

VILNIAUS UNIVERSITETAS
MEDICINOS FAKULTETAS

Baigiamasis darbas

COVID-19 pandemijos įtaka įgimtų širdies ydų chirurgijos paslaugų teikimui

Effect of COVID -19 Pandemic on Surgical Treatment of Congenital Heart Disease

Dominykas Budrys

VI kursas, 2 grupė

Klinikinės medicinos instituto Širdies ir kraujagyslių ligų klinika

Darbo vadovas:

Dr. Karolis Jonas

Konsultantas:

Prof. dr. Virgilijus Tarutis

Klinikos vadovas:

Prof. dr. Sigita Glaveckaitė

2024-05-06

Studento elektroninio pašto adresas: dominykas.budrys@mf.stud.vu.lt

SANTRAUKA

Įvadas: Įgimtos širdies ydos ir jų gydymas yra ypatinga medicinos mokslo ir praktikos sritis. Mokslinėje literatūroje teigiama, kad sunkaus ūminio respiracinio sindromo 2 tipo koronaviruso infekcijos sukeltos pandemijos metu stipriai sutriko šių ligų gydymas ir bei sumažėjo įgimtų širdies ydų chirurgijos paslaugų prieinamumas. Lietuvoje šios paslaugos teikiamos tik Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikose. Pandemijos metu ši ligoninė buvo atsakinga už pagalbą sergantiems koronavirusine liga 2019 koordinavimą visos šalies mastu. Daug išteklių reikalaujančių įgimtų širdies ydų chirurgijos paslaugų teikimą teko derinti taip, kad persikrstant žmogiškuosius ir materialiuosius išteklius būtų užtikrintas ir šių paslaugų teikimo tęstinumas, ir pagalba sunkiausiai koronavirusine liga 2019 sergantiems ligoniams.

Darbo tikslas: Iširti, kokią įtaką įgimtų širdies ydų chirurgijos paslaugų prieinamumui ir ankstyvosioms išėjimams Lietuvoje turėjo visos koronavirusinės ligos 2019 pandemijos metu taikyti ribojimai. **Tiriamieji ir metodai:** Tiriamoji („pandeminė“) grupė (n = 290) – ligoniai, operuoti dėl įgimtų širdies ydų pandemijos metu. Kontrolinė („priešpandeminė“) grupė (n = 310) – panašus skaičius ligonių, operuotų dėl įgimtų širdies ydų iki pandemijos. Įgimtų širdies ydų chirurgijos paslaugų prieinamumas bei ankstyvosios baigtys palyginti tarp grupių.

Rezultatai: Ligonijų, chirurgiškai gydytų dėl įgimtų širdies ydų, skaičius buvo panašus abiejose grupėse. Pandemijos metu jaunesni ligoniai buvo dažniau operuoti skubos tvarka nei prieš pandemiją, jų gydymo trukmė buvo ilgesnė. Ankstyvasis pooperacinis mirštamumas nesiskyrė tarp grupių.

Išvados: Įvairūs valstybės ir įstaigos mastu taikyti su pandemijos valdymu susiję ribojimai buvo susiję su reikšmingais vidutinio ligonių amžiaus, vidutinės gulėjimo ligoninėje trukmės bei skubių ir planinių paslaugų skaičiaus skirtumais tarp tiriamųjų grupių. Bendras ĮŠY chirurgijos paslaugų prieinamumas ir kokybė COVID-19 pandemijos metu Lietuvoje išliko panašūs kaip ir prieš pandemiją.

Raktažodžiai: įgimtos širdies ydos; koronavirusinė liga 2019; širdies chirurgija.

SUMMARY

Introduction: Congenital heart disease and its treatment encompass a unique field of medical science and practice. Literature reports various challenges to provide adequate congenital cardiac care as well as significant decrements in the case volume during the recent pandemic caused by severe acute respiratory syndrome coronavirus 2 infection. The only center which provides congenital cardiac care in Lithuania is Vilnius University Hospital Santaros Clinics. During the pandemic, this hospital was responsible for country wide coordination of the treatment of patients with coronavirus disease 2019. Expensive and complex services of congenital heart surgery had to be organized in a way that the needs of both congenital heart and the sickest coronavirus disease 2019 patients would be met. This had to be achieved with reorganized hospital supplies and personnel. **Aim of study:** To evaluate the effect of various pandemic related restrictions on the accessibility and early outcomes of congenital heart surgery service in Lithuania. **Materials and methods:** Study (“pandemic”) group (n = 290) consisted of patients who underwent surgical treatment of congenital heart disease during the pandemic. Control (“pre-pandemic”) group (n = 310) consisted of a similar number of patients who underwent such treatment before the pandemic. Activity and early outcomes of congenital heart surgery service were compared between the two groups. **Results:** The number of admitted patients was similar in both groups. During the pandemic, younger patients were more often operated as urgent cases. Their median postoperative length of stay was longer. There was no difference in early postoperative mortality between the two groups. **Conclusions:** Various pandemic related restrictions imposed by the government or by the institution were related to significant changes in median patient age, median length of hospital stay and the number of elective and urgent surgical procedures between the studied groups. During the pandemic, overall accessibility and quality of congenital heart surgery service in Lithuania remained similar as in the pre-pandemic period.

Keywords: congenital heart disease; coronavirus disease 2019; cardiothoracic surgery.

TURINYS

1. SANTRUMPOS.....	4
2. ĮVADAS	5
2.1. Problemos aktualumas	5
2.2. Tyrimo tikslas	6
3. TIRIAMIEJI IR METODAI	6
3.1. Tiriamieji ir imtys	6
3.2. Vertinti rodikliai.....	6
3.3. Statistinė duomenų analizė	8
3.4. Valstybės mastu taikyti ribojimai	8
3.5. Įstaigos mastu taikyti ribojimai.....	9
3.6. Priemonės, kurių imtasi siekiant sumažinti ribojimų poveikį IŠY chirurgijos paslaugoms.....	9
4. REZULTATAI.....	10
4.1. Tiriamųjų grupės.....	10
4.2. Ligoniai	11
4.3. Operacijos	13
4.4. Pandemijos įtaka IŠY chirurgijos paslaugų kokybei	14
5. DISKUSIJA	18
5.1. Rezultatų apžvalga.....	18
5.2. Rezultatų svarba.....	20
5.3. Tyrimo trūkumai	20
6. IŠVADOS	21
7. LITERATŪROS SĄRAŠAS	22
8. PRIEDAI.....	27
8.1. Studijų metu atlikti moksliniai darbai, susiję su baigiamojo darbo tema	27
8.2. Studijų metu atlikti moksliniai darbai, nesusiję su baigiamojo darbo tema	38

1. SANTRUMPOS

AAL – atviras arterinis latakas;

APVI – anomalus plaučių venų įtekėjimas;

BVP – bendrasis vidaus produktas;

COVID-19 – koronavirusinė liga 2019;

EKMO – ekstrakorporinė membraninė oksigenacija;

EMA – Europos vaistų agentūra;

EŠS – elektrinis širdies stimulatorius;

GUCH – suaugę ligoniai su įgimtomis širdies ydomis;

IQR – tarpkvartilinis pokytis;

IŠY – įgimtos širdies ydos;

KŠHS – kairiosios širdies pusės hipoplazijos sindromas;

PPD – prieširdžių pertvaros defektas;

SAAO – stambiųjų arterijų atkeitimo operacija;

SD – standartinis nuokrypis;

SPD – skilvelių pertvaros defektas;

VUL SK – Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikos.

2. ĮVADAS

2.1. Problemos aktualumas

Įgimtos širdies ydos (IŠY) – sudėtingų ir dažniausiai pasitaikančių žmogaus vystymosi anomalijų grupė (1). Remiantis įvairiais literatūros šaltiniais, IŠY pasireiškia 7-9 iš 1000 arba maždaug 1% gyvų naujagimių (2–4). Žmonių, turinčių šias ydas, sveikatos priežiūra reikalauja glaudaus bendradarbiavimo tarp skirtingų sričių sveikatos priežiūros specialistų, pačių ligonių ir jų artimųjų. IŠY gydymas taip pat pasižymi neproporcingai dideliu resursų sunaudojimu ir itin didele gydymo kaina (5). Pastebimas kryptingas sergamumo ir ligotumo IŠY augimas, taip pat teigiamas ryšys tarp sergamumo IŠY ir bendrojo vidaus produkto (BVP) augimo (3,6). Dėl pažangos diagnostikoje ir gydyme, per paskutinius 50 metų stipriai padidėjo ligonių su IŠY išgyvenamumas. Tai – viena iš priežasčių, kodėl šiuolaikinėms sveikatos priežiūros sistemoms daug iššūkių kelia vis didėjanti suaugusių ligonių su IŠY (angl. *grown-up congenital heart, GUCH*) grupė (2,4,7).

Neseniai pasaulį sukrėtusi koronavirusinės ligos 2019 (COVID-19) pandemija buvo didelis iššūkis sveikatos priežiūros sistemoms visame pasaulyje. Žmogiškųjų ir materialųjų sveikatos priežiūros resursų perskirstymas bei įvairūs kasdienio žmonių gyvenimo ribojimai reikšmingai sumažino ne dėl COVID-19 teikiamų sveikatos priežiūros paslaugų apimtį. Ypač ryškiai tai pasireiškė pandemijos pradžioje (8). Įvairūs tyrimai IŠY srityje ne tik patvirtina šią tendenciją, bet ir atkreipia dėmesį į psichologinį stresą, su kuriuo pandemijos metu susidūrė IŠY sergantieji ir jų artimieji (9,10). Lietuvoje IŠY chirurgijos paslaugų teikimą sunkino įvairūs valstybės ir įstaigos lygmenyje taikyti ribojimai, skirti COVID-19 pandemijos valdymui.

Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikos (VUL SK) yra vienintelė ligoninė Lietuvoje, teikianti IŠY gydymo paslaugas. Pandemijos metu ši įstaiga buvo pagrindinė ligoninė, atsakinga už pagalbą sergantiems COVID-19 koordinavimą visos šalies mastu, šioje įstaigoje buvo gydomi sunkiausiomis COVID-19 formomis sergantys ligoniai. VUL SK turėjo perskirstyti didelę dalį materialųjų ir žmogiškųjų išteklių, kad patenkintų pandemijos valdymo poreikius, tuo pačiu išlaikant IŠY chirurgijos paslaugų teikimą, kadangi jokia kita įstaiga šalyje negalėjo teikti šių paslaugų.

Dauguma tyrimų, analizuojančių ne dėl COVID-19 teikiamas sveikatos priežiūros paslaugas pandemijos metu, yra atlikti pačiame pandemijos įkarštyje, todėl juose pateikiamos išvados neapėmia viso šios pasaulinės sveikatos krizės laikotarpio. Pastebimai trūksta studijų,

apžvelgiančių visą pandemijos laikotarpį. Šis trūkumas buvo viena esminių paskatų vykdyti šį tyrimą.

2.2. Tyrimo tikslas

Šio darbo tikslas yra ištirti, kokią įtaką ĮŠY chirurgijos paslaugų prieinamumui ir ankstyvosioms išėjimams Lietuvoje turėjo visos COVID-19 pandemijos metu taikyti ribojimai.

3. TIRIAMIEJI IR METODAI

Šiame tyrime naudoti duomenys buvo rinkti 2022 m. gegužės – 2023 m. vasario mėnesiais vykdyto retrospektyvinio, nerandomizuoto tyrimo metu. Duomenys surinkti iš anonimizuotos sveikatos duomenų bazės, kurioje buvo sukaupti visų ligonių, operuotų dėl ĮŠY tarp 2018 m. vasario 1 d. ir 2022 m. balandžio 20 d. imtinai, duomenys. Pagal Lietuvos Respublikos įstatymus bei Lietuvos bioetikos komiteto ir Vilniaus regioninio bioetikos komiteto išaiškinimus, šiam tyrimui bioetikos leidimas nebuvo reikalingas, kadangi naudoti tik anonimizuoti retrospektyviniai medicinos paslaugų teikimo audito duomenys. Jokia informacija, kuri potencialiai leistų identifikuoti ligonius, nebuvo prieinama ir naudojama atliekant šį tyrimą.

3.1. Tiriamieji ir imtys

Pirmasis COVID-19 atvejis Lietuvoje buvo nustatytas 2020 m. vasario 28 d., o paskutiniai valstybės mastu taikyti ribojimai buvo atšaukti 2022 m. balandžio 20 d. Visi ligoniai, šiuo laikotarpiu imtinai operuoti dėl ĮŠY, buvo priskirti tiriamajai („pandemijos“) grupei (n = 290). Kontrolinė („priešpandeminė“) grupė (n = 310) sudaryta parenkant laikotarpį, per kurį buvo operuota panašus skaičius ligonių. Jai buvo priskirti visi ligoniai, operuoti dėl ĮŠY tarp 2018 m. balandžio 1 d. ir 2020 m. vasario 27 d. imtinai.

3.2. Vertinti rodikliai

Siekiant įvertinti COVID-19 pandemijos įtaką ĮŠY chirurgijos paslaugoms, vertintas paslaugų teikimo aktyvumas ir šios tyrimo baigtys – ankstyvasis pooperacinis mirštamumas bei hospitalizacijos trukmė. Paslaugų teikimo aktyvumas atspindi paslaugų teikimo prieinamumą, o tyrimo baigtys leidžia palyginti suteiktų paslaugų kokybę.

IŠY chirurgijos paslaugų teikimo aktyvumas – mišrus rodiklis. Jį vertinant atsižvelgta į bendrą per analizuojamą laikotarpį gydytų ligonių skaičių; gydytų naujagimių, kūdikių, vaikų ir suaugusiųjų skaičių; bendrą atliktų operacijų skaičių; planinių operacijų skaičių (planinių pirmą kartą atliekamų¹ ir planinių pakartotinių² operacijų suma); skubių operacijų³ skaičių; revizijų⁴ skaičių. Jei ligonio būklė buvo stabilizuota iki operacijos, kairiosios širdies pusės hipoplazijos sindromo (KŠHS) korekcijos pirmojo etapo operacijos (*Norwood-1* procedūros (11)) ir stambiųjų arterijų atkeitimo operacijos (SAAO), arba *Jatene*, procedūros (12)) nebuvo laikomos skubiomis.

Pirminė tyrimo baigtis – ankstyvasis pooperacinis mirštamumas (13) – atspindi, kokia dalis ligonių per tiriamą laikotarpį mirė per pirmas 30 dienų po operacijos arba tos pačios hospitalizacijos metu. Antrinė tyrimo baigtis – hospitalizacijos trukmė – atspindi vidutinę ligonių gulėjimo ligoninėje trukmę.

Siekiant geriau iliustruoti tyrimo rezultatus, paslaugų kokybė buvo papildomai vertinta apskaičiuojant atliktų procedūrų ir hospitalizacijų skaičiaus santykį. Šis rodiklis apskaičiuotas IŠY chirurginių procedūrų (įskaitant revizijas), atliktų per tiriamą laikotarpį, skaičių dalinant iš ligonių, per tą patį laikotarpį paguldytų į ligoninę chirurginiam IŠY gydymui, skaičiaus. Jei vienos hospitalizacijos metu visiems ligoniams būtų atliekama po vieną operaciją, šis santykis būtų lygus vienam. Kuo daugiau operacijų yra atliekama vienam žmogui tos pačios hospitalizacijos metu, tuo didesnis šis rodiklis.

