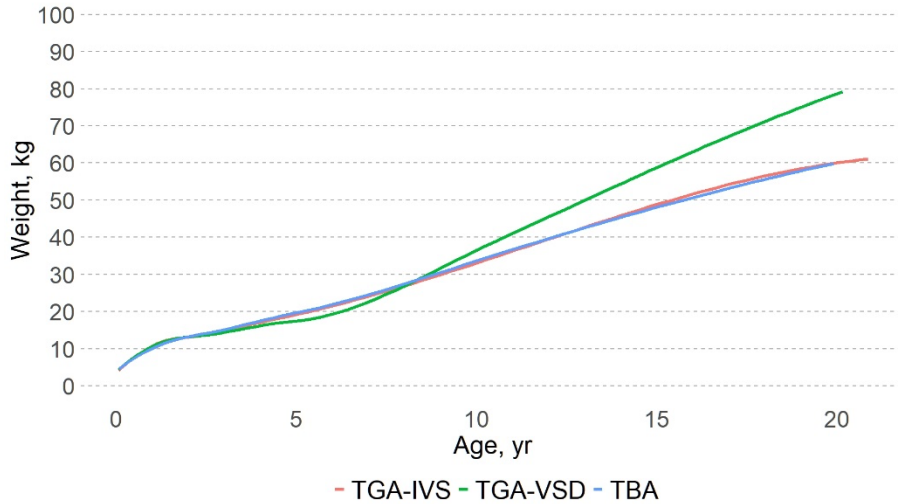


Figure 56. Comparison of weight trajectory from birth to 20 years between patients with different TGA forms. The solid red line shows the average weight of patients with transposition of the great arteries and an intact ventricular septum (TGA-IVS). The solid green line shows the average weight of patients with transposition of the great arteries and a ventricular septal defect (TGA-VSD). The solid blue line shows the average weight of patients with the *Taussig-Bing* anomaly (TBA).

### Height during the late postoperative period

Kruskal-Wallis H = 0.5, df = 2, p-value = 0.78

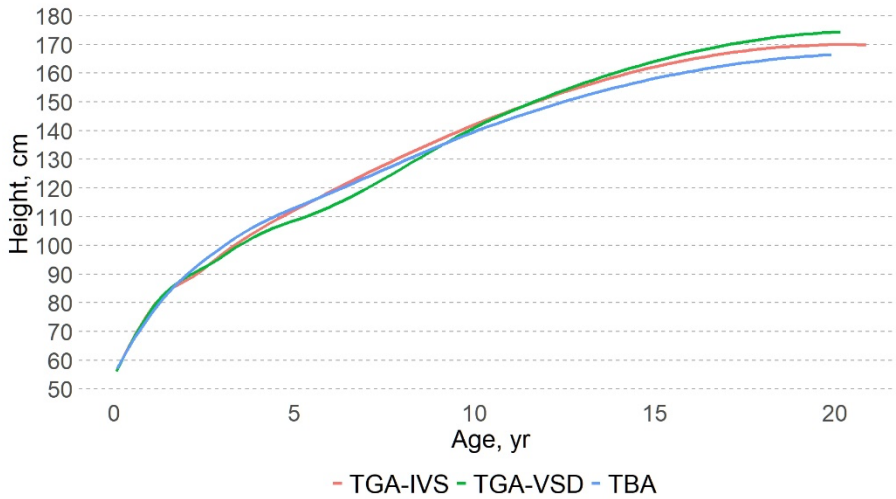


Figure 57. Comparison of height trajectory from birth to 20 years between patients with different TGA forms. The solid red line shows the average height of patients with transposition of the great arteries and an intact ventricular septum (TGA-IVS). The solid green line shows the average height of patients with transposition of the great arteries and a ventricular septal defect (TGA-VSD). The solid blue line shows the average height of patients with the *Taussig-Bing* anomaly (TBA).

### BSA during the late postoperative period

Kruskal-Wallis H = 0.61, df = 2, p-value = 0.74

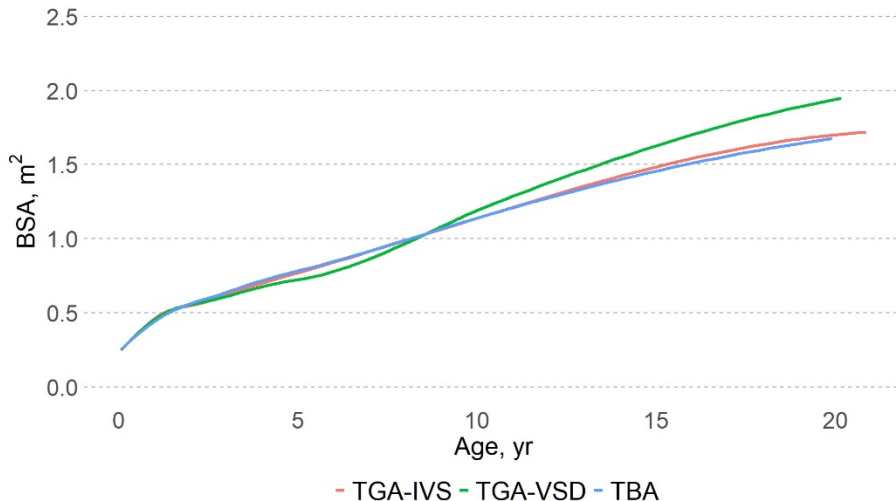


Figure 58. Comparison of body surface area (BSA) trajectory from birth to 20 years between patients with different TGA forms. The solid red line shows the average BSA of patients with transposition of the great arteries and an intact ventricular septum (TGA-IVS). The solid green line shows the average BSA of patients with transposition of the great arteries

and a ventricular septal defect (TGA-VSD). The solid blue line shows the average BSA of patients with the *Taussig-Bing* anomaly (TBA).

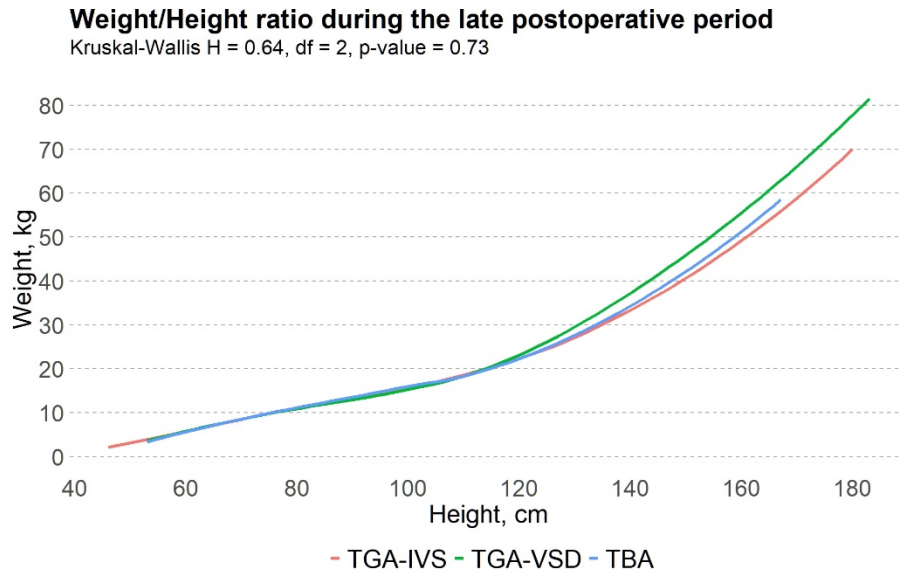


Figure 59. Comparison of weight-to-height ratio trajectory from birth to 20 years between patients with different TGA forms. The solid red line shows the average weight-to-height ratio of patients with transposition of the great arteries and an intact ventricular septum (TGA-IVS). The solid green line shows the average weight-to-height ratio of patients with transposition of the great arteries and a ventricular septal defect (TGA-VSD). The solid blue line shows the average weight-to-height ratio of patients with the *Taussig-Bing* anomaly (TBA).

### 3.3.3. Late mortality and overall survival

During the late postoperative period, out of 97 ASO survivors, 6 (6.2%) died. The median survival of these patients was 0.36 (IQR 0.16 – 2.1) years. All these patients died of causes unrelated to the ASO. Three patients died from infection or infection-related complications. Two patients died from pulmonary arterial hypertension (both patients underwent an uneventful neonatal arterial switch for TGA with no septal defects). One patient died during an accident. Overall, the estimated actuarial 1-year and 3-year survival in our operated cohort was 74% and 72%, respectively. No patients died later than three years after the ASO.

*Kaplan-Meier* survival analysis estimates a 72% cumulative survival of the whole cohort, as shown in Figure 60. However, most of our patients died in the operating theater during the first surgical era, which tends to underestimate our patients' actual long-term survival. Survival analysis of the ASO survivor cohort gave a better approximation of estimated survival and expected results.

The *Kaplan-Meier* survival estimator function for these patients is shown in Figure 60. The estimated survival of patients who survived the early post-switch period and were discharged was greater than 94% (Figure 60).

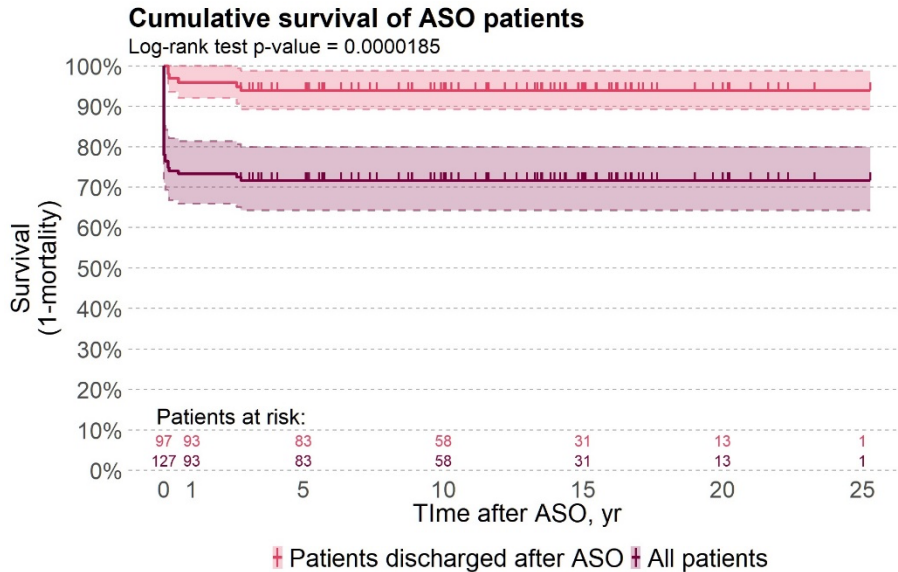


Figure 60. *Kaplan-Meier* cumulative survival estimator function. The violet curve shows the cumulative survival estimation for the whole cohort. The pink curve shows the cumulative survival estimation for ASO survivors. “0” on the x-axis marks the day of the ASO. Abbreviations: ASO – arterial switch operation.

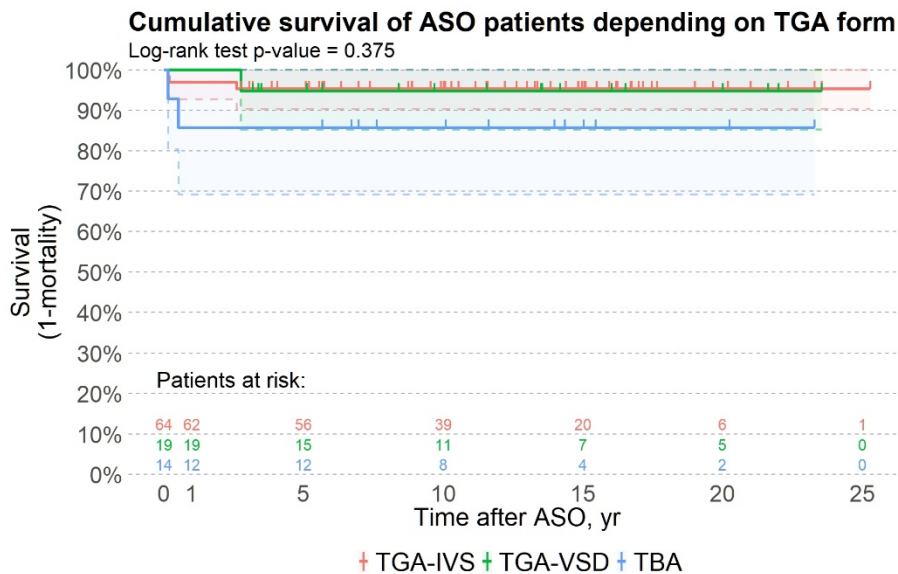


Figure 61. Comparison of *Kaplan-Meier* cumulative survival estimator functions between patient groups with different TGA forms. “0” on the x-axis marks the day of the ASO. Abbreviations: ASO – arterial switch operation. TGA – transposition of the great arteries. TGA-

IVS – transposition of the great arteries with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries and a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly. d – days.

### 3.3.4. Late morbidity

#### 3.3.4.1. Cardiovascular diseases

Late cardiovascular morbidity among ASO survivors includes specific ASO-related conditions (neo-aortic root enlargement, dilation of the ascending neo-aorta, neo-aortic insufficiency, stenosis of the neo-pulmonary trunk and its branches, aortic arch obstructions, stenosis of coronary ostia and proximal segments) and other cardiovascular illnesses unrelated to the arterial switch operation.

##### 3.3.4.1.1. Neo-aortic root enlargement and dilation of the neo-aorta

The growth trajectory of neo-aortic dimensions was evaluated by analyzing echocardiographic measurements of the neo-Ao annulus, neo-Ao sinuses, and the ascending neo-Ao. Every measurement was taken during every postoperative follow-up visit. Growth trajectories of each neo-aortic dimension in mm and respective Z scores are shown in Figures 62 – 67.

