

# AHA Scientific Statement

## Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease

### A Scientific Statement From the American Heart Association

Endorsed by the American Academy of Pediatrics and Society for Cardiovascular Angiography and Intervention

Timothy F. Feltes, MD, FAHA, Chair; Emile Bacha, MD; Robert H. Beekman III, MD, FAHA;  
John P. Cheatham, MD; Jeffrey A. Feinstein, MD, MPH; Antoinette S. Gomes, MD, FAHA;  
Ziyad M. Hijazi, MD, MPH, FAHA; Frank F. Ing, MD; Michael de Moor, MBBCh;  
W. Robert Morrow, MD; Charles E. Mullins, MD, FAHA; Kathryn A. Taubert, PhD, FAHA;  
Evan M. Zahn, MD; on behalf of the American Heart Association Congenital Cardiac Defects  
Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Clinical Cardiology,  
and Council on Cardiovascular Radiology and Intervention

### Table of Contents

Preamble .....	2608
1. Preparation for Cardiac Catheterization.....	2608
2. Indications for Diagnostic Catheterization.....	2609
3. Opening of Atrial Communications.....	2612
3.1. Transseptal Techniques .....	2612
3.2. Atrial Septostomy.....	2613
4. Transcatheter Device Closure of Septal Defects ..	2615
4.1. Secundum ASD .....	2615
4.2. Ventricular Septal Defects .....	2616
4.3. Fontan Fenestration and Baffle Leak Closure ..	2617
5. Transcatheter Balloon Dilation of Cardiac Valves ..	2617
5.1. Pulmonary Valvuloplasty .....	2617
5.2. Aortic Valvuloplasty .....	2618
5.3. Mitral Valvuloplasty.....	2619
5.4. Tricuspid Valvuloplasty .....	2621
6. Transcatheter Balloon Angioplasty and/or Stent Placement for Obstructive Lesions .....	2621

6.1. Native Coarctation and Recoarctation .....	2621
6.2. Pulmonary Artery Angioplasty and Stent Placement .....	2623
6.3. Systemic Venous Balloon Angioplasty and Stenting .....	2625
6.4. Pulmonary Veins .....	2626
6.5. Patent Ductus Arteriosus Stenting .....	2627
6.6. Conduit Intervention .....	2628
7. Transcatheter Vascular Occlusion .....	2628
7.1. Patent Ductus Arteriosus .....	2628
7.2. Aortopulmonary Collateral Vessels .....	2630
7.3. Surgically Created Systemic-to-Pulmonary Artery Shunts .....	2631
7.4. Transcatheter Occlusion of Other Vascular Abnormalities .....	2632
7.5. Paravalvar Leaks .....	2633
7.6. Venovenous Channels .....	2633
8. Transcatheter Pulmonary Valve Replacement .....	2634
9. Hybrid Procedures.....	2635

The American Heart Association makes every effort to avoid any actual or potential conflicts of interest that may arise as a result of an outside relationship or a personal, professional, or business interest of a member of the writing panel. Specifically, all members of the writing group are required to complete and submit a Disclosure Questionnaire showing all such relationships that might be perceived as real or potential conflicts of interest.

This statement was approved by the American Heart Association Science Advisory and Coordinating Committee on February 22, 2011. A copy of the statement is available at <http://my.americanheart.org/statements> by selecting either the “By Topic” link or the “By Publication Date” link. To purchase additional reprints, call 843-216-2533 or E-mail [kelle.ramsay@wolterskluwer.com](mailto:kelle.ramsay@wolterskluwer.com)

The American Heart Association requests that this document be cited as follows: Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, Hijazi ZM, Ing FF, de Moor M, Morrow WR, Mullins CE, Taubert KA, Zahn EM; on behalf of the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Clinical Cardiology, and Council on Cardiovascular Radiology and Intervention. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123:2607–2652.

Expert peer review of AHA Scientific Statements is conducted at the AHA National Center. For more on AHA statements and guidelines development, visit <http://my.americanheart.org/statements> and select the “Policies and Development” link.

Permissions: Multiple copies, modification, alteration, enhancement, and/or distribution of this document are not permitted without the express permission of the American Heart Association. Instructions for obtaining permission are located at [http://www.heart.org/HEARTORG/General/Copyright-Permission-Guidelines\\_UCM\\_300404\\_Article.jsp](http://www.heart.org/HEARTORG/General/Copyright-Permission-Guidelines_UCM_300404_Article.jsp). A link to the “Permission Request Form” appears on the right side of the page.

(*Circulation*. 2011;123:2607–2652.)

© 2011 American Heart Association, Inc.

*Circulation* is available at <http://circ.ahajournals.org>

DOI: 10.1161/CIR.0b013e31821b1f10

9.1. HLHS and Complex Single-Ventricle Physiology . . . . .	2635
9.2. Perventricular Device Closure of MVSDs . . . . .	2636
9.3. Stent Implantation . . . . .	2637
10. Unique Catheter/Interventional Care Considerations . . . . .	2638
10.1. Postoperative Patients, Including Those on Extracorporeal Membrane Oxygenation . . . . .	2638
10.2. Decompression of a Fontan Circuit . . . . .	2638
10.3. Endocarditis Prophylaxis Issues in Cardiac Catheterization and Intervention . . . . .	2639
References . . . . .	2641

## Preamble

Since publication of the last American Heart Association (AHA) scientific statement on this topic in 1998,<sup>1</sup> device technology, advances in interventional techniques, and an innovative spirit have opened the field of congenital heart therapeutic catheterization. Unfortunately, studies testing the safety and efficacy of catheterization and transcatheter therapy are rare in the field because of the difficulty in identifying a control population, the relatively small number of pediatric patients with congenital heart disease (CHD), and the broad spectrum of clinical expression. This has resulted in the almost exclusive “off-label” use of transcatheter devices, initially developed for management of adult diseases, for the treatment of CHD.

The objective of the present writing group, which included representatives of the AHA and endorsements from the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the American Academy of Pediatrics, was not only to provide the reader with an inventory of diagnostic catheterization and interventional treatment options but also to critically review the literature and formulate relative recommendations that are based on key opinion leader expertise and level of evidence. The writing group was charged with the task of performing an assessment of the evidence and giving a classification of recommendations and a level of evidence to each recommendation. The American College of Cardiology/AHA classification system was used, as follows:

## Classification of Recommendations

- Class I: Conditions for which there is evidence and/or general agreement that a given procedure or treatment is beneficial, useful, and effective.
- Class II: Conditions for which there is conflicting evidence and/or a divergence of opinion about the usefulness/efficacy of a procedure or treatment.
  - Class IIa: Weight of evidence/opinion is in favor of usefulness/efficacy.
  - Class IIb: Usefulness/efficacy is less well established by evidence/opinion.
- Class III: Conditions for which there is evidence and/or general agreement that a procedure/treatment is not useful/effective and in some cases may be harmful.

## Level of Evidence:

- Level of Evidence A: Data derived from multiple randomized clinical trials or meta-analyses.

- Level of Evidence B: Data derived from a single randomized trial or nonrandomized studies.
- Level of Evidence C: Only consensus opinion of experts, case studies, or standard of care.

For the practice recommendations provided in this statement, the classification of recommendations and the level of evidence determinations were taken from data available from clinical trials or registries about the usefulness/efficacy in different subpopulations. A recommendation with level of evidence B or C does not imply that the recommendation is weak. Many important clinical questions addressed in the indications do not lend themselves to clinical trials. Although randomized trials may not be available, there may be a very clear clinical consensus that a particular test or therapy is useful or effective. In 2003, the American College of Cardiology/AHA Task Force on Practice Guidelines developed a list of suggested phrases to use when writing recommendations. All recommendations have been written in full sentences that express a complete thought, such that a recommendation, even if separated and presented apart from the rest of the document (including headings above sets of recommendations), would still convey the full intent of the recommendation. It is hoped that this will increase readers' comprehension of the indications and allow queries at the individual recommendation level.

In pediatrics, there are not likely to be any randomized controlled trials for devices, which posed a challenge for the writing group in compiling recommendations. Therefore, many of the indications are based on consensus opinion. In cases of strong consensus that an intervention be considered as standard-of-care practice with scientific evidence, interventions were designated as Class I indications. In these cases, the wording often used was “is indicated.” The writing group acknowledges that these recommendations may not exclude surgical management of the cardiac condition. Therefore, we opted to use the term “is indicated” versus “should be performed” in recognition of the fact that individual centers must assess their own capabilities and limitations. A device use may have a Class I indication but not necessarily be preferred at an individual center. Cardiac lesions, for instance, do not always exist in isolation, and patients with solitary or multiple lesions may be deemed better served by surgery. Cardiologists and surgeons must work together to formulate an interventional approach to patients based on individuality of the program. The writing group adhered to conflict of interest rules set by the AHA, and members were obliged to reveal all potential conflicts of interest. The writing group was chaired by a member of the Congenital Cardiac Defects Committee of the AHA who had no conflicts related to the topic of this scientific statement.

## 1. Preparation for Cardiac Catheterization

Cardiac catheterization has long served as the “gold standard” for the anatomic and physiological assessment of patients with CHD. Real-time fluoroscopy with contrast injection coupled with rapid digital angiography has provided the high-resolution images of the heart necessary for successful surgical management of these patients. The direct measure-

ment of pressures within cardiac chambers and great vessels helps to stratify patients according to risk, assists in evaluation of medical therapy, and helps to indicate a need for intervention.

Although it still serves a valuable role in this respect, cardiac catheterization has its limitations. Angiographic imaging for the most part is limited to 2 simultaneous imaging planes, and 3-dimensional reconstruction from angiographic data is still in development. The invasive nature of cardiac catheterization and common need for anesthesia forces the clinician to at least consider noninvasive alternatives for data collection. Fortunately, advances in noninvasive imaging have allowed cardiac catheterization to become increasingly a catheter-based therapeutic option rather than a diagnostic tool. Two-dimensional echocardiography and 3-dimensional imaging by echocardiography, magnetic resonance imaging (MRI), and computed tomography (CT) in many cases has replaced the need for cardiac catheterization.<sup>2-7</sup> These same modes of noninvasive imaging can improve the success of catheter-based therapies and help to minimize the risks of invasive procedures by helping to target the data collection or therapy intended by catheterization. Thus, dialogue between the interventionalist, surgeon, and managing cardiologist is paramount to the provision of quality care for the patient with CHD.

## **General Recommendations for Cardiac Catheterization Preparation**

### **Class I**

- 1. Complete cardiac echocardiographic imaging or alternative noninvasive imaging modes such as MRI or CT are indicated before invasive cardiac catheterization to facilitate planning of data collection and performance of an intervention (Level of Evidence: A).**

## **2. Indications for Diagnostic Catheterization**

Cardiac catheterization and angiography have transformed the care of children with CHD and have greatly increased the safety and efficacy of surgery for CHD. As a result of advances in noninvasive imaging as outlined in section 1, "Preparation for Cardiac Catheterization," diagnostic catheterization is no longer indicated in the routine preoperative evaluation of most congenital defects, such as ventricular septal defects (VSDs), atrial septal defects (ASDs), atrioventricular canal, tetralogy of Fallot, double-outlet right ventricle (RV), coarctation of the aorta, hypoplastic left heart syndrome (HLHS), and other complex CHD. Details of anatomy, including situs, venous, and arterial connections; septal integrity; severity of valvular stenosis or insufficiency; size of pulmonary arteries; coronary artery origins; and aortic arch anatomy are easily established with echocardiography to the degree of certainty required for surgical intervention. Assessment of patient hemodynamics and, when necessary, assessment of anatomy by angiography should be accomplished before interventional catheterization to confirm congenital or acquired heart disease in infants and children.

The availability of adequate noninvasive imaging is not uniform at all centers. At centers where MRI and CT imaging for congenital diagnosis are not state-of-the-art and where

echocardiography does not provide sufficient detail, diagnostic catheterization is indicated. However, diagnostic catheterization should not be considered routine for diagnosis of congenital defects, and the performance of complete right- and left-sided heart studies may subject patients to unnecessary risk and exposure to radiation. All diagnostic catheterizations may lead to the necessity for an interventional procedure. As a consequence, the capability to proceed with the interventional procedure should be a requirement of the individual and institution that will perform the diagnostic portion of the catheterization. Individual centers must assess their abilities as they relate to this ability when determining which catheterization cases they might perform.

It is not the purpose of the present statement to provide a comprehensive list of all indications for diagnostic catheterization; however, there are certain broad categories in which the need for diagnostic catheterization is well established in current practice. In most instances, these indications have been developed empirically, and there are no prospective studies, controlled or otherwise, that prove the superiority of catheterization over other diagnostic modalities. Therefore, most indications are supported by patient series, retrospective case reviews, or opinion of authorities. Diagnostic catheterization is or may be indicated in the circumstances outlined in the following section.

Cardiac catheterization should be used in any circumstance in which the anatomy of a child with CHD is inadequately defined by noninvasive means. Although many congenital cardiac lesions are diagnosed and referred directly to surgery on the basis of noninvasive studies, there are some occasions, particularly in very complex lesions, on which more specific details about the anatomy or hemodynamics are necessary. The diagnostic cardiac catheterization remains the "final authority" for this definitive anatomic and hemodynamic information for many of the very complex lesions. Some circumstances that suggest the need for diagnostic catheterization include the following:

- 1. High-flow or low-flow physiology associated with semilunar valve stenosis can lead to inaccurate gradients determined by noninvasive Doppler assessment. Combined aortic stenosis (AS) and insufficiency and pulmonary stenosis and insufficiency, especially with multiple levels of obstruction of both the systemic and pulmonary circulation, can be confusing when examined on the basis of echocardiographic studies alone. A diagnostic catheterization is necessary to determine true peak-to-peak gradient measurements, which still represent the standard by which the need for both surgical and catheter interventions is determined in some conditions. In many cases, noninvasive determination of pressure gradients is sufficient to proceed with surgical intervention; however, catheterization may be required to resolve conflicting noninvasive data.**
- 2. Low-flow lesions for which calculation of pulmonary arteriolar resistance can be misleading may be best studied by combining angiographic assessment of pulmonary artery anatomy and transit time with pulmonary artery pressures. Details of anatomy alone without corresponding pressure data can be misleading. This is often the case in the assessment of patients after**

cavopulmonary anastomosis and after Fontan completion. Diagnostic catheterization is useful in these patients in the evaluation for proceeding with completion of Fontan, revision of Fontan, or transplantation. In addition, assessment of a fenestrated Fontan with trial occlusion is useful in patients with excessive cyanosis and in making the decision to proceed with closing the fenestration. The ability to proceed with closure of fenestrations is required. Similar to the above category of patients, the postoperative patient who is not following an anticipated clinical course merits strong consideration for cardiac catheterization (further discussed in section 10, "Unique Catheter/Interventional Care Considerations").

There are many potential problems that can occur after surgery for congenital defects for which diagnostic catheterization is indicated because of the inability of noninvasive tests to provide the diagnosis. As noted above, the diagnostic procedure may become an interventional procedure, and cardiologists performing these studies should be prepared to proceed with intervention. Examples of some but certainly not all of the more common indications in this setting are provided below:

1. In situations in which excessive desaturation occurs after a systemic-to-pulmonary artery shunt has been created, catheterization is useful to exclude branch pulmonary artery stenosis and shunt stenosis or occlusion. Such a situation may arise if the patient is too unstable to tolerate an MRI or MRI/magnetic resonance angiography (MRA), which can readily show pulmonary artery stenosis and shunt occlusion.
2. If excessive systemic desaturation is present after cavopulmonary anastomosis, catheterization is indicated to exclude venovenous, venoatrial, or pulmonary arteriovenous malformations. The ability to proceed with venous collateral occlusion is a requirement in this setting. State-of-the-art MRA and CT angiography may help to detect and define the presence of these lesions.
3. If an excessive residual left-to-right shunt is suspected after closure of a VSD that included atrioventricular canal repair, catheterization is indicated to calculate shunt size and severity.
4. If the presence of excessive aortopulmonary collateral flow is suspected, diagnostic catheterization should be performed. The ability to proceed to occlusion of the offending systemic-to-pulmonary collateral arteries is required.
5. When there is suspected RV outflow tract obstruction after surgery for tetralogy of Fallot or double-outlet RV and MRI is either not available or the patient is unable to tolerate MRI, diagnostic catheterization is indicated.
6. If there is an unexplained need for extracorporeal membrane oxygenator support or failure to wean without obvious reasons, catheterization should be performed to identify problems and direct care.

In the past, the utility of diagnostic catheterization for providing a definitive diagnosis in the setting of unexplained heart failure with diminished systolic function was limited. Endomyocardial biopsy with routine light microscopic examination is useful when positive findings of myocarditis are found, but in most cases, light microscopic findings of

myocarditis or specific criteria by light and electron microscopy that suggest a specific diagnosis of cardiomyopathy are absent. The Dallas criteria for myocarditis are rarely met.<sup>8</sup> MRI with assessment of myocardial edema and delayed enhancement is useful in this situation but does not provide a definitive diagnosis.<sup>9</sup> Although there may be situations in which the clinical condition of the patient precludes catheterization, catheterization with biopsy should be considered whenever possible, and if performed, appropriate samples of myocardium should be obtained for histological diagnosis and viral polymerase chain reaction.<sup>10</sup> In addition, in some instances, examination of biopsy material for abnormalities in contractile proteins and for other molecular abnormalities may enable a definitive diagnosis of cardiomyopathy. The latter should occur in the setting of a comprehensive evaluation of potential heritable causes of cardiomyopathy.

Cardiac catheterization continues to play an important role in the assessment of pulmonary hypertension and its responsiveness to medical therapy. This may be the case in patients with CHD in whom an accurate assessment of pulmonary resistance is needed to make surgical and medical decisions. In addition, catheterization to assess resistance is essential in the management of patients with pulmonary vascular disease to assess response to pharmacological agents. Laboratories that perform catheterization to assess reactivity of the pulmonary vascular bed must have the capability to deliver inhaled nitric oxide or other pulmonary vasodilators.<sup>11</sup>

A preoperative evaluation of pulmonary resistance is commonly performed in patients undergoing a staged Fontan approach to single-ventricle palliation. Some authorities do not recommend catheterization in this setting, but for most, catheterization to assess patients with single-ventricle physiology before stage 2 and 3 palliation remains common practice. However, the presence of elevated pulmonary arteriolar resistance, unsuspected pulmonary venous obstruction, and elevation of ventricular filling pressures all impact the outcome of second- and third-stage Fontan palliation.<sup>12</sup> Catheterization in this setting is justified on this basis until prospective studies demonstrate the safety of its omission from preoperative assessment of these patients.

In specific cases, such as patients with pulmonary valve atresia, the pulmonary arterial supply of the lungs may be complex. Catheterization in patients with pulmonary atresia-VSD or pulmonary atresia and complex ventricular anatomy is directed toward determining details of the aortopulmonary collateral supply to the lungs and the size of the true pulmonary arteries. Accurate characterization of dual supply by collaterals and true pulmonary arteries versus single supply by collaterals is important in planning the surgical approach to be used.<sup>13,14</sup> The ability to perform selective catheterization of collaterals, balloon occlusion angiography, and pulmonary venous wedge angiography is essential. Noninvasive imaging such as MRI/MRA may be helpful in delineating these vessels.

Likewise, the coronary artery anatomy in patients with pulmonary valve atresia and an intact ventricular septum can influence the success of the intervention (catheter-based or surgical) and patient survival. Although the presence of RV-to-coronary artery fistulae in patients with pulmonary

atresia and severe RV hypoplasia can be recognized with echocardiography, an RV-dependent coronary circulation cannot. The exclusion of RV dependence of the coronary circulation is essential before procedures are performed to decompress the RV and establish RV-to-pulmonary artery continuity either through a transcatheter or surgical approach. Catheterization for this indication requires the ability to perform RV angiography in the hypoplastic RV, aortic angiography, and in some instances selective coronary angiography.<sup>15,16</sup>

Diagnostic catheterization is indicated in the evaluation of patients for listing for cardiac transplantation in most instances, both in patients with congenital heart defects and in those with cardiomyopathy. Catheterization is indicated for endomyocardial biopsy, determination of filling pressures, and assessment of pulmonary resistance.<sup>17</sup> Many patients are clinically compromised, and catheterization may need to be delayed or omitted. Catheterization is part of a multimodality evaluation and should be used in combination with echocardiography, MRI, and multislice CT. Likewise, situations may exist in which prior catheterization data suffice for transplantation listing (eg, the postoperative patient being listed who had a preoperative catheterization).

Graft vasculopathy in cardiac transplant patients is a reflection of chronic rejection and occurs eventually in most patients. Graft vasculopathy is less common in children, although with time, most will develop some degree of coronary disease.<sup>18</sup> Coronary angiography is performed routinely in the assessment of heart transplant patients to monitor for graft vasculopathy. It is well recognized that coronary angiography is an insensitive method for the detection of graft vasculopathy; it is usually only positive in the setting of moderate to severe disease. Intravascular ultrasound, however, is highly sensitive in detecting vasculopathy even in its earliest stages.<sup>19</sup> Although intravascular ultrasound is established as the definitive procedure in adults, its use in children has been limited. Several reports have demonstrated that intravascular ultrasound can be performed safely in children >6 years of age.<sup>20,21</sup> The addition of intravascular ultrasound to surveillance in pediatric heart transplantation programs has been limited by inexperience and lack of training and, in part, because of the size of the catheters and sheaths that are required. Yet intravascular ultrasound should be used increasingly as part of the routine annual or semiannual evaluation of pediatric heart transplant recipients, especially given the progressive nature of coronary disease, the potential for sudden death or need for retransplantation, and increasing evidence that changing or augmenting immunotherapy may slow the process of intimal proliferation in the early stages of graft vasculopathy.

Despite promising new diagnostic methods, such as surveillance that includes biomarkers (brain natriuretic peptide), catheterization with endomyocardial biopsy is the mainstay of rejection identification. Endomyocardial biopsy does not diagnose rejection in all cases of unexplained deterioration in graft function but remains the “gold standard.” Samples obtained at catheterization should be studied for both cellular and antibody-mediated rejection. Criteria for the diagnosis of both are well developed at this time, including the Interna-

tional Society for Heart and Lung Transplantation revised criteria for cellular rejection and newly published criteria for diagnosis of humoral rejection.<sup>22,23</sup> Diagnosis of antibody-mediated rejection by biopsy requires both light microscopic findings and fluorescent microscopy for recognition of deposition of complement fragments C4D and C3D.

## Risks/Complications

Cardiac catheterizations are not without risk to the patient. The following is a listing of the more common complications. The reader is referred to one of the cited references for more information.<sup>24–26</sup>

- Exposure to ionized radiation (decreasing with newer equipment)
- Risk of general anesthesia (when used)
- Hypothermia (especially in small infants)
- Aggravation of hypoxia
- Arrhythmias (temporary instability or even permanent, as in heart block)
- Vascular injury/perforations/tears
- Cardiac perforation
- Cardiac valve injury
- Blood loss that requires transfusion
- Allergic reactions to contrast, drugs, or anesthetics
- Renal insufficiency caused by contrast material
- Diffuse central nervous system injury
- Stroke
- Death

## Recommendations for Diagnostic Catheterization

### *Class I*

1. It is recommended that hemodynamic and anatomic data be obtained (via angiography when necessary) at the time of a planned interventional cardiac catheterization (*Level of Evidence: A*).
2. It is recommended that cardiac catheterization be used to assess pulmonary resistance and reversibility of pulmonary hypertension in patients with CHD or primary pulmonary hypertension when accurate assessment of pulmonary resistance is needed to make surgical and medical decisions (*Level of Evidence: B*).
3. Cardiac catheterization is indicated in patients with complex pulmonary atresia for the detailed characterization of lung segmental pulmonary vascular supply, especially when noninvasive imaging methods incompletely define pulmonary artery anatomy (*Level of Evidence: B*).
4. Cardiac catheterization is indicated in determination of coronary circulation in pulmonary atresia with intact septum (*Level of Evidence: B*).
5. Cardiac catheterization is indicated in patients being assessed for cardiac transplantation unless the patient's risk for catheterization outweighs the potential benefit (*Level of Evidence: C*).
6. Cardiac catheterization is recommended for surveillance of graft vasculopathy after cardiac transplantation (*Level of Evidence: B*).

**Class IIa**

- 1. It is reasonable to perform a cardiac catheterization to determine pulmonary pressure/resistance and transpulmonary gradient in palliated single-ventricle patients before a staged Fontan procedure (Level of Evidence: B).**
- 2. Cardiac catheterization is reasonable in any CHD patient in whom complete diagnosis cannot be obtained by noninvasive testing or in whom such testing yields incomplete information (Level of Evidence: C).**
- 3. Cardiac catheterization is reasonable for the assessment of cardiomyopathy or myocarditis (Level of Evidence: B).**
- 4. Cardiac catheterization is reasonable for the assessment of coronary circulation in some cases of Kawasaki disease in which coronary involvement is suspected or requires further delineation or in the assessment of suspected congenital coronary artery anomalies (Level of Evidence: B).**
- 5. Cardiac catheterization is reasonable to perform for the assessment of anatomy and hemodynamics in postoperative cardiac patients when the early postoperative course is unexpectedly complicated and noninvasive imaging techniques (eg, MRA, CT angiography) fail to yield a clear explanation (Level of Evidence: C).**

### 3. Opening of Atrial Communications

#### 3.1. Transseptal Techniques

An atrial transseptal approach is indicated whenever access to the left side of the heart, and in particular the left atrium, is desired and a preexisting communication between the right and left heart is not present or, when present, cannot be crossed readily from the right side of the heart. An atrial transseptal puncture/perforation from the right atrium into the left atrium provides dependable, direct access to the left atrium in the presence of a previously intact atrial septum. With the use of an atrial transseptal approach in the investigation of the entire left side of the heart, the potential for further compromise of an artery from a retrograde study is reduced or even eliminated, because most of the “left heart” information can be obtained by way of the transseptal procedure while arterial pressure is monitored simultaneously through a small-caliber, indwelling arterial line.<sup>27</sup> In the event a retrograde study is necessary for specific aortic root or arterial information, collection of data from the left side of the heart by the transseptal approach may allow the retrograde study to be performed with a smaller-diameter catheter and requires a much shorter arterial cannulation time. For assessment of mitral valve disease, the transseptal approach may be used. Although the widespread use of pulmonary capillary wedge pressure with simultaneous left ventricular end-diastolic pressure monitoring usually proves sufficient for the assessment of mitral valve disease, atrial pressures obtained by the transseptal approach are generally of higher fidelity and therefore provide optimal waveforms. The final decision about this approach rests with the experienced interventionalist.

After the performance of complex congenital heart surgical repairs, such as a Mustard or Senning venous switch procedure for transposition of the great arteries or the lateral tunnel Fontan procedure for single ventricle, the most reasonable

access to critical locations in the pulmonary venous circulation of these patients is by a transseptal puncture through the baffle.<sup>28</sup> Biplane fluoroscopy is essential for the safe, dependable performance of a transseptal atrial puncture/perforation, particularly in small patients. Biplane fluoroscopy allows a constant 3-dimensional mental reconstruction of the intracardiac structures that provides depth, as well as a simultaneous side-to-side relationship within the heart during the puncture/perforation. The use of single-plane fluoroscopy, even with a rotating C-arm, is considered only under extenuating circumstances, only for operators who have a thorough knowledge of the atrial septum and its variations, and only for those who are experienced and skilled in the transseptal technique. A variety of adjunct procedures, including various types of simultaneous echocardiograms, special angled views in a single plane, and the use of marker catheters in the aorta, have been proposed as substitutes for the use of biplane fluoroscopy, but none of these provide an equal substitute. A single-plane system should not even be considered in a very small patient or, conversely, in larger patients in the presence of either a very large or a very small left atrium, a large dilated aortic root, no inferior vena cava access to the atrial septum, or in the presence of any abnormal cardiac chamber or great vessel positional abnormalities, all of which add to the hazards of a transseptal technique.<sup>29</sup>

The most common puncture/perforation of the atrial septum is performed with the Brockenbrough transseptal needle.<sup>30</sup> These are used in conjunction with the Mullins long transseptal sheath/dilator sets (Medtronic or Cook Medical).<sup>31</sup> The tips of the dilators of the original system have a very tight fit and, in turn, a better, smoother taper over the fine distal tips of the Brockenbrough needles. The long, thin-walled sheath, in turn, fits very tightly over the dilator. The very tight tolerances of these junctions allow the sheath/dilator combinations to pass over the needle and through the septum with minimal force after needle puncture of the septum. Modern radiographic imaging allows precise, clear visualization of the needle and the sheath/dilator set and clearly shows the relationships of the sheath, dilator, and needle to each other and to surrounding structures during the entire procedure. The long sheath of the available systems remains as access to the left side of the heart for any type of catheters or devices desired, such as blade septostomy catheters, dilation balloons, or stents. The long sheath adds to the versatility and dependability of the transseptal procedure.<sup>31</sup>

Radiofrequency transseptal perforation is a technique that was developed relatively recently.<sup>32</sup> Radiofrequency energy is used to perforate the atrial septum; this technique is particularly useful in very small patients with small left atria (such as the newborn with a hypoplastic left heart) or when there is no direct femoral approach or ability for a needle to impinge on or be pushed forcefully through the atrial septum. The use of radiofrequency energy for the perforation allows the perforating wire to be positioned against the septum by use of a preformed guiding catheter, which can be curved acutely (as much as 90°) to conform to a circuitous approach to the septum. This adjunct for perforation of the septum is especially useful when the approach to the atrial transseptal procedure is from the jugular vein and there is no enlargement

of the left atrium or no bulge of the atrial septum into the right atrium. A special radiofrequency generator is used for septal perforation in contrast to the generators used for electrophysiological radiofrequency ablation. The energy necessary for perforation is a low-power (5 W), high-intensity (150 to 180 V) electric current, which is administered for a very short time (0.4 second) through a very tiny-diameter (1.3F) electrode.<sup>32,33</sup> This energy causes breakdown and perforation of the tissues that are immediately in front of and in contact with the electrode. Essentially no “force” is required to accomplish the perforation with the radiofrequency wire, but at the same time, some side-to-side control over the tip is lost compared with a needle puncture. Once the radiofrequency wire has perforated through the atrial septum, a fine coaxial catheter is advanced over the radiofrequency wire, which enables the radiofrequency wire to be exchanged for stiffer and more supportive wire. A fine-tipped dilator or a Mullins Transseptal Introducer Sheath (Medtronic, Inc) can then be introduced into the left atrium over this wire. To overcome the side-to-side control issues with the standard radiofrequency wire perforation, several recent reports have appeared that report the use of radiofrequency or electrosurgical cautery energy in combination with a transseptal needle.<sup>34</sup> These are still isolated reports, and the technique requires further investigation before it can be considered as a recommended approach.

#### Risks/Complications

It should be understood that transseptal puncture procedures are not without risk. Cardiac perforation (especially if the left atrium is of small volume), entry into the aorta, and air embolization associated with catheter and needle exchanges are all potential complications of this procedure.

#### Recommendations for Atrial Transseptal Puncture or Radiofrequency Perforation

##### *Class I*

1. Transseptal puncture is indicated for any patient for whom a transcatheter intervention is optimally performed from a left atrial approach (eg, pulmonary vein dilation or stenting, closure of a paramitral valve leak) and in whom no interatrial communication exists (*Level of Evidence: B*).
2. Transseptal puncture is indicated for the hemodynamic assessment of patients with suspected left ventricular outflow tract obstruction when retrograde crossing of the aortic valve is difficult or cannot be performed and no interatrial communication exists (*Level of Evidence: B*).
3. Transseptal puncture is indicated for the hemodynamic assessment of patients with clinically significant mitral valve stenosis when simultaneous pulmonary artery wedge pressure and left ventricular end-diastolic pressure are considered inadequate (*Level of Evidence: C*).
4. Transseptal perforation is recommended when the atrial septum is intact and entry to the left atrium is necessary for electrophysiological study or therapy (*Level of Evidence: B*).

##### *Class IIa*

1. It is reasonable to consider transseptal puncture for hemodynamic assessment of patients with hypertrophic cardiomyopathy and in whom no interatrial communication exists (*Level of Evidence: C*).
2. It is reasonable to consider transseptal puncture for aortic valvuloplasty and in cases in which no interatrial communication exists (*Level of Evidence: C*).
3. It is reasonable to perform transseptal puncture in the hemodynamic assessment of patients with or suspected of having mitral stenosis, pulmonary vein stenosis, or pulmonary hypertension if no interatrial communication exists (*Level of Evidence: C*).
4. It is reasonable to perform a radiofrequency perforation of the atrial septum when either the hemodynamics of the left atrium or access to the left side of the heart for diagnostic or therapeutic purposes cannot otherwise be obtained by routine transseptal puncture (*Level of Evidence: B*).
5. It is reasonable to perform a transseptal puncture to obtain a pulmonary venous saturation in the patient being considered for lung, heart, or heart-lung transplantation (*Level of Evidence: C*).

##### *Class IIb*

1. It may be reasonable to consider transseptal puncture when performing balloon angioplasty/stent implantation for coarctation of the aorta if no interatrial communication exists (*Level of Evidence: B*).

#### 3.2. Atrial Septostomy

The survival of patients with certain forms of CHD (eg, tricuspid valve atresia, hypoplastic left heart) depends on unrestricted communication between the left and right atria. The presence of an interatrial shunt may be important to augment cardiac output in obstructive lesions of the right side of the heart (eg, tricuspid atresia, severe pulmonary valve stenosis or atresia); to enhance mixing in patients with transposition of the great vessels; to off-load the right side of the heart in pulmonary vascular obstructive physiology; to relieve left atrial hypertension in left-sided obstructive lesions (eg, HLHS); and to decompress the right atrium in postoperative RV failure.

Few techniques have been developed over the years to create or enlarge an interatrial communication. These include balloon atrial septostomy, blade atrial septostomy, static balloon dilation of the septum, and radiofrequency perforation or transseptal puncture of the septum that then leads to 1 of the above procedures. These techniques provide a temporary solution; for longer-lasting mixing/relief of obstruction, stent implantation in the septum may provide a more durable solution.<sup>35</sup>

The creation of an atrial communication is typically performed in the cardiac catheterization laboratory by trained interventional pediatric cardiologists. The exception is routine balloon atrial septostomy in newborns performed at the bedside with echocardiographic guidance. The creation of an atrial communication should include surgical and circulatory support backup. The surgical backup does not necessarily mean a standby operating room but rather the availability of surgeons and anesthesiologists who can manage neonates and infants in case of complications from the procedure.

Balloon atrial septostomy is perhaps the oldest interventional cardiac procedure, first performed by Rashkind and Miller in 1966 on a neonate with transposition of the great vessels and severe desaturation.<sup>36</sup> Access is obtained from either the umbilical vein or the femoral vein by use of an appropriate-sized sheath. If the baby is stable, routine hemodynamic assessment may be performed, followed by the septostomy. Currently, there are 4 different catheters that can be used for this purpose: Miller catheter (Edwards Lifesciences), Rashkind balloon catheter (USCI-CR Bard), Fogarty (Paul) balloon catheter (Edwards Lifesciences), and the NuMED septostomy catheter (NuMED). The latter catheter is the only one with an end hole that enables the operator to advance it over a guidewire and to confirm position by injecting contrast in the left atrium. Once the balloon is positioned in the left atrium and the position is confirmed (by fluoroscopy and/or echocardiography), the balloon is inflated with the appropriate volume of saline/contrast mixture (80%/20%), and a forceful jerk/pull is applied to the catheter to bring the balloon to the junction of the right atrium and inferior vena cava. Care must be exercised as to how vigorously the balloon is pulled into the inferior vena cava. This process is repeated at least once until there is no resistance to passage of the full balloon across the defect. A gradient across the septum may be measured, and if still significant, a balloon atrial septostomy may be repeated as above. Alternatively, 2-dimensional echocardiography along with Doppler assessment of the residual gradient may be used to determine the adequacy of the septostomy.

The indications for a blade atrial septostomy are the same as for the balloon atrial septostomy except that blade septostomy is used when the patient's atrial septum is either intact or thick and resistant to a pull-through type of procedure.<sup>29,37,38</sup> This includes newborn patients in whom there is a significant gradient between the 2 atria and in whom the atrial septum appears thickened. These conditions can be anticipated in infants >4 to 6 weeks of age or any older infants/children who require the creation of an atrial communication. When the atrial septum is totally intact, a long-sheath transseptal technique is indicated to introduce the blade catheter into the left atrium. In patients with these indications, the blade atrial septostomy should be performed before any attempt at balloon septostomy is made. In the presence of a thickened septum in all of the aforementioned circumstances, the septum often can undergo a balloon septostomy with only a ballooning (pull-through or dilation), but in that circumstance, the septum is stretched rather than torn, and in turn, only a temporary defect is created. Once an initial stretched opening is created in the septum with a balloon pull-through or dilation, a subsequent blade septostomy only elongates the defect to accommodate the width of the opened blade, so that the opened blade apparatus slides through the stretched opening and does not incise the septal tissues at all. In addition, by first making 1 or more small incisions in the septum with the blade, less wall tension on the balloon is needed to create a "tear," and there is more control over the opening created with a dilation balloon.

The small "incisions" in the septum created by the blade withdrawal through a small, tight septal opening become the

starting point for more controlled linear tears in the specific directions of the cuts as they are split or "torn" further with the balloon septostomy/dilation. As a consequence, a controlled tear using less force is accomplished instead of the whole circumference of the opening in the septum being stretched until it forcefully "explodes" in any or multiple directions. A dilation septostomy after an initial blade septostomy is very effective when a very controlled diameter of the opening is desired. Controlled static balloon dilation of the atrial septum or stenting of the atrial septum may be necessary in clinical situations in which the atrial septum is thickened and subject to recoil restriction with conventional balloon septostomy or when blade septostomy is difficult.<sup>39–41</sup>

Atrial septostomy as a palliative measure for the treatment of pulmonary hypertension has been advocated for patients who are nonresponsive to medical therapy.<sup>42</sup> Septostomy is regarded as a "last resort" procedure, akin to lung transplantation.<sup>43</sup> Atrial septostomy is not without risk in these patients but may afford temporary improvement in functional class.

#### Risks/Complications

The potential complications that can be encountered during atrial septostomy include the following:

1. Balloon rupture and embolization of balloon fragments: Retrieval can be attempted, and if unsuccessful, surgical retrieval may be necessary.<sup>44</sup>
2. Failure of balloon deflation: This is a rare complication.<sup>45</sup> One can attempt passage of a stylet wire in the balloon lumen to clear it from any material that may be obstructing the lumen.
3. Misjudgment of the position of the balloon: This can be avoided by use of echocardiographic or biplane fluoroscopic guidance to confirm position. Contrast can be injected into the left atrium if an end-hole catheter is used.
4. Cardiac perforation or damage that might include rupture of the atrial appendage, which may occur in patients with juxtaposition of the atrial appendage: This is a serious complication that can be avoided by use of biplane fluoroscopy or echocardiography to confirm position before the septostomy. Another example of this type of complication would be mitral valve injury.
5. Vascular injury: This complication is rare, especially with use of the umbilical vein or small catheters. Nonetheless, vascular injuries have been reported with balloon atrial septostomy and include pulmonary vein avulsion and tear of the inferior vena cava.
6. Embolic complications such as stroke may be encountered.

#### Recommendations for Atrial Septostomy (Including Balloon Atrial Septostomy, Blade Atrial Septostomy and Static Balloon Atrial Septal Dilation, and Atrial Septal Stenting)

##### *Class I*

1. Atrial septostomy is indicated to enhance atrial mixing (eg, transposition of the great vessels with restrictive/intact atrial communication) or to decompress the left atrium (*Level of Evidence: B*).
2. Atrial septostomy is indicated for the decompression of left atrial hypertension, for example, in patients on extracorporeal membrane oxygenation support

**and with evidence of severe pulmonary edema or if there is poor cardiac return from the extracorporeal membrane oxygenation circuit and low venous saturations (Level of Evidence: C).**

#### **Class IIa**

1. Atrial septostomy is reasonable to perform in an effort to decompress a hypertensive pulmonary venous chamber in HLHS with an intact or restrictive atrial communication (Level of Evidence: B).
2. It is reasonable to attempt transseptal puncture and static balloon dilation of interatrial synthetic or bioprosthetic material (eg, Gore-Tex) if there is a need to decompress the left atrium (Level of Evidence: C).

#### **Class IIb**

1. Atrial septostomy may be considered for decompression of a hypertensive pulmonary or systemic venous chamber (eg, tricuspid atresia with restrictive atrial communication; pulmonary atresia with intact ventricular septum and restrictive atrial communication; total anomalous pulmonary venous connection with restrictive atrial communication) if needed before surgery (Level of Evidence: B).
2. In select patients with pulmonary arterial hypertension who have been unresponsive to medical management, atrial septostomy may be considered to allow preservation of cardiac output in severe pulmonary vascular disease at the expense of increasing systemic desaturation (Level of Evidence: C).

## **4. Transcatheter Device Closure of Septal Defects**

### **4.1. Secundum ASD**

ASDs account for 7% of all congenital heart defects. The most common ASD is a secundum defect versus defects located in the septum primum, sinus venosus defects, or unroofed coronary sinus. If left untreated, these defects may result in right-sided heart failure, arrhythmia, and pulmonary hypertension. Although surgical closure of ASDs is safe, effective, and time-tested, it still requires open heart surgery and hospitalization.<sup>46,47</sup>

Transcatheter closure of secundum ASD was first described in 1976 by Mills and King, who successfully treated 5 patients with defects as large as 26 mm using a “double umbrella device.”<sup>48</sup> A 27-year follow-up report showed 4 of the 5 patients to be alive and well with no residual shunt or long-term sequelae.<sup>49</sup> The large delivery system and somewhat cumbersome nature of this device precluded its widespread application; however, the ensuing 30 years saw a plethora of innovative developments in devices designed to treat secundum ASD. All currently existing transcatheter ASD closure devices are designed for use only for secundum ASDs, and all other anatomic subtypes of ASD continue to require surgical repair.

Several studies have shown outcomes from transcatheter device closure of secundum ASD to be comparable to surgical outcome in carefully selected adult and pediatric patients.<sup>46,47,50</sup> Device closure of secundum ASD is associated with low complication rates, short anesthetic times, and short hospitalizations. When conditions are favorable, trans-

catheter secundum ASD closure has become the treatment of choice rather than surgery in many institutions.

Echocardiography, either intracardiac or transesophageal (TEE), plays a significant role in the guidance of these procedures and in the assessment of the final result. Research efforts are ongoing to examine other imaging modalities, such as MRI, as a means of guiding transcatheter ASD closure.

In the United States, currently only the AMPLATZER septal occluder (AGA Medical) and HELEX septal occluder (WL Gore and Associates) are approved for secundum ASD closure. Both devices were approved after prospective clinical trials comparing outcomes with traditional surgical closure revealed favorable results.<sup>33,51</sup> The AMPLATZER septal occluder is composed of a nitinol wire mesh encasing Dacron fabric. The device is available in a wide range of sizes and features a left and right atrial disk connected by a self-centering connecting waist. This device is suitable for all subtypes of secundum ASD and has successfully closed defects as large as 38 mm in diameter. Before release from the delivery cable, the device can be repositioned or removed easily. The Gore HELEX occluder comprises a single strand of nitinol bonded to a piece of microporous expanded polytetrafluoroethylene. When deployed, the device forms 2 opposing disks that are locked into place across the atrial septum. The HELEX occluder is suitable for closure of small-to moderate-sized defects ( $\leq 18$  mm in diameter) and is easily repositionable or removable even after release from the catheter delivery system. Both devices can be implanted successfully in children  $<2$  years of age, although common practice suggests that a weight  $>15$  kg may offer some technical advantages and simplify the procedure. With these newer devices, it is no longer necessary to have a septal rim present along the entire margin of the defect. Several reports describe successful closure of secundum ASD with deficiencies of the inferior, posterior, and superior rims.

### **Risks/Complications**

The following risks are associated with this technique: Device migration; device malposition; cardiac erosion/perforation leading to tamponade and death; atrioventricular block; and the complications encountered from a cardiac catheterization, including air embolism, infection, and hematomas. The overall risk of complications with transcatheter device closure of secundum ASDs with the AMPLATZER device was 7.2% (32 of 442 cases).<sup>44,52</sup> The major complication rate was 1.6% (7/442), including device embolism with surgical removal in 3 cases, cardiac arrhythmia requiring major treatment in 2 patients, marker band (located at the tip of the delivery sheath) embolism with surgical removal in 1 patient, and cerebral embolism with extremity numbness in 1 patient. There were no patient deaths. The minor complication rate was 6.1% (27/442), including cardiac arrhythmia that required minor treatment in 15 patients, thrombus formation in 3, allergic reaction to drug in 2, device embolism with percutaneous removal in 2, headaches with possible transient ischemic attack in 2, marker band embolism in 2, and urinary tract disturbance in 1 patient. The HELEX device has not been associated with device erosion; however, there have been numerous cases of wire-frame fracture, with a quoted

incidence between 5% and 7%. Although these fractures typically cause no clinical sequelae, rare cases of damage to the mitral valve have been reported.

Currently, there are no transcatheter devices designed for closure of sinus venosus, primum, or coronary sinus ASDs.

### **Recommendations for Transcatheter Device Closure of Secundum ASD**

#### **Class I**

1. **Transcatheter secundum ASD closure is indicated in patients with hemodynamically significant ASD with suitable anatomic features (Level of Evidence: B).\***

#### **Class IIa**

1. **It is reasonable to perform transcatheter secundum ASD closure in patients with transient right-to-left shunting at the atrial level who have experienced sequelae of paradoxical emboli such as stroke or recurrent transient ischemic attack (Level of Evidence: B).**
2. **It is reasonable to perform transcatheter secundum ASD closure in patients with transient right-to-left shunting at the atrial level who are symptomatic because of cyanosis and who do not require such a communication to maintain adequate cardiac output (Level of Evidence: B).**

#### **Class IIb**

1. **Transcatheter closure may be considered in patients with a small secundum ASD who are believed to be at risk of thromboembolic events (eg, patients with a transvenous pacing system or chronically indwelling intravenous catheters, patients with hypercoagulable states) (Level of Evidence: C).**

#### **Class III**

1. **Transcatheter secundum ASD closure is not indicated in patients with a small secundum ASD of no hemodynamic significance and with no other risk factors (Level of Evidence: B).**
2. **Transcatheter ASD closure should not be performed with currently available devices in patients with ASDs other than those of the secundum variety. This would include defects of septum primum, sinus venosus defects, and unroofed coronary sinus defects (Level of Evidence: C).**
3. **Transcatheter ASD closure is contraindicated in the management of patients with a secundum ASD and advanced pulmonary vascular obstructive disease (Level of Evidence: C).**

### **4.2. Ventricular Septal Defects**

VSDs account for ≈20% of all forms of CHD.<sup>53</sup> The ventricular septum can be divided into 4 regions: Membranous, inlet, trabecular, and outlet. VSDs can be single in any of the mentioned regions or multiple (“Swiss cheese”) in the muscular part of the septum.

\*Hemodynamic significance is defined as evidence of right-sided heart volume overload, right-sided heart failure, and/or elevation of right-sided heart pressures secondary to left-to-right shunting at the atrial level. Suitable anatomic defects are those defects in which there is enough septal rim surrounding the defect so as to ensure device stability, with suitable patient size. Additionally, anatomically suitable defects allow for seating of a device without interference from any vital cardiac structures such as the atrioventricular valves or pulmonary veins.

Perimembranous VSD is the most common type, accounting for ≈80% of all VSDs, followed by the muscular type, which accounts for 5% to 20% of all defects. Supracristal (subarterial) VSD is a rare type, accounting for fewer than 5% of all defects, except in the Asian population, in whom the incidence is as high as 15% to 20%. Inlet VSDs account for ≈5% of all defects. Transthoracic echocardiography is the best diagnostic imaging tool with which to characterize the type, size, and number of defects and can estimate the pulmonary artery pressure. Surgical closure for patients with perimembranous VSD is safe and effective and is considered the therapeutic option of choice in neonates, infants, and children <3 years of age. Currently, there are no approved devices with which to close perimembranous VSD in the United States, but the utility of membranous VSD occluding devices is being tested internationally.<sup>54</sup> In the absence of device availability, the writing committee has no recommendations on the use of transcatheter device closure for perimembranous VSDs at the present time.

Patients with hemodynamically significant muscular VSDs (MVSDs) may be offered percutaneous or hybrid-approach device closure.<sup>55–58</sup> Children ≥5 kg in weight and with favorable anatomy are considered candidates for percutaneous closure. For infants who weigh <5 kg or for patients with abnormal septal wall planes, percutaneous MVSD device closure carries additional risk beyond the procedure- and device-related adverse events. Therefore, surgery or an alternative method of device delivery (ie, hybrid perventricular) is typically considered. This topic is discussed further in section 9, “Hybrid Procedures.”

We would like to emphasize that there are wide variations in practice between centers in the approach to MVSD intervention. Many surgeons prefer to repair midmuscular VSDs in the operating room using traditional techniques. However, for apical MVSDs, some surgeons prefer a hybrid approach. Patients are selected for MVSD occlusion device on the basis of transthoracic echocardiography. Exclusion criteria include weight <3.0 kg (unless the hybrid perventricular approach is used in this case); distance of <4 mm between the VSD and the aortic, pulmonic, mitral, or tricuspid valves; pulmonary vascular resistance >7 indexed Wood units; sepsis; and patients with conditions that would be expected to be exacerbated by the use of aspirin, unless other antiplatelet agents could be used for 6 months. MVSDs most amenable to device closure are those located in the mid, apical, posterior, or anterior muscular septum.

#### **Risks/Complications**

Risks encountered during device closure of MVSD include device migration/embolization, tricuspid and mitral valve regurgitation, hemolysis, transient ischemic attack/stroke, ventricular tachycardia, and the rare chance of atrioventricular heart block.

### **Recommendations for Device Closure of MVSDs**

#### **Class IIa**

1. **It is reasonable for infants who weigh ≥5 kg, children, and adolescents with hemodynamically significant (left ventricular or left atrial volume over-**

**load or pulmonary-to-systemic blood flow ratio  $\geq 2:1$ ) MVSD to undergo percutaneous VSD device closure (Level of Evidence: B).**

#### **Class IIb**

1. **Neonates, infants who weigh <5 kg, and children with hemodynamically significant (left ventricular or left atrial volume overload or pulmonary-to-systemic blood flow ratio  $>2:1$ ) MVSD and associated cardiac defects requiring cardiopulmonary bypass may be considered for performance of hybrid periventricular closure of the VSD off bypass, followed by surgical repair of the remaining defects or device placement during cardiopulmonary bypass (Level of Evidence: B).**

#### **Class III**

1. **Neonates, infants, and children with hemodynamically significant (left ventricular or left atrial volume overload or pulmonary-to-systemic blood flow ratio  $>2:1$ ) inlet MVSDs with inadequate space between the defect and the atrioventricular or semilunar valves should not undergo device closure (hybrid or percutaneous) (Level of Evidence: B).**
2. **Neonates, infants, and children with a small to moderate-sized MVSD (without symptoms or evidence of pulmonary hypertension) in whom there is a reasonable expectation that the defect will become smaller over time should be followed up expectantly and do not need closure of the VSD (Level of Evidence: B).**

### **4.3. Fontan Fenestration and Baffle Leak Closure**

#### **Fontan Fenestration**

Lateral tunnel Fontan baffle fenestration and subsequent catheter closure was first described in 1990 as a method of increasing operative survival and decreasing postoperative morbidity in patients identified as being at high risk for conversion to this type of circulation.<sup>59</sup> The concept behind this strategy is that the creation of a right-to-left shunt or “pop-off” in patients with borderline Fontan physiology or anatomy (eg, diminished ventricular function, pulmonary artery distortion, elevated pulmonary vascular resistance) allows cardiac output to be maintained, albeit at the cost of systemic oxygen saturation.<sup>60</sup> The subject of creating a pop-off for the Fontan circuit in the postoperative Fontan patient is addressed in section 10.2, “Decompression of a Fontan Circuit.”

Although debate continues about which patients might benefit from fenestration creation, possible benefits include improved operative survival for high-risk patients, decreased chest tube drainage in the postoperative period, and improved cardiac output and a lower incidence of arrhythmia in late follow-up.<sup>61–64</sup> The ultimate goal in patients with a single ventricle, however, remains the partitioning of the systemic and pulmonary circulations. Additionally, there is some concern that patients left with patent fenestrations long-term may be at some increased risk for a paradoxical thromboembolic phenomenon secondary to an obligatory atrium-level shunt in the setting of cyanosis and a low-flow venous situation. To this end, numerous techniques have been developed to close these surgically created communications using

devices primarily created for other indications, including ASD occluders, patent foramen ovale occluders, VSD occluders, embolization coils, vascular plugs, and covered stents.<sup>65–71</sup> Typically, after a complete right and left hemodynamic catheterization and angiography are performed, the fenestration is crossed from a transvenous approach and temporarily occluded for a period of time (typically between 10 and 20 minutes). If hemodynamics are deemed acceptable with the fenestration temporarily occluded (improved systemic oxygen saturation associated with only a modest rise in Fontan pressure or fall in cardiac output), a device is selected to use for permanent fenestration closure. The type of device chosen may be influenced by the type of Fontan operation performed (intracardiac versus extracardiac), patient size, specifics of the anatomy, and operator preference. Reported results have been encouraging, with a high rate of procedural success and a low rate of complications. In follow-up, increased systemic oxygen levels and improved clinical symptomatology tend to be sustained; however, data are mixed on whether objective exercise testing improves after fenestration closure.<sup>72–76</sup>

### **Recommendations for Transcatheter Closure of Fontan Fenestrations**

#### **Class IIa**

1. **It is reasonable to consider transcatheter closure of a chronic (outside of the immediate postoperative period) Fontan fenestration if the patient has favorable hemodynamics and tolerates test occlusion (Level of Evidence: C).**

#### **Fontan Baffle Leaks**

Fontan baffle leaks typically occur at the suture margins that anchor an intracardiac baffle to the atrial wall and result in an obligatory right-to-left shunt, which in turn results in cyanosis. Numerous reports have described successful catheter therapy for this problem with use of a variety of occluders, coils, and covered stents<sup>77–82</sup>; the reader is referred to these articles for technical details.

#### **Risks/Complications**

Because of the location of these baffle leaks, there is a higher likelihood that there will be incomplete closure of the baffle leak, and there is a small potential risk for vascular embolization or valvular compromise. Such risk needs to be assessed at the time of device placement.

### **Recommendation for Transcatheter Closure of Fontan Baffle Leaks**

#### **Class IIa**

1. **It is reasonable to consider transcatheter closure of a chronic (outside of the immediate postoperative period) Fontan baffle leak for the purpose of relieving cyanosis if the patient has favorable hemodynamics and tolerates test occlusion (Level of Evidence: C).**

### **5. Transcatheter Balloon Dilation of Cardiac Valves**

#### **5.1. Pulmonary Valvuloplasty**

First reported in 1982, balloon valvuloplasty remains the treatment of choice for valvar pulmonary stenosis in patients

of all ages.<sup>83</sup> The subgroup of patients with thickened, dysplastic pulmonary valves, as commonly seen in Noonan syndrome, has shown a lower success rate with balloon valvuloplasty, but given the low incidence of complications, the procedure is usually attempted.<sup>84</sup> Indications for balloon pulmonary valvuloplasty are similar to surgical indications, namely, symptoms or a resting gradient  $\geq 40$  mm Hg with the patient sedated in the catheterization laboratory. Many will choose to wait for an echocardiographic peak instantaneous gradient of 40 mm Hg or higher in asymptomatic patients before referring them for valvuloplasty.<sup>85</sup> Echocardiographic peak instantaneous gradients have reliably correlated well with catheterization peak-to-peak gradients. Patients with mild pulmonic stenosis rarely progress or require intervention.

Since the initial report, multiple studies have proven the effectiveness and safety of valvuloplasty.<sup>86–90</sup> Restenosis after balloon dilation is rare, with few children ever requiring repeat dilation.<sup>30,91</sup> Pulmonary regurgitation after dilation is common, occurring in 10% to 40% of patients.<sup>92</sup> Previously, it was believed the insufficiency was not an issue, but increasingly, children are being referred for pulmonary valve implantation as the RV shows signs of dilation and dysfunction, as seen with transannular patch repair of tetralogy of Fallot. Compared with surgical valvotomy, however, the incidence and severity of regurgitation were lower in the group treated with valvuloplasty.<sup>93</sup> Some have now chosen to use balloons smaller than the previously recommended 120% to 140% of the annulus to try to reduce this incidence of pulmonary insufficiency.

Balloon pulmonary valve dilation has been used successfully in patients with tetralogy of Fallot and other forms of cyanotic heart disease with clinically significant valvular pulmonic stenosis. These procedures may cause hypercyanotic episodes, but in some rare situations, they may be a reasonable option for palliation.<sup>94,95</sup> Balloon dilation is not useful for treatment of infundibular pulmonary stenosis unassociated with pulmonary valve stenosis.

Taking the process one step further, multiple techniques have been used to perforate the valve in selected patients with pulmonary atresia. Using the stiff end of a guidewire, transseptal needles, lasers, and, most recently, radiofrequency perforation catheters or wires, the atretic pulmonary valve can be crossed.<sup>96–99</sup> This procedure requires great caution, and some institutions have incorporated a hybrid strategy to the procedure.

#### Risks/Complications

Complications, specifically perforation of the RV outflow tract, were fairly common early in the pulmonary valvuloplasty experience, but recent reports are encouraging, with higher success rates and lower numbers of complications. Once a communication is made between the RV and the pulmonary arteries, a wire can be placed across the valve, and the valve can be dilated in the usual fashion. It is not yet clear which patients with pulmonary atresia and an intact ventricular septum will potentially benefit from this procedure. One group that clearly needs to be excluded are patients with RV-dependent coronary circulation, because they have shown higher mortality rates after surgical decompression.<sup>100</sup>

#### Recommendations for Pulmonary Valvuloplasty

##### Class I

1. Pulmonary valvuloplasty is indicated for a patient with critical valvar pulmonary stenosis (defined as pulmonary stenosis present at birth with cyanosis and evidence of patent ductus arteriosus dependency), valvar pulmonic stenosis, and a peak-to-peak catheter gradient or echocardiographic peak instantaneous gradient of  $\geq 40$  mm Hg or clinically significant pulmonary valvar obstruction in the presence of RV dysfunction (*Level of Evidence: A*).

##### Class IIa

1. It is reasonable to perform pulmonary valvuloplasty on a patient with valvar pulmonic stenosis who meets the above criteria in the setting of a dysplastic pulmonary valve (*Level of Evidence: C*).
2. It is reasonable to perform pulmonary valvuloplasty in newborns with pulmonary valve atresia and intact ventricular septum who have favorable anatomy that includes the exclusion of RV-dependent coronary circulation (*Level of Evidence: C*).

##### Class IIb

1. Pulmonary valvuloplasty may be considered as a palliative procedure in a patient with complex cyanotic CHD, including some rare cases of tetralogy of Fallot (*Level of Evidence: C*).

##### Class III

1. Pulmonary valvuloplasty should not be performed in patients with pulmonary atresia and RV-dependent coronary circulation (*Level of Evidence: B*).

#### 5.2. Aortic Valvuloplasty

First described in the early 1980s, balloon dilation has replaced open surgical valvotomy as the treatment of choice for children with moderate to severe congenital valvar AS in the majority of centers. A relatively large literature now exists documenting the safety and effectiveness of balloon dilation for congenital AS.<sup>101–125</sup> This literature consists primarily of single-institution case series, with few multicenter reports and no randomized clinical trials comparing balloon dilation with alternative therapies. Nevertheless, the technique is widely regarded as the therapy of first choice for children with valvar AS of sufficient severity to warrant intervention.

In infants, children, and adolescents with congenital aortic valve stenosis, a technically adequate balloon dilation will typically reduce the catheter peak-to-peak systolic valve gradient to 20 to 35 mm Hg. Severe aortic regurgitation occurs uncommonly. The VACA (Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies) Registry reported the results of aortic balloon dilation in 606 children who underwent the procedure between 1984 and 1992 at 23 institutions.<sup>115,126</sup> For the group as a whole, the procedure achieved a 60% reduction in the peak systolic aortic valve gradient. Identified risk factors for a suboptimal outcome (defined as a residual systolic gradient  $\geq 60$  mm Hg, major morbidity, or mortality) included patient age  $<3$  months, a higher predilation valve gradient, a ratio of balloon-annulus diameters  $<0.9$ , the presence of an unrepaired coarctation, and an earlier procedural date. In this data set, it appeared that the optimal ratio

of balloon-annulus diameters was 0.9 to 1.0. Larger-diameter ratios were associated with a significantly greater risk of aortic regurgitation after the procedure.

The longer-term outcome after a successful balloon dilation of congenital aortic valve stenosis in childhood is good, but late restenosis and valve regurgitation eventually necessitate reintervention in the majority of children.<sup>113,117,122,123,125</sup> For example, Pedra and colleagues<sup>122</sup> reported the late outcomes after aortic valve dilation in 87 children >6 months of age at the time of the procedure (median age 6.9 years) and who were followed up for an average of 6.3 years. The freedom from reintervention was 86% after 1 year, 67% after 5 years, and 46% at 12 years. For newborns who undergo valve dilation for critical AS, the reintervention rate is higher during follow-up, as pointed out by McCrindle et al<sup>120</sup> and McElhinney et al<sup>124</sup> in 2 reports that both described a reintervention-free survival rate of 48% at 5 years in this population. These studies underscore the palliative nature of balloon dilation for congenital aortic valve stenosis.

#### Risks/Complications

Complications of the procedure include suboptimal relief of valve obstruction (more common with a balloon-annulus diameter ratio <0.9, smaller annulus Z values, or valve leaflet calcification) and creation of significant aortic valve regurgitation (which occurs more often with a balloon-annulus ratio >1.0). Other possible adverse events include femoral vascular injury, thromboembolic stroke, injury to the mitral valve, and in newborns, myocardial perforation. Mortality is uncommon in children and adolescents. Infants represent a higher-risk group, and individual risk-benefit analysis of surgery versus catheterization must be weighed, especially in the infant who is ductal dependent and has significant left ventricular dysfunction.<sup>120,124,125,127</sup>

A diagnostic cardiac catheterization typically precedes the valve dilation procedure and is intended to document the valve gradient, the degree of valve regurgitation, the aortic valve annulus dimension, and left ventricular function. Patients are heparinized unless a medical contraindication exists. Aortic valve dilation can be performed with an antegrade venous approach or a retrograde approach from the femoral, umbilical, or carotid artery. In newborns with critical AS, care must be taken when crossing the valve in a retrograde direction to avoid inadvertent valve leaflet perforation. If an antegrade technique is used, care must be taken to avoid wire injury to the anterior mitral valve leaflet during balloon inflation. A balloon is chosen with an inflated diameter 80% to 100% of the aortic valve annulus diameter; the use of a balloon larger than the annulus diameter risks causing important valve regurgitation. A single balloon inflation will generally suffice if the balloon is well positioned across the aortic valve. In children with good ventricular function, rapid RV pacing can be helpful to stabilize the balloon position by minimizing balloon ejection from the ventricle during inflation. After dilation, repeat hemodynamics are measured, and an aortic root contrast injection is performed to document the degree of aortic regurgitation that may have been induced.

Balloon dilation provides excellent palliation for most children with congenital valvar AS. It cannot be considered

curative (as is the case with all current treatment options), because important valve regurgitation will occur in some patients, and valve restenosis will eventually occur in the majority of patients late after the dilation procedure.