¹ **Planinės pirmą kartą atliekamos operacijos** – prieširdžių pertvaros defekto (PPD) plastika, skilvelių pertvaros defekto (SPD) plastika, atviro arterinio latako (AAL) plastika, anomalaus plaučių venų įtekėjimo (APVI), atrioventrikulinės komunikacijos, Falo (*Fallot*) tetrados korekcija, planinė pirmą kartą atliekama elektrinio širdies stimulatoriaus (EŠS) implantacija, planinė pirmą kartą atliekama aortos ir/ar aortos vožtuvo, plaučių arterijos ir/ar plaučių arterijos vožtuvo operacija, planinė *Norwood-1* operacija, planinė SAAO.

² **Planinės pakartotinės operacijos** – kairės širdies hipoplazijos sindromo korekcijos antro (Glenn procedūra) ir trečio (Fontan procedūra) etapų operacijos, pakartotinės EŠS implantacijos, EŠS generatoriaus pakeitimo operacijos, pakartotinės širdies miektomijos, pakartotinės plaučių arterijos konduktų implantavimo operacijos.

³ **Skubios operacijos** – atliekamos iškart po sprendimo operuoti dėl staigiai blogėjančios ligonio būklės, pavyzdžiui: širdies transplantacija, skubi SAAO, skubi *Norwood-1* operacija, ekstrakorporinės membraninės oksigenacijos (EKMO) sistemos prijungimo operacija, skubi EŠS implantacija, skubi peritoninės dializės kateterio implantacija, skubi *Blalock-Thomas-Taussig* jungties suformavimo operacija, skubi koronarinių arterijų formavimosi ydos korekcija.

⁴ **Revizijos** – operacijos, kurių metu po pirmos operacijos pakartotinai atveriamas žaizda, pavyzdžiui: revizijos dėl kraujavimo ir revizijos, kuomet po pirminės operacijos palikta neužsiūta krūtinės ląsta.

3.3. Statistinė duomenų analizė

Kiekybinių duomenų pasiskirstymo normalumas buvo vertinamas analizuojant duomenų vidurio padėties charakteristikas (vidurkį, modą ir medianą) bei apskaičiuojant *Shapiro-Wilk* kriterijų kiekvienam kintamajam. Kiekybiniai duomenys, kurių pasiskirstymas buvo normalus, pateikti vidurkio (\bar{x}) ir standartinio nuokrypio (SD) išraiška. Kiekybiniai duomenys, kurių pasiskirstymas neatitiko normalumo kriterijų, pateikti medianos (\tilde{x}) ir tarpkvartilinio pokyčio (IQR) pavidalu. Kokybiniai duomenys aprašyti pateikiant absoliutų dažnį (n) ir santykinį dažnį procentais.

Atsižvelgiant į kintamųjų tipą bei duomenų pasiskirstymą, duomenys tarp imčių buvo lyginti naudojant studento t-testą, *Wilcoxon-Mann-Whitney* U kriterijų, *Kruskal-Wallis* H kriterijų, χ^2 ir *Fisher* kriterijus. Statistiniai skaičiavimai atlikti naudojant R programinę įrangą (*R Core Team, R Foundation for Statistical Computing: Vienna, Austria, 2018*) (14). Skirtumai tarp imčių buvo laikomi reikšmingais, kai statistinių metodų *p*-reikšmės buvo mažesnės už 0.05.

3.4. Valstybės mastu taikyti ribojimai

COVID-19 pandemijos metu Lietuvoje visos šalies mastu taikyti ribojimai buvo labai aktualūs IŠY sergantiems asmenims ir jų artimiesiems.

Piliečių judėjimo kontrolė tarp savivaldybių šalies viduje (15) ap sunkino ligonių atvykimą į ligoninę operacijoms ir kontroliniams vizitams. Visos pandemijos metu ligoniai planine tvarka buvo guldomi tik su sąlyga, kad turi neigiamą COVID-19 testą arba yra pasiskiepiję nuo COVID-19 infekcijos (šis ribojimų palengvinimas imtas taikyti pradėjus visuotinę gyventojų vakcinaciją) (16). Jei asmuo suplanuotos hospitalizacijos metu sirgo COVID-19 infekcija, jo gydymas turėjo būti nukeliamas. Pandemijos sąlygomis tiksliai planuoti ligonių gydymą ir tokių planų laikytis buvo itin sudėtinga dėl nuolat besikeičiančios epidemiologinės situacijos šalyje ir visame pasaulyje.

Vakcinas nuo COVID-19 greitai tapo pagrindiniu pandemijos valdymo įrankiu visame pasaulyje. Vis dėlto, iš visų sergančiųjų IŠY Lietuvoje, tik vyresni nei 16 m. ligoniai galėjo iškart pasinaudoti vakcinų teikiama apsauga. Jaunesni asmenys, sudarantys absoliučią daugumą visos IŠY sergančiųjų populiacijos Lietuvoje, turėjo sulaukti, kol vakcinas bus registruotos vartojimui jų amžiaus žmonėms. Europos vaistų asociacija (angl. *European Medicines Agency, EMA*) vakcinas nuo COVID-19 5 – 11 m. amžiaus vaikams leido vartoti beveik po vienerių, o jaunesniems nei 6 mėn. vaikams – beveik po dviejų metų nuo pirmosios

COVID-19 vakcinų registravimo Europoje (17–19). Tai reiškė, kad vakcinų nuo COVID-19 atsiradimas pačioje pradžioje neturėjo įtakos didelei daliai IŠY sergančiųjų Lietuvoje. Šių ligonių galimybė užsikrėsti COVID-19 infekcija išliko didelė. Užsikrėtę COVID-19 infekcija, šie asmenys negalėjo būti hospitalizuojami planinėms operacijoms ir jų gydymas turėjo būti perkeltas vėliau.

3.5. Įstaigos mastu taikyti ribojimai

COVID-19 pandemijos kelti iššūkiai Lietuvoje lėmė įvairių suvaržymų taikymą ne tik valstybės, bet ir sveikatos priežiūros įstaigų mastu.

VUL SK perorganizavo daugelio ligoninės skyrių darbą tam, kad pakaktų personalo ir lovų skaičiaus COVID-19 ligoniams. Dėl infekcijų kontrolės šia liga sergantys asmenys privalėjo būti gydomi tik uždaruose, jiems skirtuose skyriuose. Visų ligonių lankymas pandemijos metu buvo griežtai ribojamas, kai kada ir visiškai uždraustas. Taip pat buvo siekiama, kad kuo mažiau personalo, dirbančio COVID-19 skyriuose, tuo pat metu dirbtų ir su ligoniais, kurie neserga COVID-19 infekcija. Dalis įvairaus rango medicinos darbuotojų buvo perkelti arba savanoriškai perėjo dirbti į skyrius, kuriuose buvo gydomi sergantieji COVID-19 infekcija. Daugelis ligoninės skyrių buvo sumažinti, o kai kurie visiškai uždaryti ir pertvarkyti darbui su COVID-19 ligoniais. Visi šie veiksniai stipriai veikė ne dėl COVID-19 teikiamų stacionariųjų sveikatos priežiūros paslaugų, tarp jų – ir įgimtų širdies ydų chirurgijos – teikimą.

IŠY chirurgijos paslaugų teikimą pandemijos metu labiausiai stabdė personalo (gydytojų, slaugytojų, slaugytojo padėjėjų, valytojų, išėjusių dirbti į COVID-19 skyrius) bei medicininės įrangos (kuri buvo laikinai naudojama COVID-19 sergančiųjų gydymui) stoka. Dėl šių priežasčių labai sumažėjo reanimacijos, į kurią vežami visi ligoniai po IŠY operacijų, darbo pajėgumas. Ligoninių lankymo bei buvimo kartu su jais ligoninėje ribojimai taip pat sukėlė reikšmingų iššūkių IŠY centre gydytiems ligoniams ir jų artimiesiems.

3.6. Priemonės, kurių imtasi siekiant sumažinti ribojimų poveikį IŠY chirurgijos paslaugoms

Nepaisant daugelio veiksnių, apsunkinusių sklandų paslaugų teikimą pandemijos metu, VUL SK vis tiek buvo stengiamasi užtikrinti kaip įmanoma geresnę IŠY chirurgijos paslaugų prieinamumą tuo pačiu išlaikant susitelkimą COVID-19 pandemijos valdymui.

Visų pirma, pandemijos metu ĮŠY centro ligoniai ir jų artimieji į ligoninę galėjo patekti naudodamiesi atskiru įėjimu ir koridoriumi. Taip buvo mažinamas COVID-19 infekcijos plitimas ir užsikrėtimo pavojus.

ĮŠY komandos darbas buvo organizuojamas taip, kad personalas dirbtų pastoviomis dviem – trijų asmenų komandomis. Darbuotojų bendravimas tarpusavyje buvo ribojamas. Ligonų aptarimai, jei tik įmanoma, vykdavo nuotoliniu būdu, gyvai buvo aptarinėjami tik būtiniausi atvejai. Procedūrose ir apžiūrose dalyvaudavo tik būtinas personalas. Šiomis priemonėmis siekta apsaugoti ligonius, sumažinti potencialius nuostolius bei viruso išplitimo mastą kam nors iš ĮŠY komandos ar ligonių užsikrėtus COVID-19.

ĮŠY gydymas yra neatsiejamas nuo komplikacijų. Pandemijos metu dėl riboto ir sunkiai prognozuojamo ambulatorinių sveikatos priežiūros paslaugų prieinamumo pasikeitė ĮŠY ligonių gydymo ir išrašymo iš ligoninės taktika. Daliai ligonių, kurie normaliomis aplinkybėmis galėtų bent kurį laiką laukti operacijos namuose arba būti gydomi konservatyviomis priemonėmis, pandemijos metu operacija buvo rekomenduojama santykinai anksčiau. Taip buvo siekiama išvengti būklės pablogėjimo ir kitų komplikacijų, kurios galėtų būti nepastebėtos arba nesuvaldytos dėl sutrikusio sveikatos priežiūros paslaugų teikimo ambulatorinėje grandyje, negalėjimo atvykti į gydymo įstaigą dėl karantino ribojimų ir kitų, sunkiai numatomų, priežasčių (pvz., vyresniems ligoniams, turintiems PPD, defekto plastikos operacija buvo siūloma anksčiau siekiant išvengti plautinės hipertenzijos ir/ar Eisenmengerio sindromo išsivystymo). Taip pat, nepaisant potencialiai ilgesnės hospitalizacijos trukmės, buvo siekiama išrašyti ligonius kuo geresnės sveikatos, paliekant kuo mažiau nepastebėtų komplikacijų arba galimybių joms atsirasti (pvz., operuoti ligoniai būdavo išrašomi tik visiškai sugijus žaizdai ir pašalinus siūles).

4. REZULTATAI

4.1. Tiriamųjų grupės

Pandemijos laikotarpis, trukęs nuo 2020 m. vasario 28 d. iki 2022 m. balandžio 20 d. imtinai, turėjo 783 dienas. Per šį laiką ĮŠY chirurginiam gydymui buvo hospitalizuota 290 ligonių, atliktos 354 procedūros, iš jų – 54 revizijos. Priešpandeminis laikotarpis, trukęs nuo 2018 m. balandžio 1 d. iki 2020 m. vasario 27 d. imtinai, turėjo 689 dienas. Per šį laikotarpį ĮŠY chirurginiam gydymui buvo hospitalizuota 310 ligonių, atliktos 388 procedūros, iš jų – 70

revizijų. Palyginus abi tiriamųjų grupes pagal tiriamųjų laikotarpių trukmę, bei hospitalizuotų ligonių ir atliktų procedūrų skaičių, nerasta statistiškai reikšmingų skirtumų (p -reikšmė > 0.05).

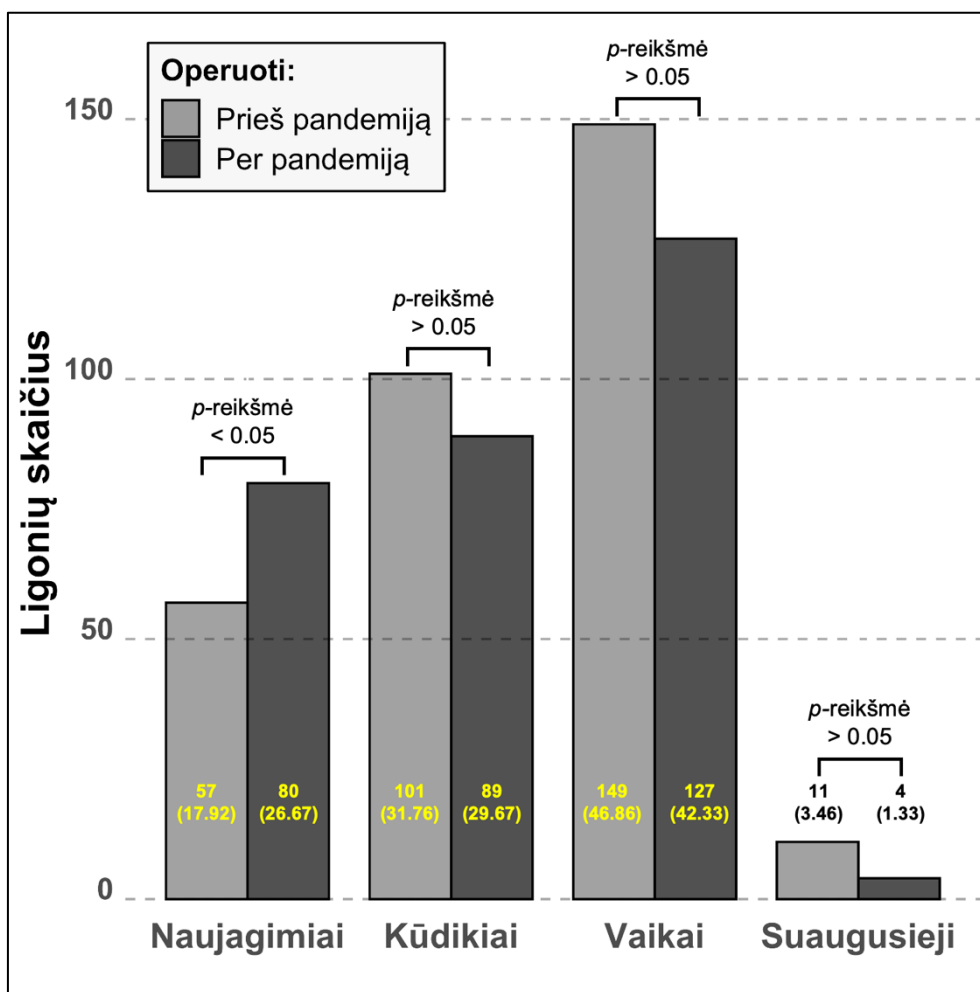
4.2. Ligoniai

Pandemijos metu ĮŠY chirurginiam gydymui buvo hospitalizuoti 162 (55.82%) vyriškosios ir 128 (44.14%) moteriškos lyties ligoniai, vyrų ir moterų santykis buvo 1.27:1. Iki pandemijos, analogiškai, buvo hospitalizuoti 163 (52.58%) vyriškos lyties ir 147 (47.42%) moteriškos lyties asmenys. Vyrų ir moterų santykis buvo 1.11:1. Palyginus abi tiriamųjų grupes, statistiškai reikšmingų ligonių pasiskirstymo pagal lytį skirtumų nerasta.