The growth trajectory of the neo-Ao annulus in millimeters is shown in Figure 62. During the first post-switch years, the growth velocity of the neo-Ao annulus in our cohort was 4 mm/year. Neo-Ao annulus growth slowed to 0.8 mm/year from the second to the fifth postoperative year. During the fifth to tenth and tenth to fifteenth postoperative years, the growth velocity of the neo-Ao annulus continued to decline (to 0.6 and 0.4 mm/year, respectively). However, after 15 years post-switch, the growth of the neo-Ao annulus increased to 1 mm/year. The difference between neo-Ao annulus growth velocity during different time periods after the ASO was statistically significant ( $p$ -value  $< 0.05$ ). The growth trajectory of the neo-Ao annulus in terms of Z scores is shown in Figure 63. The major leap in neo-Ao annulus Z score was observed during the first year after the ASO ( $p$ -value  $< 0.05$ ). After the first year, most patients' neo-Ao annulus Z score remained above +2. However, there were no statistically significant fluctuations in the neo-Ao annulus Z score values ( $p$ -value  $> 0.05$ ).

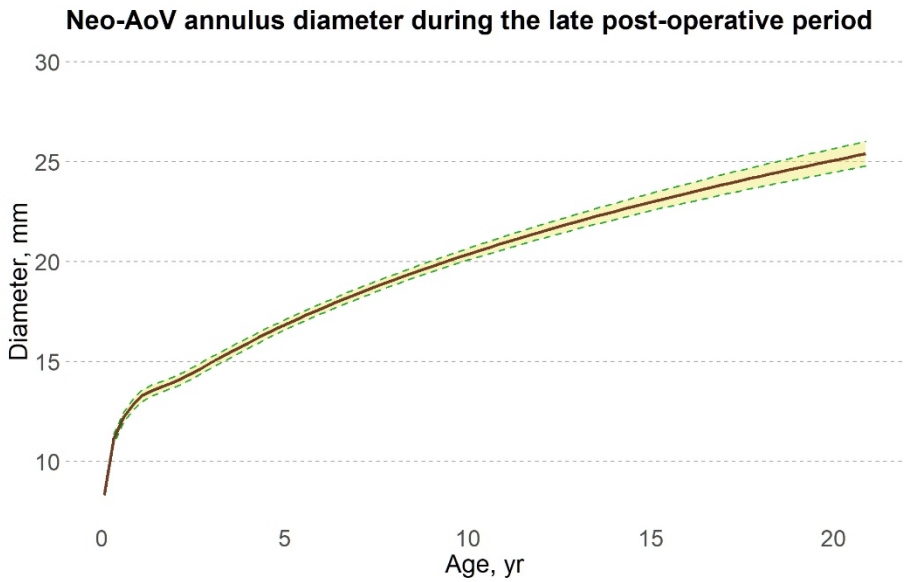


Figure 62. Neo-aortic (Neo-Ao) annulus growth trajectory during the late postoperative period. The solid line shows the average neo-Ao annulus diameter in millimeters, and the dashed lines represent 95% confidence intervals.

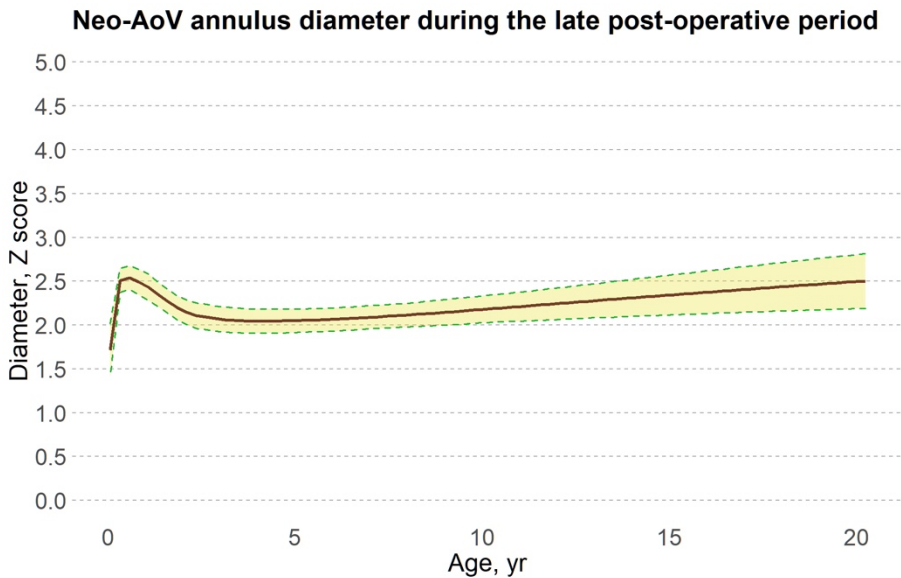


Figure 63. Neo-aortic (Neo-Ao) annulus growth trajectory during the late postoperative period. The solid line shows the average neo-Ao annulus diameter in Z score, and the dashed lines represent 95% confidence intervals.

The growth trajectory of the neo-Ao sinus in millimeters is shown in Figure 64. During the first post-switch years, the growth velocity of the neo-Ao sinus in our cohort was 6 mm/year. Neo-Ao sinus growth slowed to 1 mm/year from

the second to the fifth postoperative year. During the fifth to tenth and tenth to twentieth postoperative years, the growth velocity of the neo-Ao sinus continued to decline (to 0.8 and 0.6 mm/year, respectively). The difference between neo-Ao sinus growth velocity during different time periods after the ASO was statistically significant ( $p$ -value  $< 0.05$ ). The growth trajectory of the neo-Ao sinus in terms of Z scores is shown in Figure 64. The major leap in neo-Ao sinus Z score was observed during the first year after the ASO ( $p$ -value  $< 0.05$ ). After the first year, most patients' neo-Ao sinus Z score remained above +2. However, there were no statistically significant fluctuations in the neo-Ao sinus Z score values ( $p$ -value  $> 0.05$ ).

#### Neo-Ao sinus diameter during the late postoperative period

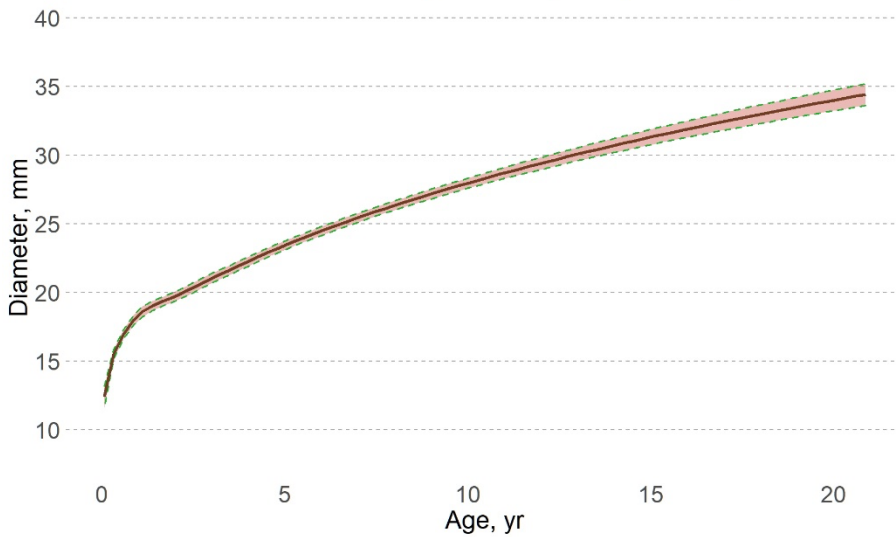


Figure 64. Neo-aortic (Neo-Ao) sinus growth trajectory during the late postoperative period. The solid line shows the average neo-Ao sinus diameter in millimeters, and the dashed lines represent 95% confidence intervals.

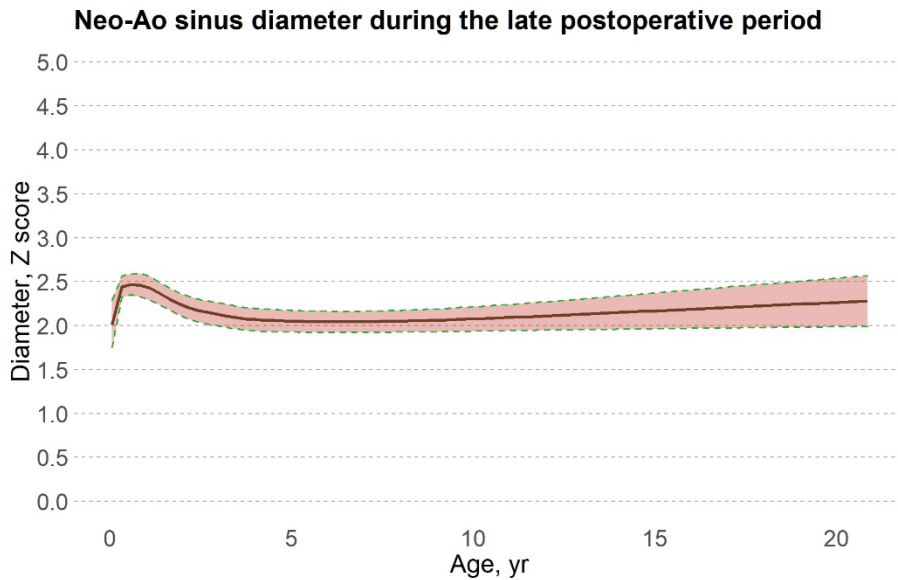


Figure 65. Neo-aortic (Neo-Ao) sinus growth trajectory during the late postoperative period. The solid line shows the average neo-Ao sinus diameter in Z score, and the dashed lines represent 95% confidence intervals.

Similar patterns were visible when analyzing the growth trajectory of the ascending neo-Ao, as shown in Figures 66 and 67. During the first post-switch years, the growth velocity of the ascending neo-Ao in our cohort was 4.5 mm/year. It then slowed to 0.6 mm between the second and fifth post-ASO years. It remained stable for up to 15 years after the ASO. Fifteen years after the ASO, the growth velocity of the ascending neo-aorta increased to 1.2 mm/year. The difference between ascending neo-Ao growth velocity during different time periods after the ASO was statistically significant ( $p$ -value  $< 0.05$ ). The growth trajectory of the ascending neo-Ao in terms of Z scores is shown in Figure 67. A significant increase in the ascending neo-Ao Z score value was observed in the first year after the ASO ( $p$ -value  $< 0.05$ ). After the first year, most patients' ascending neo-Ao Z score dropped below +1.5. However, the Z score value of the ascending neo-Ao started to increase steadily after the fifth postoperative year, though this increase was not statistically significant ( $p$ -value  $> 0.05$ ).



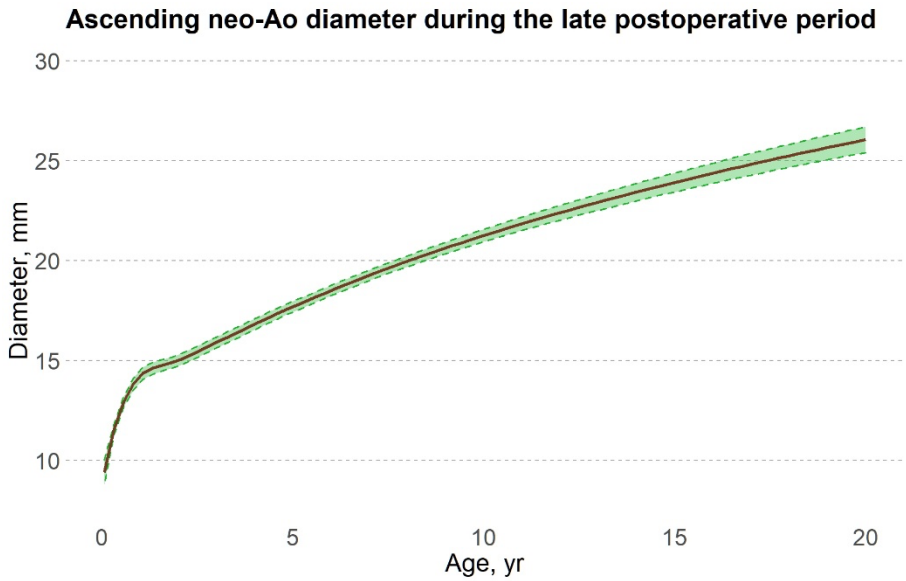


Figure 66. Ascending neo-aorta (neo-Ao) growth trajectory during the late postoperative period. The solid line shows the average ascending neo-Ao diameter in millimeters, and the dashed lines represent 95% confidence intervals.

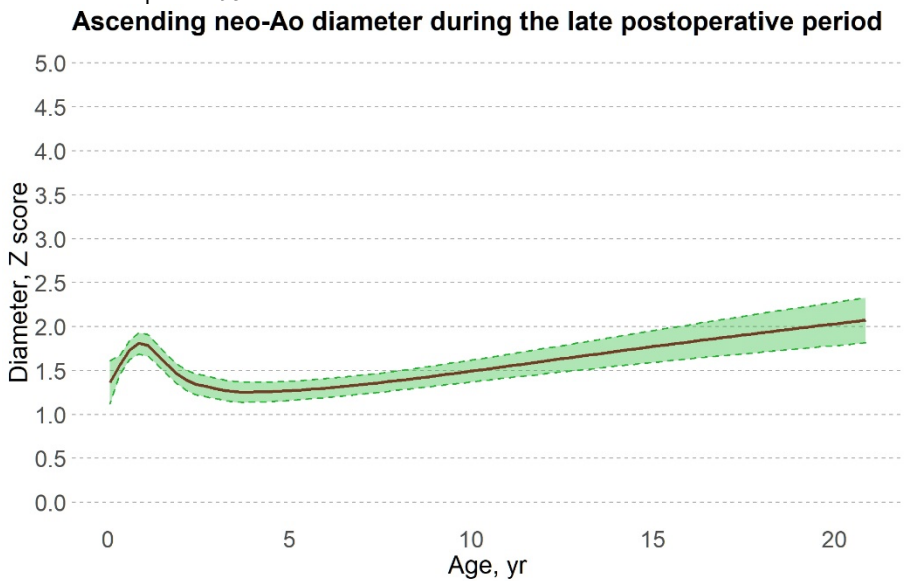


Figure 67. Ascending neo-aorta (neo-Ao) growth trajectory during the late postoperative period. The solid line shows the average ascending neo-Ao diameter in Z scores, and the dashed lines represent 95% confidence intervals.

#### 3.3.4.1.1.1. Differences of neo-aortic dimensions between boys and girls

Male ASO survivors had larger overall neo-Ao dimensions than female ASO survivors, as shown in Figures 68 – 70. However, only the difference in

neo-Ao sinus diameter between male and female ASO survivors was statistically significant (Figure 69).