Our recommendations reflect the understanding that balloon dilation is a palliative intervention and are consistent with the published natural history studies.<sup>127,128</sup>

#### Recommendations for Aortic Valvuloplasty

##### *Class I*

1. **Aortic valvuloplasty is indicated regardless of valve gradient in the newborn with isolated critical valvar AS who is ductal dependent or in children with isolated valvar AS who have depressed left ventricular systolic function (Level of Evidence: B).**
2. **Aortic valvuloplasty is indicated in children with isolated valvar AS who have a resting peak systolic valve gradient (by catheter) of  $\geq 50$  mm Hg† (Level of Evidence: B).**
3. **Aortic valvuloplasty is indicated in children with isolated valvar AS who have a resting peak systolic valve gradient (by catheter) of  $\geq 40$  mm Hg† if there are symptoms of angina or syncope or ischemic ST-T-wave changes on electrocardiography at rest or with exercise (Level of Evidence: C).**

##### *Class IIb*

1. **Aortic valvuloplasty may be considered in a child or adolescent with a resting peak systolic valve gradient (by catheter) of  $\geq 40$  mm Hg† but without symptoms or ST-T-wave changes if the patient desires to become pregnant or to participate in strenuous competitive sports (Level of Evidence: C).**
2. **Aortic valvuloplasty may be considered for asymptomatic patients with a catheter-obtained peak systolic gradient of <50 mm Hg when the patient is heavily sedated or anesthetized if a nonsedated Doppler study finds the mean valve gradient to be >50 mm Hg (Level of Evidence: C).**

##### *Class III*

1. **Aortic valvuloplasty is not indicated in children with isolated valvar AS who have a resting peak systolic valve gradient (by catheter) of <40 mm Hg† and who have no symptoms or ST-T-wave changes on electrocardiography (Level of Evidence: C).**
2. **Aortic valve balloon dilation is not indicated in children with isolated valvar AS who also have a degree of aortic regurgitation that warrants surgical aortic valve replacement or repair (Level of Evidence: C).**

#### 5.3. Mitral Valvuloplasty

Mitral valve stenosis in children can be separated into 2 broad categories: rheumatic and congenital. Although rheumatic mitral valve stenosis is commonly due to the development of thickened mitral leaflets and fused commissures, congenital mitral stenosis encompasses a broad spectrum of anatomic variants, including the “typical” variant with thickened leaflets, shortened chordae, and decreased interchordal spaces;

†These refer to pressure gradients measured with a patient sedated during cardiac catheterization. Catheter gradients obtained with a patient under general anesthesia are likely to be somewhat lower.

supramitral valve ring; double mitral orifices; parachute mitral valve; and the hypoplastic mitral valve associated with HLHS. Each variant may respond differently to balloon dilation. Not uncommonly, congenital mitral stenosis presents with a combination of these variants along with other associated cardiac defects. Balloon dilation to treat rheumatic mitral stenosis was first reported by Inoue in 1984 and is well reported in the adult literature with excellent results.<sup>129–132</sup> Balloon dilation can separate the thickened rheumatic valve with fused commissures, leaving a relatively intact nonregurgitant valve. The first transcatheter valvuloplasty for rheumatic mitral valve stenosis in children was reported in 1985,<sup>133</sup> and others soon reported their experience.<sup>134–137</sup> This procedure was extended to patients with congenital mitral valve stenosis.<sup>138–142</sup> The double-transseptal technique was developed to minimize vascular trauma in infants and smaller children.<sup>143,144</sup> The Inoue balloon (Toray International America) was first developed for mitral valve dilations in adults and later used in older patients with congenital mitral stenosis and double-orifice mitral stenosis.<sup>129,131,145</sup> The latter rare variant of mitral stenosis is often described as a fibrous bridge between the leaflets that can be successfully split or torn by balloon dilation.<sup>131</sup>

Although there have been reports of large series of balloon dilations for rheumatic mitral stenosis, the majority of reports for congenital mitral valve stenosis are limited to small series. The largest report is from Children's Hospital–Boston (Boston, MA), comprising 64 patients.<sup>142</sup> Because surgical repair of mitral valve stenosis in infants and young children has high mortality and morbidity, the less invasive transcatheter technique remains a reasonable alternative, although the results remain variable, in part because of the varied morphology of the mitral valve stenosis.<sup>141,146</sup> Balloon dilation procedures can have good immediate and even midterm relief of gradients, but progressive mitral regurgitation and restenosis remain problematic. Torn mitral leaflet or chordal attachments and papillary muscle rupture are the most common causes of regurgitation after dilation.<sup>147</sup> In selected cases, transcatheter dilation may delay the need for surgical mitral valve replacement. Successful transcatheter dilation to treat mitral restenosis after surgical repair of rheumatic mitral stenosis has also been reported.<sup>131</sup> Success is based on accurate preintervention diagnosis of the anatomic substrate of the mitral stenosis, and associated left-sided heart obstructions are important factors to consider when deciding whether a patient should undergo balloon dilation or surgical intervention. In general, balloon dilation is more favorable in those variants of mitral stenosis with commissural fusion and more balanced chordal attachments, and worse outcome is seen with parachute mitral valves, supramitral rings, or small mitral annulus; in younger patients; and in those who develop significant mitral regurgitation.<sup>138,140</sup>

In the adult literature, the severity of mitral stenosis is based on a constellation of data that include symptomatology (at rest and at exercise testing), mitral valve gradient, mitral valve area, and pulmonary artery systolic pressure. Classifications include mild (mitral valve area  $>1.5 \text{ cm}^2$ , mean valve gradient  $<5 \text{ mm Hg}$ , pulmonary artery systolic pressure  $<30 \text{ mm Hg}$ ), moderate (mitral valve area 1 to  $1.5 \text{ cm}^2$ , mean

valve gradient 5 to  $10 \text{ mm Hg}$ , pulmonary artery systolic pressure 30 to  $50 \text{ mm Hg}$ ), and severe (mitral valve area  $<1 \text{ cm}^2$ , valve gradient  $>10 \text{ mm Hg}$ , pulmonary artery systolic pressure  $>50 \text{ mm Hg}$ ).<sup>127</sup> In the “ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease,”<sup>127</sup> Class I indications for percutaneous balloon valvuloplasty are for symptomatic adult patients with moderate to severe mitral stenosis and favorable valve morphology and asymptomatic patients with moderate to severe mitral stenosis and pulmonary hypertension ( $>50 \text{ mm Hg}$  at rest or  $>60 \text{ mm Hg}$  with exercise). Class IIa indications are for symptomatic adult patients with moderate to severe mitral stenosis who have a calcified valve and are high-risk candidates for surgery. Class IIb indications are for asymptomatic adult patients with moderate to severe mitral stenosis who have new onset of atrial fibrillation in the absence of left atrial thrombi or moderate to severe mitral regurgitation; symptomatic patients with mitral valve area  $>1.5 \text{ cm}^2$  but with significant mitral valve stenosis based on pulmonary artery systolic pressure  $>60 \text{ mm Hg}$ , pulmonary artery wedge pressure of  $>25 \text{ mm Hg}$ , or a mean mitral gradient of  $>15 \text{ mm Hg}$  with exercise; or symptomatic patients with moderate to severe mitral valve stenosis who have a calcified mitral valve, as an alternative to surgery.<sup>127</sup> One large multicenter adult series that involved 738 patients (most of whom had rheumatic mitral stenosis) indicated the predominant symptom before the procedure was heart failure (94%), with 64% of patients in New York Heart Association class III or IV.<sup>135</sup> The analysis was broken down into 2 groups based on single- versus double-balloon technique. For the single-balloon group, echocardiographic data showed the mitral valve gradient decreased from  $9 \pm 4$  to  $6 \pm 3 \text{ mm Hg}$  and the mitral valve area increased from  $1.1 \pm 0.3$  to  $1.6 \pm 0.4 \text{ cm}^2$ . Catheterization data showed the mitral valve gradient decreased from  $14 \pm 6$  to  $7 \pm 3 \text{ mm Hg}$ . Mitral valve area increased from  $0.9 \pm 0.4$  to  $1.7 \pm 0.7 \text{ cm}^2$ , left atrial pressure decreased from  $26 \pm 7$  to  $19 \pm 6 \text{ mm Hg}$ , and pulmonary artery pressure decreased from  $40 \pm 14$  to  $34 \pm 12 \text{ mm Hg}$ . For the double-balloon group, the mitral valve gradient decreased from  $10 \pm 4$  to  $5 \pm 3 \text{ mm Hg}$  and mitral valves area increased from  $1.1 \pm 0.3$  to  $1.7 \pm 0.5 \text{ cm}^2$ . Catheterization data showed the mitral valve gradient decreased from  $14 \pm 6$  to  $6 \pm 3 \text{ mm Hg}$ . Mitral valve area increased from  $1.0 \pm 0.3$  to  $2.0 \pm 0.8 \text{ cm}^2$ , left atrial pressure decreased from  $25 \pm 7$  to  $16 \pm 7 \text{ mm Hg}$ , and pulmonary artery pressure decreased from  $35 \pm 13$  to  $29 \pm 11 \text{ mm Hg}$ .<sup>135</sup>

Unfortunately, there are few comparative data for infants and children with rheumatic or congenital mitral valve stenosis in either the surgical or interventional literature. Although the hemodynamic classifications of severity of mitral stenosis may be similar, symptoms in infants and young children may be limited to tachypnea, dyspnea, and/or failure to thrive. One surgical series for congenital mitral valve stenosis reported the average age at operation was  $5.1 \pm 3.2$  years, with 54% in functional class III and 24% in class IV. The average preoperative pulmonary arterial pressure was  $76/37 \text{ mm Hg}$  (mean  $52 \text{ mm Hg}$ ), with a mean capillary wedge pressure of  $21 \text{ mm Hg}$ .<sup>148</sup> Fawzy et al<sup>136</sup> reported a series of 30 children with rheumatic mitral stenosis who underwent balloon valvuloplasty. Although indications

were not discussed, the cohort that was included had mean left atrial pressure of  $25 \pm 5$  mm Hg, mean mitral gradient of  $16 \pm 4$  mm Hg, and mitral area of  $0.7 \text{ cm}^2$  by catheterization and  $0.8 \text{ cm}^2$  by echocardiography. Another small series of 8 patients with congenital mitral stenosis who underwent balloon valvuloplasty had a mean mitral gradient of 18 mm Hg and left atrial pressure of 25 mm Hg.<sup>143</sup> McElhinney et al<sup>142</sup> reported the combined outcomes of transcatheter and surgical therapy of 108 infants and children with congenital mitral stenosis. The hemodynamic profile of the 64 patients who underwent balloon dilation were as follows: Echocardiography peak and mean gradients were  $21.8 \pm 7.1$  and  $15.1 \pm 4.5$  mm Hg, respectively; mean left atrial pressure was  $24.0 \pm 5.8$  mm Hg; the calculated mitral valve area was  $0.9 \pm 0.3 \text{ cm}^2$ ; and mean pulmonary arterial pressures were in the mid-40s. Given the lack of data on indications, current publications would suggest that the hemodynamic profile of an infant or child with at least moderate mitral stenosis who met indications for a transcatheter intervention would include peak transmитral gradients of 20 mm Hg or higher, mean transmитral gradient of 15 mm Hg or higher, near-systemic pulmonary artery pressure, and calculated mitral valve area of  $<1 \text{ cm}/\text{m}^2$  with respiratory symptoms or failure to thrive.

#### Risks/Complications

The most important risk and complication for this procedure is iatrogenic mitral regurgitation. Although rheumatic mitral stenosis is often due to fusion of the commissures, which can be safely widened with a balloon, the anatomic causes of congenital mitral stenosis are often more complicated, and dilation may result in torn chordae or even a flailed leaflet with significant mitral regurgitation. Other major complications reported include cardiac arrest, atrial or ventricular perforation, transient rhythm abnormalities, stroke, and femoral artery or vein trauma. On the other hand, surgical repair for congenital mitral stenosis also carries significant mortality and morbidity, especially in infants and small children  $<5$  years of age. When mitral valve repair is not possible, replacement becomes the only option, which also carries significant risks in the young patient. The decision to proceed with transcatheter balloon dilation must be weighed against the alternative risks and benefits of surgery.

#### Recommendations for Mitral Valvuloplasty

##### *Class I*

1. Transcatheter balloon valvuloplasty is indicated for symptomatic patients with moderate to severe isolated rheumatic mitral stenosis or asymptomatic patients with moderate to severe rheumatic mitral valve stenosis/restenosis associated with pulmonary hypertension (*Level of Evidence: B*).

##### *Class IIa*

1. Transcatheter balloon valvuloplasty is reasonable for the treatment of symptomatic children  $\geq 5$  years of age with congenital mitral stenosis or restenosis who have mitral valve morphology that is favorable for balloon valvuloplasty (ie, thickened leaflets and fused commissure) (*Level of Evidence: B*).

##### *Class IIb*

1. Transcatheter balloon valvuloplasty may rarely be considered at centers of expertise for patients who are  $<5$  years of age with congenital mitral valve stenosis with moderate to severe residual stenosis or with valve restenosis who have already undergone surgical valvuloplasty at centers with expertise in mitral valve intervention in young children (*Level of Evidence: C*).
2. Transcatheter balloon valvuloplasty at centers with surgical and interventional expertise in mitral valve procedures may be considered in the management of infants and young children  $<5$  years of age with moderate to severe congenital mitral valve stenosis who would otherwise undergo mitral valve replacement or when mitral valve replacement is thought to be problematic (*Level of Evidence: C*).
3. Transcatheter balloon valvuloplasty may be considered as a palliative measure in the management of patients with moderate to severe congenital mitral valve stenosis (ie, thickened leaflets, shortened chordae, and decreased interchordal spaces) (*Level of Evidence: B*).

##### *Class III*

1. Transcatheter balloon valvuloplasty is not indicated for patients with congenital mitral valve stenosis due to supraventricular valve ring or associated with hypoplastic left ventricle (*Level of Evidence: B*).

#### 5.4. Tricuspid Valvuloplasty

Given the rarity of tricuspid valve stenosis as an isolated congenital lesion and the lack of literature on tricuspid valve interventions in the pediatric age group, no specific recommendations are offered by the authors.

#### 6. Transcatheter Balloon Angioplasty and/or Stent Placement for Obstructive Lesions

There is controversy and uncertainty with regard to transcatheter treatment in coarctation of the aorta. The reader is reminded, as stated in the Preamble, that transcatheter treatment does not necessarily replace surgical management. In several instances, both transcatheter and surgical intervention are viable treatment options.

##### 6.1. Native Coarctation and Recoarctation

Coarctation of the aorta is a common form of CHD, accounting for  $\approx 6\%$  to  $8\%$  of all cardiac defects. The prevalence of coarctation is increased in certain disorders, such as Turner syndrome. The most common associated cardiac anomaly is bicuspid aortic valve, which is present in  $>30\%$  to  $40\%$  of all cases.<sup>149</sup> The most important noncardiac associated anomaly is intracerebral aneurysm (berry aneurysm), present in  $\approx 10\%$  of all cases.<sup>150</sup> The usual location of coarctation is juxtaductal, just distal to the left subclavian artery; less often, the coarctation is proximal to the origin of the left subclavian artery.<sup>151</sup> Clinical manifestations of coarctation are age dependent. Neonates with coarctation of the aorta may present with signs and symptoms of low cardiac output and shock once the ductus arteriosus closes. Older infants and children may present with signs and symptoms of failure to thrive, and

older children and adults may present with hypertension, headaches, and claudication. The diagnosis of coarctation is suggested by the presence of a blood pressure gradient between an arm and leg and the presence of weak femoral pulses. Transthoracic echocardiography confirms the diagnosis. Other imaging modalities (CT/MRI angiograms, cardiac catheterization) may not be obtained routinely unless the diagnosis is in doubt or additional information is needed to plan a surgical or catheter intervention; however, the information obtained by these studies will likely impact our long-term understanding of coarctation repair outcome. Non-invasive MRI/MRA and CT angiography provide a comprehensive view of the thoracic aorta, including the arch, coarctation site, and associated collateral vessels. MRI/MRA is particularly valuable in the posttreatment follow-up of patients and permits monitoring of coarctation outcome.

Treatment of coarctation of the aorta has evolved over the years. For native coarctation of the aorta, initially, surgical repair (extended resection with an end-to-end anastomosis) has been the primary treatment at most centers and remains the "gold standard" therapeutic option. However, in recent years, balloon angioplasty with or without stent implantation has emerged as an alternative, less invasive option.<sup>152–155</sup> For most patients with discrete recurrent/residual coarctation after surgical repair, balloon angioplasty has been shown to be the best therapeutic option. Balloon angioplasty for native coarctation can also be performed safely and successfully beyond the neonatal period. Young patients (>1 month but <6 months of age) with discrete narrowing and no evidence of arch hypoplasia may benefit from balloon angioplasty. This criterion applies to relatively few patients in this age group, because arch hypoplasia commonly accompanies the coarctation of the aorta. However, the recurrence rate is higher for younger patients (<6 months of age), and there is a small but important incidence of aneurysm formation after balloon dilation of native coarctation at any age.<sup>156–159</sup> Stent implantation for native coarctation or recoarctation of the aorta has also emerged as a beneficial therapeutic option for patients who can receive a stent that can be expanded to an adult size (minimum of 2 cm in diameter). Many interventionalists perform primary stent implantation in patients with suitable anatomy in place of balloon angioplasty because of the perceived superior beneficial short-term results of stent implantation; however, the downside to this procedure is the need for future procedures to expand the stent as the patient grows in size. Newer stent technology may mitigate these stent size issues. In theory, stent implantation provides the potential for long-term repair with less chance of coarctation recurrence or aneurysm formation, but of course, the long-term benefit has yet to be proven.<sup>146–148</sup> The reader is referred to excellent review articles for full technical details of balloon angioplasty and stent implantation.<sup>106,107</sup>

#### Risks/Complications

Complications encountered during or after balloon angioplasty for both native and recurrent coarctation include femoral artery injury, dissection, and aneurysm formation at the site of angioplasty.<sup>160</sup> The potential need for stent reexpansion in growing children limits the use of stent implanta-

tion to patients in whom stents can be implanted that can reach an eventual adult size. Complications encountered during or after stent implantation are similar to those encountered after balloon angioplasty, with the added potential risk of stent malposition. The incidence of aneurysm formation after stent implantation is less than for balloon angioplasty alone.<sup>152,153</sup> Although short- and medium-term data are available in humans and animals, the long-term implications of stent placement in the aorta are unknown.

#### Recommendations for Transcatheter Balloon Angioplasty of Coarctation/Recoarctation of the Aorta

##### *Class I*

1. Balloon angioplasty of recoarctation is indicated when associated with a transcatheter systolic coarctation gradient of >20 mm Hg and suitable anatomy, irrespective of patient age (*Level of Evidence: C*).
2. Balloon angioplasty of recoarctation is indicated when associated with a transcatheter systolic coarctation gradient of <20 mm Hg and in the presence of significant collateral vessels and suitable angiographic anatomy, irrespective of patient age, as well as in patients with univentricular heart or with significant ventricular dysfunction (*Level of Evidence: C*).

##### *Class IIa*

1. It is reasonable to consider balloon angioplasty of native coarctation as a palliative measure to stabilize a patient irrespective of age when extenuating circumstances are present such as severely depressed ventricular function, severe mitral regurgitation, low cardiac output, or systemic disease affected by the cardiac condition (*Level of Evidence: C*).

##### *Class IIb*

1. Balloon angioplasty of native coarctation may be reasonable in patients beyond 4 to 6 months of age when associated with a transcatheter systolic coarctation gradient >20 mm Hg and suitable anatomy (*Level of Evidence: C*).
2. Balloon angioplasty of native or recurrent coarctation of the aorta might be considered in patients with complex coarctation anatomy or systemic conditions such as connective tissue disease or Turner syndrome but should be scrutinized on a case-by-case basis (*Level of Evidence: C*).

#### Recommendations for Stent Placement in Native Coarctation and Recoarctation of the Aorta

##### *Class I*

1. Stent placement is indicated in patients with recurrent coarctation who are of sufficient size for safe stent placement, in whom the stent can be expanded to an adult size, and who have a transcatheter systolic coarctation gradient >20 mm Hg (*Level of Evidence: B*).

##### *Class IIa*

1. It is reasonable to consider placement of a stent that can be expanded to an adult size for the initial

**treatment of native or recurrent coarctation of the aorta in patients with:**

- a transcatheter systolic coarctation gradient of  $>20$  mm Hg (*Level of Evidence: B*).
- a transcatheter systolic coarctation gradient of  $<20$  mm Hg but with systemic hypertension associated with an anatomic narrowing that explains the hypertension (*Level of Evidence: C*).
- a long-segment coarctation with a transcatheter systolic coarctation gradient  $>20$  mm Hg (*Level of Evidence: B*).

2. Stent implantation for the treatment of coarctation (native or recurrent) is reasonable in patients in whom balloon angioplasty has failed, as long as a stent that can be expanded to an adult size can be implanted (*Level of Evidence: B*).

**Class IIb**

1. It may be reasonable to consider stent implantation for the treatment of coarctation in infants and neonates when complex aortic arch obstruction exists despite surgical or catheter-mediated attempts to relieve this obstruction and when further surgery is regarded as high risk. Implantation of a stent with less than adult-sized potential implies a commitment on the part of the surgical team to remove or enlarge this stent at a later date when the final diameter of this device is no longer adequate to maintain unobstructed aortic flow (*Level of Evidence: C*).
2. It may be reasonable to consider placement of a stent that can be expanded to an adult size for the initial treatment of native or recurrent coarctation of the aorta in patients with:
  - a transcoarctation gradient of  $<20$  mm Hg but with an elevated left ventricular end-diastolic pressure and an anatomic narrowing (*Level of Evidence: C*).
  - a transcoarctation gradient of  $<20$  mm Hg but in whom significant aortic collaterals exist, which results in an underestimation of the coarctation (*Level of Evidence: C*).

## 6.2. Pulmonary Artery Angioplasty and Stent Placement

### Pulmonary Artery Angioplasty

Balloon angioplasty alone is indicated for both severe main pulmonary artery and severe branch pulmonary artery stenosis, particularly in very small patients or in those with pulmonary arteries with very complicated anatomy, in whom, in either case, primary stent implantation is not a viable option. Significant stenosis is obvious when there are measurable gradients of  $>20$  to 30 mm Hg across the stenosis area, when there is elevation of the RV or proximal main pulmonary artery pressure to greater than one half to two thirds of systemic pressure secondary to the more distal obstruction, or when there is relative flow discrepancy between the 2 lungs of 35%/65% or worse. However, the significance of the stenosis is often more subtle and is determined by the subjective anatomic (angiographic) appearance of narrowing or by the discrepant blood flow away from specific areas rather than by a specific gradient across a

segment. In low-pulmonary-flow situations such as with Glenn shunts and Fontan circulations, gradients in the pulmonary bed are notoriously unreliable determinants of the degree of stenosis. Likewise, underestimation of obstruction in the pulmonary circuit, even in the setting of normal pulmonary blood flow, can exist because of decompression runoff. In the case of isolated pulmonary arterial obstruction runoff to the opposite lung or adjacent segments of the lung, very significant ( $>90\%$ ) unilateral or isolated segments of branch stenosis may result in minimal or even no pressure drop across the obstruction.

Balloon angioplasty is applicable for both congenital and acquired pulmonary artery stenosis; however, balloon dilation alone has rarely been effective in the long term for such lesions. Balloon angioplasty of these lesions frequently does produce up to 50% improvement in the diameter of the involved vessels and a 50% decrease in the gradient across the lesion, as well as comparable increases in the blood flow in the involved vessel, but dilation alone seldom produces complete or permanent resolution of the obstruction or normalization of flow to the area, and the improvement achieved is often transient. There is little evidence that balloon dilation alone produces persistence of significant improvement over the long term, with no published long-term data.<sup>161–164</sup> More recent studies on dilation of pulmonary artery stenosis have concentrated on either balloon angioplasty augmented by cutting balloons or primary stent implants, both of which are covered in the specific indications for cutting balloons and for pulmonary artery stent implants.<sup>165</sup>

Pulmonary artery stents are indicated in main or branch pulmonary artery stenosis that is not expected to have, or has not had, an adequate or persistent response to primary pulmonary artery balloon dilation.<sup>166,167</sup> Intravascular stents are effective for congenital stenosis, surgically created stenosis of vessels, or stenosis due to compression from an adjacent structure. Single stents, multiple tandem stents, and bifurcating stents all are effective and can be used when indicated by the underlying pulmonary artery anatomy.<sup>168</sup>

### Risks/Complications

The inherent risks associated with any complex catheter manipulations are present in those required to position wires and balloons for a balloon angioplasty. The risks for pulmonary angioplasty particularly include vessel perforation and arrhythmia. The major additional risks associated with angioplasty of the main or branch pulmonary arteries are injuries to the pulmonary vessels. To achieve a successful dilation, it is necessary to significantly overdilate both the area of stenosis and the adjacent vessel. To achieve a more effective dilation, at least a tear in the intima of the wall of the vessel is considered necessary. Generally, the pulmonary arteries are very compliant, which allows overdistension to even 2 to 3 times their normal diameter. However, the stenotic areas are not normal tissue and generally have lower compliance, which makes the vessels more susceptible to tears and can lead to vessel rupture, which can result in massive bleeding with hemothorax and even death. Although not considered a “complication,” most pulmonary arteries and branches are only dilated to  $\approx 50\%$  of the vessel’s nominal diameter, and

many dilated pulmonary arteries and pulmonary artery branches experience restenosis within a relatively short time and often recontract to their original degree of stenosis.<sup>169</sup>

#### **Pulmonary Artery Stent Placement**

Stent implantation for central and proximal pulmonary arteries in growing patients should only be accomplished with balloon-dilatable stents. The stents must have adequate wall strength to support the vessel, have some flexibility, and be larger-diameter stents that are capable of eventual dilation to the largest potential adult diameters of the pulmonary arteries in that location of that particular patient.<sup>29,170</sup> It is typically in the best interest of patients to have stents with adult-size potential implanted into the central branch pulmonary arteries, and this should always be considered as the first and ideal option. In certain instances, such as small patient size, small vessel size, or proximity in time to recent heart surgery, smaller stents without adult-size potential have been used successfully to treat branch pulmonary artery stenosis. Use of these smaller stents must be recognized as a palliative procedure, and a commitment must be made before implantation that surgical removal or enlargement of these stents will be needed at a future date. This can often be accomplished at the time of a planned future operation, such as RV-pulmonary artery conduit replacement or Fontan completion. It is recommended that use of such smaller stents be considered only with consultation with a pediatric cardiac surgeon.

Routine predilation of the stenosis in a pulmonary artery is not recommended because of the risk of vascular rupture; however, there are 2 circumstances in which predilation of a significant stenosis in a pulmonary artery is definitely recommended before stent implantation. The first circumstance is a stenosis of a pulmonary artery that could not be expanded to the desired diameter with the available balloons during a previous catheterization. The second indication for predilation is when the diameter of the area of stenosis is so tight that the delivery sheath/dilator set cannot be advanced through the stenosis without predilation of the area. This degree of stenosis would be <2 to 3 mm in diameter. There may be other circumstances in lesions <8 mm in size in which the operator believes that dilation alone or cutting balloon dilation may relieve significant stenosis without a stent, and the dilation may be considered before a stent is implanted.

#### **Risks/Complications**

Larger and stiffer wires and delivery systems are required for implantation of stents into the pulmonary arteries. This slightly increases the general risks of the wire/sheath manipulation; however, the risk of tearing a pulmonary artery during implantation of stents into pulmonary arteries is less than the risk of balloon dilation alone because overdilation of the individual vessels is not necessary.

When the balloon/stent is not sized properly or is not positioned exactly in the stenotic lesion during implantation, the stent can be misplaced or migrate after implantation. This can result in abnormal positioning in the vessel or in "jailing" of branch or side vessels. Abnormal positioning of the stent can also lead to late abnormal intimal proliferation and restenosis of

the vessel. Gross undersizing or malpositioning of the stent can lead to retrograde embolization to the main pulmonary artery or even the RV, which may require surgical removal.

### **Recommendations for Pulmonary Angioplasty**

#### **Class I**

1. Pulmonary angioplasty is indicated for the treatment of significant peripheral branch pulmonary artery stenosis (see text for definition of "significant" stenosis) or for pulmonary artery stenosis in very small patients in whom primary stent implantation is not an option (*Level of Evidence: B*).

#### **Class IIa**

1. Pulmonary angioplasty is reasonable to consider for treatment of significant distal arterial stenosis (as defined in the introduction to "Pulmonary Artery Angioplasty and Stent Placement") or for stenosis in larger, more proximal branch pulmonary arteries that do not appear to be amenable to primary stent implantation (*Level of Evidence: B*).

#### **Class IIb**

1. Pulmonary angioplasty may be considered for treatment of significant main pulmonary artery stenosis that results in an elevation of pressure to more than two thirds of systemic pressure in the proximal pulmonary artery segment or in the RV (in the absence of pulmonary valve stenosis). This stenosis is usually a form of supravalvar pulmonic stenosis, which is not particularly responsive to balloon dilation alone (*Level of Evidence: C*).

### **Recommendations for Pulmonary Artery Stent Placement**

#### **Class I**

1. Primary intravascular stent implantation is indicated for the treatment of significant proximal or distal branch pulmonary artery stenosis when the vessel/patient is large enough to accommodate a stent that is capable of being dilated to the adult diameter of that vessel (*Level of Evidence: B*).

#### **Class IIa**

1. It is reasonable to consider pulmonary artery stent implantation in critically ill postoperative cardiac patients when it has been determined that significant branch pulmonary artery stenosis is resulting in a definite hemodynamic compromise in a patient/vessel of any size, particularly if balloon dilation is unsuccessful (*Level of Evidence: B*).

2. Primary intravascular stent implantation is reasonable in the treatment of significant stenosis of the main pulmonary artery segment that results in elevation of the RV pressure, provided that the stent definitely will not compromise a functioning pulmonary valve and will not impinge on the pulmonary artery bifurcation (*Level of Evidence: B*).

#### **Class IIb**

1. It may be reasonable to implant small pulmonary artery stents that lack the potential to achieve adult size in small children as part of a cooperative

**surgical strategy to palliate severe branch pulmonary artery stenosis. These stents may need to be enlarged surgically or removed during a future planned operation (eg, conduit replacement, Fontan completion) (Level of Evidence: C).**

### 6.3. Systemic Venous Balloon Angioplasty and Stenting

#### *Systemic Veins*

Systemic venous stenosis occurs as a congenital defect, subsequent to surgery on or about the venous system, from indwelling lines in the veins or from external compression. Because of the low-pressure venous circulation, "significant" gradients usually are not present, and even in the presence of complete obstruction of a venous channel, only a 1- to 2-mm Hg gradient may be present. The areas of significant obstruction are easily visible. There often will be distension of the veins proximal to the obstruction, as well as multiple collateral venous channels around the obstruction. The venous obstruction may demonstrate congestion and swelling of tissues proximal to the area of significant obstruction.

Isolated balloon angioplasty is seldom indicated as the definitive treatment of systemic venous stenosis/occlusions, with most of these lesions currently being treated with intravascular stents. As is the case with balloon angioplasty of pulmonary artery stenosis, some short-term improvement usually is achieved, with both an increase in the diameter of the involved vessel and an increase in flow through the area; however, significant long-term improvement of either diameter or flow seldom is maintained.<sup>171,172</sup> This applies to congenital venous stenosis and the much more common stenosis of peripheral veins that develops in particular with the presence of indwelling lines, as well as the stenosis of central venous channels after surgical venous reconstructions (Mustard, Senning, and Fontan-type procedures). Similar to balloon angioplasty alone for pulmonary artery stenosis, isolated balloon angioplasty may be appropriate in very small veins in small patients or in complex areas of stenosis such as the more peripheral systemic veins, where the obstructed veins are in areas of the body that are subject to bending or flexing (eg, peripheral veins in the neck, axilla, or groin) and, as a consequence, not applicable for implantation of the available intravascular stents. Initial balloon angioplasty of systemic veins also is often necessary to allow access through a very tight stenosis in the veins to deliver the larger sheaths needed for the implantation of intravascular stents into the area. In very small (peripheral) vein occlusions, previously dilated veins frequently reocclude totally, which makes access to the vessel even more difficult.

#### *Risks/Complications*

The dilation of systemic veins is associated with very few complications. Most stenotic veins have fairly straightforward access and do not require the more dangerous complex catheter manipulations to access. The risk of vascular perforation is possible when it is necessary to access a totally occluded vein by purposeful perforation.

The normal and perhaps the stenotic systemic vein may be very compliant, allowing dilation to 3 to 4 times its nominal

diameter without obvious damage to the vein; however, restenosis of dilated veins is common, probably even more so than in the pulmonary arteries. The risk of venous rupture does exist, but in practice, this has been extremely rare. Thrombosis of dilated systemic veins is common if adequate flow is not established through the dilated vein.

#### *Systemic Venous Stenting*

Intravascular stents are indicated in the treatment of all types of systemic vein stenosis and total occlusions, including lesions in the iliofemoral vein, innominate veins, central subclavian vein, superior vena cava, and inferior vena cava, and in central venous baffle stenosis, such as that found in postoperative Mustard/Senning and Fontan types of procedures. Because of the historical lack of persistent success of balloon dilation alone and the frequent difficulty in accessing or traversing these systemic venous lesions, primary stent implantation is indicated as the treatment at the time these lesions are encountered.

The majority of the favorable experience in the use of stents in systemic vein stenosis/obstruction has come with the use of balloon-expandable stents. As with all stents in growing patients, the stents implanted should be capable of eventual dilation to the adult diameters of the vessels involved. The stents used currently in systemic veins should be positioned to avoid areas of repeated flexion of the vessel to prevent bending or breaking of the stent. Persistent patency of stents placed in systemic veins depends on the establishment of good flow through the stented vessel at the end of the procedure.<sup>170</sup>

There have been no controlled or randomized trials in the use of stents in the systemic veins. Like stents in the pulmonary arteries, stents were adapted for use in the systemic veins after repeated failure of dilation alone to provide sustained relief of systemic vein stenosis, and they have shown favorable immediate and midterm results.<sup>173</sup>

#### *Risks/Complications*

As with the dilation of systemic veins, access to stenotic systemic veins for the placement of stents is usually more direct, with less complex manipulations and less risk incurred during the implantation. Because of the compliance of the systemic veins, displacement of stents during implantation, including remote embolization of the stent, is more likely than in other areas. There is a very low risk of venous rupture with stent implantation. The embolized stent in a systemic vein has the likelihood of passing centrally into the right atrium or RV, which makes surgical removal potentially more difficult and dangerous. Systemic venous stents can collapse if exposed to any flexing or bending and then are very prone to reobstruction. If adequate flow is not established through systemic venous stents at the time of implantation, they will often become thrombosed. The risk of venous stent thrombosis appears to be greater during the perioperative period.

### Recommendations for Systemic Venous Balloon Angioplasty

#### *Class IIa*

1. Venous balloon angioplasty is reasonable to consider for the management of peripheral venous obstruction

or “complex” venous stenosis in cases in which no viable alternative therapy exists (*Level of Evidence: C*).

#### **Class IIb**

1. Venous balloon angioplasty may be reasonable in the management of central venous obstruction, but its usefulness as a definitive therapy has not been established (*Level of Evidence: C*).

### **Recommendations for Systemic Venous Stenting**

#### **Class I**

1. Stenting is indicated for the relief of significant systemic venous obstruction inferior to the clavicles and above the inguinal ligaments (*Level of Evidence: B*).

### **6.4. Pulmonary Veins**

Pulmonary vein stenosis can present as an isolated congenital lesion or in association with other cardiac defects.<sup>174–181</sup> It can also be acquired after corrective surgery for various anomalous pulmonary venous connections<sup>174,182–189</sup> or after lung transplantation.<sup>190–193</sup> Adult patients can acquire pulmonary vein stenosis after radiofrequency ablation for atrial fibrillation.<sup>194–209</sup> More rare causes include external compression from tumors, sarcoidosis, and mediastinitis.<sup>210,211</sup> This lesion is often progressive and fatal if it occurs bilaterally.<sup>179,180,184,187,212</sup> The use of stents for treatment of pulmonary vein stenosis was first reported in 1991.<sup>166</sup> Since then, the literature on pulmonary vein stenting has been limited to small series and tends to be divided into 2 major categories: Adults who acquire pulmonary vein stenosis after radiofrequency ablation therapy for atrial arrhythmias<sup>174,194–200,208</sup> and children who either develop pulmonary vein stenosis after surgical repair of associated CHD<sup>174–176,178,184,187–189,213–218</sup> or those with congenital pulmonary vein stenosis.<sup>174,181,215,218,219</sup> Other treatment modalities include surgery,<sup>175,176,183–186,188,216</sup> balloon angioplasty,<sup>177,179</sup> and use of cutting balloons,<sup>212,220,221</sup> but to date, there is not a single procedure that produces a high rate of patency consistently and does not require reintervention.

Comparison data of balloon angioplasty versus stent dilation suggest that stents achieve better results and have longer patency rates.<sup>199,200,222</sup> Furthermore, final stent diameter is a factor in delay of restenosis.<sup>174,196,219,223</sup> This is particularly true when the stents are dilated to >8 to 10 mm in the case of adults with acquired pulmonary vein stenosis after pulmonary vein ablation for atrial fibrillation. Prieto et al<sup>222</sup> found a 42% success rate and 72% restenosis rate for angioplasty compared with a 95% success rate and 33% restenosis rate for stents. There was freedom from restenosis if the stent diameter was ≥10 mm. Similarly, Neumann et al<sup>199</sup> found a restenosis rate as low as 23% when the stents were dilated to ≥10 mm. Kluge et al<sup>199,209</sup> showed that 6 mm is the “critical diameter” for a low-flow state in the pulmonary veins in adults. Even so, other studies have shown a restenosis rate of up to 60% whether angioplasty or stents were used.<sup>194,199,221</sup> In the pediatric literature, the surgical data indicate the “sutureless marsupialization” technique to be most effective, but freedom from reoperation or death still hovers around 50%.<sup>175,188,216</sup> Restenosis rates after angioplasty and stent data are similarly high and particularly worse for congenital

pulmonary vein stenosis.<sup>177,178,213,214</sup> Because surgery after stent implantation is very difficult, it is important to implant a stent that can be serially dilated because of restenosis or to accommodate growth of the child to an adult. Often, reinterventions are performed as a bridge to lung transplantation as the disease progresses into the intraparenchymal veins. It is in the context of poor therapy options that our recommendations are made.

CT imaging can overestimate the rate of complete occlusion. Pulmonary artery wedge angiograms are more sensitive to diagnose patency, which permits at least an attempt to salvage the pulmonary vein.<sup>200</sup>

The transcatheter technique is straightforward and well described in the literature. A transseptal puncture is required if the atrial septum is intact.<sup>182</sup> The course from the femoral veins to the pulmonary veins is not tortuous in general, and the delivery systems are well tolerated by patients.

#### **Risks/Complications**

Complications are similar to stenting in other vascular structures and include vessel dissection, stent malposition, and embolization. Because the procedure is performed in the left atrium, an embolized stent can have devastating consequences. Alternatively, the stent implantation can be performed intraoperatively under direct vision.<sup>178,213,217</sup> The advantages of this technique are the ability for precise positioning of the stent within the left atrium, which permits future easy access for reinterventions, and its suitability in infants and small children. Although immediate results are excellent, midterm and long-term results are less optimal, with restenosis being the major issue.

### **Recommendations for Pulmonary Venous Angioplasty and Stenting**

#### **Class I**

1. Pulmonary venous angioplasty and stenting are indicated for the management of acquired significant pulmonary vein stenosis after radiofrequency ablation procedures (*Level of Evidence: C*).
2. Pulmonary venous angioplasty and stenting are indicated for the management of acquired pulmonary vein stenosis after lung transplantation or for external compression due to tumors in older children and adolescents (*Level of Evidence: B*).

#### **Class IIa**

1. Pulmonary venous angioplasty is reasonable to consider in the management of pulmonary vein stenosis after surgical repair for anomalous pulmonary vein connections (*Level of Evidence: C*).

#### **Class IIb**

1. Pulmonary venous angioplasty and stenting may be considered in the management of isolated congenital pulmonary vein stenosis (*Level of Evidence: C*).
2. Pulmonary venous angioplasty and stenting may be considered for the management of acquired pulmonary vein stenosis after lung transplantation or for external compression due to tumors in infants and young children (*Level of Evidence: C*).

3. Pulmonary venous stenting may be considered for the management of postoperative pulmonary vein stenosis after surgical repair for anomalous pulmonary vein connections (*Level of Evidence: C*).

### **Class III**

1. Pulmonary venous angioplasty and stenting should not be considered in the management of pulmonary vein stenosis associated with other CHD that requires surgical intervention (*Level of Evidence: C*).

### **6.5. Patent Ductus Arteriosus Stenting**

Stenting of the ductus arteriosus as a means to establish a reliable source of pulmonary blood flow for palliation of cyanotic heart disease is a relatively new transcatheter intervention. Stenting of the ductus arteriosus for the purpose of establishing systemic blood flow will be addressed later in the present statement. (The reader is referred to Section 9 for stenting of the patent ductus arteriosus [PDA] to augment systemic blood flow.) Compared with surgical alternatives, ductal stenting is attractive because it can avoid complications such as chylothorax, phrenic, or recurrent laryngeal nerve injury or pulmonary artery distortion, which are well described after placement of a surgical aortopulmonary shunt. However, data describing the outcomes of ductal stenting in newborns with cyanotic CHD are currently available from relatively few single-institution case series. The advantages and disadvantages of this procedure, therefore, are not yet fully understood.

The initial results of ductal stenting were not favorable because of technical failures and early ductal restenosis.<sup>224,225</sup> During the past decade, however, results have improved for ductal stenting in select infants with cyanotic CHD.<sup>226–232</sup> The improved outcomes described in more recent reports are due in part to the availability of flexible, low-profile stents designed for coronary artery use that can be delivered safely through a 4F to 5F sheath. Patient selection has also improved with the identification of those newborns who are more likely to benefit from ductal stenting. Currently, the literature suggests that the balance of benefits to risks with ductal stenting is most favorable for newborns with a relatively straight ductus (no more than 1 to 2 bends) who require reliable palliation for no more than 3 to 6 months. These criteria are typically met in infants with critical pulmonary stenosis or pulmonary atresia with intact ventricular septum that may require an additional source of pulmonary blood flow after a pulmonary valve dilation procedure. Newborns with a more tortuous ductus (>2 turns) present a technical challenge to ductal stenting, and therefore, although successful stenting of such ducts has been reported, a higher rate of procedural failure or early restenosis may be expected.

Early restenosis is common in the stented ductus, and consequently, the palliation provided by this procedure is less reliable and often of shorter duration than can be expected from a surgical aortopulmonary shunt. Alwi and colleagues,<sup>227</sup> for example, reported the outcome of ductal stenting in 51 infants with cyanotic CHD. Freedom from reintervention was 89% at 6 months and decreased to 55% at 12 months. Restenosis most commonly is caused by in-stent tissue ingrowth but also occurs predictably at the aortic or pulmonary artery end of the ductus if even a 1- to 2-mm length is left unstented. In fact, most reports

have stressed the critical importance of stenting the entire length of the duct, from its pulmonary artery to aortic end, to avoid early restenosis.

Ductal stenting can be performed from an antegrade or a retrograde approach. In newborns with critical pulmonary stenosis or pulmonary atresia after pulmonary valve dilation, who typically have a relatively short and straight ductus, the transvenous antegrade approach is preferable; this approach can enable an arterial catheter to be used for angiography to assist in stent positioning. A retrograde arterial approach is used in newborns without a patent RV outflow tract and has been described from the femoral, umbilical, or axillary artery. It is important that the ductus be somewhat restrictive, to provide a stable site for anchoring the stent. For this reason, prostaglandin E1 infusion may need to be stopped several hours before the procedure in some patients.

Flexible premounted stents designed for coronary artery use are used for ductal stenting. These can be inserted through 4F to 5F sheaths over a 0.014-inch wire. The necessary stent length will vary depending on ductal anatomy, but to avoid early restenosis, it is important that the stent cover the entire ductus from pulmonary artery to aortic end. If a single stent does not provide sufficient length, then 2 overlapping stents can be implanted. In full-term newborns, a stent diameter of 3.5 to 4 mm generally provides adequate palliation of pulmonary blood flow without leading to excessive pulmonary blood flow. In small newborns, a diameter of 3.0 mm may be adequate. To help diminish in-stent restenosis, long-term antiplatelet therapy is generally recommended after the procedure.

Ductal stenting may provide acceptable short-term palliation in cyanotic newborns who have another source of pulmonary blood flow, such as patients with critical pulmonary stenosis or pulmonary atresia with intact ventricular septum after RV outflow tract dilation. Such patients often require only short-term additional pulmonary blood flow from the stented duct, and they also typically have a relatively straight ductus, which is most amenable to stenting. Patients with a more tortuous ductus ( $\geq 2$  turns) may also benefit from ductal stenting, but the literature suggests that stenting of such ducts is technically challenging, and the procedural risk-benefit ratio is currently not as favorable. Because restenosis is relatively common, ductal stenting may not be as appropriate in patients who are absolutely dependent on ductal patency for pulmonary blood flow and who therefore require a secure and reliable palliation. Certainly, if such a newborn is deemed to be at too high a risk for a surgical shunt, then ductal stenting may be reasonable. However, very careful follow-up is mandatory, because early and unpredictable restenosis of the stented duct makes such palliation less reliable and potentially hazardous in such a patient.

#### **Risks/Complications**

Complications of the procedure include those associated with cardiac catheterization in newborns, particularly femoral vessel injury or occlusion. In patients who are absolutely “ductal dependent,” the interventional team should be prepared for the possible need for extracorporeal membrane oxygenation or bypass should the ductus unexpectedly spasm

or be injured during manipulation. The PDA stenting procedure itself can traumatize the ductus during wire/catheter positioning and can lead to ductus perforation or occlusion before stenting. Stent malposition or embolization can occur and may require a difficult retrieval procedure. As noted above, if any portion of the ductus remains uncovered by the stent, then early ductal stenosis is common and may lead to important arterial hypoxemia in a cyanotic infant. Shunting through a stented PDA may be generous, which may lead to complications of excessive pulmonary blood flow. The stenting of the PDA does add to the surgical complexity at the time of the second-stage palliation (eg, control of pulmonary blood flow, need for pulmonary angioplasty). Close collaboration with the surgical and interventional teams in adopting this strategy is necessary.

### **Recommendations for PDA Stenting for the Purpose of Augmenting Pulmonary Blood Flow**

The recommendations that follow reflect the understanding that despite avoiding surgical morbidities, palliation obtained from ductal stenting is less reliable and of shorter duration than that expected from a surgical aortopulmonary shunt. The reader is referred to section 9 on PDA stenting to augment systemic blood flow.

#### **Class IIa**

- 1. It is reasonable to stent an anatomically suitable ductus arteriosus in an infant with cyanotic CHD who has >1 source of pulmonary blood flow (eg, antegrade pulmonary blood flow or collateral blood flow) but who requires additional pulmonary blood flow from the stented ductus for a relatively short period of time (3 to 6 months) (Level of Evidence: B).**

#### **Class IIb**

- 1. It might be reasonable to stent an anatomically suitable PDA in an infant with cyanotic CHD whose sole source of pulmonary blood flow is the ductus (Level of Evidence: C).**

#### **Class III**

- 1. Ductal stenting should not be performed in an infant with cyanotic CHD who has obvious proximal pulmonary artery stenosis in the vicinity of the ductal insertion (Level of Evidence: C).**

### **6.6. Conduit Intervention**

Surgically implanted conduits commonly are used to establish RV-to-pulmonary artery continuity and for the extracardiac completion of Fontan repairs. Obstruction of these conduits occurs secondary to multiple factors. With a conduit implanted in smaller patients, the conduit becomes obstructed with growth of the patient. Additionally, kinking or external compression of the conduit, stenosis of the bioprosthetic valve within the conduit, and intimal proliferation and calcification within the conduit all can cause significant obstruction. The definitive treatment for conduit obstruction is surgical replacement of the conduit.

However, significant obstructions can be palliated by dilation or stenting of the conduit, and this represents an alternative treatment in patients with conduit obstruction

and RV pressures greater than two thirds of the systemic pressure. This palliation will create or aggravate pulmonary regurgitation, which must be considered. However, successful enlargement of the obstructive diameter often will suffice for many months or even years until a more invasive and definitive surgical replacement must be performed. Balloon dilation alone may be successful short-term but seldom produces sustained results, so that most interventional therapy of conduit obstruction now includes the implantation of a stent to maintain the dilated diameter. The reader is referred to section 7 for a discussion of intravascular stent implantation in association with a transcatheter pulmonary valve implantation.

#### **Risks/Complications**

The risks of balloon dilation/stent implantation in conduits include not only the creation of pulmonary regurgitation but the risk of a tear or even rupture of the conduit. To reduce this risk, the dilation/stent should not exceed the original diameter of the conduit. Coronary artery compression may occur as a result of RV-to-pulmonary artery conduit stenting; it is best avoided by careful assessment of coronary artery proximity to the conduit and the use of coronary angiography during conduit test dilation.

### **Recommendation for Balloon Dilation of Conduit Obstruction**

#### **Class IIb**

- 1. As a palliative measure, balloon dilation of significant conduit obstruction may be indicated to relieve obstruction or to test the compliance of the obstruction before stent implantation (Level of Evidence: C).**

### **Recommendation for Intravascular Stent Implantation for Conduit Obstruction**

#### **Class I**

- 1. Primary intravascular stent implantation is indicated for the treatment of significant stenosis of an RV-to-main pulmonary artery/pulmonary artery conduit when there is a predominant and significant stenosis of the conduit and it is believed that (a) the stent will significantly prolong the life of the conduit before further intervention becomes necessary, (b) the pulmonary regurgitation created will be tolerated better than the stenosis, and (c) the stent definitely will not impinge on the pulmonary artery bifurcation or compromise the coronary circulation by compression (Level of Evidence: B).**

### **7. Transcatheter Vascular Occlusion**

#### **7.1. Patent Ductus Arteriosus**

Occlusion of the PDA was first described in 1971 with an Ivalon plug.<sup>233</sup> This was followed by Rashkind et al, who used a hooked single-disk device in 1979 and a double-disk device in 1987.<sup>234,235</sup> These systems used rather large delivery systems.<sup>235</sup> In 1992, Cambier et al<sup>236</sup> reported a small series using Gianturco coils to occlude small PDAs. The major advantage of this technique was the use of small (5F) delivery systems. Since then, transcatheter occlusion of PDAs with a variety of devices and innovative techniques has been re-

ported.<sup>237–295</sup> Both safety and efficacy have been established in many series, and this treatment modality has become a standard of care at many centers except in very low birth-weight patients or those with unsuitable anatomy, such as the type B (also known as the AP window type) PDA.<sup>296</sup> In the mid-1990s, the PDA Coil Registry, which represented 46 institutions, reported a 95% success rate in a series of 535 patients with a median minimal PDA diameter of 2.0 mm, with complete occlusion achieved in 75% within 24 hours.<sup>240</sup> The European Pediatric Cardiology Registry reported a large series of 1291 attempted PDA coil occlusions in 1258 patients with an immediate occlusion rate of 59%, which increased to 95% at 1-year follow-up.<sup>241</sup> Complete closure has approached 100% in late-term follow-up in later series. Subsequently, moderate-sized and large PDAs were closed successfully with multiple coils or other devices by use of a variety of techniques.<sup>237,244,253,261,262,264,270,280,283,284,286,288–290,295</sup> One study reported a series of 104 patients with moderate to large PDAs who underwent coil occlusion with a success rate of 100% and 98% complete occlusion at 2- to 16-month follow-up, respectively.<sup>237</sup> With the recent US Food and Drug Administration approval of the AMPLATZER Duct Occluder in 2003, PDAs as large as 16 mm can be closed rather easily with no long-term residual shunting. Although original recommendations from the manufacturer for ductal occlusion exclude patients who weigh <6 kg, successful use in infants as small as 2.5 kg has been reported, although such patients are more challenging technically.

The most common devices used currently are various kinds of coils and the AMPLATZER ductal occluder device. Many prograde and antegrade techniques have been developed to deliver coils to maximize occlusion and to minimize the risk of coil embolization.<sup>237,242,297–302</sup> The AMPLATZER ductal occluder device is generally implanted by the antegrade approach. Standard delivery techniques are well described in the literature.

Indications for PDA occlusion are elimination of pulmonary overcirculation and subsequent development of obstructive pulmonary vascular disease, as well as prevention of endocarditis/endarteritis. There is controversy related to occlusion of so-called silent ductus. Endocarditis in the silent ductus has been found only in single-case reports.<sup>303</sup> In general, there are few data on the benefits of occluding the silent ductus because of its small size and presumably lack of significant flow turbulence and endothelial damage.

In those patients with a large PDA and bidirectional flow due to pulmonary vascular disease, occlusion may be beneficial only if the pulmonary lung bed shows some reactivity to pulmonary vasodilator therapy.<sup>304,305</sup> These patients should undergo hemodynamic assessment and pulmonary vasoreactivity testing before consideration for ductal occlusion. However, data on this group of patients are scant, and long-term follow-up data are unknown. Should pulmonary vascular disease continue to progress, the ductus will no longer be available to prevent the RV pressures from becoming suprasystemic.

Finally, in older patients who have developed Eisenmenger syndrome due to an unrestrictive ductus, occlusion of the

ductus is contraindicated. At the other end of the spectrum, small infants (<2.4 kg) would benefit from elimination of their ductus, but risks of the transcatheter approach render this option less desirable than surgical ligation and division.

### Risks/Complications

The PDA occlusion procedure is relatively straightforward. Rare complications have been reported, including inadvertent device embolization into the pulmonary and systemic circulation; device obstruction to aortic (creating an iatrogenic coarctation) or pulmonary flow, especially in small infants; transient left ventricular systolic dysfunction; hemolysis; and recanalization.<sup>237,241,252,278,279,285,289,306–312</sup> Careful ductal and ampulla measurements for device selection and postimplantation evaluation before device release are of the utmost importance to minimize these risks. Residual shunting after coil occlusion may require additional coils. Although it is common to see initial residual shunting through an AMPLATZER PDA occluder, a multicenter trial indicated 99.7% complete occlusion at 1-year follow-up.<sup>252</sup> More challenging anatomy includes the type B PDA and the calcified ductus in the elderly, whereas small infants and patients with pulmonary vascular disease pose another set of issues related to PDA occlusion.

## Recommendations for Transcatheter PDA Occlusion

### Class I

1. Transcatheter PDA occlusion is indicated for the treatment of a moderate-sized or large PDA with left-to-right shunt that results in any of the following: Congestive heart failure, failure to thrive, pulmonary overcirculation (with or without pulmonary hypertension), or an enlarged left atrium or left ventricle, provided the anatomy and patient size are suitable (*Level of Evidence: B*).

### Class IIa

1. Transcatheter PDA occlusion is reasonable in the presence of a small left-to-right shunt with normal-sized heart chambers when the PDA is audible by standard auscultation techniques (*Level of Evidence: C*).

### Class IIb

1. In rare instances, transcatheter PDA occlusion may be considered in the presence of a bidirectional PDA shunt due to pulmonary hypertension and obstructive pulmonary vascular disease but reversible to pure left-to-right shunting with pulmonary vasodilator therapy (*Level of Evidence: C*).
2. Transcatheter PDA occlusion may be considered in a PDA associated with a small left-to-right shunt with normal heart size and an inaudible murmur (*Level of Evidence: C*).

### Class III

1. Transcatheter PDA occlusion should not be attempted in a patient with a PDA with severe pulmonary hypertension associated with bidirectional or right-to-left shunting that is unresponsive to pulmonary vasodilator therapy (*Level of Evidence: C*).

## 7.2. Aortopulmonary Collateral Vessels

Aortopulmonary collaterals can be found in association with various CHDs, from simple lesions such as the PDA to very complex malformed hearts, resulting in varying degrees of left-to-right shunting. There are 3 major categories of patients in whom occlusion of these vessels may be considered when found.

Aortopulmonary collaterals are often found in single-ventricle patients who have undergone a Glenn shunt procedure or Fontan repair. The resultant left-to-right shunting may be detrimental to the single-ventricle physiology, for example, by causing increased volume load and filling pressure to the single ventricle, and it may act as competitive flow in the pulmonary circulation and increase pulmonary pressures in the Glenn or Fontan circulation.<sup>313–326</sup> In the early postoperative period, the increased left-to-right shunting can increase ventilator time and prolong the patient's stay in the intensive care unit. These collaterals may contribute to the development of pleural effusions or protein-losing enteropathy, but the nature and extent of the contribution are not clear because many other hemodynamic, anatomic, and neurohumoral factors are involved. There are many reports in the literature that document the clinical improvement of ill single-ventricle patients after occlusion of these vessels, but the benefits of routine occlusion of aortopulmonary collaterals during pre-Glenn or pre-Fontan cardiac catheterization in the otherwise asymptomatic patient are not well defined.<sup>327–330</sup> Certain benefits of collateral occlusion for the surgical team include reducing the pulmonary venous blood return during cardiopulmonary bypass, thus improving visibility and effective tissue perfusion during cardiopulmonary bypass.

Patients with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with VSD commonly have associated aortopulmonary collaterals.<sup>315,316,319,331–334</sup> Interestingly, in the presence of cyanosis and decreased pulmonary flow, the left-to-right shunt of the aortopulmonary collateral may be beneficial in augmenting pulmonary flow. This is especially true when aortopulmonary collaterals are associated with hypoplastic native pulmonary arteries. The anatomy of aortopulmonary collaterals in this group of patients varies widely. They can be the major source of pulmonary flow and require surgical unifocalization procedures to be incorporated into the pulmonary arterial circulation, or they may contribute to only a few segments of the pulmonary circulation. They may or may not have dual supply with the native pulmonary arterial tree. The origins of the aortopulmonary collaterals can arise anywhere along the aorta or its major side branches, including the coronary arteries. The decision to occlude these aortopulmonary collaterals depend on several factors: Degree of left-to-right shunting, degree of cyanosis and effective pulmonary flow, and degree of dual supply between the aortopulmonary collateral and the native pulmonary artery to the segmental branches and pulmonary vascular bed. Collaboration and careful planning with the surgeons are important, with the ultimate goal of maximizing and evenly distributing true pulmonary flow and minimizing pulmonary pressure.

Aortopulmonary collaterals can be found in patients with other types of CHD that result in excessive left-to-right shunting.<sup>316,331,335–338</sup> Often, they are masked by another

predominant cardiac lesion and are not discovered until after surgical repair of the major lesion. The typical situation is a postoperative patient who remains in congestive heart failure with pulmonary overcirculation of unclear origin. Echocardiography may or may not discover the presence of the aortopulmonary collateral. Further workup with cardiac catheterization is required when the aortopulmonary collateral is discovered and occluded. Further workup with MRI or CT may be helpful with subsequent catheterization and occlusion of the aortopulmonary collateral vessels at the time of cardiac catheterization.

Transcatheter occlusion of vascular structures has been reported since the 1970s with a variety of devices and materials, which fall into 4 categories: Particulate agents, liquids, detachable balloons or plugs, and coils.<sup>315,316,319,321,332,333,339–356</sup> At the present time, transcatheter occlusion of aortopulmonary collaterals is performed most commonly with coils and AMPLATZER vascular plug occluders. Techniques of occlusion are well described in the literature. It is important to recognize that aortopulmonary collaterals may have multiple sources of arterial supply, and occlusion devices should be delivered as selectively and as deeply into the lesion as possible to block all potential arterial supply to the final pulmonary exit point.

### Risks/Complications

The risks of occluding aortopulmonary collaterals are related to inadvertent device embolization into an important systemic artery. Because many of these collaterals arise from the head vessels off the aortic arch, such as the carotid or subclavian artery, it is important to select a device that can be accommodated by the collateral vessel such that it does not inadvertently fall out of the collateral during implantation. Rarely, extravasation of contrast material is reported with manipulation of catheters into small collaterals.

## Recommendations for Aortopulmonary Collateral Occlusion

### Class I

1. Transcatheter occlusion of the aortopulmonary collateral vessels is indicated for treatment of aortopulmonary collateral vessels with documented large left-to-right shunting in biventricular or single-ventricle physiology that results in congestive heart failure, pulmonary overcirculation, and respiratory compromise, or development of pleural effusion or protein-losing enteropathy (*Level of Evidence: B*).

### Class IIb

1. Transcatheter occlusion of aortopulmonary collateral vessels may be considered in the presence of moderate-sized collaterals found in asymptomatic single-ventricle patients undergoing routine pre-Glenn or pre-Fontan cardiac catheterization (*Level of Evidence: B*).
2. Transcatheter occlusion of aortopulmonary collateral vessels may be considered in association with surgical consultation in patients with pulmonary atresia and aortopulmonary collaterals that have adequate dual supply from native pulmonary arteries (*Level of Evidence: B*).

**Class III**

- 1. Transcatheter occlusion is not recommended for the presence of aortopulmonary collaterals of any size in biventricle or single-ventricle patients who have significant cyanosis due to decreased pulmonary flow (Level of Evidence: C).**
- 2. Transcatheter occlusion is not recommended for patients with pulmonary atresia with aortopulmonary collaterals that can be unifocalized into native pulmonary arteries (Level of Evidence: C).**

### 7.3. Surgically Created Systemic-to-Pulmonary Artery Shunts

The use of surgical aortopulmonary shunts such as the Blalock-Taussig shunt (BTS) for palliation of cyanotic CHD has waned in favor of more definitive surgical repair. Use of so-called Potts and Waterston shunts was discontinued because of pulmonary artery distortion and a high risk of pulmonary hypertension but is still occasionally seen in adults with palliated CHD. As patients progress through more advanced surgical correction, alternate flow may become unnecessary, and with prolonged patency, shunts may compromise more anatomically and physiologically (surgically) corrected blood flow. Further surgical intervention to ligate or occlude these shunts is associated with risk of morbidities, which include injury to the phrenic nerve, recurrent laryngeal nerve, and thoracic duct. Surgical occlusion of the shunt requires an incision, usually requires a longer hospital stay, and may be associated with morbidity because of prolonged dissection and a long operation. With the development of methods and available devices, several literature studies and reports have shown that percutaneous transcatheter interventions provide an effective, reproducible, and safe route of shunt closure.<sup>357,358</sup> The use of the percutaneous route is advantageous overall for shunt closure when it is the sole step remaining for elimination of extraneous sources of pulmonary blood flow, which may put the patient at long-term risk of pulmonary hypertension, ventricular volume overload, and infective endocarditis.

The literature consists of small series of patients or case reports. The largest series is from Sivakumar et al,<sup>358</sup> of 22 patients who had occlusion of BTS before surgical correction of tetralogy of Fallot. Earlier, Moore et al<sup>357</sup> had reported percutaneous closure of BTS in 18 patients from 1993 to 1998 using both coils and vascular occlusion devices; of the 19 closures, all were complete and without complications, embolism, or the need for further corrective surgical interventions. These studies support the overall feasibility and high rate of success associated with the percutaneous route for transcatheter closure of surgically created shunts.

Shunt occlusion is performed during cardiac catheterization either under general anesthesia or with sedation. Antibiotics are given, patients are fully heparinized, and continuous heparinized fluid infusion is flushed through large sheaths to prevent thrombus formation. Larger sheaths may kink because of acute angles created by sharp angles at the takeoff and insertion of surgically created shunts.<sup>170</sup>

Various devices have been used for shunt occlusions. Most commonly, coils are chosen for BTS occlusion<sup>170,357-362</sup> because of the smaller catheter and sheath requirements for

deployment from the arterial end of the shunt. Coils may be either the standard Gianturco coil (0.038-inch or the sturdier 0.052-inch), the sturdier 0.052-inch pushable coils (with controlled-release mechanisms that use a bioptome), the MReye Flipper or Jackson coil (Cook Medical), or the "DuctOclud" coil (PFM Medical, Cologne, Germany). Controlled-release coils are preferable when there is no stenosis within the shunt to ensure safe deployment before release. In older patients or if venous access to the shunt can be achieved, a larger sheath can be used to deliver an AMPLATZER vascular plug or AMPLATZER duct occluder.<sup>353,357,358,363-365</sup> Other devices that have been used for BTS occlusion in the past include the Gianturco-Grifka vascular occlusion device (Cook),<sup>366</sup> the Rashkind double-umbrella occluding device,<sup>367</sup> and detachable balloons.<sup>368</sup>

The risk of embolization of a device placed in a BTS (especially where there is no stenosis in the shunt) can be minimized either by stent placement in the pulmonary artery at the shunt anastomosis site<sup>170,357</sup> or by temporary occlusion of the distal end of the shunt with a balloon catheter or temporary balloon occlusion of the pulmonary artery across the area of the shunt.<sup>170,358-360</sup> Techniques of BTS occlusion are sometimes easier when an exchange length wire introduced into the shunt from the arterial end is snared and exteriorized out of the femoral vein to form an arteriovenous loop.<sup>170,359</sup>

The Potts shunt is probably best closed with a covered aortic endoluminal stent graft.<sup>369</sup> Use of an AMPLATZER MVSD occluder (AGA) has been reported,<sup>370</sup> as well as other devices.<sup>170</sup>

For direct ascending aorta-to-pulmonary artery connections (Waterston anastomosis), double-umbrella devices (Rashkind PDA, Lock Clamshell, and CardioSEAL ASD devices [NMN Medical] and AMPLATZER ASD devices have all been used.<sup>170,371</sup> A through-and-through arteriovenous exchange length wire helps prevent kinking of the long delivery sheath in the unfavorable angles on this shunt.<sup>170</sup>

#### Risks/Complications

The high rate of flow through shunts from the arterial system (eg, BTS) or directly from the aorta to the pulmonary system (Potts and Waterston shunts) increases the risk of pulmonary embolism.<sup>372</sup> However, technical modifications to control either flow into the shunt or distal flow exiting the shunt, by catheter, balloon, or stent, are effective in minimizing such complications.<sup>357-360</sup>

Nineteen shunt occlusions reported in 2000 by Moore et al<sup>357</sup> from 2 institutions resulted in no procedural complications, no embolization of any device or coil, and no protrusion into pulmonary or systemic arteries. In a more recent series,<sup>358</sup> transcatheter closure with various coils (bioptome released) or detachable devices was successful in 21 of 22 patients, with 1 coil embolization and 1 procedural failure due to acute angle takeoff of the shunt. In this latter series, reported procedural time, fluoroscopic time, and radiation dose were reasonable (respective means: 42 minutes, 8.5 minutes, and 14.2 Gy·cm<sup>2</sup>).