Abi tiriamųjų grupės buvo lygintos pagal ligonių amžių operacijos dieną bei pasiskirstymą pagal amžiaus grupes. Revizijos neįtrauktos į šiuos skaičiavimus. Ligonų amžiaus mediana pandemijos grupėje buvo statistiškai reikšmingai mažesnė lyginant su priešpandemine grupe (237.5 (24 – 866.8) dienos ir 385.6 (75.5 – 2024.8) dienos) (p -reikšmė < 0.05). Abiejose tiriamųjų grupėse ligoniai pagal amžių operacijos dieną buvo suskirstyti į naujagimius (0 – 28 dienų amžiaus), kūdikius (1 – 12 mėnesių amžiaus), vaikus (1 – 18 metų amžiaus) ir suaugusius (vyresnius nei 18 metų amžiaus) (1 paveikslas). Pastebėta, kad pandemijos metu operuotų naujagimių skaičius buvo reikšmingai didesnis nei prieš pandemiją (atitinkamai 80 (26.67%) ir 57 (17.92%) ligoniai, p -reikšmė < 0.05). Kitose amžiaus grupėse ligonių skaičius reikšmingai nesiskyrė tarp tiriamųjų grupių. Taip pat rasta, kad pandemijos metu operuoti vaikai buvo reikšmingai jaunesni nei prieš pandemiją (vaikų grupėje amžiaus mediana atitinkamai 937 (603 – 1914) ir 1745 (1037 – 3474) dienos, p -reikšmė < 0.05) (1 lentelė).

	Pandemijos metu	Prieš pandemiją	p-reikšmė
Paguldymai į ligoninę			
Iš viso (n, (%))	290 (100)	310 (100)	> 0.05
Vyrai (n, (%))	162 (55.86)	163 (52.58)	> 0.05
Moterys (n, (%))	128 (44.14)	147 (47.42)	> 0.05
Vyrai : moterys	1.27:1	1.11:1	> 0.05
Naujagimiai (n, (%))	73 (25.17)	53 (17.10)	< 0.05
Kūdikiai (n, (%))	86 (29.66)	98 (31.61)	> 0.05
Vaikai (n, (%))	127 (43.79)	148 (47.74)	> 0.05
Suaugusieji (n, (%))	4 (1.38)	11 (3.55)	> 0.05
Amžius operacijos dieną (dienos)			
Bendras (\bar{x} , (IQR))	237.5 (24 – 866.8)	385.6 (75.5 – 2024.8)	< 0.05
Naujagimiai (\bar{x} , (IQR))	7 (4 – 17.3)	6 (4 – 11)	> 0.05
Kūdikiai (\bar{x} , (IQR))	141 (68 – 212)	130 (79 – 201)	> 0.05
Vaikai (\bar{x} , (IQR))	937 (603 – 1914)	1745 (1037 – 3474)	< 0.05
Suaugusieji (\bar{x} , (IQR))	8250.5 (7335.8 – 9303)	11362 (8178 – 12218)	> 0.05
Iš viso atlikta procedūrų (n, (%))	354 (100)	388 (100)	> 0.05
Hospitalizacijos trukmė (dienos)			
(\bar{x}, (IQR))	16 (11 – 26)	12 (8 – 24)	< 0.05
Ankstyvasis pooperacinis mirštamumas (n, (%))	13 (4.48)	15 (4.83)	> 0.05

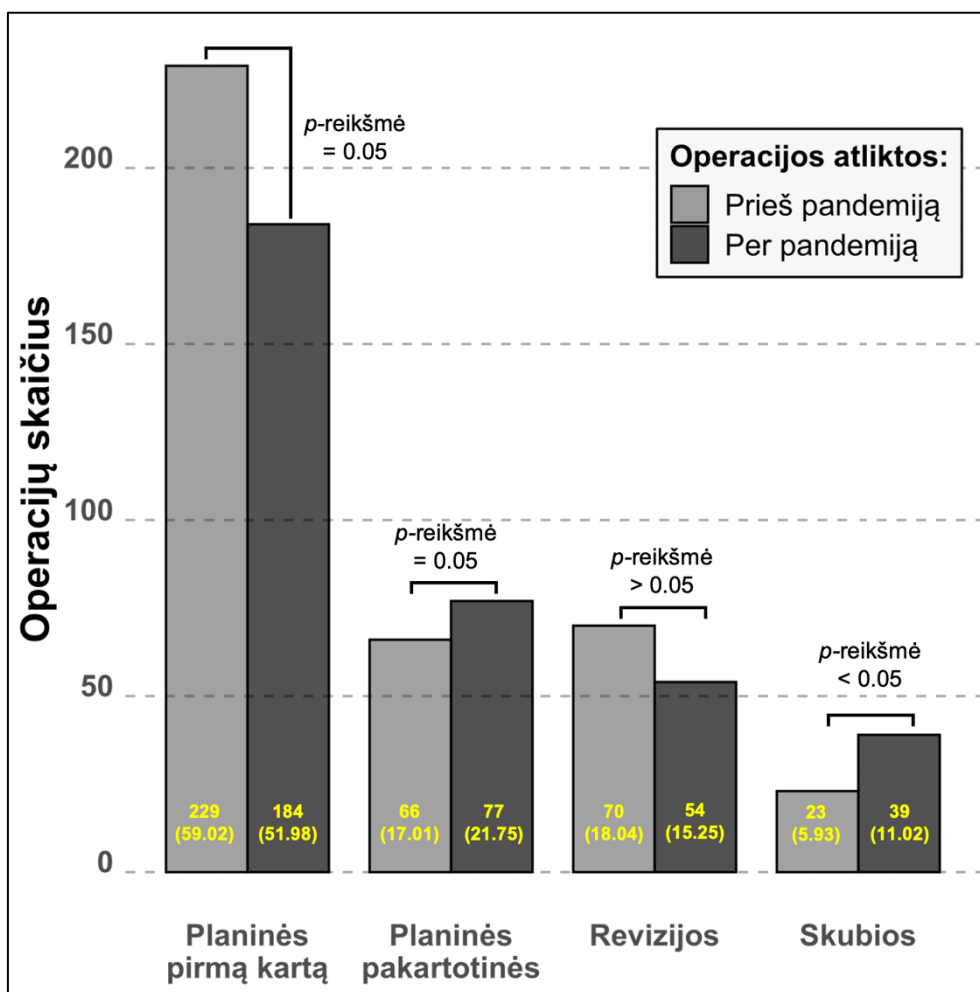
1 lentelė. Pagrindinės abiejų tiriamųjų grupių charakteristikos bei jų palyginimas.



1 paveikslas. Ligonų pasiskirstymas pagal amžiaus grupes abiejose tiriamųjų grupėse.

4.3. Operacijos

Visos chirurginės operacijos pandemijos ir priešpandeminėje grupėse pagal savo tipą bei skubumą buvo suklasifikuotos į keturias kategorijas – planinės pirmą kartą atliekamos, planinės pakartotinės, skubios operacijos ir revizijos. Pandeminė ir priešpandeminė grupės buvo palygintos pagal operacijų skaičių kiekvienoje kategorijoje. Pandemijos laikotarpiu reikšmingai daugiau ligonių buvo operuoti skubos tvarka nei prieš pandemiją (atitinkamai 39 (11.02%) ir 23 (5.93%) operacijos, p -reikšmė < 0.05). Taip pat buvo pastebėta tendencija, kad per pandemiją sumažėjo planinių pirmą kartą atliekamų operacijų skaičius (184 (51.98%) ir 229 (59.02%) operacijos, p -reikšmė = 0.05) ir padidėjo planinių pakartotinių operacijų skaičius (77 (21.75%) ir 66 (17.01%), p -reikšmė = 0.05) (2 paveikslas).



2 paveikslas. Skirtingų kategorijų operacijų skaičius abiejose tiriamųjų grupėse.

4.4. Pandemijos įtaka ĮŠY chirurgijos paslaugų kokybei

Šiame tyrime pandemijos įtaką ĮŠY chirurgijos paslaugų kokybei Lietuvoje atspindi pirminė ir antrinė baigtys – ankstyvasis pooperacinis ligonių mirštamumas bei hospitalizacijos trukmė. Papildomai vertintas rodiklis – atliktų procedūrų ir hospitalizacijų skaičiaus santykis. Šie rodikliai buvo apskaičiuoti atskirai abiem tiriamųjų grupėms ir palyginti tarpusavyje.

Nepaisant skubių operacijų skaičiaus padidėjimo, kuri, tikėtina, paskatino valstybės mastu taikytos pandemijos valdymo priemonės, bendras ankstyvasis mirštamumas po ĮŠY operacijų išliko panašus tarp ligonių, operuotų pandemijos metu, ir operuotų prieš pandemiją (13 (4.48%) ir 15 (4.83%) ligonių, p -reikšmė > 0.05) (1 lentelė). Palyginus skirtingų amžiaus grupių ligonių operacinį mirštamumą pandemijos metu ir prieš ją, taip pat nebuvo rasta statistiškai reikšmingų skirtumų (2 lentelė).

Amžiaus grupė	Ankstyvasis pooperacinis mirštamumas (n, (%))		p-reikšmė
	Pandemijos metu	Prieš pandemiją	
Naujagimiai	9 (11.25)	5 (8.77)	> 0.05
Kūdikiai	4 (4.49)	9 (8.91)	> 0.05
Vaikai	0 (0)	1 (0.67)	> 0.05
Suaugusieji	0 (0)	0 (0)	-

2 lentelė. Ankstyvojo pooperacinio mirštamumo palyginimas tarp abiejų tiriamųjų grupių.

Palyginus ligonių gulėjimo ligoninėje trukmę tarp pandeminės ir priešpandeminės grupių, rasta reikšmingų skirtumų. Vertinant bendrai, pandemijos metu ligoniai ligoninėje gulėjo reikšmingai ilgiau nei prieš pandemiją (hospitalizacijos trukmės mediana atitinkamai 16 (11 – 26) ir 12 (8 – 24) dienų, p -reikšmė < 0.05) (1 lentelė). Palyginus hospitalizacijos trukmes skirtingose amžiaus grupėse, pastebėta, kad pandemijos metu ilgiau ligoninėje gulėjo dėl IŠY operuoti vaikai (hospitalizacijos trukmės mediana atitinkamai 12 (9 – 18) ir 9 (8 – 13) dienų, p -reikšmė < 0.05) ir suaugusieji (hospitalizacijos trukmės mediana atitinkamai 24 (17.75 – 31.75) ir 13 (5.5 – 14.5) dienų, p -reikšmė < 0.05), panašių skirtumų naujagimių ir vaikų amžiaus grupėse nebuvo rasta (3 lentelė). Skirtingų amžiaus grupių ligonių hospitalizacijos trukmės tendencijos bei jų skirtumai pandemijos metu ir prieš pandemiją vizualiai pavaizduoti 3 paveiksle.

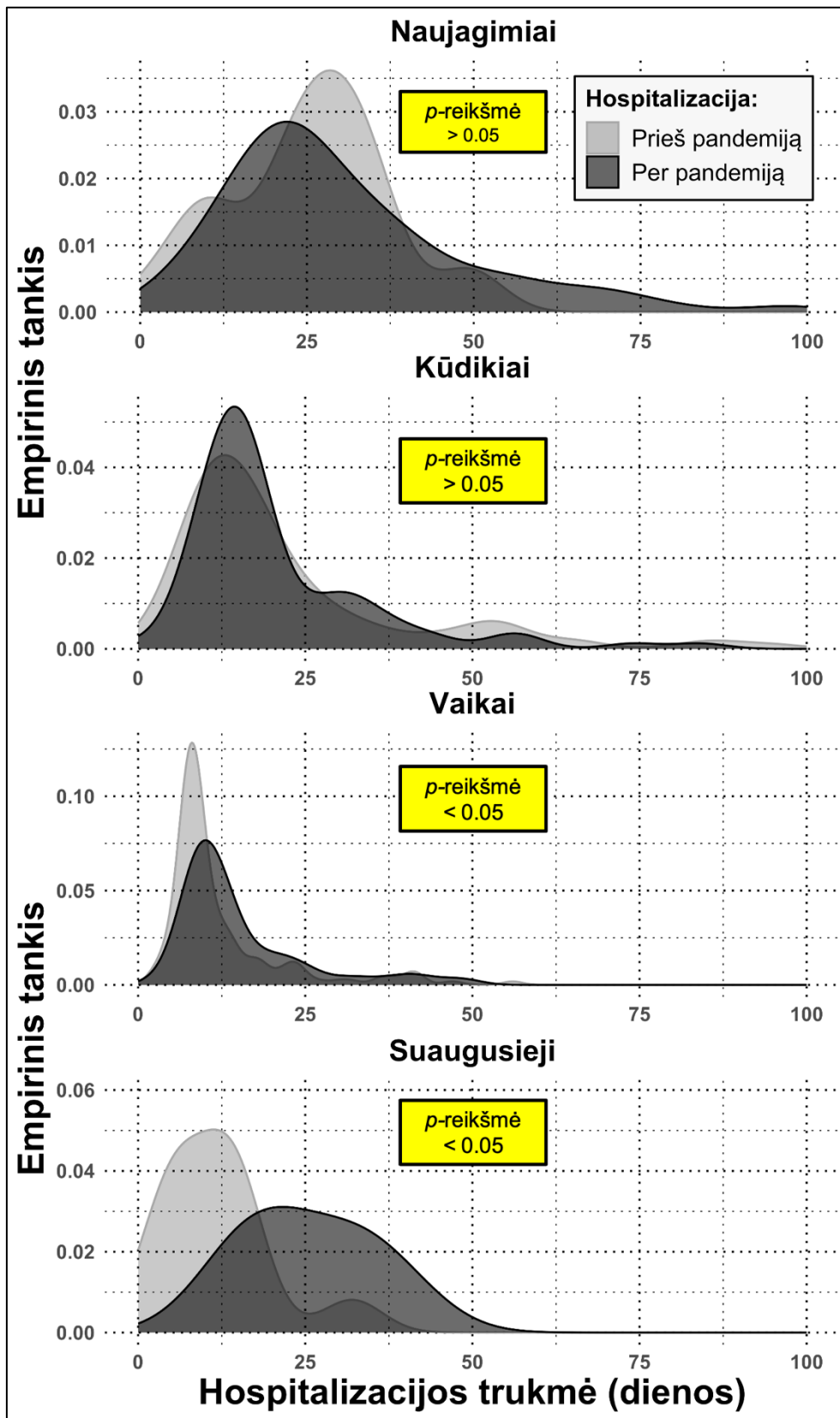
Amžiaus grupė	Hospitalizacijos trukmė (dienos) (\bar{x} , (IQR))		p-reikšmė
	Pandemijos metu	Prieš pandemiją	
Naujagimiai	25 (18 – 37)	27.5 (20 – 34)	> 0.05
Kūdikiai	16 (13 – 29)	17 (11 – 29)	> 0.05
Vaikai	12 (9 – 18)	9 (8 – 13)	< 0.05
Suaugusieji	24 (17.75 – 31.75)	13 (5.5 – 14.5)	< 0.05

3 lentelė. Hospitalizacijos trukmės palyginimas tarp skirtingų amžiaus grupių ligonių abiejose tiriamųjų grupėse.