### Neo-AoV annulus diameter during the late postoperative period

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 49007.5, p-value = 0.38

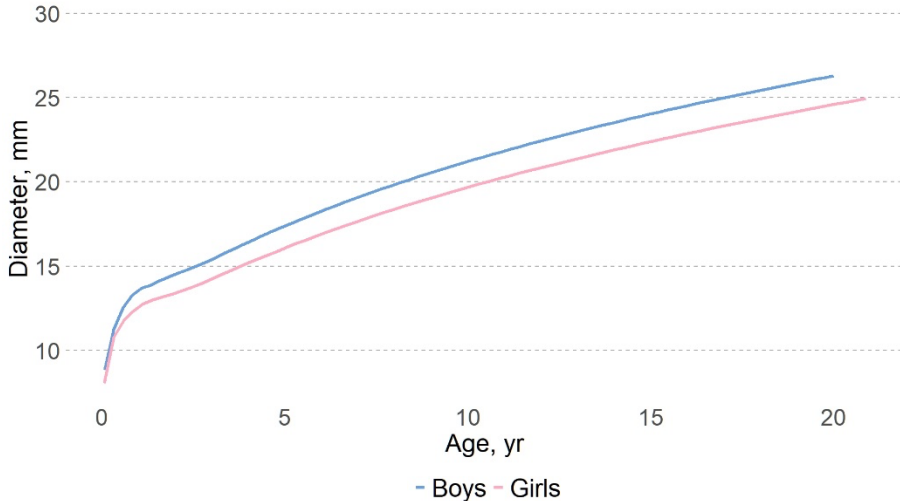


Figure 68 . Comparison of neo-aortic (neo-Ao) annulus growth trajectory during the late postoperative period between male and female arterial switch survivor. The blue solid line shows the average neo-Ao annulus diameter in males. The pink solid line shows the average neo-Ao annulus diameter in females.

### Neo-Ao sinus diameter during the late postoperative period

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 51465.5, p-value < 0.05

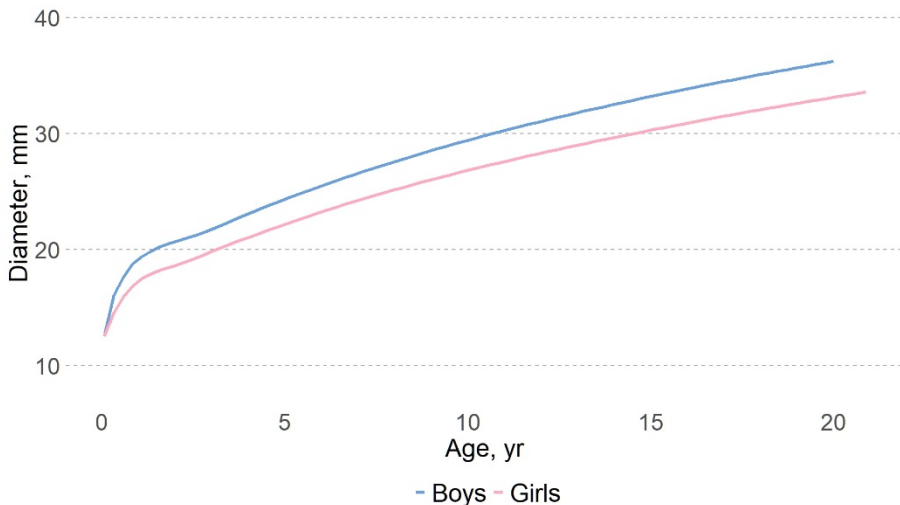


Figure 69. Comparison of neo-aortic (neo-Ao) sinus growth trajectory during the late postoperative period between male and female arterial switch survivor. The blue solid line shows the average neo-Ao sinus diameter in males. The pink solid line shows the average neo-Ao sinus diameter in females.

### Ascending neo-Ao diameter during the late postoperative period

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 49892, p-value = 0.2

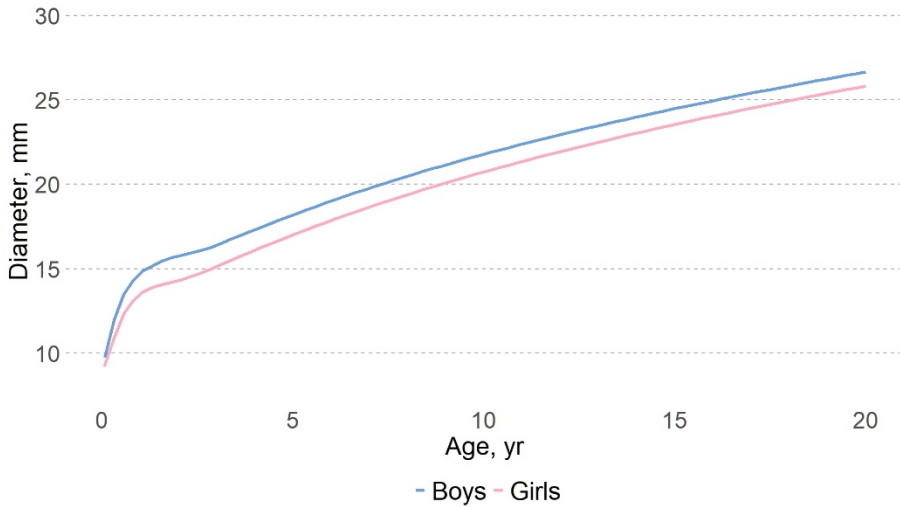


Figure 70. Comparison of ascending neo-aorta (neo-Ao) growth trajectory during the late postoperative period between male and female arterial switch survivor. The blue solid line shows the average ascending neo-Ao diameter in males. The pink solid line shows the average ascending neo-Ao diameter in females.

#### 3.3.4.1.1.2. Differences of neo-aortic dimensions between patient groups with different TGA forms

There were no significant differences in the growth trajectories of the neo-Ao annulus, neo-Ao sinus, and ascending neo-Ao between patients with different TGA forms, as shown in Figures 71 – 73.

### Neo-AoV annulus diameter during the late postoperative period

Kruskal-Wallis H = 3.22, df = 2, p-value = 0.2

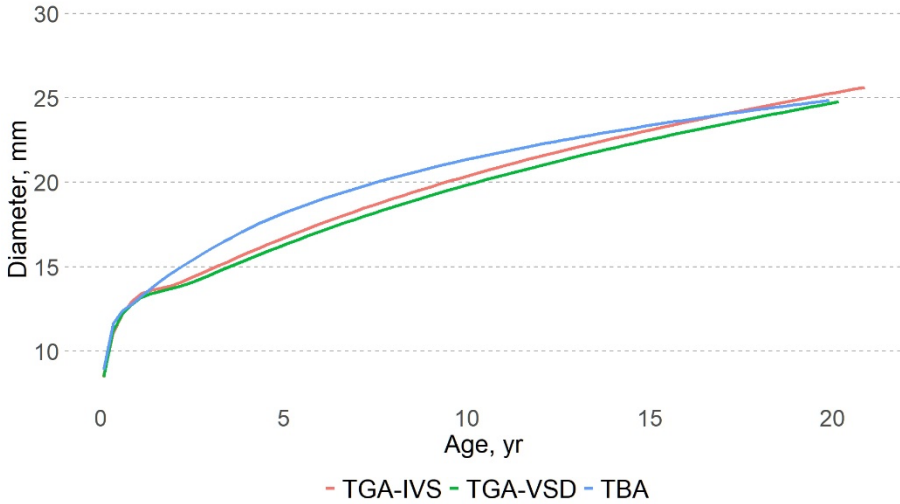


Figure 71. Comparison of neo-aortic (neo-Ao) annulus growth trajectory during the late postoperative period between arterial switch survivors with different TGA forms. The solid red line shows the average neo-Ao annulus diameter in patients with transposition of the great arteries and an intact ventricular septum (TGA-IVS). The solid green line shows the average neo-Ao annulus diameter in patients with transposition of the great arteries and a ventricular septal defect (TGA-VSD). The solid blue shows the average neo-Ao annulus diameter in patients with the *Taussig-Bing* anomaly (TBA).

### Neo-Ao sinus diameter during the late postoperative period

Kruskal-Wallis H = 0.84, df = 2, p-value = 0.66

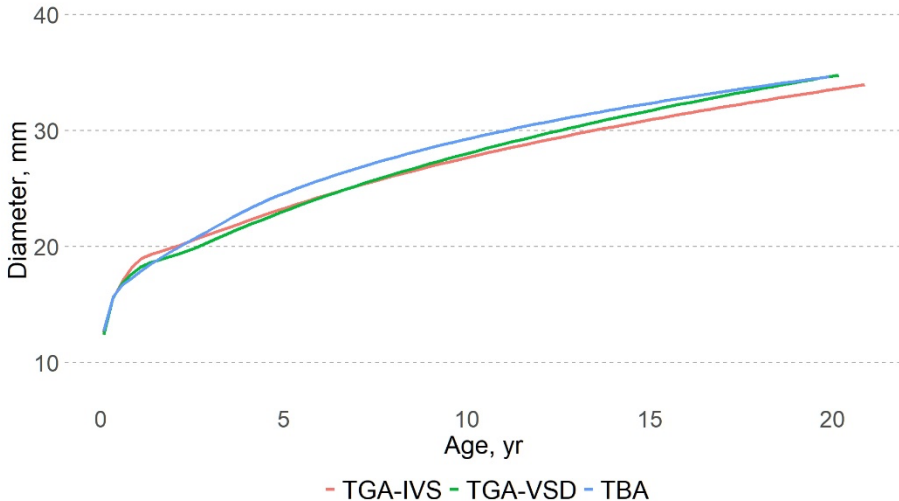


Figure 72. Comparison of neo-aortic (neo-Ao) sinus growth trajectory during the late postoperative period between arterial switch survivors with different TGA forms. The solid red line shows the average neo-Ao sinus diameter in patients with transposition of the great arteries and an intact ventricular septum (TGA-IVS). The solid green line shows the average neo-Ao

sinus diameter in patients with transposition of the great arteries and a ventricular septal defect (TGA-VSD). The solid blue shows the average neo-Ao sinus diameter in patients with the *Taussig-Bing* anomaly (TBA).

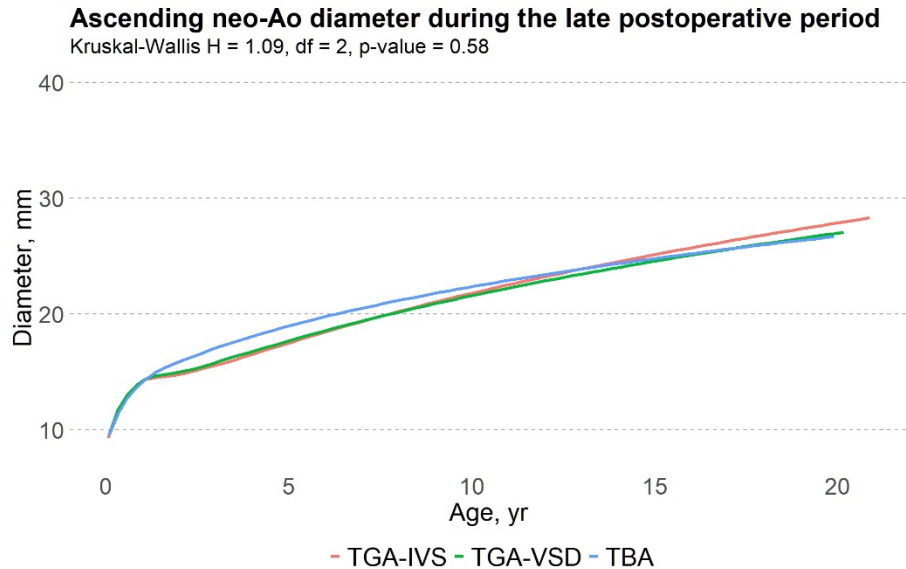


Figure 73. Comparison of ascending neo-aorta (neo-Ao) growth trajectory during the late postoperative period between arterial switch survivors with different TGA forms. The solid red line shows the average ascending neo-Ao diameter in patients with transposition of the great arteries and an intact ventricular septum (TGA-IVS). The solid green line shows the average ascending neo-Ao diameter in patients with transposition of the great arteries and a ventricular septal defect (TGA-VSD). The solid blue shows the average ascending neo-Ao diameter in patients with the *Taussig-Bing* anomaly (TBA).

### 3.3.4.1.1.3. Differences of neo-aortic dimensions between patient groups with usual and anomalous coronary anatomy

There were no significant differences in the growth trajectories of the neo-Ao annulus, neo-Ao sinus, and ascending neo-Ao between patients with usual and anomalous coronary anatomy, as shown in Figures 74 – 76.

### Neo-AoV annulus diameter during the late postoperative period

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 39483, p-value = 0.48

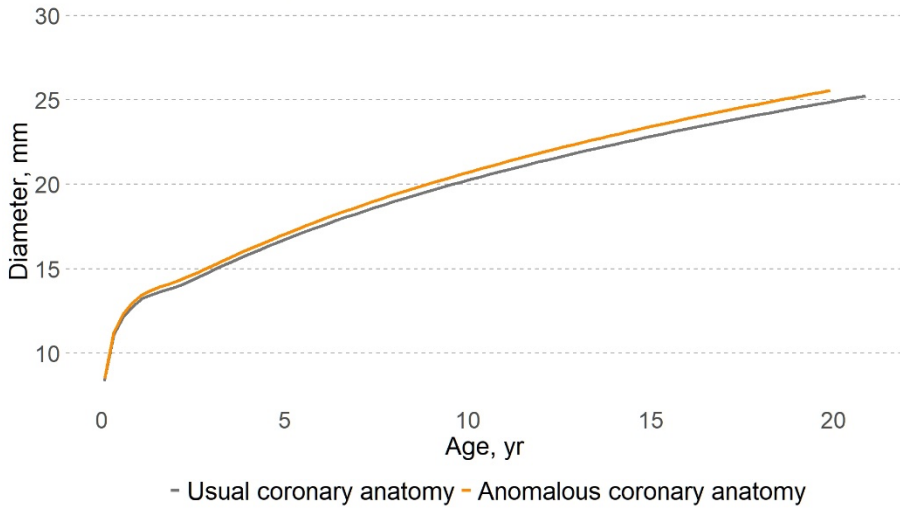


Figure 74. Comparison of neo-aortic (neo-Ao) annulus growth trajectory during the late postoperative period between arterial switch survivors with usual and anomalous coronary anatomy. The solid grey line shows the average neo-Ao annulus diameter in patients with the usual coronary anatomy. The solid orange line shows the average neo-Ao annulus diameter in patients with anomalous coronary anatomy.