Heparinization is used at 100 U/kg to prevent thrombus in the sheaths and femoral artery occlusion. However, it has been shown to have no measurable effect on occlusion rate when coils are used.<sup>373</sup>

An important consideration in BTS transcatheter device occlusion is the long-term consideration of leaving behind a fixed length of Gore-Tex tube, which has the potential to cause “tenting” upward of the pulmonary artery in a growing child. Long-term follow-up of this potential complication is therefore required. Tenting of the pulmonary artery was not reported in the 2 larger series of transcatheter occlusion of BTS or from institutions that surgically clip or ligate BTS rather than dividing the shunt.<sup>357,358</sup>

## Recommendations for Transcatheter Device Occlusion of Surgically Created Shunts

### *Class I*

1. **Transcatheter occlusion of BTS is indicated for patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum or critical pulmonary stenosis who have previously undergone a decompressive surgical or interventional procedure (eg, pulmonary valvuloplasty) but demonstrate evidence of no longer being dependent on the systemic-to-pulmonary shunt for maintenance of adequate oxygenation (Level of Evidence: C).**
2. **Transcatheter coil or device occlusion of BTS (or Potts or Waterston shunts) is indicated after surgical correction of a congenital heart defect in which a previous palliative surgical shunt remains patent with a residual significant left-to-right shunt (Level of Evidence: C).**

### *Class IIa*

1. **Transcatheter coil or device occlusion of a palliative BTS (or Potts or Waterston shunt) is reasonable just before corrective surgery if the surgeon predicts difficult or increased risk with surgical closure of the shunt and the patient does not become significantly desaturated during test occlusion (Level of Evidence: C).**

### *Class III*

1. **Transcatheter coil or device occlusion of a BTS (or Potts or Waterston shunt) is not recommended before the cardiac defect has been corrected if the patient develops unsatisfactory hypoxemia with balloon occlusion of the shunt (Level of Evidence: C).**

## 7.4. Transcatheter Occlusion of Other Vascular Abnormalities

### *Coronary Fistula*

Coronary fistulae may arise from the right or left coronary artery and drain most commonly into the right atrium, ventricle, or pulmonary artery. With the advent of Doppler echocardiography, these previously rare connections are being detected with increasing frequency. Most patients are asymptomatic, and spontaneous regression has been reported.<sup>374</sup> In the adult population, the frequency of symptoms increases. Thrombosis within the fistula is rare but may cause acute myocardial infarction, paroxysmal atrial fibrillation, and ventricular arrhythmias. Embolization can be performed with coils or other occluding devices.<sup>375–377</sup> Complications

may include incomplete occlusion with residual shunting, myocardial ischemia if a more distal coronary artery is inadvertently occluded, and distal embolization of a coil to the right side of the heart or the pulmonary artery, which requires retrieval. Late recanalization or endarteritis has not been reported after coil embolization of coronary artery fistulae.

### *Pulmonary Arteriovenous Malformations*

Pulmonary arteriovenous malformations (PAVMs) are abnormal direct connections between the pulmonary arteries and veins (bypassing the capillaries); although uncommon, they may be life-threatening. PAVMs may be congenital and isolated or associated with liver disease, palliated CHD (in which no hepatic flow travels through the lung), cancer, or trauma. There is a strong association between PAVMs and Osler-Weber-Rendu syndrome (hereditary hemorrhagic telangiectasia); 50% to 80% of PAVMs are associated with this syndrome, and 5% to 15% of patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia have PAVMs. Manifestations of PAVMs include cyanosis (most commonly), paradoxical embolization, brain abscess, and rupture. Lesions are generally classified on the basis of size (small versus large) and whether an aneurysm or anomalous drainage exists.<sup>378</sup> Transcatheter occlusion is recommended for all symptomatic patients and for asymptomatic patients with discrete lesions with feeding arteries  $\geq 3$  mm in diameter to prevent neurological complications and progressive cyanosis.<sup>379</sup> It should be understood that generalized diffuse microscopic PAVMs are not typically amenable to transcatheter occlusion. Transcatheter techniques have proven to be safe and effective, with excellent long-term results.<sup>380</sup> The development of new vascular occluding devices has expanded the number of options for closure and has allowed for successful closure of even large PAVMs.<sup>381–384</sup>

### *Risks/Complications*

Complications, although infrequent, may include incomplete occlusion, thrombus formation in the venous channels or venous “collecting system,” and malposition/embolization of the closure devices. Care must be taken to avoid the occlusion of nearby nonfistulous branches.

## Recommendations for Transcatheter Occlusion of Coronary and Pulmonary Arteriovenous Fistulas

### *Class I*

1. **Transcatheter occlusion is indicated for closure of discrete PAVMs in patients who have evidence of significant cyanosis or for patients at risk for or who have a documented history of a systemic embolic event (Level of Evidence: B).**
2. **Transcatheter occlusion is indicated for patients with symptomatic coronary artery fistulae (Level of Evidence: B).**

### *Class IIa*

1. **Transcatheter occlusion is reasonable for the management of patients with moderate or large coronary artery fistulae without clinical symptoms (Level of Evidence: C).**

**Class III**

- 1. Transcatheter device occlusion is not indicated for patients with clinically insignificant coronary arteriovenous fistulae (eg, normal-sized cardiac chambers) (Level of Evidence: C).**

**7.5. Paravalvar Leaks**

Occlusion of paravalvar leak (PVL) from a surgically placed artificial mitral or aortic valve is indicated for a significant leak that causes heart failure (New York Heart Association class III or greater) or hemolysis that requires recurrent blood transfusions.<sup>385</sup> Surgical reoperation for PVL carries a risk of morbidity and mortality.<sup>386</sup> In patients deemed unfit for surgery because of comorbidity, transcatheter occlusion is considered feasible. The more recent development of percutaneous transcatheter techniques potentially mitigates the need for further surgical intervention, presenting a valid, if technically challenging, and nonsurgical solution for closure of these leaks.<sup>386,387</sup>

The devices that are currently available for percutaneous transcatheter occlusion of PVLs are not specifically tailored to this purpose. In addition, the procedure is time-consuming, and a second procedure may be necessary. Overall, there is reasonable technical and clinical success.<sup>388,389</sup>

Various devices such as Gianturco coils, the AMPLATZER ductal occluder device, atrial or muscular septal occlusion devices, and the Gianturco-Grifka vascular occlusion device have been used to occlude PVLs.<sup>389–396</sup> The AMPLATZER vascular plug is generally not suitable because it lacks retention disks.<sup>385</sup> For periaortic lesions, the retrograde femoral approach is used with coronary diagnostic catheters to cross the leak with echocardiographic (TEE or transthoracic echocardiography) guidance. Perimital PVL occlusion is more technically challenging. General anesthesia and TEE guidance are usually required. The transseptal puncture is positioned carefully to allow the best approach to the PVL. The PVL is crossed either from the left atrium or from the left ventricle by a retrograde approach. Once the PVL is crossed, an exteriorized arteriovenous rail is often created by snaring the end of the wire and pulling it through either to the femoral vein (snared in the left atrium) or to the femoral artery (snared in the aorta), depending on whether the approach has been retrograde or prograde. Over this long wire, a sizing balloon and then a large sheath can be positioned across the PVL to allow device deployment.

**Outcome**

Both surgery and transcatheter PVL occlusion have limitations in this unstable and ill group of patients.<sup>386–389</sup> In the largest series most recently published,<sup>389</sup> 27 patients underwent attempted percutaneous closure of mitral PVL with an AMPLATZER ductal occluder device. The device was implanted successfully in 63%, and the degree of regurgitation was reduced in 50%. There was significant comorbidity (>60%) in this group of patients. Another smaller series of transcatheter PVL occlusion has shown better procedural success, with mild or no residual regurgitation in 17 of 21 attempts.<sup>385</sup> Five of 10 patients reported in 2006 had sustained symptomatic improvement after 1 year, but 4 of the 10 required a second procedure.<sup>388</sup>

**Risks/Complications**

There is currently no device specifically developed for closure of PVL through a transcatheter approach. With the high regurgitant flow and varying diameter of the PVL, there is a risk of device dislodgement.<sup>397,398</sup> Large defects are associated with greater risk of embolization, especially after attempted closure with coil devices. Impingement of the device on prosthetic valvular leaflets or residual leak may remain after closure. The procedures tend to be difficult, with prolonged radiation and procedural times. These risks may be mitigated by the thorough use of advanced imaging techniques to assess the exact conformation of the leak and to confirm proper and thorough placement of the device or devices within the defect.<sup>389</sup> Adequate closure is also dependent on choice of an appropriate device. Residual shunt is not uncommon and sometimes necessitates a second procedure. Mortality is usually related to the comorbidities of the patient.

**Recommendation for Transcatheter Device Occlusion of PVLs****Class I**

- 1. Transcatheter device occlusion of PVL is indicated for patients with PVL-associated hemolysis, recurrent blood transfusions, or hemodynamically significant heart failure and is deemed at high risk for surgical intervention after consultation with surgical colleagues (Level of Evidence: C).**

**Class III**

- 1. Transcatheter device occlusion of PVLs is not recommended for a small (hemodynamically insignificant) PVL or when hemolysis is mild or nonexistent (Level of Evidence: C).**
- 2. Transcatheter device occlusion of a PVL is contraindicated when it is determined that there is inadequate space in which to seat the device without impairing valvar function (Level of Evidence: C).**

**7.6. Venovenous Channels**

Venovenous collaterals are found most often in children with a univentricular heart after a bidirectional Glenn or modified Fontan procedure. The resulting increased systemic venous pressure after these palliations allows for flow through the pulmonary vasculature. The development of collaterals from the “high-pressure” systemic venous system to the low-pressure venous system serves as a right-to-left shunt and may lead to (significant) cyanosis. The cause is unclear but may represent either de novo angiogenesis or reopening of previously existing channels. Venovenous collaterals occur in approximately one third of patients after Glenn or Fontan procedures, and approximately one third of those require intervention. The only predictor of development of collaterals is a higher transpulmonary gradient or higher systemic venous pressure.<sup>399–404</sup>

Collateral channels to the pulmonary venous atrium (eg, directly to the heart, pulmonary veins, or coronary sinus) should be embolized at the time of diagnosis. Collaterals found to drain from the upper-body systemic venous return to below the diaphragm should be embolized preoperatively (pre-Glenn). There is no need to embolize collateral channels

that drain below the diaphragm in an asymptomatic or mildly cyanotic pre-Fontan patient if a Fontan completion is planned. Once the Fontan procedure is completed, venous collateral channels that drain below the heart are of no physiological significance.

#### Risks/Complications

As with other embolization procedures, the most common complications are incomplete occlusion and device migration/embolization with the need for retrieval. Late recanalization may occur if coils are placed too proximally in the vessel to allow other collaterals to reenter the occluded vessel distal to the occlusion point.

### Recommendations for Transcatheter Device Occlusion of Venovenous Anomalous Channels

#### Class I

- 1. Transcatheter embolization of a venovenous collateral vessel that drains to the pulmonary venous atrium either directly or via the pulmonary veins or coronary sinus is indicated if the collateral vessels are clinically relevant (eg, significant cyanosis, risk for or documentation of a systemic embolic event) (Level of Evidence: C).**
- 2. Transcatheter embolization is indicated for the management of venovenous collaterals that have developed after the modified Glenn procedure and that drain below the diaphragm, leading to clinically important cyanosis, unless Fontan completion is imminent (Level of Evidence: C).**

#### Class IIa

- 1. It is reasonable to consider transcatheter embolization of venovenous collateral vessels not associated with significant cyanosis when such vessels are found at the time of pre-Fontan catheterization (Level of Evidence: C).**

#### Class IIb

- 1. Venovenous collaterals that drain below the diaphragm in a pre-Glenn patient may be embolized (Level of Evidence: B).**

#### Class III

- 1. Venovenous collaterals that drain below the diaphragm in a patient scheduled to undergo Fontan completion need not be embolized (Level of Evidence: C).**

## 8. Transcatheter Pulmonary Valve Replacement

Pulmonary regurgitation may result in progressive RV dilation and failure, arrhythmias, and death. Resurrection of the pulmonic valve at an appropriate age may restore RV function and improve symptoms. Surgical valve implantation requires cardiopulmonary bypass, which may aggravate an already failing RV.<sup>405,406</sup> Currently, surgeons use one of several types of valved conduits to replace the pulmonic valve: Homografts from cadavers, valved conduits, and the Contera bovine jugular vein graft or a bioprosthetic valve implanted directly in the RV outflow tract. The primary mode of failure in all 3 is stenosis; however, regurgitation can

occur, and often, the reason for failure is a combination of stenosis and regurgitation. Weddell and colleagues<sup>407</sup> reported on factors that affect homograft longevity and discovered that by approximately 4 to 5 years after homograft replacement, ≈25% of patients would require reintervention on these conduits.

Bonhoeffer et al<sup>408</sup> were the first to report on a novel percutaneous pulmonary valve. Since the first report, hundreds of patients have received this valve with good results.<sup>409</sup> The Bonhoeffer valve (Melody transcatheter pulmonary valve) is made of a bovine jugular vein sewn inside a Cheatham-Platinum stent (NuMED Inc). The valve is hand-crushed on a BIB (balloon-in-balloon) catheter and is delivered while protected by a retractable cover that requires a 22F delivery system. Garay and colleagues<sup>410</sup> reported on the use of another percutaneous valve, the Edwards-Cribier transcatheter heart valve (Edwards Lifesciences), in a patient with a failed homograft. This valve is made of 3 bovine pericardial leaflets sewn inside a stainless steel stent. The valve is available in 2 sizes, 23 or 26 mm in diameter, and requires a 22F to 24F delivery sheath. The valve is crimped by use of a crimper. The delivery sheath is 35 cm long; therefore, it is delivered unprotected by the sheath. The valve and delivery system are being modified to allow deployment in a smaller delivery system (18F); furthermore, a 20- and 29-mm-diameter valve will be added to the trial in the future.

The Melody transcatheter pulmonary valve (Medtronic) received US Food and Drug Administration approval for humanitarian device exemption use in January 2010.<sup>411</sup> The Edwards SAPIEN transcatheter heart valve is still in clinical trials in the United States, and patients are eligible to receive these valves if they meet certain inclusion and exclusion criteria. The current transcatheter valve systems are designed to treat conduit and bioprosthetic valve failure only at this time. They are not intended to be used to treat patients who have undergone RV outflow tract reconstruction by a transannular patch technique. There were some members of the writing committee who believed that recent publications and experience with the transcatheter pulmonary valve warranted a Class I recommendation for its use.<sup>412–419</sup> The committee ultimately elected to assign this a Class IIa recommendation given the relatively recent release for its use in the United States and the still limited number of centers that provide the procedure.

#### Risks/Complications

There are potential risks associated with transfemoral access and potential risks in those patients who require general anesthesia. Risks uniquely associated with the use of the pulmonic valve include the following:

- 1. Device instability and/or dislodgement:** This may lead to percutaneous device retrieval and redeployment or may necessitate urgent surgery to retrieve the device. Therefore, such procedures should be performed in centers where surgical backup is available.
- 2. Coronary compression due to stent placement:** Coronary artery compression can be avoided by careful

- CT/MRA before the procedure to assess the distance between the conduit (and site of the stent valve implantation) and the coronary artery. In addition, at the time of the procedure, one should perform balloon inflation in the RV outflow tract during aortic root angiography or selective coronary angiography.
3. Pulmonary artery obstruction: Right or left pulmonary artery obstruction can be avoided by careful preprocedural CT/MRI assessment and meticulous stent and valve placement with fluoroscopy and angiography at the time of implantation. The appropriate-length stent should be positioned away from the origin of either branch pulmonary artery.
  4. Homograft rupture: Factors related to rupture include degree of deterioration of the conduit (eg, severe calcification) and aggressive oversizing of balloon dilation. The importance of appropriate sizing for multiple modalities (CT/MRI, echocardiography, balloon-sizing angiography) cannot be overemphasized. Furthermore, the availability of covered stents for bailout in such circumstances is of crucial importance.
  5. Stent fracture: This complication can lead to an increase in RV outflow tract gradient and RV pressure.<sup>409,420</sup> The incidence of this complication was as high as 21% in 1 series that used the Melody valve.<sup>409</sup> In that series, repeat interventions after pulmonic valve implantation were performed predominantly because of stent fractures. Nordmeyer and colleagues<sup>420</sup> have devised a risk-stratification, systemic classification and anticipatory management strategy to effectively manage stent fracture after percutaneous pulmonary valve implantation.
  6. Local vascular complications due to the large size required for valve delivery: Currently, some centers advocate venous cut-down and repair of the vein to better manage the vessel after intervention. Other centers use femoral vessel closure devices to achieve hemostasis after valve delivery. Several brands are available.

## Recommendations for Percutaneous Pulmonary Valve Replacement

### *Class IIa*

1. It is reasonable to consider percutaneous pulmonary valve replacement in a patient with an RV-to-pulmonary artery conduit with associated moderate to severe pulmonary regurgitation or stenosis provided the patient meets inclusion/exclusion criteria for the available valve (*Level of Evidence: B*).

## 9. Hybrid Procedures

### 9.1. HLHS and Complex Single-Ventricle Physiology

The “hybrid” approach to CHD combines traditional surgical and interventional catheterization procedures into 1 strategy. Successful execution of a hybrid procedure necessitates a close and dynamic working relationship between the interventionalist and surgeon that begins before and continues throughout and after the hybrid procedures. Perhaps in no cardiac lesion is the hybrid approach more embraced than in HLHS.

HLHS is a fatal disease, with ≈90% of patients dying within the first month of life without some sort of

intervention.<sup>421,422</sup> The objective of stage I palliation for HLHS or any single-ventricle physiology is to provide an unobstructed systemic outflow tract, unrestrictive interatrial communication, a controlled source of pulmonary blood flow, and a reliable source of coronary blood flow. The Norwood procedure described in 1981<sup>423</sup> and the Sano modification of the Norwood procedure described in 2001<sup>424</sup> both meet the above objectives. Although individual centers worldwide have had success with 1 or more of the surgical strategies, the learning curve has been steep, and in recent years, survival through all 3 stages of palliation has appeared to plateau.<sup>425,426</sup>

In 1992, Gibbs and colleagues<sup>424</sup> proposed palliating a newborn with HLHS by percutaneous PDA stent implantation and bilateral pulmonary artery branch banding during off-pump surgery. The next year, Ruiz et al<sup>427</sup> used the same palliation as a bridge to cardiac transplantation in infants with HLHS. However, similar to the Norwood operation, the initial results of off-pump transcatheter surgical palliation were poor. A more contemporary attempt at a similar approach (selective pulmonary artery bandings without cardiopulmonary bypass followed by percutaneous PDA stent implantation and balloon dilation of the atrial septum) was made by Akintuerk et al in 2002.<sup>428</sup> This group in Giessen, Germany, has found an overall actuarial survival rate after transcatheter surgery of 83%, with a 21% combined mortality rate for patients with a stage I, interstage, and stage II repair.<sup>428–431</sup>

Numerous reports have been published by Galantowicz and Cheatham related to the evolution of the hybrid approach to HLHS.<sup>432–437</sup> Their hybrid approach consists of an initial placement of surgical pulmonary artery bands through a small median sternotomy off cardiopulmonary bypass, with PDA stent delivery through a sheath placed directly through a purse-string suture in the main pulmonary artery above the pulmonary valve. A balloon atrial septostomy is performed later as a percutaneous therapy before discharge of the patient, which allows the left atrium to enlarge and a larger balloon to be used to give long-lasting results. These authors advocate that this hybrid technique minimizes comorbidities of HLHS stage I palliation such as small patient size, severity of ventricular dysfunction or tricuspid regurgitation, size of the ascending aorta, and multisystem organ failure. For this reason, many centers regard the hybrid stage I as a “rescue” procedure for high-risk HLHS and single-ventricle patients or as a bridge to heart transplantation in infants with HLHS.<sup>438,439</sup> Only retrograde aortic arch obstruction with the PDA fully open is considered a contraindication to the hybrid stage I palliation because of potential acute obstruction to coronary flow, with the cells of the stent covering the tiny retrograde orifice. To avoid hemodynamic issues related to retrograde obstruction, one center has advocated the use of the “reverse” BTS at the time of hybrid palliation to protect coronary blood flow, but this is not applied universally in hybrid palliation.<sup>440,441</sup>

A focus for patients, parents, and healthcare professionals alike is the long-term neurodevelopmental outcome and quality of life for HLHS patients. Multiple studies have raised concern about abnormal IQ and neurodevelopmental testing

after the Norwood procedure.<sup>224,427,428,442–445</sup> The impact that the hybrid approach will have on this issue remains unknown.

#### Risks/Complications

The immediate risks of the hybrid palliation include stent embolization, development of retrograde coarctation, and development of proximal stenosis of uncovered ductus. Pulmonary artery banding may result in pulmonary arterial distortion and need for angioplasty at the time of the second palliation. Balloon atrial septostomy in these patients may result in inadequate decompression or need for repeat balloon atrial septostomy. As noted above, reinterventions are common among hybrid-palliated HLHS patients. Heralded by a deterioration in RV pressure, increasing tricuspid regurgitation, or both, in-stent stenosis of the PDA stent or development of a retrograde coarctation may be observed. Likewise, close observation for restenosis of the atrial septum is necessary.

#### Recommendations for a Hybrid Approach to HLHS and Complex Single Ventricle

##### *Class IIa*

1. It is reasonable to perform hybrid stage I palliation, consisting of right and left pulmonary artery banding, PDA stent implantation, and creation of an unrestrictive atrial communication, by combining transcatheter and surgical techniques without cardiopulmonary bypass as an alternative to conventional surgery in neonates with HLHS or complex single ventricle, in high-risk surgical candidates, and as a bridge to heart transplantation (*Level of Evidence: B*).

##### *Class IIb*

1. Hybrid stage I palliation may not be indicated in a patient who has significant retrograde aortic arch obstruction at the time of initial diagnosis that might be further compromised by placement of the PDA stent. This decision should be a collaborative decision between the interventional cardiologist and a congenital heart surgeon (*Level of Evidence: C*).

#### 9.2. Perventricular Device Closure of MVSDs

The surgical and percutaneous device closure of some forms of MVSDs remains a challenging problem. In the US feasibility trial evaluating the AMPLATZER MVSD occluder for percutaneous closure, a weight of <5 kg was significantly correlated with procedure- or device-related complications (53.8% compared with 38.1% in infants  $\geq 5$  kg).<sup>55</sup> The reasons for this increase in complication rate are attributed to the necessary arterial venous loop required for percutaneous delivery, the relatively stiff exchange guidewire needed, the stiff delivery cable, the less than ideal angle of device delivery to MVSD anatomy, and the necessity for delivery across the tricuspid valve, which causes tricuspid regurgitation. All of these obstacles are magnified in the small infant and result in hemodynamic instability during device delivery.

In 1999, Amin et al<sup>446</sup> described an alternative method of device closure of MVSD and perimembranous VSD using a left thoracotomy incision and performing “perventricular” closure without the use of cardiopulmonary bypass in Yu-

catan pigs, which raised the potential for a hybrid approach to MVSD. Previously, there were reports of intraoperative device closure of MVSD while patients were on cardiopulmonary bypass, but a perventricular approach through a median sternotomy could potentially avoid cardiopulmonary bypass, and such a hybrid approach could be used in babies and small infants.<sup>447</sup> In 2003, Bacha et al<sup>448</sup> described the technique and results of perventricular MVSD closure in 6 consecutive infants without cardiopulmonary bypass. Either a small median sternotomy or a subxiphoid minimally invasive incision was performed. Using TEE, the free wall of the RV was punctured with a needle through a purse-string suture after a suitable location was established by the surgeon by pushing on the RV free wall with his or her finger under TEE guidance; this allowed a perpendicular approach to the MVSD and avoided the papillary muscles. Under continuous TEE guidance, a soft angled-tip guidewire was introduced through the needle and across the MVSD into the left ventricle and then directed into either the aorta or left atrium. An appropriately sized short sheath and dilator were then introduced over the guidewire through the small perventricular purse-string suture and placed in the left ventricle. An AMPLATZER MVSD occluder 1 to 2 mm larger than the TEE-measured diameter of the MVSD was chosen and attached to the delivery cable, then transferred from the loading sheath into the short delivery sheath. Using TEE, the left ventricular disk was deployed, avoiding the mitral valve chordal attachments, and pulled against the left ventricular side of the septum, which allowed the middle waist to expand and fill the defect, with eventual deployment of the RV disk. Once the device was believed to be secure, the release mechanism was engaged and the device released. After that, the sheath was withdrawn from the perventricular entry site. It is possible that multiple MVSDs may be closed by use of this technique. With this technique, there is no hemodynamic compromise because the atrioventricular and semilunar valves are not crossed; there is no tension on the delivery cable because the device is delivered perpendicular to the defect; and there is virtually no blood loss. On completion of the procedure, the purse-string suture is tightened to close the entry site in the RV free wall, and the small median sternotomy or subxiphoid incision is closed. There were no complications in the initial 6 patients, with no significant shunting across the MVSD on discharge transthoracic echocardiography. In fact, 4 of the 6 patients still required cardiopulmonary bypass for additional complex CHD repair, but this hybrid strategy shortened their time on cardiopulmonary bypass and resulted in excellent clinical outcomes in complicated small infants.

By 2005, a multicenter experience with perventricular device closure of MVSDs was reported in 12 infants, with complete closure in 10 of the 12 and small shunts in 2, which demonstrated that this technology could be easily transferred to other hybrid teams.<sup>449</sup> In 2007, a report was published that described AMPLATZER MVSD occluder closure of MVSDs in infants <1 year of age.<sup>56</sup>

That same year, successful perventricular closure of MVSDs using the CardioSEAL occluder was reported in infants who weighed <8 kg, with 80% complete closure.<sup>450</sup>

All of these reports were from centers within the United States, but by 2008, per ventricular device closure of MVSD was being performed worldwide with excellent results and a high percentage of complete closure or trivial residual flow.<sup>451,452</sup> Challenges remain for teams that perform per ventricular MVSD closure. Defects either in the posterior, anterior, or apical septum can be difficult to access from the free wall of the RV and may require an even more in-depth hybrid approach.<sup>453</sup> With a combined percutaneous approach to cross these defects from the left ventricle and place the guidewire into the pulmonary artery or RA, a per ventricular sheath can be placed through the RV to facilitate snare capture of the guidewire and exteriorization through the RV sheath. The AMPLATZER MVSD occluder can then be delivered by a per ventricular approach to maximize the optimal delivery angle for successful implantations.

MVSDs that would be suitable for hybrid closure include those with a hemodynamically significant shunt; a low likelihood of spontaneous closure; location of the defect in an anatomic area accessible by this method that would allow device closure without impingement on other intracardiac structures, such as the atrioventricular valves; and of a size and location that would indicate that the device will remain in a stable position (ie, with acceptable rims surrounding the defect).

#### Risks/Complications

The per ventricular delivery of an MVSD device carries the risk of device embolization and inability to adequately anchor the device (which could lead to an aborted attempt, residual interventricular shunt, or atrioventricular valve compromise), similar to that seen in transvascular device placement. Although these intraprocedural complications are minimized by use of a hybrid per ventricular approach that avoids hemodynamic compromise, arrhythmias, device malposition, and blood transfusions, unusual late complications have been reported.<sup>454</sup> Nearly 10 months after successful per ventricular closure, a left ventricular pseudoaneurysm was identified during cardiac catheterization to close additional defects. The pseudoaneurysm was believed to be secondary to a stiff guidewire, sheath, or dilator injury of the left ventricular free wall at the time of implantation. The pseudoaneurysm was treated successfully by transcatheter embolization, and this complication could be avoided with careful placement of the guidewire, sheath, dilator, and device under expert TEE guidance.

#### Recommendations for Hybrid Per ventricular Device Closure of MVSDs

##### **Class IIa**

1. It is reasonable to perform hybrid per ventricular device closure of MVSDs in small infants, thereby avoiding the cardiopulmonary bypass required in surgical closure and minimizing the adverse events associated with percutaneous device delivery (*Level of Evidence: B*).

##### **Class IIb**

1. Hybrid per ventricular device closure of an MVSD in patients may be considered if there are concomitant

surgical procedures that have additional risks or if the defect location might be better approached by this technique, as determined by a joint decision between the interventional cardiologist and cardiac surgeon (*Level of Evidence: C*).

#### 9.3. Stent Implantation

Endovascular stents have become a valuable tool in the treatment of a variety of vascular stenoses in patients with CHD.<sup>166,168,455–457</sup> Stent placement has been used to successfully treat vascular narrowing in the systemic and pulmonary arterial and venous circulations, as well as a variety of prosthetic tubes such as systemic-pulmonary shunts and RV-to-pulmonary artery conduits.<sup>458–460</sup> Although the effectiveness of stent therapy is well accepted, the technical demands of implantation have at times limited the applicability of these devices, particularly in small, critically ill children. Although improvements in delivery technique and balloon, stent, and sheath technology have made percutaneous stent implantation a more accomplishable procedure,<sup>461–465</sup> there are numerous clinical scenarios in which intraoperative or hybrid stent implantation may be preferable.

Intraoperative stent implantation into the pulmonary arteries was first reported in 1992.<sup>466</sup> The technique of implantation has evolved and varies between centers but typically involves either placement under direct vision, videoscopic guidance with cardiopulmonary bypass, or angiographic image guidance performed in a beating heart without bypass.<sup>213,217,467–472</sup> When placed under direct vision or with the aid of videoscopic guidance, balloon-expandable stents of a predetermined size are delivered to the target area without the use of an introducer sheath and expanded to a predetermined diameter. The stent dimensions and implantation balloon size are determined by preprocedural imaging (angiography, MRI, or CT scan). Hybrid stent implantation with surgical sheath placement (eg, delivery sheath surgically placed into the RV outflow tract to deliver adult-sized pulmonary artery stents in a small infant) uses serial angiography through the side arm of the sheath to determine stent and implantation balloon size. This technique allows for postimplantation imaging and the performance of preintervention and postintervention hemodynamic measurements. Although the greatest experience with hybrid stent implantation has been with branch pulmonary artery stenosis, more recently, this technique has been used to treat recurrent aortic arch obstruction, systemic-pulmonary artery shunt obstruction, and central venous stenoses and for the maintenance of ductal patency. The major advantage of these techniques is freedom from sheath constraints, which allows stents with adult-sized growth potential to be placed in young infants and children. Additional benefits of hybrid stent placement include a simplified catheter course, which may result in improved speed and ease of implantation, decreased exposure to ionizing radiation, improved hemodynamic stability during implantation, and the ability to combine 2 procedures (surgery and interventional catheterization) under 1 anesthetic, thereby reducing cumulative morbidity. Because of these benefits, intraoperative imaging can be helpful on completion of the surgical procedure.

### Risks/Complications

The risks of hybrid placement of endovascular stents are the same as those outlined for individual use of transcatheter stent placement in the text.

### Recommendations for Hybrid Stent Implantation

#### *Class IIa*

1. It is reasonable to perform hybrid stent implantation when a patient is undergoing an open cardiac surgical procedure and a stenotic lesion has been identified, either preoperatively or intraoperatively, that could be treated concomitantly with stent implantation (*Level of Evidence: C*).

## 10. Unique Catheter/Interventional Care Considerations

### 10.1. Postoperative Patients, Including Those on Extracorporeal Membrane Oxygenation

Patients who experience difficulty recovering after congenital heart surgery have a high incidence of residual structural lesions that may be amenable to further therapy (either surgical, catheter-directed, or hybrid).<sup>473–475</sup> This is particularly true for patients who cannot be separated from cardiopulmonary bypass or who require mechanical cardiopulmonary support in the early postoperative period. Not surprisingly, these patients have a hospital mortality rate significantly higher than that for similar patients with an uncomplicated postoperative course.<sup>476–482</sup> Reported survival to discharge in patients who require mechanical cardiopulmonary support after congenital heart surgery ranges between 33% and 55%. Noninvasive diagnostic imaging modalities (eg, transthoracic echocardiography, TEE, CT scan, and MRI) may be useful in determining the presence or absence of hemodynamically significant residual anatomic lesions, but these techniques may be limited in this setting. Diagnostic cardiac catheterization can be performed safely in the early postoperative period and often results in the discovery of previously undiagnosed important anatomic lesions that require further surgical or catheter intervention.<sup>483–485</sup>

Although interventional catheterization has become a mainstay in the treatment of many late postoperative lesions, such as branch pulmonary artery stenosis, residual shunts, and recurrent coarctation of the aorta, these interventions have historically been avoided in the early postoperative period. Reasons for this include concerns about difficulties transporting these critically ill patients, concerns about worsening clinical status as a result of the procedure, hemodynamic instability during the catheterization procedure, and fear of disruption of recently placed suture lines. It is commonly believed that 6 weeks must pass after cardiac surgery to allow for adequate formation of scar tissue around new anastomotic sites before a catheter intervention such as angioplasty or stent implantation can be performed safely. Recent data, however, suggest that angioplasty, stent implantation, and device occlusion of intracardiac and vascular shunts can all be performed safely, with acceptable results, in the early postoperative period (<6 weeks after surgery).<sup>159,474,486</sup> Furthermore, performance of successful catheter intervention in

the early postoperative period may improve survival to discharge for patients who require mechanical cardiopulmonary support.<sup>459</sup> Prerequisites for the safe performance of these procedures include (1) the involvement of a multidisciplinary team that includes a dedicated interventional cardiologist, congenital heart surgeon, cardiac intensivist, cardiac anesthesiologist, and, when indicated, perfusion team, and (2) a catheterization laboratory with substantial experience in the treatment of critically ill patients and complex CHD.

### Recommendations for Catheterization and Transcatheter Interventions on Postoperative Patients

#### *Class I*

1. Cardiac catheterization with the potential for intervention is indicated early in the postoperative period in critically ill patients when there is a high index of suspicion for the presence of a residual structural lesion(s) but noninvasive diagnostics fail to identify a cause for hemodynamic and/or clinical compromise (*Level of Evidence: B*).
2. Cardiac catheterization with potential for intervention is indicated early in the postoperative period in any patient who requires mechanical cardiopulmonary support without a clear cause (*Level of Evidence: B*).

#### *Class IIa*

1. It is reasonable to perform cardiac catheterization with potential for catheter intervention early in the postoperative period in patients who are not pursuing a typical postoperative course (eg, prolonged mechanical ventilation, systemic oxygen desaturation) and in whom noninvasive diagnostic testing does not determine a reason for this course (*Level of Evidence: C*).

### 10.2. Decompression of a Fontan Circuit

Although sparsely reported in the literature, atrial septostomy has also been used in patients with Fontan circuits, both soon after surgery to augment cardiac output and chronically for treatment of such complications as a failing Fontan physiology or protein-losing enteropathy.<sup>487–492</sup> Preoperative catheterization of Fontan candidates usually identifies those patients liable to encounter early postoperative issues due to elevated pulmonary resistance. These patients often undergo a fenestrated Fontan. However, pulmonary resistance may increase in patients postoperatively for a number of unforeseen reasons that might jeopardize the Fontan physiology. Likewise, a fenestration may be inadequate in size or may even close soon after surgery in patients at risk. The creation or enlargement of a fenestration in the Fontan circuit (or in the case of an extracardiac Fontan, stenting of the fenestration) can lead to improved Fontan hemodynamics by relieving the systemic venous hypertension and providing added preload to the single ventricle. The concept works much the same way for patients with chronically failing Fontan physiology. In both scenarios, however, the benefits may be countered by the negative effects of increased hypoxemia or increased load on a failing ventricle. The increasing use

of the extracardiac conduit Fontan limits this as an option. Notably, radiofrequency perforation is not applicable for perforation through artificial materials used in many intracardiac baffles.

### Recommendations for Decompression of a Fontan Circuit

#### *Class IIa*

- As a means to augment cardiac output, atrial septostomy is indicated for the immediate postoperative patient with a nonfenestrated Fontan procedure (or fenestrated with a small or occluded fenestration) with a low cardiac output state secondary to elevated pulmonary vascular resistance that is unresponsive or minimally responsive to therapy (*Level of Evidence: C*).
- It is reasonable to consider atrial septostomy in an effort to augment cardiac output in patients with a chronically failing Fontan physiology (*Level of Evidence: C*).

### 10.3. Endocarditis Prophylaxis Issues in Cardiac Catheterization and Intervention

Most children with uncorrected or incompletely corrected CHD are at increased risk for developing infective endocarditis. This increased risk goes away after successful repair of the cardiac defect, although in other children, the risk is lifelong. In the past, it was recommended that all individuals with an increased risk for infective endocarditis receive antimicrobial prophylaxis before certain dental or gastrointestinal/genitourinary surgeries or procedures. In 2007, the AHA made major changes to the recommendations for endocarditis prophylaxis.<sup>493</sup> They concluded that only an extremely small number of cases of infective endocarditis might be prevented by antibiotic prophylaxis even if such prophylactic therapy were 100% effective. The recommendation for routine prophylaxis was deemed reasonable only for patients with underlying cardiac conditions associated with the highest risk of adverse outcome from infective endocarditis. These cardiac conditions associated with the highest risk of adverse outcome from infective endocarditis and for which prophylaxis before certain dental procedures include the following:

- Prosthetic cardiac valve or prosthetic material used for cardiac valve repair
- Previous infective endocarditis
- CHD, including the following:
  - Unrepaired cyanotic CHD, including palliative shunts and conduits
  - Completely repaired congenital heart defect with prosthetic material or device, whether placed by surgery or by catheter intervention, during the first 6 months after the procedure (endothelialization of prosthetic material occurs within 6 months after the procedure)
  - Repaired CHD with residual defects at the site or adjacent to the site of a prosthetic patch or prosthetic device (which inhibit endothelialization)

**Table. Regimens for Infective Endocarditis Prophylaxis Before a Dental Procedure**

Situation	Agent	Pediatric Dose*
Oral	Amoxicillin	50 mg/kg
Unable to take oral medication	Ampicillin OR Cefazolin or ceftriaxone	50 mg/kg IM or IV 50 mg/kg IM or IV
Allergic to penicillins or ampicillin—oral	Cephalexin†‡ OR Clindamycin OR Azithromycin or clarithromycin	50 mg/kg 20 mg/kg 15 mg/kg
Allergic to penicillins or ampicillin and unable to take oral medication	Cefazolin or ceftriaxone‡ OR Clindamycin	50 mg/kg IM or IV 20 mg/kg IM or IV

IM indicates intramuscular; IV, intravenous.

\*Medication given as single dose 30 to 60 minutes before the procedure. Total pediatric dose should not exceed total adult dose (see reference 493 for adult doses).

†Or other first- or second-generation oral cephalosporin in equivalent pediatric dosage.

‡Cephalosporins should not be used in an individual with a history of anaphylaxis, angioedema, or urticaria with penicillins or ampicillin.

Adapted from Wilson et al.<sup>493</sup> Copyright © 2007, American Heart Association, Inc.

- Cardiac transplantation recipients who develop cardiac valvulopathy. For children with these underlying cardiac conditions, prophylaxis is reasonable for all dental procedures that involve manipulation of gingival tissue or the periapical region of teeth or perforation of the oral mucosa. Specific antibiotic regimens are listed in the Table. Antimicrobial prophylaxis solely to prevent endocarditis is no longer recommended for any patients who undergo a gastrointestinal/genitourinary tract procedure.
- Infective endocarditis as a complication of cardiac catheterization is exceedingly rare, and routine antibiotic prophylaxis is not recommended.<sup>493,494</sup> Bacteremia is rarely observed during diagnostic cardiac catheterization, and infective endocarditis as a complication after pediatric cardiac catheterization is rare.<sup>494,495</sup> Trauma to the endothelium of a valve or to the endocardium during catheterization can induce deposition of platelets and fibrin, which leads to a nonbacterial thrombotic endocardial lesion that makes the site vulnerable to infection. In addition, a congenitally abnormal structure within the heart or great vessels provides a site that could become infected. Without associated bacteremia, however, endocarditis will not occur. This points to the need for strict attention to sterile technique at the wound entry site.
- With regard to placement of intracardiac and intravascular prosthetic devices such as stents, coils, and occluding devices, it remains the practice of most interventional cardiologists to provide antibiotic coverage (typically a cephalosporin) during and after the case.

## Disclosures

### Writing Group Disclosures

Writing Group Member	Employment	Research Grant	Other Research Support	Speakers' Bureau/ Honoraria	Ownership Interest	Consultant/Advisory Board	Other
Timothy F. Feltes	Nationwide Children's Hospital/Ohio State University	None	None	None	None	None	None
Emile Bacha	Children's Hospital Boston	None	None	None	None	None	None
Robert H. Beekman III	Cincinnati Children's Hospital Medical Center	None	None	None	None	Proctor for AGA Medical*	None
John P. Cheatham	Nationwide Children's Hospital/Ohio State University	None	None	None	None	AGA Medical*; Medtronic*; NuMED, Inc†; Toshiba Medical*; W.L. Gore†	None
Jeffrey A. Feinstein	Stanford University	AGA Medical* (2006 to October 2008)	None	None	None	None	None
Antoinette S. Gomes	UCLA	None	None	None	None	None	None
Ziyad M. Hijazi	Rush University Medical Center	None	None	None	None	NuMED, Inc*	None
Frank F. Ing	Texas Children's Hospital	None	None	None	None	None	Proctor for AGA Medical†
Michael de Moor	Floating Hospital for Children, Tufts Medical Center, Boston	None	None	None	None	None	None
W. Robert Morrow	Arkansas Children's Hospital	None	None	None	None	None	None
Charles E. Mullins	Retired	None	None	None	None	NuMED, Inc†	None
Kathryn A. Taubert‡	American Heart Association	None	None	None	None	None	None
Evan M. Zahn	Miami Children's Hospital	None	None	None	None	Medtronic*; W.L. Gore*	None

This table represents the relationships of writing group members that may be perceived as actual or reasonably perceived conflicts of interest as reported on the Disclosure Questionnaire, which all writing group members are required to complete and submit. A relationship is considered to be "significant" if (1) the person receives \$10 000 or more during any 12-month period or 5% or more of the person's gross income; or (2) the person owns 5% or more of the voting stock or share of the entity or owns \$10 000 or more of the fair market value of the entity. A relationship is considered to be "modest" if it is less than "significant" under the preceding definition.

\*Modest.

†Significant.

‡Dr. Taubert is now with the World Heart Federation, Geneva, Switzerland.

### Reviewer Disclosures

Reviewer	Employment	Research Grant	Other Research Support	Speakers' Bureau/ Honoraria	Expert Witness	Ownership Interest	Consultant/ Advisory Board	Other
Thomas Forbes	Children's Hospital of Michigan	None	None	None	None	None	None	None
Jacqueline Kreutzer	Children's Hospital of Pittsburgh	AGA Medical (Postmarket approval study of the AGA septal occluder)*; Medtronic (Melody postmarket approval study)*	None	None	None	None	None	None
Henri Justino	Texas Children's Hospital	None	None	None	None	None	Physician proctor for AGA Medical*	None

This table represents the relationships of reviewers that may be perceived as actual or reasonably perceived conflicts of interest as reported on the Disclosure Questionnaire, which all reviewers are required to complete and submit. A relationship is considered to be "significant" if (1) the person receives \$10 000 or more during any 12-month period or 5% or more of the person's gross income; or (2) the person owns 5% or more of the voting stock or share of the entity or owns \$10 000 or more of the fair market value of the entity. A relationship is considered to be "modest" if it is less than "significant" under the preceding definition.

\*Modest.

## References

- Allen HD, Beekman RH 3rd, Garson A Jr, Hijazi ZM, Mullins C, O'Laughlin MP, Taubert KA. Pediatric therapeutic cardiac catheterization: a statement for healthcare professionals from the Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association [published correction appears in *Circulation*. 1998;97:2375]. *Circulation*. 1998;97:609–625.
- Tworetzky W, McElhinney DB, Brook MM, Reddy VM, Hanley FL, Silverman NH. Echocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33:228–233.
- Sands A, Craig B, Mulholland C, Patterson C, Dornan J, Casey F. Echocardiographic screening for congenital heart disease: a randomized study. *J Perinat Med*. 2002;30:307–312.
- Valsangiacomo Büchel ER, DiBernardo S, Bauersfeld U, Berger F. Contrast-enhanced magnetic resonance angiography of the great arteries in patients with congenital heart disease: an accurate tool for planning catheter-guided interventions. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2005;21:313–322.
- Marino B, Corno A, Carotti A, Pasquini L, Giannico S, Guccione P, Bevilacqua M, De Simone G, Marcelletti C. Pediatric cardiac surgery guided by echocardiography: established indications and new trends. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;24:197–201.
- Geva T, Greil GF, Marshall AC, Landzberg M, Powell AJ. Gadolinium-enhanced 3-dimensional magnetic resonance angiography of pulmonary blood supply in patients with complex pulmonary stenosis or atresia: comparison with x-ray angiography. *Circulation*. 2002;106:473–478.
- Dillman JR, Hernandez RJ. Role of CT in the evaluation of congenital cardiovascular disease in children. *AJR Am J Roentgenol*. 2009;192:1219–1231.
- Baughman KL. Diagnosis of myocarditis: death of Dallas criteria. *Circulation*. 2006;113:593–595.
- Friedrich MG. Tissue characterization of acute myocardial infarction and myocarditis by cardiac magnetic resonance. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2008;1:652–662.
- Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, Frustaci A, Jessup M, Kuhl U, Levine GN, Narula J, Starling RC, Towbin J, Virmani R; American Heart Association; American College of Cardiology; European Society of Cardiology; Heart Failure Society of America; Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology. *Circulation*. 2007;116:2216–2233.
- Mourani PM, Sontag MK, Younoszai A, Ivy DD, Abman SH. Clinical utility of echocardiography for the diagnosis and management of pulmonary vascular disease in young children with chronic lung disease. *Pediatrics*. 2008;121:317–325.
- Nakanishi T. Cardiac catheterization is necessary before bidirectional Glenn and Fontan procedures in single ventricle physiology. *Pediatr Cardiol*. 2005;26:159–161.
- Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. Midline one-stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;109:832–844.
- Luciani GB, Swilley S, Starnes VA. Pulmonary atresia, intact ventricular septum, and major aortopulmonary collaterals: morphogenetic and surgical implications. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;110:853–854.
- McLean KM, Pearl JM. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: initial management. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:2214–2219.
- Satou GM, Perry SB, Gauvreau K, Geva T. Echocardiographic predictors of coronary artery pathology in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol*. 2000;85:1319–1324.
- Barst RJ, McGoon M, Torbicki A, Sitbon O, Krowka MJ, Olszewski H, Gaine S. Diagnosis and differential assessment of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43(suppl S):40S–47S.
- Pahl E, Naftel DC, Kuhn MA, Shaddy RE, Morrow WR, Canter CE, Kirklin J; Pediatric Heart Transplant Study. The impact and outcome of transplant coronary artery disease in a pediatric population: a 9-year multi-institutional study. *J Heart Lung Transplant*. 2005;24:645–651.
- Kobashigawa JA, Tobis JM, Starling RC, Tuzcu EM, Smith AL, Valentine HA, Yeung AC, Mehra MR, Anzai H, Oeser BT, Abeywickrama KH, Murphy J, Cretin N. Multicenter intravascular ultrasound validation study among heart transplant recipients: outcomes after five years. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45:1532–1537.
- Kuhn MA, Jutzy KR, Deming DD, Cephus CE, Chinnock RE, Johnston J, Bailey LL, Larsen RL. The medium-term findings in coronary arteries by intravascular ultrasound in infants and children after heart transplantation. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:250–254.
- Nicolas RT, Kort HW, Balzer DT, Trinkaus K, Dent CL, Hirsch R, Canter CE. Surveillance for transplant coronary artery disease in infant, child and adolescent heart transplant recipients: an intravascular ultrasound study. *J Heart Lung Transplant*. 2006;25:921–927.
- Reed EF, Demetris AJ, Hammond E, Itescu S, Kobashigawa JA, Reinsmoen NL, Rodriguez ER, Rose M, Stewart S, Suciu-Foca N, Zeevi A, Fishbein MC; International Society for Heart and Lung Transplantation. Acute antibody-mediated rejection of cardiac transplants. *J Heart Lung Transplant*. 2006;25:153–159.
- Stewart S, Winters GL, Fishbein MC, Tazelaar HD, Kobashigawa J, Abrams J, Andersen CB, Angelini A, Berry GJ, Burke MM, Demetris AJ, Hammond E, Itescu S, Marboe CC, McManus B, Reed EF, Reinsmoen NL, Rodriguez ER, Rose AG, Rose M, Suciu-Foca N, Zeevi A, Billingham ME. Revision of the 1990 working formulation for the standardization of nomenclature in the diagnosis of heart rejection. *J Heart Lung Transplant*. 2005;24:1710–1720.
- Mehta R, Lee KJ, Chaturvedi R, Benson L. Complications of pediatric cardiac catheterization: a review in the current era. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2008;72:278–285.
- Ramamoorthy C, Haberkern CM, Bhananker SM, Domino KB, Posner KL, Campos JS, Morray JP. Anesthesia-related cardiac arrest in children with heart disease: data from the Pediatric Perioperative Cardiac Arrest (POCA) registry. *Anesth Analg*. 2010;110:1376–1382.
- Freedom RM, Pongiglione G, Williams WG, Trusler GA, Moes CA, Rowe RD. Pulmonary vein wedge angiography: indications, results, and surgical correlates in 25 patients. *Am J Cardiol*. 1983;51:936–941.
- Duff DF, Mullins CE. Transseptal left heart catheterization in infants and children. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1978;4:213–223.
- El-Said HG, Ing FF, Grifka RG, Nihill MR, Morris C, Getty-Houswright D, Mullins CE. 18-Year experience with transseptal procedures through baffles, conduits, and other intra-atrial patches. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2000;50:434–439.
- Mullins CE. Transseptal left heart catheterization. In: Mullins C, ed. *Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease: Pediatric and Adult*. Malden, MA: Blackwell Futura; 2006:223–254.
- Witsenburg M, Talsma M, Rohmer J, Hess J. Balloon valvuloplasty for valvar pulmonary stenosis in children over 6 months of age: initial results and long-term follow-up. *Eur Heart J*. 1993;14:1657–1660.
- Mullins CE. Transseptal left heart catheterization: experience with a new technique in 520 pediatric and adult patients. *Pediatr Cardiol*. 1983;4:239–245.
- Justino H, Benson LN, Nykanen DG. Transcatheter creation of an atrial septal defect using radiofrequency perforation. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2001;54:83–87.
- Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Larntz K; Amplatz Investigators. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1836–1844.
- Bidart C, Vaseghi M, Cesario DA, Mahajan A, Fujimura O, Boyle NG, Shivkumar K. Radiofrequency current delivery via transseptal needle to facilitate septal puncture. *Heart Rhythm*. 2007;4:1573–1576.
- Iyad A-A, Petit C, Gillespie JJ. Comparison between stenting and balloon interventions for intact or restrictive atrial septum in hypoplastic left heart syndrome. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2006;67:837.
- Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: a palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA*. 1966;196:991–992.
- Park SC, Neches WH, Mullins CE, Girod DA, Olley PM, Falkowski G, Garibyan VA, Mathews RA, Fricker FJ, Beerman LB, Lenox CC, Zuberbuhler JR. Blade atrial septostomy: collaborative study. *Circulation*. 1982;66:258–266.
- Park SC, Neches WH, Zuberbuhler JR, Lenox CC, Mathews RA, Fricker FJ, Zoltun RA. Clinical use of blade atrial septostomy. *Circulation*. 1978;58:600–606.
- Danon S, Levi DS, Alejos JC, Moore JW. Reliable atrial septostomy by stenting of the atrial septum. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2005;66:408–413.
- Eicken A, Gildein HP, Schreiber C, Balling G, Hess J. Stenting of a restrictive foramen ovale in a patient with hypoplastic left heart syndrome. *Int J Cardiol*. 2006;113:254–256.

41. Michelfelder E, Polzin W, Hirsch R. Hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum: utilization of a hybrid catheterization facility for cesarean section delivery and prompt neonatal intervention. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:983–987.
42. Law MA, Grifka RG, Mullins CE, Nihill MR. Atrial septostomy improves survival in select patients with pulmonary hypertension. *Am Heart J.* 2007;153:779–784.
43. Badesch DB, Abman SH, Simonneau G, Rubin LJ, McLaughlin VV. Medical therapy for pulmonary arterial hypertension: updated ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest.* 2007;131: 1917–1928.
44. Vogel JH. Balloon embolization during atrial septostomy. *Circulation.* 1970;42:155–156.
45. Ellison RC, Plauth WH Jr, Gazzaniga AB, Fyler DC. Inability to deflate catheter balloon: a complication of balloon atrial septostomy. *J Pediatr.* 1970;76:604–606.
46. Suchon E, Pieculewicz M, Tracz W, Przewlocki T, Sadowski J, Podolec P. Transcatheter closure as an alternative and equivalent method to the surgical treatment of atrial septal defect in adults: comparison of early and late results. *Med Sci Monit.* 2009;15:CR612–CR617.
47. Kaya MG, Baykan A, Dogan A, Inanc T, Gunebakmaz O, Dogdu O, Uzum K, Eryol NK, Narin N. Intermediate-term effects of transcatheter secundum atrial septal defect closure on cardiac remodeling in children and adults. *Pediatr Cardiol.* 2010;31:474–482.
48. Mills NL, King TD. Nonoperative closure of left-to-right shunts. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1976;72:371–378.
49. Mills NL, King TD. Late follow-up of nonoperative closure of secundum atrial septal defects using the King-Mills double-umbrella device. *Am J Cardiol.* 2003;92:353–355.
50. Knepp MD, Rocchini AP, Lloyd TR, Aiyagari RM. Long-term follow up of secundum atrial septal defect closure with the Amplatzer septal occluder. *Congenit Heart Dis.* 2010;5:32–37.
51. Jones TK, Latson LA, Zahn E, Fleishman CE, Jacobson J, Vincent R, Kanter K; Multicenter Pivotal Study of the HELEX Septal Occluder Investigators. Results of the U.S. multicenter pivotal study of the HELEX septal occluder for percutaneous closure of secundum atrial septal defects. *J Am Coll Cardiol.* 2007;49:2215–2221.
52. Dibardino DJ. Clarification of statements made regarding investigation into Amplatzer device complication incidence and comparison with the Society of Thoracic Surgery database. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009; 138:784–785.
53. Rudolph AM. Ventricular septal defect. In: Rudolph AM. *Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations.* Armonk, NY: Futura Publishing; 2001:197–244.
54. Holzer R, de Giovanni J, Walsh KP, Tometzki A, Goh T, Hakim F, Zabal C, de Lezo JS, Cao QL, Hijazi ZM. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the Amplatzer membranous VSD occluder: immediate and midterm results of an international registry. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;68:620–628.
55. Holzer R, Balzer D, Cao QL, Lock K, Hijazi ZM; Amplatzer Muscular Ventricular Septal Defect Investigators. Device closure of muscular ventricular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder: immediate and mid-term results of a U.S. registry. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43:1257–1263.
56. Diab KA, Cao QL, Mora BN, Hijazi ZM. Device closure of muscular ventricular septal defects in infants less than one year of age using the Amplatzer devices: feasibility and outcome. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;70:90–97.
57. Hijazi ZM. Device closure of ventricular septal defects. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2003;60:107–114.
58. Carminati M, Butera G, Chessa M, De Giovanni J, Fisher G, Gewillig M, Peuster M, Piechaud JF, Santoro G, Sievert H, Spadoni I, Walsh K; Investigators of the European VSD Registry. Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects: results of the European Registry. *Eur Heart J.* 2007;28:2361–2368.
59. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure: modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation.* 1990;82:1681–1689.
60. Mavroudis C, Zales VR, Backer CL, Muster AJ, Latson LA. Fenestrated Fontan with delayed catheter closure: effects of volume loading and baffle fenestration on cardiac index and oxygen delivery. *Circulation.* 1992;86(suppl):II-85–II-92.
61. Lemler MS, Scott WA, Leonard SR, Stromberg D, Ramaciotti C. Fenestration improves clinical outcome of the Fontan procedure: a prospective, randomized study. *Circulation.* 2002;105:207–212.
62. Kopf GS, Kleinman CS, Hijazi ZM, Fahey JT, Dewar ML, Hellenbrand WE. Fenestrated Fontan operation with delayed transcatheter closure of atrial septal defect: improved results in high-risk patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;103:1039–1047.
63. Takeda M, Shimada M, Sekiguchi A, Ishizawa A. Long-term results of the fenestrated Fontan operation: progress of patients with patent fenestrations. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;47:432–439.
64. Kim SJ, Kim WH, Lim HG, Lee JY. Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;136: 108–116.
65. Sommer RJ, Recto M, Golinko RJ, Griep RB. Transcatheter coil occlusion of surgical fenestration after Fontan operation. *Circulation.* 1996;94:249–252.
66. Tofeig M, Walsh KP, Chan C, Ladusans E, Gladman G, Arnold R. Occlusion of Fontan fenestrations using the Amplatzer septal occluder. *Heart.* 1998;79:368–370.
67. Cowley CG, Badran S, Gaffney D, Rocchini AP, Lloyd TR. Transcatheter closure of Fontan fenestrations using the Amplatzer septal occluder: initial experience and follow-up. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000;51: 301–304.
68. Marini D, Boudjemline Y, Agnoletti G. Closure of extracardiac Fontan fenestration by using the covered Cheatham Platinum stent. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;69:1002–1006.
69. Ebeid MR, Mehta I, Gaymes CH. Closure of external tunnel Fontan fenestration: a novel use of the Amplatzer vascular plug. *Pediatr Cardiol.* 2009;30:15–19.
70. Gundel F, Liebig T, Eicken A, Sebening W, Hess J. Electrolytically detachable coils for closure of a modified baffle fenestration in patients with hypoplastic left heart syndrome (HLHS). *Int J Cardiol.* 2009;135: e49–e51.
71. Boshoff DE, Brown SC, Degiovanni J, Stumper O, Wright J, Mertens L, Gewillig M. Percutaneous management of a Fontan fenestration: in search for the ideal restriction-occlusion device. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010;75:60–65.
72. Goff DA, Blume ED, Gauvreau K, Mayer JE, Lock JE, Jenkins KJ. Clinical outcome of fenestrated Fontan patients after closure: the first 10 years. *Circulation.* 2000;102:2094–2099.
73. Pihkala J, Yazaki S, Mehta R, Lee KJ, Chaturvedi R, McCrindle BW, Van Arsdell G, Benson LN. Feasibility and clinical impact of transcatheter closure of interatrial communications after a fenestrated Fontan procedure: medium-term outcomes. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007; 69:1007–1014.
74. Momenah TS, Eltayb H, Oakley RE, Qethamy HA, Faraidi YA. Effects of transcatheter closure of Fontan fenestration on exercise tolerance. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:585–588.
75. Mays WA, Border WL, Knecht SK, Gerdes YM, Pfriem H, Claytor RP, Knilans TK, Hirsch R, Mone SM, Beekman RH 3rd. Exercise capacity improves after transcatheter closure of the Fontan fenestration in children. *Congenit Heart Dis.* 2008;3:254–261.
76. Meadows J, Lang P, Marx G, Rhodes J. Fontan fenestration closure has no acute effect on exercise capacity but improves ventilatory response to exercise. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52:108–113.
77. Hsu HS, Nykanen DG, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. Right to left interatrial communications after the modified Fontan procedure: identification and management with transcatheter occlusion. *Br Heart J.* 1995;74:548–552.
78. Gamillscheg A, Beitzke A, Stein JI, Rupitz M, Zobel G, Rigler B. Transcatheter coil occlusion of residual interatrial communications after Fontan procedure. *Heart.* 1998;80:49–53.
79. Hoyer MH. Transcatheter closure of atypical right-to-left shunts after Fontan surgery. *J Invasive Cardiol.* 2006;18:E61–E65.
80. Hijazi ZM, Ruiz CE, Patel H, Cao QL, Dorros G. Catheter therapy for Fontan baffle obstruction and leak, using an endovascular covered stent. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1998;45:158–161.
81. Crowley DI, Donnelly JP. Use of Amplatzer occlusion devices to occlude Fontan baffle leaks during fenestration closure procedures. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;71:244–249.
82. Masura J, Bordacova L, Tittel P, Berden P, Podnar T. Percutaneous management of cyanosis in Fontan patients using Amplatzer occluders [published correction appears in *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008; 72:141]. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;71:843–849.
83. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. *N Engl J Med.* 1982;307:540–542.