Abiejose tiriamųjų grupėse atliktų procedūrų ir hospitalizacijų skaičiaus santykio palyginimas neatskleidė jokių reikšmingų skirtumų nei skaičiuojant šį santykį bendrai, nei atskirai kiekvienai amžiaus grupei (4 lentelė).

Amžiaus grupė	N (procedūrų) / N (hospitalizacijų)		Santykis		p-reikšmė
	Pandemijos metu	Prieš pandemiją	Pandemijos metu	Prieš pandemiją	
Naujagimiai	119/73	90/53	1.63	1.70	> 0.05
Kūdikiai	95/86	122/98	1.10	1.25	> 0.05
Vaikai	136/127	164/148	1.07	1.11	> 0.05
Suaugusieji	4/4	12/11	1	1.09	> 0.05
BENDRAI	354/290	388/310	1.22	1.25	> 0.05

4 lentelė. atliktų procedūrų ir hospitalizacijų skaičiaus santykio palyginimas abiejose tiriamųjų grupėse.



3 paveikslas. Duomenų sklaidos empirinio tankio diagramos, atspindinčios skirtingų amžiaus grupių ligonių hospitalizacijos trukmės skirtumus tarp abiejų tiriamųjų grupių.

5. DISKUSIJA

5.1. Rezultatų apžvalga

Šiame tyrime retrospektyviai analizuojama, kokią įtaką COVID-19 pandemijos metu valstybės ir įstaigos mastu taikyti ribojimai turėjo vienos itin specifinės ligonių grupės gydymo paslaugoms vienoje šalyje. Tiriamas ribojimų poveikis per visą pandemijos laikotarpį Lietuvoje (nuo pirmo COVID-19 infekcijos atvejo patvirtinimo datos iki paskutinių kasdienio gyvenimo suvaržymų taikymo atšaukimo). Tiriamoji grupė iš ligonių, operuotų dėl IŠY per šį laikotarpį, palyginta su kontroline grupe, sudaryta iš panašaus skaičiaus ligonių, operuotų iki pandemijos.

Lyčių pasiskirstymas tarp sergančiųjų IŠY, kaip teigiama literatūroje, įvairuoja priklausomai nuo konkrečios ydos ir jos atsiradimo etiologijos (20). Vertinant bendrai, stebimas šiek tiek didesnis IŠY paplitimas vyriškos lyties asmenų tarpe (21,22). Šio tyrimo rezultatai taip pat patvirtina šį teiginį – vyrų ir moterų santykis tiek bendrai, tiek tarp pandeminės ir priešpandeminės tiriamųjų grupių buvo panašus, vyriškos lyties ligonių skaičius visais atvejais buvo šiek tiek didesnis, tačiau šis skirtumas nebuvo statistiškai reikšmingas.

IŠY dažniausiai yra diagnozuojamos ir gydomos ankstyvame amžiuje (23). Šiame tyrime tirtų ligonių amžiaus operacijos dieną mediana buvo reikšmingai mažesnė pandemijos metu nei prieš pandemiją. Būtų sunku šio radinio nesusieti su pastebėjimu, kad pandemijos metu Lietuvoje dėl IŠY buvo operuota reikšmingai daugiau naujagimių ligonių. Mokslinėje literatūroje pastebima tendencija, kad IŠY ligoniai, kuriems reikalingas skubus chirurginis gydymas, dažniausiai yra jaunesni nei vienerių metų amžiaus. Pandemijos metu Lietuvoje skubos tvarka dėl IŠY buvo operuota reikšmingai daugiau ligonių nei prieš pandemiją. Šie veiksniai taip pat galėjo lemti jaunesnį vidutinį ligonių amžių pandemijos laikotarpiu (24,25).

Remiantis mokslinėje literatūroje pateikiama įvairių medicinos specialybių, neapsiribojant širdies ir krūtinės chirurgija, patirtimi, dėl ribotų išteklių, kraujo produktų trūkumo bei būtinybės mažinti ligonių kontaktą su COVID-19 infekcija, pandemijos metu sumažėjo planinių ir pagausėjo skubos tvarka atliekamų chirurginių operacijų skaičius (26,27). Šiame darbe aprašomo tyrimo metu taip pat buvo stebėtas reikšmingas skubių IŠY operacijų skaičiaus padidėjimas pandemijos grupę lyginant su priešpandemine grupe. Šis pokytis taip pat galėtų būti siejamas su įvairiais veiksniais, trikdžiusiais sklandžią ambulatorinę IŠY priežiūrą pandemijos metu. Vienoje apklausoje apie retų ligų gydymo ypatumus COVID-19 pandemijos metu buvo pristatyti pagrindiniai iššūkiai, su kuriais, jų pačių nuomone, susidūrė patys retomis

ligomis sergantys ligoniai – sveikatos priežiūros paslaugų neprieinamumas, atšaukti vizitai pas sveikatos priežiūros specialistus, medicinos priemonių stoka (28). Stingant užtikrintumo dėl kokybiškos ambulatorinės IŠY ligonių priežiūros dažniau buvo pasirenkama jiems siūlyti chirurginį gydymą, kai kuriais atvejais – ir skubos tvarka. Tai lėmė reikšmingus skubių ir planinių operacijų skaičiaus persitvarkymus pandemijos metu.

Nepaisant visų minėtų veiksnių, lėmusių poslinkį link skubių IŠY chirurgijos paslaugų pandemijos metu Lietuvoje, nebuvo pastebėta reikšmingų skirtumų lyginant bendrus IŠY chirurgijos paslaugų teikimo aktyvumo rodiklius – hospitalizuotų ligonių ir atliktų procedūrų skaičių – tarp abiejų lyginamųjų grupių. Šis radinys, bent iš dalies nulemtas didelių personalo pastangų organizuojant IŠY ligonių gydymą krizės laikotarpiu, ryškiai išsiskiria iš tarptautinės patirties, liudijančios reikšmingus IŠY atvejų kiekio ir paslaugų teikimo sumažėjimus panašiuose centruose įvairiose pasaulio valstybėse (29–32). Šis radinys suponuoja, kad Lietuvoje COVID-19 pandemijos metu IŠY chirurgijos paslaugų prieinamumas išliko panašus kaip ir iki pandemijos.

COVID-19 pandemijos metu bendra dėl IŠY operuotų ligonių gulėjimo ligoninėje trukmės mediana buvo reikšmingai ilgesnė nei tų, kurie buvo gydyti prieš pandemiją. Tam neabejotinai įtakos turėjo didesnis skubos tvarka operuotų bei jaunesnio amžiaus ligonių kiekis (33,34). Atskirai verta paminėti VUL SK IŠY komandos siekį ligonius išrašyti iš ligoninės kuo geresnės bendros būklės. Tai ilgino kai kurių ligonių gulėjimo ligoninėje trukmę, tačiau suteikė galimybę pastebėti ir suvaldyti pačias ankstyviausias komplikacijas. To nebuvo galima užtikrinti išrašant ligonius įprasta tvarka, kadangi ambulatorinių sveikatos priežiūros paslaugų, svarbių pooperacinei IŠY ligonių priežiūrai po išrašymo iš ligoninės, prieinamumas buvo itin ribotas visą pandemijos laikotarpį (23,31). Lyginant ligonių hospitalizacijos trukmę pagal jų amžių, pastebėta, kad tiek pandemijos metu, tiek iki jos didžiausia gulėjimo ligoninėje trukmės mediana buvo naujagimių, o mažiausia – vaikų tarpe. Šis radinys dera su mokslinėje literatūroje randama tendencija, kad jaunas ligonių su IŠY amžius yra vienas iš veiksnių, ilginančių hospitalizacijos trukmę (35), taip pat su jau aptartu faktu, kad pandemijos metu dėl IŠY Lietuvoje operuoti ligoniai buvo vidutiniškai jaunesni nei prieš pandemiją.

Nepaisant visų iššūkių, su kuriais buvo susidurta teikiant IŠY chirurgijos paslaugas Lietuvoje pandemijos metu, ankstyvasis mirštamumas po IŠY operacijų išliko panašus kaip ir prieš pandemiją.

5.2. Rezultatų svarba

Didelė dalis mokslinės literatūros, analizuojančios COVID-19 pandemijos įtaką sveikatos priežiūros paslaugoms, buvo publikuota vis dar tebesitęsiant krizei. Nuo pat pandemijos pradžios jos mastas ir poveikis labai stipriai keitėsi, todėl šiose publikacijose pateikiamos išvados negali patikimai apibendrinti visos krizės laikotarpio. Šiame baigiamajame magistro darbe aprašomas tyrimas ir jo rezultatai prisideda pildant šią mokslinių tyrimų, įvairiais pjūviais apžvelgiančių ir analizuojančių COVID-19 pandemiją, spragą.

Dėl Lietuvoje susiklosčiusio IŠY gydymo modelio, kuomet visos su šių ydų gydymu susijusios paslaugos yra teikiamos viename santykinai nedideliame, tačiau itin specializuotame centre vienoje įstaigoje, šio tyrimo rezultatai reprezentuoja visos Lietuvos situaciją, taip pat jiems įtakos neturi variacijos tarp skirtingų šalies regionų ir įstaigų. Šie rezultatai gali būti vertingi kitiems panašaus dydžio IŠY centrams užsienyje. Tyrime apibendrinta COVID-19 pandemijos patirtis gali būti svarbi ruošiantis panašioms įvykiams ateityje.

5.3. Tyrimo trūkumai

Niekas negali tiksliai nuspėti, kada pasaulį ištiks pandemija, lygiai taip pat neįmanoma atlikti prospektyvaus randomizuoto kontroliuojamo tyrimo, kuris, aplenkdamas pačią krizę, įvertintų pandemijos pasekmes. Tokius įvykius galima analizuoti tik retrospektyviai. Būtent toks yra ir šis tyrimas.

Duomenys į šiame tyrime naudotą duomenų bazę buvo renkami iš medicininių dokumentų, todėl tyrime pateikiamų rezultatų tikslumą bei išvadų svarumą gali mažinti potencialios duomenų rinkimo bei klasifikavimo klaidos.

Šiame tyrime analizuota nedidelio IŠY centro patirtis per santykinai trumpą laikotarpį, o tai lėmė santykinai mažą tiriamųjų skaičių. Mažame centre sunkiau surinkti didelę tiriamųjų imtį ir atitinkamą kontrolinę grupę, ypač kai pagrindinis tiriamųjų įtraukimo kriterijus yra konkretus ir santykinai trumpas laiko intervalas, kuomet tiriamieji buvo gydomi.

VUL SK IŠY centras teikia paslaugas įvairaus amžiaus ligoniams. Visi jie buvo įtraukti į šį tyrimą, tačiau ligonių pasiskirstymas pagal amžių nebuvo tolygus. Dėl itin mažo suaugusių (*GUCH*) ligonių skaičiaus rezultatai, liečiantys šią amžiaus grupę, yra tik orientaciniai.

6. IŠVADOS

Lietuvoje COVID-19 pandemijos metu susiklosčiusios sąlygos nebuvo palankios sveikatos priežiūros paslaugų ne dėl COVID-19 teikimui. ĮŠY chirurgijos paslaugos buvo teikiamos pagrindinėje ligoninėje, atsakingoje už pandemijos valdymą ir sunkiausiomis COVID-19 formomis sergančiųjų gydymą. Įvairūs valstybės ir įstaigos mastu taikyti su pandemijos valdymu susiję ribojimai lėmė reikšmingus vidutinio ligonių amžiaus, vidutinės gulėjimo ligoninėje trukmės bei skubių ir planinių paslaugų skaičiaus skirtumus tarp lyginamųjų grupių. Vis dėlto, bendras ĮŠY chirurgijos paslaugų prieinamumas ir kokybė COVID-19 pandemijos metu Lietuvoje išliko panašūs, kaip ir iki pandemijos.

7. LITERATŪROS SĄRAŠAS

1. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital Heart Disease in the General Population. *Circulation* [Internet]. 2007 Jan 16;115(2):163–72. Available from: <https://www.ahajournals.org/doi/abs/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.627224>
2. Khairy P, Ionescu-Ittu R, MacKie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing Mortality in Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2010 Sep 28;56(14):1149–57.
3. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol* [Internet]. 2019 Apr 1;48(2):455–63. Available from: <https://academic.oup.com/ije/article/48/2/455/5345120>
4. 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 Nov 15;58(21):2241–7.
5. Edelson JB, Rossano JW, Griffis H, Quarshie WO, Ravishankar C, O’connor MJ, et al. Resource Use and Outcomes of Pediatric Congenital Heart Disease Admissions: 2003 to 2016. *Journal of the American Heart Association: Cardiovascular and Cerebrovascular Disease* [Internet]. 2021 Feb 2;10(4):1–18. Available from: </pmc/articles/PMC7955343/>
6. Wu W, He J, Shao X. Incidence and mortality trend of congenital heart disease at the global, regional, and national level, 1990–2017. *Medicine* [Internet]. 2020 Jun 6;99(23). Available from: </pmc/articles/PMC7306355/>
7. Liu A, Diller GP, Moons P, Daniels CJ, Jenkins KJ, Marelli A. Changing epidemiology of congenital heart disease: effect on outcomes and quality of care in adults. *Nature Reviews Cardiology* 2022 20:2 [Internet]. 2022 Aug 31;20(2):126–37. Available from: <https://www.nature.com/articles/s41569-022-00749-y>
8. Moynihan R, Sanders S, Michaleff ZA, Scott AM, Clark J, To EJ, et al. Original research: Impact of COVID-19 pandemic on utilisation of healthcare services: a systematic review. *BMJ Open* [Internet]. 2021 Mar 16;11(3):45343. Available from: </pmc/articles/PMC7969768/>

9. Miana LA, Manuel V, Antoniali F, Jatene MB, Jatene FB. COVID-19 pandemic implications in paediatric and congenital heart surgery in Brazil. *Cardiol Young* [Internet]. 2022;32(1). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33820594/>
10. Cousino MK, Pasquali SK, Romano JC, Norris MD, Yu S, Reichle G, et al. Impact of the COVID-19 pandemic on CHD care and emotional wellbeing. *Cardiol Young* [Internet]. 2021 May 1;31(5):1. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7783141/>
11. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic Repair of Aortic Atresia–Hypoplastic Left Heart Syndrome. *New England Journal of Medicine*. 1983 Jan 6;308(1):23–6.
12. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LC, Neger F, Galantier M, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1976 Sep;72(3):364–70.
13. Jacobs JP, Mavroudis C, Jacobs ML, Maruszewski B, Tchervenkov CI, Lacour-Gayet FG, et al. What is operative mortality? Defining death in a surgical registry database: a report of the STS Congenital Database Taskforce and the Joint EACTS–STS Congenital Database Committee. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 2006 May;81(5):1937–41. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16631716/>
14. R Core Team. R: A language and environment for statistical computing. R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria. [Internet]. Vienna, Austria: Posit Software; 2023. Available from: <https://www.R-project.org/>
15. 1226 Dėl karantino Lietuvos Respublikos teritorijoje paskelbimo [Internet]. Available from: <https://e-seimas.lrs.lt/portal/legalAct/lt/TAD/a2b5da801f4a11eb9604df942ee8e443?jfwid=1bfnejyx0j>
16. V-1504 Dėl Asmens sveikatos priežiūros paslaugų teikimo esant Lietuvos Respublikos teritorijoje paskelbt... [Internet]. Available from: https://e-seimas.lrs.lt/portal/legalAct/lt/TAD/2f52f311b0a111ea9a12d0dada3ca61b#part_cecf50b61c5f447ca11be53c6d11d5f0
17. EMA recommends first COVID-19 vaccine for authorisation in the EU | European Medicines Agency [Internet]. Available from: <https://www.ema.europa.eu/en/news/ema-recommends-first-covid-19-vaccine-authorisation-eu>