### Neo-Ao sinus diameter during the late postoperative period

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 41644.5, p-value = 0.73

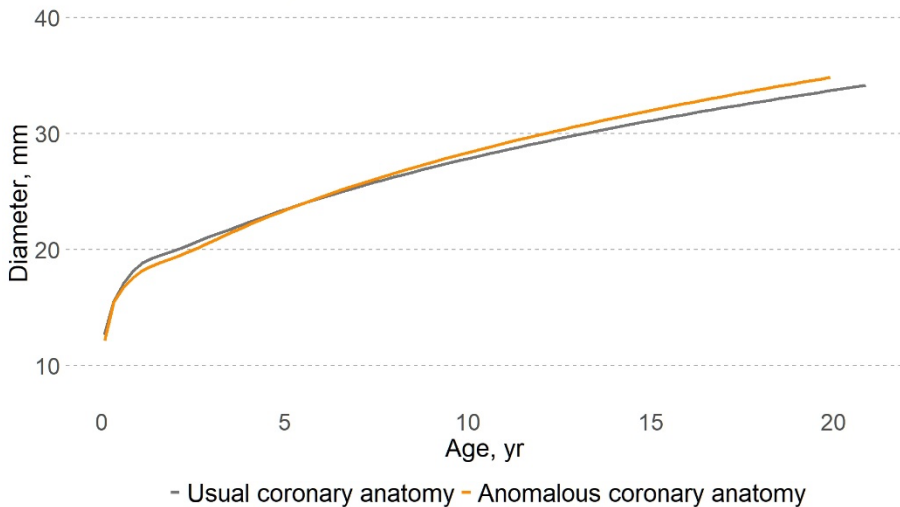


Figure 75. Comparison of neo-aortic (neo-Ao) sinus growth trajectory during the late postoperative period between arterial switch survivors with usual and anomalous coronary anatomy. The solid grey line shows the average neo-Ao sinus diameter in patients with the usual coronary anatomy. The solid orange line shows the average neo-Ao sinus diameter in patients with anomalous coronary anatomy.

### Ascending neo-Ao diameter during the late postoperative period

Wilcoxon-Mann-Whitney U = 38854, p-value = 0.31

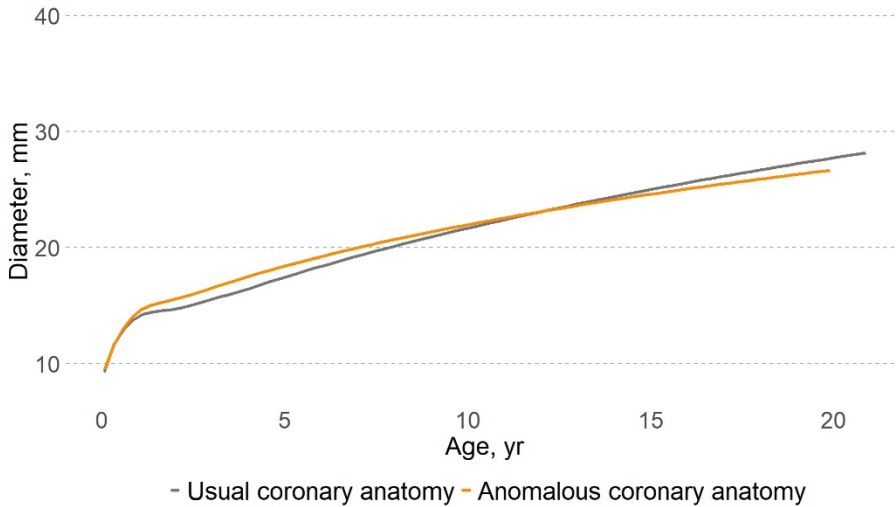


Figure 76. Comparison of neo-aortic (neo-Ao) annulus growth trajectory during the late postoperative period between arterial switch survivors with usual and anomalous coronary anatomy. The solid grey line shows the average neo-Ao annulus diameter in patients with the usual coronary anatomy. The solid orange line shows the average neo-Ao annulus diameter in patients with anomalous coronary anatomy.

#### 3.3.4.1.2. Late post-arterial switch neo-aortic insufficiency

Late neo-Ao insufficiency is one of the most common cardiovascular conditions among arterial switch survivors. The change in the prevalence of neo-Ao insufficiency among VUL SK ASO survivors is shown in Figure 77. Only three patients had mild aortic insufficiency prior to the arterial switch. The proportion of patients with neo-Ao insufficiency increased to 27 at the time of discharge after the ASO. However, one patient with mild neo-Ao regurgitation before the operation had a competent valve after the ASO. During the follow-up period up to the last visit, the degree of neo-Ao insufficiency fluctuated chaotically.

In some cases, neo-Ao insufficiency progressed, some regressed, and some remained stable. Most patients had at least trivial neo-Ao regurgitation during the last follow-up visit. Only 20 (22%) patients had competent neo-Ao valves. However, only one (1.1%) patient had severe neo-Ao regurgitation, and only 15 (16.5%) patients had moderate neo-Ao regurgitation. At the time of writing this dissertation, none of the patients required any treatment due to neo-Ao insufficiency.

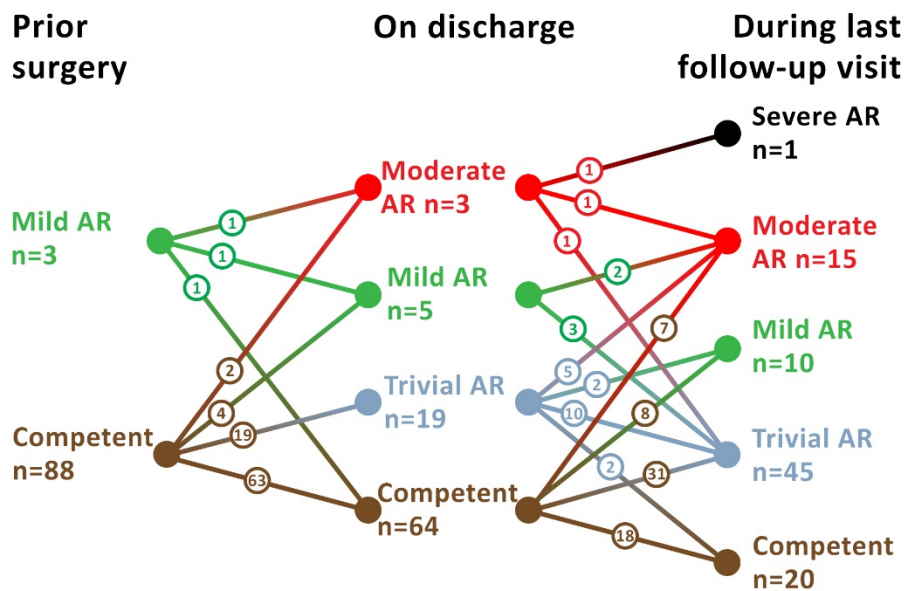


Figure 77. A flow-chart of the prevalence of neo-aortic insufficiency among arterial switch survivors operated on in Vilnius University Hospital Santaros Clinics.

### 3.3.4.1.3. Late reinterventions

During the late post-ASO period only 16 (17.6%) ASO survivors underwent additional invasive (redo cardiac surgery or catheter interventions) treatment. The estimated reintervention free survival in our cohort was 82%, as shown in Figure 78. These patients required additional treatment only due to neo-aortic arch obstruction or neo-pulmonary stenosis. The treatment option for these late ASO-specific complications was chosen for each individual patient during a multidisciplinary team meeting. In our cohort, the more frequent option was the catheter based interventional treatment. In total, our patients underwent 38 (83%) catheter based interventional procedures, and eight (17%) redo cardiac surgery procedures. Table 82 shows a summary of all additional procedures performed during the late post-switch period.

A demographic and clinical data comparison between patients who underwent additional treatment for the neo-Ao arch obstruction and neo-pulmonary stenosis was performed. Patients were divided into two groups regarding the location of the first additional treatment. Both groups comprised eight patients each (Table 83). No significant differences were found in demographic and clinical characteristics between patients who required treatment for neo-aortic arch obstruction and those who required treatment for neo-pulmonary stenosis (Table 83). A *Kaplan-Meier* analysis of freedom from



reintervention due to neo-aortic arch obstruction or neo-pulmonary stenosis showed no significant differences between the two patient groups. Regardless of the pathology (neo-aortic arch obstruction or neo-pulmonary stenosis), the estimated reintervention-free survival in both groups was greater than 90% (Figure 79).

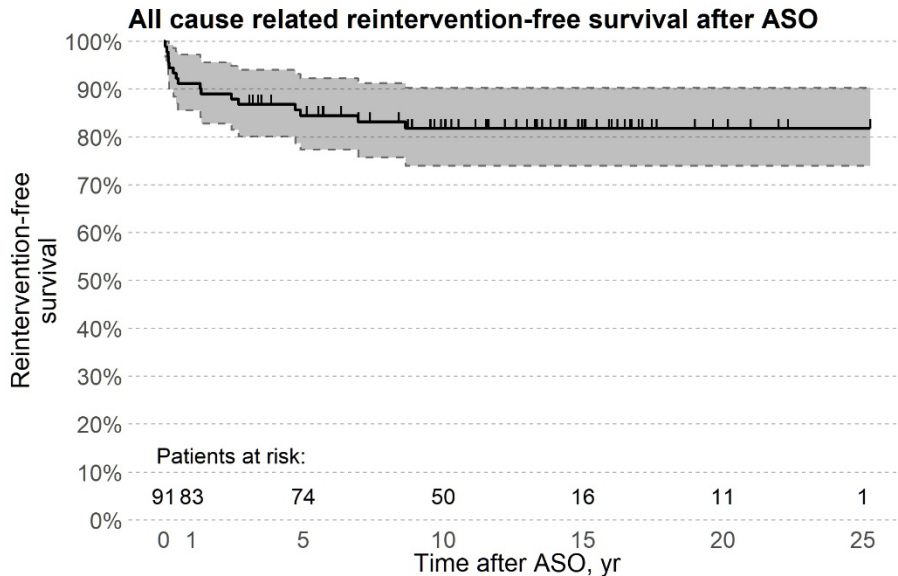


Figure 78. Reintervention-free survival: a *Kaplan-Meier* analysis of freedom from reintervention due to all causes. “0” marks the time of the arterial switch operation (ASO).

Procedure	Patient count*	Procedure count#
Balloon angioplasty of the neo-PA stenosis, n (%)	9 (56.2%)	15 (33%)
Stenting of the neo-PA stenosis, n (%)	3 (18.8%)	3 (7%)
Surgical repair of the neo-PA stenosis, n (%)	6 (37.5%)	7 (15%)
Surgical repair of new AoCo, n (%)	1 (6.2%)	1 (2%)
Balloon angioplasty of new AoCo, n (%)	1 (6.2%)	1 (2%)
Balloon angioplasty of aortic recoarctation, n (%)	7 (43.8%)	17 (37%)
Stenting of aortic recoarctation, n (%)	2 (12.5%)	2 (4%)

***In total, 16 patients underwent 46 invasive procedures***

Table 82. Late interventions for ASO survivors: A summary of procedure types and patient numbers. \*Variable shows patient count that underwent each procedure. #Variable shows the number of procedures performed. Abbreviations: neo-PA – neo-pulmonary artery. AoCo – aortic coarctation.

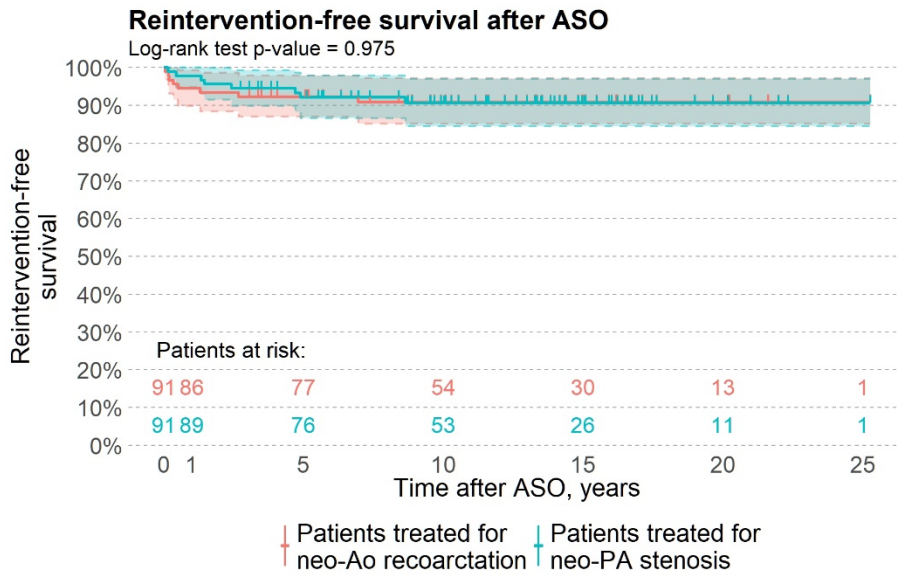


Figure 79. Comparison of reintervention-free survival: a *Kaplan-Meier* analysis of freedom from reintervention due to neo-aortic recoarctation (red curve) and neo-pulmonary stenosis (blue curve). “0” marks the time of the arterial switch operation (ASO).