84. Ballerini L, Mullins CE, Cifarelli A, Pasquini L, De Simone G, Giannico S, Guccione P, Di Donato R, Di Carlo D. Percutaneous balloon valvuloplasty of pulmonary valve stenosis, dysplasia, and residual stenosis after surgical valvotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: long-term results. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1990;19:165–169.
85. Silvilairat S, Cabalka AK, Cetta F, Hagler DJ, O’Leary PW. Echocardiographic assessment of isolated pulmonary valve stenosis: which outpatient Doppler gradient has the most clinical validity? *J Am Soc Echocardiogr.* 2005;18:1137–1142.
86. Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, Kan JS, Lababidi Z, Shapiro SR. Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol.* 1990;65:775–783.
87. Lababidi Z, Wu JR. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty. *Am J Cardiol.* 1983;52:560–562.
88. Kveselis DA, Rocchini AP, Snider AR, Rosenthal A, Crowley DC, Dick M 2nd. Results of balloon valvuloplasty in the treatment of congenital valvar pulmonary stenosis in children. *Am J Cardiol.* 1985;56:527–532.
89. Rey C, Marache P, Francart C, Dupuis C. Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty of congenital pulmonary valve stenosis, with a special report on infants and neonates. *J Am Coll Cardiol.* 1988;11:815–820.
90. Rao PS, Fawzy ME, Solymar L, Mardini MK.. Long-term results of balloon pulmonary valvuloplasty of valvar pulmonic stenosis. *Am Heart J.* 1988;115:1291–1296.
91. McCrindle BW. Independent predictors of long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty. Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. *Circulation.* 1994;89:1751–1759.
92. Masura J, Burch M, Deanfield JE, Sullivan ID. Five-year follow-up after balloon pulmonary valvuloplasty. *J Am Coll Cardiol.* 1993;21:132–136.
93. O’Connor BK, Beekman RH, Lindauer A, Rocchini A. Intermediate-term outcome after pulmonary balloon valvuloplasty: comparison with a matched surgical control group. *J Am Coll Cardiol.* 1992;20:169–173.
94. Rao PS, Wilson AD, Thapar MK, Brais M. Balloon pulmonary valvuloplasty in the management of cyanotic congenital heart defects. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1992;25:16–24.
95. Kreutzer J, Perry SB, Jonas RA, Mayer JE, Castañeda AR, Lock JE. Tetralogy of Fallot with diminutive pulmonary arteries: preoperative pulmonary valve dilation and transcatheter rehabilitation of pulmonary arteries. *J Am Coll Cardiol.* 1996;27:1741–1747.
96. Justo RN, Nykanen DG, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. Transcatheter perforation of the right ventricular outflow tract as initial therapy for pulmonary valve atresia and intact ventricular septum in the newborn. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1997;40:408–413.
97. Gibbs JL, Blackburn ME, Uzun O, Dickinson DF, Parsons JM, Chatrath RR. Laser valvotomy with balloon valvoplasty for pulmonary atresia with intact ventricular septum: five years’ experience. *Heart.* 1997;77:225–228.
98. Walsh MA, Lee KJ, Chaturvedi R, Van Arsdell GS, Benson LN. Radiofrequency perforation of the right ventricular outflow tract as a palliative strategy for pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;69:1015–1020.
99. Humpl T, Söderberg B, McCrindle BW, Nykanen DG, Freedom RM, Williams WG, Benson LN. Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact on patient care. *Circulation.* 2003;108:826–832.
100. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, Mayer JE Jr, Lock JE. Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation.* 1992;86:1516–1528.
101. Beekman RH, Rocchini AP, Andes A. Balloon valvuloplasty for critical aortic stenosis in the newborn: influence of new catheter technology. *J Am Coll Cardiol.* 1991;17:1172–1176.
102. Fischer DR, Ettedgui JA, Park SC, Siewers RD, del Nido PJ. Carotid artery approach for balloon dilation of aortic valve stenosis in the neonate: a preliminary report. *J Am Coll Cardiol.* 1990;15:1633–1636.
103. Lababidi Z, Wu JR, Walls JT. Percutaneous balloon aortic valvuloplasty: results in 23 patients. *Am J Cardiol.* 1984;53:194–197.
104. Walls JT, Lababidi Z, Curtis JJ, Silver D. Assessment of percutaneous balloon pulmonary and aortic valvuloplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984;88:352–356.
105. Choy M, Beekman RH, Rocchini AP, Crowley DC, Snider AR, Dick M 2nd, Rosenthal A. Percutaneous balloon valvuloplasty for valvar aortic stenosis in infants and children. *Am J Cardiol.* 1987;59:1010–1013.
106. Helgason H, Keane JF, Fellows KE, Kulik TJ, Lock JE. Balloon dilation of the aortic valve: studies in normal lambs and in children with aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1987;9:816–822.
107. Sholler GF, Keane JF, Perry SB, Sanders SP, Lock JE. Balloon dilation of congenital aortic valve stenosis: results and influence of technical and morphological features on outcome. *Circulation.* 1988;78:351–360.
108. Zeevi B, Keane JF, Castaneda AR, Perry SB, Lock JE. Neonatal critical valvar aortic stenosis: a comparison of surgical and balloon dilation therapy. *Circulation.* 1989;80:831–839.
109. Meliones JN, Beekman RH, Rocchini AP, Lacina SJ. Balloon valvuloplasty for recurrent aortic stenosis after surgical valvotomy in childhood: immediate and follow-up studies. *J Am Coll Cardiol.* 1989;13:1106–1110.
110. Vogel M, Benson LN, Burrows P, Smallhorn JF, Freedom RM. Balloon dilatation of congenital aortic valve stenosis in infants and children: short term and intermediate results. *Br Heart J.* 1989;62:148–153.
111. Keane JF, Perry SB, Lock JE. Balloon dilation of congenital valvular aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1990;16:457–458.
112. Shaddy RE, Boucek MM, Sturtevant JE, Ruttenberg HD, Orsmond GS. Gradient reduction, aortic valve regurgitation and prolapse after balloon aortic valvuloplasty in 32 consecutive patients with congenital aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1990;16:451–456.
113. O’Connor BK, Beekman RH, Rocchini AP, Rosenthal A. Intermediate-term effectiveness of balloon valvuloplasty for congenital aortic stenosis: a prospective follow-up study. *Circulation.* 1991;84:732–738.
114. Mosca RS, Iannettoni MD, Schwartz SM, Ludomirsky A, Beekman RH 3rd, Lloyd T, Bove EL. Critical aortic stenosis in the neonate: a comparison of balloon valvuloplasty and transventricular dilation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;109:147–154.
115. McCrindle BW; Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. Independent predictors of immediate results of percutaneous balloon aortic valvotomy in children. *Am J Cardiol.* 1996;77:286–293.
116. Magee AG, Nykanen D, McCrindle BW, Wax D, Freedom RM, Benson LN. Balloon dilation of severe aortic stenosis in the neonate: comparison of anterograde and retrograde catheter approaches. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30:1061–1066.
117. Galal O, Rao PS, Al-Fadley F, Wilson AD. Follow-up results of balloon aortic valvuloplasty in children with special reference to causes of late aortic insufficiency. *Am Heart J.* 1997;133:418–427.
118. Egito ES, Moore P, O’Sullivan J, Colan S, Perry SB, Lock JE, Keane JF. Transvascular balloon dilation for neonatal critical aortic stenosis: early and midterm results. *J Am Coll Cardiol.* 1997;29:442–447.
119. Cowley CG, Dietrich M, Mosca RS, Bove EL, Rocchini AP, Lloyd TR. Balloon valvuloplasty versus transventricular dilation for neonatal critical aortic stenosis. *Am J Cardiol.* 2001;87:1125–1127, A10.
120. McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG, Sittiwangkul R, Spray TL, Azakie A, Jonas RA. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? *Circulation.* 2001;104(suppl 1):I-152–I-158.
121. Latif HA, Sholler GF, Cooper S. Balloon dilatation of aortic stenosis in infants younger than 6 months of age: intermediate outcome. *Pediatr Cardiol.* 2003;24:17–26.
122. Pedra CA, Sidhu R, McCrindle BW, Nykanen DG, Justo RN, Freedom RM, Benson LN. Outcomes after balloon dilation of congenital aortic stenosis in children and adolescents. *Cardiol Young.* 2004;14:315–321.
123. Reich O, Tax P, Marek J, Rázeck V, Gilík J, Tomek V, Chaloupecký V, Bartákává H, Skovránek J. Long term results of percutaneous balloon valvoplasty of congenital aortic stenosis: independent predictors of outcome. *Heart.* 2004;90:70–76.
124. McElhinney DB, Lock JE, Keane JF, Moran AM, Colan SD. Left heart growth, function, and reintervention after balloon aortic valvuloplasty for neonatal aortic stenosis. *Circulation.* 2005;111:451–458.
125. Fratz S, Gildein HP, Balling G, Sebening W, Genz T, Eicken A, Hess J. Aortic valvuloplasty in pediatric patients substantially postpones the need for aortic valve surgery: a single-center experience of 188 patients after up to 17.5 years of follow-up. *Circulation.* 2008;117:1201–1206.
126. Rocchini AP, Beekman RH, Ben Shachar G, Benson L, Schwartz D, Kan JS. Balloon aortic valvuloplasty: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol.* 1990;65:784–789.
127. Bonow RO, Carabello BA, Kanu C, de Leon AC Jr, Faxon DP, Freed MD, Gaasch WH, Lytle BW, Nishimura RA, O’Gara PT, O’Rourke RA, Otto CM, Shah PM, Shanewise JS, Smith SC Jr, Jacobs AK, Adams CD, Anderson JL, Antman EM, Faxon DP, Fuster V, Halperin JL, Hiratzka

- LF, Hunt SA, Lytle BW, Nishimura R, Page RL, Riegel B. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease) [published corrections appear in *Circulation*. 2010;121:e443 and *Circulation*. 2007;115:e409]. *Circulation*. 2006;114:e84–e231.
128. Keane JF, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Kidd L, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH. Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with aortic valvar stenosis. *Circulation*. 1993;87(suppl):I-16–I-27.
  129. Inoue K, Owaki T, Nakamura T, Kitamura F, Miyamoto N. Clinical application of transvenous mitral commissurotomy by a new balloon catheter. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1984;87:394–402.
  130. Babic UU, Pejcic P, Djuricic Z, Vucinic M, Grujacic SN. Percutaneous transarterial balloon mitral valvuloplasty: 30 months experience. *Herz*. 1988;13:91–99.
  131. Lee CY, Lau KW, Ding ZP, Tan A, Chan C, Koh TH, Quek S, Chee TS, Ng A, Johan A. Percutaneous balloon valvuloplasty in mitral restenosis after previous surgical commissurotomy. *Singapore Med J*. 1995;36:474–478.
  132. Baz JA, Pinar E, Albarrán A, Mauri J; Spanish Society of Cardiology Working Group on Cardiac Catheterization and Interventional Cardiology. Spanish Cardiac Catheterization and Coronary Intervention Registry: 17th official report of the Spanish Society of Cardiology Working Group on Cardiac Catheterization and Interventional Cardiology (1990–2007). *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:1298–1314.
  133. Lock JE, Khalilullah M, Shrivastava S, Bahl V, Keane JF. Percutaneous catheter commissurotomy in rheumatic mitral stenosis. *N Engl J Med*. 1985;313:1515–1518.
  134. Levine MJ, et al. Long-term follow-up in 105 patients undergoing percutaneous balloon valvuloplasty. *J Am Coll Cardiol*. 1989;13:18A. Abstract.
  135. The National Heart, Lung, and Blood Institute Balloon Valvuloplasty Registry Participants. Multicenter experience with balloon mitral commissurotomy. NHLBI Balloon Valvuloplasty Registry Report on immediate and 30-day follow-up results. *Circulation*. 1992;85:448–461.
  136. Fawzy ME, Mimish L, Awad M, Galal O, el-Deeb F, Khan B. Mitral balloon valvotomy in children with Inoue balloon technique: immediate and intermediate-term result. *Am Heart J*. 1994;127:1559–1562.
  137. Unal N, Meşe T, Hüdaoglu S, Celikkol B, Yunus S, Saylam GS, Akçoral A. Percutaneous transvenous balloon mitral valvuloplasty: mid-term results in adolescents. *Turk J Pediatr*. 1999;41:341–348.
  138. Kveselis DA, Rocchini AP, Beekman R, Snider AR, Crowley D, Dick M, Rosenthal A. Balloon angioplasty for congenital and rheumatic mitral stenosis. *Am J Cardiol*. 1986;57:348–350.
  139. Alday LE, Juaneda E. Percutaneous balloon dilatation in congenital mitral stenosis. *Br Heart J*. 1987;57:479–482.
  140. Spevak PJ, Bass JL, Ben-Shachar G, Hesslein P, Keane JF, Perry S, Pyles L, Lock JE. Balloon angioplasty for congenital mitral stenosis. *Am J Cardiol*. 1990;66:472–476.
  141. Moore P, Adatia I, Spevak PJ, Keane JF, Perry SB, Castaneda AR, Lock JE. Severe congenital mitral stenosis in infants. *Circulation*. 1994;89:2099–2106.
  142. McElhinney DB, Sherwood MC, Keane JF, del Nido PJ, Almond CS, Lock JE. Current management of severe congenital mitral stenosis: outcomes of transcatheter and surgical therapy in 108 infants and children. *Circulation*. 2005;112:707–714.
  143. Grifka RG, O'Laughlin MP, Nihill MR, Mullins CE. Double-transseptal, double-balloon valvuloplasty for congenital mitral stenosis. *Circulation*. 1992;85:123–129.
  144. Jarra M, Betbout F, Gamra H, Maatouk F, Ayari M, Farhat MB. Successful percutaneous double balloon valvuloplasty for congenital mitral stenosis. *Int J Cardiol*. 1996;56:193–196.
  145. Lo PH, Hung JS, Lau KW, Kim MH, Ku PM, Krayyem M. Inoue-balloon mitral valvuloplasty in double-orifice mitral stenosis. *J Invasive Cardiol*. 2003;15:301–303.
  146. Collins-Nakai RL, Rosenthal A, Castaneda AR, Bernhard WF, Nadas AS. Congenital mitral stenosis: a review of 20 years' experience. *Circulation*. 1977;56:1039–1047.
  147. Acar C, Jebara VA, Grare P, Chachques JC, Dervanian P, Vahanian A, Carpentier A. Traumatic mitral insufficiency following percutaneous mitral dilation: anatomic lesions and surgical implications. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1992;6:660–663.
  148. Carpentier A. Congenital malformations of the mitral valve. In: Stark J, deLeval M, eds. *Surgery for Congenital Heart Defects*. Philadelphia, PA: Saunders; 1994:599–614.
  149. Gotzsche CO, Krag-Olsen B, Nielsen J, Sørensen KE, Kristensen BO. Prevalence of cardiovascular malformations and association with karyotypes in Turner's syndrome. *Arch Dis Child*. 1994;71:433–436.
  150. Connolly HM, Huston J 3rd, Brown RD Jr, Warnes CA, Ammash NM, Tajik AJ. Intracranial aneurysms in patients with coarctation of the aorta: a prospective magnetic resonance angiographic study of 100 patients. *Mayo Clin Proc*. 2003;78:1491–1499.
  151. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults: first of two parts. *N Engl J Med*. 2000;342:256–263.
  152. Forbes TJ, Garekar S, Amin Z, Zahn EM, Nykanen D, Moore P, Qureshi SA, Cheatham JP, Ebeid MR, Hijazi ZM, Sandhu S, Hagler DJ, Sievert H, Fagan TE, Ringwald J, Du W, Tang L, Wax DF, Rhodes J, Johnston TA, Jones TK, Turner DR, Pedra CA, Hellenbrand WE; Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium (CCISC). Procedural results and acute complications in stenting native and recurrent coarctation of the aorta in patients over 4 years of age: a multi-institutional study. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2007;70:276–285.
  153. Forbes TJ, Moore P, Pedra CA, Zahn EM, Nykanen D, Amin Z, Garekar S, Teitel D, Qureshi SA, Cheatham JP, Ebeid MR, Hijazi ZM, Sandhu S, Hagler DJ, Sievert H, Fagan TE, Ringwald J, Du W, Tang L, Wax DF, Rhodes J, Johnston TA, Jones TK, Turner DR, Pass R, Torres A, Hellenbrand WE. Intermediate follow-up following intravascular stenting for treatment of coarctation of the aorta. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2007;70:569–577.
  154. Rothman A, Galindo A, Evans WN, Collazos JC, Restrepo H. Effectiveness and safety of balloon dilation of native aortic coarctation in premature neonates weighing < or = 2,500 grams. *Am J Cardiol*. 2010;105:1176–1180.
  155. Marshall AC, Perry SB, Keane JF, Lock JE. Early results and medium-term follow-up of stent implantation for mild residual or recurrent aortic coarctation. *Am Heart J*. 2000;139:1054–1060.
  156. Morrow WR, Vick GW 3rd, Nihill MR, Rokey R, Johnston DL, Hedrick TD, Mullins CE. Balloon dilation of unoperated coarctation of the aorta: short- and intermediate-term results. *J Am Coll Cardiol*. 1988;11:133–138.
  157. Fletcher SE, Nihill MR, Grifka RG, O'Laughlin MP, Mullins CE. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta: midterm follow-up and prognostic factors. *J Am Coll Cardiol*. 1995;25:730–734.
  158. Patel HT, Madani A, Paris YM, Warner KG, Hijazi ZM. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in infants and neonates: is it worth the hassle? *Pediatr Cardiol*. 2001;22:53–57.
  159. Fawzy ME, Fathala A, Osman A, Badr A, Mostafa MA, Mohamed G, Dunn B. Twenty-two years of follow-up results of balloon angioplasty for discreet native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *Am Heart J*. 2008;156:910–917.
  160. Tynan M, Finley JP, Fontes V, Hess J, Kan J. Balloon angioplasty for the treatment of native coarctation: results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol*. 1990;65:790–792.
  161. Bush DM, Hoffman TM, Del Rosario J, Eiriksson H, Rome JJ. Frequency of restenosis after balloon pulmonary arterioplasty and its causes. *Am J Cardiol*. 2000;86:1205–1209.
  162. Rothman A, Perry SB, Keane JF, Lock JE. Early results and follow-up of balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenoses. *J Am Coll Cardiol*. 1990;15:1109–1117.
  163. Hosking MC, Thomaidis C, Hamilton R, Burrows PE, Freedom RM, Benson LN. Clinical impact of balloon angioplasty for branch pulmonary arterial stenosis. *Am J Cardiol*. 1992;69:1467–1470.
  164. Mullins CE. Intravascular stent implant-pulmonary branch stenosis. In: Mullins C, ed. *Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease: Pediatric and Adult*. Malden, MA: Blackwell Futura; 2006:597–622.
  165. Butera G, Antonio LT, Massimo C, Mario C. Expanding indications for the treatment of pulmonary artery stenosis in children by using cutting balloon angioplasty. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2006;67:460–465.
  166. O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation*. 1991;83:1923–1939.
  167. Trant CA Jr, O'Laughlin MP, Ungerleider RM, Garson A Jr. Cost-effectiveness analysis of stents, balloon angioplasty, and surgery for the treatment of branch pulmonary artery stenosis. *Pediatr Cardiol*. 1997;18:339–344.

168. O'Laughlin MP, Slack MC, Grifka RG, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Implantation and intermediate-term follow-up of stents in congenital heart disease. *Circulation*. 1993;88:605–614.
169. Bartolomaeus G, Radtke WA. Patterns of late diameter change after balloon angioplasty of branch pulmonary artery stenosis: evidence for vascular remodeling. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2002;56:533–540.
170. Mullins CE. *Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease: Pediatric and Adult*. Malden, MA: Blackwell Futura; 2006:924.
171. Dev V, Kaul U, Jain P, Reddy S, Sharma S, Pandey G, Rajani M. Percutaneous transluminal balloon angioplasty for obstruction of the suprahepatic inferior vena cava and cavo-atrial graft stenosis. *Am J Cardiol*. 1989;64:397–399.
172. Tzifa A, Marshall AC, McElhinney DB, Lock JE, Geggel RL. Endovascular treatment for superior vena cava occlusion or obstruction in a pediatric and young adult population: a 22-year experience. *J Am Coll Cardiol*. 2007;49:1003–1009.
173. Frazer JR, Ing FF. Stenting of stenotic or occluded iliofemoral veins, superior and inferior vena cavae in children with congenital heart disease: acute results and intermediate follow up. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2009;73:181–188.
174. Latson LA, Prieto LR. Congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Circulation*. 2007;115:103–108.
175. Devaney EJ, Chang AC, Ohve RG, Bove EL. Management of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Ann Thorac Surg*. 2006;81:992–995.
176. van Son JA, Danielson GK, Puga FJ, Edwards WD, Driscoll DJ. Repair of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Ann Thorac Surg*. 1995;60:144–150.
177. Lock JE, Bass JL, Castaneda-Zuniga W, Fuhrman BP, Rashkind WJ, Lucas RV Jr. Dilation angioplasty of congenital or operative narrowings of venous channels. *Circulation*. 1984;70:457–464.
178. Cullen S, ho SY, Shore D, Lincoln C, Redington A. Congenital stenosis of pulmonary veins: failure to modify natural history of intraoperative placement of stents. *Cardiol Young*. 1994;4:395–398.
179. Driscoll DJ, Hesslein PS, Mullins CE. Congenital stenosis of individual pulmonary veins: clinical spectrum and unsuccessful treatment by transvenous balloon dilation. *Am J Cardiol*. 1982;49:1767–1772.
180. Breinholt JP, Hawkins JA, Minich LA, Tani LY, Orsmond GS, Ritter S, Shaddy RE. Pulmonary vein stenosis with normal connection: associated cardiac abnormalities and variable outcome. *Ann Thorac Surg*. 1999;68:164–168.
181. Sadr IM, Tan PE, Kieran MW, Jenkins KJ. Mechanism of pulmonary vein stenosis in infants with normally connected veins. *Am J Cardiol*. 2000;86:577–579, A10.
182. Dieter RS, Nelson B, Wolff MR, Thornton F, Grist TM, Cohen DM. Transseptal stent treatment of anastomotic stricture after repair of partial anomalous pulmonary venous return. *J Endovasc Ther*. 2003;10:838–842.
183. Hyde JA, Stümpf O, Barth MJ, Wright JG, Silove ED, de Giovanni JV, Brawn WJ, Sethia B. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1999;15:735–740.
184. Calderone CA, Najm HK, Kadletz M, Smallhorn JF, Freedom RM, Williams WG, Coles JG. Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg*. 1998;66:1514–1520.
185. Spray TL, Bridges ND. Surgical management of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 1999;2:177–188.
186. Mukadam ME, Khandeparkar JM, Agarwal NB, Kumar LJ, Tendolkar AG, Magotra RA. Surgical considerations in management of left hemi-anomalous pulmonary venous connections. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;43:48–51.
187. Lamb RK, Qureshi SA, Wilkinson JL, Arnold R, West CR, Hamilton DI. Total anomalous pulmonary venous drainage: seventeen-year surgical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988;96:368–375.
188. Yun TJ, Coles JG, Konstantinov IE, Al-Radi OO, Wald RM, Guerra V, de Oliveira NC, Van Arsdell GS, Williams WG, Smallhorn J, Calderone CA. Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins: evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to primary pulmonary vein anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;129:167–174.
189. Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE, Jonas RA. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg*. 2005;79:596–606.
190. Zimmermann GS, Reithmann C, Strauss T, Hatz R, Brenner P, Überfuhr A, Frey L, Nikolaou K, Behr J. Successful angioplasty and stent treatment of pulmonary vein stenosis after single-lung transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 2009;28:194–198.
191. Clark SC, Levine AJ, Hasan A, Hilton CJ, Forty J, Dark JH. Vascular complications of lung transplantation. *Ann Thorac Surg*. 1996;61:1079–1082.
192. Malden ES, Kaiser LR, Gutierrez FR. Pulmonary vein obstruction following single lung transplantation. *Chest*. 1992;102:645–647.
193. Michel-Cherqui M, Brusset A, Liu N, Raffin L, Schlumberger S, Cedaha A, Fischler M. Intraoperative transesophageal echocardiographic assessment of vascular anastomoses in lung transplantation: a report on 18 cases. *Chest*. 1997;111:1229–1235.
194. Packer DL, Keelan P, Munger TM, Breen JF, Asirvatham S, Peterson LA, Monahan KH, Hauser MF, Chandrasekaran K, Sinak LJ, Holmes DR Jr. Clinical presentation, investigation, and management of pulmonary vein stenosis complicating ablation for atrial fibrillation. *Circulation*. 2005;111:546–554.
195. Qureshi AM, Prieto LR, Latson LA, Lane GK, Mesia CI, Radvansky P, White RD, Marrouche NF, Saad EB, Bash DL, Natale A, Rhodes JF. Transcatheter angioplasty for acquired pulmonary vein stenosis after radiofrequency ablation. *Circulation*. 2003;108:1336–1342.
196. Holmes DR Jr, Monahan KH, Packer D. Pulmonary vein stenosis complicating ablation for atrial fibrillation: clinical spectrum and interventional considerations. *JACC Cardiovasc Interv*. 2009;2:267–276.
197. Pürerfellner H, Aichinger J, Martinek M, Nesser HJ, Cihal R, Gschwendtner M, Diereneder J. Incidence, management, and outcome in significant pulmonary vein stenosis complicating ablation for atrial fibrillation. *Am J Cardiol*. 2004;93:1428–1431, A10.
198. Tsao HM, Chen SA. Evaluation of pulmonary vein stenosis after catheter ablation of atrial fibrillation. *Card Electrophysiol Rev*. 2002;6:397–400.
199. Neumann T, Sperzel J, Dill T, Kluge A, Erdogan A, Greis H, Hansel J, Berkowitsch A, Kurzidim K, Kuniss M, Hamm CW, Pitschner HF. Percutaneous pulmonary vein stenting for the treatment of severe stenosis after pulmonary vein isolation. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2005;16:1180–1188.
200. Skanes AC, Gula LJ, Yee R, Krahn AD, Klein GJ. Pulmonary vein stenosis: intervene early and carry a big stent. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2008;19:679–680.
201. Schneider C, Ernst S, Malisius R, Bahlmann E, Lampe F, Broemel T, Krause K, Boczar S, Antz M, Kuck KH. Transesophageal echocardiography: a follow-up tool after catheter ablation of atrial fibrillation and interventional therapy of pulmonary vein stenosis and occlusion. *J Interv Card Electrophysiol*. 2007;18:195–205.
202. Dong J, Vasamreddy CR, Jayam V, Dalal D, Dickfeld T, Eldadah Z, Meininger G, Halperin HR, Berger R, Bluemke DA, Calkins H. Incidence and predictors of pulmonary vein stenosis following catheter ablation of atrial fibrillation using the anatomic pulmonary vein ablation approach: results from paired magnetic resonance imaging. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2005;16:845–852.
203. Saad EB, Rossillo A, Saad CP, Martin DO, Bhargava M, Erciyes D, Bash D, Williams-Andrews M, Beheiry S, Marrouche NF, Adams J, Pisanò E, Fanelli R, Potenza D, Raviele A, Bonso A, Themistoclakis S, Brachmann J, Saliba WI, Schweikert RA, Natale A. Pulmonary vein stenosis after radiofrequency ablation of atrial fibrillation: functional characterization, evolution, and influence of the ablation strategy. *Circulation*. 2003;108:3102–3107.
204. Cappato R, Calkins H, Chen SA, Davies W, Iesaka Y, Kalman J, Kim YH, Klein G, Packer D, Skanes A. Worldwide survey on the methods, efficacy, and safety of catheter ablation for human atrial fibrillation. *Circulation*. 2005;111:1100–1105.
205. Robbins IM, Colvin EV, Doyle TP, Kemp WE, Loyd JE, McMahon WS, Kay GN. Pulmonary vein stenosis after catheter ablation of atrial fibrillation. *Circulation*. 1998;98:1769–1775.
206. Yu WC, Hsu TL, Tai CT, Tsai CF, Hsieh MH, Lin WS, Lin YK, Tsao HM, Ding YA, Chang MS, Chen SA. Acquired pulmonary vein stenosis after radiofrequency catheter ablation of paroxysmal atrial fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2001;12:887–892.
207. Yang HM, Lai CK, Patel J, Moore J, Chen PS, Shivkumar K, Fishbein MC. Irreversible intrapulmonary vascular changes after pulmonary vein stenosis complicating catheter ablation for atrial fibrillation. *Cardiovasc Pathol*. 2007;16:51–55.

208. Chen SA, Hsieh MH, Tai CT, Tsai CF, Prakash VS, Yu WC, Hsu TL, Ding YA, Chang MS. Initiation of atrial fibrillation by ectopic beats originating from the pulmonary veins: electrophysiological characteristics, pharmacological responses, and effects of radiofrequency ablation. *Circulation*. 1999;100:1879–1886.
209. Kluge A, Dill T, Ekinici O, Hansel J, Hamm C, Pitschner HF, Bachmann G. Decreased pulmonary perfusion in pulmonary vein stenosis after radiofrequency ablation: assessment with dynamic magnetic resonance perfusion imaging. *Chest*. 2004;126:428–437.
210. den Bakker MA, Thomeer M, Maat AP, Groeninx van Zoelen CE. Life-threatening hemoptysis caused by chronic idiopathic pulmonary hilar fibrosis with unilateral pulmonary vein occlusion. *Ann Diagn Pathol*. 2005;9:319–322.
211. Nunes H, Humbert M, Capron F, Brauner M, Sitbon O, Battesti JP, Simonneau G, Valeye D. Pulmonary hypertension associated with sarcoidosis: mechanisms, haemodynamics and prognosis. *Thorax*. 2006;61:68–74.
212. McMahon CJ, McDermott M, Walsh KP. Failure of cutting balloon angioplasty to prevent restenosis in childhood pulmonary venous stenosis. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2006;68:763–766.
213. Mendelsohn AM, Bove EL, Lupinetti FM, Crowley DC, Lloyd TR, Feddeley RT, Beekman RH 3rd. Intraoperative and percutaneous stenting of congenital pulmonary artery and vein stenosis. *Circulation*. 1993;88(part 2):II-210–II-217.
214. Coles JG, Yemets I, Najm HK, Lukanich JM, Perron J, Wilson GJ, Rabinovitch M, Nykanen DG, Benson LN, Rebeyka IM, Trusler GA, Freedom RM, Williams WG. Experience with repair of congenital heart defects using adjunctive endovascular devices. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;110:1513–1519.
215. Bini RM, Cleveland DC, Ceballos R, Barger LM Jr, Pacifico AD, Kirklin JW. Congenital pulmonary vein stenosis. *Am J Cardiol*. 1984;54:369–375.
216. Najm HK, Caldarone CA, Smallhorn J, Coles JG. A sutureless technique for the relief of pulmonary vein stenosis with the use of in situ pericardium. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1998;115:468–470.
217. Ungerleider RM, Johnston TA, O’Laughlin MP, Jagers JJ, Gaskin PR. Intraoperative stents to rehabilitate severely stenotic pulmonary vessels. *Ann Thorac Surg*. 2001;71:476–481.
218. Michel-Behnke I, Luedemann M, Hagel KJ, Schranz D. Serial stent implantation to relieve in-stent stenosis in obstructed total anomalous pulmonary venous return. *Pediatr Cardiol*. 2002;23:221–223.
219. Tomita H, Watanabe K, Yazaki S, Kimura K, Ono Y, Yagihara T, Echigo S. Stent implantation and subsequent dilatation for pulmonary vein stenosis in pediatric patients: maximizing effectiveness. *Circ J*. 2003;67:187–190.
220. Seale AN, Daubene PE, Magee AG, Rigby ML. Pulmonary vein stenosis: initial experience with cutting balloon angioplasty. *Heart*. 2006;92:815–820.
221. Cook AL, Prieto LR, Delaney JW, Rhodes JF. Usefulness of cutting balloon angioplasty for pulmonary vein in-stent stenosis. *Am J Cardiol*. 2006;98:407–410.
222. Prieto LR, Schoenhagen P, Arruda MJ, Natale A, Worley SE. Comparison of stent versus balloon angioplasty for pulmonary vein stenosis complicating pulmonary vein isolation. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2008;19:673–678.
223. Hosking M, Redmond M, Allen L, Broecker L, Keaney M, Lebeau J, Walley V. Responses of systemic and pulmonary veins to the presence of an intravascular stent in a swine model. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1995;36:90–96.
224. Gibbs JL, Rothman MT, Rees MR, Parsons JM, Blackburn ME, Ruiz CE. Stenting of the arterial duct: a new approach to palliation for pulmonary atresia. *Br Heart J*. 1992;67:240–245.
225. Gibbs JL, Uzun O, Blackburn ME, Wren C, Hamilton JR, Watterson KG. Fate of the stented arterial duct. *Circulation*. 1999;99:2621–2625.
226. Gewillig M, Boshoff DE, Denz J, Mertens L, Benson LN. Stenting the neonatal arterial duct in duct-dependent pulmonary circulation: new techniques, better results. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43:107–112.
227. Alwi M, Choo KK, Latiff HA, Kandavello G, Samion H, Mulyadi MD. Initial results and medium-term follow-up of stent implantation of patent ductus arteriosus in duct-dependent pulmonary circulation. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:438–445.
228. Michel-Behnke I, Akintuerk H, Thul J, Bauer J, Hagel KJ, Schranz D. Stent implantation in the ductus arteriosus for pulmonary blood supply in congenital heart disease. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2004;61:242–252.
229. Boshoff DE, Michel-Behnke I, Schranz D, Gewillig M. Stenting the neonatal arterial duct. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2007;5:893–901.
230. Celebi A, Yalçın Y, Erdem A, Zeybek C, Akdeniz C, Polat TB. Stent implantation into the patent ductus arteriosus in cyanotic congenital heart disease with duct-dependent or diminished pulmonary circulation. *Turk J Pediatr*. 2007;49:413–417.
231. Hussain A, Al-Zharani S, Muhammed AA, Al-Ata J, Galal OM. Midterm outcome of stent dilatation of patent ductus arteriosus in ductal-dependent pulmonary circulation. *Congenit Heart Dis*. 2008;3:241–249.
232. Santoro G, Gaio G, Palladino MT, Iacono C, Carrozza M, Esposito R, Russo MG, Caianiello G, Calabò R. Stenting of the arterial duct in newborns with duct-dependent pulmonary circulation. *Heart*. 2008;94:925–929.
233. Porstmann W, Wierny L, Warmke H, Gerstberger G, Romaniuk PA. Catheter closure of patent ductus arteriosus: 62 cases treated without thoracotomy. *Radiol Clin North Am*. 1971;9:203–218.
234. Rashkind WJ. Therapeutic interventional procedures in congenital heart disease. *Radiol Diagn (Berl)*. 1987;28:449–460.
235. Rashkind WJ, Cuaso CC. Transcatheter closure of a patent ductus arteriosus: successful use in a 3.5 kg infant. *Pediatr Cardiol*. 1979;1:3–7.
236. Cambier PA, Kirby WC, Wortham DC, Moore JW. Percutaneous closure of the small (less than 2.5 mm) patent ductus arteriosus using coil embolization. *Am J Cardiol*. 1992;69:815–816.
237. Ing FF, Sommer RJ. The snare-assisted technique for transcatheter coil occlusion of moderate to large patent ductus arteriosus: immediate and intermediate results. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33:1710–1718.
238. Ing FF, Bierman FZ. Percutaneous transcatheter coil occlusion of the patent ductus arteriosus aided by the nitinol snare: further observations. *Cardiovasc Interv Radiol*. 1995;18:222–226.
239. Ing FF, Mullins CE, Rose M, Shapir Y, Bierman FZ. Transcatheter closure of the patent ductus arteriosus in adults using the Gianturco coil. *Clin Cardiol*. 1996;19:875–879.
240. Lloyd TR, Beekman RH, Moore JW, Hijazi ZM, Hellenbrand WE, Sommer RJ, Wiggins JW, Zamora R, Vincent RN; for the PDA Coil Registry Investigators. The PDA Coil Registry: report of the first 535 procedures. *Circulation*. 1995;92(suppl 1):I-380. Abstract.
241. Magee AG, Huggon IC, Seed PT, Qureshi SA, Tynan M; on behalf of the Association for European Paediatric Cardiology. Transcatheter coil occlusion of the arterial duct: results of the European Registry. *Eur Heart J*. 2001;22:1817–1821.
242. Ing FF, Recto MR, Saidi A, Denfield S, Mullins CE. A method providing bidirectional control of coil delivery in occlusions of patent ductus arteriosus with shallow ampulla and Pott’s shunts. *Am J Cardiol*. 1997;79:1561–1563.
243. Wang JK, Liau CS, Huang JJ, Hsu KL, Lo PH, Hung JS, Wu MH, Lee YT. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus using Gianturco coils in adolescents and adults. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2002;55:513–518.
244. Sivakumar K, Francis E, Krishnan P. Safety and feasibility of transcatheter closure of large patent ductus arteriosus measuring >or=4 mm in patients weighing <or=6 kg. *J Interv Cardiol*. 2008;21:196–203.
245. Tomita H, Uemura S, Haneda N, Soga T, Matsuoka T, Nishioka T, Yazaki S, Hatakeyama K, Takamuro M, Horita N. Coil occlusion of PDA in patients younger than 1 year: Risk factors for adverse events. *J Cardiol*. 2009;53:208–213.
246. Grifka RG, Vincent JA, Nihill MR, Ing FF, Mullins CE. Transcatheter patent ductus arteriosus closure in an infant using the Gianturco-Grifka Vascular Occlusion Device. *Am J Cardiol*. 1996;78:721–723.
247. Celiker A, Aypar E, Karagöz T, Dilber E, Ceviz N. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with Nit-Occlud coils. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2005;65:569–576.
248. Thanopoulos BV, Tzannos KA, Eleftherakis N, Stefanidis C. Comparison and results of transcatheter closure of patent ductus arteriosus using the swivel-disk device versus plug occluder in children. *Am J Cardiol*. 2008;102:486–490.
249. Thanopoulos BD, Tsaoisis GS, Djukic M, Al Hakim F, Eleftherakis NG, Simeunovic SD. Transcatheter closure of high pulmonary artery pressure persistent ductus arteriosus with the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder. *Heart*. 2002;87:260–263.
250. Grifka RG, Fenrich AL, Tapio JB. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus and aorto-pulmonary vessels using non-ferromagnetic Inconel MReye embolization coils. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2008;72:691–695.

251. Glatz AC, Petit CJ, Gillespie MJ. Novel use of a modified Amplatzer Vascular Plug to occlude a patent ductus arteriosus in two patients. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2008;72:82–86.
252. Pass RH, Hijazi Z, Hsu DT, Lewis V, Hellenbrand WE. Multicenter USA Amplatzer patent ductus arteriosus occlusion device trial: initial and one-year results. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:513–519.
253. Shabbir M, Akhtar K, Maadullah Ahmed W. Transcatheter closure of large sized patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder device. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2009;19:275–278.
254. Chen Z, Chen L, Wu L. Transcatheter Amplatzer occlusion and surgical closure of patent ductus arteriosus: comparison of effectiveness and costs in a low-income country. *Pediatr Cardiol*. 2009;30:781–785.
255. Forsey J, Kenny D, Morgan G, Hayes A, Turner M, Tometzki A, Martin R. Early clinical experience with the new Amplatzer Ductal Occluder II for closure of the persistent arterial duct. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2009;74:615–623.
256. Morgan G, Tometzki AJ, Martin RP. Transcatheter closure of long tubular patent arterial ducts: the Amplatzer Duct Occluder II: a new and valuable tool. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2009;73:576–580.
257. Thanopoulos B, Eleftherakis N, Tzannos K, Stefanidis C. Transcatheter closure of the patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occluder: initial clinical applications in children. *Am Heart J*. 2008;156:917.e1–917.e6.
258. Zhang JF, Huang D, Yang YN, Gao XM, Ma YT. Percutaneous transcatheter closure of patent ductus arteriosus with an Amplatzer duct occluder using retrograde guidewire-established femoral arteriovenous loop. *Clin Exp Pharmacol Physiol*. 2008;35:606–610.
259. Wang JK, Wu MH, Hwang JJ, Chiang FT, Lin MT, Lue HC. Transcatheter closure of moderate to large patent ductus arteriosus with the Amplatzer duct occluder. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2007;69:572–578.
260. Al-Hamash S. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus and interruption of inferior vena cava with ayzygous continuation using an Amplatzer duct occluder. *Pediatr Cardiol*. 2006;27:618–620.
261. Vijayalakshmi IB, Chitra N, Rajasri R, Vasudevan K. Initial clinical experience in transcatheter closure of large patent arterial ducts in infants using the modified and angled Amplatzer duct occluder. *Cardiol Young*. 2006;16:378–384.
262. Pass RH. Amplatzer Duct Occluder device: a new technology for the closure of the moderate-to-large-sized patent ductus arteriosus. *Expert Rev Med Devices*. 2006;3:291–296.
263. Masura J, Tittel P, Gavora P, Podnar T. Long-term outcome of transcatheter patent ductus arteriosus closure using Amplatzer duct occluders. *Am Heart J*. 2006;151:755.e7–755.e10.
264. Jan SL, Hwang B, Fu YC, Chi CS. Transcatheter closure of a large patent ductus arteriosus in a young child using the Amplatzer duct occluder. *Pediatr Cardiol*. 2005;26:703–706.
265. Vijayalakshmi IB, Chitra N, Rajasri R, Prabhudeva AN. Amplatzer angled duct occluder for closure of patent ductus arteriosus larger than the aorta in an infant. *Pediatr Cardiol*. 2005;26:480–483.
266. Al-Ata J, Arfi Am, Hussain A, Kouatli AA, Jalal MO. The efficacy and safety of the Amplatzer ductal occluder in young children and infants. *Cardiol Young*. 2005;15:279–285.
267. Hsin HT, Lin LC, Hwang JJ, Ho SG, Tseng CD, Chiang FT. Retrograde wire-assisted percutaneous transcatheter closure of persistent ductus arteriosus with Amplatzer duct occluder in the elderly: a new application. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2004;61:264–267.
268. Masura J, Gavora P, Podnar T. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus using a new angled Amplatzer duct occluder: initial clinical experience. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2003;58:261–267.
269. Hong TE, Hellenbrand WE, Hijazi ZM; Amplatzer Investigators. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus in adults using the Amplatzer duct occluder: initial results and follow-up. *Indian Heart J*. 2002;54:384–389.
270. Hoyer MH. Closure of a very large patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder. *J Invasive Cardiol*. 2002;14:531–534.
271. Ebeid MR, Masura J, and Hijazi ZM. Early experience with the Amplatzer ductal occluder for closure of the persistently patent ductus arteriosus. *J Interv Cardiol*. 2001;14:33–36.
272. Thanopoulos BD, Hakim FA, Hiari A, Tsaousis GS, Paphitis C, Hijazi ZM. Patent ductus arteriosus equipment and technique: Amplatzer duct occluder: intermediate-term follow-up and technical considerations. *J Interv Cardiol*. 2001;14:247–254.
273. Lee CH, Leung YL, Chow WH. Transcatheter closure of the patent ductus arteriosus using an Amplatzer duct occluder in adults. *Jpn Heart J*. 2001;42:533–537.
274. Fischer G, Stieh J, Uebing A, Grabitz R, Kramer HH. Transcatheter closure of persistent ductus arteriosus in infants using the Amplatzer duct occluder. *Heart*. 2001;86:444–447.
275. Kong H, Gu X, Bass JL, Titus J, Urness M, Kim TH, Hunter DW. Experimental evaluation of a modified Amplatzer duct occluder. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2001;53:571–576.
276. Waight DJ, Cao QL, Hijazi ZM. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder. *Curr Interv Cardiol Rep*. 2001;3:263–267.
277. Sandhu SK, King TD, Troutman WB, Hixon RL 3rd, Kiel EA, Bourgeois KV. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with the Amplatzer duct occluder: short-term follow-up. *J Invasive Cardiol*. 2001;13:298–302.
278. Bilkis AA, Alwi M, Hasri S, Haifa AL, Geetha K, Rehman MA, Hasanah I. The Amplatzer duct occluder: experience in 209 patients. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:258–261.
279. Faella HJ, Hijazi ZM. Closure of the patent ductus arteriosus with the Amplatzer PDA device: immediate results of the international clinical trial. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2000;51:50–54.
280. Marwah A, Radhakrishnan S, Shrivastava S. Immediate and early results of closure of moderate to large patent arterial ducts using the new Amplatzer device. *Cardiol Young*. 2000;10:208–211.
281. Thanopoulos BD, Hakim FA, Hiari A, Goussous Y, Basta E, Zarayelyan AA, Tsaousis GS. Further experience with transcatheter closure of the patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder. *J Am Coll Cardiol*. 2000;35:1016–1021.
282. Hakim F, Hawelleh AA, Goussous Y, Hijazi ZM. Simultaneous stent implantation for coarctation of the aorta and closure of patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder. *Catheter Cardiovasc Interv*. 1999;47:36–38.
283. Masura J, Walsh KP, Thanopoulos B, Chan C, Bass J, Goussous Y, Gavora P, Hijazi ZM. Catheter closure of moderate- to large-sized patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occluder: immediate and short-term results. *J Am Coll Cardiol*. 1998;31:878–882.
284. Huang TC, Chien KJ, Hsieh KS, Lin CC, Lee CL. Comparison of 0.052-inch coils vs Amplatzer duct occluder for transcatheter closure of moderate to large patent ductus arteriosus. *Circ J*. 2009;73:356–360.
285. Gudausky TM, Hirsch R, Khouri PR, Beekman RH 3rd. Comparison of two transcatheter device strategies for occlusion of the patent ductus arteriosus. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2008;72:675–680.
286. Wang JK, Hwang JJ, Chiang FT, Wu MH, Lin MT, Lee WL, Lue HC. A strategic approach to transcatheter closure of patent ductus: Gianturco coils for small-to-moderate ductus and Amplatzer duct occluder for large ductus. *Int J Cardiol*. 2006;106:10–15.
287. Szkutnik M, Menacho-Delgadillo R, Palmero-Zilveti E, Bialkowski J. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus among native high-altitude habitants. *Pediatr Cardiol*. 2008;29:624–627.
288. Santoro G, Bigazzi MC, Carrozza M, Palladino MT, Sarubbi B, Scarpati C, Dalto M, Russo MG, Calabro R. Percutaneous treatment of moderate-to-large patent ductus arteriosus with different devices: early and mid-term results. *Ital Heart J*. 2005;6:396–400.
289. Santoro G, Bigazzi MC, Palladino MT, Russo MG, Carrozza M, Calabro R. Comparison of percutaneous closure of large patent ductus arteriosus by multiple coils versus the Amplatzer duct occluder device. *Am J Cardiol*. 2004;94:252–255.
290. Godart F, Rey C, Devos P, Brevière GM, Francart C. Transcatheter occlusion of moderate to large patent arterial ducts, having a diameter above 2.5 mm, with the Amplatzer Duct Occluder: comparisons with the Rashkind, buttoned devices, and coils in 116 consecutive patients. *Cardiol Young*. 2003;13:413–419.
291. Saliba Z, El-rassi I, Helou D, Abou-Jaoudeh P, Chehab G, Daou L, Khater D, Gerbaka B, Jebara V. Development of catheter-based treatment of patent ductus arteriosus: a medium-sized centre experience. *Arch Cardiovasc Dis*. 2009;102:111–118.
292. Giroud JM, Jacobs JP. Evolution of strategies for management of the patent arterial duct. *Cardiol Young*. 2007;17(suppl 2):68–74.
293. Shen XQ, Zhou SH, Fang ZF, Hu XQ, Qi SS, Chen GR, Wang C. Transcatheter closure for patent ductus arteriosus in children [in Chinese]. *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban*. 2006;31:782–785.
294. Brockmeier K, Hallscheidt P, Haller C. Closure of a patent arterial duct in a septuagenarian with atrial fibrillation. *Cardiol Young*. 2004;14:328–329.

295. Lin CC, Hsieh KS, Huang TC, Weng KP. Closure of large patent ductus arteriosus in infants. *Am J Cardiol.* 2009;103:857–861.
296. Krichenko A, Benson LN, Burrows P, Möes CA, McLaughlin P, Freedom RM. Angiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion. *Am J Cardiol.* 1989;63:877–880.
297. Hays MD, Hoyer MH, Glasow PF. New forceps delivery technique for coil occlusion of patent ductus arteriosus. *Am J Cardiol.* 1996;77:209–211.
298. Grifka RG, Jones TK. Transcatheter closure of large PDA using 0.052" Gianturco coils: controlled delivery using a bioptome catheter through a 4 French sheath. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000;49:301–306.
299. Owada CY, Moore P. A new controlled release system for standard 0.052 and 0.038 Gianturco coils. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31(suppl A):153A. Abstract.
300. Berdjis F, Moore JW. Balloon occlusion delivery technique for closure of patent ductus arteriosus. *Am Heart J.* 1997;133:601–604.
301. Kuhn MA, Latson LA. Transcatheter embolization coil closure of patent ductus arteriosus—modified delivery for enhanced control during coil positioning. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1995;36:288–290.
302. Prieto LR, Latson LA, Dalvi B, Arbetman MM, Ebeid MR, Lamorgese TT. Transcatheter coil embolization of abnormal vascular connections using a new type of delivery catheter for enhanced control. *Am J Cardiol.* 1999;83:981–983, A10.
303. Balzer DT, Spray TL, McMullin D, Cottingham W, Canter CE. Endarteritis associated with a clinically silent patent ductus arteriosus. *Am Heart J.* 1993;125:1192–1193.
304. Ussia GP, Mulè M, Caruso E, Aiello R, Tamburino C. Combined endothelin receptor antagonist and transcatheter interventional therapy of patent ductus arteriosus with severe pulmonary artery hypertension. *Int J Cardiol.* 2007;116:427–429.
305. Gorenflo M, Ulmer HE, Brockmeier K. Successful closure of the arterial duct in the setting of rubella syndrome. *Cardiol Young.* 2002;12:200–202.
306. Kramoh EK, Miró J, Bigras JL, Turpin S, Lambert R, Lapierre C, Jin W, Dahdah N. Differential pulmonary perfusion scan after percutaneous occlusion of the patent ductus arteriosus: one-decade consecutive longitudinal study from a single institution. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:918–922.
307. Vavuranakis M, Tzannos KA, Thanopoulos BD, Vlasis K, Stefanidis C. Severe hemolysis complicating transcatheter occlusion of a patent ductus arteriosus: the importance of elimination of residual flow. *Hellenic J Cardiol.* 2007;48:373–376.
308. Galal MO, Arfi MA, Nicole S, Payot M, Hussain A, Qureshi S. Left ventricular systolic dysfunction after transcatheter closure of a large patent ductus arteriosus. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2005;15:723–725.
309. Pfammatter JP, Meier B. Successful repositioning of an Amplatzer duct occluder immediately after inadvertent embolization in the descending aorta. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2003;59:83–85.
310. Joseph G, Mandalay A, Zacharias TU, George B. Severe intravascular hemolysis after transcatheter closure of a large patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder: successful resolution by intradevice coil deployment. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2002;55:245–249.
311. Godart F, Rodés J, Rey C. Severe haemolysis after transcatheter closure of a patent arterial duct with the new Amplatzer duct occluder. *Cardiol Young.* 2000;10:265–267.
312. Duke C, Chan KC. Aortic obstruction caused by device occlusion of patent arterial duct. *Heart.* 1999;82:109–111.
313. Kaulitz R, Ziemer G, Paul T, Peuster M, Bertram H, Hausdorf G. Fontan-type procedures: residual lesions and late interventions. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:778–785.
314. Triedman JK, Bridges ND, Mayer JE Jr, Lock JE. Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral vessels after Fontan and bidirectional Glenn procedures. *J Am Coll Cardiol.* 1993;22:207–215.
315. Rothman A, Tong AD. Percutaneous coil embolization of superfluous vascular connections in patients with congenital heart disease. *Am Heart J.* 1993;126:206–213.
316. Beekman RH 3rd, Shim D, Lloyd TR. Embolization therapy in pediatric cardiology. *J Interv Cardiol.* 1995;8:543–556.
317. Ichikawa H, Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F, Yamamoto F, Nishigaki K, Matsuki O, Fujita T. Extent of aortopulmonary collateral blood flow as a risk factor for Fontan operations. *Ann Thorac Surg.* 1995;59:433–437.
318. Spicer RL, Uzark KC, Moore JW, Mainwaring RD, Lamberti JJ. Aortopulmonary collateral vessels and prolonged pleural effusions after modified Fontan procedures. *Am Heart J.* 1996;131:1164–1168.
319. Moore JW, Berdjis F. Coil occlusion of congenital vascular malformation and surgical shunts. *Prog Pediatr Cardiol.* 1996;6:149–159.
320. Rychik J. Management of protein-losing enteropathy after the Fontan procedure. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 1998;1:15–22.
321. Rothman A. Pediatric cardiovascular embolization therapy. *Pediatr Cardiol.* 1998;19:74–84.
322. Kanter KR, Vincent RN, Raviele AA. Importance of acquired systemic-to-pulmonary collaterals in the Fontan operation. *Ann Thorac Surg.* 1999;68:969–974.
323. Ascuitto RJ, Ross-Ascuitto NT. Systematic-to-pulmonary collaterals: a source of flow energy loss in Fontan physiology. *Pediatr Cardiol.* 2004;25:472–481.
324. Lim DS, Graziano JN, Rocchini AP, Lloyd TR. Transcatheter occlusion of aortopulmonary shunts during single-ventricle surgical palliation. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2005;65:427–433.
325. Eicken A, Genz T, Wild F, Balling G, Schreiber C, Hess J. Resolution of persistent late postoperative chylothorax after coil occlusion of aortopulmonary collaterals. *Int J Cardiol.* 2007;115:e80–e82.
326. Stern HJ. The argument for aggressive coiling of aortopulmonary collaterals in single ventricle patients. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;74:897–900.
327. Bradley SM, McCall MM, Sistino JJ, Radtke WA. Aortopulmonary collateral flow in the Fontan patient: does it matter? *Ann Thorac Surg.* 2001;72:408–415.
328. Bradley SM. Management of aortopulmonary collateral arteries in Fontan patients: routine occlusion is not warranted. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2002;5:55–67.
329. Berdat PA, Belli E, Lacour-Gayet F, Planché C, Serraf A. Additional pulmonary blood flow has no adverse effect on outcome after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 2005;79:29–36.
330. McElhinney DB, Reddy VM, Tworetzky W, Petrossian E, Hanley FL, Moore P. Incidence and implications of systemic to pulmonary collaterals after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 2000;69:1222–1228.
331. Perry SB, Radtke W, Fellows KE, Keane JF, Lock JE. Coil embolization to occlude aortopulmonary collateral vessels and shunts in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 1989;13:100–108.
332. Reidy JF, Jones OD, Tynan MJ, Baker EJ, Joseph MC. Embolisation procedures in congenital heart disease. *Br Heart J.* 1985;54:184–192.
333. Hijazi ZM. New device for percutaneous closure of aortopulmonary collaterals. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;63:482–485.
334. Brawn WJ, Jones T, Davies B, Barron D. How we manage patients with major aorta pulmonary collaterals. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2009;12:152–157.
335. Ing FF, Laskari C, Bierman FZ. Additional aortopulmonary collaterals in patients referred for coil occlusion of a patent ductus arteriosus. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1996;37:5–8.
336. Krishnan US, Lamour JM, Hsu DT, Kichuk MR, Donnelly CM, Addonizio LJ. Management of aortopulmonary collaterals in children following cardiac transplantation for complex congenital heart disease. *J Heart Lung Transplant.* 2004;23:564–569.
337. Santoro G, Carrozza M, Russo MG, Calabro R. Symptomatic aorto-pulmonary collaterals early after arterial switch operation. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:838–841.
338. Veshti A, Vida VL, Padalino MA, Stellin G. The role of aortopulmonary collaterals after an arterial switch operation: a word of caution. *Pediatr Cardiol.* 2009;30:347–348.
339. Lin SR, LaDow CS Jr, Tatoian JA, Go EB. Angiographic demonstration and silicone pellet embolization of facial hemangiomas of bone. *Neuroradiology.* 1974;7:201–204.
340. Chuang VP, Reuter SR, Schmidt RW. Control of experimental traumatic renal hemorrhage by embolization with autogenous blood clot. *Radiology.* 1975;117:55–58.
341. Gianturco C, Anderson JH, Wallace S. Mechanical devices for arterial occlusion. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1975;124:428–435.
342. Anderson JH, Wallace S, Gianturco C. Transcatheter intravascular coil occlusion of experimental arteriovenous fistulas. *AJR Am J Roentgenol.* 1977;129:795–798.

343. Wallace S, Schwarten DE, Smith DC, Gerson LP, Davis LJ. Intrarenal arteriovenous fistulas: transcatheter steel coil occlusion. *J Urol.* 1978; 120:282–286.
344. Castaneda-Zuniga WR, Sanchez R, Amplatz K. Experimental observations on short and long-term effects of arterial occlusion with Ivalon. *Radiology.* 1978;126:783–785.
345. White RI Jr, Kaufman SL, Barth KH, DeCaprio V, Strandbergt JD. Embolotherapy with detachable silicone balloons: technique and clinical results. *Radiology.* 1979;131:619–627.
346. White RI Jr, Ursic TA, Kaufman SL, Barth KH, Kim W, Gross GS. Therapeutic embolization with detachable balloons: physical factors influencing permanent occlusion. *Radiology.* 1978;126:521–523.
347. Anderson JH, Wallace S, Gianturco C, Gerson LP. "Mini" Gianturco stainless steel coils for transcatheter vascular occlusion. *Radiology.* 1979;132:301–303.
348. Bank WO, Kerber CW. Gelfoam embolization: a simplified technique. *AJR Am J Roentgenol.* 1979;132:299–301.
349. Freeny PC, Mennemeyer R, Kidd CR, Bush WH. Long-term radiographic-pathologic follow-up of patients treated with visceral transcatheter occlusion using isobutyl 2-cyanoacrylate (Bucrylate). *Radiology.* 1979; 132:51–60.
350. Cromwell LD, Kerber CW. Modification of cyanoacrylate for therapeutic embolization: preliminary experience. *AJR Am J Roentgenol.* 1979;132:799–801.
351. Terry PB, Barth KH, Kaufman SL, White RI Jr. Balloon embolization for treatment of pulmonary arteriovenous fistulas. *N Engl J Med.* 1980; 302:1189–1190.
352. Sieverding L, Breuer J. Interventional occlusion of congenital vascular malformations with the detachable Cook coil system. *J Interv Cardiol.* 2001;14:313–318.
353. Hill SL, Hijazi ZM, Hellenbrand WE, Cheatham JP. Evaluation of the AMPLATZER vascular plug for embolization of peripheral vascular malformations associated with congenital heart disease. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;67:113–119.
354. Tissot C, da Cruz E, Beghetti M, Aggoun Y. Successful use of a new Amplatzer Vascular plug for percutaneous closure of a large aortopulmonary collateral artery in a pulmonary atresia with ventricular septal defect prior to complete repair. *Int J Cardiol.* 2007;116:e39–e41.
355. Petko C, Gray RG, Cowley CG. Amplatzer occlusion of accessory ventriculopulmonary connections. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;73: 105–108.
356. Mullins CE. Vascular occlusion. In: *Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease: Pediatric and Adult.* Malden, MA: Blackwell Futura; 2006:661–692.
357. Moore JW, Ing FF, Drummond D, Berdjis F, Clapp SK, Grifka RG, Nihill MR, Mullins CE. Transcatheter closure of surgical shunts in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2000;85:636–640.
358. Sivakumar K, Krishnan P, Pieris R, Francis E. Hybrid approach to surgical correction of tetralogy of Fallot in all patients with functioning Blalock Taussig shunts. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;70:256–264.
359. Limsuwan A, Sklansky MS, Kashani IA, Shaughnessy RD, Lucas VW, Rothman A. Wire-snare technique with distal flow control for coil occlusion of a modified Blalock-Taussig shunt. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000;49:51–54.
360. Ebeid MR, Joransen JA, Gaymes CH. Transhepatic closure of atrial septal defect and assisted closure of modified Blalock/Taussig shunt. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;67:674–678.
361. Lane GK, Lucas VW, Sklansky MS, Kashani IA, Rothman A. Percutaneous coil occlusion of ascending aorta to pulmonary artery shunts. *Am J Cardiol.* 1998;81:1389–1391.
362. Tometzki AJ, Houston AB, Redington AN, Rigby ML, Redel DA, Wilson N. Closure of Blalock-Taussig shunts using a new detachable coil device. *Br Heart J.* 1995;73:383–384.
363. Ramakrishnan S, Kothari SS. Amplatzer vascular plug closure of a Blalock-Taussig shunt through a Glenn shunt. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:413–415.
364. Kenny D, Walsh KP. Transcatheter occlusion of a classical BT shunt with the Amplatzer Duct Occluder II. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008; 72:841–843.
365. Jang GY, Son CS, Lee JW. Transcatheter occlusion of a modified Blalock-Taussig shunt using the Amplatzer vascular plug with the catheter-snare technique. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:670–672.
366. Hoyer MH, Leon RA, Fricker FJ. Transcatheter closure of modified Blalock-Taussig shunt with Gianturco-Grifka Vascular Occlusion Device. *Catheter Cardiovasc Interv.* 1999;48:365–367.
367. Houde C, Zahn EM, Benson LN. Transcatheter closure of Blalock-Taussig shunts with a modified Rashkind umbrella delivery system. *Br Heart J.* 1993;69:56–58.
368. Reidy JF, Baker E, Tynan M. Transcatheter occlusion of a Blalock-Taussig shunt with a detachable balloon in a child. *Br Heart J.* 1983; 50:101–103.
369. Ahmar W, Aggarwal A, Skillington P, Atkinson N. Closure of patent Potts shunt with aortic endoluminal stent graft. *Cardiovasc Revasc Med.* 2006;7:192–194.
370. Boshoff D, Budts W, Daenen W, Gewillig M. Transcatheter closure of a Potts' shunt with subsequent surgical repair of tetralogy of Fallot. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2005;64:121–123.
371. Jux C, Schneider M, Paul T. Retrograde use of the Cardioseal/Starflex occluder device. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2005;65:448–454.
372. Burrows PE, Edwards TC, Benson LN. Transcatheter occlusion of Blalock-Taussig shunts: technical options. *J Vasc Interv Radiol.* 1993; 4:673–680.
373. Johnson WH Jr, Peterson RK, Howland DF, Lock JE. Systemic hepaticization does not prevent clot formation in coil embolization. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1990;20:267–270.
374. Sherwood MC, Rockenmacher S, Colan SD, Geva T. Prognostic significance of clinically silent coronary artery fistulas. *Am J Cardiol.* 1999; 83:407–411.
375. Armsby LR, Keane JF, Sherwood MC, Forbess JM, Perry SB, Lock JE. Management of coronary artery fistulae: patient selection and results of transcatheter closure. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1026–1032.
376. Behera SK, Danon S, Levi DS, Moore JW. Transcatheter closure of coronary artery fistulae using the Amplatzer Duct Occluder. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;68:242–248.
377. Brown MA, Balzer D, Lasala J. Multiple coronary artery fistulae treated with a single Amplatzer vascular plug: check the back door when the front is locked. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;73:390–394.
378. Anabtawi IN, Ellison RG, Ellison LT. Pulmonary arteriovenous aneurysms and fistulas: anatomical variations, embryology, and classification. *Ann Thorac Surg.* 1965;12:277–285.
379. Gupta S, Faughnan ME, Bayoumi AM. Embolization for pulmonary arteriovenous malformation in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a decision analysis. *Chest.* 2009;136:849–858.
380. Faughnan ME, Thabet A, Mei-Zahav M, Colombo M, Maclusky I, Hyland RH, Pugash RA, Chait P, Henderson KJ, White RI Jr. Pulmonary arteriovenous malformations in children: outcomes of transcatheter embolotherapy. *J Pediatr.* 2004;145:826–831.
381. Ferro C, Rossi UG, Bovio G, Seitan S, Rossi GA. Percutaneous transcatheter embolization of a large pulmonary arteriovenous fistula with an Amplatzer vascular plug. *Cardiovasc Interv Radiol.* 2007;30: 328–331.
382. Beck A, Dagan T, Matitiau A, Bruckheimer E. Transcatheter closure of pulmonary arteriovenous malformations with Amplatzer devices. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;67:932–937.
383. Apostolopoulos SC, Kelekis NL, Papagiannis J, Hausdorf G, Rammos S. Transcatheter occlusion of a large pulmonary arteriovenous malformation with use of a Cardioseal device. *J Vasc Interv Radiol.* 2001;12: 767–769.
384. Gamillscheg A, Schuchlenz H, Stein JI, Beitzke A. Interventional occlusion of a large pulmonary arteriovenous malformation with an Amplatzer septal occluder. *J Interv Cardiol.* 2003;16:335–339.
385. Soraja P, Cabalka AK, Hagler DJ, Reeder GS, Chandrasekaran K, Cetta F, Rihal CS. Successful percutaneous repair of perivalvular prosthetic regurgitation. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;70:815–823.
386. Akins CW, Bitondo JM, Hilgenberg AD, Vlahakes GJ, Madsen JC, MacGillivray TE. Early and late results of the surgical correction of cardiac prosthetic paravalvular leaks. *J Heart Valve Dis.* 2005;14: 792–799.
387. Hijazi ZM. Transcatheter management of paravalvular mitral leaks: far from ideal. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;61:552–553.
388. Pate GE, Al Zubaidi A, Chandavimol M, Thompson CR, Munt BI, Webb JG. Percutaneous closure of prosthetic paravalvular leaks: case series and review. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;68:528–533.
389. Cortés M, García E, García-Fernandez MA, Gomez JJ, Perez-David E, Fernández-Avilés F. Usefulness of transesophageal echocardiography in percutaneous transcatheter repairs of paravalvular mitral regurgitation. *Am J Cardiol.* 2008;101:382–386.
390. Hein R, Wunderlich N, Robertson G, Wilson N, Sievert H. Catheter closure of paravalvular leak. *EuroIntervention.* 2006;2:318–325.