18. Comirnaty COVID-19 vaccine: EMA recommends approval for children aged 5 to 11 | European Medicines Agency [Internet]. Available from: <https://www.ema.europa.eu/en/news/comirnaty-covid-19-vaccine-ema-recommends-approval-children-aged-5-11>
19. EMA recommends approval of Comirnaty and Spikevax COVID-19 vaccines for children from 6 months of age | European Medicines Agency [Internet]. Available from: <https://www.ema.europa.eu/en/news/ema-recommends-approval-comirnaty-spikevax-covid-19-vaccines-children-6-months-age>
20. Pierpont ME, Brueckner M, Chung WK, Garg V, Lacro R V., McGuire AL, et al. Genetic Basis for Congenital Heart Disease: Revisited: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* [Internet]. 2018 Nov 11;138(21):e653. Available from: </pmc/articles/PMC6555769/>
21. Abdelrahman O, Diab R. Prevalence and Pattern of Congenital Heart Disease Among Children in Khartoum State, Sudan: A Reflection of the Current Cardiac Profile. *Cureus* [Internet]. 2022 Jan 13;14(1). Available from: <https://www.cureus.com/articles/75544-prevalence-and-pattern-of-congenital-heart-disease-among-children-in-khartoum-state-sudan-a-reflection-of-the-current-cardiac-profile>
22. Jain PK, Lazarus M, Tiwari A, Athwani VK. Prevalence and Pattern of Congenital Heart Disease in Pediatric Population—A Study from Central India. *International Journal of Recent Surgical and Medical Sciences* [Internet]. 2023 Jun 14;09(01):039–44. Available from: <https://ijrsm.com/prevalence-and-pattern-of-congenital-heart-disease-in-pediatric-population-a-study-from-central-india/>
23. Puri K, Allen HD, Qureshi AM. Congenital Heart Disease. *Pediatr Rev*. 2017 Oct 1;38(10):471–86.
24. Assadi A, Laussen PC, Freire G, Trbovich P. Understanding Clinician Macrocognition to Inform the Design of a Congenital Heart Disease Clinical Decision Support System. *Front Cardiovasc Med* [Internet]. 2022 Feb 3;9:767378. Available from: </pmc/articles/PMC8850471/>
25. Edelson JB, Rossano JW, Griffis H, Dai D, Faerber J, Ravishankar C, et al. Emergency Department Visits by Children With Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2018 Oct 9;72(15):1817–25.

26. Stephens EH, Dearani JA, Guleserian KJ, Overman DM, Tweddell JS, Backer CL, et al. COVID-19: Crisis Management in Congenital Heart Surgery. <https://doi.org/10.1177/2150135120931398> [Internet]. 2020 Jun 4;11(4):395–400. Available from: <https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/2150135120931398>
27. Shivkumar S, Mehta V, Vaddamanu SK, Shetty UA, Alhamoudi FH, Alwadi MAM, et al. Surgical Protocols before and after COVID-19—A Narrative Review. *Vaccines (Basel)* [Internet]. 2023 Feb 1;11(2). Available from: </pmc/articles/PMC9963090/>
28. Chowdhury SF, Sium SM Al, Anwar S. Research and Management of Rare Diseases in the COVID-19 Pandemic Era: Challenges and Countermeasures. *Front Public Health* [Internet]. 2021 Apr 15;9:640282. Available from: </pmc/articles/PMC8082070/>
29. Sachdeva S, Saxena A, Shakya S, Ramakrishnan S, Gupta SK, Kothari SS. Changing Pattern of Congenital Heart Disease Care During COVID-19 Pandemic. *Indian J Pediatr* [Internet]. 2021 Sep 1;88(9):899. Available from: </pmc/articles/PMC7985229/>
30. Pilarczyk K, Nina V, Boshkov L, Ferdman B, Farkas EA, Burnham N, et al. Surviving the Struggle of COVID-19: Practical Recommendations for Pediatric/Adult Cardiology and Cardiac Surgical Programs in Resource-Limited Settings: a Review. *Braz J Cardiovasc Surg* [Internet]. 2022;37(1):99. Available from: </pmc/articles/PMC8973131/>
31. Aldersley T, Brooks A, Human P, Lawrenson J, Comitis G, De Decker R, et al. The impact of COVID-19 on a South African pediatric cardiac service: implications and insights into service capacity. *Front Public Health* [Internet]. 2023 May 10;11:1177365. Available from: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fpubh.2023.1177365/full>
32. Budrys D, Gegieckiene R, Lebetkevičius V, Sudikiene R, Tarutis V, Jonas K. Influence of the COVID-19 pandemic on the congenital heart surgery service in Lithuania. *Cardiol Young* [Internet]. 2024;1–7. Available from: <https://www.cambridge.org/core/journals/cardiology-in-the-young/article/abs/influence-of-the-covid19-pandemic-on-the-congenital-heart-surgery-service-in-lithuania/8F6BC885774C34DEC29D5328661EA3D5>
33. Miana LA, Manuel V, Caneo LF, Strabelli TMV, Arita ET, Monteiro R, et al. Impact of COVID-19 Pandemic in a Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery Program in Brazil. *Braz J Cardiovasc Surg* [Internet]. 2021;36(3):289. Available from: </pmc/articles/PMC8357398/>

34. Cifarelli CP, McMichael JP, Forman AG, Mihm PA, Cifarelli DT, Lee MR, et al. Surgical Start Time Impact on Hospital Length of Stay for Elective Inpatient Procedures. *Cureus* [Internet]. 2021 Jul 8;13(7). Available from: <https://www.cureus.com/articles/62240-surgical-start-time-impact-on-hospital-length-of-stay-for-elective-inpatient-procedures>
35. Jacobs JP, Jacobs ML, Austin EH, Mavroudis C, Pasquali SK, Lacour-gayet FG, et al. Quality Measures for Congenital and Pediatric Cardiac Surgery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2012;3(1):32–47.

8. PRIEDAI

8.1. Studijų metu atlikti moksliniai darbai, susiję su baigiamojo darbo tema

Original Article

Cite this article: Budrys D, Gegieckienė R, Lebetkevičius V, Sudikienė R, Tarutis V, and Jonas K (2024). Influence of the COVID-19 pandemic on the congenital heart surgery service in Lithuania. *Cardiology in the Young*, page 1 of 7. doi: [10.1017/S1047951123004420](https://doi.org/10.1017/S1047951123004420)

Received: 28 November 2023

Revised: 9 December 2023

Accepted: 9 December 2023


Keywords:

Paediatric cardiac surgery; cardiothoracic surgery; CHDs; SARS-CoV-2; COVID-19; pandemic

Corresponding author:

D. Budrys; Email: dbudrys99@gmail.com

Influence of the COVID-19 pandemic on the congenital heart surgery service in Lithuania

Dominykas Budrys¹ , Rūta Gegieckienė², Virgilijus Lebetkevičius², Rita Sudikienė², Virgilijus Tarutis² and Karolis Jonas²

¹Vilnius University Faculty of Medicine, Vilnius, Lithuania and ²Department of Cardiovascular Diseases, Vilnius University Faculty of Medicine, Institute of Clinical Medicine, Cardiothoracic Surgery Center, Vilnius, Lithuania

Abstract

Introduction: CHD is a unique group of medical pathologies. Literature worldwide reports significant decrements in the case volume of patients with these conditions due to the recent global pandemic of coronavirus disease 2019. The only centre providing congenital cardiac care for Lithuanian population is in a hospital which was the main medical institution for the sickest coronavirus disease 2019 patients. Hence, this centre had to maintain its service alongside the mobilisation of resources to tackle the crisis. **Aim of Study:** To evaluate the effect of the pandemic on the service of congenital heart surgery in Lithuania. **Methods:** The activity of a single centre providing congenital heart care working in a main coronavirus 2019 pandemic hospital during the pandemic was analysed and compared to a matched period of pre-pandemic activity. **Results:** The number of admitted patients was similar during both pre-pandemic and pandemic periods. During the pandemic period, younger patients were more often operated as urgent cases. Their postoperative length of stay was longer. However, there were no differences in early postoperative mortality between the two groups. **Conclusions:** It was possible to maintain an accessible and high-quality specialised congenital cardiac care for various age patients during global pandemic events, while working in the main pandemic hospital.

CHD is a unique group of pathologies because of its complex nature and the need of well-coordinated care from many different healthcare specialists, caregivers, and patients themselves. World-wide prevalence of CHD is estimated to be about 7–8 cases per 1000 live births (or ~ 1% of all newborns).^{1–3} Despite relative rareness of these pathologies, the burden of CHD remains high. CHD-related admissions are distinguished from others by a significantly higher mortality risk, a tendency of disproportionately high healthcare resource utilisation, and, consequently, high costs of treatment.⁴

Recent coronavirus disease 2019 (COVID-19) pandemic has been a strenuous challenge for every healthcare system around the globe. Redistribution of human and material resources as well as lockdown restrictions led to a decrease in the volume of healthcare services for all non-COVID patients, which was especially visible in the beginning of the pandemic.⁵ In the context of CHD, various studies not only report significant decrease in the volume of surgeries during the pandemic but also emphasise considerable psychological stress experienced by CHD patients and their relatives.^{6–8}

In Lithuania, delivery of congenital heart surgery services was complicated by various governmental and institutional restrictions that were introduced to help manage the pandemic.

The only facility that provides congenital cardiac care for Lithuanian patients is Vilnius University Hospital Santaros Clinics, which was also the main COVID-19 hospital in Lithuania during the pandemic. Vilnius University Hospital Santaros Clinics had to redistribute its resources for COVID-19 management at the same time fulfilling the needs of CHD treatment, as no other institution in Lithuania could provide this care. The main motive of conducting this study was to analyse how were the accessibility and immediate postoperative outcomes of CHD treatment in Lithuania affected throughout the whole period of pandemic restrictions.

This study aims to provide a reflection on past events, to share our experience in maintaining high-quality CHD service during a pandemic event in a main hospital designated to deal with said pandemic, and to help better prepare for any upcoming healthcare disturbances in the future. Majority of scientific literature on this topic was published while the crisis was ongoing and still developing, hence it was concentrated on an interval rather than the whole period of the pandemic. Our study aims to help filling this knowledge gap, especially in the field of congenital heart care.

Materials and methods

Study design

This study is a retrospective analysis of the impact of COVID-19 pandemic to CHD treatment in a single tertiary CHD surgery centre working in the main pandemic hospital. The data for this study were gathered while performing an audit of clinical activity and outcomes of our centre. No information which could allow patient identification was accessible nor used by the researchers in this study. First case of COVID-19 infection in Lithuania was confirmed on 28 February 2020, and the last country-wide lockdown was lifted on 20 April 2022. This period was defined as the “pandemic period”. A period between 1 April 2018 and 27 February 2020, during which a similar number of patients were treated was defined as a “pre-pandemic period” and acts as a control cohort in the analysis. To measure the impact of COVID-19 to CHD treatment availability and quality in our centre, we have compared our surgical activity and outcomes.

Surgical activity was defined as the number of patients treated during each period. It is a compound variable and includes the total number of treated patients, the number of neonates, infants, children, and adults with CHD treated, the total number of surgical procedures performed, the total number of elective (sum of elective primary (closures of atrial and septal defects, repairs of the patent ductus arteriosus, anomalous pulmonary vein returns, atrioventricular communications, tetralogies of Fallot, routine pacemaker implantations, routine repairs of the aorta and/or aortic valve, routine repairs of the pulmonary artery, and/or valve of the pulmonary artery) and elective re-do (second- and third-stage palliations of hypoplastic left heart syndrome, repeated pacemaker procedures, repeated septal myectomies, implantations of pulmonary artery conduits and similar) procedures), the total number of urgent (procedures performed immediately after decision to operate due to clinical deterioration of the patient, such as heart transplant surgeries, connections of the extracorporeal membrane oxygenation machines or ventricular assist devices, urgent arterial switch operations, stage 1 palliations of hypoplastic left heart syndrome, urgent Blalock–Thomas–Taussig shunt procedures, repairs of the anomalous left coronary artery from pulmonary artery, implantations of pacemakers and catheters for peritoneal dialysis, plications of the diaphragm) and revision (surgical re-explorations for bleeding, delayed chest closures after stage 1 palliation of hypoplastic left heart syndrome or other complex CHD repair requiring delayed chest closure and similar) procedures. If a patient was stabilised prior to the surgery, stage 1 palliations of hypoplastic left heart syndrome and arterial switch operations were not classified as urgent.

The primary outcome of our analysis was the surgical mortality (which includes operative and early 30-day postoperative mortality), and the secondary outcome was the length of hospital stay.

Also, we used procedures per admission ratio to better illustrate the quality of treatment. To calculate this ratio, the total number of all procedures, including revisions, performed throughout a period of time, was divided by the number of all inpatient admissions in the same period. Ideally, if one surgery is performed for each admitted patient, the ratio is equal to one. As more repeated procedures (e.g., revisions or re-do surgeries on the same admission) are performed, the ratio increases. Together with the surgical mortality and the length of hospital stay, the procedures per admission ratio can give more insight into the quality of CHD care.

Statistical analysis

The distribution of quantitative data was tested by comparing the central tendency (mean, median, and mode) and by calculating the Shapiro–Wilk criterion of each variable. Quantitative data are reported as a mean (\bar{x}) and standard deviation (SD) or a median (\tilde{x}) and interquartile range according to the distribution. Qualitative data are reported as counts and percentages. The data between the two periods were compared using student's *t*-test, Mann–Whitney U, Kruskal–Wallis H, χ^2 , and Fisher's exact tests according to the variable type and distribution. Statistical analysis was performed using the R statistical software (R Core Team, R Foundation for Statistical Computing: Vienna, Austria, 2018).⁹ Level of statistical significance was chosen to be 0.05.

Restrictions imposed by the government

Among the restrictions imposed by the Lithuanian government, some were especially relevant for congenital cardiac care during the pandemic. Control of citizens' mobility across the country¹⁰ complicated CHD patients' arrival to the hospital for surgery or follow-up visits. For the whole pandemic, elective hospital admissions were available only with a negative COVID-19 test¹¹ or, later, a positive vaccination status. If a CHD patient was sick with COVID-19 at the time of a planned visit, his or her admission would have to be postponed for unclear future. Vaccines quickly became a keystone in the management of the pandemic. Only adult CHD patients could benefit from public vaccination against COVID-19 in the initial phase. Younger patients, who comprise the majority of CHD population, had to wait until the vaccines were registered for use in their age groups. European Medicines Agency recommendations for the vaccination of 5–11 years old and older than 6 months patients, respectively, were issued almost one and two years after the approval of the first COVID-19 vaccine in Europe.^{12–14}

Restrictions imposed by the institution

There were some restrictions imposed by the hospital administration as well. Our institution experienced increased demand of material and human resources to accommodate the pandemic needs. Some units were reorganised to work distinctively with COVID-19 patients, which consequently reduced capabilities of therapeutic and surgical work in other hospital departments. In our case, the number of intensive care beds for patients after CHD repair was significantly reduced due to the lack of equipment which was lent to COVID-19 units, or medical staff (doctors, intensive care and surgical nurses, and nursing assistants) who were transferred to work with COVID-19 patients. Visiting of patients was prohibited, and abilities to stay in hospital together with a child were limited, which was problematic both for our patients and their families. Our hospital continuously worked as a leading clinic in the pandemic context; however, it still aimed to meet the needs of other patients, including the ones with CHD, who could not receive care elsewhere.