Variable	Group I	Group II	p-value
Patient count, n (%)	8	8	-
Males, n (%)	7 (87.5%)	6 (75%)	> 0.05
TGA form			
TGA-IVS, n (%)	2 (25%)	3 (37.5%)	> 0.05
TGA-VSD, n (%)	1 (12.5%)	3 (37.5%)	0.5692
TBA, n (%)	5 (62.5%)	2 (25%)	0.3147
Total number of performed procedures	21	25	-
Time to first reintervention, $\bar{x}$ (IQR), years	0.4 (0.19-1.6)	1.9 (0.67-4.2)	0.2743
Procedure count performed for a single patient, $\bar{x}$ (IQR)	2 (1.75 – 5.5)	2 (1.5 – 3.5)	0.3115
Count of patients who required additional procedures in locations other than the first procedure., n (%)	2 (25%)	0 (0%)	0.4667
<b>TREATMENT COMPLICATIONS</b>			
Redo surgery related, n (%)	0 (0%)	0 (0%)	-
Related to catheter interventions:			
Termination of procedure without desired effect, n (%)	1(12.5%)	1 (12.5%)	-
Thrombosis or pseudoaneurysm of the access vessel, n (%)	3 (37.5%)	0 (0%)	0.2
Local dissection in the target location, n (%)	2 (25%)	2 (25%)	-
Procedure-related death, n (%)	0 (0%)	1 (12.5%)	>0.05

Table 83. Comparing demographic and clinical characteristics of patients with aortic arch obstruction (Group I) and neo-pulmonary stenosis (Group II): A Group Analysis. Abbreviations: TGA – transposition of the great arteries. TGA-IVS – transposition of the great with an intact ventricular septum. TGA-VSD – transposition of the great arteries and a ventricular septal defect. TBA – *Taussig-Bing* anomaly.  $\tilde{x}$  – median. IQR – interquartile range.

#### 3.3.4.1.4. Other cardiovascular conditions

Every ASO survivor in our cohort was discharged with prescribed diuretics (furosemide, spironolactone, or a combination of both). In addition, individual patients were discharged with prescribed carvedilol. During the first-month postoperative visit, medical treatment was continued for some patients on an individual basis. Six months after the ASO, medical treatment was required to treat comorbidities only. During the last follow-up visit, only three patients required medicines to treat cardiovascular conditions. Two teenagers were treated for arterial hypertension. One patient was treated for pulmonary arterial hypertension. At the time of writing this dissertation, this patient's condition was stable with a specific three-drug therapy. During the follow-up period, the necessity for medical treatment decreased significantly. This is likely due to the fact that as the patients' cardiovascular conditions improved, they required less medication to manage their symptoms. It is also worth noting that the medical treatment that was prescribed to the patients was primarily aimed at managing the symptoms of their comorbidities and preventing future complications, rather than treating the underlying conditions caused by the ASO.

None of the ASO survivors in our cohort had any signs of heart failure. 89 out of 97 patients (97.8%) had a left ventricular ejection fraction (LVEF) greater than 55%, while two (2.2%) patients had an LVEF between 52 and 55% (as per Table 78). The median left ventricular end-diastolic diameter (LVDd) among our patients was 4 cm (with an interquartile range of 3.6-4.8 cm). Six patients had slightly enlarged left ventricles (with LVDd Z-score values greater than +2). Additionally, none of our patients had any cardiac rhythm abnormalities that required cardiac pacing. Furthermore, we did not perform a routine evaluation of coronary vessels. In addition, between the 11th and 20th postoperative years, only seven (7.7%) patients underwent coronary angiography (conventional or computed tomography) due to chest pains. None of them had any coronary pathology.

### 3.3.4.2. Non-cardiovascular morbidity

The most common non-cardiovascular health issue among our cohort of ASO survivors during the late postoperative period was vision disorders requiring vision correction (glasses or contact lenses). At the time of writing this dissertation, 12 (13.2%) of the ASO survivors wore glasses daily. It is worth noting that while vision disorders are a common issue among the general population, it is important to monitor the vision health of ASO survivors as they may be at an increased risk for vision problems due to their history of cardiac surgery and any underlying cardiovascular conditions. Therefore, follow-up eye examinations and regular screenings for vision disorders should be a part of the long-term care plan for ASO survivors.

Developmental disorders were diagnosed in six (6.6%) of our patients. One (1.1%) patient had a confirmed KBG syndrome, characterized by developmental disorders and learning difficulties. Three (3.3%) patients were diagnosed with mild developmental disorders. Two patients (2.2%) required speech therapy, and one (1.1%) had learning difficulties. Severe developmental disorders were diagnosed in three (3.3%) patients. One of these patients was transferred to our clinic in critical condition. Prior to the ASO, this patient was treated for sepsis and multiple organ failure. Furthermore, this patient underwent several successful cardiopulmonary resuscitations. The ASO was performed as a last hope procedure. The postoperative course was uneventful. However, neurological damage did not resolve. The second patient with severe developmental disorder underwent two pulmonary artery banding procedures prior to the ASO. Unfortunately, the patient sustained a hemorrhagic brain injury during the second pulmonary artery banding. After discharge, this patient returned three years later and underwent an uneventful ASO. However, neurological improvement was limited. The third patient with a developmental disorder suffered an accident one year after the ASO. This patient sustained severe burns to most of the body and required extensive in-hospital treatment at a pediatric burn center. A developmental disorder was diagnosed during this time. Prior to the accident, the development of this patient was similar to that of the general Lithuanian population. In summary, while the association between mild developmental disorder cases and the arterial switch operation is unclear, severe developmental disorder cases seem to be unrelated to the ASO.

After the ASO, two patients were diagnosed with genetic disorders. One patient was diagnosed with KBG syndrome, as previously mentioned. Another patient was diagnosed with *Hirschsprung's* disease, and the third patient is still

awaiting confirmation of a diagnosis of *Alport's* syndrome. This patient has progressive kidney injury, and *Alport's* syndrome has been diagnosed in their first-degree relatives. At the time of writing this dissertation, all of these patients were in good general condition.

Two patients had respiratory problems that required tracheostomy. One patient developed subglottic stenosis and tracheomalacia due to prolonged ventilation after the ASO. This patient underwent tracheostomy almost two months after the arterial switch. The second patient developed subglottic stenosis after prolonged ventilation due to bilateral pneumonia more than two years after the ASO. At the time of writing this dissertation, the former patient was still breathing through the tracheostomy, while the latter patient underwent closure of the tracheostomy two years after it was performed. Both patients were in satisfactory general condition and did not require any cardiovascular treatment.

### 3.3.5. Life after the arterial switch operation

Currently, the probability of success of the arterial switch operation in terms of early survival is high. This means that the population of ASO survivors is steadily increasing. People who once were almost universally condemned to poor outcomes now must deal with other health issues. These issues include all sorts of traumas (bone fractures, ligament sprains, joint dislocations, concussions, contusions), injuries, allergic reactions, and other health issues that are common to all human beings (and in a broader view to all living organisms). As the malformation for which these patients are treated is lethal if left untreated and must be surgically repaired in the first days of life, survivors must undergo every stage of development. They attend kindergarten, elementary, middle, and high schools. They can pursue goals in academics, arts, and vocational training. During their life, they form friendships and relationships; they bond with others, as is common in people who were born without transposition of the great arteries (or any other congenital malformation of the heart). In general, ASO survivors live normal lives.

However, it is important to note that while the overall survival rate of the arterial switch operation is high, and many patients are able to lead normal lives, there may be long-term complications that arise as a result of the surgery. It's also worth noting that not all survivors may have the same quality of life, as some may experience more severe complications or have difficulty with certain activities. It is also important to remember that the population of

ASO survivors is a diverse group, and individuals may have different experiences and outcomes. Therefore, it is important to continue monitoring ASO survivors' long-term health and provide them with appropriate follow-up care.

Patients who underwent the arterial switch in our center are recommended to be exempt from physical education. However, day-to-day physical activity is not limited. For example, some of our patients took up sports (football, figure skating, or calisthenics) at a competitive level.

In Lithuania, every child is able to get educated according to the approved general education program. ASO survivors are not excluded. At the time of writing this dissertation, 25 (27.5%) ASO survivors were children younger than six years (preschool-aged). 58 (63.7%) children were between 6 and 18 years (school-aged). 8 (8.8%) were 19 years and older.

One patient with severe developmental disorder graduated from a high school dedicated to special needs children. The remaining two children were educated according to their learning capabilities. Other school-aged ASO survivors attend general education schools. All but one school-aged ASO survivor were educated using the general education program, and one was educated using an individual education program. This patient was diagnosed with mild developmental disorder after the ASO. Two other ASO survivors diagnosed with mild developmental disorders attended kindergarten and underwent individual speech therapy. At the time of writing this dissertation, four survivors had graduated from high school. Three of them continued their education in vocational schools and colleges. One ASO survivor emigrated to a foreign country while still in school. This ASO survivor successfully graduated from school and is currently in a college abroad. In summary, the quality of life of ASO survivors who were operated on at the Vilnius University Hospital Santaros Clinics Center of Cardiothoracic Surgery is similar to that of the general Lithuanian population of the same age, with socioeconomic factors having a greater impact on their quality of life than ASO-related health issues.

#### 4. DISCUSSION

The arterial switch operation is a state-of-the-art procedure for treating the transposition of the great arteries. The procedure has a low early mortality rate when performed by experienced surgeons at high-volume, high-expertise centers [36–42]. In some centers, the early mortality rate for ASO can be as low as 0% [43]. However, it can vary widely depending on the volume of

cases handled by a particular center. *Hutter et al.* reported 60% early mortality at their institution's beginning of the arterial switch program. Twenty-three years later, they managed to decrease this number to 4% [44]. *Khairy et al.* reported a decrease in ASO mortality from 15.1% to 3.6% in 16 years [41]. *Michalak et al.* reported a mortality rate of 7.4% in patients who underwent ASO between 1991 and 2015. The authors, however, stated that only 2.9% of patients operated on between 2001 and 2015 have died [38]. A similar experience was reported by *Palen et al.* According to their data, early mortality among patients who underwent ASO between 1977 and 2015 was slightly higher than 9%. While the mortality rate of patients who underwent ASO between 1995 and 2015 was just above 3% [45]. *Lange et al.* reported a mortality rate of 6.4% in patients operated on between 1983 and 2006 [42]. While *Fricke et al.* reported an extremely low ASO mortality rate of just shy of 3% in patients operated on from 1983 to 2009 [40]. The common thing among all publications mentioned above is that these superb results were reported from high-volume high-expertise centers. Each publication included data from at least 200 patients. However, the early mortality rate can be higher in small-to-medium-volume centers. The early ASO mortality rates reported from small and medium-volume CHD surgery centers varied between 2 and 30% [46–50]. *Shim et al.* reported a 2.2% early mortality rate among 139 patients operated on between 1995 and 2014 [50]. As in high-volume centers, the operative mortality in small-to-medium-volume centers decreased with the increasing number of arterial switches performed. *Rodriguez Puras et al.* reported an initial ASO mortality rate of 19%, which decreased to 8% in 25 years [48]. *Manso et al.* reported the ASO results in 128 patients. The early ASO mortality was 44%, 25%, and 16% in patients operated on between 1995 and 2004, 2005 and 2008, and 2009 and 2014, respectively [46]. In our experience, early ASO mortality was 23.6%, but most of the deaths occurred in patients operated on between 1977 and 1998, as shown in figures 39, 40, 45, and 46. In recent years, the early mortality rate was just above 4% (Table 70). The high mortality rate at the beginning of the ASO program in our center can be explained by the historical period and political situation at that time. The first ASO at our center was performed while Lithuania was under soviet occupation. At that time, the working conditions for cardiac surgeons were extremely difficult. There were many limitations in terms of equipment, materials, and access to information. For example, there were no cardiopulmonary bypass machines, oxygenators, and bypass circuits that were adapted for neonatal heart surgery. Surgical materials were scarce and of poor quality. Access to medical literature was limited. There were no means to

consult with congenital heart surgeons from western countries. However, as Lithuania regained its independence and became economically stronger, means to establish international collaborations and training programs for the whole congenital heart team arose, and the treatment quality of all CHD, including TGA, improved. As a result, the early mortality rate for ASO decreased to internationally accepted levels.

Early mortality risk factors changed since the first arterial switch operations were performed. In 1999, *Blume et al.* described the main ASO early mortality risk factors [51]. According to *Blume et al.*, independent risk factors for early mortality after ASO were pulmonary artery banding without *Blalock-Taussig-Thomas* shunt prior to the arterial switch, delayed chest close after the ASO, parallel course of the great arteries, pre-switch repair of aortic arch anomalies, prematurity, *Taussig-Bing* anomaly, hypoplastic right ventricle, low weight, longer duration of circulatory arrest, and longer duration of cardiopulmonary bypass [51]. However, the multivariable analysis revealed that significant early mortality risk factors were pre-switch repair of aortic arch anomalies, patient weight, hypoplastic right ventricle, longer duration of circulatory arrest, and longer duration of cardiopulmonary bypass [51]. Other authors reported similar ASO early mortality risk factors, including concomitant relief of left ventricular outflow tract obstruction, simultaneous correction of aortic arch anomalies, usage of extracorporeal circulatory support after ASO, the experience of the surgeon and the whole CHD team, cardiac surgery prior to ASO, emergency thoracotomy due to postoperative bleeding [36–38,40,41,44,46]. In our cohort, independent risk factors of early mortality after the arterial switch were prolonged duration of cardiopulmonary bypass, usage of deep hypothermic circulatory arrest, a higher volume per kilogram of patients body weight of transfused packed red blood cells, need for additional cardiopulmonary bypass, the operation performed on patients older than 28 days, transposition of the great arteries with a ventricular septal defect, and operation during the first surgical era (Table 77). However, multivariable analysis confirmed only prolonged duration of cardiopulmonary bypass, usage of deep hypothermic circulatory arrest, a higher volume per kilogram of patient's body weight of transfused packed red blood cells, and the need for the additional cardiopulmonary bypass as significant early post-switch mortality risk factors (Table 77).

Late mortality among arterial switch survivors is extremely low [38,40,41,44–46,48,50,52–55]. Out of 97 ASO survivors operated on in our center, only 6 (6.2%) died during the late post-switch period. However, no deaths were related to the ASO as two patients died due to primary pulmonary



hypertension, three died due to infection, and one died due to an accident. The late actuarial survival among our ASO survivors was 96% one year after the ASO. Actuarial late survival decreased to 93.8% three years after the ASO. *Kaplan-Meier* survival estimate for our cohort was 96%, 94%, and 94% one year, three years, and 25 years after the ASO (Figure 60). In addition, the estimated late survival among our ASO survivors with different TGA forms did not differ statistically significantly, as shown in Figure 61.