391. Webb JG, Pate GE, Munt BI. Percutaneous closure of an aortic prosthetic paravalvular leak with an Amplatzer duct occluder. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2005;65:69–72.
392. Moore JD, Lashus AG, Prieto LR, Drummond-Webb J, Latson LA. Transcatheter coil occlusion of perivalvular mitral leaks associated with severe hemolysis. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000;49:64–67.
393. Eisenhauer AC, Piemonte TC, Watson PS. Closure of prosthetic paravalvular mitral regurgitation with the Gianturco-Grifka vascular occlusion device. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2001;54:234–238.
394. Shapira Y, Hirsch R, Kornowski R, Hasdai D, Assali A, Vaturi M, Sievert H, Hein R, Battler A, Sagie A. Percutaneous closure of perivalvular leaks with Amplatzer occluders: feasibility, safety, and shortterm results. *J Heart Valve Dis.* 2007;16:305–313.
395. Kuehl M, Schreieck J, Burgstahler C. Percutaneous closure of a periprosthetic leakage after mitral valve reoperation due to recurrent endocarditis. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;73:838–841.
396. Kort HW, Sharkey AM, Balzer DT. Novel use of the Amplatzer duct occluder to close perivalvar leak involving a prosthetic mitral valve. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;61:548–551.
397. Alfrevic A, Koch CG. Failed closure of paravalvular leak with an Amplatzer occluder device after mitral valve replacement. *Anesth Analg.* 2009;108:439–440.
398. Ussia GP, Scandura S, Calafiore AM, Mangiafico S, Meduri R, Galassi AR, Tamburino C. Images in cardiovascular medicine. Late device dislodgement after percutaneous closure of mitral prosthesis paravalvular leak with Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder. *Circulation.* 2007;115:e208–e210.
399. Gross GJ, Jonas RA, Castaneda AR, Hanley FL, Mayer JE Jr, Bridges ND. Maturational and hemodynamic factors predictive of increased cyanosis after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Am J Cardiol.* 1994;74:705–709.
400. McElhinney DB, Reddy VM, Hanley FL, Moore P. Systemic venous collateral channels causing desaturation after bidirectional cavopulmonary anastomosis: evaluation and management. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30:817–824.
401. Magee AG, McCrindle BW, Mawson J, Benson LN, Williams WG, Freedom RM. Systemic venous collateral development after the bidirectional cavopulmonary anastomosis: prevalence and predictors. *J Am Coll Cardiol.* 1998;32:502–508.
402. Heinemann M, Breuer J, Steger V, Steil E, Sieverding L, Ziener G. Incidence and impact of systemic venous collateral development after Glenn and Fontan procedures. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;49:172–178.
403. Weber HS. Incidence and predictors for the development of significant supradiaphragmatic decompressing venous collateral channels following creation of Fontan physiology. *Cardiol Young.* 2001;11:289–294.
404. Sugiyama H, Yoo SJ, Williams W, Benson LN. Characterization and treatment of systemic venous to pulmonary venous collaterals seen after the Fontan operation. *Cardiol Young.* 2003;13:424–430.
405. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol.* 2000;36:1670–1675.
406. d'Udekem Y, Rubay J, Ovaert C. Failure of right ventricular recovery of Fallot patients after pulmonary valve replacement: delay of reoperation or surgical technique? *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:2008–2009.
407. Tweddell JS, Pelech AN, Frommelt PC, Mussatto KA, Wyman JD, Fedderly RT, Berger S, Frommelt MA, Lewis DA, Friedberg DZ, Thomas JP Jr, Sachdeva R, Litwin SB. Factors affecting longevity of homograft valves used in right ventricular outflow tract reconstruction for congenital heart disease. *Circulation.* 2000;102(suppl 3):III-130–III-135.
408. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, Hause AO, Aggoun Y, Bonnet D, Sidi D, Kachaner J. Transcatheter implantation of a bovine valve in pulmonary position: a lamb study. *Circulation.* 2000;102:813–816.
409. Lurz P, Coats L, Khambadkone S, Nordmeyer J, Boudjemline Y, Schievano S, Muthurangu V, Lee TY, Parenzan G, Derrick G, Cullen S, Walker F, Tsang V, Deanfield J, Taylor AM, Bonhoeffer P. Percutaneous pulmonary valve implantation: impact of evolving technology and learning curve on clinical outcome. *Circulation.* 2008;117:1964–1972.
410. Garay F, Webb J, Hijazi ZM. Percutaneous replacement of pulmonary valve using the Edwards-Cribier transcatheter heart valve: first report in a human patient. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;67:659–662.
411. McElhinney DB, Hellenbrand WE, Zahn EM, Jones TK, Cheatham JP, Lock JE, Vincent JA. Short- and medium-term outcomes after trans-catheter pulmonary valve placement in the expanded multicenter US Melody valve trial. *Circulation.* 2010;122:507–516.
412. Zahn EM, Hellenbrand WE, Lock JE, McElhinney DB. Implantation of the Melody transcatheter pulmonary valve in patients with a dysfunctional right ventricular outflow tract conduit early results from the U.S. clinical trial. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54:1722–1729.
413. Khambadkone S, Coats L, Taylor A, Boudjemline Y, Derrick G, Tsang V, Cooper J, Muthurangu V, Hegde SR, Razavi RS, Pellerin D, Deanfield J, Bonhoeffer P. Percutaneous pulmonary valve implantation in humans: results in 59 consecutive patients. *Circulation.* 2005;112:1189–1197.
414. Coats L, Khambadkone S, Derrick G, Hughes M, Jones R, Mist B, Pellerin D, Marek J, Deanfield JE, Bonhoeffer P, Taylor AM. Physiological consequences of percutaneous pulmonary valve implantation: the different behaviour of volume- and pressure-overloaded ventricles. *Eur Heart J.* 2007;28:1886–1893.
415. Lurz P, Nordmeyer J, Coats L, Taylor AM, Bonhoeffer P, Schulze-Neick I. Immediate clinical and haemodynamic benefits of restoration of pulmonary valvar competence in patients with pulmonary hypertension. *Heart.* 2009;95:646–650.
416. Romeih S, Kroft LJ, Bokenkamp R, Schalij MJ, Grotenhuis H, Hazekamp MG, Groenink M, de Roos A, Blom NA. Delayed improvement of right ventricular diastolic function and regression of right ventricular mass after percutaneous pulmonary valve implantation in patients with congenital heart disease. *Am Heart J.* 2009;158:40–46.
417. Momenah TS, El Oakley R, Al Najashi K, Khoshhal S, Al Qethamy H, Bonhoeffer P. Extended application of percutaneous pulmonary valve implantation. *J Am Coll Cardiol.* 2009;53:1859–1863.
418. Vezmar M, Chaturvedi R, Lee KJ, Almeida C, Manlhiot C, McCrindle BW, Horlick EM, Benson LN. Percutaneous pulmonary valve implantation in the young 2-year follow-up. *JACC Cardiovasc Interv.* 2010;3:439–448.
419. Asoh K, Walsh M, Hickey E, Nagiub M, Chaturvedi R, Lee KJ, Benson LN. Percutaneous pulmonary valve implantation within bioprosthetic valves. *Eur Heart J.* 2010;31:1404–1409.
420. Nordmeyer J, Khambadkone S, Coats L, Schievano S, Lurz P, Parenzan G, Taylor AM, Lock JE, Bonhoeffer P. Risk stratification, systematic classification, and anticipatory management strategies for stent fracture after percutaneous pulmonary valve implantation. *Circulation.* 2007;115:1392–1397.
421. Noonan JA, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome: an analysis of 101 cases. *Pediatr Clin North Am.* 1958;5:1029–1056.
422. Morris CD, Outcalt J, Menashe VD. Hypoplastic left heart syndrome: natural history in a geographically defined population. *Pediatrics.* 1990;85:977–983.
423. Norwood WI, Lang P, Casteneda AR, Campbell DN. Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1981;82:511–519.
424. Sano S, Ishino K, Kawada M, Arai S, Kasahara S, Asai T, Masuda Z, Takeuchi M, Ohtsuki S. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126:504–509.
425. Gutgesell HP, Massaro TA. Management of hypoplastic left heart syndrome in a consortium of university hospitals. *Am J Cardiol.* 1995;76:809–811.
426. Ashburn DA, McCrindle BW, Tchervenkov CI, Jacobs ML, Lofland GK, Bove EL, Spray TL, Williams WG, Blackstone EH. Outcomes after the Norwood operation in neonates with critical aortic stenosis or aortic valve atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;125:1070–1082.
427. Ruiz CE, Gamra H, Zhang HP, García EJ, Boucek MM. Brief report: stenting of the ductus arteriosus as a bridge to cardiac transplantation in infants with the hypoplastic left-heart syndrome. *N Engl J Med.* 1993;328:1605–1608.
428. Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, Mueller M, Thul J, Bauer J, Hagel KJ, Kreuder J, Vogt P, Schranz D. Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart. *Circulation.* 2002;105:1099–1103.
429. Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, Mueller M, Thul J, Bauer J, Hagel KJ, Schranz D. Hybrid transcatheter-surgical palliation: basis for univentricular or biventricular repair: the Giessen experience. *Pediatr Cardiol.* 2007;28:79–87.
430. Michel-Behnke I, Akintuerk H, Marquardt I, Mueller M, Thul J, Bauer J, Hagel KJ, Kreuder J, Vogt P, Schranz D. Stenting of the ductus arteriosus and banding of the pulmonary arteries: basis for various

- surgical strategies in newborns with multiple left heart obstructive lesions. *Heart.* 2003;89:645–650.
431. Muller M, Akintürk H, Schindler E, Bräu M, Scholz S, Valeske K, Michel-Behnke I, Thul J, Schranz D, Hempelmann G. A combined stage 1 and 2 repair for hypoplastic left heart syndrome: anaesthetic considerations. *Paediatr Anaesth.* 2003;13:360–365.
  432. Hill SL, Galantowicz M, Cheatham JP. Hybrid stage I palliation. *Pediatr Cardiol Today.* 2003;1:1–4.
  433. Galantowicz M, Cheatham JP. Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:190–199.
  434. Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A, Cua CL, Hoffman TM, Hill SL, Rodeman R. Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after the learning curve. *Ann Thorac Surg.* 2008;85:2063–2070.
  435. Holzer RJ, Wood A, Chisolm JL, Hill SL, Phillips A, Galantowicz M, Cheatham JP. Atrial septal interventions in patients with hypoplastic left heart syndrome. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:696–704.
  436. Fenstermaker B, Berger GE, Rowland DG, Hayes J, Hill SL, Cheatham JP, Galantowicz M, Cua CL. Interstage echocardiographic changes in patients undergoing hybrid stage I palliation for hypoplastic left heart syndrome. *J Am Soc Echocardiogr.* 2008;21:1222–1228.
  437. Holzer RJ, Green J, Bergdall V, Chisolm JL, Hill SL, Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A. An animal model for hybrid stage I palliation of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol.* 2009;30:922–927.
  438. Artrip JH, Campbell DN, Ivy DD, Almodovar MC, Chan KC, Mitchell MB, Clarke DR, Lacour-Gayet F. Birth weight and complexity are significant factors for the management of hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2006;82:1252–1257.
  439. Bacha EA, Daves S, Hardin J, Abdulla RI, Anderson J, Kahana M, Koenig P, Mora BN, Gulecyuz M, Starr JP, Alboliras E, Sandhu S, Hijazi ZM. Single-ventricle palliation for high-risk neonates: the emergence of an alternative hybrid stage I strategy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;131:163–171.e2.
  440. Caldaroni CA, Benson LN, Holtby H, Van Arsdell GS. Main pulmonary artery to innominate artery shunt during hybrid palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;130:e1–e2.
  441. Caldaroni CA, Benson L, Holtby H, Li J, Redington AN, Van Arsdell GS. Initial experience with hybrid palliation for neonates with single-ventricle physiology. *Ann Thorac Surg.* 2007;84:1294–1300.
  442. Glauser TA, Rorke LB, Weinberg PM, Clancy RR. Congenital brain anomalies associated with the hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics.* 1990;85:984–990.
  443. Mahle WT, Tavani F, Zimmerman RA, Nicolson SC, Galli KK, Gaynor JW, Clancy RR, Montenegro LM, Spray TL, Chiavacci RM, Wernovsky G, Kurth CD. An MRI study of neurological injury before and after congenital heart surgery. *Circulation.* 2002;106(suppl 1):I-109–I-114.
  444. Rychik J. Hypoplastic left heart syndrome: from in-utero diagnosis to school age. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2005;10:553–566.
  445. Ohye RG, Gaynor JW, Ghanayem NS, Goldberg CS, Laussen PC, Frommelt PC, Newburger JW, Pearson GD, Tabbutt S, Wernovsky G, Wruck LM, Atz AM, Colan SD, Jaggers J, McCrindle BW, Prakash A, Puchalski MD, Sleeper LA, Stylianou MP, Mahony L; Pediatric Heart Network Investigators. Design and rationale of a randomized trial comparing the Blalock-Taussig and right ventricle-pulmonary artery shunts in the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;136:968–975.
  446. Amin Z, Gu X, Berry JM, Titus JL, Gidding SS, Rocchini AP. Perventricular [correction of Periventricular] closure of ventricular septal defects without cardiopulmonary bypass [published correction appears in *Ann Thorac Surg.* 2000;69:71]. *Ann Thorac Surg.* 1999;68:149–153.
  447. Chaturvedi RR, Shore DF, Yacoub M, Redington AN. Intraoperative apical ventricular septal defect closure using a modified Rashkind double umbrella. *Heart.* 1996;76:367–369.
  448. Bacha EA, Cao QL, Starr JP, Waight D, Ebeid MR, Hijazi ZM. Perventricular device closure of muscular ventricular septal defects on the beating heart: technique and results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126:1718–1723.
  449. Bacha EA, Cao QL, Galantowicz ME, Cheatham JP, Fleishman CE, Weinstein SW, Becker PA, Hill SL, Koenig P, Alboliras E, Abdulla R, Starr JP, Hijazi ZM. Multicenter experience with perventricular device closure of muscular ventricular septal defects. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:169–175.
  450. Lim DS, Forbes TJ, Rothman A, Lock JE, Landzberg MJ. Transcatheter closure of high-risk muscular ventricular septal defects with the Car dioSEAL occluder: initial report from the CardioSEAL VSD registry. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;70:740–744.
  451. Crossland DS, Wilkinson JL, Cochrane AD, d'Udekem Y, Brizard CP, Lane GK. Initial results of primary device closure of large muscular ventricular septal defects in early infancy using periventricular access. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:386–391.
  452. Gan C, Lin K, An Q, Tang H, Song H, Lui RC, Tao K, Zhuang Z, Shi Y. Periventricular device closure of muscular ventricular septal defects on beating hearts: initial experience in eight children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;137:929–933.
  453. Diab KA, Hijazi ZM, Cao QL, Bacha EA. A truly hybrid approach to periventricular closure of multiple muscular ventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;130:892–893.
  454. Breinholt JP, Rodefeld MD, Hoyer MH. Successful embolization of a left ventricular pseudoaneurysm after periventricular ventricular septal defect device closure. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;74:624–626.
  455. Coe JY, Olley PM. A novel method to maintain ductus arteriosus patency. *J Am Coll Cardiol.* 1991;18:837–841.
  456. Rosenthal E, Qureshi SA. Stent implantation in congenital heart disease. *Br Heart J.* 1992;67:211–212.
  457. Bulbul ZR, Bruckheimer E, Love JC, Fahey JT, Hellenbrand WE. Implantation of balloon-expandable stents for coarctation of the aorta: implantation data and short-term results. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1996;39:36–42.
  458. Hosking MC, Benson LN, Nakanishi T, Burrows PE, Williams WG, Freedman RM. Intravascular stent prosthesis for right ventricular outflow obstruction. *J Am Coll Cardiol.* 1992;20:373–380.
  459. Zahn EM, Chang AC, Aldousany A, Burke RP. Emergent stent placement for acute Blalock-Taussig shunt obstruction after stage 1 Norwood surgery. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1997;42:191–194.
  460. Brown SC, Boshoff DE, Heying R, Gorenflo M, Rega F, Eyskens B, Meyns B, Gewillig M. Stent expansion of stretch Gore-Tex grafts in children with congenital heart lesions. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010;75:843–848.
  461. McMahon CJ, El Said HG, Vincent JA, Grifka RG, Nihill MR, Ing FF, Fraley JK, Mullins CE. Refinements in the implantation of pulmonary arterial stents: impact on morbidity and mortality of the procedure over the last two decades. *Cardiol Young.* 2002;12:445–452.
  462. Pass RH, Hsu DT, Garabedian CP, Schiller MS, Jayakumar KA, Hellenbrand WE. Endovascular stent implantation in the pulmonary arteries of infants and children without the use of a long vascular sheath. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2002;55:505–509.
  463. Forbes TJ, Rodriguez-Cruz E, Amin Z, Benson LN, Fagan TE, Hellenbrand WE, Latson LA, Moore P, Mullins CE, Vincent JA. The Genesis stent: a new low-profile stent for use in infants, children, and adults with congenital heart disease. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2003;59:406–414.
  464. Ashwath R, Gruenstein D, Siwik E. Percutaneous stent placement in children weighing less than 10 kilograms. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:562–567.
  465. Stanfill R, Nykanen DG, Osorio S, Whalen R, Burke RP, Zahn EM. Stent implantation is effective treatment of vascular stenosis in young infants with congenital heart disease: acute implantation and long-term follow-up results. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;71:831–841.
  466. Houde C, Zahn EM, Benson LN, Coles J, Williams WG, Trusler GA. Intraoperative placement of endovascular stents. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;104:530–532.
  467. Bokenkamp R, Blom NA, De Wolf D, Francois K, Ottenkamp J, Hazekamp MG. Intraoperative stenting of pulmonary arteries. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;27:544–547.
  468. Mitropoulos FA, Laks H, Kapadia N, Gurvitz M, Levi D, Williams R, Plunkett M. Intraoperative pulmonary artery stenting: an alternative technique for the management of pulmonary artery stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2007;84:1338–1341.
  469. Holzer RJ, Chisolm JL, Hill SL, Olshove V, Phillips A, Cheatham JP, Galantowicz M. "Hybrid" stent delivery in the pulmonary circulation. *J Invasive Cardiol.* 2008;20:592–598.
  470. Menon SC, Cetta F, Dearani JA, Burkhardt HA, Cabalka AK, Hagler DJ. Hybrid intraoperative pulmonary artery stent placement for congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2008;102:1737–1741.
  471. Schmitz C, Esmailzadeh B, Herberg U, Lang N, Sodian R, Kozlik-Feldmann R, Welz A, Breuer J. Hybrid procedures can reduce the risk of congenital cardiovascular surgery. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;34:718–725.

472. Davenport JJ, Lam L, Whalen-Glass R, Nykanen DG, Burke RP, Hannan R, Zahn EM. The successful use of alternative routes of vascular access for performing pediatric interventional cardiac catheterization. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:392–398.
473. Chaturvedi RR, Macrae D, Brown KL, Schindler M, Smith EC, Davis KB, Cohen G, Tsang V, Elliott M, de Leval M, Gallivan S, Goldman AP. Cardiac ECMO for biventricular hearts after paediatric open heart surgery. *Heart.* 2004;90:545–551.
474. Hwang B, Lee PC, Fu YC, Jan SL, Kao CC, Wang PY, Lien CH, Weng ZC, Meng CC. Transcatheter implantation of intravascular stents for postoperative residual stenosis of peripheral pulmonary artery stenosis. *Angiology.* 2004;55:493–498.
475. Asoh K, Hickey E, Dorostkar PC, Chaturvedi R, van Arsdell G, Humpl T, Benson LN. Outcomes of emergent cardiac catheterization following pediatric cardiac surgery. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;73:933–940.
476. Ziomek S, Harrell JE Jr, Fasules JW, Faulkner SC, Chipman CW, Moss M, Frazier E, Van Devanter SH. Extracorporeal membrane oxygenation for cardiac failure after congenital heart operation. *Ann Thorac Surg.* 1992;54:861–867.
477. Walters HL 3rd, Hakimi M, Rice MD, Lyons JM, Whittlesey GC, Klein MD. Pediatric cardiac surgical ECMO: multivariate analysis of risk factors for hospital death. *Ann Thorac Surg.* 1995;60:329–336.
478. Aharon AS, Drinkwater DC Jr, Churchwell KB, Quisling SV, Reddy VS, Taylor M, Hix S, Christian KG, Pietsch JB, Deshpande JK, Kambam J, Graham TP, Chang PA. Extracorporeal membrane oxygenation in children after repair of congenital cardiac lesions. *Ann Thorac Surg.* 2001;72:2095–2101.
479. Hamrick SE, Gremmels DB, Keet CA, Leonard CH, Connell JK, Hawgood S, Piecuch RE. Neurodevelopmental outcome of infants supported with extracorporeal membrane oxygenation after cardiac surgery. *Pediatrics.* 2003;111(part 1):e671–e675.
480. Balasubramanian SK, Tiruvoipati R, Amin M, Aabideen KK, Peek GJ, Sosnowski AW, Firmin RK. Factors influencing the outcome of paediatric cardiac surgical patients during extracorporeal circulatory support. *J Cardiothorac Surg.* 2007;2:4.
481. Baslaim G, Bashore J, Al-Malki F, Jamjoom A. Can the outcome of pediatric extracorporeal membrane oxygenation after cardiac surgery be predicted? *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;12:21–27.
482. Suzuki Y, Yamauchi S, Daitoku K, Fukui K, Fukuda I. Extracorporeal membrane oxygenation circulatory support after congenital cardiac surgery. *ASAIO J.* 2009;55:53–57.
483. desJardins SE, Crowley DC, Beekman RH, Lloyd TR. Utility of cardiac catheterization in pediatric cardiac patients on ECMO. *Catheter Cardiovasc Interv.* 1999;46:62–67.
484. Booth KL, Roth SJ, Perry SB, del Nido PJ, Wessel DL, Laussen PC. Cardiac catheterization of patients supported by extracorporeal membrane oxygenation. *J Am Coll Cardiol.* 2002;40:1681–1686.
485. Ettedgui JA, Fricker FJ, Park SC, Fischer DR, Siewers RD, Nido PJ. Cardiac catheterization in children on extracorporeal membrane oxygenation. *Cardiol Young.* 1996;6:59–61.
486. Rosales AM, Lock JE, Perry SB, Geggel RL. Interventional catheterization management of perioperative peripheral pulmonary stenosis: balloon angioplasty or endovascular stenting. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2002;56:272–277.
487. Bhole V, Wright JG, De Giovanni JV, Dhillon R, Miller PA, Desai T, Chikermane A, Jones T, Barron DJ, Brawn WJ, Stumper O. Transcatheter interventions in the early postoperative period after the Fontan procedure. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2011;77:92–98.
488. Michel-Behnke I, Luedemann M, Bauer J, Hagel KJ, Akintuerk H, Schranz D. Fenestration in extracardiac conduits in children after modified Fontan operation by implantation of stent grafts. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:93–96.
489. Stumper O, Gewillig M, Vettukattil J, Budts W, Chessa M, Chaudhari M, Wright JG. Modified technique of stent fenestration of the atrial septum. *Heart.* 2003;89:1227–1230.
490. Veldtman GR, Norgard G, Wählander H, Garty Y, Thabit O, McCrindle BW, Lee KJ, Benson LN. Creation and enlargement of atrial defects in congenital heart disease. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:162–168.
491. Rychik J, Rome JJ, Jacobs ML. Late surgical fenestration for complications after the Fontan operation. *Circulation.* 1997;96:33–36.
492. Vyas H, Driscoll DJ, Cabalka AK, Cetta F, Hagler DJ. Results of transcatheter Fontan fenestration to treat protein losing enteropathy. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;69:584–589.
493. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M, Bolger A, Cabell CH, Takahashi M, Baltimore RS, Newburger JW, Strom BL, Tani LY, Gerber M, Bonow RO, Pallasch T, Shulman ST, Rowley AH, Burns JC, Ferrieri P, Gardner T, Goff D, Durack DT. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group [published correction appears in *Circulation.* 2007;116:e376–e377]. *Circulation.* 2007;116:1736–1754.
494. Baddour LM, Bettmann MA, Bolger AF, Epstein AE, Ferrieri P, Gerber MA, Gewitz MH, Jacobs AK, Levison ME, Newburger JW, Pallasch TJ, Wilson WR, Baltimore RS, Falace DA, Shulman ST, Tani LY, Taubert KA. Nonvalvular cardiovascular device-related infections. *Circulation.* 2003;108:2015–2031.
495. Cassidy SC, Schmidt KG, Van Hare GF, Stanger P, Teitel DF. Complications of pediatric cardiac catheterization: a 3-year study. *J Am Coll Cardiol.* 1992;19:1285–1293.

**KEY WORDS:** AHA Scientific Statements ■ catheterization ■ pediatrics ■ heart defects, congenital ■ valvuloplasty, balloon ■ cardiovascular diseases

## Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association

Timothy F. Feltes, Emile Bacha, Robert H. Beekman III, John P. Cheatham, Jeffrey A. Feinstein, Antoinette S. Gomes, Ziyad M. Hijazi, Frank F. Ing, Michael de Moor, W. Robert Morrow, Charles E. Mullins, Kathryn A. Taubert and Evan M. Zahn

*Circulation*. 2011;123:2607-2652; originally published online May 2, 2011;  
doi: 10.1161/CIR.0b013e31821b1f10

*Circulation* is published by the American Heart Association, 7272 Greenville Avenue, Dallas, TX 75231  
Copyright © 2011 American Heart Association, Inc. All rights reserved.  
Print ISSN: 0009-7322. Online ISSN: 1524-4539

The online version of this article, along with updated information and services, is located on the World Wide Web at:

<http://circ.ahajournals.org/content/123/22/2607>

Data Supplement (unedited) at:

<http://circ.ahajournals.org/content/suppl/2016/04/13/CIR.0b013e31821b1f10.DC1>

**Permissions:** Requests for permissions to reproduce figures, tables, or portions of articles originally published in *Circulation* can be obtained via RightsLink, a service of the Copyright Clearance Center, not the Editorial Office. Once the online version of the published article for which permission is being requested is located, click Request Permissions in the middle column of the Web page under Services. Further information about this process is available in the [Permissions and Rights Question and Answer](#) document.

**Reprints:** Information about reprints can be found online at:  
<http://www.lww.com/reprints>

**Subscriptions:** Information about subscribing to *Circulation* is online at:  
<http://circ.ahajournals.org//subscriptions/>

# Az AHA tudományos állásfoglalása

## A szívkáterezés és a katéteres beavatkozások indikációi gyermekkardiológiai betegségekben

### Az American Heart Association tudományos állásfoglalása

Támogatja az American Academy of Pediatrics  
és a Society for Cardiovascular Angiography and Intervention

Timothy F. Feltes, MD, FAHA, Chair; Emile Bacha, MD; Robert H. Beekman III, MD, FAHA;  
John P. Cheatham, MD; Jeffrey A. Feinstein, MD, MPH; Antoinette S. Gomes, MD, FAHA;  
Ziyad M. Hijazi, MD, MPH, FAHA; Frank F. Ing, MD; Michael de Moor, MBBCh;  
W. Robert Morrow, MD; Charles E. Mullins, MD, FAHA; Kathryn A. Taubert, PhD, FAHA;  
Evan M. Zahn, MD; az American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee részéről  
a Council on Cardiovascular Disease in the Young, a Council on Clinical Cardiology  
és a Council on Cardiovascular Radiology and Intervention

### Tartalom

Preambulum .....	242
1. Előkészítés a szívkáteres beavatkozásra .....	242
2. A diagnosztikus katéterezés indikációi .....	243
3. A pitvari összeköttetések megnyitása .....	246
3.1. Transseptalis technikák .....	246
3.2. Pitvari septostomia .....	248
4. Septumdefektusok transzkáteres eszközös zárása .....	249
4.1. Szekundum ASD .....	249
4.2. Kamrai septumdefektusok .....	250
4.3. A Fontan-fenesztráció és a terelőfolt-szivárgás zárása .....	251
5. A szívbillentyűk transzkáteres ballonos tágítása .....	252
5.1. Pulmonalis valvuloplastica .....	252
5.2. Aortavalvuloplastica .....	253
5.3. Mitralis valvuloplastica .....	254
5.4. Tricuspidalis valvuloplastica .....	256
6. Transzkáteres ballonos angioplastica és/vagy stentbeültetés az obstruktív elváltozások kezelésére ..	257
6.1. Natív coarctatio és recoarctatio .....	257
6.2. Arteria pulmonalis angioplastica és stentbeültetés .....	258
6.3. Szsiztémás vénás ballonos angioplastica és stentbeültetés .....	260
6.4. Pulmonalis vénák .....	261

6.5. Stent beültetése a nyitott ductus arteriosusba .....	262
6.6. A conduiten végzett beavatkozások .....	263
7. Érősszeköttetések katéteres elzárása .....	264
7.1. Nyitott ductus arteriosus .....	264
7.2. Aortopulmonalis kollaterálisok .....	265
7.3. Sebeszí úton kialakított szisztemopulmonalis sötök .....	266
7.4. Egyéb vascularis eltérések katéteres zárása .....	268
7.5. Paravalvularis hasadék .....	268
7.6. Venovenosus csatornák .....	259
8. Katéteres pulmonalisbillentyű-csere .....	270
9. Hibrid beavatkozások .....	271
9.1. Hypoplasias bal szívűl szindróma és komplex egykamrás keringés .....	271
9.2. A muscularis kamrai septumdefektusok periventricularis eszközös zárása .....	272
9.3. Stentbeültetés .....	273
10. Különleges megfontolások a katéteres/intervenciós kezelésekkel kapcsolatban .....	274
10.1. Műtét után álló, köztük extracorporealis membránoxigenizációs kezelésben részessülv betegek .....	274
10.2. A Fontan-keringés dekompressziója .....	275
10.3. Endocarditisprofilaxis a szívkáteres vizsgálatok és beavatkozások során .....	275
Irodalom .....	277

Az American Heart Association minden lehetséges lépést megtesz azért, hogy elkerülje a már fennálló vagy lehetséges érdektöközeteket, amelyek az irányelv megírását végző testület tagjainak külső kapcsolatai, illetve személyi, szakmai és üzleti érdekei miatt jelentkezhetnének. Pontosabban, az irányelv megírását végző testület minden tagját megkérte arra, hogy töltse ki és adjá be az érdekeltségekre vonatkozó kérdőívet, amely bemutatja az összes olyan kapcsolatot, ami valódi vagy lehetséges érdektöközetnek tekinthető.

Ezt a nyilatkozatot az American Heart Association Tudományos Tanácsadó és Koordinálóbizottsága (Science Advisory and Coordinating Committee) 2011. február 22-én hagyta jóvá. A nyilatkozat másolata a <http://my.americanheart.org/statements> oldalon keresztül a „by topic” (témaenként) vagy „by publication date” (a közlés dátuma alapján) címkére kattintva érhető el.

Az American Heart Association kérésére a dokumentumot a következőképpen kell idézni: Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, Hijazi ZM, Ing FF, de Moor M, Morrow WR, Mullins CE, Taubert KA, Zahn EM; on behalf of the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Clinical Cardiology, and Council on Cardiovascular Radiology and Intervention. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123:2607-2652.

Az AHA tudományos nyilatkozatainak szakértői átnézését az AHA Országos Központjában végeztük. Az AHA nyilatkozatainak és irányelvűinek megírásáról további részletek a <http://my.americanheart.org/statements> internetes oldalon, a „Policies and Development” (Irányelvök és fejlesztés) hivatkozás alatt olvashatók.

Engedélyek: A dokumentum sokszorosítása, módosítása, megváltoztatása, bővítése és/vagy terjesztése az American Heart Association kifejezetten engedélye nélkül tilos. Az engedély igénylésére vonatkozó információk a [http://www.heart.org/HEARTORG/General/Copyright-Permission-Guidelines\\_UCM\\_300404\\_Article.jsp](http://www.heart.org/HEARTORG/General/Copyright-Permission-Guidelines_UCM_300404_Article.jsp) weboldalon találhatók. A „Permission Request Form” („Engedélyigénylő nyomtatvány”) hivatkozás a weboldal jobb oldalán jelenik meg.

(Eredeti megjelenés: *Circulation*. 2011;123:2607-2652.)

© 2011 American Heart Association, Inc.

## Preambulum

Mióta az American Heart Association (AHA) 1998-ban közölte a legutóbbi tudományos állásfoglalását ebben a téma-körben,<sup>1</sup> a műszertechnika fejlődése, az intervenciós módszerekben bekövetkezett előrelépések és az innovatív szellem új területeket nyitott meg a veleszületett szívbetegségekben végzett terápiás katéteres beavatkozások számára. A katétere-zés, valamint a katéteres kezelések biztonságosságával és hatékonysságával foglalkozó vizsgálatok száma sajnos alacsony ezen a területen a kontrollpopuláció kijelölésének nehézségei, a veleszületett szívbetegségekben szenvedő gyermek betegek viszonylag alacsony száma és a klinikai megje-lénés változatossága miatt. Ennek köszönhető az, hogy az eredetileg felnőttkori betegségek kezelésére kifejlesztett katéteres eszközöket szinte minden esetben a hivatalos indikációs területen kívül használják a veleszületett szívbetegségek kezelésére.

Az AHA képviselőiből létrehozott, illetve a Society for Cardiovascular Angiography and Intervention és az American Academy of Pediatrics által támogatott írócsoport célja diag-nosztikus katétere-zések és intervenciós kezelési lehetőségek bemutatásán túl ajánlások létrehozása volt az irodalom kritikai áttekintése és a legjelentősebb véleményformálók szakér-telme, illetve az evidenciák szintje alapján. Az írócsoport megbízást kapott arra, hogy végezze el az evidenciák vizsgá-latát, valamint osztályozza az ajánlásokat és állapítja meg az evidencia szintjét az egyes ajánlásokra vonatkozóan. Ennek során az American College of Cardiology/AHA osztályozási rendszerét használták az alábbiak szerint:

### Az ajánlások osztályozása

- I. osztály: Olyan betegségek, amelyek esetében bizonyítékok és/vagy általános egyetértés támasztja alá azt, hogy az adott beavatkozás, illetve kezelés előnyös, hasznos és hatékony.
- II. osztály: Olyan betegségek, amelyek esetében a bizonyítékok ellentmondásosak és/vagy a vélemények eltérnek az adott beavatkozás vagy kezelés hasznosságára/hatékony-ságára vonatkozóan.
  - IIa osztály: A bizonyítékok/vélemények többsége a hasznosság/hatékonysság mellett szól.
  - IIb osztály: A bizonyítékok/vélemények kevésbé támasztják alá a beavatkozás vagy kezelés hasznosságát/hatékonysságát.
- III. osztály: Olyan betegségek, amelyek esetében bizonyítékok és/vagy általános egyetértés támasztják alá azt, hogy az adott beavatkozás/kezelés nem hatékony/hasznos, és bizonysos esetekben akár káros is lehet.

### Az evidenciák szintje:

- A szintű evidencia: Több randomizált klinikai vizsgálatból vagy metaanalízisből származó adat.
- B szintű evidencia: Egy randomizált vizsgálatból vagy nem randomizált vizsgálatokból származó adat.
- C szintű evidencia: Csak a szakértők véleménye, esetnulmányok vagy a szokásos kezelés.

A jelen állásfoglalásban bemutatott gyakorlati ajánlások lété-rehozásakor az ajánlások osztályozását és az evidenciák szintjének meghatározását, továbbá a klinikai vizsgálatokból vagy a különböző alpopulációkban észlelt hasznosságra/hatékonysságra vonatkozó regiszterekből származó elérhető

adatokat használtuk. Ha egy ajánlás B vagy C szintű, ez nem jelenti azt, hogy az adott ajánlás gyenge. Az indikációknál tárgyal számos, fontos klinikai kérdés nem vizsgálható kli-nikai vizsgálatok keretében. Annak ellenére, hogy az adott vizsgálattal vagy kezelési móddal kapcsolatban esetleg nem állnak rendelkezésre randomizált vizsgálatok eredményei, egyértelmű klinikai konszenzus jöhét létre annak hasznosságára vagy hatékonyságára vonatkozóan. Az American Col-lege of Cardiology/AHA által a gyakorlati irányelvek kiala-kítása céljából létrehozott munkacsoport 2003-ban kidolgozta az ajánlások megírásakor használandó kifejezések listáját. minden ajánlást teljes mondatban fogalmaztunk meg, amelyben egy teljes gondolatot fejtettünk ki, így az adott ajánlás akkor is közvetíti annak teljes eredeti szándékát, ha a doku-mentum egészéből kiragadva, attól függetlenül idézik (ide-értve az ajánláscsoportok fölött olvasható fejszövegeket is). Reményeink szerint az olvasók így jobban megérthetik az indikációkat, és lehetségesessé válik az egyedi ajánlási szintek megvitatása.

A gyermekgyógyászatban az eszközökkel kapcsolatban ál-talában nem történtek randomizált kontrollált vizsgálatok, ami nehézséget okozott az írócsoport számára az ajánlások kialakításakor. Így számos javaslatot közös megegyezés alap-ján állítottak fel. Azokban az esetekben, amikor széles körű egyetértés volt arra vonatkozóan, hogy egy beavatkozást a szokásos klinikai gyakorlat részének kell tekinteni, és ezt tu-dományos bizonyítékok is alátámasztották, az adott beavatkozásokat az I. osztályú ajánlások közé soroltuk be. Ezekben az esetekben gyakran a „javasolt” megfogalmazást használtuk. Az írócsoport tudomásul veszi, hogy ezek az ajánlások nem zájják ki az adott szívbetegség sebészi kezelését. Ezért általában a „javasolt” kifejezést használtuk a „kell végezni” kifejezés helyett, mivel felismertük azt a tényt, hogy az egyes intézményeknek fel kell mérniük a saját lehetőségeiket és korlátaikat. Az adott központnak akkor sem kell feltétlenül az eszköz használatát választani, ha az I. osztályú besorolást ka-pott. A szívbetegségek például nem mindig izolált formában fordulnak elő, és az izolált vagy összetett rendellenességekkel élő betegek esetében esetleg hasznosabb lehet a sebészi beavatkozás elvégzése. A program egyénre szabott megközelítésének megfelelően a kardiológusoknak és a sebészeknek együtt kell működniük a betegek intervenciós ellátásával kap-csolatos megközelítés kidolgozásában. Az írócsoport betar-totta az AHA által kialakított érdekközösségi szabályokat, és minden tagja köteles volt közölni a nála fennálló összes le-hetséges érdekközést. Az írócsoport elnöke az AHA Veleszületett Szívbetegségek Bizottságának egyik tagja volt, aki-nél semmilyen érdekközés sem állt fent a jelen tudományos állásfoglalás témájával kapcsolatban.

## 1. Előkészítés a szívkatéteres beavatkozásra

A szívkatétere-zés sokáig a veleszületett szívbetegségen szen-vedők anatómiai és élettani eltéréseinek tisztázására használt legalapvetőbb módszer volt. A képerősitő mellett, kontraszt-anyaggal végzett valós idejű átvilágítás gyors, digitális angiografiával kiegészítve nagy felbontású képeket hoz létre a szív-ról, ami szükséges a betegek sikeres sebészi ellátásához. A szív üregeiben és a nagyerekben fennálló nyomás közvetlen mérése elősegíti a betegek csoportosítását a kockázat alapján, a gyógy-szeres kezelés hatékonysságának felmérését, valamint a beavatkozás szükségesességének megítélését.

Bár a szívkatétere-zés ebből a szempontból még mindig fontos szerepet tölt be, ennek a módszernek is megvannak a

maga korlátai. Ezek közül a legfontosabb, hogy az angiográfiai képalkotás során egyidejűleg csak két síkban lehet képeket létrehozni, és az angiográfiai adatok háromdimenziós rekonstrukciója jelenleg is fejlesztés alatt áll. A szívkatéterezés invazív jellege és az altatás gyakori szükségessége arra készíti a gyakorló orvosokat, hogy legalábbis fontolják meg az adatgyűjtés egyéb, nem invazív módjainak alkalmazását. Szerencsére a nem invazív képalkotás fejlődése lehetővé tette azt, hogy a szívkatéterezés diagnosztikai eszköz helyett egyre inkább katéterezésen alapuló terápiás lehetőséggé váljon. A két-dimenziós echokardiográfia, illetve a háromdimenziós képalkotású echokardiográfia, mágneses rezonanciás képalkotás (MRI) és komputertomográfia (CT) alapján végzett háromdimenziós képalkotás számos esetben kiváltotta a szívkatéterezést.<sup>2-7</sup> A képalkotás itt felsorolt módszerei javíthatják a katéteres beavatkozások sikereségét, valamint segíthetik a katéterezéssel végzett adatgyűjtés vagy kezelés megtervezését. Így az intervenciós kardiológus, a sebész és a kezelőorvos köztölti párbeszéd alapvető fontosságú a veleszületett szívbetegségen személyre szabott betegek megfelelő ellátásának biztosítása szempontjából.

## Általános ajánlások a szívkatéterezés előkészítésére vonatkozóan

### I. osztály

- 1. Az invazív szívkatéterezés előtt teljes echokardiográfiai vizsgálat vagy egyéb nem invazív képalkotó vizsgálat, például CT- vagy MR-vizsgálat, elvégzése javasolt az adatgyűjtés megtervezésének és a beavatkozás elvégzésének elősegítése céljából. (Az evidencia szintje: A)**

## 2. A diagnosztikus katéterezés indikációi

A szívkatéterezés és az angiográfia átformálta a veleszületett szívbetegségen személyre szabott betegek kezelését, és jelentős mértékben javította a veleszületett szívbetegségek miatt végzett műtétek biztonságosságát és hatékonyságát. A nem invazív képalkotásnak az 1. szakaszban („Előkészítés a szívkatéteres beavatkozásra”) leírt fejlődésével a legtöbb veleszületett szívfejlődési rendellenesség, például kamrai septumdefektusok (VSD), pitvari septumdefektusok (ASD), az atriventricularis septumdefektus, Fallot-tetralógia, kettős kíáramlású jobb kamra (DORV), coarctatio aortae, hypoplasiás balszívfél-szindróma (HLHS) és más összetett szívfejlődési rendellenességek esetén már nem szükséges rutinszerűen diagnosztikus katéterezést végezni a műtét előtti kivizsgálás részeként. Az anatómia részletei, például a situs, a vénás és az artériás összeköttetések, a septum épsége, a valvularis stenosis vagy insufficientia foka, a tüdőartériák mérete, a koszorúerek eredése és az aortaív anatómiája a sebész beavatkozás elvégzéséhez szükséges bizonyossággal könnyen megítélezhető echokardiográfiai vizsgállal is. Az intervenciós katéterezés előtt el kell végezni a hemodinamikai jellemzők és szükség esetén az anatómia angiográfiai kivizsgálását a célcsoportnak és gyermekek veleszületett vagy szerzett szívbetegségek igazolása céljából.

A megfelelő nem invazív képalkotó módszerek nem minden központban érhetőek el egyenlő mértékben. Azokban a központokban, ahol az MR- és CT-vizsgálatok a veleszületett szívbetegségek diagnosztikájában nem megfelelő színvonaluk, és az echokardiográfiai vizsgállal nem lehet elég részletet látni, diagnosztikus katéterezés elvégzése javasolt. A diagnosztikus katéterezés azonban nem tekintendő rutinbeavatko-

zásnak a veleszületett szívfejlődési rendellenességek diagnosztikája során, és a teljes jobb- és balszívfél-vizsgálatok a beteget felesleges kockázatnak és sugárzásnak tehetik ki. minden diagnosztikus katéterezés során felmerülhet az intervenciós szükségessége. Emiatt a katéterezés diagnosztikus szakaszát végző személynek és intézménynek képesnek kell lennie az intervenciós beavatkozás elvégzésére is. Az egyes központoknak fel kell mérniük a lehetőségeket, mivel ezekre a lehetőségekre támaszkodnak, amikor eldöntik, hogy mely esetekben végezhetnek katéteres beavatkozást.

A jelen állásfoglalásnak nem célja a diagnosztikus katéterezés összes indikációjának felsorolása, azonban létezik néhány tágabb kategória, amelyekben a diagnosztikus katéterezés szükségessége megalapozott a jelenlegi klinikai gyakorlatban. A legtöbb esetben ezek az indikációk tapasztalati úton jöttek létre, és nem történtek kontrollált vagy egyéb típusú prospektív vizsgálatok annak igazolására, hogy a szívkatéterezés ezekben az esetekben előnyösebb, mint a többi diagnosztikus módszer. Így az indikációk többségét esettanulmány-sorozatok, retrospektív esettanulmányok és szaktekintélyek véleménye támasztja alá. A diagnosztikus katéterezés javasolt vagy javasolt lehet a következő szakaszban leírt körülmenyek között.

Szívkatéterezést kell végezni minden olyan esetben, amikor a veleszületett szívfejlődési rendellenességen szenvedő gyermek anatómiája nem megfelelően tisztátható a nem invazív módszerek alkalmazásával. Bár számos veleszületett szívfejlődési rendellenesség diagnosztítható és közvetlenül továbbirányítható a sebészhez a nem invazív vizsgálatok alapján, előfordulhatnak olyan esetek, különösen nagyon összetett elváltozások esetén, amikor szükséges további, specifikus részletek megismerése az anatómiával és a hemodinamikai jellemzőkkel kapcsolatban. Az így szerzett definitív anatómiai és hemodinamikai adatok alapján a diagnosztikus szívkatéterezés képezi a „végső döntés” alapját az összetett elváltozások jelentős részében. A diagnosztikus katéterezés szükségességét felvétő körülmenyek a következők lehetnek:

- 1. A semilunaris billentyűk szűkületével járó alacsony vagy magas áramlás esetén a nem invazív Doppler-vizsgálatokkal meghatározott gradiensek pontatlanok lehetnek. Az aortastenosis és insufficientia, valamint a pulmonalis stenosis és insufficientia kombinációja esetén, különösen akkor, ha mind a szisztemás, mind a pulmonalis keringésben több szinten van jelen szűkület, a kapott eredmények ellentmondóak lehetnek, amennyiben a vizsgálat csak az echokardiográfiai vizsgálatok alapján történik. A valódi csúcsgradiens (peak-to-peak) meghatározásához diagnosztikus katéterezés szükséges, és bizonyos betegségekben jelenleg is ez alapján döntik el a sebész vagy katéteres beavatkozások szükségességét. A nyomásgradiensek nem invazív meghatározása számos esetben elegendő a sebész beavatkozások elvégzéséhez, azonban a nem invazív módszerekkel mért adatok ellentmondásossága esetén katéterezés is szükséges sé válhat.**
- 2. Az olyan alacsony áramlással járó elváltozások, amelyeknél a pulmonalis artériák rezisztenciájának kiszámításakor kapott eredmények félrevezetők lehetnek, a legjobban a tüdőartériák anatómiájának angiográfiai vizsgálata és a tranzitidő, illetve a pulmonalis artériás nyomások meghatározásának kombinációjával tanulmányozhatók. Félrevezető lehet, ha csak az anatómia részleteit ismer-**

jük a megfelelő nyomásadatok nélkül. Ez gyakran igaz a cavopulmonalis anastomosis vagy teljes Fontan-műtét-sorozat után álló betegekre. A diagnosztikus katéterezés gyakran hasznos ezekben a betegekben a teljes Fontan-műtét, a Fontan-revízió vagy a transzplantáció szükségességének elbírálásához. Emellett a súlyos cyanosisban szenvedő, fenesztrált Fontan-műtén átesett betegekben is hasznos a fenesztráció átmeneti elzárásának hatására kialakuló hemodinamikai hatások értékeléséhez és a fenesztráció definitív zárásának elbírálásához. A vizsgálatot végzőnek képesnek kell lennie a definitív zárás elvégzésére is. A fenti betegcsoporthoz hasonlóan azokban a betegekben is alaposan mérlegeln kell a szívkatéterezés szükségességét, akikben a műtétet követően nem a várható klinikai lefolyás észlelhető (további részletek a 10. szakaszban olvashatók „Különleges megfontolások a katéteres/intervenciós kezelésekkel kapcsolatban” címmel).

A veleszületett szívbetegségek miatt végzett műtétek után számos olyan probléma jelentkezhet, ami diagnosztikus katéterezést tesz szükségesé, mivel nem invazív vizsgálatokkal nem lehet diagnózishoz jutni. Mint korábban már megjegyeztük, a diagnosztikus beavatkozás menet közben intervenciós beavatkozássá válhat, így a vizsgálatot végző kardiológusnak felkészülnék kell lennie arra, hogy szükség esetén továbbléjen az intervenció irányába. Az ilyen körülmények között felmerülő leggyakoribb indikációk többek között, de nem kizárálag, a következők lehetnek:

1. Azokban a helyzetekben, amikor kifejezett deszaturáció alakul ki az artériás szisztemopulmonalis sönt kialakítása után, a katéteres vizsgálat elvégzése hasznos lehet a pulmonaliság-stenosis, illetve a söntstenosis vagy -elzáródás kizáráásához. Ilyen helyzetek akkor alakulnak ki, ha a beteg állapota túl instabil az MRI vagy MRI/mágneses rezonanciás angiográfia (MRA) elvégzéséhez, ami egyébként gyorsan kimutatná az arteria pulmonalis szűkületét vagy a sönt elzáródását.
2. Azokban a helyzetekben, amikor kifejezett szisztemás deszaturáció áll fenn a cavopulmonalis anastomosis ki-alakítása után, katéterezés elvégzése javasolt a venovenosus, venoatrialis vagy pulmonalis arteriovenosus malformációk kizáráására. Ebben a helyzetben a vizsgálatot végző személynek képesnek kell lennie a vénás kollaterálisok elzárására is. A modern MRA és CT-angiográfia segítséget nyújthat az ilyen elváltozások kimutatásában és helyzetének pontos meghatározásában.
3. Ha kifejezett residualis bal-jobb sönt fennállása valószínűíthető az atrioventricularis septumdefektus-műtét részeként elvégzett kamrai septumdefektus zárássát követően, katéteres vizsgálat elvégzése javasolt a sönt méreteinek és súlyosságának kiszámításához.
4. Ha kifejezett aortopulmonalis kollaterális áramlás fennállása valószínűíthető, diagnosztikus katéterezést kell végezni. A vizsgálatot végző személynek szükség esetén képesnek kell lennie az áramlást mutató szisztemopulmonalis kollaterális artériák elzárásának elvégzésére is.
5. Ha Fallot-tetralógia vagy kettős kiáramlású jobb kamra miatt végzett műtét után jobb kamrai kiáramlási szűkület fennállása valószínűíthető, és az MR-vizsgálat nem elérhető vagy a beteg nem tolerálná az MR-vizsgálat elvégzését, diagnosztikus katéterezés elvégzése javasolt.

6. Ha a betegben nem magyarázható az extracorporalis membránoxigenátor-kezelés szükségessége vagy a leszoktatás sikertelen, és ennek nincs nyilvánvaló oka, katéterezést kell végezni a probléma azonosítása és a közvetlen ellátás elvégzése céljából.

A múltban a diagnosztikus katéterezés csak korlátozott mértékben volt használható a definitív diagnózis felállításra csökkent szisztoles funkcióval járó, megmagyarázhatatlan szívelégtelenség esetén. A rutin fénymikroszkópos vizsgállal kísért endomyocardialis biopszia hasznos azokban az esetekben, amikor myocarditisre utaló pozitív eredmények igazolódnak, de a legtöbb esetben hiányoznak a myocarditisre utaló fénymikroszkópos eltérések, illetve a cardiomyopathia egyértelmű diagnózisának felállításához szükséges fény- és elektronmikroszkópos elváltozások. A myocarditis Dallas-kritériumai csak ritkán teljesülnek.<sup>8</sup> Az MR-vizsgálattal észlelt myocardialis oedema és a késői halmozás ezekben az esetekben hasznosnak bizonyulhat, azonban ez sem biztosít egyértelmű diagnózist.<sup>9</sup> Bár előfordulhatnak olyan helyzetek, amikor a beteg klinikai állapota nem teszi lehetővé a katéterezés elvégzését, a katéterezés és a biopszia elvégzését lehetőleg minden fontolónak kell venni, és amennyiben sor kerül a vizsgálatra, megfelelő myocardiummintát kell venni a szövettani diagnózis felállításához és a vírus kimutatására végzett polimeráz láncreakció elvégzéséhez.<sup>10</sup> Bizonyos esetekben emellett a biopszia során nyert mintából a kontraktilis fehérjék eltérései és egyéb molekuláris eltérések kimutatása lehetővé teheti a cardiomyopathia definitív diagnózisának felállítását. Ez utóbbit a feltételezhetően öröklött cardiomyopathiás esetek részletes kivizsgálása során kell elvégezni.

A szívkatéterezés változatlanul fontos szerepet játszik a pulmonalis hypertonia és az annak gyógyszeres kezelésére adott terápiás válasz kivizsgálásában. Idetartozhatnak azok a veleszületett szívbetegségen szenvedő betegek, akikben a pulmonalis rezisztencia pontos megítélése szükséges a sebesszi beavatkozásra és gyógyszeres kezelésre vonatkozó döntések meghozatalához. Emellett a rezisztencia mérésére végzett katéterezés alapvető fontosságú a pulmonalis érbetegségen szenvedő betegek kezelésében is, a gyógyszeres kezelésre adott terápiás válasz megítéléséhez. Azokban a laboratóriumokban, ahol katéterezést végeznek a pulmonalis érrendszer reaktivitásának vizsgálata céljából, lehetőséget kell biztosítani inhalációs nitrogén-monoxid vagy egyéb pulmonalis vasodilatatorok adására.<sup>11</sup>

A pulmonalis rezisztencia preoperatív vizsgálatát gyakran végzik az egykamrás keringés többletpcső Fontan-műtéttel végzett palliatív ellátása előtt álló betegekben. Egyes szaktekintélyek nem javasolják a katéterezés elvégzését ebben a klinikai helyzetben, de továbbra is gyakran alkalmazott módszer maradt az egykamrás keringéssel elő betegek katéteres vizsgálata a beavatkozás második vagy harmadik lépcsőfoka előtt. A pulmonalis arteriolák emelkedett rezisztenciája, a fel nem ismert pulmonalis vénás elzáródás és a kamrai töltőnyomások emelkedése mind hatással lehet a palliatív Fontan-műtét második és harmadik lépcsőfokának kimenetelére.<sup>12</sup> Ebben a helyzetben emiatt indokolt a katéterezés elvégzése, amíg prospektív vizsgálatok nem igazolják, hogy a katéteres vizsgálat biztonsággal elhagyható az ilyen betegek preoperatív kivizsgálásából.

Bizonyos körülmények között, például pulmonalis atresia esetén a tüdők artériás vérellátása igen összetett lehet. A pulmonalis atresiában és kamrai septumdefektusban vagy pul-

monalis atresiában és komplex kamrai eltérésekben szenvedő betegekben a katéterezés célja a tüdők felé irányuló aortopulmonalis kollaterális vérellátás részleteinek tisztázása és a valódi pulmonalis artériák méretének meghatározása. A kollaterálisokon és valódi pulmonalis artériákon keresztül történő kettős vérellátás és a kizárolagosan a kollaterálisokon keresztül történő egyszeres vérellátás pontos kimutatásával a katéterezés fontos szerepet játszik az alkalmazandó sebészeti megközelítés kiválasztásában.<sup>13,14</sup> A vizsgálat során a vizsgálónak mindenkiéppen képesnek kell lennie a kollaterálisok szelektív katéterezésére, valamint a ballonos okklúziós angiográfia és a pulmonalis vénás ék (wedge) angiográfia elvégzésére. A nem invazív képalkotó eljárások, például MRI/MRA, hasznosak lehetnek az ilyen erek megjelenítésében.

Hasonlóképpen, az ép kamrai septummal járó pulmonalis atresiában szenvedő betegekben a koszorúerek anatómiája befolyásolhatja a (katéteres vagy sebészeti) beavatkozás sikerét és a beteg túlélését. Bár a jobb kamrai koszorúér-fisztráluk echokardiográfiás vizsgálattal is felismerhetők a pulmonalis atresiában vagy súlyos jobb kamrai hypoplasiában szenvedő betegekben, a jobbkamra-dependens koszorúér-keringés nem ismerhető fel. A koszorúér-keringés jobbkamra-dependenciájának kizárása alapvető fontosságú a jobb kamra terhelésének csökkentésére a jobb kamra és a pulmonalis artéria közötti folytonosság megtérülésére végzett katéteres vagy sebészeti beavatkozás előtt. Az ilyen indikációval katéterezést végző személynek képesnek kell lennie a hypoplasiás jobb kamrában jobbkamra-angiográfiát, aorta-angiográfiát és bizonyos esetekben szelektív coronaria-angiográfiát végezni.<sup>15,16</sup>

A legtöbb esetben diagnosztikus katéterezés elvégzése javasolt a szívtranszplantációs listára kerülő betegek kivizsgálása során, mind a veleszületett szívfejlődési rendellenességen, mind a cardiomyopathiában szenvedők esetében. Katéterezés elvégzése javasolt az endomyocardialis biopszia vételéhez, valamint a töltőnyomás és a pulmonalis rezisztencia meghatározásához.<sup>17</sup> Számos beteg klinikailag rossz állapotban van, ezért a katéterezést esetleg el kell halasztani vagy teljesen el kell hagyni. A katéterezés egy több módszerrel végzett kivizsgálás része, amelyet az echokardiográfia, az MRI és a többszörös CT-vizsgálat eredményével együtt kell értékelni. Hasonlóképpen, olyan helyzetek is fennállhatnak, amikor a korábbi katéterezés eredménye elegendő a transzplantációs listára kerüléshez (például műtét után transzplantációs listára kerülő beteg, akinél a műtét előtt megtörtént a katéteres vizsgálat).

A szívtranszplantációt átesett betegekben a graftvasculopathia a krónikus rejtőzési megjelenési formája, és előbb-utóbb a legtöbb betegben megjelenik. A graftvasculopathia gyermekben kevésbé gyakori, de idővel általában náluk is megjelenik valamilyen súlyosságú koszorúér-betegség.<sup>18</sup> A coronaria-angiográfiát rutinszerűen elvégzik a szívtranszplantációt átesett betegek kivizsgálása során a graftvasculopathia kialakulásának ellenőrzése céljából. Jól ismert tény, hogy a coronaria-angiográfia nem érzékeny módszer a graftvasculopathia kimutatására, és általában csak közepesen súlyos vagy súlyos betegség esetén bizonyul pozitívnak. Ezzel ellentétben, az intravascularis ultrahang igen érzékeny módszer a vasculopathia kimutatására már a legkorábbi stádiumban is.<sup>19</sup> Bár felnőttekben az intravascularis ultrahang használata jól megalapozott és széles körben elterjedt, gyermekben ez a módszer csak korlátozottan alkalmazható. Számos jelentés bizonyította már, hogy az intravascularis ultrahang hat év felett gyermekben is biztonsággal elvégezhető.<sup>20,21</sup> A tapasztalat és a képzés hiánya, valamint részben a szükséges katéterek és hüve-

lyek mérete korlátozza az intravascularis ultrahangvizsgálat beillesztését a gyermekkorú szívtranszplantációs program során alkalmazott utánkövetésbe. Mindemellett az intravascularis ultrahangot egyre gyakrabban használják a szívtranszplantación átesett gyermek betegek évente vagy félévente rutinszerű végzett kivizsgálása során, különösen a koszorúér-betegségek progresszív jellege, valamint a hirtelen halál esélye vagy a retranszplantáció esetleges szükségessége miatt, valamint figyelembe véve az egyre gyarapodó bizonyítékokat arra vonatkozóan, hogy a graftvasculopathia korai stádiumaiban az immunkezelés megváltoztatása vagy emelése lelassíthatja az intimaproliferáció folyamatát.

Az ígéretes új diagnosztikus módszerek, például a biomarkeret (agyi natriureticus peptid) is felhasználó betegkövetés ellenére az endomyocardialis biopsziával kombinált katéterezés marad a rejtőzési felismerésnek alappillére. Az endomyocardialis biopszia segítségével a kilökődés nem minden indokolatlan graftműködés-romlás esetén diagnosztizálható, de továbbra is ezt tekintjük a kivizsgálás „arany standardjának”. A katéterezés során nyert mintákon mind a celluláris, mint a humorális immunrendszer által kiváltott rejtőzési vizsgálni kell. Mára minden típusú rejtőzési diagnosztikus kritériumait jó kidolgozták, ilyenek például az International Society for Heart and Lung Transplantation celluláris rejtőzési vonatkozó átdolgozott kritériumai és a humorális rejtőzési vonatkozó, közelmúltban publikált kritériumok.<sup>22,23</sup> Az ellenanyagok által kiváltott rejtőzési diagnosztikának felállításához a fénymikroszkópos lelet és a C4D és C3D komplement fragmentumok lerakódásának kimutatására végzett fluoreszcens mikroszkópos vizsgálat eredménye egyaránt szükséges.

### Kockázatok/szövődmények

A szívkatéterezés kockázatokkal járhat a betegre nézve. Az alábbiakban felsoroljuk a leggyakoribb szövődményeket. Részletes információt az idézett hivatkozásokban találhatnak az olvasók.<sup>24–26</sup>

- Ionizáló sugárzás (a modern készülékek alkalmazásával egyre kisebb mértékben)
- Az altatás (ha szükséges) kockázatai
- Hypothermia (különösen kis csecsemőkben)
- A hipoxia súlyosbodása
- Aritmiák (átmeneti instabilitás vagy akár tartós aritmia, például ingerületvezetési blokk)
- Érsérülés/-perforáció/-szakadás
- Szívperforáció
- Szívbillaryű-sérülés
- Transzfúziót igénylő vérvesztés
- Allergiás reakció a kontrasztanyagra, a gyógyszerekre vagy az altatószerekre
- Veseelégtelenség a kontrasztanyag hatására
- Diffúz központi idegrendszeri sérülés
- Stroke
- Halál

### Ajánlások a diagnosztikus katéterezésre vonatkozóan

#### I. osztály

1. A tervezett intervenciós szívkatéterezés időpontjában a hemodinamikai és anatómiai adatok megszerzése ajánlott (szükség esetén angiográfia segítségével). (Az evidencia szintje: A)

- 2. A veleszületett szívbetegségekben vagy primer pulmonalis hypertoniában szenvedő betegekben szívkatéterezés elvégzése javasolt a pulmonalis rezisztencia és a pulmonalis hypertension reverzibilitásának meghatározására, ha a sebészi és belgyógyászati döntések meghozatalához szükséges a pulmonalis rezisztencia pontos mérése. (Az evidencia szintje: B)**
- 3. Szívkatéterezés elvégzése javasolt a komplex pulmonalis atresiában szenvedő betegekben a tüdő szegmentális érellátásának részletes feltérképezése céljából, különösen akkor, ha a nem invazív módszerek segítségével nem teljesen látható a pulmonalis artériák anatómiája. (Az evidencia szintje: B)**
- 4. Szívkatéterezés elvégzése javasolt az ép septum mellett fennálló pulmonalis atresiában szenvedő betegekben a koszorúér-keringés vizsgálatára. (Az evidencia szintje: B)**
- 5. Szívkatéterezés elvégzése javasolt a szívtransplantáció előtt álló betegek kivizsgálása keretében, kivéve abban az esetben, ha a katéterezés kockázatai meghaladják a lehetséges előnyöket. (Az evidencia szintje: C)**
- 6. Szívkatéterezés elvégzése ajánlott az esetleges graft-vasculopathia kimutatására a szívtransplantáció átesett betegekben. (Az evidencia szintje: B)**

## *Ia osztály*

- 1. Indokolt a szívkatéterezés elvégzése a pulmonalis nyomás/rezisztencia és a transzpulmonalis gradiens meghatározása céljából a palliációs beavatkozáson átesett, egykamrás keringéssel élő betegekben a többletpcsős Fontan-beavatkozás előtt. (Az evidencia szintje: B)**
- 2. Indokolt a szívkatéterezés elvégzése minden veleszületett szívfejlődési rendellenességen szenvedő betegben, ha a nem invazív vizsgálatok során nem lehet felállítani a teljes diagnózist, vagy a nem invazív vizsgálatokkal nyert eredmények egyértelműen hiányosak. (Az evidencia szintje: C)**
- 3. Indokolt a szívkatéterezés elvégzése a cardiomyopathia vagy myocarditis kivizsgálása során. (Az evidencia szintje: B)**
- 4. Indokolt a szívkatéterezés elvégzése a koszorúér-keringés kivizsgálása céljából a Kawasaki-betegség bizonos eseteiben, amikor a koszorúerek érintettsége valószínűsíthető vagy további kivizsgálást igényel, illetve a feltételezett veleszületett koszorúér-elváltozások kivizsgálása során. (Az evidencia szintje: B)**
- 5. Indokolt a szívkatéterezés elvégzése a műtét után álló szívbetegek anatómiai és hemodinamikai kivizsgálása céljából, ha a posztoperatív időszakban váratlan komplikáció jelentkezik, és a nem invazív képalkotó módszerek (például MRA, CT-angiográfia) nem adnak erre egyértelmű magyarázatot. (Az evidencia szintje: C)**

## 3. A pitvari összeköttetések megnyitása

### 3.1. Transseptalis technikák

Pitvari transseptalis megközelítés javasolt minden olyan esetben, amikor hozzáférés szükséges a bal szívfelhez, különösen a bal pitvarhoz, és a jobb, illetve bal szívfel között magzati körben fennálló összeköttetés már nincs jelen, vagy ha jelen van, de azon keresztül nem lehet átjutni a jobb szívfelből a bal szívfelbe. A jobb pitvarból a bal pitvar irányába végzett pitvari

transseptalis punkció/perforáció megbízható, közvetlen hozzáférést biztosít a bal pitvarhoz a korábban ép pitvari septum mellett. A teljes bal szívfel kivizsgálása során a pitvari transseptalis megközelítés használataval csökkenthető vagy teljesen megszüntethető az artériák esetleges további károsodásának a retrográd vizsgálatból származó kockázata, mivel a bal szívfelre vonatkozó információ nagy része a transseptalis beavatkozás útján is megszerezhető, miközben az artériás nyomás egyidejűleg egy kis kaliberű beültetett artériás hozzáférés útján monitorizálható.<sup>27</sup> Ha kifejezetten az aortagyökre avagy az artériára vonatkozó információ gyűjtése céljából retrográd vizsgálat elvégzése szükséges, a bal szívfelre vonatkozó adatok transseptalis megközelítéssel végzett gyűjtésével a retrográd vizsgálatot kisebb átmérőjű katéterrel lehet elvégezni, illetve az artériás kanülálási idő jelentősen lerövidül. A mitralis billentyű betegségeinek vizsgálatához transseptalis megközelítés is használható. Bár a pulmonalis kapillaris éknyomás és a bal kamrai végdiasztolés nyomás egyidejű monitorizálása mint széles körben alkalmazott módszer, általában elegendő a mitralis billentyű betegségeinek kivizsgálására, a transseptalis megközelítéssel nyert pitvari nyomásadatok általában megbízhatóbbak és így optimális hullámformákat hoznak létre. A transseptalis megközelítés alkalmazásáról szóló végső döntés a tapasztalt intervenciós kardiológus kezében van.