Measures taken to mitigate the pandemic effect on the congenital heart surgery service in Lithuania

Several measures were taken by the CHD team to confront the pandemic challenges. First, a separate entrance and a corridor were given to CHD patients to prevent cross-contamination. Everyone

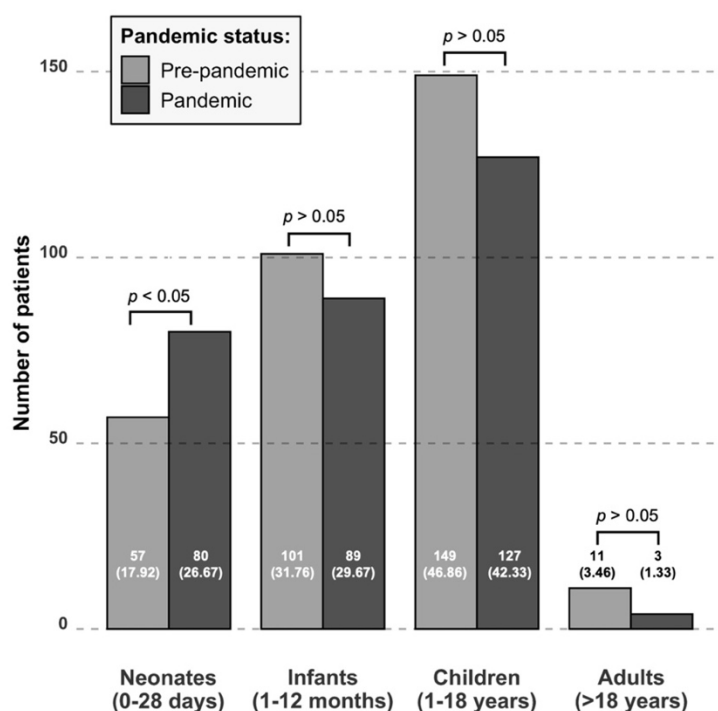


Figure 1. Patients grouped by their age on the day of surgery in both periods.

in the CHD team used to work in constant teams of two-three colleagues. This was done to limit potential spread of the virus and prevent collapses of the activity of the whole centre. Interactions between staff and patients were reduced. Whenever possible, patient discussions and multidisciplinary consults would be organised remotely, only the crucial staff would participate in procedures and patient exams. With impaired accessibility of outpatient care in the whole country, our team took a different approach on discharging patients from the hospital in the period of pandemic restrictions. CHD patients would be released from hospital in the best possible health, for example, with wounds healed and sutures removed. In addition, during the pandemic, patients who could, under normal circumstances, wait until surgery or be managed conservatively for some time, were admitted for surgery in order to prevent potential complications (for example, older patients with atrial septal defects were operated in order to prevent development of pulmonary hypertension and Eisenmenger syndrome).

Results

The pandemic period (from 28 February 2020 to 20 April 2022) had 783 days. During this time, 290 admissions to the CHD department were observed. 354 procedures were performed during this period, including 54 revisions. The pre-pandemic period (from 1 April 2018 to 28 February 2020), similarly, had a span of 689 days. Throughout this period, 310 patients were admitted, and a total of 388 procedures were performed, including 70 revisions. Differences in the number of admissions and procedures between both periods were not statistically significant ($p > 0.05$).

Among the patients admitted to CHD department during the pandemic period, there were 162 (55.86) males and 128 (44.14) females, and male-to-female ratio was 1.27:1. In the pre-pandemic period, 163 (52.58) males and 147 (47.42) females were admitted; male-to-female ratio was 1.11:1.

Patients in both cohorts were compared by their age at the day of surgery. Revisions were not included in this analysis. Median patient age at the day of surgery was significantly lower in the pandemic cohort, compared to the pre-pandemic one (237.5 (24–866.8) versus 385.6 (75.5–2024.8) days, $p < 0.05$). For a more detailed insight, patients in both cohorts were split into groups by age—neonates (0–28 days), infants (1–12 months), children (1–18 years), and adults (older than 18 years) (Fig. 1). Statistically significantly more neonates underwent surgical CHD repair during the pandemic period (80 (26.67%) versus 57 (17.92%) patients, $p < 0.05$). There was no significant difference in the number of operated infants, children, and adults between the two periods. However, children, operated during the pandemic, were significantly younger compared to pre-pandemic cohort (median age 937 (1914–603) versus 1745 (3474–1037) days, respectively, $p < 0.05$) (Table 1).

Every surgery performed throughout the two periods was classified by its type. The categories were as follows: elective primary, elective re-do, urgent, revision. The cohorts were compared by the number of procedures in each category (Fig. 2). Significantly more patients underwent urgent procedures during the pandemic period (39 (11.02%) versus 23 (5.93%) patients requiring urgent procedures, respectively, $p < 0.05$). During the pandemic period, less patients underwent elective primary procedures (184 (51.98%) versus 229 (59.02%), $p = 0.05$) and more patients underwent elective re-do procedures (77 (21.75%) versus 66 (17.01%), $p = 0.05$).

Table 1. Comparison of pandemic and pre-pandemic cohorts.

	Pandemic	Pre-pandemic	<i>p</i> -value
Admission characteristics			
Total (n, (%))	290 (100)	310 (100)	>0.05
Males (n, (%))	162 (55.86)	163 (52.58)	>0.05
Females (n, (%))	128 (44.14)	147 (47.42)	>0.05
Male-to-female ratio	1.27:1	1.11:1	>0.05
Neonates (n, (%))	73 (25.17)	53 (17.10)	<0.05
Infants (n, (%))	86 (29.66)	98 (31.61)	>0.05
Children (n, (%))	127 (43.79)	148 (47.74)	>0.05
Adults (n, (%))	4 (1.38)	11 (3.55)	>0.05
Age on surgery (days)			
Overall (\bar{x} , (IQR))	237.5 (24–866.8)	385.6 (75.5–2024.8)	<0.05
Neonates (\bar{x} , (IQR))	7 (4–17.3)	6 (4–11)	>0.05
Infants (\bar{x} , (IQR))	141 (68–212)	130 (79–201)	>0.05
Children (\bar{x} , (IQR))	937 (603–1914)	1745 (1037–3474)	<0.05
Adults (\bar{x} , (IQR))	8250.5 (7335.8–9303)	11,362 (8178–12218)	>0.05
Total procedures (n, (%))	354 (100)	388 (100)	>0.05
LOS (days) (\bar{x}, (IQR))	16 (11–26)	12 (8–24)	<0.05
Surgical mortality (n, (%))	13 (4.48)	15 (4.83)	>0.05

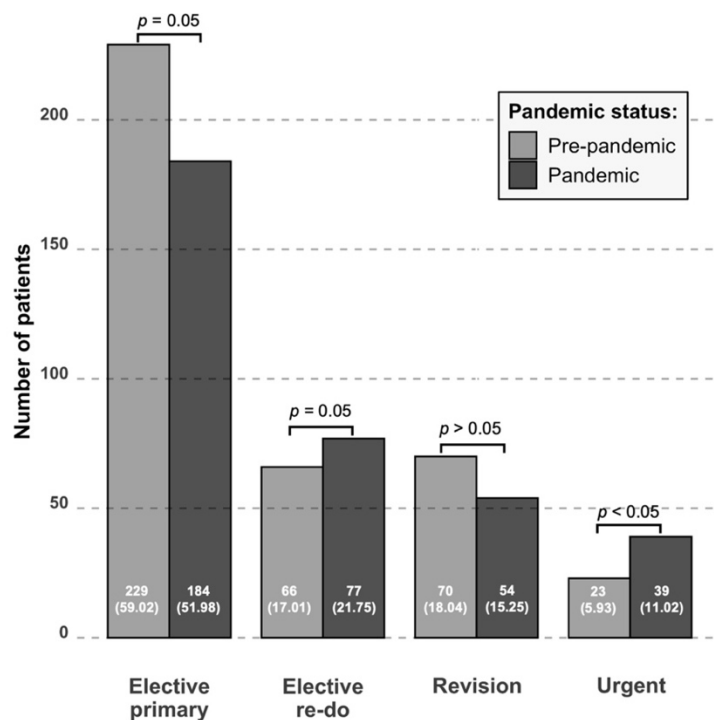
**Figure 2.** Surgery types among cohorts in both periods.

Table 2. Surgical mortality among different age groups inside both cohorts.

Age group	Surgical mortality (n, (%))		p-value
	Pandemic	Pre-pandemic	
Neonates	9 (11.25)	5 (8.77)	>0.05
Infants	4 (4.49)	9 (8.91)	>0.05
Children	0 (0)	1 (0.67)	>0.05
Adults	0 (0)	0 (0)	–

Pandemic impact on the quality of CHD treatment

Quality of CHD treatment is represented by the primary and secondary outcomes of this study – surgical mortality and length of hospital stay.

Despite the shift of CHD treatment towards urgent care during the pandemic, which was mainly caused by the imposed governmental pandemic management measures, the COVID-19 impact on surgical mortality in our centre was statistically insignificant (Tables 1 and 2). Overall, surgical mortality was similar in the pandemic and pre-pandemic period (13 (4.48) versus 15 (4.83) patients, respectively, $p > 0.05$). Findings after more detailed comparison in different age groups also showed no statistical significance (Table 2).

The overall median length of hospital stay was significantly longer during the pandemic period compared to the pre-pandemic period (16 days versus 12 days, respectively, $p < 0.05$) (Table 1). A more detailed comparison of the length of hospital stay among age groups in both cohorts was performed. In the pandemic period, children had significantly longer median hospital stay than in the pre-pandemic period (12 and 9 days, respectively, $p < 0.05$) (Table 3). Same was observed in the adult group (24 and 13 days, $p < 0.05$) (Table 3). The reason for these differences was the need to discharge patients in their best possible health, as the access to healthcare unrelated to COVID-19 was virtually unavailable during the pandemic period.

To better illustrate the quality of CHD treatment, a procedures per admission ratio was calculated for all age groups separately and overall. As seen in Table 4, the said ratio remained similar in all age groups and overall.

Discussion

In this study, the whole period of pandemic restrictions was analysed from the perspective of one highly specific patient group in one country. During the pandemic, the only specialised CHD centre in Lithuania happened to be in the main pandemic hospital responsible for the management of the pandemic crisis and taking care of the sickest COVID-19 patients. Our study compared a cohort of CHD patients who underwent surgical repair during the pandemic period to a similar cohort of patients treated prior to the crisis.

Gender distribution among CHD patients varies depending on the exact disease and aetiology;¹⁵ however, there is evidence of slight overall male predominance among CHD patients.^{16,17} This was also true in our study, as the number of male and female patients was similar in both pandemic and pre-pandemic periods.

During the pandemic, a significant increase in urgent procedures was observed. It correlates with other findings in literature, not only from the field of cardiothoracic surgery,

Table 3. Length of hospital stay (LOS) among different age groups in both cohorts.

Age group	LOS (days) (\bar{x} , (IQR))		p-value
	Pandemic	Pre-pandemic	
Neonates	25 (18–37)	27.5 (20–34)	>0.05
Infants	16 (13–29)	17 (11–29)	>0.05
Children	12 (9–18)	9 (8–13)	<0.05
Adults	24 (17.75–31.75)	13 (5.5–14.5)	<0.05

supporting a trend towards urgent surgical procedures during the pandemic due to limited hospital resources, lack of blood products, need to minimise the risk of patient exposure.^{18,19} An increase in the number of urgent surgeries could be also connected to the challenges in maintaining the quality of outpatient CHD care during the pandemic. In one study, reflecting the situation of patients with rare diseases during the pandemic, patients reported challenges accessing healthcare, cancelled medical appointments, shortages of medical supplies, etc.²⁰ However, such statements cannot be validated with our study as it was concentrated exclusively on inpatient CHD care. Despite the said fluctuations, there was no significant decrease in the overall number of admissions and procedures between both periods. It suggests that due to immense efforts from the CHD team, the availability of CHD treatment in Lithuania was not impacted by COVID-19 pandemic. This finding did not correspond to overall tendencies in scientific literature, which mostly reported significant decrements in case volume and utilisation of CHD care.^{21–23}

CHD patients are diagnosed and treated at a very young age.²⁴ In our study, median patient age at the day of surgery was significantly lower during the pandemic. This finding is possibly connected to another observation that significantly more neonate patients underwent surgical repair in the pandemic cohort. Also, it can be related to the higher number of urgent procedures among patients in the pandemic cohort, as these patients are usually presented to the emergency department being less than 1 year old.^{25,26}

Median length of hospital stay was significantly longer in the pandemic group. When split into different age groups, neonates had the longest median length of hospital stay and children had the shortest, which was true for both cohorts. Hence, our study supports the view that young age of CHD patient is a predictor of prolonged hospital stay.²⁷ While a shift towards younger patients and urgent procedures did have an impact to increased median length of hospital stay,^{28,29} the main reason for this was that, during the pandemic, our team aimed to discharge patients in the best possible health (e.g., after the wound was completely healed and the sutures were removed), because discharged patients had virtually no access to healthcare until the pandemic restrictions were alleviated.^{23,24}

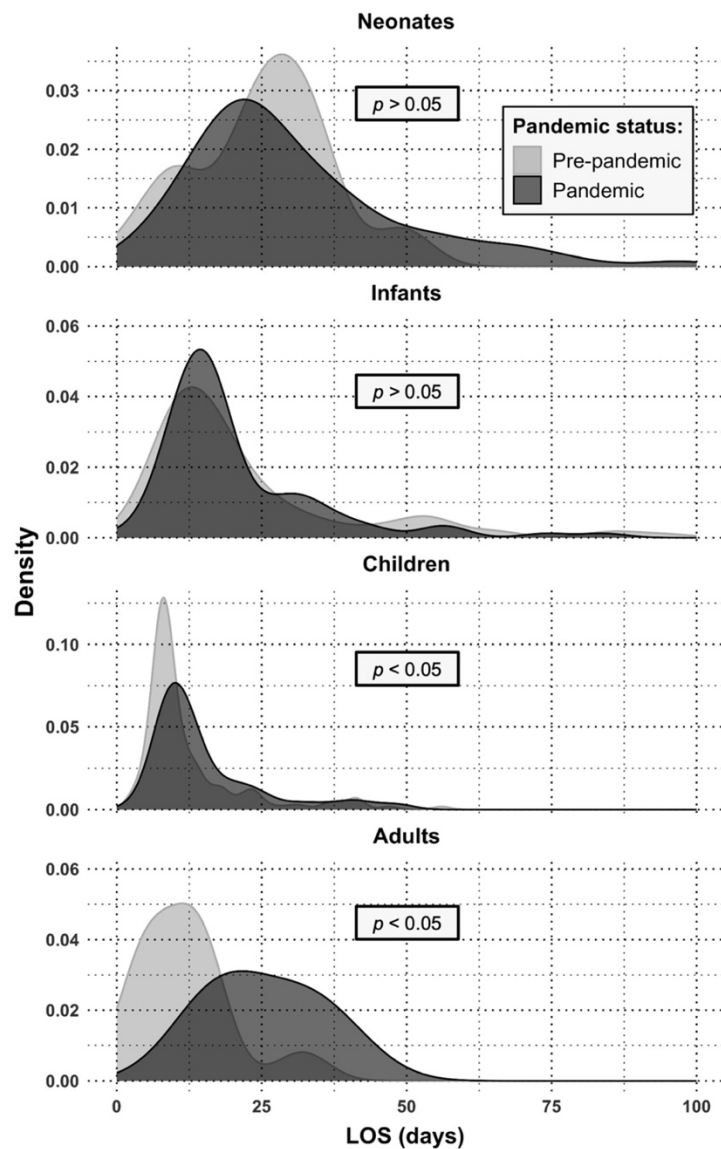
Despite all fluctuations in CHD care faced during the pandemic, immediate postoperative mortality remained similar in both cohorts.