The high operative survival rate of the arterial switch operation has led to a growing population of ASO. However, up to a quarter of ASO survivors might develop ASO-related complications [36,38,40–42,44–47,53,54,56–58]. Some of them might develop disorders of the cardiovascular and other organ systems unrelated to the ASO. That is why routine life-long follow-up of ASO is necessary. The most common ASO-related late complications are enlargement of the neo-aortic root, neo-aortic valve insufficiency, neo-pulmonary stenosis, and repeat aortic arch obstruction. The prevalence of neo-aortic root enlargement and neo-aortic valve insufficiency after the ASO was high. It did not depend on the caseload of the CHD surgery center in which individual patients were treated. Fortunately, neo-aortic root enlargement and neo-aortic valve insufficiency seldom require treatment [42,45,46,48–50,52,58]. In 2019, *van der Palen et al.* published an analysis of neo-aorta growth trajectories and progression of neo-aortic valve insufficiency in 345 ASO survivors. According to *van der Palen et al.*, the fastest growth of the neo-aorta was observed during the first postoperative year. During childhood, neo-aortic dimensions increased proportionally to the growth of the child. However, neo-aortic dimensions increased faster during adulthood than observed in the general population[45]. Our experience is similar to the one *van der Palen et al.* described. The fastest growth of neo-aortic dimensions in our operated patients was observed during the first post-switch year. During childhood, the neo-aorta grew proportionally to the patient's growth. While during adolescence growth velocity of the neo-aorta increased (Figures 62 – 67). *Van der Palen et al.* observed statistically significant differences in the growth of the neo-aorta between patient groups with different TGA forms and between males and females [45]. In contrast, our data did not show any statistically significant differences between patient groups with different TGA forms (Figures 71-73) or between males and females (Figures 68-70). Furthermore, there was no statistically significant difference in growth trajectories of the neo-aorta between patients with usual and anomalous coronary anatomy. According to different authors, the prevalence of post-switch neo-aortic valve insufficiency increases with time [42,45]. *Fricke et al.*

reported a 3% prevalence of moderate or greater severity neo-aortic insufficiency among ASO survivors [58]. Most ASO survivors in our cohort had neo-aortic insufficiency. However, very few had moderate or greater severity neo-aortic insufficiency. We have not observed any regularity in the change of the neo-aortic insufficiency as our patients grew. It appears that the change in neo-aortic insufficiency as patients grow is more chaotic than linear (Figure 76). Despite the greater prevalence of neo-aortic insufficiency in our cohort, to this day, not one patient required treatment.

The most common ASO-related late complications that required additional treatment were stenosis of the neo-pulmonary artery or its branches and repeated aortic arch obstruction. These complications may be treated by redo cardiac surgery or using catheter-based interventions. Both treatment options have inherent risks and potential complications [37,38,48,50,57,59,60]. In our cohort, 16 (16.5%) ASO survivors required additional treatment due to neo-pulmonary stenosis or neo-aortic re-coarctation (repeated aortic arch obstruction). These patients underwent 46 surgical operations and catheter-based interventions, as shown in Tables 82 and 83. However, procedure-related complications were observed only among those patients who underwent catheter-based interventional treatment (Table 83).

Injury of coronary ostia and proximal segments of the coronary vessels is another rare and potentially dangerous ASO-related complication. As reported by the Association for European Pediatric and Congenital Cardiology, the cumulative prevalence of this complication after the ASO ranges from less than 3% to 10% [61]. According to medical literature, the prevalence of asymptomatic coronary ostia and proximal segment lesions varied from 6% to 8% among ASO survivors [41,61–66]. Early post-switch coronary malperfusion was usually related to poor re-implantation of the coronary ostia from the aortic root to the neo-aortic root [23]. The technique for transferring the coronary ostia has been improved to the point that even patients with complex anomalous coronary anatomy do not affect the success of the ASO [51]. Late coronary lesions might develop at any time after the ASO. *Sarris et al.* reported that the median time of coronary lesion detection was 33 months of the ASO [61]. Scientific publications suggest that coronary lesions progress as time passes [60,61]. *Angeli et al.* recommend routine coronary evaluation for ASO survivors [60]. This recommendation is provided in the “2017 patients with TGA with intact ventricular septal management guidelines” by the *European Association for Cardiothoracic Surgery and Association for European Pediatric and Congenital Cardiology* [61]. The “2020 Guidelines for the management of adult congenital heart disease” published by the

*European Society of Cardiology* suggest a routine annual follow-up for adult ASO survivors [67]. The authors of these guidelines do not recommend routine coronary imaging. However, the authors state that further evidence is required to evaluate the risk of coronary pathology among adult ASO survivors [67]. Furthermore, the guidelines suggest coronary imaging for those patients who develop new arrhythmias or left ventricular systolic dysfunction [67]. According to medical literature, ASO survivors who develop coronary pathology might be asymptomatic. The first and only sign of pathology among these patients might be an acute coronary event or sudden death [49,54,60,63,68–70]. Unfortunately, there is no consensus on when coronary evaluation should be performed, even among centers that employ routine coronary imaging for ASO survivors. *Lim et al.* reported five cases of coronary injury among 95 ASO survivors [54]. In their 2016 article, *Shim et al.* stated that they employ routine coronary imaging for all ASO survivors one year after the operation. Using this postoperative management tactic, the authors found two patients that required additional surgical treatment for coronary ostia pathology [50]. In 2018 *Jung et al.* described their experience treating ASO survivors with coronary ostia obstruction [49]. *Jung et al.* treated five patients who developed obstruction of the coronary ostia after the arterial switch. These patients required seven redo cardiac surgeries. The authors stated that routine coronary imaging was not utilized until the first case of post-switch coronary obstruction. However, after the first cases of coronary obstruction were diagnosed, the authors started using routine coronary evaluation using imaging methods [49]. To this day, none of our ASO survivors have had any problems related to coronary pathology. We do not employ routine coronary imaging for all ASO survivors in our practice. During the late postoperative period, all our patients are supervised by experienced pediatric and adult cardiologists specializing in congenital heart defects. Every postoperative follow-up visit, each ASO survivor undergoes an echocardiographic exam performed by an expert echocardiographer. If there are any signs of coronary malperfusion, the patient is immediately referred for coronary imaging. In our cohort, seven patients underwent coronary imaging due to complaints of chest pain. None of them had any objective signs of coronary pathology.

Heart failure with reduced ejection fraction is seldom diagnosed in ASO survivors [36,37,40,41,44,48,49,52,58,71,72]. However, according to *Fricke et al.*, ASO survivors with cardiac dysfunction confirmed by echocardiography usually underwent ASO after atrial repair [58]. All our ASO

survivors had normal cardiac function during the last follow-up visit. The left ventricle ejection fraction was higher than 55% in 89 (97.8 %) of our ASO survivors. In two (2.2%) of our ASO survivors, left ventricle ejection fraction varied between 50% and 55%. The left ventricle ejection fraction of our cohort's only patient who underwent the ASO due to failing Senning circulation was higher than 55 %.

Studies on the long-term outcomes of the arterial switch operation have largely focused on cardiovascular morbidity, with only a few examining post-ASO neurodevelopment and growth in survivors. In 2012, *Andropoulos et al.* published the results of a prospective observational study dedicated to perioperative neurological injury in 30 patients undergoing the arterial switch [73]. The patients underwent brain MRI exams seven days before and seven days after the ASO and were followed for 12 months to assess neurodevelopment. The study found that ten patients had evidence of brain injury before the ASO and 13 were diagnosed with new brain injuries after the procedure. Despite this, the neurodevelopment of the study subjects was similar to that of the general population after 12 months [73]. Furthermore, according to *Ruys et al.*, the prevalence of emotional and behavioral disorders among ASO survivors was similar to that of the general population [71]. In addition, *Choi et al.* reported that neurologic complications were present in individual ASO patients [74]. *Shim et al.* also reported post-switch neurological complications present in individual patients [50]. Neurodevelopmental disorders were diagnosed in six ASO survivors in our cohort. Three patients were diagnosed with a severe developmental disorder. Two of those patients had confirmed brain injury prior to the ASO. One patient underwent an uneventful ASO and had normal development. The patient developed a severe neurodevelopment disorder after a major accident during which this patient suffered major burns. Three patients were diagnosed with a mild developmental disorder. Two patients had speech disorders, and one patient had learning difficulties. One of the three patients with severe developmental disorders graduated from a special education school dedicated to children with developmental disorders. At the time of writing this dissertation, the two patients with speech disorders were preschool-age. Both underwent individual speech therapy with good progress. The patient with learning difficulties attended school and was educated using an individual education plan. All other ASO survivors of school-age attended school with peers of similar age. At the time of writing this dissertation, three ASO survivors had graduated from school and pursued higher education in photography and accounting. One ASO survivor had emigrated to a foreign

country where he successfully attended college. In summary, the neurodevelopment of ASO survivors in our cohort was similar to that of the general Lithuanian population.

The growth parameters of ASO survivors usually reported in medical literature include mean and standard deviation of weight and height, median and interquartile range (or range) of weight and height. In their publication, *Choi et al.* mentioned that the growth of their ASO survivor cohort was similar to their general population [74]. The authors provided the percentile distribution of their cohort's weight, height, and body mass index at  $11 \pm 4.9$  years after ASO. However, the authors did not provide any data regarding the distribution of growth parameters according to age and sex. For this dissertation, our ASO survivors' growth parameters (weight, height, weight-to-height ratio, and body surface area) were evaluated using national growth scales developed for the Lithuanian population. The growth data of our ASO survivors are shown in Tables 78 – 81 and Figures 48 – 59. In general, the growth of ASO survivors in our cohort is similar to that of the general Lithuanian population and does not differ significantly between males and females and between patient groups operated on due to different TGA forms.

## 5. STUDY LIMITATIONS

As this study is retrospective, it poses all limitations characteristic of retrospective studies. The main limitation is that this study analyzes a single center's experience and involves a small number of study subjects treated for a rare congenital heart defect over a long time period. The data for this study was gathered from medical records and other health documents. It was impossible to form a control cohort because, if untreated, the transposition of the great arteries is a lethal malformation of the heart. In order to gather enough patients treated in a small congenital heart center providing a small low birth-rate population took a long time, during which advances in surgical technique, diagnostics, and postoperative management might impact the observed results. However, this study shows that despite inherent limitations, a small congenital heart surgery center employed by dedicated personnel is able to deal with rare and complex congenital malformations of the heart.

## 6. CONCLUSIONS

1. With the help of international knowledge transfer programs, which in our case was between our center and the Wessex Cardiothoracic Surgery Center's

congenital heart team, good early outcomes of the arterial switch operation can be achieved in a small congenital heart surgery center that serves a limited population.

2. Although coronary anomalies complicate the course of the ASO, early and late outcomes are similar between patients with usual and anomalous coronary anatomy.

3. In patients who underwent ASO at the Vilnius University Hospital Santaros Clinics Cardiothoracic Surgery Center, early mortality was significantly associated with patient age greater than 28 days, prolonged duration of cardiopulmonary bypass, a higher volume per kilogram of patient weight, the use of deep hypothermia during ASO, and the need for additional cardiopulmonary bypass.

4. In the late postoperative period, the cardiac status of ASO survivors is satisfactory, and the need for repeat treatment due to ASO-related complications is low. The estimated cumulative survival without additional treatment exceeds 82%, and survival without re-treatment for neo-aortic re-coarctation or neo-pulmonary stenosis is above 90% in both cases.

## 7. PRACTICAL RECOMMENDATIONS

1. For optimal results, the arterial switch operation should be performed within the first 28 days of life when the patient is still a newborn. The operating surgeon should aim to complete the repair during the shortest possible cardiopulmonary bypass while avoiding deep hypothermia and circulatory arrest to minimize complications and reduce the risk of early mortality.

2. Due to the risk of complications such as neo-aortic root enlargement, neo-aortic insufficiency, stenosis of the neo-pulmonary artery, and repeat aortic arch obstruction, it is important for ASO survivors to receive regular follow-up care. For the first three years after the operation, survivors should be seen every six months for an echocardiogram, with ECG recorded at least once a year. If rhythm disorders are suspected, 24-hour ECG monitoring may also be performed. While routine coronary imaging is not recommended, individual decisions regarding coronary evaluation may be made as needed.

3. Treatment for specific late complications from the arterial switch operation should be determined by a team of specialists and carried out at a congenital heart surgery center experienced in performing these procedures, whether through surgical or catheter-based intervention.

## 8. REFERENCES

1. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Babu-Narayan SV, Black GC, Choy M, et al. Global prevalence of congenital heart disease in school-age children: a meta-analysis and systematic review. *BMC Cardiovascular Disorders*. 2020 m.;20:488.
2. Bouma BJ, Mulder BJM. Changing Landscape of Congenital Heart Disease. *Circ Res*. 2017 m.;120:908–22.
3. van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011 m.;58:2241–7.
4. Zimmerman MS, Smith AGC, Sable CA, Echko MM, Wilner LB, Olsen HE, et al. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990–2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *The Lancet Child & Adolescent Health*. Elsevier; 2020 m.;4:185–200.
5. Ávila P, Mercier L-A, Dore A, Marcotte F, Mongeon F-P, Ibrahim R, et al. Adult congenital heart disease: a growing epidemic. *Can J Cardiol*. 2014 m.;30:S410-419.
6. Oster ME, Lee KA, Honein MA, Riehle-Colarusso T, Shin M, Correa A. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. *Pediatrics*. 2013 m.;131:e1502-1508.
7. Jortveit J, Øyen N, Leirgul E, Fomina T, Tell GS, Vollset SE, et al. Trends in Mortality of Congenital Heart Defects. *Congenital Heart Disease*. 2016 m.;11:160–8.
8. Baillie M. *The Morbid Anatomy of Some of the Most Important Parts of the Human Body*. London: Johnson and Nichol; 1797.
9. Farre JR. *Pathological Researches. Essay I: on Malformation of the Human Heart*. London: Longman, Hurst, Rees, Orme, Brown; 1814.
10. Šamánek M, Slavík Z, Zbořilová B, Hroboňová V, Voříšková M, Škovránek J. Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: A prospective analysis of 91,823 live-born children. *Pediatr Cardiol*. 1989 m.;10:205–11.
11. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of Congenital Heart Defects in Metropolitan Atlanta, 1998-2005. *The Journal of Pediatrics*. 2008 m.;153:807–13.
12. Liebman J, Cullum L, Belloc NB. Natural History of Transposition of the Great Arteries. *Circulation*. American Heart Association; 1969 m.;40:237–62.

13. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, de Souza LC, Neger F, Galantier M, ir kt. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol.* 1975 m.;28:461–4.
14. *Lecompte* Y, Neveux JY, Leca F, Zannini L, Tu TV, Duboys Y, ir kt. Reconstruction of the pulmonary outflow tract without prosthetic conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1982 m.;84:727–33.
15. Daenen W, Lacour-Gayet F, Aberg T, Comas JV, Daebritz SH, Di Donato R, ir kt. Optimal Structure of a Congenital Heart Surgery Department in Europe: by EACTS Congenital Heart Disease Committee1. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery.* 2003 m.;24:343–51.
16. Hannan EL, Racz M, Kavey RE, Quaegebeur JM, Williams R. Pediatric cardiac surgery: the effect of hospital and surgeon volume on in-hospital mortality. *Pediatrics.* 1998 m.;101:963–9.
17. Lundström NR, Berggren H, Björkhem G, Jögi P, Sunnegårdh J. Centralization of Pediatric Heart Surgery in Sweden. *Pediatr Cardiol.* 2000 m.;21:353–7.
18. Monro JL. Lessons to be learnt from the Bristol affair. *The Annals of Thoracic Surgery.* Elsevier; 2000 m.;69:674–5.
19. Dagan O, Birk E, Katz Y, Gelber O, Vidne B. Relationship between caseload and morbidity and mortality in pediatric cardiac surgery--a four year experience. *Isr Med Assoc J.* 2003 m.;5:471–4.
20. Kalfa D, Chai P, Bacha E. Surgical Volume-to-Outcome Relationship and Monitoring of Technical Performance in Pediatric Cardiac Surgery. *Pediatr Cardiol.* 2014 m.;35:899–905.
21. Vouhé PR. Editorial Comment: Arterial switch operation: is the glass half full or half empty? *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery.* 2013 m.;43:334–5.
22. de Leval MR, François K, Bull C, Brawn W, Spiegelhalter D. Analysis of a cluster of surgical failures: Application to a series of neonatal arterial switch operations. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 1994 m.;107:914–24.
23. Jonas K, Jakutis V, Sudikienė R, Lebetkevičius V, Baliulis G, Tarutis V. Early and Late Outcomes after Arterial Switch Operation: A 40-Year Journey in a Single Low Case Volume Center. *Medicina.* Multidisciplinary Digital Publishing Institute; 2021 m.;57:906.
24. Bonalumi G, di Mauro M, Garatti A, Barili F, Gerosa G, Parolari A, ir kt. The COVID-19 outbreak and its impact on hospitals in Italy: the model of cardiac surgery. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery.* 2020 m.;57:1025–8.



25. Casey L, Khan N, Healy DG. The impact of the COVID-19 pandemic on cardiac surgery and transplant services in Ireland's National Centre. *Ir J Med Sci.* 2021 m.;190:13–7.
26. Farrington WJ, Robinson NB, Rahouma M, Lau C, Hameed I, Iannacone EM, ir kt. Cardiac Surgery Outcomes in an Epicenter of the COVID-19 Pandemic. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2022 m.;34:182–8.
27. Protopapas EM, Rito ML, Vida VL, Sarris GE, Tchervenkov CI, Maruszewski BJ, ir kt. Early Impact of the COVID-19 Pandemic on Congenital Heart Surgery Programs Across the World: Assessment by a Global Multi-Societal Consortium. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* SAGE Publications Inc; 2020 m.;11:689–96.
28. Karamlou T, Jacobs ML, Pasquali S, He X, Hill K, O'Brien S, ir kt. Surgeon and center volume influence on outcomes after arterial switch operation: analysis of the STS Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg.* 2014 m.;98:904–11.
29. Lebetkevičius V, Tarutis V, Sudikienė R, Liekienė D, Lankutis K, Nogienė G, ir kt. Naujagimių įgimtų širdies ydų chirurgija: Vilniaus universiteto Širdies chirurgijos centro patirtis. *LS.* 2007 m.;5:0–0.
30. Baliulis G, Lipnevičius A, Sudikiene R, Lebetkevičius V, Versockas K, Lankutis K, ir kt. Sustainable Knowledge Transfer in Pediatric Cardiac Surgery: A Team Approach to Shared Learning. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* SAGE Publications Inc; 2011 m.;2:225–30.
31. Lankutis K, Lebetkevičius V, Tarutis V, Žilinskas V, Čibiras S, Sudikienė R, ir kt. Stambiųjų kraujagyslių transpozicija ir arterijų sukeitimo operacijos: mūsų patirtis. *LCH.* 2007 m.;5:0–0.
32. Jonavičius K, Lipnevičius A, Lebetkevičius V, Sirvydis V, Tarutis V. Stambiųjų kraujagyslių transpozicija: Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centro pastarųjų penkerių metų patirtis. *Lietuvos chirurgija* [Prieiga per internetą]. 2014 m. [žiūrėta 2022 m. liepos 28 d.];13. Gauta: <http://www.zurnalai.vu.lt/lietuvos-chirurgija/article/view/2949>
33. Jonavičius K, Lipnevičius A, Katliorienė Ž, Lankutis K, Sudikienė R, Liekienė D, ir kt. Vainikinių arterijų anatomijos įtaka stambiųjų kraujagyslių transpozicijos chirurginiam gydymui Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centre. *Lietuvos bendrosios praktikos gydytojo priedas.* 2015 m.;19:20–4.
34. R Core Team. *R: A Language and Environment for Statistical Computing* [Prieiga per internetą]. Vienna, Austria: R Foundation for Statistical Computing; 2018. Gauta: <https://www.R-project.org/>

35. Gittenberger-de Groot AC, Koenraadt WMC, Bartelings MM, Bökenkamp R, DeRuiter MC, Hazekamp MG, ir kt. Coding of coronary arterial origin and branching in congenital heart disease: The modified Leiden Convention. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Elsevier; 2018 m.;156:2260–9.
36. Hörer J, Schreiber C, Cleuziou J, Vogt M, Prodan Z, Busch R, ir kt. Improvement in long-term survival after hospital discharge but not in freedom from reoperation after the change from atrial to arterial switch for transposition of the great arteries. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2009 m.;137:347–54.
37. Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, Bernabei M, Murzi B, Luisi SV, ir kt. Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional evaluation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002 m.;22:864–73.
38. Michalak KW, Moll JA, Sobczak-Budlewska K, Moll M, Dryżek P, Moszura T, ir kt. Reoperations and catheter interventions in patients with transposition of the great arteries after the arterial switch operation. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2017 m.;51:34–42.
39. Moll JJ, Michalak KW, Młodzik K, Moszura T, Kopala M, Moll M, ir kt. Long-term outcome of direct neopulmonary artery reconstruction during the arterial switch procedure. *Ann Thorac Surg*. 2012 m.;93:177–84.
40. Fricke TA, d’Udekem Y, Richardson M, Thuys C, Dronavalli M, Ramsay JM, ir kt. Outcomes of the Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries: 25 Years of Experience. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2012 m.;94:139–45.
41. Khairy P, Clair Mathieu, Fernandes Susan M., Blume Elizabeth D., Powell Andrew J., Newburger Jane W., ir kt. Cardiovascular Outcomes After the Arterial Switch Operation for D-Transposition of the Great Arteries. *Circulation*. American Heart Association; 2013 m.;127:331–9.
42. Lange R, Cleuziou J, Hörer J, Holper K, Vogt M, Tassani-Prell P, ir kt. Risk factors for aortic insufficiency and aortic valve replacement after the arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2008 m.;34:711–7.
43. Fraser CD. The Neonatal Arterial Switch Operation: Technical Pearls. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*. 2017 m.;20:38–42.
44. Hutter PA, Krebs DL, Mantel SF, Hitchcock JF, Meijboom EJ, Bennink GBWE. Twenty-five years’ experience with the arterial switch operation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2002 m.;124:790–7.

45. Palen RLF van der, Bom T van der, Dekker A, Tsonaka R, Geloven N van, Kuipers IM, ir kt. Progression of aortic root dilatation and aortic valve regurgitation after the arterial switch operation. *Heart*. BMJ Publishing Group Ltd and British Cardiovascular Society; 2019 m.;105:1732–40.
46. Manso PH, Amaral FTV, Júnior TJS, Jurca MC, Haddad J, Vicente WVA, ir kt. Outcomes of Patients After Arterial Switch Operation: 18 Years of Experience in a Single Medium-Volume Center. *Pediatr Cardiol*. 2015 m.;36:1657–61.
47. Parezanović V, Mrđen M, Ilić S, Vulićević I, Đukić M, Jovanović I, ir kt. Midterm results after complete surgical correction of transposition of the great arteries. *Srpski arhiv za celokupno lekarstvo*. 2014 m.;142:306–13.
48. Rodríguez Puras MJ, Cabeza-Letrán L, Romero-Vazquianez M, Santos de Soto J, Hosseinpour R, Gil Fournier M, ir kt. Mid-term Morbidity and Mortality of Patients After Arterial Switch Operation in Infancy for Transposition of the Great Arteries. *Rev Esp Cardiol*. 2014 m.;67:181–8.
49. Jung JC, Kwak JG, Kim ER, Bang JH, Min J, Lim JH, ir kt. Reoperation for coronary artery stenosis after arterial switch operation. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*. 2018 m.;27:169–76.
50. Shim M, Jun T-G, Yang J-H, Park PW, Kang IS, Huh J, ir kt. Current expectations of the arterial switch operation in a small volume center: a 20-year, single-center experience. *Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2016 m.;11:34.
51. Blume Elizabeth D, Altmann Karen, Mayer John E, Colan Steven D, Gauvreau Kimberlee, Geva Tal. Evolution of risk factors influencing early mortality of the arterial switch operation. *Journal of the American College of Cardiology*. American College of Cardiology Foundation; 1999 m.;33:1702–9.
52. Kempny A, Wustmann K, Borgia F, Dimopoulos K, Uebing A, Li W, ir kt. Outcome in adult patients after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *International Journal of Cardiology*. 2013 m.;167:2588–93.
53. Lalezari S, Bruggemans EF, Blom NA, Hazekamp MG. Thirty-Year Experience With the Arterial Switch Operation. *The Annals of Thoracic Surgery*. Elsevier; 2011 m.;92:973–9.
54. Lim H-G, Kim W-H, Lee JR, Kim YJ. Long-term results of the arterial switch operation for ventriculo-arterial discordance. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2013 m.;43:325–34.
55. Martins P, Castela E. Transposition of the great arteries. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2008 m.;3:27.

56. Kirzner J, Pirmohamed A, Ginns J, Singh HS. Long-term Management of the Arterial Switch Patient. *Curr Cardiol Rep*. 2018 m.;20:68.
57. Jonas K, Jakutis V, Sudikienė R, Lebetkevičius V, Tarutis V. Interventions after Arterial Switch: A Single Low Case-Volume Center Experience. *Medicina*. Multidisciplinary Digital Publishing Institute; 2021 m.;57:401.
58. Fricke TA, Buratto E, Weintraub RG, Bullock A, Wheaton G, Grigg L, ir kt. Long-term outcomes of the arterial switch operation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Elsevier; 2022 m.;163:212–9.
59. Lee J, Shahbah DA, El-Said H, Rios R, Ratnayaka K, Moore J. Pulmonary artery interventions after the arterial switch operation: Unique and significant risks. *Congenital Heart Disease*. 2019 m.;14:288–96.
60. Angeli E, Raisky O, Bonnet D, Sidi D, Vouhé PR. Late reoperations after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2008 m.;34:32–6.
61. Sarris GE (Chairperson) (Greece), Balmer C (Switzerland), Bonou P (Greece), Comas JV (Spain), da Cruz E (USA), Chiara LD (Italy), ir kt. Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2017 m.;51:e1–32.
62. Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, Kong DF, Sanders SP. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis. *Circulation*. 2002 m.;106:2575–80.
63. Legendre A, Losay J, Touchot-Koné A, Serraf A, Belli E, Piot JD, ir kt. Coronary Events After Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries. *Circulation*. 2003 m.;108:II-186-II–190.
64. Losay J, Touchot A, Serraf A, Litvinova A, Lambert V, Piot J d., ir kt. Late Outcome After Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries. *Circulation*. American Heart Association; 2001 m.;104:I–121.
65. Raisky O, Bergoend E, Agnoletti G, Ou P, Bonnet D, Sidi D, ir kt. Late coronary artery lesions after neonatal arterial switch operation: results of surgical coronary revascularization. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2007 m.;31:894–8.
66. Bonnet D, Bonhoeffer P, Piéchaud JF, Aggoun Y, Sidi D, Planché C, ir kt. Long-term fate of the coronary arteries after the arterial switch operation in newborns with transposition of the great arteries. *Heart*. BMJ Publishing Group Ltd; 1996 m.;76:274–9.
67. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller G-P, ir kt. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart

disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *European Heart Journal*. 2021 m.;42:563–645.

68. Vargo P, Mavroudis C, Stewart RD, Backer CL. Late Complications Following the Arterial Switch Operation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. SAGE Publications Inc; 2011 m.;2:37–42.

69. Bonhoeffer M Philipp, Bonnet M Damien, Piéchaud M Jean-François, Stümper M PhD, Oliver, Aggoun M Yacine, Villain M Elizabeth, ir kt. Coronary Artery Obstruction After the Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries in Newborns. *J Am Coll Cardiol*. 1997 m.;29:202–6.

70. Hutter PA, Bennink GBWE, Ay L, Raes IB, Hitchcock JF, Meijboom EJ. Influence of coronary anatomy and reimplantation on the long-term outcome of the arterial switch☆. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2000 m.;18:207–13.

71. Ruys TPE, Bosch AE van der, Cuypers JAAE, Witsenburg M, Helbing WA, Bogers AJJC, ir kt. Long-term Outcome and Quality of Life after Arterial Switch Operation: A Prospective Study with a Historical Comparison. *Congenital Heart Disease*. 2013 m.;8:203–10.

72. Vergnat M, Baruteau A-E, Houyel L, Ly M, Roussin R, Capderou A, ir kt. Late outcomes after arterial switch operation for Taussig-Bing anomaly. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2015 m.;149:1124–32.

73. Andropoulos DB, Easley RB, Brady K, McKenzie ED, Heinle JS, Dickerson HA, ir kt. Changing Expectations for Neurological Outcomes After the Neonatal Arterial Switch Operation. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2012 m.;94:1250–6.

74. Choi BS, Kwon BS, Kim GB, Bae EJ, Noh CI, Choi JY, ir kt. Long-Term Outcomes After an Arterial Switch Operation for Simple Complete Transposition of the Great Arteries. *Korean Circ J*. 2010 m.;40:23–30.