A komplex szívbetegségek sebészi megoldását, például a nagyér-transzpozíció miatt végzett Mustard vagy Senning vénás switch műtétet vagy az univentricularis szív miatt végzett lateralis csatornaképzéssel járó Fontan-beavatkozást követően a pulmonalis vénás keringés legkritikusabb pontjai legésszerűbben a terelőfolton keresztül végzett transseptalis punkcióval közelíthetők meg.<sup>28</sup> A transseptalis pitvari punkció/perforáció biztonságos, megbízható elvégzéséhez kétrányú röntgenátvilágító szükséges, különösen a kicsi betegek esetén. A kétrányú röntgenátvilágítás segítségével a beavatkozást végző folyamatosan maga elé képzelheti az intracardialis képletek háromdimenziós rekonstrukcióját, ezzel a képletek mélységükben is „életrére kelnek”, valamint a punkció/perforáció ideje alatt egyidejűleg látthatóvá válik a szíven belüli képletek térbeli viszonya. Az egyirányú röntgenátvilágítás használata még C-ívvel is csak különleges körülmények között jöhét szóba, és a beavatkozást ilyen esetben csak olyan intervenciós szakember végezheti, aki részesesen ismeri a pitvari septumot és annak variációit, valamint tapasztalt és képzett a transseptalis technika alkalmazásában. A kétrányú képerősítő helyett számos kiegészítő eljárást javasoltak, például különböző típusú egyidejű elektrokardiográfiás vizsgálatok, speciális síkok ábrázolása az egyirányú átvilágítás esetén és jelölőkatéterek felvezetése az aortába, de ezek egyike sem bizonyult egyenrangú megoldásnak. A nagyon nagy vagy nagyon kicsi bal kamrával élő nagyon kicsi vagy éppen ellenkezőleg, nagyon nagy betegekben, nagy, tág aortagyök esetében, valamint, ha a vena cava inferior irányából nem lehet hozzáérni a kamraseptumhoz, illetve a szívüregeknél vagy a nagyerek elhelyezkedésében bármilyen kóros eltérés áll fenn, az egyirányú képerősítő mellett végzett beavatkozás szóba sem jöhét, mivel ezek mind fokozzák a transseptalis módszer kockázatait.<sup>29</sup>

A pitvari septum punkciója/perforációja leggyakrabban Brockenbrough-féle transseptalis túvel történik.<sup>30</sup> Ezt Mullins-féle hosszú transseptalis hüvely/dilatátor-készletekkel (Medtronic vagy Cook Medical) szokták együtt használni.<sup>31</sup> Az eredeti készletekben található dilatátorok hegyei nagyon szorosan illeszkednek és jobban, simábban vékonyodnak el, mint a Brockenbrough-tűk finom distalis hegyei. A hosszú, vékony falú hüvelyek pedig szorosan ráfekszenek a dilatátor-

ra. Az összekapcsolódások nagyon szoros illeszkedése lehetővé teszi, hogy a hüvely/dilatátor kombinációk minimális erő alkalmazásával is átjussanak a tűn és keresztülhatoljanak a septumon, miután a tűvel átszúrtuk a septumot. A modern radiológiai képalkotás segítségével pontosan láttatható a tű és a hüvely/dilatátor-készlet, és egyértelműen elkölnöíthető a hüvely, a dilatátor és a tű, valamint a környező képletek a teljes beavatkozás ideje alatt. Az elérhető rendszerek hosszú hüvely segítségével hozzáférhetővé válik a bal szívfel minden katéter vagy eszköz számára, például „pengés” (blade) septostomiás katéterek, dilatációs ballonok vagy stentek. A hosszú hüvely emellett megteremti a transseptalis beavatkozás rugalmasságát és megbízhatóságát is.<sup>31</sup>

A rádiófrekvenciás transseptalis perforáció technikáját a közelmúltban dolgozták ki.<sup>32</sup> Ennek során rádiófrekvenciás energiát használnak a perforáció létrehozására a pitvari septumon; ez a módszer különösen hasznos nagyon kis bal pitvarral elő, kicsi betegekben (például hypoplasiás bal szívfel szindrómában szenvedő újszülöttökben), illetve abban az esetben, ha nem lehet közvetlen femoralis megközelítést alkalmazni, illetve a tűt ráhelyezni a pitvari septumra vagy erővel átszúrni azon. Ha a perforációt rádiófrekvenciás energia használatával végezzük, lehetőséggel válik, hogy a perforálódrotot egy előre kialakított vezetőkatéter segítségével irányítsuk rá a pitvari septumra, amelynek pontosan beállíthatjuk az ívét (akár 90° is lehet), így alkalmazkodhatunk a pitvari septum nehézkes megközelítéséhez. A septum perforációjához alkalmazott ilyen segédeszköz különösen hasznos abban az esetben, ha a pitvari transseptalis beavatkozást a vena jugularison keresztül végezzük, és nincs balpitvar-megnagyobbodás, vagy nem öblösödik ki a pitvari septum a jobb pitvarba. A septumperforáció elvégzéséhez egy speciális rádiófrekvencia-generátort használunk, nem az elektrofiziológiai ablatióhoz alkalmazott rádiófrekvenciás generátorokat. A perforáció elvégzéséhez kis teljesítményű (5 W), nagyfeszültségű (150–180 V) elektromos áram szükséges, amelyet igen rövid idő (0,4 másodperc) alatt kell leadni egy igen kis átmérőjű (1,3 F) elektródán keresztül.<sup>32,33</sup> Ez az energia a közvetlenül az elektróda előtt található és az azzal érintkező szövetek pusztulását és perforációját okozza. A rádiófrekvenciás dróttal végzett perforáció elvégzéséhez „erő” igazából nem szükséges, viszont a tűvel végzett punkcióhoz képest csökken a hegy oldalirányú irányíthatósága. Miután a rádiófrekvenciás drót átjutott a pitvari septumon, egy finom koaxiális katétert vezetünk keresztül a rádiófrekvenciás drónon, ezzel a rádiófrekvenciás drót egy merevebb és nagyobb kitámasztást biztosító drótra cserélhető. Ezután egy finom hegyű dilatárt vagy egy Mullins-féle transseptalis bevezetőhüvelyt (Medtronic, Inc) lehet bevezetni a bal pitvarba ezen a drónon át. A rádiófrekvenciás dróttal végzett perforáció során az oldalirányú irányíthatósággal kapcsolatban felmerülő problémák leküzdéséről a közelmúltban számos beszámoló látott napvilágot, amelyek a rádiófrekvencia vagy a sebészeti elektromos kauter energiája és a transseptalis tű kombinált használatáról számolnak be.<sup>34</sup> Ezek a beszámolók jelenleg még elszigeteltek, és a technika további vizsgálatokat igényel, mielőtt ajánlott módszernek tekinthetnékn.

### Kockázatok/szövődmények

Fontos megértenünk, hogy a transseptalis beavatkozásnak megvannak a maga szövődményei. A szívperforáció (különösen abban az esetben, ha a bal pitvar kis térfogatú), az aortába történő behatolás, a katéter és tűcserékkel kapcsolatos légembéliák kialakulása a beavatkozás lehetséges szövődményei.

## Ajánlások a pitvari transseptalis punkcióra vagy a rádiófrekvenciás perforációra vonatkozóan

### I. osztály

- Transseptalis punkció elvégzése javasolt minden olyan betegben, akiben a katéteres beavatkozás legjobban bal pitvari megközelítésből végezhető el (például tüdővéna-tágítás vagy stent, paramitralis valvularis leak), és akiben nem áll fenn összeköttetés a pitvarok között. (Az evidencia szintje: B)**
- Transseptalis punkció elvégzése javasolt a feltételezett bal kamrai kiáramlási pálya szűkületében szenvedő betegek hemodinamikai kivizsgálása során, akikben az aortabillentyűn retrográd úton nehezen vagy egyáltalán nem lehet átjutni, és nem áll fenn összeköttetés a pitvarok között. (Az evidencia szintje: B)**
- Transseptalis punkció elvégzése javasolt a klinikailag jelentős mitralis billentyűstenosisban szenvedő betegek hemodinamikai kivizsgálása során, ha az egyidejűleg mért pulmonalis artériás éknyomás és bal kamrai végdiasztolés nyomás nincs összhangban. (Az evidencia szintje: C)**
- Transseptalis perforáció elvégzése ajánlott, ha a pitvari septum ép, és bal pitvari behatolás szükséges az elektrofiziológiai vizsgálathoz vagy kezeléshez. (Az evidencia szintje: B)**

### IIa osztály

- Indokolt megfontolni a transseptalis punkció elvégzését a hypertrophiás cardiomyopathiában szenvedő olyan betegek hemodinamikai kivizsgálása során, akikben nem áll fenn összeköttetés a pitvarok között. (Az evidencia szintje: C)**
- Indokolt megfontolni a transseptalis punkció elvégzését az aorta-valvuloplastica elvégzéséhez olyan betegekben, akikben nem áll fenn összeköttetés a pitvarok között. (Az evidencia szintje: C)**
- Indokolt transseptalis punkciót végezni a feltételezett mitralis stenosisban, vena pulmonalis stenosisban vagy pulmonalis stenosisban szenvedő betegek hemodinamikai kivizsgálása során, amennyiben nem áll fenn náluk összeköttetés a pitvarok között. (Az evidencia szintje: C)**
- Indokolt rádiófrekvenciás pitvari septumperforációt végezni, amennyiben a bal pitvar hemodinamikai jellemzői vagy a bal szívfel megközelítése diagnosztikus vagy terápiás célból egyéb módon nem oldható meg rutin transseptalis punkcióból. (Az evidencia szintje: B)**
- Indokolt transseptalis punkciót végezni a vena pulmonalis oxigénszaturációjának mérésére azokban a betegekben, akikben felmerül a tüdő-, szív- vagy szív-tüdő-transzplantáció lehetősége. (Az evidencia szintje: C)**

### IIb osztály

- Indokolt lehet a transseptalis punkció lehetőségét megfontolni, amikor ballonos angioplastica/stentbeültetés történik coarctatio aortae miatt, amennyiben nem áll fenn összeköttetés a pitvarok között. (Az evidencia szintje: B)**

### 3.2. Pitvari septostomia

Bizonyos típusú veleszületett szívbetegségekben (például tricuspidalis billentyűatresia, hypoplašíás bal szívfél szindróma) szenvedő betegek túlélése attól függ, hogy a bal és a jobb pitvar közötti összeköttetés kellő nagyságú-e. A pitvarok közötti söt fennállása fontos lehet a perctérfogat növeléséhez jobbszívfél-obstrukcióval járó vitiumok (például tricuspidalis atresia, súlyos pulmonalis billentyű stenosis vagy atresia) esetében, a vérkeveredés elősegítésére nagyér-transzpozícióban szenvedő betegekben, a jobb szívfél terhelésének csökkenésére a tüdőerek szűkületével járó betegségekben, a bal pitvari nyomás csökkentésére a bal szívelet érintő obstruktív laesiókban (például hypoplašíás bal szívfél szindróma), valamint a jobb pitvar dekompressziója céljából, posztoperatív jobbkamra-elégtelenség fennállásakor.

A pitvarok közötti összeköttetés kialakítására vagy növelésére az évek során csak néhány technikát dolgoztak ki. Iderartozik a ballonos pitvari septostomia, blade pitvari septostomia, a septum statikus ballonos tágítása, valamint a septum rádiófrekvenciás perforációja vagy transseptalis punkciója, amelyet az előbb felsorolt beavatkozások valamelyike követ. Ezek a módszerek csak átmeneti megoldást biztosítanak; a vérkeveredés tartós biztosítására/az obstrukció következményeinek csökkentésére a septumba helyezett stent beültetése biztosít tartósabb megoldást.<sup>35</sup>

A pitvari összeköttetés kialakítását általában egy képzett intervenciós gyermekkardiológus végzi szívkamatéres laboratóriumban. Ez alól kivételt jelent a rutin ballonos pitvari septostomia újszülöttekben, amelyet echokardiográfiás irányítás mellett a betegágy mellett is el lehet végezni. A pitvari összeköttetések kialakításához sebészi és keringéstámogatási hátter szükséges. A sebészi háttér nem feltétlenül jelenti azt, hogy egy műtőnek készenlétben kell állnia, csak a sebészeknek és az aneszteziológusnak kell elérhetőnek lenniük, akik képesek a beavatkozás következtében kialakuló szövődmények kezelésére újszülöttek és csecsemők esetében is.

A ballonos pitvari septostomia talán a legrégebb intervenciós kardiológiai beavatkozás, amelyet 1966-ban Rashkind és Miller végzett először egy nagyér-transzpozícióban szenvedő súlyosan hipoxiás újszülöttön.<sup>36</sup> A behatolás vagy a vena umbilicalis vagy a vena femoralis keresztüli történik egy megfelelő méretű hüvely használatával. Ha az újszülött stabil állapotú, rutin hemodinamikai kivizsgálást lehet végezni, ezt követi a septostomia. Erre a cérla jelenleg négy különböző katétert lehet használni: Miller-katétert (Edwards Lifesciences), Rashkind-ballonkatétert (USCI-CR Bard), Fogarty-(Paul-) ballonkatétert (Edwards Lifesciences) vagy NuMED septostomiás katétert (NuMED). Az utóbbi az egyetlen véglyukas katéter, amelyet ezáltal a beavatkozást végző orvos a vezetődrónon végigvezethet, majd a bal pitvarba adott kontirasztanyag segítségével ellenőrizheti a helyzetét. Miután a ballont bejuttattuk a bal pitvarba és ellenőriztük a helyzetét (átvilágítással vagy echokardiografiával), a ballont sóoldat és kontrasztanyag megfelelő arányú (80%/20%) keverékkel feltöljük, majd erősen megrántjuk/meghúzzuk a katétert, és így eljuttattuk a ballont a jobb pitvar és a vena cava inferior határára. Figyelni kell, hogy milyen erővel húzzuk meg a ballont, amikor áthúzzuk a vena cava inferiorba. Ezt az eljárást legalább egyszer meg kell ismételni, amíg a felfújt ballon minden ellenállás nélkül át nem jut a defektuson. A defektus két oldala közötti gradiens megmérhető, és ha továbbra is jelentős, a ballonos pitvari septostomiát a fentiek szerint meg-

lehet ismételni. Alternatív megoldásként a Doppler-vizsgálattal kombinált kétdimenziós echokardiográfia során is megmérhetjük a residualis gradienst a septostomia megfelelőségenek meghatározására.

A blade pitvari septostomia indikációi megegyeznek a ballonos pitvari septostomiával, kivéve, hogy blade pitvari septostomiát végzünk akkor, ha a beteg pitvari septuma ép vagy vastag, és ellenáll az eszköz áthúzásával végzett beavatkozásnak.<sup>29,37,38</sup> Iderartoznak azok az újszülöttek, akikben a két pitvar között jelentős gradiens mérhető és a pitvari septum vastagnak tűnik. Ezek a jellemzők a négy-hat hétnél idősebb, a pitvari összeköttetés létrehozását igénylő csecsemőknél, illetve gyermekknél várhatóan fennállnak. Amennyiben a pitvari septum teljesen ép, hosszú hüvellyel végzett transseptalis technika alkalmazása javasolt ahhoz, hogy bejuttassuk a pengét a bal pitvarba. Ilyen indikációk esetén blade septostomiát kell végezni, mielőtt bármilyen kísérletet tennénk a ballonos septostomiára. Ha a korábban már leírt körülmények bármelyike mellett megvastagodott septum észlelhető, a septumon gyakran ballonos septostomiát lehet végezni csak a ballon használatával (áthúzás vagy tágítás), de ebben az esetben a septumot inkább szétfeszítjük és nem átszakítjuk, és így csak átmeneti defektust hozunk létre. Miután a ballon áthúzásával létrehoztuk az első, szétfeszített nyílást, az ezt követő blade septostomiával meghosszabbítjuk a defektust, hogy széltében befogadj a nyitott pengét, így a nyitott pengét is magába foglaló eszköz átcúszik a szétfeszített nyíláson, és egyáltalán nem vág bele a septum szöveteibe. Emellett azáltal, hogy a pengével először egy vagy több kisebb bemetszést ejtünk a septumon, a „szakadás” létrehozásához a fal kisebb nyomást fog kifejni a ballonra, így jobban lehet befolyásolni a tágítóballonnal létrehozott nyílás méretét.

A kis „bemetszések” – amelyek a septumon keletkeztek, miközben a pengét visszahúztuk a septum kicsi, szoros nyílásán – lesznek az irányítottabb módon, meghatározott irányban végzett vágásokkal létrehozott lineáris szakadások kiindulópontjai, amelyeket a ballonos septostomia/tágítás során beszakítunk vagy „továbbhasítunk”. Ennek következményeként kisebb erővel létrehozott irányított szakadást kapunk ahelyett, hogy a septumban található nyílás teljes kerületét addig feszítenünk, amíg erővel „fel nem robban” bármelyik vagy több irányban. A blade septostomiát követően végzett tágításos septostomia nagyon hatékony abban az esetben, ha szeretnénk pontosan meghatározni a létrehozandó nyílás átmérőjét. A pitvari septumon végzett kontrollált statikus ballonos tágítás vagy a pitvari septum stentelése is szükséges lehet azokban a klinikai helyzetekben, amikor a pitvari septum megvastagodott, és a hagyományos ballonos septostomia esetén fennáll annak az esélye, hogy a nyílás a beavatkozás után visszaszűkül, és a blade septostomia elvégzése bonyolulttá válik.<sup>39-41</sup>

Többen is érveltek a pulmonalis hypertonia kezelésére szolgáló palliatív pitvari septostomia elvégzése mellett azokban a betegekben, akik nem reagáltak a gyógyszeres kezelésre.<sup>42</sup> A septostomiát „utolsó mentsvárként” elvégzett beavatkozásnak tekintjük, a tüdőtransplantációhoz hasonlóan.<sup>43</sup> A pitvari septostomiának is megvannak a kockázatai ezekben a betegekben, de átmeneti javulást eredményezhet a betegek funkcionális besorolásában.

### Kockázatok/szövődmények

A pitvari septostomiás beavatkozás során az alábbi lehetséges szövődmények jelentkezhetnek:

1. A ballon szakadása és embólia kialakulása a ballon darabjai miatt. Meg lehet kísérlni a ballon visszahúzását, ha ez sikertelen, sebészeti eltávolításra lehet szükség.<sup>44</sup>
2. A ballon leeresztésének sikertelensége. Ez egy ritka szövődmény.<sup>45</sup> Meg lehet próbálni, hogy egy vékony hegygyel ellátott drótöt juttassunk be a ballon lumenébe, hogy kitisztítsuk belőle a lument esetleg elzáró anyagokat.
3. A ballon helyzetének téves megítélése. Ez a ballonhelyzet igazolására végzett echokardiográfia vagy kétirányú átvilágítás segítségével elkerülhető. Véglyukas katéter használata esetén kontrasztanyagot is fecskendezhetünk a bal kamrába.
4. Szíyperforáció vagy sérülés, például a bal fülcse sérülése, ami azokban a betegekben alakulhat ki, akikben a bal fülcse juxtapozíciója áll fenn. Ez egy súlyos szövődmény, ami elkerülhető abban az esetben, ha a septostomia elvégzése előtt kétirányú átvilágítással vagy echokardiográfiával igazoljuk a ballon helyzetét. A sérüléses szövődmények egy másik példája a mitralis bilenyű sérülése.
5. Érsérülés: Ez a szövődmény ritka, különösen abban az esetben, ha a behatolás a vena umbilicalison keresztül történik vagy kisméretű katétereket használunk. Mindemellett, a ballonos pitvari septostomia kapcsán jelentett érsérülések közé tartozik a vena pulmonalis vagy a vena cava inferior szakadása.
6. Előfordulhatnak embóliás szövődmények, például stroke is.

#### Ajánlások a pitvari septostomiára vonatkozóan (közte ballonos pitvari septostomia, blade pitvari septostomia, illetve statikus ballonos pitvari septumtágítás és pitvari septumstentelés)

##### I. osztály

1. Pitvari septostomia elvégzése javasolt a pitvari keveredés fokozására (például nagyér-transzpozíció restrikтив pitvari összeköttetéssel/ép kamrai septummal) vagy a bal pitvar terhelésének csökkentésére. (Az evidencia szintje: B)
2. Pitvari septostomia elvégzése javasolt a bal pitvari nyomás csökkentésére például extracorporeal membránoxigenizációs kezelés alatt álló betegekben, ha súlyos tüdődémára utaló jelek állnak fenn, vagy az extracorporeal membránoxigenátor-körből elégletesen a visszafolyás, és alacsony vénás oxigénszaturáció észlelhető. (Az evidencia szintje: C)

##### IIa osztály

1. Pitvari septostomia elvégzése indokolt a magas nyomású vénás üreg nyomásának csökkentése érdekében az ép septummal vagy restrikтив pitvari összeköttetéssel társuló hypoplasias bal szívfej szindrómában szenvedő betegekben. (Az evidencia szintje: B)
2. Indokolt megkísérelni a transseptalis punkció és statikus ballonos tágítás elvégzését a szintetikus vagy biológiai anyagból készült prosztetikus anyag (például Gore-Tex) esetén, ha szükség van a bal pitvari nyomás csökkentésére. (Az evidencia szintje: C)

##### IIb osztály

1. Szükség esetén megfontolható a pitvari septostomia elvégzése a magas nyomású pulmonalis vagy szisztemás vénás üreg nyomásának csökkentésére (például tricuspidalis atresia restrikтив pitvari kommuniká-

cióval; pulmonalis atresia ép kamrai septummal és restrikтив pitvari összeköttetéssel; teljes tüdővéna-transzpozíció restrikтив pitvari kommunikációval) a műtéttet megelőzően. (Az evidencia szintje: B)

2. A pulmonalis artériás hypertoniában szenvedő betegek egy részében, aikik nem reagáltak a gyógyszeres kezelésre, megfontolható a pitvari septostomia elvégzése a perctérfogat megőrzésére a súlyos tüdőérbetegségen, a szisztemás oxigenizáció csökkenése árán. (Az evidencia szintje: C)

#### 4. Septumdefektusok transzkatéteres eszközös zárása

##### 4.1. Szekundum ASD

A pitvari septumdefektusok (ASD – atrial septum defect) az összes veleszületett szívfejlődési rendellenesség 7%-át teszik ki. A pitvari septumdefektusok leggyakoribb típusa a szekundum típusú defektus, szemben a ritkább, a primer septumon elhelyezkedő, a sinus venosus típusú és a sinus coronarius defektusokkal szemben. A kezelés elmaradása esetén ezek a defektusok jobbszív-fel-elégtelenséget, szívritmuszavart és pulmonalis hypertoniát okozhatnak. Bár a pitvari septumdefektusok sebészeti zárása biztonságos, hatékony és kipróbált módszer, nyitott szívfműtétet és hosszú kórházi kezelést tesz szükséges. <sup>46,47</sup>

A szekundum típusú pitvari septumdefektusok transzkatéteres zárásáról először Mills és King számoltak be 1976-ban, aikik öt, legfeljebb 26 mm-es defektusban szenvedő beteget kezeltek sikeresen egy „dupla esernyő alakú eszközzel”. <sup>48</sup> A 27 évvvel később végzett utánkövetés során az öt betegből négy még mindig élt és nem állt fenn náluk residualis söt vagy hosszú távú szövődmény. <sup>49</sup> A segédrendszer mérete és az eszköz örmötlan jellege megakadályozta a széles körű alkalmazását, azonban a rákövetkező 30 évben elárasztották a piacot a szekundum típusú pitvari septumdefektus kezelésére tervezett eszközök és a társuló innovatív fejlesztések. A pitvari septumdefektusok zárására jelenleg létező összes transzkatéteres eszköz kizárolag a szekundum típusú pitvari septumdefektusok zárására terveztek, és a pitvari septumdefektusok összes többi anatómiai altípusa továbbra is sebészeti beavatkozást igényel.

Számos tanulmány igazolta, hogy a szekundum típusú pitvari septumdefektusok transzkatéteres eszközzel végzett zárása során elérő eredmények a gondosan kiválasztott felnőtt és gyermek betegekben megegyeznek a sebészeti beavatkozások eredményeivel. <sup>46,47,50</sup> A szekundum típusú pitvari septumdefektusok eszközös zárása esetén ritkán alakulnak ki szövődmények, illetve rövid az altatási idő és a kórházi kezelés időtartama. Kedvező körülmények esetén a pitvari septumdefektusok transzkatéteres zárása a választandó kezelési mód a legtöbb intézményben.

A beavatkozások irányításában és a végső eredmény értékelésében az intracardialis vagy transoesophagealis (TEE) echokardiográfia fontos szerepet játszik. Jelenleg is folynak kutatások az egyéb képalkotó módszerek segítségével, például MR-irányítással végzett transzkatéteres pitvari septumdefektus-zárással kapcsolatban.

Az Amerikai Egyesült Államokban jelenleg csak az AMPLATZER septalis occluder (AGA Medical) és a HELEX septalis occluder (WL Gore and Associates) használata engedélyezett a szekundum típusú pitvari septumdefektusok zárása során. Mindkét eszköz engedélyezése prospektív klinikai vizsgálatok után történt, amelyek során az eredményeknek a hagyományos sebészeti beavatkozásokkal történt összehasonlítása kedvező eredményeket igazolt. <sup>33,51</sup> Az AMPLATZER septalis occluder

egy dacron anyagot körülvevő nitinol dróthálóból áll. Az eszköz igen változatos méretskálában elérhető, és egy bal, illetve jobb pitvari korongból és a kettőt összekötő szárból áll, ami magától elhelyezkedik a defektus közepén. Ez az eszköz a szekundum típusú pitvari septumdefektusok összes altípusának kezelésére alkalmas, és segítségével akár 38 mm átmérőjű defektusok is sikeresen zárhatók. Az eszköz könnyen újrapozícionálható vagy eltávolítható, amíg nem választottuk le a bevezetésére használt dróttról. A Gore HELEX occluder egyetlen nitinolhoz kötött mikroporózus kiterjesztett politetrafluoroetilén szárból készült. A kinyitás után az eszköz két szemben álló korongból áll, amelyet a pitvari septum két oldalán rögzítünk. A HELEX occluder kicsi vagy közepes méretű (18 mm alatti átmérőjű) defektusok zárására alkalmas, és könnyen újrapozícionálható vagy eltávolítható akár azt követően is, hogy leválasztottuk a katéteres bejuttató rendszerről. Mindkét eszközök sikeresen beültették két év alatti gyermekekbe is, bár a leggyakrabban alkalmazott gyakorlat szerint a 15 kg feletti testsúly bizonyos technikai előnyökkel jár, és egyszerűbbé teszi a beavatkozást. Az újabb eszközök használatával már nem szükséges, hogy a defektus körül körben septalis perem legyen jelen. Számos jelentés beszámol a szekundum típusú pitvari septumdefektusok sikeres zárásáról az alsó, hátsó és felső perem hiányában is.

#### Kockázatok/szövődmények

A beavatkozás a következő kockázatokkal jár: az eszköz elmozdulása, az eszköz rossz helyzete; szíverőzió/-perforáció, ami tamponád kialakulásához és halálhoz vezethet; atrioventricularis blokk; valamint a szívkatéterezen belül származó komplikációk, például embólia, fertőzések és haematomák. A szekundum típusú pitvari septumdefektusok transzkatéteres eszközös zárása során jelentkező szövődmények teljes kockázata az AMPLATZER eszköz használata esetén 7,2% volt (442 esetből 32).<sup>44,52</sup> A jelentős komplikációk gyakorisága 1,6%-nak bizonyult (442 esetből hét), ideérte a három betegben az eszköz darabjai miatt kialakult, sebészeti eltávolítást igénylő embólia jelentkezését, a két betegben fellépő, jelentős kezelést igénylő szívritmuszavar és a jelölőcsík (ami a bejuttató hüvely csúcsánál található) sebészeti ellátást igénylő embóliáját egy betegben, valamint a végtagok zsibbadásával járó agyi embóliát egy betegben. Egyetlen beteg sem halt meg. A kisebb szövődmények gyakorisága 6,1% volt (442 esetből 27), ideérte kisebb kezelést igénylő szívritmuszavarokat 15 betegben, thrombus kialakulását három betegben, a gyógyszerrel szembeni allergiás reakciót két betegben, perkután úton eltávolítható, az eszköz miatt kialakult embóliát két betegben, fejfájással társuló esetleges tranzisiós ischaemiás rohamot két betegben, a jelölőcsík embóliáját két betegben és húgyúti panaszokat egy betegben. A HELEX eszköz használata esetén nem tapasztaltak az eszköz miatt kialakuló erőzőt, azonban számos esetben eltört a fémkeret, ennek leírt gyakorisága 5-7% között mozgott. Bár ezek a törések jellemzően nem járnak klinikai következményekkel, ritka esetekben beszámoltak a mitralis billentyű sérüléséről.

Jelenleg nem áll rendelkezésre transzkatéteres eszköz a sinus venosus, primum és sinus coronarius típusú pitvari septumdefektusok zárására

#### Ajánlások a szekundum típusú pitvari septumdefektusok transzkatéteres eszközös zárására vonatkozóan

##### I. osztály

1. A szekundum típusú pitvari septumdefektusok transzkatéteres zárása javasolt azokban a hemodinamikai-

lag jelentős pitvari septumdefektusban szenvedő betegekben, akik anatómiaiag alkalmassak a beavatkozásra. (Az evidencia szintje: B)\*

##### IIa osztály

1. Indokolt elvégezni a szekundum típusú pitvari septumdefektus transzkatéteres zárását azokban a betegekben, akikben pitvari szinten átmeneti jobb-bal sönt áll fenn, és korábban már jelentkeztek a paradox embolisatio következményei, például stroke vagy tranzisiós ischaemiás roham. (Az evidencia szintje: B)
2. Indokolt elvégezni a szekundum típusú pitvari septumdefektus transzkatéteres zárását azokban a betegekben, akikben pitvari szinten átmeneti jobb-bal sönt áll fenn, cianotikusak, és nincs szükségük a pitvari összeköttetésre a perctérfogat fenntartásához. (Az evidencia szintje: B)

##### IIb osztály

1. A transzkatéteres zárás elvégzése megfontolható a kisméretű szekundum típusú pitvari septumdefektusban szenvedő betegekben, akikben feltételezhetően fennáll a thromboemboliás szövődmények kockázata (például transvenosusan behelyezett pacemakerrel vagy beültetett vénás katéterrel elő betegek vagy hiperoagulációs állapotok). (Az evidencia szintje: C)

##### III. osztály

1. Nem indokolt elvégezni a szekundum típusú pitvari septumdefektus transzkatéteres zárását azokban a betegekben, akik kicsi, hemodinamikailag nem szignifikáns szekundum típusú pitvari septumdefektusban szenvednek, és nem áll fenn náluk más kockázati tényező. (Az evidencia szintje: B)
2. A jelenleg elérhető eszközökkel a szekundum típusú pitvari septumdefektus és annak altípusain kívül más típusú pitvari septumdefektusok zárása nem végezhető el. Idetartoznak a septum primum, sinus venosus és nem fedett sinus coronarius defektusok. (Az evidencia szintje: C)
3. A pitvari septumdefektus transzkatéteres zárása kontaindikált a szekundum típusú pitvari septumdefektusban és előrehaladott pulmonalis érbetegségen szenvedő betegek kezelésében. (Az evidencia szintje: C)

#### 4.2. Kamrai septumdefektusok

A kamrai septumdefektusok (VSD – ventricular septal defect) az összes veleszületett szívbetegség körülbelül 20%-át teszik ki.<sup>53</sup> A kamrai septum négy részre osztható: membranosus, beáramlási, trabecularis és kiáramlási. A kamrai septumdefektusok lehetnek az itt felsorolt régiók bármelyikében elhelyezkedő egyszeres vagy septum muscularis részén elhelyezkedő többszörös laesiók („svájcisajt-defektus”).

A leggyakoribb típus a perimembranosus kamrai septumdefektus, ezek az összes kamrai septumdefektus körülbelül

\* Hemodinamikailag jelentősnek tekintjük a jobb szívfél volumen túlerhését, a jobb szívfél elégtelenséget és/vagy pitvari bal-jobb sönt következetben kialakult jobb szívfélbeli nyomásemelkedést. Adekvát anatómiai defektusnak nevezzük azt a jelenséget, ahol a beteg méreteinek megfelelő és stabil eszköz beültetéséhez elegendő perem szegélyezi a defektust. Továbbá, ezek az anatómiai defektusok a létfontosságú képletek (atrioventrikuláris billentyűk, pulmonalis vénák) akadályozása nélkül teszik lehetővé az eszköz beültetését.

80%-át teszik ki. Ezt gyakoriságban a muscularis típus követi, amely az összes defektusok 5–20%-ért felelős. A szuprakrisztállis (subarterialis) VSD ritka típus, az összes defektus kevesebb mint 5%-át adja, az ázsiai populáció kivételével, ahol az incidenciája akár 15-20% is lehet. A beáramlási kamrai septumdefektusok az összes defektus körülbelül 5%-át képezik. A trans-thoracicus echokardiográfia a legjobb diagnosztikus eszköz, amelynek segítségével azonosítani lehet a defektus típusát, méretét, a defektusok számát, és meg lehet becsülni a pulmonalis artériákban fennálló nyomást. A perimembranosus kamrai septumdefektusban szenvedő betegekben a sebészi záras biztonságos, hatékony, és újszülöttekben, csecsemőkben és három év alatti gyermekekben ezt tekintjük a választandó kezelési módnak. Jelenleg az Amerikai Egyesült Államokban egyetlen eszköz sincs törzskönyvezve a perimembranosus kamrai septumdefektusok transzkatéteres zárasára, a membranosus kamrai septumdefektusok zárasára szolgáló eszközök azonban több országban vizsgálják.<sup>54</sup> Elérhető eszközök hiányában az ajánlást író bizottság jelenleg nem tesz javaslatot a perimembranosus kamrai septumdefektusok transzkatéteres eszközös zárasára.

A hemodinamikailag szignifikáns muscularis kamrai septumdefektusban (MVSD – muscular ventricular septum defect) szenvedő betegeknek fel lehet ajánlani a perkután vagy hidrid módszerrel végzett eszközös zárást.<sup>55–58</sup> A több mint 5 kg testsúlyú és kedvező anatómiai helyzettel rendelkező betegeket megfelelő jelölteknek tekintjük a perkután zárasra. Az 5 kg alatti testsúlyú csecsemőkben és azokban a betegekben, akikben a septalis falak nem a szokásos síkokban helyezkednek el, a muscularis kamrai septumdefektus perkután eszközös zárasa a beavatkozással és az eszközzel kapcsolatos szövődmények mellett más kockázatokat is hordoz. Ezért ilyenkor általában sebészi beavatkozást vagy az eszköz bejuttatásának más módját (például hibrid perventricularis) módját választják. Ezt a téma a 9. szakaszban, amelynek címe „Hibrid beavatkozások”, részletesebben bemutatjuk.

Hangsúlyozni kívánjuk, hogy a különböző központokban nagymértékben különbözik a muscularis kamrai septumdefektusok miatt végzett beavatkozások megközelítése. Számos sebész a műtőben, hagyományos technikával szereti helyreállítani a midmuscularis kamrai septumdefektusokat. A csúcsi muscularis kamrai septumdefektusok esetében azonban sok sebész a hibrid megközelítést alkalmazza. A muscularis kamrai septumdefektus eszközös zárasára alkalmas betegeket transthoracicus echokardiográfia alapján választják ki. Kizáró kritériumok a 3,0 kg alatti testsúly (kivéve, ha ebben az esetben hibrid perventricularis megközelítést alkalmaznak), a kisebb, mint 4 mm-es távolság a kamrai septumdefektus és az aorta, pulmonalis, mitralis vagy tricuspidalis billentyű között, a hét indexált Wood-egység feletti pulmonalis vascularis rezisztencia; valamint olyan betegségen szenvedő gyermekek, akiknek betegsége váratlanul fellángol az aszpirinkezelés hatására, kivéve, ha hat hónapon át egyéb thrombocytaaggregáció-gátló szereket lehet alkalmazni. Az eszközös zárasra leginkább alkalmas muscularis kamrai septumdefektusok általában a muscularis septum középső részén, a csúcsban, a hátsó részben vagy az előlső részben helyezkednek el.

### Kockázatok/szövődmények

A muscularis kamrai septumdefektusok eszközös zárasának kockázatai közé tartozik az eszköz elmozdulása/az eszköz miatt kialakuló embolisatio, tricuspidalis vagy mitralis regurgitatio, hemolízis, tranziens ischaemiás roham/stroke, kamrai tachycardia és nagyon ritkán atrioventricularis blokk kialakulása.

### Ajánlások a muscularis septumdefektusok eszközös zárasára vonatkozóan

#### *Ia osztály*

1. A hemodinamikailag szignifikáns (bal kamrai vagy bal pitvari volumenúlterhelés, vagy a pulmonalis és szisztemás véráramlás aránya >2:1) muscularis kamrai septumdefektusban szenvedő 5 kg feletti testsúlyú csecsemők, gyermekek és fiatalok esetében indokolt elvégezni a kamrai septumdefektus perkután eszközös zárasát. (Az evidencia szintje: B)

#### *IIb osztály*

1. Az 5 kg alatti testsúlyú újszülöttek és csecsemők, valamint a hemodinamikailag szignifikáns (bal kamrai vagy bal pitvari volumenúlterhelés, vagy a pulmonalis és szisztemás véráramlás aránya >2:1), muscularis kamrai septumdefektusban és cardiopulmonalis bypass szükségessé tévő egyéb szívfejlődési rendellenességen szenvedő gyermekekben meg lehet fontolni a kamrai septumdefektus hibrid perventricularis megközelítéssel végzett zárasát bypass nélküli, amelyet a fennmaradó defektusok sebészi korrekciója vagy eszközök beültetése követ cardiopulmonalis bypass mellett. (Az evidencia szintje: B)

#### *III. osztály*

1. A hemodinamikailag szignifikáns (bal kamrai vagy bal pitvari volumenúlterhelés vagy a pulmonalis és szisztemás véráramlás aránya >2:1), beáramlási kamrai septumdefektusban szenvedő újszülöttekben, csecsemőkben és gyermekekben, ha a defektus és az atrioventricularis vagy semilunaris billentyű között nincs elég távolság, eszközös záras (hibrid vagy perkután) nem végezhető. (Az evidencia szintje: B)
2. A kis vagy közepes méretű muscularis kamrai septumdefektusban szenvedő újszülöttek, csecsemők és gyermekek esetében (ha nem állnak fenn pulmonalis hypertoniára utaló tünetek vagy vizsgálati eredmények), akikben a defektus mérete az idő múlásával várhatóan csökkeni fog, indokolt a rendszeres kontrollok melletti várakozás, és nincs szükség a kamrai septumdefektus zárasára. (Az evidencia szintje: B)

### 4.3. A Fontan-fenesztráció és a terelőfolt-szivárgás zárasa

#### *Fontan-fenesztráció*

A lateralis csatorna képzésével végzett Fontan-műtét terelőfoltjának fenesztrációját és annak későbbi katéteres zárasát 1990-ben írták le az ilyen típusú keringés létrehozása után magas kockázatúnak tekintett betegek műtéti túlélésének javítására és posztoperatív szövődményeinek csökkentésére.<sup>59</sup> A módszer bevezetése mögött az az elképzelés állt, hogy jobbal sönt vagy „elvezetés” létrehozásával a Fontan-szerű keringéssel vagy anatómiával (például csökkent kamrafunkció, arteria pulmonalis disztorzió, emelkedett pulmonalis vascularis rezisztencia) elő betegekben lehetővé válik a perctérfogat fenntartása, jóllehet, a szisztemás oxigénszaturáció csökkenése árán.<sup>60</sup> A Fontan-műtét után álló betegek Fontan-keringéséből történő elvezetés létrehozásának célja a 10.2 szakaszban, „A Fontan-keringés dekompressziója” cím alatt olvasható.

Bár jelenleg is folynak viták arról, hogy mely betegek számára lehet előnyös a fenesztráció létrehozása, a lehetséges előnyök közé tartozik a magas kockázatú betegek műtéti túlélésé-

nek javulása, a mellkasi csöveken elvezetett váladék mennyiségenek csökkenése a posztoperatív időszakban, a perctérfogat javulása, valamint az aritmák gyakoriságának csökkenése az utánkövetés késői időszakában.<sup>61–64</sup> A végső cél az egykamrás keringéssel élő betegekben azonban továbbra is a szisztemás és pulmonalis keringés elválasztása marad. Emellett felmerül annak a lehetősége is, hogy azokban a betegekben, aikiben tartósan fenntartjuk a fenesztráció átjárhatóságát, fokozódhat a cyanosis és az alacsony vénás visszaáramlás mellett kötelezően fennálló pitvari szintű söt miatt másodlagosan kialakuló paradox thromboemboliás szövődmények kockázata. Ennek megelőzése érdekében számos technikát dolgoztak ki a sebészeti úton létrehozott összeköttetések zárássára. Ehhez olyan eszközöket használtak, amelyeket eredetileg egyéb célokra fejlesztettek ki, mint például pitvari septumdefektus-occluderek, foramenale-occluderek, kamrai septumdefektus-occluderek, embolisatiós coilok, vascularis elzáróeszközök és fedett stentek.<sup>65–71</sup> Általában a teljes jobb és bal oldali hemodinamikai katéterezés és angiográfia elvégzése után a fenesztrációt transvenosus megközelítéssel jutunk át, és azt egy időre (általában 10–20 perc) átmenetileg elzárjuk. Ha a beteg hemodinamikai értékeit a fenesztráció átmeneti elzárása után is elfogadhatónak tartjuk (javuló szisztemás oxigénszaturáció, amit csak a Fontan-nyomás kismértékű emelkedése és a perctérfogat kismértékű csökkenése kísér), kiválasztjuk a megfelelő eszköz a fenesztráció tartós zárássára. A választott eszköz típusa az elvégzett Fontan-műtét típusától (intrakardiális vagy extrakardiális), a beteg méretétől, az anatómiai jellemzőktől és a beavatkozást végző sebész szokásaitól függ. A beszámolókban leírt eredmények biztatóak, a beavatkozás nagy arányban sikeres volt, és ritkán fordultak elő szövődmények. Az utánkövetés során az emelkedett szisztemás oxigénszintek és a javuló klinikai tünetek tartósan fennmaradnak, azonban az adatok vegyesek azzal kapcsolatban, hogy az objektív terheléses vizsgálatok eredménye javul-e a fenesztráció zárása után.<sup>72–76</sup>

## Ajánlások a Fontan-fenesztráció transzkatéteres zárássára vonatkozóan

### *Ia osztály*

**1. Indokolt megfontolni a krónikus (a közvetlen posztoperatív időszak után is fenntartott) Fontan-fenesztráció transzkatéteres zárást, ha a beteg hemodinamikai értékei kedvezőek, és az okklúziós tesztet jól tolerálja. (Az evidencia szintje: C)**

## Fontan-terelőfoltok szivárgása

Fontan-terelőfoltok szivárgása általában az intrakardiális terelőfoltot a pitvarfalhoz rögzítő varratok szélén jelentkezik, és obligát jobb-bal sötöt hoz létre, ami cyanosist okoz. Számos beszámolóban leírták a probléma sikeres katéteres kezelését, amelynek során számos, különböző occludert, coilt és fedett stentet használtak;<sup>77–82</sup> a technikai részletekkel kapcsolatban utalunk ezekre a cikkekre.

## Kockázatok/szövődmények

A terelőfolt szivárgásának helyzete miatt magas a terelőfolt-szivárgás inkomplett zárásnak valószínűsége, illetve kissébb eséllyel vascularis embolisatio és billentyűsérülés is felléphet. Ezeket a kockázatokat az eszköz elhelyezésekkel kell értékelni.

## Ajánlások Fontan-terelőfolt-szivárgás transzkatéteres zárássára vonatkozóan

### *Ia osztály*

**1. Indokolt megfontolni a krónikus (a közvetlen posztoperatív időszakon túl is fennálló) Fontan-terelőfolt-szivárgások transzkatéteres zárást a cyanosis csökkenése érdekében, ha a beteg hemodinamikai értékei kedvezőek, és az okklúziós tesztet jól tolerálja. (Az evidencia szintje: C)**

## 5. A szívbillaryűk transzkatéteres ballonos tágítása

### 5.1. Pulmonalis valvuloplastica

Az először 1982-ben leírt ballonos valvuloplastica továbbra is az elsőként választandó kezelési mód a valvularis pulmonalis stenosis kezelésére a betegek életkorától függetlenül.<sup>83</sup> A betegek egy alcsoportjában, aik megvastagodott, dysplasiás pulmonalis billentyűkkel rendelkeznek, mint például a Noonan-szindrómában szenvédő betegekben, gyakran látható, hogy a ballonos valvuloplastica sikérének aránya alacsonyabb, de mivel szövődmények igen ritkán jelentkeznek, a beavatkozást általában esetükben is megkísérlik.<sup>84</sup> A ballonos pulmonalis valvuloplastica indikációi hasonlóak a sebészi beavatkozás indikációihoz, vagyis akkor indokolt, ha a beteg tüneteket mutat vagy a nyugalmi gradiens >40 Hgmm a katéteres laboratóriumban fekvő szedált betegben mérve. Sok szakember a tünetmentes betegeit csak akkor irányítja valvuloplastica, ha a pillanatnyi csúcsgradiens 40 Hgmm vagy magasabb.<sup>85</sup> A echokardiografiával mért pillanatnyi nyomások megbízhatóan egyeznek a katéterezés során mért csúcsgradiensekkel. Az enyhe pulmonalis stenosisban szenvédő betegek állapota ritkán progrediál vagy igényel beavatkozást.

Az első beszámoló megszületése óta számos vizsgálat igazolta a valvuloplastica hatékonyságát és biztonságosságát.<sup>86–90</sup> Restenosis ritkán alakul ki a ballonos tágítást követően, és csak néhány gyermekben szükséges a tágítás megismétlése.<sup>30,91</sup> Gyakran alakul ki pulmonalis regurgitatio a tágítás után, ez a betegek 10–40%-ában jelentkezik.<sup>92</sup> Korábban úgy gondoltuk, hogy a billentyű elégtelensége nem jelent problémát, azonban egyre nagyobb számban utalják a gyermeket pulmonalisbillentyű-beültetésre a jobb kamra tágulata és működészavara miatt, hasonlóképpen, mint az a Fallot-tetralógiá miatt transannularis folttal végzett korrekciós műtéten átesett gyermeknél tapasztalható. A valvuloplasticával kezelt betegekben mindenellett a sebészi valvulotomiához képest alacsonyabb a regurgitatio incidenciája és súlyossága.<sup>93</sup> Néhány szakember az elmúlt időszakban úgy döntött, hogy a korábban javasolt, az anulus méretének 120–140%-ával megegyező méretű ballonok helyett kisebbeket használ, ezzel próbálja meg csökkenteni a pulmonalis billentyű elégtelenségének gyakoriságát.

A ballonos pulmonalis billentyűtágítást sikeresen alkalmazták a Fallot-tetralógiában és egyéb, klinikailag szignifikáns pulmonalis stenosissal járó cianotikus szívbetegségekben szenvédő betegek kezelésére. Ezek a beavatkozások cianotikus rohamokat válthatnak ki, azonban ritka esetben a palliatív műtét ésszerű alternatíváját képezhetik.<sup>94,95</sup> A ballonos tágítás nem alkalmas a valvularis pulmonalis stenosissal társuló infundibularis pulmonalis stenosis kezelésére.

A beavatkozás továbbfejlesztéseként számos technikát alkalmaztak már a pulmonalis atresiában szenvédő betegekben

a billentyű átszakítására. A vezetődrót merev végét, transseptalis tüket, lézert vagy – a közelmúltban született beszámolók szerint – rádiófrekvenciás perforációs katétereket vagy drótotkat használva át lehet jutni az atreticus pulmonalis billentyűn.<sup>96–99</sup> A beavatkozás nagy odafigyelést igényel, és bizonyos intézményekben a hibrid megközelítést alkalmazó beavatkozás részeként végzik el.

### Kockázatok/szövődmények

A szövődmények, különösen a jobb kamrai kiáramlasi pálya perforációja viszonylag gyakori volt a pulmonalis valvuloplastica alkalmazásának elején, azonban a közelmúltban megjelent beszámolók eredményei biztatóak, a sikeresség aránya magasabb és a szövődmények száma alacsonyabb lett. Miután kialakítottuk az összeköttetést a jobb kamra és az arteria pulmonalis között, a drótot átvezethetjük a billentyűn, és a billentyű tágítását a szokásos módon elvégezhetjük. Még nem tisztázott, hogy az ép kamrai septummal társuló pulmonalis atresiában szennedő betegek számára előnyös lehet-e ez a beavatkozás. A jobbkamra-dependens koszorúér-keringéssel élő betegek az egyik olyan betegcsoport, akikben ez a beavatkozás nem végezhető el, mivel körükben a sebészi dekompressziót követően magasabb a mortalitás.<sup>100</sup>

### Ajánlások a pulmonalis valvuloplastikára vonatkozóan

#### I. osztály

- Pulmonalis valvuloplastica elvégzése javasolt kritikus valvularis pulmonalis stenosisban (a cyanosissal és ductusdependens keringés bizonyítkáival társuló pulmonalis stenosis a megszületéstől kezdve jelen van), 40 Hgmm feletti katéteres csúcsgradienssel vagy echokardiográfiával mért pillanatnyi csúcsgradienssel járó valvularis pulmonalis stenosisban vagy jobb kamrai működészavarral társuló klinikailag jelentős valvularis pulmonalis obstrukcióban szennedő betegekben. (Az evidencia szintje: A)**

#### IIa osztály

- Indokolt pulmonalis valvuloplasticát végezni azokon a valvularis pulmonalis stenosisban szennedő betegeken, akik teljesítik a fenti kritériumokat, amennyiben pulmonalis billentyűjük diszplasztikus. (Az evidencia szintje: C)**

- Indokolt pulmonalis valvuloplasticát végezni azokon az ép kamrai septummal társuló pulmonalis billentyűatresiában szennedő újszülöttekben, akikben kedvező anatómiai helyzet észlelhető, többek között kizártató a jobbkamra-dependens koszorúér-keringés fennállása. (Az evidencia szintje: C)**

#### IIb osztály

- Megfontolható a pulmonalis valvuloplastica elvégzése palliatív beavatkozásként a komplex cyanoticus veleszületett szívfejlődési rendellenességekben szennedő betegekben, ideértve a Fallot-tetralógiá bizonyos ritka eseteit is. (Az evidencia szintje: C)**

#### III. osztály

- Nem végzendő pulmonalis valvuloplastica a jobbkamra-dependens koszorúér-keringéssel társuló pulmonalis atresiában szennedő betegekben. (Az evidencia szintje: B)**

### 5.2. Aortavalvuloplastica

Az először az 1980-as évek elején leírt ballonos tágítás átvette a nyitott sebészi valvulotomia helyét a közepesen súlyos vagy súlyos veleszületett valvularis aortastenosisban szennedő gyermekek kezelésében, és így az elsőként választandó kezeléssé vált a központok többségében. Mára viszonylag nagy mennyiségű irodalmi adattal dokumentálták a veleszületett aortastenosis kezelésre használt ballonos tágítás biztonságosságát és hatékonyságát.<sup>101–125</sup> Ezek az irodalmi hivatkozások elsősorban egy intézményből származó esetsorozatok bemutatását jelentik, csak néhány, több központ tapasztalatai alapján készített beszámolót olvashatunk, és nem található közöttük egyetlen randomizált klinikai vizsgálat sem, ami összehasonlítaná a ballonos tágítást az egyéb lehetséges kezelési módokkal. Mindezek mellett széles körben ezt a módszert tekintik elsőként választandó kezelési módnak a beavatkozást igénylő súlyosságú valvularis aortastenosisban szennedő gyermekek esetében.

A veleszületett aortabillentyű-stenosisban szennedő csecsemők, gyermekek és fiatalok esetében a technikailag megfelelő ballonos tágítás általában 20–35 Hgmm-re csökkenti a katéteres szisztolés csúcsgradienst a billentyű felett. Súlyos aortaregurgitatio csak ritkán alakul ki. A VACA-regiszterben (Valvuloplastica és angiográfia a veleszületett rendellenességek kezelésére – Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies) 606 ballonos aortatágításon átesett gyermek adatait mutatták be, akiken 1984 és 1992 között, 23 intézményben végezték el ezt a beavatkozást.<sup>115,126</sup> A teljes csoporthoz figyelembe véve a beavatkozás segítségével 60%-os csökkenést értek el az aortabillentyűn mért szisztolés csúcsgradiensben. Az optimálisnál rosszabb kimenetel (60 Hgmm-t meghaladó residualis szisztolés gradiens, jelentős társuló betegség vagy halálozás) azonosított kockázati tényezői a három hónap alatti életkor, a tágítás előtt mért magasabb gradiens, a ballon és az anulus átmérőjének 0,9 alatti aránya, nem korrigált coarctatio fennállása és régen elvégzett beavatkozás. Ebben az adathalmazban a ballon és az anulus átmérőjének aránya optimálisan 0,9–1,0 volt. Az átmérők arányának emelkedésével szignifikánsan emelkedett az aortaregurgitatio kockázata a beavatkozást követően.

A veleszületett aortabillentyű-stenosis miatt végzett ballonos tágítás utáni hosszú távú kimenetel gyermekkorban jó, de a késői restenosis és billentyűregurgitatio a gyermekek többségében előbb-utóbb szükséges teszi a beavatkozás megismétlését.<sup>113,117,122,123,125</sup> Pedra és munkatársai<sup>122</sup> például beszámoltak 87, a beavatkozás időpontjában hat hónapnál idősebb és átlagosan 6,3 éven át követett gyermekek (medián életkor 6,9 év) késői kimenetéről aortatágítást követően. Az ismételt beavatkozást nem igénylő betegek aránya egy év után 86%, öt év után 67%, 12 év után pedig 46% volt. Azokban az újszülöttekben, akikben kritikus aortastenosis miatt szükséges billentyűtágítást végezni, az után követés során a beavatkozás megismétlésének gyakorisága magasabb volt, mint azt McCrindle és munkatársai<sup>120</sup> és McElhinney és munkatársai<sup>124</sup> is leszögezték beszámolóikban, amelyekben a beavatkozásmentes túlélést ebben a populációban egyötötteken 48%-nak írták le. Ezek a vizsgálatok hangsúlyozzák a veleszületett aortabillentyű-stenosisban végzett ballonos tágítás palliatív jellegét.

### Kockázatok/szövődmények

A beavatkozás szövődményei közé tartozik a billentyű obstrukciójának elégtelen oldása (gyakoribb abban az esetben, ha a ballon és az anulus átmérőjének aránya kisebb, mint 0,9 mm,

alacsonyabb Z-értékek mérhetők, vagy a billentyű vitorlája meszes) és jelentős aortabillentyű-regurgitatio kialakulása (ez gyakrabban észlelhető abban az esetben, ha a ballon és az anulus átmérőjének aránya magasabb, mint 1,0). Az egyéb lehetséges szövődmények közé tartozik a femoralis ér sérülése, thromboembolia következtében kialakuló stroke, a mitralis billentyű sérülése és újszülöttökben a myocardium perforációja. Gyermekben és fiatalokban a halálozás ritka. A csecsemők egy magasabb kockázatú csoportot képeznek, így minden betegben egyedileg kell értékelni a sebészi beavatkozás és a katéterezés kockázatainak és előnyeinek arányát, különösen azokban a gyermekben, akik ductusdependens keringéssel élnek, és jelentős a bal kamrai működészavar kockázata.<sup>120,124,125,127</sup>

A diagnosztikus szívkatéterezen általában megelőzi a billentyűtágításos beavatkozást, és célja a billentyű gradiensének, az aortaregurgitatio fokának, az aortabillentyű-anulus méreteinek rögzítése és a bal kamra funkciójának mérése. A betegek heparinkezelést kapnak, kivéve, ha ennek valamelyen orvosi ellenjavallata van. Az aortabillentyű tágítását anterográd vénás úton vagy az arteria femoralis, umbilicalis vagy carotis keresztüli retrográd megközelítéssel is el lehet végezni. A kritikus aortastenosisban szenvedő újszülöttökben a billentyűn történő áthatoláskor a retrográd megközelítés alkalmazása esetén különösen oda kell figyelni, hogy elkerülhessük a billentyű vitorlajának véletlen átszakítását. Az anterográd technika használatakor gondosan kell eljárni annak érdekében, hogy a ballon felfújása során a drót ne sértse meg a mitralis billentyű elülső vitorlaját. A ballont úgy választjuk ki, hogy felfújt állapotban átmérője az aortabillentyű-anulus átmérőjének 80–100%-a legyen; az anulus átmérőjénél nagyobb ballon használata jelentős billentyűregurgitatiót okoz. Amennyiben a ballont sikertul megfelelően pozícionálni az aortabillentyűben, a ballon egyszeri felfújása általában elelegendők bizonyul. A jó kamrafunkcióval rendelkező gyermek gyors jobb kamrai ingerlése a ballon kimozdulásának minimalizálásával segíthet stabilizálni a ballon pozícióját a felújás alatt. A tágítást követően megmérjük a hemodinamikai értékeket, és az aortagyökbe adott kontrasztanyag segítségével dokumentáljuk az esetleg kialakult aortaregurgitatio fokát.

A ballonos tágítás kiváló palliatív beavatkozás a veleszületett valvularis aortastenosisban szenvedő gyermekek többségének kezelésére. Nem tekinthető kuratív módszernek (mint a jelenleg alkalmazott terápiás módszerek egyike sem), mivel bizonyos betegekben jelentős billentyűregurgitatio jelentkezik, és jóval a tágítás után a billentyű restenosisa is előbb-utóbb kialakul a betegek többségében.