Relevance of the results

Majority of the articles on this topic concentrate on one interval of the pandemic, as they were published while the crisis was still ongoing. There is still a lack of studies that evaluate quality of healthcare services throughout the whole period of COVID-19 pandemic. We hope that our study will contribute to filling this gap of knowledge, especially in the specific field of CHD care.

Table 4. Procedures per admission ratio among different age groups in both cohorts.

Age group	n (procedures) / n (admissions)		Ratio		p-value
	Pandemic	Pre-pandemic	Pandemic	Pre-pandemic	
Neonates	119/73	90/53	1.63	1.70	>0.05
Infants	95/86	122/98	1.10	1.25	>0.05
Children	136/127	164/148	1.07	1.11	>0.05
Adults	4/4	12/11	1	1.09	>0.05
TOTAL	354/290	388/310	1.22	1.25	>0.05

**Figure 3.** Tendencies in the length of hospital stay (LOS) among different age groups in both periods.

Conclusions

All around the globe, recent pandemic of COVID-19 has heavily impacted accessibility of healthcare services. In this case, Lithuania was no exception. However, CHD team in Vilnius University Hospital Santaros Clinics Center of Cardiothoracic Surgery managed to maintain accessibility and quality of highly specialised congenital heart care.

Limitations of the study

As this study is retrospective, it poses all limitations characteristic to retrospective studies. The main limitation is that this study analyzes a single centre's experience and involves a small number of study subjects treated for congenital heart defects during a global pandemic crisis. As one cannot predict when a global pandemic crisis will occur, it is impossible to perform a prospective randomised control study to estimate the effect that the said pandemic may impose on availability and quality of surgical CHD treatment during that pandemic. However, this study shows that despite inherent limitations, a small congenital heart surgery centre employed by dedicated personnel is able to provide quality surgical CHD care for patients during global pandemic events.

Acknowledgements. The authors would like to express their gratitude to all fellow colleagues, nurses, and other medical personnel whose contribution to our patients and centre's activity cannot be overestimated. Also, to all colleagues who relentlessly worked in the frontlines of the pandemic while the personnel of our centre was putting their effort deliver best possible care to CHD patients.

Financial support. None.

Competing interests. None.

Ethical standards. Written consent for surgery was obtained from parent or legal guardian of all underage patients, or from adult patients. Per Lithuanian law this project does not require approval by a Lithuanian Biomedical Research Ethics Committee as this publication reports only anonymous summarised retrospective audit data.

References

- Liu Y, Chen S, Zühlke L, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol* 2019; 48: 455–463.
- Van Der Linde D, Konings EEM, Slager MA, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58: 2241–2247.
- Mamasoula C, Addor M, Carbonell CC, et al. Prevalence of congenital heart defects in Europe, 2008–2015: a registry-based study. *Birth Defects Res* 2022; 114: 1404–1416.
- Edelson JB, Rossano JW, Griffis H, et al. Resource use and outcomes of pediatric congenital heart disease admissions: 2003 to 2016. *J Am Heart Assoc* 2021; 10: 1–18.
- Moynihan R, Sanders S, Michaleff ZA, et al. Original research: impact of COVID-19 pandemic on utilisation of healthcare services: a systematic review. *BMJ* 2021; 11: 45343.
- Miana LA, Manuel V, Antoniali F, Jatene MB, Jatene FB. COVID-19 pandemic implications in paediatric and congenital heart surgery in Brazil. *Cardiol Young* 2022; 32: 31–35.
- Sachdeva S, Saxena A, Shakya S, Ramakrishnan S, Gupta SK, Kothari SS. Changing pattern of congenital heart disease care during COVID-19 pandemic. *Indian J Pediatr* 2021; 88: 899–904.
- Cousino MK, Pasquali SK, Romano JC, et al. Impact of the COVID-19 pandemic on CHD care and emotional wellbeing. *Cardiol Young* 2021; 31: 1–828.
- R Core Team. R: A Language and Environment for Statistical Computing. R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria: Posit Software; 2023. Available from: <https://www.R-project.org/>.
- 1226 Dėl karantino Lietuvos Respublikos teritorijoje paskelbimo [Internet]. Available from: <https://e-seimas.lrs.lt/portal/legalAct/lt/TAD/a2b5da801f4a11eb9604df942ee8e443?jfwid=1bfjeyx0j>. Accessed December 5, 2023.
- V-1504 Dėl Asmens sveikatos priežiūros paslaugų teikimo esant Lietuvos Respublikos teritorijoje paskelbt... [Internet]. Available from: https://e-seimas.lrs.lt/portal/legalAct/lt/TAD/2f52f311b0a111ea9a12d0dada3ca61b#pa_rtccef50b61c5f447ca11be53c6d11d5f0. Accessed December 4, 2023.
- EMA recommends first COVID-19 vaccine for authorisation in the EU | European Medicines Agency [Internet]. Available from: <https://www.ema.europa.eu/en/news/ema-recommends-first-covid-19-vaccine-authorisation-eu>. Accessed December 4, 2023.
- Comirnaty COVID-19 vaccine: EMA recommends approval for children aged 5 to 11 | European Medicines Agency [Internet]. Available from: <https://www.ema.europa.eu/en/news/comirnaty-covid-19-vaccine-ema-recommends-approval-children-aged-5-11>. Accessed December 4, 2023.
- EMA recommends approval of Comirnaty and Spikevax COVID-19 vaccines for children from 6 months of age | European Medicines Agency [Internet]. Available from: <https://www.ema.europa.eu/en/news/ema-recommends-approval-comirnaty-spikevax-covid-19-vaccines-children-6-months-age>. Accessed December 4, 2023.
- Pierpont ME, Brueckner M, Chung WK, et al. Genetic basis for congenital heart disease: revisited: a scientific statement from the American heart association. *Circulation* 2018; 138: e653.
- Abdelrahman O, Diab R, Abdelrahman O, Diab RA. Prevalence and pattern of congenital heart disease among children in Khartoum State, Sudan: a reflection of the current cardiac profile. *Cureus* 2022; 14(1): e21196.
- Kumar Jain P, Lazarus M, Tiwari A, Kumar Athwani V, Athwani K. Prevalence and Pattern of Congenital Heart Disease in Pediatric Population-A Study from Central India. *International Journal of Recent Surgical and Medical Sciences* [Internet]. 2023; 9(1): 39–44.
- Stephens EH, Dearani JA, Guleserian KJ, et al. COVID-19: crisis management in congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg* 2020; 11: 395–400. DOI: [10.1177/2150135120931398](https://doi.org/10.1177/2150135120931398).
- Shivkumar S, Mehta V, Vaddamanu SK, et al. Surgical protocols before and after COVID-19—A narrative review. *Vaccines (Basel)* 2023; 11: 439.
- Chowdhury SF, Sium SMA, Anwar S. Research and management of rare diseases in the COVID-19 pandemic era: challenges and countermeasures. *Front Public Health* 2021; 9: 640282.
- Sachdeva S, Saxena A, Shakya S, Ramakrishnan S, Gupta SK, Kothari SS. Changing pattern of congenital heart disease care during COVID-19 pandemic. *Indian J Pediatr* 2021; 88: 899–904.
- Pilarczyk K, Nina V, Boshkov L, et al. Surviving the struggle of COVID-19: practical recommendations for pediatric/Adult cardiology and cardiac surgical programs in resource-limited settings: a review. *Braz J Cardiovasc Surg* 2022; 37: 99.
- Aldersley T, Brooks A, Human P, et al. The impact of COVID-19 on a south African pediatric cardiac service: implications and insights into service capacity. *Front Public Health* 2023; 11: 1177365.
- Puri K, Allen HD, Qureshi AM. Congenital heart disease. *Pediatr Rev* 2017; 38: 471–486.
- Assadi A, Laussen PC, Freire G, Trbovich P. Understanding clinician macrocognition to inform the design of a congenital heart disease clinical decision support system. *Front Cardiovasc Med* 2022; 9: 767378.
- Edelson JB, Rossano JW, Griffis H, et al. Emergency department visits by children with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2018; 72: 1817–1825.
- Jacobs JP, Jacobs ML, Austin EH, et al. Quality measures for congenital and pediatric cardiac surgery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2012; 3: 32–47.
- Miana LA, Manuel V, Caneo LF, et al. Impact of COVID-19 pandemic in a pediatric and congenital cardiovascular surgery program in Brazil. *Braz J Cardiovasc Surg* 2021; 36: 289.
- Cifarelli CP, McMichael JP, Forman AG, et al. Surgical start time impact on hospital length of stay for elective inpatient procedures. *Cureus* 2021; 13(7): e16259.



Manuskrypt



IMSC

**31ST INTERNATIONAL
MEDICAL STUDENTS'
CONFERENCE**

Abstract Book

13-15.04.2023, Krakow

Treatment of Congenital Heart Disease in Lithuania: a 4-Year Analysis

Authors: Dominykas Budrys (1)

Tutors: Karolis Jonas, MD, PhD (2); prof. Virgilijus Tarutis MD, PhD (2)

Affiliation: (1) Vilnius University Faculty of Medicine
(2) Vilnius University Faculty of Medicine, Institute of Clinical Medicine, Department of Cardiovascular Diseases, Cardiothoracic Surgery Center

Introduction: Treatment of congenital heart disease is complex. Variety of pathologies that are present in this field require coordinated actions from a team of experienced specialists. Vilnius University Hospital Santaros Clinics (VUHSC) is the only center in Lithuania which provides specialized care to patients with congenital heart disease.

Aim of the study: This study aims to analyze various aspects of congenital heart disease treatment in Lithuania in the last 4 years.

Materials and methods: Health data of all patients with congenital heart disease who underwent surgery in VUHSC from April 2018 to April 2022 was analyzed retrospectively.

Results: 598 patients with congenital heart disease were admitted to VUHSC during the research period. Male to female ratio was 1:1.21. Median patient age was 282,5 days (IQR 1346 – 48,25). The most prominent diagnostic groups were atrial septal defects (n=108; 18.06%) and ventricular septal defects (n=52; 8.7%). 724 surgeries were performed (urgent – 8.4%, recurrent – 19.27%, revisions – 16.71%). The fraction of urgent surgeries was highest among neonates (24.8%) and the smallest among 1–18-year-old patients (2.9 %) (p<0.001). Urgent surgeries were associated with significantly longer hospital stay (p<0.001). Median time from the date of diagnosis to the date of surgery was shortest among neonates (5; IQR 2-10) and longest among 1–18-year-old patients (531.5; IQR 1053.25 – 102.5) (p<0.001). Median length of hospital stay was longest among neonates (26; IQR 35 – 18) and shortest in the group of 1–18-year-olds (10; IQR 15 – 8) (p<0.001). Overall early postoperative mortality was 4.5% (n=27) during the research period, only one patient older than one year died. Mortality among patients younger than one year was 7.95%.

Conclusions: This single-center 4-year analysis of congenital heart disease treatment demonstrated significant differences among different patient age groups. Compared to other age groups, neonates required urgent surgical treatment more often and had the longest median length of stay; 1–18-year-old patients had the shortest median length of stay and longest median time from the date of diagnosis to the date of surgery.

Accessibility and Immediate Outcomes of Congenital Heart Disease Treatment in Lithuania During COVID-19 Pandemic: a Retrospective Study of a National Center

Authors: Dominykas Budrys (1)

Tutors: Karolis Jonas MD, PhD (2); prof. Virgilijus Tarutis MD, PhD

Affiliation: (1) Vilnius University Faculty of Medicine (2) Vilnius University Faculty of Medicine, Institute of Clinical Medicine, Department of Cardiovascular Diseases, Cardiothoracic Surgery Center

Introduction: Congenital heart disease is a unique group of medical conditions. Patients, usually very young, require complex surgical treatment, various means of diagnostic tests, in- and outpatient care. Vilnius University Hospital Santaros Clinics (VUHSC) is the only center in Lithuania where such care is delivered for patients throughout their life. Recent Covid-19 pandemic posed multiple challenges in maintaining quality of healthcare services. It is especially relevant in the field of congenital heart disease where timely and sometimes even immediate care is essential.

Aim of the study: This study aims to investigate accessibility and immediate outcomes of congenital heart disease treatment in Lithuania during the period of pandemic restrictions.

Materials and methods: Health data of all patients with congenital heart disease who underwent surgery in VUHSC from 28th February 2020 (first confirmed Covid-19 case in Lithuania) to 20th April 2022 (end of the last quarantine) was analyzed retrospectively (n=288). Results were compared against a similar sized cohort treated during a pre-pandemic period from 1st April 2018 to 28th February 2020 with similar case volume (n=310).

Results: In the research period, 288 patients were admitted to the center of congenital heart disease in VUHSC. Male to female ratio was 1:1.28. Median patient age was 237.5 days (IQR 86,75–24), most of the patients (43.75%) were 1–18-year-old. 354 surgeries were made, including urgent (11.01%), recurrent (21.75%) procedures and revisions (15.25%). 4.5% of the patients died in the early postoperative period. Higher age was associated with longer time from the date of diagnosis to the date of surgery ($p<0.001$). Among neonates (age 0–28 days) and 1–18-year-old patients, hospitalizations were significantly longer than others ($p<0.001$). Compared to a pre-pandemic period, patients were younger ($p<0.001$), more newborns (0-28 days old) were treated ($p=0.009$), and more urgent surgeries were performed ($p=0.007$) during the research period.

Conclusions: Covid-19 pandemic did not cause any decrement in congenital heart disease patient count, and the imposed pandemic restrictions did not impair treatment availability. During the pandemic period, more patients underwent urgent surgical treatment and the number of neonate patients increased.