## 9. APPENDIX



VILNIAUS REGIONINIS BIOMEDICININIŲ TYRIMŲ ETIKOS KOMITETAS  
*sui generis* darinys prie VILNIAUS UNIVERSITETO

### LEIDIMAS ATLIKTI BIOMEDICININĮ TYRIMĄ

2020 03 31 Nr.2020/3-1212-702

Tyrimo pavadinimas:

**Stambiųjų arterijų transpozicijos chirurginio gydymo rezultatai  
bei juos lemiančių veiksnių nustatymas riboto atvejų skaičiaus centre**

Protokolo Nr.:	SATCH-20-01
Versija:	03
Data:	2020 04 09
Informuoto asmens sutikimo forma:	3.0 (12-17 metų tiriamiesiems) 2020 04 09 3.0 (tėvams/globėjams) 2020 04 09 3.0 (suaugusiems tiriamiesiems) 2020 04 09
Pagrindinis tyrėjas:	Virgilijus Tarutis
Įstaigos pavadinimas: Adresas:	Vilniaus universiteto ligoninė Santaros klinikos Santariškių g. 2, Vilnius
Leidimas galioja iki:	2021 12

Leidimas išduotas Vilniaus regioninio biomedicininio tyrimų etikos komiteto posėdžio (protokolas Nr. 2020/3), vykusio 2020 m. kovo 31 d. sprendimu.

Pirmininkas

prof. dr. (HP) Saulius Vosylus

Viešoji įstaiga  
Universiteto g. 3  
01513 Vilnius

Docianų registras ir sąrašai  
Juridinių asmenų registre  
Kodas 211950610

Komiteto docianys:  
M. K. Čiurlionis g. 21, LT-03101 Vilnius  
Tel. (8 3) 268 6998, el. p. [rbmk@mf.vu.lt](mailto:rbmk@mf.vu.lt)

Figure 80. Vilnius Regional Biomedical Research Committee permission for this biomedical study.

## 10. A BRIEF INFORMATION ABOUT THE AUTHOR

### 10.1. Personal information

**Name & surname:** Karolis Jonas

**Email address:** [karolis@jonasmd.eu](mailto:karolis@jonasmd.eu)

### 10.2. Personal, academic and career interests

I am a congenital cardiac and heart transplant surgeon based in Vilnius University Hospital Santaros Clinics. My main clinical interests are the surgical treatment of congenital heart defects, aortic surgery, and surgical treatment of heart failure (mechanical circulatory support, heart transplantation) in children and adults. I think that dedication, constant learning, and teamwork are essential to successful patient care in the field of cardiac surgery.

My research interests span my clinical interests and include new technology integration to clinical practice: stem cell usage in the regeneration of diseased tissues, decellularization and recellularization of natural and engineered tissue matrix, 3D printing, and its use in cardiac surgery.

During my free time, which, like all cardiac surgeons, I do not have much, I am a do-it-yourself automobile enthusiast, amateur nature photographer, hiker, and animal lover.

### 10.3. Education

#### **Medicine**

From September 1<sup>st</sup>, 2009, until August 31<sup>st</sup>, 2015.

Medical doctor diploma and Master of Medicine degree.

Vilnius University Faculty of Medicine.

#### **FELASA laboratory animal studies**

From September 1<sup>st</sup>, 2014, until January 26<sup>th</sup>, 2015.

FELASA C category certificate number 298.

Vilnius University Faculty of Natural Science.

#### **Cardiac surgery residency**

From September 1<sup>st</sup>, 2015, until June 30<sup>th</sup>, 2020.

Residency director: Assistant Prof. Dr. Rimantas Karalius.

Vilnius University Faculty of Medicine.

### **Doctoral studies**

From October 1<sup>st</sup>, 2017, until September 30<sup>th</sup>, 2021.

Thesis “The Results of the Arterial Switch Operation”.

Doctoral supervisor Prof. Dr. Virgilijus Tarutis.

Doctoral consultant Prof. Habil. Dr. Vytautas Jonas Sirvydis.

Vilnius University Faculty of Medicine.

### 10.4. Scholarships

#### **John & Ida Valauskas fund named scholarship “for outstanding academic achievements”**

Awarded in 2021.

Vilnius University Faculty of Medicine.

#### **Vilnius University named one-time scholarship “for scientific research”**

Awarded in 2014.

Vilnius University Faculty of Medicine.

### 10.5. Membership in scientific and professional societies

#### **Vilnius University Faculty of Medicine Student Scientific Society**

Cardiac surgery section.

Chairman.

From 2013 until August 31<sup>st</sup>, 2015.

#### **Association for European Paediatric and Congenital Cardiology**

From November 17<sup>th</sup>, 2019, until this day.

Junior member.

#### **European Association for Cardio-Thoracic Surgery**

From October 19<sup>th</sup>, 2018, until October 9<sup>th</sup>, 2020.

Trainee member.

From October 9<sup>th</sup>, 2020, until this day.

Full member.

### 10.6. Research & experimental work experience

#### **Junior researcher**

Republic of Lithuania funded research project „Improvement and evaluation of congenital heart disease surgery“.

From September 3<sup>rd</sup>, 2018, until this day.



Junior researcher, responsible for congenital cardiac surgery, scientific production, lecturing 4th and 5th year medical students in cardiac surgery.  
Main researcher: Prof. dr. Virgilijus Tarutis, [virgilijus.tarutis@santa.lt](mailto:virgilijus.tarutis@santa.lt)  
Vilnius University Faculty of Medicine Clinical Medicine Institute Clinic of Cardiovascular diseases.

Address: Santariškių g. 2, Vilnius, Lithuania, LT-08661.

#### **Junior researcher**

Lithuanian Council of Research funded Project “Soft tissue engineering: form cell to artificial tissue” (SEN-13/2015, Vilnius, Lithuania).

From September 1<sup>st</sup>, 2015, until December 31<sup>st</sup>, 2018.

Junior research fellow, responsible for experimental in-vivo surgical procedure development, planning, and execution, and post operative laboratory animal care.

Main researcher: Dr. Daiva Baltriukienė, [daiva.baltriukiene@bchi.vu.lt](mailto:daiva.baltriukiene@bchi.vu.lt).

Vilnius University Center of Life Sciences.

### 10.7. Work experience

#### **Junior cardiac surgery resident**

From September 1<sup>st</sup>, 2015, until June 30<sup>th</sup>, 2018.

Clinical rotations in general & abdominal surgery, vascular surgery, general thoracic surgery, anesthesia & intensive care, adult & pediatric cardiology, interventional cardiology.

Vilnius University Hospital Santaros Clinics.

#### **Senior cardiac surgery resident**

From July 1<sup>st</sup>, 2018, until April 30<sup>th</sup>, 2019.

Coronary surgery department.

Vilnius University Hospital Santaros Clinics Cardiothoracic Surgery Center.

#### **Chief cardiac surgery resident**

From May 1<sup>st</sup>, 2018, until April 30<sup>th</sup>, 2019.

Acquired heart disease & heart failure surgery department.

Vilnius University Hospital Santaros Clinics Cardiothoracic Surgery Center.

#### **Chief cardiac surgery resident**

From May 1<sup>st</sup>, 2019, until July 31<sup>st</sup>, 2020.

Congenital cardiac surgery department.

Vilnius University Hospital Santaros Clinics Cardiothoracic Surgery Center.

## **Congenital cardiac surgeon – heart transplant surgeon**

From August 1<sup>st</sup>, 2020, until this day.

Congenital cardiac surgery department.

Vilnius University Hospital Santaros Clinics Cardiothoracic Surgery Center.

## 11. LIST OF PUBLICATIONS AND PRESENTATIONS

### 11.1. Publications related to doctoral research published in Clarivate Analytics Web-of-Science journals

**Jonas K.**, Jakutis V., Sudikienė R., Lebetkevičius V., Tarutis V. Interventions after arterial switch operation: a single low case-volume center experience. *Medicina*. 2021, 57(5):401 (2020 m. IF 2.430, five years IF 2.461, Clarivate JCR: Q2).

**Jonas K.**, Jakutis V., Sudikienė R., Lebetkevičius V., Baliulis G., Tarutis V. Early and late outcomes after arterial switch operation: A 40-Year journey in a single low case volume center. *Medicina*. 2021, 57(9):906 (2020 m. IF 2.430, five years IF 2.461, Clarivate JCR: Q2).

### 11.2. Publications related to the doctoral research published in other journals

**Jonavičius (Jonas) K.**, Lipnevičius A., Lebetkevičius V., Sirvydis V. J., Tarutis V. Stambiųjų kraujagyslių transpozicija: Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centro pastarųjų penkerių metų patirtis. *Lietuvos chirurgija* 13:31-38, 2014 (DOI: 10.15388/LietChirur.2014.1.2949)

**Jonavičius (Jonas) K.**, Lipnevičius A., Katliorienė Ž., Lankutis K., Sudikienė R., Liekienė D., Lebetkevičius V., Tarutis V. Vainikinių arterijų anatomijos įtaka stambiųjų kraujagyslių transpozicijos chirurginiam gydymui Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centre. *Lietuvos bendrosios praktikos gydytojo priedas*, T. 19, 8:20-24, 2015.

### 11.3. International presentations related to doctoral research

**Jonas K.**, Jakutis V., Sudikienė R., Lebetkevičius V., Tarutis V. 39-years of experience of treating transposition of the great arteries in a single low-volume center. World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, 2017, Barcelona, Spain.

**Jonas K.**, Jakutis V., Sudikienė R., Lebetkevičius V., Tarutis V. Transposition of the great arteries: the evolution of treatment in a single low-case center.

Evolutionary Medicine: health and diseases in changing environment, 2018, Vilnius, Lithuania

**Jonas K.**, Jakutis V., Sudikienė R., Lebetkevičius V., Tarutis V. Coronary anomalies and the transposition of the great arteries in a low-volume center. 28<sup>th</sup> Congress of World Society of Cardiovascular and Thoracic Surgeons, 2018, Ljubljana, Slovenia.

#### 11.4. National presentations related to doctoral research

**Jonavičius (Jonas) K.**, Lipnevičius A., Katliorienė Ž., Lankutis K., Sudikienė R., Liekienė D., Lebetkevičius V., Tarutis V. Vainikinių arterijų anatomijos įtaka stambiųjų kraujagyslių transpozicijos chirurginiam gydymui Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centre. Annual congress of Lithuanian society of cardiothoracic surgeons, 2015, Kaunas, Lithuania.

**Jonas K.** Stambiųjų arterijų ir jų vožtuvų būklė po retranspozicijos operacijos Vilniaus universiteto Širdies ir Krūtinės chirurgijos centre. Annual congress of Lithuanian society of cardiothoracic surgeons, 2019, Palanga Lithuania.

**Jonas K.** Specifinės komplikacijos po arterijų sukeitimo operacijos. Annual congress of Lithuanian society of cardiothoracic surgeons, 2022, Vilnius, Lithuania.

**Jonas K.** Transpozicijos chirurginis gydymas. National scientific-practical conference “Išeminė širdies ligos gydymas – nuo prevencijos iki intervencijos”, 2022, Panevėžys, Lithuania.

**Jonas K.** Atokios stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos kardiovaskulinės išeitys. 15<sup>th</sup> junior researchers conference of Lithuanian Academy of Sciences “Bioateitis: gamtos ir gyvybės mokslų perspektyvos”, Vilnius, Lithuania.

#### 11.5. Publications and presentations unrelated to doctoral research

Budrienė S., Kochanė T., Žurauskaitė N., Balčiūnas E., Rinkūnaitė I., **Jonas K.**, Širmenis R., Bukelskienė V., Baltriukienė D. Synthesis and characterization of UV curable biocompatible hydrophilic copolymers containing siloxane units. *J Biomater Sci Polym Ed.* 2023 Jan 18;0(0):1–20.

Stupelytė M., Kinčinienė O., Jakutienė E., Rutkauskaitė V., Gegieckienė R., **Jonas K.**, Sudikienė R., Tarutis V., Šaulytė-Trakymienė S. A Challenging Case of Acute Leukemia Complicated by a Ruptured Aortic Root Caused by Catheter-Related Infective Endocarditis. *Acta Medica Lituanica.* 2022, vol. 29., no 2, suppl. p. 7.

**Jonas K.** Sudikienė R. Lebetkevičius V. Tarutis V. Surgical treatment of ALCAPA in Vilnius University Heart surgery centre. *Laboratorinė medicina*. Vilnius : Lietuvos laboratorinės medicinos draugija. ISSN 1392-6470. 2018, t. 20, nr. 1, p. 116. [DB: Index Copernicus]

**Jonavičius (Jonas) K.** Šalčius K. Meškauskas R. Valevičienė N. R. Tarutis V. Sirvydis V. J. Primary cardiac lymphoma: two cases and a review of literature. *Journal of cardiothoracic surgery*. London : BioMed Central Ltd. eISSN 1749-8090. 2015, Vol. 10, p. art. no 138 [1-4]. DOI: [10.1186/s13019-015-0348-0](https://doi.org/10.1186/s13019-015-0348-0). [DB: Science Citation Index Expanded (Web of Science), Scopus, CABI Abstracts Databases, MEDLINE, EBSCOHost]

**Jonavičius (Jonas) K.** Lipnevičius A. Sudikienė R. Žurauskas E. Lebetkevičius V. Tarutis V. Surgical repair of a giant congenital right atrial aneurysm: a case report. *Journal of cardiothoracic surgery*. London : BioMed Central Ltd. eISSN 1749-8090. 2015, vol. 10, art. no. 72, p. [1-5]. DOI: [10.1186/s13019-015-0277-y](https://doi.org/10.1186/s13019-015-0277-y). [DB: MEDLINE, PubMed, Scopus, Science Citation Index Expanded (Web of Science)].

UŽRAŠAMS

UŽRAŠAMS

# UŽRAŠAMS

Vilniaus universiteto leidykla  
Saulėtekio al. 9, III rūmai, LT-10222 Vilnius  
El. p. [info@leidykla.vu.lt](mailto:info@leidykla.vu.lt), [www.leidykla.vu.lt](http://www.leidykla.vu.lt),  
[bookshop.vu.lt](http://bookshop.vu.lt), [journals.vu.lt](http://journals.vu.lt)  
Tiražas 15 egz.