Ajánlásaink azt a felismerést tükrözik, hogy a ballonos tágítás palliatív beavatkozás, amely összhangban áll a természetes körlefolyást bemutató, korábban már közölt vizsgálatokkal.<sup>127,128</sup>

## Ajánlások az aortavalvuloplastikára vonatkozóan

### I. osztály

- Aortavalvuloplastica elvégzése javasolt a billentyűn mért gradienstől függetlenül az izolált, klinikailag jelentős, ductusdependens keringéssel járó valvularis aortastenosisban szenvedő újszülöttökben, illetve a csökkent szisztolés balkamra-funkcióval társuló izolált valvularis aortastenosisban szenvedő gyermekben. (Az evidencia szintje: B)**
- Aortavalvuloplastica elvégzése javasolt azokban az izolált valvularis aortastenosisban szenvedő gyer-**

**mekekben, aikben 50 Hgmm feletti nyugalmi sziszto-lés csúcsgradiens mérhető (katéteres vizsgálattal).<sup>\*</sup> (Az evidencia szintje: B)**

- Aortavalvuloplastica elvégzése javasolt azokban az izolált valvularis aortastenosisban szenvedő gyermekben, aikben 40 Hgmm feletti nyugalmi szisz-tolés csúcsgradiens mérhető (katéteres vizsgálattal), amennyiben anginás vagy syncopés tünetek vannak, illetve a nyugalmi vagy terheléses EKG-vizsgálat so-rán ischaemiás ST-T hullám elváltozások láthatók. (Az evidencia szintje: C)**

### IIb osztály

- Az aortavalvuloplastica elvégzése megfontolható azokban a gyermekben vagy fiatalokban, aikben 40 Hgmm feletti nyugalmi szisztolés csúcsgradiens<sup>1</sup> mérhető a billentyún (katéteres vizsgálattal), de nincsenek tünetek vagy ischaemiás ST-T elváltozásai, amennyiben a beteg teherbe szeretne esni vagy nagy erőkifejtést igénylő versenysportot szeretne űzni. (Az evidencia szintje: C)**
- Az aortavalvuloplastica elvégzése megfontolható azokban a tünetmentes betegekben, aikben az erős szedálás vagy altatás mellett katéterrel mért sziszto-lés csúcsgradiens kisebb, mint 50 Hgmm, amennyiben a szedálás nélkül végzett Doppler-vizsgálat a billentyű átlagos gradiense 50 Hgmm felett van. (Az evidencia szintje: C)**

### III. osztály

- Aortavalvuloplastica elvégzése nem javasolt az izolált valvularis aortastenosisban szenvedő gyermek-ekben, amennyiben a nyugalomban mért szisztolés csúcsgradiens 40 Hgmm alatt van, és nincsenek tü-neteik vagy ST-T hullám elváltozások az elektrokardiográfiás vizsgálat során. (Az evidencia szintje: C)**
- Nem javasolt az aortabillentyű ballonos tágítása azokban az izolált valvularis aortastenosisban szen-vedő gyermekben, aikben az aortaregurgitatio súlyossága sebészi aortabillentyű-cserét vagy -kor-rekciót tesz szükségessé. (Az evidencia szintje: C)**

## 5.3. Mitralis valvuloplastica

A gyermekkorú mitralis stenosis két tágabb csoportba sorolható: reumás eredetű és veleszületett. Míg a reumás mitralis billentyű stenosisa általában a vitorlák megvastagodása és a comissurák fúziója miatt jön létre, a veleszületett mitralis ste-nosis az anatómiai variánsok széles spektrumát öleli fel, köztük a „típusos” variánst, amelyre megvastagodott vitorlák, rövid ínhúrok és az ínhúrok közötti tér csökkenése jellemző; supramitralis valvularis gyűrű, kettős szájadékú mitralis gyűrű, parachute mitralis billentyű és a mitralis billentyű hypoplasiás bal szívűlő szindrómával társuló hypoplasiája. minden variáns másiképp reagál a ballonos tágításra. A veleszületett mitralis stenosis nem ritkán a fenti variánsok kombinációjá-ként jelentkezik és más szívfejlődési rendellenességekkel is társul. A reumás láz következtében kialakult mitralis stenosis

\* Ezek a számok a szedálás mellett végzett szívkatéteres vizsgálat so-rán mért nyomásgradiensekre vonatkoznak. Az altatásban mért nyomás-gradiensek várhatóan valamivel alacsonyabbak lennének.

ballonos tágításáról először Inoue számolt be 1984-ben, és a felnőttekkel kapcsolatos szakirodalomban igen sok beszámolót olvashatunk, amelyek kiváló eredményeket mutatnak be.<sup>129–132</sup> A ballonos tágítás segítségével szétválasztjuk a megvastagodott reumás billentyűket és az összetapadt comissurákat, ennek eredményeként egy viszonylag ép, regurgitatiót nem mutató billentyű marad vissza. A gyermekkorú reumás eredetű mitralisbillentyű-stenosis transzkatéteres valvuloplastikájáról először 1985-ben számoltak be,<sup>133</sup> majd nem sokkal később mások is leírták tapasztalataikat.<sup>134–137</sup> Ezt az eljárást veleszületett mitralisbillentyű-stenosisban szenvedő betegekre is kiterjesztették.<sup>138–142</sup> A kettős transseptalis technika kidolgozásának a célja az volt, hogy csecsemőkben és kisgyermekekben csökkenthesék a vascularis traumát.<sup>143,144</sup> Az Inoue-ballont (Toray International America) kezdetben a felnőttek mitralis billentyűjének ballonos tágításához fejlesztettek ki, majd később a viszonylag idősebb betegek veleszületett mitralis stenosisának és a kettős szájadékú stenoticus mitralis billentyűnek a kezelésére is használták.<sup>129,131,145</sup> Utóbbi a mitralis stenosis egy ritka variánsa, amelyet gyakran úgy írnak le, mintha egy kötőszövetes híd lenne a vitorlák között, amit a ballonos tágítás során sikeresen szét lehet hasítani vagy el lehet szakítani.<sup>131</sup>

Bár elérhető néhány beszámoló a reumás láz következtében kialakuló mitralis stenosis ballonos tágításáról nagy esetszámú mintán, a veleszületett mitralis stenosisra vonatkozó beszámolók többsége korlátozott számú vagy kevés beteget ölel csak fel. A legnagyobb beszámoló a bostoni Children's Hospitalból (Boston, MA) származik, és 64 beteg adatait dolgozza fel.<sup>142</sup> Mivel a mitralisbillentyű-stenosis sebészi kezelése csecsemőkben és kisgyermekekben magas halálozással és sok szövődménnyel jár, a kevésbé invázív transzkatéteres technika továbbra is ésszerű alternatívát jelent, annak ellenére, hogy az eredmények változóak, ami részben a mitralisbillentyű-stenosis változó morfológiájának tudható be.<sup>141,146</sup> A ballonos tágítás segítségével a gradiens azonnal és középtávon megfelelően csökkenthető, de a progresszív mitralis regurgitatio és a restenosis továbbra is problémát jelent. A tágítást követően a mitralis vitorla és az ínhúrok, valamint a papillaris izmok tapadásának szakadása a regurgitatio leggyakoribb oka.<sup>147</sup> Válogatott esetekben a transzkatéteres tágítás segítségével elodázható a mitralis műbillentyű beültetése. Beszámoltak már a reumás láz miatt kialakult mitralis stenosis sebészi megoldása után kialakult mitralis restenosis sikeres transzkatéteres tágításáról is.<sup>131</sup> A siker azon múlik, hogy sikerül-e a beavatkozás előtt megfelelően feltérképezni a mitralis stenosis anatómiai jellemzőit, és a társuló balszív-fél-obstrukciók szintén fontos tényezők, amelyeket figyelembe kell venni, amikor elődjük, hogy az adott betegen ballonos tágítást vagy sebészi beavatkozást végezünk-e. Általanosságban, a ballonos tágítás kedvezőbb a mitralis stenosis olyan variánsában, ahol a comissurák fúziója észlelhető és az ínhúrok tapadása jobban megtartott, és a kimenetel rosszabb a parachute mitralis billentyűk, supramitralis gyűrű és kis mitralis anulus esetén, fiatalabb betegekben, valamint azokban, akikben jelentős mitralis regurgitatio alakul ki.<sup>138,140</sup>

A felnőttekre vonatkozó szakirodalomban a mitralis stenosis súlyosságát több adat, köztük a tünetek (nyugalomban és terhelésre), a mitralis billentyűgradiens, a mitralis billentyűszájadék nagysága és a pulmonalis artériában mérhető szisztoles nyomás együttes értelmezése alapján állapítják meg. Az osztályozásban megkülönböztetünk enyhe (a mitralis billentyűszájadék mérete  $>1,5 \text{ cm}^2$ , a billentyű mérhető átlagos

gradiens  $<5 \text{ Hgmm}$ , a pulmonalis artériában mérhető szisztoles nyomás  $<30 \text{ Hgmm}$ ), közepes súlyosságú (a mitralis billentyűszájadék mérete  $1\text{--}1,5 \text{ cm}^2$ , a billentyű mérhető átlagos gradiens  $5\text{--}10 \text{ Hgmm}$ , a pulmonalis artériában mérhető szisztoles nyomás  $30\text{--}50 \text{ Hgmm}$ ), és súlyos (a mitralis billentyűszájadék mérete  $<1 \text{ cm}^2$ , a billentyű mérhető gradiens  $>10 \text{ Hgmm}$ , a pulmonalis artériában mérhető szisztoles nyomás  $>50 \text{ Hgmm}$ ) mitralis stenostist.<sup>127</sup> Az ACC/AHA 2006-os, a valvularis szívbetegségen szenvedők kezelésére vonatkozó irányelv<sup>127</sup> szerint a perkután ballonos valvuloplastica I. osztályú indikációt a tüneteket mutató közepesen súlyos vagy súlyos mitralis stenosisban és pulmonalis hypertoniában (nyugalomban  $>50 \text{ Hgmm}$ , terhelésre  $>60 \text{ Hgmm}$ ) szenvedő felnőtt betegek képezik. A IIa osztályú indikációt a tüneteket mutató, közepesen súlyos vagy súlyos mitralis stenosisban szenvedő felnőtt betegek képezik, akikben a billentyű meszesedése áll fenn, és magas a szívmutató kockázata. A IIb osztályú indikációk a tünetmentes, közepesen súlyos vagy súlyos mitralis stenosisban szenvedő betegekre vonatkoznak, akikben a közelmúltban pitvarfibrilláció alakult ki, nem mutatható ki pitvari thrombus vagy közepesen súlyos vagy súlyos mitralis regurgitatio; valamint idetartoznak a tüneteket mutató,  $>1,5 \text{ cm}^2$ -es mitralis billentyűszájadékkal rendelkező, de a pulmonalis artériákban mérhető  $>60 \text{ Hgmm}$ -es szisztoles nyomás, a pulmonalis artériákban mérhető  $25 \text{ Hgmm}$ -es éknyomás és a terhelés mellett  $>15 \text{ Hgmm}$ -es átlagos mitralis gradiens alapján jelentős mitralisbillentyű-stenosisban szenvedő betegek; valamint azok a tüneteket mutató, közepesen súlyos vagy súlyos mitralisbillentyű-stenosisban szenvedő betegek, akikben meszes mitralis billentyű mutatható ki, a sebészi beavatkozás alternatívájaként.<sup>127</sup> Egy felnőtteken (akik többsége reumás láz miatt kialakult mitralis stenosisban szenvedett) végzett nagy esetszámú, 738 beteget felölelő esettanulmány-sorozat azt mutatta, hogy a vezető tünet a beavatkozást megelőzően a szívelégtelenség volt (94%), és a betegek 64%-a tartozott a New York Heart Association besorolása szerinti III. vagy IV. osztályba.<sup>135</sup> Az alkalmazott technika (szimpla vagy dupla ballon) alapján az elemzéshez két csoportba sorolták a betegeket. A szimpla ballonnal kezelt csoportban az echokardiográfiás adatak szerint a mitralis billentyű mérhető gradiens  $9\pm4 \text{ Hgmm}$ -ről  $6\pm3 \text{ Hgmm}$ -re csökkent, és a mitralis billentyűszájadék mérete  $1,1\pm0,3 \text{ cm}^2$ -ről  $1,6\pm0,4 \text{ cm}^2$ -re emelkedett. A katéterechez során nyert adatok azt mutatták, hogy a mitralis billentyű mérhető gradiens  $14\pm6 \text{ Hgmm}$ -ről  $7\pm3 \text{ Hgmm}$ -re csökkent. A mitralis billentyűszájadék mérete  $0,9\pm0,4 \text{ cm}^2$ -ről  $1,7\pm0,7 \text{ cm}^2$ -re emelkedett, a bal pitvari nyomás  $26\pm7 \text{ Hgmm}$ -ről  $19\pm6 \text{ Hgmm}$ -re csökkent, a pulmonalis artériában mért nyomás pedig  $40\pm14 \text{ Hgmm}$ -ről  $34\pm12 \text{ Hgmm}$ -re csökkent. A dupla ballonnal kezelt csoportban a mitralis billentyű mérhető gradiens  $10\pm4 \text{ Hgmm}$ -ről  $5\pm3 \text{ Hgmm}$ -re csökkent, és a mitralis billentyűszájadék mérete  $1,1\pm0,3 \text{ cm}^2$ -ről  $1,7\pm0,5 \text{ cm}^2$ -re emelkedett. A katéterechez során nyert adatok azt mutatták, hogy a mitralis billentyű mérhető gradiens  $14\pm6 \text{ Hgmm}$ -ről  $6\pm3 \text{ Hgmm}$ -re emelkedett. A mitralis billentyűszájadék mérete  $1,0\pm0,3 \text{ cm}^2$ -ről  $2,0\pm0,8 \text{ cm}^2$ -re emelkedett, a bal pitvari nyomás  $25\pm7 \text{ Hgmm}$ -ről  $16\pm7 \text{ Hgmm}$ -re csökkent, a pulmonalis artériában mért nyomás pedig  $35\pm13 \text{ Hgmm}$ -ről  $29\pm11 \text{ Hgmm}$ -re csökkent.<sup>135</sup>

Sajnos csak kevés összehasonlítható adat érhető el a reumás eredetű vagy veleszületett mitralisbillentyű-stenosisban szenvedő csecsemőkről és gyermekkről a sebészi vagy az intervenciós irodalomban. Bár a mitralis stenosis súlyossági be-

sorolásához használt hemodinamikai kritériumok hasonlóak lehetnek, a csecsemők és kisgyermekek esetében a tünetek a tachypnoéra, dyspnoéra és gyarapodási elégtelenségre korlátozódhatnak. A veleszületett mitralisbillentyű-stenosisz foglalkozó egyik sebészi esetriport-sorozat arról számolt be, hogy a betegek átlagéletkora a műtét időpontjában  $5,1 \pm 3,2$  év volt, 54%-uk tartozott a III. és 24%-uk tartozott a IV. funkcionális osztályba. Az átlagos preoperatív arteria pulmonalis nyomás 76/37 Hgmm (átlagos nyomás 52 Hgmm), az átlagos kapilláris éknyomás pedig 21 Hgmm volt.<sup>148</sup> Fawzy és munkatársai<sup>136</sup> egy 30, reumás eredetű mitralis stenosisban szenvedő gyermekből álló esetsorozatról számoltak be, akiken ballonos valvuloplastikát végeztek. Bár az indikációkat nem részletezték, a bevont kohorsz átlagos bal pitvari nyomása  $25 \pm 5$  Hgmm, átlagos mitralis gradiense  $16 \pm 4$  Hgmm volt, és mitralis billentyűszájadékuk mérete a katéterezés során végzett mérés során  $0,7 \text{ cm}^2$ , az echokardiográfiás vizsgálat során pedig  $0,8 \text{ cm}^2$  volt. Egy másik, kis esetszámot, pontosan nyolc, veleszületett mitralis stenosisban szenvedő és ballonos valvuloplastikával kezelt beteg adatait feldolgozó esettanulmány-sorozatban 18 Hgmm-es átlagos mitralis gradiens és 25 Hgmm-es bal kamrai nyomást mértek.<sup>143</sup> McElhinney és munkatársai<sup>142</sup> 108, veleszületett mitralis stenosisban szenvedő csecsemő és gyermek adatainak értékelésével számoltak be a transzkatétes és sebészi kombinált kezelés kimeneteléről. A ballonos tágításon átesett 64 beteg hemodinamikai jellemzői a következők voltak: az echokardiográfiával mért csúcs- és átlagos gradiens  $21,8 \pm 7,1$ , illetve  $15,1 \pm 4,5$  Hgmm; az átlagos bal kamrai nyomás  $24,0 \pm 5,8$  Hgmm; a mitralis billentyűszájadék számított mérete  $0,9 \pm 0,3 \text{ cm}^2$ ; az átlagos artériás pulmonalis nyomás pedig 45 körül volt. Tekintve, hogy hiányoztak az indikációra vonatkozó adatok, a friss közlemények felvethetik majd, hogy a közepes súlyosságú vagy súlyosabb mitralis stenosisban szenvedő olyan csecsemők és gyermekek hemodinamikai profiljában, akikben fennáll a transzkatétes beavatkozás indikációja, 20 Hgmm-es vagy azt meghaladó transmitralis csúcsgradiensnek, 15 Hgmm-es vagy azt meghaladó átlagos transmitralis gradiensnek, közel szisztemás arteria pulmonalis nyomásnak és  $1 \text{ cm}/\text{m}^2$  alatt számított mitralisszájadék-területnek is szerepelnie kell, amelyek légyzeti tünetekkel vagy gyarapodási elégtelenséggel társulnak.

#### Kockázatok/szövődmények

A beavatkozás legfontosabb kockázata és szövődménye a iatrogén mitralis regurgitatio. Míg a reumás eredetű mitralis stenosis gyakran a commissurák fúziójára miatt alakul ki, ami a ballon segítségével biztonsággal kitágítható, a veleszületett mitralis stenosis anatómiai okai viszont sok esetben ennél összetettebbek, így a tágítás az ínhúrok szakadásához és akár a vitorlák visszacsapódásához, és ezáltal jelentős mitralis regurgitatiohoz vezethet. A leírt egyéb jelentős szövődmények közé tartozik a szív megállás, a pitvar vagy kamra perforációja, átmeneti ritmuszavarok, stroke, illetve az arteria vagy vena femoralis sérelése. Másrészről, a veleszületett mitralis stenosis sebészi korrekciója is jelentős mortalitással és morbiditással jár, különösen csecsemőkben és öt év alatti kisgyermekekben. Ha a mitralis billentyű korrekciós műtétje nem végezhető el, a műbillentyű-beültetés marad az egyetlen lehetőség, ami szintén jelentős kockázattal jár a fiatal betegre nézve. A transzkatétes ballonos tágítás elvégzéséről szóló döntés meghozatalakor össze kell venni a katéteres és a sebészi beavatkozás kockázatait és előnyeit.

#### Ajánlások a mitralis valvuloplastikára vonatkozóan

##### I. osztály

- Transzkatétes ballonos valvuloplastica elvégzése** javasolt azokban a tüneteket mutató betegekben, akik közepes súlyosságú vagy súlyos izolált reumás eredetű mitralis stenosisban szenvednek, és azokban a tünetmentes betegekben, akik pulmonalis hypertoniával társuló közepesen súlyos vagy súlyos reumás eredetű mitralis billentyű stenosisban/restenosisban szenvednek. (Az evidencia szintje: B)

##### IIa osztály

- Transzkatétes ballonos valvuloplastica elvégzése** indokolt azon tüneteket mutató, veleszületett mitralis stenosisban vagy restenosisban szenvedő öt év feletti életkorú gyermeket kezelése során, akikben a mitralis billentyű anatómiai viszonyai kedvezőek a ballonos valvuloplastica szempontjából (vagyis megvastagodott vitorlák és fuzionált commissurák észlelhetők). (Az evidencia szintje: B)

##### IIb osztály

- A transzkatétes ballonos valvuloplastica elvégzése** ritka esetekben megfontolható azokban a központról, ahol tapasztalattal rendelkeznek a veleszületett mitralisbillentyű-stenosisban szenvedő öt év alatti gyermeket kezelésében, akikben közepes fokú vagy súlyos residualis stenosis vagy billentyűrestenosis áll fenn, és már átestek sebészi valvuloplastican a kisgyermek mitralisbillentyű-stenosisának kezelésében tapasztalattal rendelkező központban. (Az evidencia szintje: C)

- A mitralis billentyűn végzett sebészi és intervenciós beavatkozásokban tapasztalt központokban megfontolható a transzkatétes ballonos valvuloplastica elvégzése** a közepesen súlyos vagy súlyos veleszületett mitralisbillentyű-stenosisban szenvedő csecsemőkön és öt év alatti kisgyermekken, akikbe egyébként mitralis műbillentyűt kellene beültetni, és ez a feltételezések szerint problémákat jelentene. (Az evidencia szintje: C)

- A transzkatétes ballonos valvuloplastica elvégzése** palliatív megoldásként megfontolható a közepesen súlyos vagy súlyos mitralisbillentyű-stenosisban (például megvastagodott vitorlák, megrövidült ínhúrok és az ínhúrok közötti tér csökkenése) szenvedő betegek kezelése során. (Az evidencia szintje: B)

##### III. osztály

- Transzkatétes ballonos valvuloplastica elvégzése** nem javasolt a supraventricularis gyűrű miatt kialakult veleszületett mitralis stenosisban vagy hypoplasias bal kamrával társuló mitralis stenosisban szenvedő betegekben. (Az evidencia szintje: B)

#### 5.4. Tricuspidalis valvuloplastica

Mivel a tricuspidalis billentyű stenosisa izolált elváltozás ként igen ritkán fordul elő, és nem lehetséges fel irodalmi adatok a gyermekgyógyászati betegekben a tricuspidalis billentyűn végzett beavatkozással kapcsolatban, a szerzők nem fogalmaznak meg célzott ajánlásokat.

## 6. Transzkatéteres ballonos angioplastica és/vagy stentbeültetés az obstruktív elváltozások kezelésére

A coarctatio aortae transzkatéteres kezelése viták és bizonytalanok forrása. Emlékeztetjük olvasóinkat, hogy a Preambulumban megfogalmazottaknak megfelelően a transzkatéteres kezelés nem feltétlenül helyettesíti a sebészi beavatkozást. Számos esetben mind a transzkatéteres, mind a sebészi kezelés megfelelő megoldást jelent.

### 6.1. Natív coarctatio és recoarctatio

A coarctatio aortae a veleszületett szívfejlődési rendellenességek gyakori formája, ami az összes szívfejlődési rendellenesség körülbelül 6-8%-áért tehető felelőssé. Bizonyos betegségekben, például Turner-szindrómában, emelkedett a coarctatio prevalenciája. A leggyakoribb társuló szívfejlődési rendellenesség a bicuspidalis aortabillentyű, ami az összes eset több mint 30-40%-ában megfigyelhető.<sup>149</sup> A legfontosabb, nem a szívet érintő társuló rendellenesség az intracerebrális aneurizma (bogyószerű aneurizma), ami az esetek körülbelül 10%-ában van jelen.<sup>150</sup> A coarctatio szokásos megjelenési helye a juxtaductalis pozícióban van, közvetlenül a bal arteria subclavia után, ritkábban a bal arteria subclaviától proximalisan helyezkedik el.<sup>151</sup> A coarctatio tünetei a beteg életkorától függnek. A coarctatio aortaéban szenvedő újszülöttekben alacsony perctérfogat és sokk tünetei jelentkeznek a ductus arteriosus záródása után. Idősebb csecsemőkben és kisgyermekben a súlygyarapodási elégtelenség a vezető tünet, míg az idősebb gyermekekben hypertonia, fejfájás és sántítás hívhatja fel a figyelmet a betegségre. A coarctatio diagnózisát a karokon és lábakon mért vérnyomásértekek közötti különbség és a gyenge femoralis pulzusok alapján vethetjük fel. A transthoracic echokardiográfia megerősíti a diagnózist. Az egyéb képalkotó vizsgálatokat (CT/MRI angiogram, szívkatéterezés) nem feltétlenül kell rutinszerűen elvégezni, kivéve, ha kétséges a diagnózis vagy további információk szükségesek a sebészi vagy katéteres beavatkozás tervének kidolgozásához; az ilyen vizsgálatok során szerzett információk mindenkorral valószínűleg hosszú távon segítenek majd megismerni a coarctatio miatt végzett korrekciós beavatkozások kimenetelét. A nem invázív MRI/MRA és CT-angiográfiai vizsgálatok segítségével teljes egészében áttekinthető a mellkasi aorta, benne az aorta-f, a coarctatio helye és a társuló kollaterális erek. Az MRI/MRA különösen értékes a beteg kezelés utáni utánkövetésben, és lehetővé teszi a coarctatio kimenetének ellenőrzését.

A coarctatio aortae kezelése az elmúlt években sokat fejlődött. Natív coarctatio aortae fennállásakor kezdetben a sebészi korrekció (kiterjesztett reszekció és vég a véghez anasztomózis) volt az elsőként választott kezelési módszer a legtöbb központban, és továbbra is ez jelenti a kezelés „arany standardját”. A közelmúltban azonban a stentimplantációval vagy anélküli végzett ballonos angioplastica egyre inkább előtérbe került mint alternatív, kevésbé invázív kezelési lehetőség.<sup>152-155</sup> A sebészi beavatkozás után újra kialakuló vagy residualis coarctatióban szenvedő legtöbb beteg esetében igazoltan a ballonos angioplastica a legmegfelelőbb módszer. Az újszülöttkor után a natív coarctatio ballonos angioplasticája szintén biztonsággal és sikeresen elvégzhető. A fiatal (egy és hat hónap közötti életkorú) betegek számára, akiknél enyhe szűkület áll fenn és nincs ívhypoplasziára utaló jel, előnyös lehet a ballonos angioplastica. Ennek a kritériumnak ebben a korcsoportban viszonylag kevés beteg felel meg, mivel az aorta coarctatiójához gyakran társul ívhypoplasia. Mindemellett a kiújulás is gyakoribb a fiatal (hat hónap alatti)

betegekben, valamint minden életkorban ritka, de fontos szövődmény az aneurizma kialakulása a natív coarctatio ballonos tágítását követően.<sup>156-159</sup> Emellett a natív coarctatio vagy recoarctatio esetén a stentimplantáció lehetősége is felmerült mint előnyös terápiás lehetőség azokban a betegekben, akikbe lehet ültetni egy olyan stentet, ami kitágítható a felnőttméretig (ez legalább 2 cm átmérőt jelent). Számos intervenciós szakember ballonos angioplastica helyett primer stentbeültetést végez a megfelelő anatómiai helyzettel rendelkező betegeken, mivel a stentbeültetés rövid távú eredményeit előnyösebbnek tekintik, azonban ennek a módszernek az a hátránya, hogy később, a beteg növekedésével további beavatkozások válnak szükségesek a stent tágítása céljából. Az újabb stenttechnológiák csökkenthetik a stentekkel kapcsolatos problémákat. A stentbeültetéssel elmenetileg hosszú távú korrekció érhető el, és kisebb a coarctatio kiújulásának vagy aneurizma kialakulásának veszélye, de a hosszú távú előnyök természetesen még nem sikerült igazolni.<sup>146-148</sup> Felhívjuk az olvasók figyelmét a ballonos angioplasticáról és stentbeültetésről szóló kiváló összefoglaló közleményekre.<sup>106,107</sup>

### Kockázatok/szövődmények

A natív vagy kiújult coarctatio ballonos angioplasticája alatt és azt követően észlelt szövődmények közé tartozik az arteria femoralis sérülése, dissecio és aneurizmákialakulás az angioplastica helyén.<sup>160</sup> A növekedésben lévő gyermekekben a stent ismételt tágításának esetleges szükségesége miatt a stentimplantáció csak azokon a betegeken végezhető el, akiknél a beültetett stent később fokozatosan kitágítható a felnőttméretre. A stent-implantáció során és azt követően észlelt szövődmények meggyeznek a ballonos angioplastica során tapasztaltakkal, ezekhez társul a stent elmozdulásának kockázata is. A stentbeültetést követően az aneurizma kialakulásának kockázata alacsonyabb, mint a kizárolagos angioplastica esetén.<sup>152,153</sup> Bár rövid és közepe távú utánkövetésre vonatkozó adatok emberekben és állatkísérletekből is elérhetők, jelenleg még nem ismertek az aortába helyezett stent beültetésének hosszú távú következményei.

### Ajánlások a coarctatio/recoarctatio aortae transzkatéters ballonos angioplasticájára vonatkozóan

#### I. osztály

1. A recoarctatio ballonos angioplasticájának elvégzése javasolt, ha a 20 Hgmm-t meghaladó katéteres úton mért szisztolés coarctatio gradienssel társul, és az anatómiai helyzet megfelelő, a beteg életkorától függetlenül. (Az evidencia szintje: C)
2. A recoarctatio ballonos angioplasticájának elvégzése javasolt, ha a katéteres úton mért szisztolés coarctatiogradiens 20 Hgmm alatt van, jelentős kollaterális érhálózat mutatható ki, és az anatómiai helyzet megfelelő, a beteg életkorától függetlenül, akkor is, ha a beteg egykamrás keringéssel él, vagy jelentős kamrai működészavar mutatható ki. (Az evidencia szintje: C)

#### IIa osztály

1. Natív coarctatio esetén palliatív beavatkozásként, a beteg stabilizálása céljából indokolt megfontolni a ballonos angioplastica elvégzését a beteg életkorától függetlenül, ha a körülmenyek, például súlyosan károsodott kamrafunkció, súlyos mitralis regurgitatio, alacsony perctérfogat vagy a szívbetegség következtében kialakult szisztemás betegség sürgőssé teszik a beavatkozás elvégzését. (Az evidencia szintje: C)

## IIb osztály

1. Ésszerű lehet a ballonos angioplastica elvégzése a négy–hat hónap közötti életkorú, natív coarctatióban szenvedő betegeken, ha katéteres úton 20 Hgmm-t meghaladó szisztolés coarctatiogradiens mérhető, és az anatómiai helyzet megfelelő. (Az evidencia szintje: C)
2. A natív vagy kiújuló coarctatio aortae ballonos angioplastica elvégzése megfontolható azokon a betegeken, akikben a coarctatio összetett szívfejlődési rendellenességgel vagy szisztemás elváltozással, például kötőszöveti betegséggel vagy Turner-szindrómával társult, azonban ezeket az eseteket minden egyedileg kell értékelni. (Az evidencia szintje: C)

**Ajánlások a natív coarctatio aortae vagy recoarctatio aortae miatt végzett stentbeültetésre vonatkozóan**

### I. osztály

1. Stentbeültetés elvégzése javasolt azokban a kiújuló coarctatióban szenvedő betegekben, akiknek testmértei lehetővé teszik a stent biztonságos beültetését, vagy a stent felnőttméretre tágítható, és a katéteres úton mért szisztolés coarctatiogradiens meghaladja a 20 Hgmm-t. (Az evidencia szintje: B)

### IIa osztály

1. Ésszerű megfontolni a felnőttméretre tágítható stent beültetését azokon a natív vagy kiújuló coarctatio aortaéban szenvedő betegeken az első kezelés során, akikben:
  - A katéteres úton mért szisztolés coarctatiogradiens >20 Hgmm. (Az evidencia szintje: B)
  - A katéteres úton mért szisztolés coarctatiogradiens <20 Hgmm, de a szisztemás hypertonia olyan anatómiai szűkülettel társul, ami magyarázza a hypertonia kialakulását. (Az evidencia szintje: C)
  - Hosszú szakaszt érintő coarctatio, amelyben a katéteres úton mért szisztolés coarctatiogradiens >20 Hgmm. (Az evidencia szintje: B)
2. A coarctatio (natív vagy kiújuló) kezelése céljából alkalmazott stentbeültetés elvégzése ésszerű azokon a betegeken, akikben a ballonos angioplastica sikertelennek bizonyult, amennyiben beültethető olyan stent, amely kitágítható felnőttméretre. (Az evidencia szintje: B)

### IIb osztály

1. Indokolt lehet a stentbeültetés megfontolása a coarctatio kezelésére azokon a csecsemőkön és újszülötteken, akikben összetett aortaív-szűkület áll fenn a szűkület megoldására végzett sebészi vagy katéteres beavatkozások ellenére, amennyiben a további sebészi beavatkozások magas kockázatúnak minősülnek. A felnőtt méretűnél kisebb stent beültetése esetleg azt jelentheti, hogy a sebészesopornak később, ha az eszköz végső átmérője már nem alkalmas az aorta szűkületmentes véráramlásának biztosítására, el kell távolítania vagy meg kell nagyobbítania ezt a stentet. (Az evidencia szintje: C)
2. Ésszerű lehet a felnőttmérêtőre tágítható stent beültetésének megfontolása a natív vagy kiújuló coarctatio aortaéban szenvedő betegekben a következő körfülmények fennállása esetén:

- A coarctatio mért gradiens <20 Hgmm, de emelkedett bal kamrai végdiasztolés nyomás és anatómiai szűkület mutatható ki. (Az evidencia szintje: C)
- A coarctatio mért gradiens <20 Hgmm, de jelentős aortakollaterálisok állnak fenn, amelynek következtében a coarctatio súlyosságát alulbecsülhetjük. (Az evidencia szintje: C)

## 6.2. Arteria pulmonalis angioplastica és stentbeültetés

### Arteria pulmonalis angioplastica

A kizárlagos ballonangioplastica elvégzése javasolt mind az arteria pulmonalis főtörzs, mind az arteria pulmonalis ágak súlyos szűkülete esetén, különösen a nagyon kicsi betegeken, valamint azokon, akikben a pulmonalis artériák anatómiai elváltozásai igen összetettek, és a primer stentbeültetés nem megvalósítható. A jelentős szűkület fennállása egyértelmű, ha a mérhető gradiensek meghaladják a 20-30 Hgmm-es értéket a stenoticus terület két oldalán, a distalis szűkület miatt a jobb kamrában vagy a pulmonalis artéria proximalis szakaszán mért artériás vérnyomás meghaladja a szisztemás vérnyomás felétkétharmadát, vagy a két tüdőfélben mért áramlás aránya 35% / 65% vagy rosszabb. A szűkület jelentősége azonban gyakran nehezebben megítélhető, és meghatározása a szűkület szubjektív anatómiai (angiográfiás) képe vagy bizonyos területek vérellátása közötti diszkrepancia alapján történik és nem az adott szakasz két oldala között mért gradiens segítségével. Ismert tény, hogy az alacsony pulmonalis áramlással járó anatómia, például Glenn-söntök vagy Fontan-keringés esetén a pulmonalis ágban mért gradiensek alapján megbízhatatlanul lehet meghatározni a szűkület súlyosságát. Hasonlóképpen, a tüdőkeringésben fennálló szűkületet normális pulmonalis áramlás mellett is alulbecsülhetjük a magas nyomás miatt kialakuló szököés jelensége miatt. Amennyiben izolált arteria pulmonalis szűkület esetén a vér az ellenoldali tüdő vagy a tüdő szomszédos szegmentumai felé vezetődik el, nagyon jelentős (>90%) előfordulhat, hogy izolált ágstenosisok esetén is előfordulhat, hogy minimális nyomásesés mérhető a szűkület két oldala között, vagy egyáltalán nem alakul ki nyomásesés.

A ballonos angioplastica veleszületett és szerzett arteria pulmonalis stenosis esetén is elvégzhető, a ballonos tágítás azonban csak ritkán jelent hosszú távú megoldást ezeknek az elváltozásoknak a kezelésére. Az elváltozások kezelésére végzett ballonos angioplastica eredményeként az érintett erek átmérője akár 50%-kal nőhet, és a szűkület két oldalán mért nyomásgradiens pedig 50%-kal csökkenhet, valamint az érintett ér áramlása jelentősen emelkedhet, a tágítás azonban önmagában csak ritkán jelenti a szűkület teljes vagy végleges megoldását és az adott ér által ellátott terület vérellátásának normalizálódását; az elérte javulás pedig gyakran csak átmeneeti. Kevés bizonyíték utal csak arra, hogy a ballonos tágítás önmagában hosszú távon tartósan jelentős javulást hozna létre, és hosszú távú utánkövetésre vonatkozó adatok nem találhatók az irodalomban.<sup>161–164</sup> Az arteria pulmonalis stenosis tágításával kapcsolatban a közelmúltban elvégzett vizsgálatok vagy a vágóballonokkal kiegészített ballonos angioplasticára vagy a primer stentbeültetésekre vonatkoztak, ezekkel a vágóballonokkal és az arteria pulmonalis stentbeültetés indikációival foglalkozó részekben külön foglalkozunk.<sup>165</sup>

Az arteria pulmonalis stentek beültetése akkor javasolt az arteria pulmonalis főtörzsébe vagy az arteria pulmonalis ágaiba, ha a szűkület várhatóan nem fog megfelelően és tartósan javulni, vagy korábban nem javult megfelelően és tartósan az ar-

teria pulmonalis végzett ballonos tágítás hatására.<sup>166,167</sup> Az intravascularis stentek alkalmasak a veleszületett szűkületek, a sebészileg létrehozott szűkületek és a szomszédos képletek nyomása által létrehozott szűkületek kezelésére is. Az egyszeres stentek, többszörös stentek és az elágazó stentek egyaránt hatékonyak, és mindenkor alkalmazható, ha ezt a pulmonalis artériák anatómiai viszonyai szükséges teszik.<sup>168</sup>

### Kockázatok/szövődmények

Az összes összetett katéteres beavatkozással természetesen társuló kockázatok a ballonos angioplastikához szükséges drótok és ballonok behelyezése során is jelentkeznek. A pulmonalis angioplastica kockázatai közül kiemelendő az erek perforációja és a szívritmuszavar. Az arteria pulmonalis főtörzsén vagy ágakon végzett angioplasticával kapcsolatos legfontosabb további kockázat a pulmonalis erek sérülése. A sikeres tágításhoz jelentősen túl kell tágítani mind a szűkület által érintett területet, mind a szomszédos érszakaszokat. A még hatékonyabb tágításhoz szükségesnek tartjuk, hogy legalább egy szakadás keletkezzen az érfal intimájában. A pulmonalis artériák általában nagyon jól tágíthatók, így a túltágítás mértéke a normális átmérő akár két-háromszorosát is elérheti. A stenotikus területek azonban nem normális szövetből épülnek fel, és általában kevésbé tágíthatók, emiatt nagyobb a szakadások veszélye, ami érrupturát és ennek következtében súlyos vérzést, haemothoraxot és akár halált okozhat. Bár nem tekintjük „szövődménynek”, a legtöbb pulmonalis artériát és pulmonalis ágat csak a normális átmérőjének körülbelül 50%-áig tágítjuk, és a tágított pulmonalis artériák és arteria pulmonalis ágak nagy részén restenosis alakul ki viszonylag rövid idő alatt, és sok esetben az eredeti mértékre szűkülnek vissza.<sup>169</sup>

### Arteria pulmonalis stent beültetése

A növekedésben lévő betegekben a centrális vagy proximalis pulmonalis artériákba csak ballonnal tágítható stentekkel végezhető stentbeültetés. A stentek falának elég erősnek kell lennie ahhoz, hogy ki tudja támásztani az eret, bizonyos fokig hajlékonynak kell lennie és végső átmérőjüknek nagyobbnak kell lennie, mint a pulmonalis artériákban az adott helyzetben felnőttekben lehetséges legnagyobb átmérő az adott beteg esetében.<sup>29,170</sup> A betegek számára az a legelőnyösebb, ha a centrális pulmonalis artériákba beültetett stentek felnőttméretre tágíthatók, és mindenkor tekinteni az első és ideális megoldásnak. Bizonyos esetekben a beteg kicsi mérete, az ér kis mérete vagy a közelmúltban elvégzett szívuműtét közelége miatt kisebb, felnőttméretre nem tágítható stenteket is sikeresen használtak az arteria pulmonalis ágak stenosisának kezelésére. A kisebb méretű stentek használatát palliatív beavatkozásnak kell tekinteni, és már a stent beültetése előtt figyelembe kell venni, hogy a jövőben az ilyen stenteket sebészí úton el kell majd távolítani vagy meg kell nagyobbitani. Ezt gyakran egy tervezett későbbi műtét, például a jobb kamra-arteria pulmonalis conduit cseréjekor vagy a Fontan-műtét-sorozat utolsó lépésének elvégzésekor is meg lehet tenni. Azt javasoljuk, hogy a kisebb stentek használatára csak gyermekszívsebesszel végezhető megbeszélés után kerüljön sor.

A pulmonalis artéria rutinszerű előzetes tágítása nem javasolt az érruptura veszélye miatt; van azonban két olyan helyzet, amikor az arteria pulmonalis jelentős szűkületének előzetes tágítása egyértelműen javasolt a stent beültetése előtt. Az első ilyen helyzet az, amikor a korábbi katéterezés során az elér-

hető ballonokkal nem sikerült a pulmonalis artéria szűkületét a kívánt átmérőjüre tágítani. Az előzetes tágítás második indikációját az jelenti, ha a szűkület olyan fokú, hogy a vezető hüvely/dilatátor-készlet nem vezethető át a szűkületen a terület előzetes tágítása nélkül. Ehhez a szűkület átmérőjének 2-3 mm alatt kell lennie. Előfordulhatnak egyéb helyzetek is a 8 mm alatti átmérőjű szűkületek fennállásakor, amikor a beavatkozást végező véleménye szerint az önmagában vagy vágóballonnal végezhető tágítás sentbeültetése nélkül is megoldhatja a jelentős stenostist, ezekben az esetekben a tágítás elvégzése szóba jön a stent beültetését megelőzően.

### Kockázatok/szövődmények

A pulmonalis artériákban végezett stentbeültetésekhez nagyobb és merevebb drótok és hüvelyek szükségesek. Ez kis mértékben fokozza a drótokkal/hüvelyekkel végezett manipulációk kockázatait; mindenkor stentbeültetések során kisebb a kockázata a pulmonalis artériák szakadásának, mint a kizárolagos ballonos tágításkor, mivel az adott ér túltágítása ebben az esetben nem szükséges.

Ha a ballon/stent mérete nem megfelelő, vagy azt a beültetés során nem sikerült pontosan a stenoticus szakaszba helyezni, a stent rossz helyzetbe kerülhet, vagy a beültetést követően elmozdulhat. Ez az ér kóros helyzetéhez vagy az oldalágak lezárásához vezethet. A stent rossz helyzete miatt kóros intimalproliferáció indulhat el, és emiatt az ér visszaszűkülik. A stent méretének jelentős alulbecslése vagy súlyosan kóros pozíciója retrográd embolisatiót okozhat az arteria pulmonalis főtörzsében vagy akár a jobb kamrában, amit esetleg sebészileg kell eltávolítani.

### Ajánlások a pulmonalis angioplasticára vonatkozóan

#### I. osztály

**1. Pulmonalis angioplastica elvégzése javasolt az arteria pulmonalis perifériás ágainak jelentős szűkületére (a „jelentős” szűkület definíciója a szövegben olvasható) vagy az igen kicsi betegek arteria pulmonalis stenosisa esetén, aiken a primer stentbeültetés nem jöhét szóba. (Az evidencia szintje: B)**

#### IIa osztály

**1. Ésszerű megfontolni a pulmonalis angioplastica elvégzését a distalis artériák jelentős szűkületének (az „Arteria pulmonalis angioplastica és stentbeültetés” című szakasz bevezetésében leírt definíció szerint) vagy a nagyobb, proximalisabb arteria pulmonalis ágak szűkületének esetében, ha az elváltozás primer stentbeültetéssel nem tünik kezelhetőnek. (Az evidencia szintje: B)**

#### IIb osztály

**1. Megfontolható pulmonalis angioplastica elvégzése az arteria pulmonalis főtörzs jelentős szűkületének kezelésére, ha annak következtében az arteria pulmonalis proximalis szakaszában vagy a jobb kamrában (pulmonalis billentyűstenosis hiányában) a szisztemás vérnyomás több mint kétharmadára emelkedik a nyomás. Az ilyen szűkület általában supravalvaris pulmonalis stenosis következtében alakul ki, ami különösen rosszul reagál a kizárolagos ballonos tágításra. (Az evidencia szintje: C)**

## Ajánlások az arteria pulmonalis stentbeültetésére vonatkozóan

### I. osztály

- 1. Primer intravascularis stentbeültetés javasolt a proximalis vagy distalis arteria pulmonalis ágak jelentős szűkületének kezelésére, ha az ér, illetve a beteg mérete elég nagy ahhoz, hogy befogadjon egy olyan stentet, amely később az adott ér felnőttkori méretéig kitágítható. (Az evidencia szintje: B)**

### IIa osztály

- 1. Ésszerű megfontolni az arteria pulmonalis stent beültetését az olyan kritikus állapotú vagy műtét után álló szívbetegekbe, aikiben az arteria pulmonalis ág jelentős szűkülete bizonyítottan felelős a hemodinamikai eltérések kialakulásáért, a beteg, illetve az ér méretétől függetlenül, különösen abban az esetben, ha a ballonos tágítás sikertelennek bizonyult. (Az evidencia szintje: B)**

- 2. Ésszerű primer intravascularis stentimplantációt végezni az arteria pulmonalis főtörzs egy szakaszán ész-lehető jelentős szűkület kezeléseként, ha ez a jobb kamrai nyomás emelkedését okozza, amennyiben a stent egyértelműen nem fogja akadályozni a pulmonalis billentyű működését vagy belógni az arteria pulmonalis bifurcatiójába. (Az evidencia szintje: B)**

### IIb osztály

- 1. Ésszerű lehet kicsi, a felnőttmérethez nem kitágítható stenteket beültetni a pulmonalis artériába kicsi gyermekben a kooperatív sebészi stratégia részeként a súlyos arteria pulmonalis ág stenosis palliatív megoldásaként. Ezeket a stenteket a későbbi tervezett műtétek (conduitcsere, a Fontan-műtét utolsó lépése) során esetleg sebészileg meg kell nagyobbítani vagy el kell távolítani. (Az evidencia szintje: C)**

### 6.3. Szsiztémás vénás ballonos angioplastica és stentbeültetés

#### Szsiztémás vénák

A szisztemás vénák szűkülete veleszületett rendellenességeként, a vénás rendszeren vagy a körül végzett műtétek eredményeként, beültetett vénás katéterek miatt és külső kompresszió hatására alakulhat ki. A vénás keringés alacsony nyomása miatt „jelentős” gradiensek általában nem mérhetők, még a vénás elvezetés teljes elzáródásakor is előfordulhat, hogy csak 1-2 Hgmm-es gradiens van jelen. A jelentős szűkület miatt érintett területek általában jól láthatók. A szűkülettől proximalisan elhelyezkedő vénák gyakran tágak, valamint a szűkület körül számos vénás kollaterális figyelhető meg. A vénás szűkület gyakran a jelentős szűkület helyétől proximalisan elhelyezkedő területeken látható pangás és ödema képében jelentkezik.

Kizárolagos ballonos angioplastica csak ritkán indikált a szisztemás vénás szűkület/elzáródás definitív ellátása során, mivel ezeket az elváltozásokat jelenleg leginkább intravascularis stentekkel kezelik. Mint a pulmonalis artériák szűkületének megoldására végzett ballonos angioplastica esetén, némi rövid távú javulás ebben az esetben is elérhető az érintett ér átmérőjében és az érintett terület véráramlásában, azonban mind az átmérő, mind a véráramlás tekintetében csak ritkán marad fenn jelentős hosszú távú javulás.<sup>171,172</sup> Ez vonatkozik a vénák veleszületett szűkületére, valamint azokra a sokkal gyakoribb ese-

tekre egyaránt, amikor a perifériás vénák szűkülete tartós vénás katéterek vagy a centrális vénák sebészi rekonstrukciója (Mustard-, Senning-, Fontan-típusú műtétek) miatt alakul ki. A pulmonalis artéria szűkületének kezelésére végzett kizárolagos ballonos angioplasticához hasonlóan a kizárolagos ballonos angioplastica itt is megfelelő módszer lehet nagyon kicsi betegek nagyon kicsi vénáiban, valamint abban az esetben, ha a szűkület helye teszi komplexebbé az ellátást, például a perifériásban helyezkedő vénák stenosisáról van szó, amikor az érintett vénák hajlításnak vagy feszítésnek kitett testtájakon futnak (például a nyakon, hónaljban vagy a lágyék táján található perifériás vénák), és ennek következtében a jelenleg elérhető intravascularis stentek beültetése nem megoldható. A szisztemás vénák előzetes ballonos angioplasticája szintén gyakran szükségessé válik, hogy ezáltal ájtuthassunk a súlyos szűkületen és bejuttathassuk az érintett területre az intravascularis stentek beültetéséhez szükséges nagyobb hüvelyeket. A nagyon kicsi (perifériás) vénák szűkületekor a korábban kitágított vénák sokszor teljesen elzáródnak, ami még bonyolultabbá teszi a hozzáférést.

#### Kockázatok/szövődmények

A szisztemás vénák tágítása igen kevés szövődménnyel jár. A legtöbb szűk vénához könnyen hozzá lehet férfi, és nincs szükség ehhez veszélyesebb összetett katéteres beavatkozásokra. Az érperforáció veszélye áll fenn, ha egy teljesen elzárt vénába kell behatolni célzott megnyitás céljából.

A normális és feltételezhetően a stenoticus vénák is igen jól alkalmazkodnak a tágításhoz, ami lehetővé teszi, hogy normális átmérőjük három-négyszeresre tágítsuk őket a vena egyértelmű károsítása nélkül, a tágított vénák visszaszűkülése azonban gyakori, talán még gyakoribb, mint a pulmonalis artériák esetében. A vénaruptura veszélye létezik, de a gyakorlatban csak igen ritka esetekben fordul elő. A tágított szisztemás vénában gyakran alakul ki trombózis, amennyiben a rajtuk áthaladó véráram nagysága nem megfelelő.

#### Szsiztémás vénás stentek beültetése

Intravascularis stentek beültetése javasolt minden szisztemás vénás szűkület vagy teljes elzáródás kezelésére, mint például a vena iliofemoralis, vena anonyma, vena subclavia, vena cava superior és vena cava inferior elváltozásai, valamint a centrális vénás terelőfolt szűkülete esetén, ami például a Mustard/Senning vagy Fontan-típusú beavatkozásokat követően fordul elő. Mivel a korábbi próbálkozások során következetesen sikertelennek bizonyult a kizárolagos ballonos tágítás, és gyakran bonyolult hozzáférni ezekhez a szisztemás vénás elváltozásokhoz és átjutni a szűkületen, primer stentbeültetéssel végzett kezelés javasolt már akkor, amikor ezeket az elváltozásokat először feltártuk.

A szisztemás vénák szűkületének/elzáródásának kezelésében használt stentekkel kapcsolatos kedvező tapasztalatok többségről ballonnal tágítható stentek alkalmazásakor számoltak be. Mint a növekedésben lévő gyermekeknek beültetett stentknél minden, ebben az esetben is olyan stentet kell alkalmazni, ami később az érintett ér felnőttkori átmérőjéig kitágítható. A jelenleg a szisztemás vénákban használható stenteket olyan helyre kell beültetni, ahol nincs kitéve ismételt feszülésnek, hogy ezzel megakadályozzuk a stent elhalását vagy törését. A szisztemás vénákba beültetett stentek tartós ájtárhatosága attól függ, hogy sikerül-e megfelelő véráramlást létrehozni a stentelt érben a beavatkozás végére.<sup>170</sup>

Nem történtek kontrollált vagy randomizált vizsgálatok a stentek használatáról a szisztemás vénákban. Mint a pulmo-

nalis artériákba beültetett stenteket, ezeket a stenteket is azután kezdték el alkalmazni a szisztémás vénákban, miután a kizárolagos dilatáció ismételten sikertelennek bizonyult, hogy ezáltal tartósan biztosítani lehessen a szisztémás vénák szűkületének oldását; ezzel a módszerrel kedvező azonnali és középtávú eredményeket láttunk.<sup>173</sup>

#### Kockázatok/szövődmények

Mint a szisztémás vénák tágítása esetén, a stenoticus szisztémás vénákban történő stentbeültetéshez szükséges vénás hozzáférés is általában közvetlenebb, kevésbé komplex beavatkozásokat tesz szükséggessé, és maga a stentbeültetés is kevesebb kockázattal jár. A szisztémás vénák jó alkalmazkodóképessége miatt az egyéb területeken észlelteknél magasabb a stent ki-mozdulásának és a stent miatti távoli embóliák kialakulásának a veszélye a beültetés közben. Bár nagyon alacsony, de fennáll a kockázata a véna rupturájának a stentbeültetés alatt. A szisztémás vénába helyezett stent embóliaként a jobb pitvarba vagy jobb kamrába juthat, ami a sebészeti eltávolítását bonyolultabbá és veszélyesebbé teheti. A szisztémás vénás stentek feszítés vagy hajlítás hatására összerogyhatnak és gyakran újra elzáródnak. Ha a beültetés időpontjában nem sikerül rajtuk keresztül megfelelő véráramlást létrehozni, gyakran trombózis alakul ki bennük. A vénás stentekben kialakuló trombózis kockázata a perioperatív időszakban magasabbnak tűnik.

#### Ajánlások a szisztémás vénás ballonos angioplasticára vonatkozóan

##### Ia osztály

**1. Ésszerű megfontolni a vénás ballonos angioplastica elvégzését a perifériás vénás elzáródás vagy „összetett” vénás szűkület esetén, amennyiben nem létezik más alkalmazható terápiás módszer. (Az evidencia szintje: C)**

##### IIb osztály

**1. Ésszerű lehet vénás ballonos angioplasticát végezni a centrális vénás elzáródások esetén, de ennek hasznosságát még nem bizonyították a vénás szűkületek és elzáródások definitív kezelésében. (Az evidencia szintje: C)**

#### Ajánlások a szisztémás vénás stentbeültetésre vonatkozóan

##### I. osztály

**1. Stentbeültetés javasolt a jelentős szisztémás vénás elzáródás kezelésére a kulccsontok szintje alatt és az inguinális szalagok szintje felett. (Az evidencia szintje: B)**

#### 6.4. Pulmonalis vénák

A pulmonalis vénák szűkülete izolált veleszületett rendellenességekkel vagy egyéb szívfejlődési rendellenességekkel társulva is jelentkezhet.<sup>174–181</sup> Emellett létrejöhet tüdővéna-transzpozíció sebészeti korrekciójának következtében<sup>174,182–189</sup> vagy tüdő-transzplantáció után is.<sup>190–193</sup> Felnőtt betegekben a pulmonalis vénák szűkülete kialakulhat a pitvarfibrilláció miatt végzett rádiófrekvenciás ablaciót követően is.<sup>194–209</sup> Ritkább okai közé tartozik a tumorok, sarcoidosis vagy mediastinitis miatti külső kompresszió.<sup>210,211</sup> Az elváltozás gyakran progresszív, és a mindkét oldalt érintő elváltozások halálos kimenetelűek.<sup>179,180,184,187,212</sup>

Először 1991-ben írták le stentek alkalmazását a pulmonalis vénák szűkületének kezelésében.<sup>166</sup> Azóta a pulmonalis vénák stentkezelésével kapcsolatos szakirodalom csak kis esetszámú esetsorozat-vizsgálatokra korlátozódik és leginkább két fő kategóriát különít el: felnőttek, akikben a pulmonalis véna stenosisa a pitvari ritmuszavarok rádiófrekvenciás ablacióját követően alakult ki,<sup>174,194–200,208</sup> és gyermekek, akikben a pulmonalis véna stenosisa a társuló veleszületett szívfejlődési rendellenesség sebészi korrekcióját követően jelentkezik<sup>174–176,178,184,187,189,213–218</sup> vagy a pulmonalis vénák veleszületett szűkületében szenvednek.<sup>174,181,215,218,219</sup> Az egyéb kezelési lehetőségek közé tartozik a műtét,<sup>175,176,183–186,188,216</sup> ballonos angioplastica,<sup>177,179</sup> és a vágóballonok használata,<sup>212,220,221</sup> de mostanáig nem sikerült azonosítani olyan beavatkozást, amelyek kellően nagy arányban biztosítanák a pulmonalis vénák tartós átváradhatóságát, és elkerülhetővé tennék a további beavatkozásokat.

A ballonos angioplasticára és a stentes tágításra vonatkozó adatok összehasonlítása alapján a stentekkel jobb eredmények és tartósabb átváradhatóság érhető el.<sup>199,200,222</sup> Emellett a stent mérete az egyik tényező, ami késleltetheti a szűkület ismételt jelentkezését.<sup>174,196,219,223</sup> Ez különösen igaz abban az esetben, ha a stentet 8–10 mm-nél tágabbra nyitjuk a pitvarfibrilláció miatti pulmonalis véna ablaciójára következtében kialakult vena pulmonalis szűkületében szenvedő felnőtt betegekben. Prieto és munkatársai<sup>222</sup> eredményei szerint az angioplasticát követően a beavatkozás sikérének aránya 42%, a restenosis aránya pedig 72% volt, szemben a stent alkalmazása során tapasztalt 95%-os sikeresi és 33%-os restenosis aránnal. Ha a stent átmérője meghaladja a 10 mm-t, nem alakult ki restenosis. Hasonlóképpen, Neumann és munkatársai<sup>199</sup> eredményei szerint a restenosis gyakorisága csak 23% volt, ha a stentet 10 mm-nél nagyobbra tágították. Kluge és munkatársai<sup>199,209</sup> azt találták, hogy felnőttekben 6 mm a „kritikus átmérő” alacsony pulmonalis vénás áramlás esetén. Mindezek mellett más vizsgálatok akár 60%-os restenosis arányt mutattak ki, attól függően, hogy angioplastica vagy stentbeültetés történt.<sup>194,199,221</sup> A gyermekgyógyászati irodalomban a sebészeti adatok szerint a „varratmentes marsupialisatio” módszere a leghatékonyabb, de a reoperációt nem igénylő túlélők aránya így is 50% körül marad.<sup>175,188,216</sup> A restenosis aránya az angioplastica és a stentbeültetés után hasonlóan magas, és különösen rossz a veleszületett vena pulmonalis szűkületben szenvedő betegekben.<sup>177,178,213,214</sup> Mivel a sebészeti beavatkozás a stentbeültetés után nagyon bonyolult, fontos, hogy olyan stentet ültessünk be, amely a restenosisok esetén vagy a gyermek növekedéséhez alkalmazkodva ismételten tágítható. A beavatkozásokat a tüdőtranszplantáció elődázása érdekében gyakran többször is meg kell ismételni, ahogy a betegség az intraparenchymalis vénák irányába progresszál. Ajánlásainkat a terápiás lehetőségek elégtelenségét figyelembe véve tettük meg.

A CT-vizsgálat gyakran túlbecsüli a teljes elzáródás gyakoriságát. A pulmonalis artéria Ék angiogram sokkal érzékenyebb módszer az átváradhatóság igazolására, ami lehetőséget ad arra, hogy legalább megkíséreljük megmenteni a pulmonalis vénát.<sup>200</sup>

A transzkatéters technika magától értetődő és leírása megtalálható a szakirodalomban. A pitvari septum épsége esetén transseptalis punkció szükséges.<sup>182</sup> A femoralis vénák és a pulmonalis vénák közötti út általában nem tartalmaz megtörésekkel, és a stent bejuttatására szolgáló rendszert a betegek általában jól tolerálják.

## Kockázatok/szövődmények

A beavatkozás szövődményei hasonlóak az egyéb vascularis képleteken végzett stentbeültetés során észleltekhez, és ide-tartozik az ér disseciója, a stent elmozdulása vagy az embolisiatio. Mivel a beavatkozást a bal pitvarban végezik, a stent miatt kialakuló embolisztionnak igen súlyos következményei lehetnek. A stent beültetését alternatív módon közvetlen szemellenőrzés mellett intraoperatív úton is elvégezhetjük.<sup>178,213,217</sup> Ez utóbbi technikai előnye az, hogy a stentet pontosan lehet pozícionálni a bal pitvarban, miáltal a későbbi ismételt intervenciók során hozzá lehet férfi a stenthez, és megfelelőbb a csecsemők és a kisgyermekek kezelésére is. Bár az azonnali eredmények kiválóak, a középtávú és hosszú távú eredmények kevésbé optimálisak, és a restenosis jelentős problémát jelent.

## Ajánlások a pulmonalis vénás angioplasticára és stentbeültetésre vonatkozóan

### I. osztály

- Pulmonalis vénás angioplastica és stentbeültetés javasolt a rádiófrekvenciás ablatív beavatkozások után kialakuló jelentős szerzett pulmonalis vénás stenosis kezelésére. (Az evidencia szintje: C)**
- Pulmonalis vénás angioplastica és stentbeültetés javasolt a tüdőtranszplantáció után vagy daganatok miatti külső kompresszió következtében kialakult szerzett pulmonalis vénás stenosis kezelésére idősebb gyermekben és fiatalokban. (Az evidencia szintje: B).**

### IIa osztály

- Ésszerű megfontolni a pulmonalis vénás angioplastica elvégzését a tüdővéna-transzpozíció sebészi korrekciója után kialakuló pulmonalis vénás stenosis kezelése során. (Az evidencia szintje: C)**

### IIb osztály

- Megfontolható pulmonalis vénás angioplastica és stentbeültetés elvégzése az izolált veleszületett pulmonalisvána-szűkület kezelése során. (Az evidencia szintje: C)**
- Megfontolható pulmonalis vénás angioplastica és stentbeültetés elvégzése a tüdőtranszplantáció vagy daganatok miatti külső kompresszió következtében kialakuló szerzett pulmonalis véna szűkületének kezelésére. (Az evidencia szintje: C)**
- Megfontolható pulmonalis vénás stentbeültetés elvégzése a tüdővéna-transzpozíció miatti korrekciós műtét után kialakuló posztoperatív pulmonalis vénás stenosis kezelése során. (Az evidencia szintje: C)**

### III. osztály

- Nem jön szóba a pulmonalis vénás angioplastica és stentbeültetés elvégzése a sebészi beavatkozást igénylő egyéb veleszületett szívfejlődési rendelleneségekkel társuló pulmonalis véna szűkület kezelése során. (Az evidencia szintje: C)**

## 6.5. Stent beültetése a nyitott ductus arteriosusba

A ductus arteriosusba ültetett stent viszonylag új katéteres beavatkozás a cyanoticus szívbetegségek palliatív kezelésében, a megbízható pulmonalis vérellátás biztosítása céljából. Állásfoglalásunk későbbi részében foglalkozunk a ductus arteriosus

stent kezelésével a szisztemás keringés fenntartása céljából. (A nyitott ductus arteriosusnak a szisztemás keringés javítása céljából végzett kezelésével kapcsolatos részletek a 9. szakaszban olvashatók.) A sebészi megoldásokhoz képest a ductus stentelése vonzó megoldást jelent, mivel ezáltal elkerülhetők a szövődmények, például chylothorax, nervus phrenicus és nervus laryngealis recurrens sérülés vagy az arteria pulmonalis megtörése, amelyek az aortopulmonalis söntök kialakítása céljából végzett műtétek jól ismert szövődményei. A veleszületett cyanoticus szívfejlődési rendellenességekben szenvedő újszülöttekben végzett ductusstentelés kimenetelét leíró adatokat azonban jelenleg csak viszonylag kevés, egy-egy intézményben végzett esetsorozat-vizsgálat adatait bemutató tanulmányban olvashatjuk. Ennek következtében a beavatkozás előnyei és hátrányai még nem teljesen tisztázottak.

A ductusstentelés eredményei kezdetben a technikai problémák és a restenosis korai jelentkezése miatt nem voltak kedvezőek.<sup>224,225</sup> Az elmúlt évtizedben javultak a veleszületett cyanoticus szívbetegségen szenvedő csecsemőkön válogatott esetekben végzett ductusstentelés eredményei.<sup>226–232</sup> Az újabb beszámolókban leírt javuló kimenetel részben a koszorúerek stentelésére tervezett flexibilis, alacsony profilú, 4–5 F méretű hüvelyeken keresztül biztonságosan bejuttatható stentek megjelenésének tudható be. A betegek kiválasztása is javult, miután sikertűl azonosítani azokat az újszülötteket, akik számára nagyobb valószínűséggel lesz előnyös a ductus stentelése. Az irodalmi adatok alapján jelenleg úgy gondoljuk, hogy azokban az újszülöttekben a legkedvezőbb a ductusstentelés kockázatainak és előnyeinek aránya, akiknek ductusa viszonylag egyenes (legfeljebb egy-két kanyarulat van rajta), és legfeljebb csak három-hat hónapra igényelnek megbízható palliatív beavatkozást. Ezek a feltételek jellemzően a kritikus pulmonalis stenosisban vagy ép kamrai septummal társuló pulmonalis atresiában szenvedő csecsemők esetében teljesülnek, akiknél a pulmonalis billentyűtágítása céljából elvégzett beavatkozást követően egy további megbízható forrásra is szükség van a megfelelő pulmonalis áramlás biztosítása céljából. A kanyargósabb (több mint két kanyarulat) ductussal rendelkező újszülöttekben a ductusstentelés technikai szempontból kihívást jelent, és ezért – bár ilyen ductusok esetén is beszámoltak már sikeres stentbeültetésről – a sikertelenség és a restenosis aránya ebben az esetben várhatóan magasabb lesz.

A korai restenosis gyakori a ductus stentelése esetén, ennek következtében a beavatkozással biztosított palliáció kevésbé megbízható és gyakran rövidebb ideig marad fenn, mint a sebészi aortopulmonalis söntök esetében várható lenne. Alwi és munkatársai<sup>227</sup> például 51, veleszületett cyanoticus szívbetegségen szenvedő csecsemőn végzett ductusstentelés eredményiről számoltak be. Hat hónappal a beavatkozást követően a betegek 66%-án nem kellett megismételni a beavatkozást, ez az érték a tizenkettőnek hónapra 55%-ra csökkent. A restenosis leggyakrabban a stentbe betüremkedő szövetnövekedések miatt alakul ki, de létrejöhet a ductus aorticus vagy pulmonalis végén is, amennyiben akár 1-2 mm-es szakasz stentelés nélkül marad. A legtöbb beszámoló hangsúlyozza, hogy a korai restenosis elkerülése érdekében alapvetően fontos a ductust teljes hosszában, a pulmonalis artériától az aorticus végéig stentelni.

A ductusstentelés anterográd és retrográd megközelítéssel is elvégezhető. Azokban az újszülöttekben, akiken pulmonalisbillentyű-tágítás történt pulmonalis stenosis vagy pulmonalis atresia miatt, és általában viszonylag rövid és egyenes duc-

tusszal rendelkeznek, a transvenosus anterográd megközelítés választandó; ebből a megközelítésből artériás katétert lehet használni az angiográfia során a stent pozicionálásának elősegítésére. Retrográd megközelítést kell használni azokban az újszülöttekben, akikben nincs megtartott jobb kamrai kiáramlási pálya; ilyen beavatkozást a beszámolók alapján végeztek már az arteria femoralison, az arteria umbilicaliszon vagy az arteria axillaris végrehajtott behatolásból is. Fontos, hogy a ductus valamelyen fokban restriktív legyen, mert így lehet megfelelő pozíciót találni a stent rögzítésére. Emiatt bizonyos betegekben a prosztaglandin E1-infúziót a beavatkozás előtt néhány órával le kell állítani.

A ductus stentelésére a koszorúerek stentelésére tervezett flexibilis, előre felhelyezett stenteket használunk. Ezeket 4–5 F méretű hüvelyeken át, 0,014" drótban be lehet juttatni. A szükséges stent hossza a ductus anatómiájától függően változik, de a korai restenosis elkerülése érdekében fontos, hogy a stent a pulmonalis artériától az aorticus végéig a teljes ductusát átérje. Ha egy stent nem elegendő a ductus teljes hosszában áthidalására, két, egymást átfedő stentet is be lehet helyezni. Érett újszülöttekben a 3,5–4,5 mm átmérőjű stentek általában elegendő pulmonalis véráramlást biztosítanak anélkül, hogy túlzott pulmonalis áramlást hozznának létre. Kicsi újszülöttekben a 3,0 mm átmérőjű stentek is elegendők. A stentrestenosis kockázatának csökkentésére általában hosszú távú thrombocytaaggregáció-gátló kezelés javasolt a beavatkozás után.

A ductus stentelése megfelelő rövid távú palliatív kezelést jelenthet azokban a cyanoticus újszülöttekben, akikben a pulmonalis áramlás más forrásból is táplálkozik, mint például a kritikus pulmonalis stenosisban vagy ép kamrai septummal társuló pulmonalis atresia miatt végzett jobb kamrai kiáramlási pálya tágítását követően. Ezekben a betegekben gyakran csak rövid távon van szükség a pulmonalis véráramlás emelésére a stentelt ductuson keresztül, és az ilyen betegek ductusa általában viszonylag egyenes, ami alkalmassá teszi őket a stentbeültetésre. A kanyargósabb ductusú (több mint két kanyarulat) betegek számára is előnyös lehet a ductus stentelése, de az irodalmi adatok alapján az ilyen ductusok esetében a stent behelyezése technikailag nagyobb kihívást jelent, és a beavatkozás kockázat-előny aránya jelenleg nem annyira kedvező. Mivel a restenosis viszonylag gyakori, a ductus stentelése nem feltétlenül megfelelő módszer azokban a betegekben, akiknek a tüdőkeringése teljesen a ductus átjárhatóságától függ, és ezért biztonságos és megbízható palliatív beavatkozást igényelnek. Amennyiben egy ilyen újszülöttben túl magasnak tartjuk a sebészeti sönt kialakításának kockázatát, a ductus stentelése indokolt lehet. Mindemellett, ilyenkor kötelező a betegek igen gondos utánkövetése, mivel a stentelt ductus korai és előre nem látható restenosisa miatt az ilyen betegekben a palliáció kevésbé megbízható és esetleg veszélyes is lehet.

### Kockázatok/szövődmények

A beavatkozás szövődményei közé tartoznak az újszülöttek szívkatéterezésével társuló általános szövődmények, amelyek közül a legjelentősebb a femoralis ér sérülése vagy elzáródása. A teljesen „ductusdependens” betegek esetében az intervenciós munkacsoportnak fel kell készülnie az extracorporealis membrán oxigenizációs vagy bypasskezelésre, ami abban az esetben válhat szükségessé, ha a ductus váratlanul bezáródik vagy megsérül a beavatkozás ideje alatt. Maga a stentelés is károsíthatja a ductus arteriosust a drót/katéter felvezetése so-

rán, vagy a ductus perforációjához vagy elzáródásához vezethet a stentelést megelőzően. A stent kerülhet rossz helyzetbe, illetve embolisatiót okozhat, ennek eltávolítása bonyolult beavatkozást tehet szükségessé. Mint korábban már leírtuk, gyakran alakul ki a ductus korai restenosisa abban az esetben, ha a ductus bármilyen rövid szakasza stentelés nélkül marad, ami jelentős artériás hypoxiát okozhat a cyanoticus csecsemőben. A stentelt ductuson keresztül nagy mennyiségű vér áramolhat át, aminek következtében kialakulhatnak a fokozott pulmonalis áramlás szövődményei. A nyitott ductus arteriosus stentelése bonyolultabbá teszi a sebészeti beavatkozást a palliáció második lépésekkel (például a pulmonalis áramlás mennyiségének szabályozása, pulmonalis angioplastica szükségessége). A sebészeti és intervenciós munkacsoport szoros együttműködése szükséges a beavatkozás alkalmazása esetén.

### Ajánlások a nyitott ductus arteriosusnak a pulmonalis véráramlás fokozása céljából végzett stentelésre vonatkozóan

Az alábbi ajánlások azt a felismerést tükrözik, hogy a sebészeti szövődmények elkerülése ellenére a ductus stentelésével elérő palliáció kevésbé megbízható és rövidebb ideig tart, mint a sebészeti aortopulmonalis söntök esetén várható lenne. A nyitott ductus arteriosusnak a szisztemás keringés javítása céljából végzett kezelésével kapcsolatos részletek a 9. szakaszban olvashatók.