8.2. Studijų metu atlikti moksliniai darbai, nesusiję su baigiamojo darbo tema



Giant aortic aneurysm repair in a child due to arterial tortuosity syndrome

Dominykas Budrys¹ , Virgilijus Tarutis² and Karolis Jonas²¹Vilnius University Faculty of Medicine, Vilnius, Lithuania and ²Vilnius University Faculty of Medicine, Institute of Clinical Medicine, Department of Cardiovascular Diseases, Cardiothoracic Surgery Center, Vilnius, Lithuania

Brief Report

Cite this article: Budrys D, Tarutis V, and Jonas K (2024). Giant aortic aneurysm repair in a child due to arterial tortuosity syndrome. *Cardiology in the Young*, page 1 of 3. doi: [10.1017/S1047951124000544](https://doi.org/10.1017/S1047951124000544)

Received: 19 February 2024

Revised: 14 March 2024

Accepted: 15 March 2024

Keywords:

connective tissue disorders; arterial tortuosity syndrome; CHD; paediatric cardiac surgery

Corresponding author:

D. Budrys; Email: dbudrys99@gmail.com

Abstract

Arterial tortuosity syndrome is an extremely rare hereditary connective tissue disorder. We present a case of an incidentally diagnosed aneurysm of the aortic root and the ascending aorta caused by arterial tortuosity syndrome, which was confirmed genetically. The aneurysm was repaired surgically. One year after the procedure, there was no further dilation of the aorta or formation of new aneurysms.

Arterial tortuosity syndrome (OMIM #208050) was first reported in the late sixties of the last century.¹ It is distinguished by twisting and tangling of large and medium arteries caused by structural alterations in the wall of the vessel. These changes are determined by an autosomal-recessive mutation in SLC2A10 gene (20q13.12; MIM: 606145).² Unpredictable clinical presentations and scarce scientific literature complicate the diagnosis and management of this syndrome.

Case report

A 5-year-old male was presented to the hospital with rhinorrhea, cough, subfebrile fever, neck lymphadenopathy, left-side chest pain, and history of dysphagia. Oxygen saturation was 96%, blood pressure and heart rate were in normal range.

Auscultation revealed reduced breath sounds in the lower part of the right lung and pronounced systolic murmur extending to the right side of the chest. Laboratory tests showed neutrophilic leukocytosis and increased concentration of C-reactive protein. Chest X-ray (Fig. 1a) showed infiltration in the lower third of the right lung and enlargement of the upper mediastinum. The patient was hospitalised and started on oral amoxicillin.

A more detailed inspection revealed periorbital fullness, joint hypermobility, and a slightly deformed chest. Ultrasound of the neck and mediastinum showed non-specific bilateral neck lymphadenopathy. Significant regurgitant flow through the aortic valve and dilation of the ascending aorta and the aortic arch were noticed. CT angiography revealed tortuous aorta, aneurysm of the aortic root and the ascending aorta (the diameters were 35 mm at the level of the Valsalva sinuses and 49 mm at the level of right atrial appendage), right dislocation of the mediastinum, and compression of the trachea by the aortic arch (Fig. 1b and Fig. 2a). Arterial tortuosity syndrome was suspected. Whole exome sequencing revealed one likely pathogenic single nucleotide variant and one pathogenic deletion in SLC2A10 gene, which confirmed the suspected diagnosis. Proband's parents declined further evaluation of the family.

After four days of inpatient treatment, the patient was discharged home. Surgery was planned in two months, due to the extremely enlarged ascending aorta, which caused tracheal displacement and intermittent dysphagia. Metoprolol and enalapril were prescribed in an attempt to slow the aortic growth rate.

The surgery was performed via median sternotomy using cardiopulmonary bypass. The aorta was cross clamped. Antegrade cold blood cardioplegia was administered to the aortic root and the heart was arrested. The aorta was transected at the level of sinotubular junction. The aortic annulus and sinotubular junction were narrowed to 20 mm and stabilised using a knitted polyester ring fashioned from a 20 mm vascular prosthesis. The patient was cooled down to 18° C. After repositioning the arterial cannula to the brachiocephalic trunk, the circulation was arrested and antegrade cerebral perfusion was commenced. Myocardial protection was maintained using direct intermittent antegrade cardioplegia. The aortic cross-clamp was removed, and the aneurysm was resected at the level of the proximal aortic arch. A direct anastomosis between the aortic root and the proximal aortic arch was made. A knitted 20 mm vascular graft was wrapped around the reconstructed part externally and secured to the previously reinforced sinotubular junction and to the proximal aortic arch. Total cardiopulmonary bypass time was 156 minutes, the aorta was cross clamped for 84 minutes.

The patient was treated in a paediatric cardiac ICU for 2 days and discharged from the hospital on the 10th postoperative day after an uneventful perioperative course.

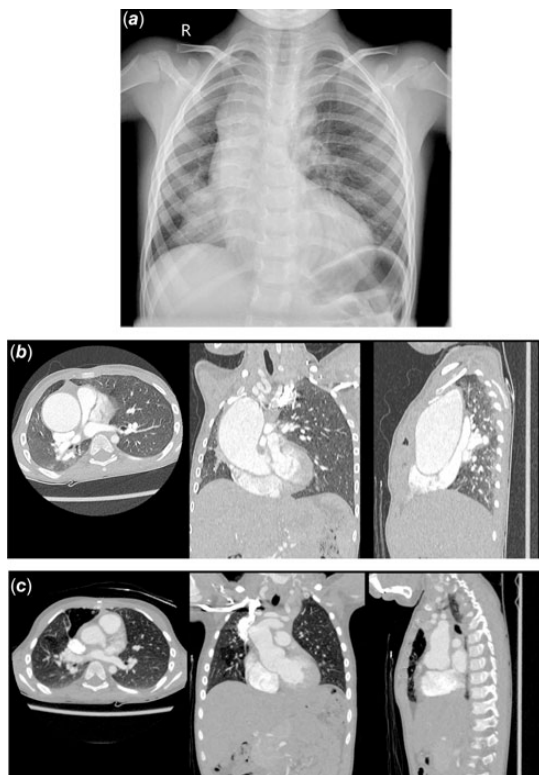


Figure 1. [a] Posteroanterior chest radiograph acquired at the time of initial presentation; [b] (from left to right) axial, coronal, and sagittal preoperative images of CT angiography (CTA), exhibiting the aneurysm. Axial image is at the level of Th7 vertebra; [c] (from left to right) axial, coronal, and sagittal postoperative CTA images acquired one year after the procedure. Axial image is at the level of Th7 vertebra.

One year after the procedure, the patient was in good general health and had no signs of dyspnoea and dysphagia. CT angiography showed no further dilation of the aorta or formation of new aneurysms (the dimensions were 33 mm at the level of the Valsalva sinuses and 28 mm at the level of right atrial appendage) (Fig. 1c and Fig. 2b).

The patient continues to use metoprolol and enalapril.

Discussion

SLC2A10 gene, highly expressed in organs with abundant smooth muscle cells,³ encodes for a GLUT10 protein (facilitative glucose transporter 10). Current studies on the pathogenesis of arterial tortuosity syndrome suggest that defective GLUT10 may be related to worse redox state in the cells causing structural abnormalities of the arterial walls.^{4,5}

Patient age on the diagnosis of arterial tortuosity syndrome varies from neonatal to adult cases. No gender specificity is reported.^{2,6}

Cardiovascular symptoms (murmurs, signs of aortic coarctation, or pulmonary artery stenosis) are the most frequent manifestations of arterial tortuosity syndrome.^{2,6} Tortuous large and medium arteries with aneurysms and/or stenoses are distinct

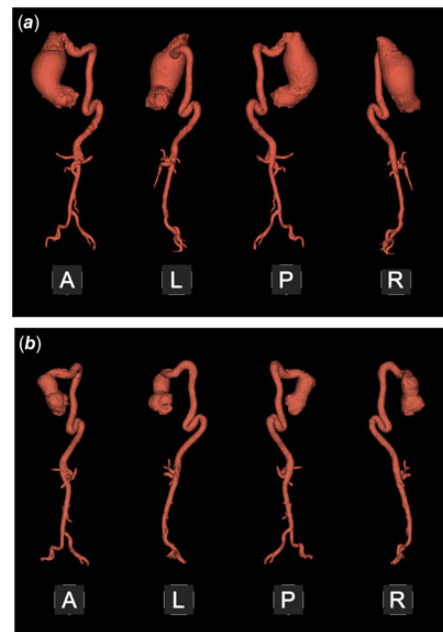


Figure 2. [a] Preoperative 3D reconstruction of the aorta; [b] 3D reconstruction of the aorta one year after the surgery. A = anterior; L = left side; R = right side; P = posterior view.

features of the syndrome and the main source of this syndrome-related morbidity. The risk of severe vascular complications, such as aneurysm rupture, dissection, and ischaemic stroke, is unclear due to low prevalence and limited research on this condition.^{2,6} Less frequent signs of arterial tortuosity syndrome include respiratory symptoms, dysphagia, skin, facial, skeletal, and joint abnormalities (skin and joint laxity, aged appearance, long face, contractures, chest deformities, arachnodactyly, camptodactyly, and similar). Patients can also have hernias, which may lead to medical emergencies.^{2,7}

Genetic testing is the only way to confirm arterial tortuosity syndrome. Autosomal-recessive inheritance indicates higher chance of consanguinity in proband's family. Young patient age, cardiovascular complaints, pathological vascular findings, and signs of connective tissue disorder could raise suspicion of this pathology. Arterial tortuosity syndrome should be differentiated from Loeys-Dietz, Ehlers-Danlos, and Marfan syndromes.¹ Antenatally, intrauterine growth retardation, oligohydramnios, and aortic tortuosity on ultrasound can raise suspicion of arterial tortuosity syndrome.^{1,2}

There are no clear recommendations for the treatment of arterial tortuosity syndrome. The management is multidisciplinary, and surgery is often required at some age. However, the literature reports very few cases of surgical repair of aortic aneurysms in paediatric patients. Medications, such as beta-blockers and calcium channel blockers, can reduce stress on arterial walls as well as diminish the growth rate of the arteries but should be used with caution in presence of arterial stenosis (especially when renal circulation is compromised). Close follow-up of the patients is recommended. Literature indicates positive prognosis for arterial tortuosity syndrome patients when managed properly.^{2,8,9}

Acknowledgements. Authors would like to thank Rūta Gegieckienė for her contribution to this work and the patient's family for their consent.

Financial support. This research received no financial support.

Competing interests. None.

Ethical standard. Written informed consent has been obtained from the patient's parents to publish this paper.

References

1. Callewaert B, Paepe A De, Coucke P. Arterial Tortuosity Syndrome. GeneReviews® [Internet]; Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK253404/>. Accessed February 23, 2023.
2. Beyens A, Albuisson J, Boel A, et al. Arterial tortuosity syndrome: 40 new families and literature review. *Genet Med* 2018; 20: 1236–1245.
3. Jian L, Wu Q, Min X, et al. GLUT10 is a novel immune regulator involved in lung cancer immune cell infiltration and predicts worse survival when transcriptionally downregulated. *Heliyon* 2023; 9: e13836.
4. Boel A, Burger J, Vanhomwegen M, et al. Slc2a10 knock-out mice deficient in ascorbic acid synthesis recapitulate aspects of arterial tortuosity syndrome and display mitochondrial respiration defects. *Hum Mol Genet* 2020; 29: 1476–1488.
5. Syu YW, Lai HW, Jiang CL, Tsai HY, Lin CC, Lee YC. GLUT10 maintains the integrity of major arteries through regulation of redox homeostasis and mitochondrial function. *Hum Mol Genet* 2018; 27: 307–321.
6. Callewaert BL, Willaert A, Kerstjens-Frederikse WS, et al. Arterial tortuosity syndrome: clinical and molecular findings in 12 newly identified families. *Hum Mutat* 2008; 29: 150–158.
7. Esmel-Vilomara R, Valenzuela I, Riaza L, et al. Arterial tortuosity syndrome: phenotypic features and cardiovascular manifestations in 4 newly identified patients. *Eur J Med Genet* 2023; 66: 104823.
8. Al-Khaldi A, Momenah T, Alsahari A, et al. Late outcomes after pulmonary arterial reconstruction in patients with arterial tortuosity syndrome. *Ann Thorac Surg* 2022; 113: 1569–1574.
9. Al-Khaldi A, Mohammed Y, Tamimi O, Alharbi A. Early outcomes of total pulmonary arterial reconstruction in patients with arterial tortuosity syndrome. *Ann Thorac Surg* 2011; 92: 698–704.

VILNIUS SURGICAL SYMPOSIUM 2024

4th MAY, 2024

ORAL PRESENTATION

SURGICAL REPAIR OF AN AORTIC ANEURYSM IN A CHILD WITH ARTERIAL TORTUOSITY SYNDROME

Author: Dominykas Budrys¹, 6th year

Supervisors: Karolis Jonas², MD, PhD; Prof. Virgilijus Tarutis² MD, PhD

¹*Vilnius University Faculty of Medicine, Vilnius, Lithuania*

²*Vilnius University Faculty of Medicine, Institute of Clinical Medicine, Department of Cardiovascular Diseases, Cardiothoracic Surgery Center, Vilnius, Lithuania*

Introduction. Arterial tortuosity syndrome (OMIM #208050) is an extremely rare hereditary connective tissue disorder caused by an autosomal recessive mutation in SLC2A10 gene. This syndrome can affect various body systems and has a broad spectrum of possible manifestations. As known so far, cardiovascular system is the most prominent source of morbidity among patients with this syndrome.

Case report. During an inpatient admission for pneumonia, a 5-year-old male patient was incidentally diagnosed with an aneurysm of the aortic root and the ascending aorta. The aneurysm was 49 mm at its largest diameter. Arterial tortuosity syndrome was suspected and confirmed. After fully healing from the pneumonia, the patient underwent elective surgical repair. The aorta was transected, narrowed, and stabilized at the level of the sinotubular junction. At the level of the ascending aorta, the aneurysm was resected, an end-to-end anastomosis was made between the reconstructed aortic root and proximal aortic arch. The site was reinforced by wrapping around a 20 mm vascular graft. Postoperative course was uneventful. The patient was released home with medications for blood pressure control.

Discussion. Aortic aneurysms, especially ones requiring surgical treatment, are very rare in early childhood. Due to structural changes in large and medium arteries, arterial tortuosity syndrome is one of possible underlying causes of such aneurysms. Initially thought to bear high mortality, arterial tortuosity syndrome currently shows relatively good prognosis with proper multidisciplinary management. However, clinical decisions regarding this syndrome are obscured due to the lack of scientific resources and management recommendations.

Conclusions. This report presents a case of successful management of aortic aneurysm in a child with arterial tortuosity syndrome. No new aneurysms were found during a 1 year follow up. The patient remains stable and continuously uses blood pressure lowering medications.

Keywords. Congenital heart surgery; cardiothoracic surgery; connective tissue disorders; aorta.



BaltAnestIC 2023

11th International Baltic Congress of Anaesthesiology and Intensive care
September 28–30, 2023, Tartu, Estonia Estonian National Museum

Certificate of attendance

11th International Baltic Congress of Anaesthesiology and Intensive Care

BaltAnestIC 2023

This is to certify that

Gintarė Šostakaitė
Lithuania

presented an abstract

The impact of fluid balance on muscle mass assessment techniques in ICU patients:
Muscle Ultrasound versus Bioelectrical Impedance Analysis

Dominykas Budrys, Martyna Jauniškytė, Erika Šalčiūtė-Šimėnė, Andrius Klimašauskas,
Jūratė Šipylaite

The abstract was presented as an oral presentation at session “Micro is not small...”.

Associate professor Juri Karjagin
President, Estonian Society of Anaesthesiologists
BaltAnestIC 2023 Congress President