#### *IIa osztály*

1. Ésszerű stentbeültetést végezni az anatómiaiag alkalmas ductus arteriosusba azokon a veleszületett cyanoticus szívfejlődési rendellenességen szenvedő betegeken, ahol a pulmonalis áramlás több mint egy forrásból táplálkozik (például anterográd pulmonalis áramlás vagy kollaterális pulmonalis áramlás), de viszonylag rövid időre (három-hat hónap) további pulmonalis áramlás kialakítását igénylik a stentelt ductuson keresztül. (Az evidencia szintje: B)

#### *IIb osztály*

1. Ésszerű lehet stentbeültetést végezni az anatómiaiag alkalmas nyitott ductus arteriosusba azokon a veleszületett cyanoticus szívfejlődési rendellenességen szenvedő csecsemőkön, akikben a pulmonalis áramlás kizárolagos forrása a ductus. (Az evidencia szintje: C)

#### *III osztály*

1. A ductus stentelését nem szabad elvégezni azokon a veleszületett cyanoticus szívfejlődési rendellenességen szenvedő betegeken, akikben nyilvánvaló proximalis pulmonalis artéria stenosis áll fenn a ductus beszűjadása közelében. (Az evidencia szintje: C)

### 6.6. A conduit végzett beavatkozások

A sebészeti úton beültetett conduiteket széles körben alkalmazzák a jobb kamra és a pulmonalis artéria közötti összeköttetés kialakítására vagy a Fontan-típusú korrekciós műtétek extrakardiális kiegészítésére. A conduitek számos okból elzáródhatnak. A kisebb betegekbe beültetett conduitek a beteg növekedésével beszűkülhetnek. Emellett a conduit megtörése vagy külső összenyomatása, a conduitbe beültetett biológiai műbillentyű szűkülete és a conduitbeli kialakuló intima-proliferáció vagy -meszesedés mind jelentős szűkületet hoz-

hat létre. A conduit szűkületének definitív kezelését a conduit sebészi úton végzett cseréje jelenti.

A conduit tágítása vagy a conduitbe ültetett stent segítsével azonban elvégezhető a jelentős szűkületek palliatív kezelése, és ez a módszer alternatív kezelési módot jelent azokban a betegekben, aikben a conduit szűkülete áll fenn, és a jobb kamrai nyomások meghaladják a szisztemás nyomás kétharmadát. A palliatív kezelés pulmonalis regurgitatiót hozhat létre vagy súlyosbíthatja a már fennálló pulmonalis regurgitatiót; a döntés meghozatalakor ezt is figyelembe kell venni. Mindemellett az elzáródás átmérőjének sikeres emelése hónapokkal vagy akár évekkel elodázhatja az invazívabb és definitív megoldást jelentő sebészi csere szükségességek időpontját. Rövid távon a kizárolagos ballonos tágítás is sikeres lehet, ez azonban ritkán bizonul tartósan eredményesnek, így a conduitszűkület esetében végzett intervenciós kezelés során napjainkban stentbeültetés is történik a tágításkor elérte átmérő fenntartására. A transzkatéteres pulmonalisbillentyű-beültetéssel társuló intravascularis stentbeültetésről a 7. szakaszban olvashatnak részleteket.

### Kockázatok/szövődmények

A conduitokon végzett ballonos tágítás/stentbeültetés szövődményeként a pulmonalis regurgitatio kialakulása mellett fennáll a conduit sérülésének vagy akár rupturájának kockázata is. A kockázat csökkentése céljából a tágítás/stent mérete nem haladhatja meg a conduit eredeti átmérőjét. A jobb kamra-arteria pulmonalis conduit stentelése során kompresszió alá kerülhetnek a koszorúerek, ez leginkább a koszorúerek és a conduit közelségének pontos vizsgálatával és a conduit próbatágításával egy időben végzett coronaria-angioplastica alkalmazásával kerülhető el.

### Ajánlások a conduitszűkület ballonos tágítására vonatkozóan

#### *IIB osztály*

1. A jelentős conduitszűkület ballonos dilatációjának elvégzése palliatív beavatkozásért indokolt lehet a szűkület csökkentésére vagy a szűkület tágulékony-ságának vizsgálatára a stentbeültetést megelőzően. (Az evidencia szintje: C)

### Ajánlások a conduitszűkület miatt végzett stentbeültetésre vonatkozóan

#### *I. osztály*

1. Primer intravascularis stentbeültetés javasolt a jobb kamra-arteria pulmonalis főág/arteria pulmonalis conduit jelentős szűkületének kezelésére, amennyiben a conduit domináló és jelentős szűkülete áll fenn, és a feltételezések szerint (a) a stent jelentősen javítja a conduit élettartamát, mielőtt további beavatkozás válna szükségessé; (b) a létrejövő pulmonalis regurgitatio jobban tolerálható, mint maga a szűkület; (c) a stent biztosan nem fog ráfeküdni az arteria pulmonalis bifurcatiójára vagy az általa kifejtett külső kompresszió miatt nem fogja rontani a koszorúér-keringést. (Az evidencia szintje: B)

## 7. Érósszeköttetések katéteres elzárása

### 7.1. Nyitott ductus arteriosus

A nyitott ductus arteriosus Ivalon-dugó használatával végzett zárását először 1971-ben közölték.<sup>233</sup> Ezt Rashkind és munka-

társai követték, akik 1979-ben kampóval ellátott, egy darab korongból álló eszközt, 1987-ben pedig két korongból álló eszközt használtak.<sup>234,235</sup> Ezeknek az eszközöknek a bejuttatásához viszonylag nagy bejuttatórendszerre volt szükség.<sup>235</sup> 1992-ben Cambier és munkatársa<sup>236</sup> egy kis létszámu, Gianturco-mikrospirálok használatával végzett esetsorozat-vizsgálatot közöltek a kisméretű nyitott ductus arteriosusok zárásáról. A technika legjelentősebb előnye a kisméretű (5 F) bejuttató-eszközök használata volt. Azóta a nyitott ductus arteriosusok katéteres zárása kapcsán számos eszköz és innovatív technika alkalmazásáról született beszámoló.<sup>237–295</sup> A beavatkozás biztonságosságát és hatékonyságát számos esetsorozat-vizsgálatban igazolták, és ez a terápiás módszer elsőként választandó kezelési móddá vált a legtöbb központban, az igen kis születési súlyú vagy nem megfelelő anatómiával rendelkező, például B típusú nyitott ductus arteriosusban (más néven aortopulmonalis ablak) szenvedő betegek kivételével.<sup>296</sup> Az 1990-es évek közepén a 46 intézmény adatait bemutató PDA Coil Regiszter 95%-os sikereségi arányról számolt be az 535, átlagosan legalább 2,0 mm-es átmérőjű nyitott ductus arteriosusban szenvedő betegen végzett esetsorozat-vizsgálat során, amelyben 24 órán belül 75%-os teljes elzáródási arányt írtak le.<sup>240</sup> Az Európai Gyermekkardiológiai Regiszter (European Pediatric Cardiology Registry) egy nagy esetszámu esetsorozat-vizsgálat eredményeit mutatta be, amelyben 1258 betegen 1291 esetben kísérletük meg nyitott ductus arteriosus zárását mikrospirálok használatával, és az azonnali elzárás aránya 59% volt, ami az egyéves utánkövetés során 95%-ra emelkedett.<sup>241</sup> Egy nagyobb betegszámu esetsorozatban a teljes zárás aránya megközelítette a 100%-ot. Ezt követően a közepes méretű vagy nagyméretű nyitott ductus arteriosusokat is sikeresen zártak többfajta mikrospirál vagy egyéb eszköz és különböző technikák alkalmazásával.<sup>237,244,253,261,262,264,270,280,283,284,286,288–290,295</sup> Egy tanulmány 104 közepes vagy nagyméretű nyitott ductus arteriosusban szenvedő, mikrospirállal végzett zárásra átesett beteg adatait mutatta be, a sikereség aránya két hónapos utánkövetés után 100%, 16 hónappal később pedig 98% volt.<sup>237</sup> Az Amerikai Egyesült Államok Élelmiszer- és Gyógyszerügyi hatósága a közelmúltban, 2003-ban engedélyezte az AMPLATZER ductalis occluderek használatát, ezzel az akár 16 mm-es nyitott ductus arteriosusok is könnyedén és hosszú távú residualis sönt fennmaradása nélkül zárhatóak. Bár a gyártók eredeti ajánlásai szerint a ductus zárását 6 kg alatti testsúlyú betegeken nem lehet katéteres úton elvégezni, beszámoltak már beavatkozásról igen kicsi, akár 2,5 kg testsúlyú gyermekekben is, ugyanakkor náluk ez a beavatkozás technikailag sokkal bonyolultabb.

A jelenleg leggyakrabban alkalmazott eszközök a különböző mikrospirálok és az AMPLATZER ductalis occluder. Sok prográd és anterográd technikát fejlesztettek ki a mikrospirálok bejuttatására az elzáródás esélyének maximalizálása és a mikrospirál miatt kialakuló embolisatio kockázatának minimalizálása céljából.<sup>237,242,297–302</sup> Az AMPLATZER ductalis occluder eszközöt általában anterográd megközelítésből ültetjük be. A szakirodalomban részletesen elolvashatók a szokásos eszközbeviteli módszerek.

A nyitott ductus arteriosus elzárásának indikációját a pulmonalis keringés elárásztottsága és a következményes pulmonalis érbetegség kialakulása, valamint az endocarditis/endarteritis megelőzése jelenti. Az úgynevezett tünetmentes (silent) ductus elzárásával kapcsolatban ellentmondóak a vélemények. Tünetmentes nyitott ductus arteriosus esetén kialakuló endocarditisről csak különálló eseteket bemutató beszámolókban olvashatunk.<sup>303</sup> Általánosságban elmondható, hogy

csak kevés olyan adat áll rendelkezésünkre a tünetmentes ductus bezárásának előnyeiről, mivel ennek a mérete kicsi és feltételezhetően nem okoz jelentős turbulenciát vagy endothel-károsodást.

A nagyméretű nyitott ductus arteriosus és pulmonalis vascularis betegség következtében kialakult bidirekcionális áramlás esetén a ductus zárása csak abban az esetben előnyös, ha a pulmonalis érágynak valamilyen szinten reagál a pulmonalis vasodilatator kezelésre.<sup>304,305</sup> Ezeken a betegeken hemodinamikai kivizsgálást és a pulmonalis vazoreaktivitás vizsgálatát kell elvégezni, mielőtt felmerülhetne a ductus zárásának lehetősége. Mindemellett az ilyen betegekről csak kevés adat áll rendelkezésünkre, és a hosszú távú utánkövetésre vonatkozó adatok még nem ismertek. Amennyiben a pulmonalis érbebetegség progrediál, a ductus már nem lesz jelen és nem tudja megakadályozni, hogy a jobb kamrai nyomások a szisztemás nyomás fölött emelkedjenek.

Végül, az idősebb, a nem restriktív ductus következtében kialakult Eisenmenger-szindrómában szenvedő betegekben a ductus zárása ellenjavallt. A nagyon kicsi (2,4 kg alatti testsúlyú) csecsemőkön pedig, akik számára előnyös lenne a ductus megszüntetése, a kockázatok miatt ez a megközelítés kevésbé kedvező, mint a sebészi lekötés és átvágás.

### Kockázatok/szövődmények

A nyitott ductus arteriosus zárása viszonylag egyszerű beavatkozás. Beszámoltak ritka szövődményekről, mint például az eszköz miatt kialakuló véletlen embolisatio a pulmonalis és a szisztemás keringésben, az eszköz miatt kialakuló szűkület miatt az aorta (ami iatrogén coarctatiót hoz létre) vagy pulmonalis áramlás akadályozása, különösen fiatal csecsemőkben, átmeneti bal kamrai szisztolés működészavar, hemolízis és a ductus rekanalizációja.<sup>237,241,252,278,279,285,289,306–312</sup> A kockázatok minimalizálása érdekében kiemelkedően fontos a ductus és az ampulla méreteinek pontos mérése az eszköz kiválasztása során és a beültetést követően, de még az eszköz elengedése előtt. A mikrospirállal végzett elzárást követően fennmaradó sönt további mikrospirálok behelyezését teheti szükségessé. Bár az AMPLATZER PDA occluderek használata esetén kezdetben gyakran megfigyelhető residualis sönt, egy multicentrikus vizsgálat 99,7%-os teljes elzáródási arányt igazolt az egyéves utánkövetés végén.<sup>252</sup> A B típusú nyitott ductus arteriosus és az idősek meszes ductusa bonyolíthatja a beavatkozás elvégzését, míg a kis csecsemők és a pulmonalis érbebetegségen szenvedők nyitott ductus arteriosusának zárása más típusú problémákat vethet fel.

### Ajánlások a nyitott ductus arteriosus katéteres zárására vonatkozóan

#### I. osztály

**1. A nyitott ductus arteriosus katéteres zárása javasolt a bal-jobb sönttel járó, közepes vagy nagyméretű nyitott ductus arteriosus kezelésére, amennyiben annak következtében az alábbiak valamelyike jelentkezik: pangásos szívelégtelenség, gyarapodási elégtelelenség, fokozott pulmonalis keringés (pulmonalis hypertoniával vagy a nélkül), vagy balpitvar- vagy balkamra-megnagyobbodás, feltéve, hogy a ductus anatómiája és a beteg mérete lehetővé teszi a beavatkozás elvégzését. (Az evidencia szintje: B)**

#### IIa osztály

**1. A nyitott ductus arteriosus katéteres zárása indokolt kis bal-jobb sönt és normális méretű szívüregek esetén, ha a nyitott ductus arteriosus a szokásos hallgatózási technika mellett hallható zörejt okoz. (Az evidencia szintje: C)**

#### IIb osztály

**1. Ritka esetekben megfontolható lehet a nyitott ductus arteriosus katéteres zárása pulmonalis hypertonia következtében kialakult bidirekcionális sönt és obstruktív pulmonalis érbebetegség esetén, ha pulmonalis vasodilatator kezelés hatására a sönt bal-jobb irányú válik. (Az evidencia szintje: C)**

**2. A nyitott ductus arteriosus katéteres zárása megfontolható a kis bal-jobb sönttel, normális szívmérettel és nem hallható zörejjel járó nyitott ductus arteriosus esetén. (Az evidencia szintje: C)**

#### III. osztály

**1. A nyitott ductus arteriosus katéteres zárása nem kísérhető meg azokon a nyitott ductus arteriosusban szenvedő betegeken, akikben bidirekcionális vagy jobb-bal sönttel járó súlyos pulmonalis hypertonia áll fenn, ami nem reagál a pulmonalis vasodilatator kezelésre. (Az evidencia szintje: C)**

### 7.2. Aortopulmonalis kollaterálisok

Aortopulmonalis kollaterálisok számos veleszületett szívfejlődési rendellenességgel társulhatnak, az egyszerű rendellenességektől, mint a nyitott ductus arteriosus, a nagyon összetett veleszületett szívfejlődési rendellenességekig, ami különböző fokú bal-jobb söntöt hoz létre. Három jelentősebb kategóriába sorolhatók azok a betegek, akikben a kimutatott kollaterálisok zárása szóba jöhét.

Aortopulmonalis kollaterálisok gyakran mutathatók ki egykamrás keringéssel élő, Glenn-műtéten vagy Fontan-műtéten átesett betegekben. A következményes bal-jobb sönt az egyetlen kamrát terhelő emelkedett volumenterhelés és töltőnyomások miatt káros lehet az egykamrás keringéssel élők hemodinamikájára, és kompetitív áramlást hozhat létre a pulmonalis keringésben, illetve emelheti a nyomást a Glenn-vagy Fontan-keringésben.<sup>313–326</sup> A korai posztoperatív időszakban az emelkedett bal-jobb sönt következtében a betegek hosszabban igényelnek gépi lélegeztetést és intenzív osztályos kezelést. A kollaterálisok hozzájárulhatnak a pleuralis folyadékgyülemek és a proteinvesztő enteropathia kialakulásához, de ennek oka és mértéke nem tisztázott, mivel ezek kialakulásában egyéb hemodinamikai, anatómiai és neurohumorális tényezők is szerepet játszanak. A szakirodalomban számos beszámoló olvasható az egykamrás keringéssel élő betegek klinikai javulásáról a kollaterális elzárását követően, azonban nem határozták meg kellően, hogy milyen előnyökkel jár az aortopulmonalis kollaterálisok rutinszerű zárása a Glenn- vagy Fontan-műtét előtt végzett szívkatéterezés során az egyébként tünetmentes betegekben.<sup>327–330</sup> A kollaterálisok zárása a sebészeti munkacsoport számára jelent bizonyos előnyöket, mint például a cardiopulmonalis bypass során a pulmonalis vénás visszaáramlás csökkenése, ezzel a látási viszonyok javulása a műtéti területen és hatásos szöveti perfúzió a cardiopulmonalis bypass során.

A Fallot-tetralógiában vagy kamrai septumdefektussal társuló pulmonalis atresiában szenvedő betegekben gyakran mutathatók ki társuló aortopulmonalis kollaterálisok.<sup>315,316,319,331–334</sup> Érdekes módon cyanosis és csökkent pulmonalis áramlás esetén az aortopulmonalis kollaterálisokon kialakuló bal-jobb sönt javíthatja a pulmonalis áramlást. Ez különösen igaz abban az esetben, ha az aortopulmonalis kollaterálisok hypoplasias natív pulmonalis artériákkal társulnak. Az aortopulmonalis kollaterálisok anatómiája ebben a betegcsoportban igen változatos. Ezek lehetnek a pulmonalis vérellátás legfontosabb forrásai, és sebészi unifokalizációs beavatkozásokat tehetnek szükségessé annak érdekében, hogy bevonhassuk őket a pulmonalis artériás keringésbe, de előfordulhat az is, hogy csak néhány szegmentum keringéséhez járulnak hozzá. Ezeknek a szegmentumoknak lehet kettős vérellátása az aortopulmonalis kollaterálisokból és a natív pulmonalis artériás hálózatból. Az aortopulmonalis kollaterálisok az aorta és jelentősebb mellékágai, köztük a koszorúerek bármelyik szakaszából eredhetnek. Az aortopulmonalis kollaterálisok elzárására vonatkozó döntés számos tényezőtől függ: a bal-jobb sönt mértéke, a cyanosis foka és a hatékony pulmonalis áramlás nagysága, az aortopulmonalis kollaterálisokból és a natív pulmonalis artériákból származó kettős vérellátás aránya a szegmentális ágakban és a pulmonalis vascularis ágakban. A sebészkekkel történő együttműködés és a gondos tervezés alapvető fontosságú, és végső célja a valódi pulmonalis áramlás maximalizálása és egyenletes elosztása, valamint a pulmonalis nyomás minimalizálása.

Aortopulmonalis kollaterálisok számos egyéb típusú veleszületett szívfejlődési rendellenességgel társulva kimutathatók és kifejezett bal-jobb söntöt hoznak létre.<sup>316,331,335–338</sup> Ezt az egyéb, domináló szívhibák gyakran elfedhetik, és a kollaterálisok fennállása csak a fő elváltozás sebészi korrekciójákor derül ki. Jellemző helyzet, hogy a betegben a műtét után változatlanul fennmarad a pangásos szívelégtelenség és az ismeretlen eredetű fokozott tüdőkeringés. Az echokardiográfia vizsgálat nem feltétlenül mutatja ki az aortopulmonalis kollaterálisok jelenlétéit. További kivizsgálás és ennek keretében szívkatéterezés szükséges az aortopulmonalis kollaterálisok felfedezésekor és zárasakor. Hasznos lehet MRI vagy CT-vizsgálat elvégzése, majd ezt követően szívkatéterezés és azazal egy időben az aortopulmonalis kollaterálisok zárasa.

Az érképletek katéteres zárásáról 1970 óta születnek beszámolók, a beavatkozások során különböző eszközökkel és anyagokat használtak, amelyek négy különböző kategóriába sorolhatók: makrorészecsékből álló anyagok, folyadékok, leválasztható ballon és dugók, valamint mikrospirálok.<sup>315,316,319,321,332,333,339–356</sup> Jelenleg az aortopulmonalis kollaterálisok katéteres zárását leggyakrabban mikrospirálokkal és AMPLATZER vascularis dugós occluderekkel végzik. Az elzárás technikája a szakirodalomban megtalálható. Fontos felismerni, hogy az aortopulmonalis kollaterálisok több helyről is kaphatnak artériás vérellátást, és az elzárásukra használt eszközöket a lehető legszelektívebben és lehető legmélyebben kell bejuttatni a kollaterálisba, hogy az artériás vérellátás összes lehetséges forrását lezárjuk a pulmonalis oldali végződésükig.

### Kockázatok/szövődmények

Az aortopulmonalis kollaterálisok elzárásának kockázatai az eszköz miatt véletlenül kialakuló szisztemás artériás embolisióval hozhatók kapcsolatba. Mivel a kollaterálisok nagy része az aortaív főbb ágaiból, például az arteria carotisból és az

arteria subclaviából erednek, fontos, hogy olyan eszközöt válasszunk, amely beültethető a kollaterális erekbe anélkül, hogy a beültetés során véletlenül kimozdulna onnan. A kollaterálisokban végzett katéteres beavatkozások során ritkán beszámoltak a kontrasztanyag extravasatiójáról.

### Ajánlások az aortopulmonalis kollaterálisok zárására vonatkozóan

#### I. osztály

1. Az aortopulmonalis kollaterálisok katéteres zárása javasolt az aortopulmonalis kollaterálisok ellátására, amennyiben kétkamrás vagy egykamrás keringés mellett igazoltan jelentős bal-jobb sönt áll fent, ami pangásos szívelégtelenséget, fokozott pulmonalis keringést, légzészavart, illetve pleuralis folyadékgyűlem vagy fehérjevesztő enteropathia kialakulását okozza. (Az evidencia szintje: B)

#### IIb osztály

1. Az aortopulmonalis kollaterálisok katéteres zárása megfontolható abban az esetben, ha közepes méretű kollaterálisok mutathatók ki az egykamrás keringéssel élő tünetmentes betegben, akinél a Glenn- vagy Fontan-műtét előtti rutin szívkáteres vizsgálatokra kerül sor. (Az evidencia szintje: B)
2. Az aortopulmonalis kollaterálisok katéteres zárása a sebészi konzíliummal egyetértésben megfontolható azokon a pulmonalis atresiában és aortopulmonalis kollaterálisokban szenvedő betegeken, akikben a pulmonalis keringés a natív pulmonalis artériákon keresztül elegendő kettős vérellátást kap. (Az evidencia szintje: B)

#### III. osztály

1. A katéteres zárás nem javasolt, amennyiben bárminelyen méretű aortopulmonalis kollaterálisok állnak fenn a kétkamrás vagy egykamrás keringéssel élő betegben, akiben a csökkent pulmonalis vérellátás miatt jelentős cyanosis észlelhető. (Az evidencia szintje: C)
2. A katéteres zárás nem javasolt a pulmonalis atresiában és aortopulmonalis atresiában szenvedő betegeken, amennyiben a kollaterálisok unifokalizálhatók és bevezethetők a natív pulmonalis artériákba. (Az evidencia szintje: C)

### 7.3. Sebészi úton kialakított szisztemopulmonalis söntök

A definitív sebészi korrekció térhódításával a sebészi úton kialakított aortopulmonalis söntöket, például a Blalock–Tausig-söntöt (BTS) egyre ritkábban alkalmazzuk a veleszületett cyanoticus szívbetegségek palliatív kezelésére. Az úgynevezett Potts- és Waterston-söntöket már egyáltalán nem alkalmazzuk a pulmonalis artéria megcsavarodása és a pulmonalis hypertonia magas kockázata miatt, de palliatív műtéten átesett, veleszületett szívfejlődési rendellenességen szenvedő felnőtt betegeknél időnként még látható. Ahogy a betegek egyre fejlettebb sebészi korrekció esnek át, az alternatív áramlás fenntartása szükségtelenné válhat, és tartósan nyitott söntök károsítják az anatómiai és élettani szempontból (sebészileg) korrigált véráramlást. A söntök zárására végzett további sebészeti beavatkozások szövődmények, például nervus phrenicus vagy nervus laryngealis recurrens, illetve ductus thoracicus sérvülés kockázatával jár: a söntök sebészi zárasa műtéti metszést

tesz szükségessé, általában hosszabb kórházi tartózkodással jár és szövődményekkel társulhat az elhúzódó mellkasmegnyitás és a hosszú műtét miatt. A módszerek és elérhető eszközök fejlődésével a szakirodalomban számos tanulmány és beszámoló igazolta, hogy a perkután katéteres beavatkozás hatékony, reprodukálható és biztonságos módja a sönt zárásának.<sup>357,358</sup> A perkután behatolás különösen előnyös akkor, ha ez az egyetlen lépés hiányzik csak ahhoz, hogy megszüntessük a pulmonalis áramlás egyéb forrásait, amelyek egyébként a beteget hosszú távon a pulmonalis hypertonia, kamrai volumen-terhelés és infektív endocarditis kockázatának tennéki ki.

A szakirodalomban kis esetszámú esetsorozatokat és eset-bemutatásokat olvashatunk. Sivakumar és munkatársai<sup>358</sup> közötték a legnagyobb esetszámú esetsorozatot, ebben 22 betegen végezték el a Blalock–Taussig-sönt zárását a Fallot-tetralógiá sebészi korrekcióját megelőzően. Korábban Moore és munkatársai<sup>357</sup> írták le a Blalock–Taussig-sönt perkután zárását 18 betegen, 1993 és 1998 között, mikrospirálok és vascularis okklúziós eszközök alkalmazásával. A 19 eszközös zárás mindenike sikeres és szövődménymentes volt, nem alakult ki embólia, és nem volt szükség további korrekciós sebészeti beavatkozásra. Ezek a vizsgálatok is alátámasztják, hogy a sebészi úton létrehozott söntök katéteres zárása általanosságban jól megvalósítható, és magas sikerességi aránnyal jár.

A sönt zárása szívkatéterezés során altatásban vagy nyugtatásban mellett történik. Antibiotikumokat adunk, a betegek teljes heparinizálásban részesülnek, majd a thrombusképződés megelőzése érdekében a nagyméretű hüvelyeket folyamatos heparinos infúzióval mossuk át. A nagyobb hüvelyek megtörhetnek a sebészileg létrehozott söntök beszajadzsásánál található éles szögek miatt.<sup>170</sup>

A söntök elzárására számos különböző eszközöt használnak. A Blalock–Taussig-sönt zárására leggyakrabban mikrospirálokat választanak,<sup>170,357–362</sup> mivel kisebb katéterek és hüvelyek szükségesek a sönt artériás végének rögzítéséhez. Az alkalmazott mikrospirálok a szokásos Gianturco-mikrospirálok (0,97 mm vagy vastagabb, 1,32 mm), vastagabb, 1,32 mm-es tolható mikrospirálok (bioptomot használó szabályos elengedést biztosító mechanizmusok), MReye Flipper- vagy Jackson-mikrospirálok (Cook Medical), vagy a „DuctOclud-mikrospirál” (PFM Medical, Köln, Németország). A szabályozott elengedéssel mikrospirálok választandóak abban az esetben, ha a söntön belül nem áll fenn szűkület, hogy ezzel biztosíthatunk a biztonságos rögzítést az elengedést megelőzően. Idősebb betegekben vagy ha a sönt a vénás oldalról érhető el, nagyobb hüvelyk kell használni az AMPLATZER vascularis dugó vagy az AMPLATER ductalis occluder bejuttatásához.<sup>353,357,358,363–365</sup> A múltban egyéb eszközöket is használtak a Blalock–Taussig-sönt elzárására, mint például a Gianturco–Grifka vascularis okklúziós eszköz (Cook)<sup>366</sup> vagy a Rashkind-féle kettős ernyőből álló okklúziós eszköz<sup>367</sup> és a leválasztható ballonok.<sup>368</sup>

A Blalock–Taussig-söntbe helyezett eszköz miatt kialakuló embolisatio kockázata (különösen, ha a söntben nincsen szűkület) minimalizálható azzal, ha stentet helyezünk pulmonalis artériába a söntanasztomózis helyén,<sup>170,357</sup> egy ballonkatéterrel átmenetileg lezárjuk a sönt distalis végét vagy a pulmonalis artéria teljes keresztmetszetét a sönt magasságában.<sup>170,358–360</sup> A Blalock–Taussig-sönt elzárásának technikája néha egyszerűbb, ha az artériás vég irányából a söntbe vezetett hosszú cserélődrót ráhurkoljuk és a femoralis vénán keresztül kihúzzuk, egy arteriovenosus hurkot hozva létre.<sup>170,359</sup>

A Pott-söntöt valószínűleg fedett aortás endoluminalis stenttel lehet legjobban zárni.<sup>369</sup> Beszámoltak AMPLATZER MVSD

(multiplex kamrai septumdefektus) occluder (AGA)<sup>370</sup> és más eszközök használatáról is.<sup>170</sup>

A közvetlen felszálló aorta-arteria pulmonalis összekötések (Waterston-anasztomózis) esetén dupla ernyőt tartalmazó eszköz (Rashkind PDA, Lock Clamshell és CardioSEAL ASD eszközök [NMT Medical]) és AMPLATZER ASD eszközöket egyaránt alkalmaztak.<sup>170,371</sup> Amennyiben a sönt szöge kedvezőtlen, a hosszú bevezetőhüvely megtörétese arteriovenosus cserélődrót segítségével megelőzhető.<sup>170</sup>

### Kockázatok/szövődmények

Az artériás rendszerből ((például Blalock–Taussig-sönt) vagy közvetlenül az aortából (Potts- és Waterston-söntök) a pulmonalis rendszerbe irányuló áramlás nagysága fokozza a tüdőembólia kockázatát.<sup>372</sup> A söntbe irányuló vagy a söntöt elhagyó distalis áramlás szabályozása céljából kidolgozott technikai módosítások, például a katéteres, ballonos vagy stentes módszerek segítségével az ilyen szövődmények kockázata minimalizálható.<sup>357–360</sup>

Moore és munkatársai<sup>357</sup> 2000-ben tizenkilenc söntzárás elvégzéséről számoltak be, amelyekre két intézményben került sor. A beavatkozás egyetlen esetben sem járt szövődményekkel, nem alakult ki embolisatio az eszköz vagy a mikrospirál miatt, illetve nem alakult ki betüremkedés a pulmonalis vagy szisztemás artériákba. Egy frissebb esetsorozat-vizsgálat<sup>358</sup> eredményei alapján a különböző (bioptommal elengedett) mikrospirálokkal vagy leválasztható eszközökkel végzett katéterzárás 22 betegből 21-ben sikeresnek bizonyult, egy esetben alakult ki embolisatio a mikrospirál miatt, és egy betegben a beavatkozás sikertelen volt a sönt szögének akut csökkenése következtében. Az utóbbi esetsorozat-vizsgálatban a beavatkozás ideje, az átvilágítás ideje és az alkalmazott sugárzás dózisa elfogadható volt (értékük általában az előbbi sorrendben 42 perc, 8,5 perc és 14,2 Gy cm<sup>2</sup>).

A hüvelyekben kialakuló thrombusok és az arteria femoralis elzáródás megelőzésére 100 E/kg dózisban heparinkezelést alkalmazunk. Mindazonáltal, ennek nincs mérhető hatása az elzáródások kialakulására a mikrospirálok használata esetén.<sup>373</sup>

A Blalock–Taussig-sönt katéteres eszközös zárásakor hosszú távon fontos figyelembe venni, hogy a beavatkozást követően egy változatlan hosszúságú Gore-Tex cső marad a korábbi sönt helyén, ami a gyermek növekedésével a pulmonalis artériát felfelé boltosíthatja. Emiatt hosszú távú követés szükséges, hogy kimutathassuk az utóbbi szövődmény esetleges kialakulását. A pulmonalis artériák felfelé boltosulásáról nem számoltak be a Blalock–Taussig-sönt katéteres zárásról készült két nagyobb betegszámmal végzett esetsorozat-vizsgálatban és azokban az intézményekben, ahol a Blalock–Taussig-söntöt nem vágják át, csak klippekkel lezárják vagy lekötik.<sup>357,358</sup>

### Ajánlások a sebészileg létrehozott söntök katéteres eszközös zárására vonatkozóan

#### I. osztály

1. A Blalock–Taussig-sönt katéteres zárása javasolt azokon a betegeken, akik ép kamrai septummal társuló pulmonalis atresiában vagy kritikus pulmonalis stenosisban szenvédnek, és korábban dekompressziós sebészi vagy intervenciós beavatkozáson (például pulmonalis valvulopastica) estek át, de megfelelő oxigenizációjuk bizonyítottan fenntartható a szisztemopulmonalis söntök nélkül is. (Az evidencia szintje: C)

**2. A Blalock–Taussig-sönt (illetve Potts- vagy Waterston-sönt) katéteres mikrospirálos vagy eszközös zárása javasolt a veleszületett szívbetegség sebészi korrekcióját követően, amennyiben a korábbi sebészi úton létrehozott palliatív sönt továbbra is átjárható marad, és rajta jelentős residualis bal-jobb sönt mutatható ki. (Az evidencia szintje: C)**

#### *IIa osztály*

**1. A palliatív célból létrehozott Blalock–Taussig-sönt (illetve Potts- vagy Waterston-sönt) katéteres mikrospirálos vagy eszközös zárása ésszerű lehet közvetlenül a korrekciós műtéttel megelőzően, ha a sebész úgy látja, hogy a sönt sebészi zárása bonyolult vagy magas kockázatú lehet, és a betegnél nem alakul ki jelentős szaturációesés a sönt átmeneti zárása során. (Az evidencia szintje: C)**

#### *III. osztály*

**1. A Blalock–Taussig-sönt (illetve Potts- vagy Waterston-sönt) katéteres mikrospirálos vagy eszközös zárása nem javasolt a szívhiba korrekcióját megelőzően, ha a betegben elfogadhatatlan hypoxia alakul ki a sönt ballonos zárásakor. (Az evidencia szintje: C)**

#### **7.4. Egyéb vascularis eltérések katéteres zárása**

##### **Koszorúér-fisztula**

A koszorúér-fisztulák a jobb vagy a bal oldali koszorúerekből is eredhetnek, és általában a jobb pitvar, a jobb kamra vagy a pulmonalis artéria irányába vezetik a vért. A Doppler-echokardiográfia bevezetésével egyre gyakrabban mutatjuk ki ezt a korábban ritkának tartott kóros összeköttetést. A legtöbb beteg tünetmentes, és beszámoltak a fisztula spontán záródásáról.<sup>374</sup> A felnőtpopulációban emelkedik a tünetek gyakorisága. A fisztulán belül kialakuló trombózis ritka, de akut myocardialis infarctust, paroxysmalis pitvarfibrillációt és kamrai ritmuszavarokat okozhat. Az embolisatio mikrospirálokkal vagy más okklúziós eszközökkel is elvégezhető.<sup>375–377</sup> A beavatkozás szövődményei közé tartozik az elégletes zárás és a residualis sönt fennmaradása, myocardialis infarctus, ha a distalisabb koszorúeret véletlenül elzárjuk, valamint a mikrospirál miatt kialakuló distalis embolisatio a jobb szívfélben vagy a pulmonalis artériában, ami sebészi eltávolítást tesz szükségeséssé. A koszorúér-fisztulák mikrospirállal végzett embolisatiója kapcsán nem számoltak be késői rekanalizációról vagy endarteritisról.

##### **Pulmonalis arteriovenosus malformációk**

A pulmonalis arteriovenosus malformációk (PAVM) a pulmonalis artériák és vénák között fennálló kóros összeköttetések (amelyek miatt a vér elkerüli a kapillárisokat). Ezek az elváltozások ritkák, de akár életveszélyesek is lehetnek. A pulmonalis arteriovenosus malformációk lehetnek veleszületettek és izoláltak, vagy társulhatnak májbetegségekkel, veleszületett szívbetegségek palliatív ellátásával (ebben az esetben a májból származó áramlás nem jut el a tüdőbe), rákkal vagy sértülésekkel. Szoros kapcsolat áll fenn a pulmonalis arteriovenosus malformációk és az Osler–Weber–Rendu-szindróma (örökletes vérzéses hajszálértaugulat) között a pulmonalis arteriovenosus malformációk 50–80%-a ezzel a tünetegyüttestel társul, míg az Osler–Weber–Rendu-szindrómában szenvedők 5–15%-ában jelen vannak pulmonalis arteriovenosus malformációk. A pulmonalis arteriovenosus malformációk tünetei közé tartozik a cyanosis (ez a leggyakoribb), a paradox em-

bolisatio, agyi talyog és a ruptura. Az elváltozásokat általában a méretük (kicsi vagy nagy) vagy az alapján osztályozzuk, hogy fennáll-e aneurizma vagy kóros vérelvezetés.<sup>378</sup> Katéteres zárás javasolt minden tüneteket mutató betegen és azokon a tünetmentes betegeken, aikben jól elkülöníthető elváltozások mutathatók ki, amelyeket több mint 3 mm átmérőjű artériák táplálnak, a neurológiai szövődmények és a progresszív cyanosis megelőzésére.<sup>379</sup> Fontos megérteni, hogy a generalizált diffúz mikroszkópos pulmonalis arteriovenosus malformációk jellemzően nem zárhatók katéteres úton. A katéteres módszerek biztonságosnak és hatékonyak bizonyultak, és hosszú távú eredmények kiválóak voltak.<sup>380</sup> Az új vascularis okklúziós eszközök kifejlesztésével megnőtt a zárás lehetőségeinek száma, és még a nagyméretű pulmonalis arteriovenosus malformációk esetén is sikeresen elvégezhetővé vált a katéteres zárás.<sup>381–384</sup>

##### **Kockázatok/szövődmények**

Szövődmények ugyan ritkán fordulnak elő, de idetartozik a nem teljes zárás, thrombus kialakulása a vénás csatornában vagy a vénás „gyűjtőrendszerben”, valamint a zárásra használt eszközök helytelen helyzete, illetve az eszközök miatt kialakuló embolisatio. Különös figyelmet kell fordítani arra, hogy ne zárjuk el a közeli, nem fisztulás érágakat.

#### **Ajánlások a koszorúér és pulmonalis arteriovenosus fisztulák zárására vonatkozóan**

##### *I. osztály*

**1. Katéteres zárás javasolt a jól elkülöníthető pulmonalis arteriovenosus malformációk zárása céljából azokon a betegeken, aikben jelentős cyanosisra utaló jelek mutathatók ki, vagy fokozott a szisztemás embóliás szövődmények kockázata, illetve körtörténetében szisztemás embóliás szövődmények szerepelnek. (Az evidencia szintje: B)**

**2. Katéteres zárás javasolt a tüneteket okozó koszorúér-fisztulában szenvedő betegeken. (Az evidencia szintje: B)**

##### *IIa osztály*

**1. A katéteres zárás elvégzése ésszerű azoknak a betegeknak a kezelése során, aikben közepest vagy nagyméretű koszorúér-fisztulák mutathatók ki klinikai tünetek jelentkezése nélkül. (Az evidencia szintje: C)**

#### *III. osztály*

**1. Katéteres eszközös zárás nem javasolt azokon a betegeken, aikben klinikailag nem jelentős koszorúér arteriovenosus fisztulák állnak fenn (például normális méretű szívüregek mutathatók ki). (Az evidencia szintje: C)**

#### **7.5. Paravalvularis hasadék**

A sebészileg beültetett mitralis és aorta-műbillentyűk mellett kialakuló paravalvularis hasadék zárása javasolt, ha a hasadék következtében szívelégtelenség (New York Heart Association III. osztály vagy e felett) vagy ismételt vörösvértest-transzfúziót igénylő hemolízis alakul ki.<sup>385</sup> A paravalvularis hasadékok sebészi ellátása kapcsán fennáll a szövődmények és a halálozás kockázása.<sup>386</sup> Azokban a betegekben, aiket a társuló betegségeik miatt nem tartunk alkalmASNak a sebészeti beavatkozásra, a katéteres zárást megfelelő megoldásnak tekintjük. A közelmúltban a perkután katéteres technikák fej-

lődésével csökkent a további sebészeti beavatkozások iránti igény, hiszen a katéteres zárás megfelelő, ámde technikailag kihívást jelentő nem sebészi megoldást biztosít az ilyen hasadékok ellátására.<sup>386,387</sup>

A paravalvularis hasadékok perkután katéteres zárására jelenleg elérhető eszközök nem kifejezetten erre a céllra fejlesztették ki. A beavatkozás emellett időigényes, és második beavatkozás elvégzése is szükségessé válhat. Összességében ezzel a módszerrel megfelelő technikai és klinikai sikerek érhetők el.<sup>388,389</sup>

Különböző eszközöket, például Gianturco-mikrospirálokat, AMPLATZER ductalis occluder eszközt, pitvari vagy muscularis septum occluder eszközöt és Gianturco–Grifka vascularis occluder eszközt használtak a paravalvularis hasadékok ellátására.<sup>389–396</sup> Az AMPLATZER vascularis dugók általában nem alkalmazhatók, mivel nincsenek rajtuk korongok az eszköz helyben tartására.<sup>385</sup> A periaorticus elváltozások esetében retrográd femoralis megközelítést alkalmazunk koszorúér-diagnosztikus katéterekkel, hogy (transoesophagealis vagy transthoracicus) echokardiográfiás irányítás mellett átjussunk a hasadékon. A perimitralis paravalvularis hasadékok technikai szempontból nagyobb kihívást jelentenek. A beavatkozáshoz általában altatás és transoesophagealis echokardiográfiás irányítás szükséges. A transseptalis punkció pontos helyzetének biztosítása fontos a paravalvularis hasadék optimális megközelítéséhez. A paravalvularis hasadékon a bal pitvarból vagy a bal kamrából jutunk át retrográd megközelítés segítségével. Miután átjutottunk a paravalvularis hasadékon, gyakran egy exteriorizált arteriovenosus korlátot hozunk létre a drót végének ráhurkolásával, és keresztlúhúzzuk a femoralis vénán (ha a hurkolás a bal pitvarban történt) vagy a femoralis artérián (ha a hurkolás az aortában történt), attól függően, hogy retrográd vagy prográd megközelítést alkalmaztunk. A hosszú dróton keresztül átvezethető a mérőballon és a nagy hüvely a paravalvularis hasadékon, és lehetővé válik az eszköz elengedése.

### Kimenetel

A paravalvularis hasadékok sebészi és katéteres zárása egyaránt csak korlátozottan végezhető el instabil és súlyos állapotú betegeken.<sup>386–389</sup> A közelmúltban közölt legnagyobb esetsorozat-tanulmányban<sup>389</sup> 27 betegen kíséreltek meg a mitralis paravalvularis hasadék perkután zárását AMPLATZER ductalis occluder eszközzel. Az eszközt a betegek 63%-ában ültették be sikeresen, a regurgitatio mértéke pedig 50%-ukban csökkent. A társuló betegségek aránya jelentős (>60%) volt ebben a betegcsoportban. A paravalvularis hasadékok katéteres zárásával foglalkozó másik, kisebb esetszámú esetsorozat-vizsgálat során a beavatkozás nagyobb arányban bizonyult sikeresnek, 21 kísérletből 17 betegben enyhe residualis regurgitatio volt csak észlelhető, vagy egyáltalán nem volt ki-mutatható regurgitatio.<sup>385</sup> A 2006-ban közölt 10 beteg közül ötben tartós tüneti javulásról számoltak be, viszont négy betegben második próbálkozás is szükségessé vált.<sup>388</sup>

### Kockázatok/szövődmények

Jelenleg nem áll rendelkezésünkre kifejezetten a paravalvularis hasadékok katéteres zárására kifejlesztett eszköz. A jelentős regurgitatiós áramlás és a paravalvularis hasadékok változó átmérője miatt fennáll az eszköz elmozdulásának kockázata.<sup>397,398</sup> A nagy defektusok esetében magasabb az embolisatio kockázata, különösen abban az esetben, ha a zárást mikrospirálokkal próbáljuk elvégezni. A zárás után az eszköz raféküdhet a műbillentyű vitorláira, vagy residualis hasadék marad-

hat fenn. A beavatkozások általában bonyolultak, hosszú ideig szükséges a sugárzás használata, valamint maga a beavatkozás is hosszú időt vesz igénybe. Ezek a kockázatok csökkenthetők, ha a hasadék pontos igazolására és az eszköz vagy eszközök megfelelő és gondos beültetésének ellenőrzésére modern képalkotó technikákat használunk.<sup>389</sup> A megfelelő záras a megfelelő eszköz kiválasztásától is függ. A residualis sönt nem ritka, és bizonyos esetekben második beavatkozást tesz szükségessé. A halálozás általában a beteg társuló betegségeivel hozható kapcsolatba.

### Ajánlások a paravalvularis hasadékok katéteres eszközös zárására vonatkozóan

#### I. osztály

1. A paravalvularis hasadékok katéteres eszközös zárasa javasolt azokban a betegekben, akikben a paravalvularis hasadék hemolízissel, ismételt vörösvérsejt-transzfúziókkal vagy hemodinamikailag jelentős szívelégtelenséggel társul, és a betegben a sebészkarbantartással végzett megbeszélést követően magasnak tartják a sebészi beavatkozás kockázatát. (Az evidencia szintje: C)

#### III. osztály

1. A paravalvularis hasadékok katéteres eszközös zárasa nem javasolt a kicsi (hemodinamikailag nem jelentős) paravalvularis hasadékok esetén, vagy ha nem áll fenn hemolízis. (Az evidencia szintje: C)
2. A paravalvularis hasadékok katéteres eszközös zárasa ellenjavallt abban az esetben, ha a megítélés szerint nincs elég hely az eszköz beültetésére a billentyű működésének akadályozása nélkül. (Az evidencia szintje: C)

### 7.6. Venovenosus csatornák

Venovenosus csatornák leggyakrabban a bidirekcionális Glenn-műtét vagy módosított Fontan-beavatkozás után, egymárra keringéssel élő gyermekekben mutathatók ki. Az ilyen palliatív beavatkozásokat követően kialakuló következményes emelkedett szisztemás vénás nyomás lehetővé teszi az áramlást a pulmonalis érhálózaton keresztül. A „magas nyomású” szisztemás vénás rendszer és az „alacsony nyomású” vénás rendszer jobb-bal söntöt hoz létre, ami (jelentős) cyanosishoz vezethet. Ennek oka nem tisztázott, de hátterében de novo angiogenésis vagy a korábban is fennálló csatornák ismételt megnövekedése is állhat. Venovenosus kollaterálisok a Glenn- vagy Fontan-műtét után álló betegek körülbelül harmadában jelentkeznek, és további egyharmadukban beavatkozást igényelnek. A kollaterális kialakulását csak a magasabb transpulmonalis gradiens és a magasabb szisztemás vénás nyomás jelzi.<sup>399–404</sup>

A pulmonalis vénás pitvarba (például közvetlenül a szívbe, a pulmonalis vénákba vagy a sinus coronariusba) vezető kollateráliscsatornákat a diagnózis felállításának időpontjában embolizálni kell. Azokat a kollaterálisokat, amelyek a felső testfél szisztemás vénás visszaáramlása felől a rekesz alatti területekre vezetnek, a műtét előtt (a Glenn-beavatkozást megelőzően) kell embolizálni. Nem szükséges embolizálni azokat a kollateráliscsatornákat, amelyek a rekesz alá vezetnek a tünetmentes vagy enyhén cyanoticus, Fontan-műtét előtt álló betegekben, ha tervezik a Fontan-műtét teljessé tételeit. A Fontan-műtét-sorozat befejezését követően a szív alá vezető vénás kollateráliscsatornáknak nincs élettani jelentősége.

## Kockázatok/szövődmények

Mint más embolisatiós beavatkozások esetén, a leggyakoribb szövődményeket ebben az esetben is a nem teljes zárás és az eszköz elmozdulása/eszköz miatt kialakuló embolisatio jelentik, amelyek eltávolítást tesznek szükségessé. Késői rekanalizáció jelentkezhet, ha a mikrospirált az érben túl proximalisan helyezik el, így más kollaterálisok újra beszájadhatnak az elzárt érbe az elzárástól distalisan.

## Ajánlások a kóros venovenosus csatornák katéteres eszközös zárására vonatkozóan

### I. osztály

- 1. Javasolt a közvetlenül vagy a pulmonalis vénákon vagy sinus coronariuson keresztül a pulmonalis vénás pitvarba vezető venovenosus kollaterális erek katéteres embolisatiója, amennyiben ezek a kollaterális erek klinikailag jelentősek (például jelentős cyanosis áll fenn, fennáll a szisztemás embóliás szövődmények kockázata, vagy korábban már dokumentáltan jelentkezett szisztemás embóliás szövődmény). (Az evidencia szintje: C)**
- 2. Katéteres embolisatio javasolt a módosított Glenn-beavatkozás után jelentkező, a rekesz alá vezető és klinikailag jelentős cyanosist okozó venovenosus kollaterálisok kezeléseként, amennyiben a közeljövőben nem tervezik a Fontan-beavatkozás teljessé tételeit. (Az evidencia szintje: C)**

### IIa osztály

- 1. Ésszerű megfontolni a jelentős cyanosissal nem táru-ló venovenosus kollaterálisok katéteres embolisatióját, ha ezek az erek a Fontan-műtét előtti katétere-zés során igazolódnak. (Az evidencia szintje: C)**

### IIb osztály

- 1. Elvégezhető a Glenn-műtét előtt álló betegeken a rekesz alá vezető venovenosus kollaterálisok embolisa-tiója. (Az evidencia szintje: B)**

### III. osztály

- 1. A Fontan-műtét tervezett utolsó lépcsőfoka előtt álló betegeken nem szükséges elvégezni a rekesz alá veze-tő venovenosus kollaterálisok embolisatióját. (Az evi-dencia szintje: C)**

## 8. Katéteres pulmonalisbillentyű-csere

A pulmonalis regurgitatio progresszív jobbkamra-tágulatot és -elégtelenséget, szírvítmuszavart és halált okozhat. A pulmonalis billentyű megfelelő életkorban végzett kezelése rendezheti a jobb kamra működését és javíthatja a tüneteket. A sebész-si billentyűbeültetés cardiopulmonalis bypassat igényel, ami tovább ronthatja a már egyébként is károsodott jobbkamra-funkciót.<sup>405,406</sup> A sebészek jelenleg a különböző billentyűvel ellátott conduitek valamelyikét használják a pulmonalis billentyű cseréje során: a kadaverekből származó homograftokat, a billentyűvel ellátott conduiteket és a Contegra szarvas-marhából származó jugularisvágraftot vagy a biológiai műbillentyűket közvetlenül a jobb kamrai kiáramlási pályájába ültetik be. A sebész sikertelenség leggyakoribb oka minden-három esetben a szűkület, azonban regurgitatio is kialakulhat, és a sikertelenség oka gyakran a szűkület és a regurgitatio kombinációja. Tweddell és munkatársai<sup>407</sup> beszámoltak azok-

ról a tényezőkről, amelyek befolyásolhatják a homograft élet-tartamát, és azt találták, hogy körülbelül négy-öt évvel a homograft beültetése után a betegek körülbelül 25%-a igényel ismételt beavatkozást ezeken a conduiteken.

Bonhoeffer és munkatársai<sup>408</sup> számoltak be először a pulmonalis billentyűn végzett perkután beavatkozásról. Az első beszámoló óta több száz beteg kapott ilyen billentyűt, és a beavatkozás eredményei jók voltak.<sup>409</sup> A Bonhoeffer-billentyű (Melody-katéteres pulmonalis billentyű) szarvasmarhák jugularis vénájából készül, amelyet egy Cheatham–Platinum-stent (NuMED Inc) belséjébe varrnak be. A billentyű kézzel kell rögzíteni egy BIB (ballon a ballonban – balloon-in-balloon) katéterbe, és bevitel közben egy visszahúzható borítással védjük, ami egy 22 F-es beviteli rendszert tesz szükséges. Garay és munkatársai<sup>410</sup> egy másik perkután billentyű, az Edwards–Cribier-katéteres szívbillentyű (Edwards Lifesciences) használatáról számoltak be egy betegben, akiben a homograft működése nem volt megfelelő. Ez a billentyű szarvasmarha-eredetű perikardiális vitorlából készül, amelyet egy rozsdamentes acél stentbe varrnak be. A billentyű két méretben, 23 és 26 mm-es átmérővel kapható, és 22–24 F-es beviteli hüvely használatát teszi szükséges. A billentyű egy speciális eszköz segítségével rögzítjük. A beviteli hüvely 35 cm hosszú, így az eszközt a hüvely védelme nélkül vezetjük be. A billentyű és a beviteli rendszer jelenleg módosítás alatt áll, hogy kisebb beviteli rendszer (18 F) is alkalmazható legyen, valamint a jövőben 20 mm-es és 29 mm-es átmérőjű billentyűket is bevonnak majd a vizsgálatba.

A Melody katéteres pulmonalis billentyű (Medtronic) használatát az Amerikai Egyesült Államok Élelmiszer- és Gyógy-szerügyi Hatósága 2010 januárjában engedélyezte, az érintett betegek alacsony száma miatti mentességgel a klinikai vizsgálatok alól.<sup>411</sup> Az Edwards SAPIEN katéteres szívbillentyű az Amerikai Egyesült Államokban jelenleg is klinikai kipróbálás alatt áll, a betegek akkor kaphatnak ilyen billentyűt, ha megfelelnek bizonyos beválasztási és kizárási kritériumoknak. A jelenleg elérhető katéteresbillentyű-rendszereket pillanatnyilag csak a conduitek és a biológiai műbillentyűk elégtelen működése esetén lehet használni. Nem alkalmazhatóak olyan betegekben, akikben jobb kamrai kiáramlásipálya-rekonstrukció történt transanularis folttechnikával. Az ajánlásokat író bizottság néhány tagja úgy gondolta, hogy a katéteres pulmonalis billentyűvel kapcsolatban a közelmúltban megjelent közlemények és tapasztalatok I. osztályú ajánlások kiadását teszik szükségesen annak használatával kapcsolatban.<sup>412–419</sup> A bizottság végül úgy döntött, hogy IIa osztályú ajánlásokat adnak ki, mivel az eszköz az Amerikai Egyesült Államokban viszonylag nem olyan régen került használatba, és jelenleg is kevés központban végzik ezt a beavatkozást.

## Kockázatok/szövődmények

Mind a femoralis behatolás, mind az altatás szövődményekkel járhat. A kifejezetten a pulmonalis műbillentyű használatával kapcsolatos kockázatok a következők:

- 1. Az eszköz instabilitása és/vagy elmozdulása. Emiatt szük-ségesen válhat az eszköz perkután úton végzett eltávolítása és visszaültetése, vagy esetleg sürgős sebészi beavatkozást kell végezni az eszköz eltávolítása céljából. Emiatt az ilyen beavatkozásokat olyan központokban kell végezni, ahol sebészi háttér is elérhető.**
- 2. Koszorúér-kompresszió a stent behelyezése miatt. A koszorúerek kompressziója elkerülhető azzal, ha a beavatkozást megelőzően CT/MRA-vizsgállattal gondosan meg-**

- mérjük a conduit (a stentbillentyű beültetésének helye) és a koszorúér közötti távolságot. Emellett a jobb kamrai kiáramlási pálya tágítását az aortagyök angiográfia vagy szelektív coronaria-angiográfia mellett kell végezni.
3. A pulmonalisartéria-elzáródás: a jobb vagy a bal pulmonalis artériák elzáródása a beavatkozást megelőzően végzett alapos CT/MRI kivizsgálás, valamint a stent és a billentyű gondos, képerősítő és angiográfia mellett végzett behelyezése segítségével kerülhető el. A megfelelő hosszúságú stentet a pulmonalis artéria ágainak eredésétől távol kell elhelyezni.
  4. A homograft rupturája: a rupturához vezető tényezők a conduit károsodásának foka (például súlyos meszesedés) vagy a ballonos tágítás agresszív túlméretezése. Nem lehet elégéhangsúlyozni a több módszerrel (CT/MRI, echokardiográfia, mérőballonos angiográfia) végzett mérések fontosságát. Továbbá a fedett stentek elérhetősége is alapvetően fontos az ilyen helyzetekben.
  5. A stent törése: ez a szövődmény a jobb kamrai kiáramlási-pálya-gradiens és a jobb kamrai nyomás emelkedéséhez vezet.<sup>409,420</sup> A Melody-billentyű használata során az ilyen szövődmények gyakorisága akár a 21%-ot is elérheti.<sup>409</sup> Abban az esetsorozatban a pulmonalisbillentyű-beültetés utáni ismételt beavatkozások oka döntően a stent törése volt. Nordmeyer és munkatársai<sup>420</sup> kidolgoztak egy kockázatbesorolási, szisztemás osztályozási és várakozó kezelési stratégiát a perkután pulmonalisbillentyű-beültetések után kialakuló stenttörések kezelésére.
  6. Az eszközök bejuttatásához szükséges nagyméretű bejuttatórendszerek miatt helyi vascularis szövődmények alakulhatnak ki. Néhány központ jelenleg a vénák átvágása és későbbi korrekciója mellett érvel, így a beavatkozást követően az ér jobban ellátható. Más központok femoralis érzáró eszközöket használnak a billentyű bevitele utáni vérzéscsillapításra.

## Ajánlások a perkután pulmonalis billentyű cseréjére vonatkozóan

### *Ia osztály*

1. Indokolt megfontolni a perkután pulmonalis billentyű cseréjének elvégzését azokon a jobb kamra-artéria pulmonalis conduittel elő betegeken, akikben közepezen súlyos vagy súlyos pulmonalis regurgitatio vagy stenosis áll fenn, feltéve, hogy a beteg teljesíti az elérhető billentyűkre vonatkozó beválasztási/kizárási kritériumokat. (Az evidencia szintje: B)

## 9. Hybrid beavatkozások

### 9.1. Hypoplasiás bal szívfél szindróma és komplex egykamrás keringés

A veleszületett szívfeljöldési rendellenességek kezelésének „hibrid” megközelítése során a hagyományos sebészeti és az intervenciós katéteres beavatkozásokat egy közös stratégiában egyesítjük. A hibrid beavatkozások sikeres végrehajtása szükségesen teszi az intervenciós szakemberek és a sebészek közötti szoros és dinamikus együttműködést, ami már a hibrid beavatkozások előtt megkezdődik, majd a hibrid beavatkozások ideje alatt és azokat követően is folytatódik. Talán nincs még egy olyan szívfeljöldési rendellenesség, amelynek kezelésében nagyobb lelkesedéssel kezdték volna alkalmazni a hibrid megközelítést, mint a hypoplasiás bal szívfél szindróma.

A hypoplasiás bal szívfél szindróma halálos betegség, az érintett betegek körülbelül 90%-a az első hónapban meghal,

ha nem történik valamilyen beavatkozás.<sup>421,422</sup> A hypoplasiás bal szívfél szindróma vagy bármilyen más típusú egykamrás keringés palliatív ellátásának első lépcsőjében célunk a szűkületmentes kiáramlási pálya, nem restriktfív interatrialis összeköttetés, szabályozott pulmonalis áramlás és megbízható koszorúér-áramlás biztosítása. Az 1981-ben leírt Norwood-műtét és annak 2001-ben közölt Sano-féle módosítása<sup>424</sup> egyaránt megfelel ezeknek a céloknak. Bár az egyes központok világszerte sikereket értek el egy vagy akár több sebészeti stratégia alkalmazásával, és a tanulási időszakban az eredmények meredeken javultak, az elmúlt néhány évben a túlélés a palliáció mindenkor lépcsőjénél stabilizálódni látszik.<sup>425,426</sup>

1992-ben Gibbs és munkatársai<sup>424</sup> azt javasolták, hogy egy hypoplasiás bal szívfél szindrómában szenvedő újszülöttbe perkután PDA-stentet ültessenek be, és minden pulmonalis artériaágon bandműtéttel végezzene szívpumpa alkalmazása nélkül. A rákövetkező évben Ruiz és munkatársai<sup>427</sup> ugyanezt a palliatív módszert használták egy hypoplasiás bal szívfél szindrómában szenvedő újszülött állapotának stabilizálására a szívtranszplantációt megelőzően. A szívpumpa nélkül végzett katéteres sebészeti palliáció kezdeti eredményei azonban a Norwood-műtéthez hasonlóan igen rosszak voltak. A közelmúltban, 2002-ben Akintuerk és munkatársai egy újabb kísérletet tettek egy hasonló megközelítés (szelektív pulmonalis artéria stent cardiopulmonalis bypass nélkül, majd perkután PDA-stent-beültetés és a pitvari septum ballonos tágítása) alkalmazására. Ennek a németországi Gießenben működő munkacsoportnak az eredményei szerint a katéteres műtét utáni teljes túlélési arány 83% volt a korrekció első stádiumaként, a stádiumok között és a második stádiumpént elvégzett korrekció összesített halálozása pedig 21%.<sup>428-431</sup>

Galantowicz és Cheatham számos beszámolót közölt a hypoplasiás bal szívfél szindróma kezelésében alkalmazott hibrid megközelítés fejlődéséről.<sup>432-437</sup> Az ű hibrid megközelítésük során először kis medián sternotomián keresztül, cardiopulmonalis bypass nélkül, sebészeti úton végzett bandműtét történik a pulmonalis artérián, majd egy PDA-stentet juttatnak be a közvetlenül a pulmonalis főtörzsbe helyezett dohányzacskóoltésekben keresztül a pulmonalis billentyű fölé. A ballonos pitvari septostomiát később, a beteg hazaadása előtt perkután beavatkozásként végzik, ami lehetővé teszi a bal pitvar méretének növekedését és egy nagyobb ballon használatát, ez tartósabb eredményeket biztosít. Ezek a szerzők úgy érvelnek, hogy ez a hibrid technika minimalizálja a hypoplasiás bal szívfél szindróma palliatív ellátásának első lépcsőfokának elvégzését nehezítő társuló problémákat, mint a beteg kis mérete, a kamrai működészavar vagy a tricuspidalis regurgitatio súlyossága, a felszálló aorta nagysága és a többszervi elégtelenség. Emiatt a legtöbb központban az első lépcsőfok elvégzésére alkalmazott hibrid módszert alternatív kényszermegoldásnak tekintik a bal szívfél szindrómában szenvedő vagy egykamrás keringéssel elő magas kockázatú betegekben és a hypoplasiás bal szívfél szindrómában szenvedő csecsemők állapotának stabilizálására a szívtranszplantációig.<sup>438,439</sup> A palliáció hibrid módszerrel végzett első lépéseként ellenjavallatát a teljesen nyitott ductus arteriosusszal társuló retrográd aortaív-szűkület jelenti, ugyanis ebben az esetben akutan csökkenhet a koszorúér-áramlás, mivel a stent sejtecskái elzárhatják az apró retrográd szájadékot. A retrográd szűkülettel kapcsolatos hemodinamikai zavarok elkerülésére egy központ azt javasolta, hogy a hibrid palliáció időpontjában „fordított” Blalock-Taussig-söntöt hozzanak létre a koszorú-

erek vérellátásának védelme érdekében, de ezt a megoldást nem alkalmazzák általánosan a hibrid palliáció során.<sup>440,441</sup>

A betegek, szülők és egészségügyi szakemberek figyelmének központjában egyaránt a hypoplasias bal szívfél szindrómában szenvédők hosszú távú fejlődésneurologiai kimenetele és életminősége áll. Számos tanulmány szerzői kifejezték aggodalmukat a Norwood-beavatkozás utáni intellektuális és fejlődésneurologiai zavarokkal kapcsolatban.<sup>224,427,428,442–445</sup> Jelenleg még nem ismert a hibrid megközelítés hatása ezekre a problémáakra.

### Kockázatok/szövődmények

A hibrid palliáció azonnali szövődményei közé tartozik a stent miatt kialakuló embolisatio, a retrográd coarctatio kialakulása és a nem fedett ductus proximalis szűkületének jelentkezése. A pulmonalis artériákon végzett bandműtét a pulmonalis arteria torzulását okozhatja, ami a második palliatív műtét során angioplasticát tehet szükségessé. A ballonos pitvari septostomia ezekben a betegekben elégletesen dekompressziót okozhat, emiatt esetleg ismételt ballonos pitvari septostomiát kell végezni. Mint korábban már jeleztek, az ismételt beavatkozások gyakoriak a hibrid módszerrel végzett palliációs beavatkozáson átesett hypoplasias bal szívfél szindrómás betegekben. Megfigyelhető a jobb kamrai nyomások romlása és fokozódó tricuspidalis regurgitatio vagy mindenkorral jelzett, a nyitott ductus arteriosus stenten belül kialakuló szűkület vagy a retrográd coarctatio kialakulása. Hasonlóképpen szoros betegkövetés szükséges a pitvari septum esetleges restenosisának kimutatásához is.

### Ajánlások a hypoplasias bal szívfél szindrómára és az összetett egykamrás keringés hibrid megközelítésére vonatkozóan

#### *Ia osztály*

**1. Indokolt hibrid módszerrel végezni a palliáció első lépcsőfokát, vagyis jobb és bal oldali arteria pulmonalis bandműtétét és nyitott ductus arteriosus stent-beültetést végezni és nem restrikтив pitvari kommunikációt kialakítani a katéteres és sebészeti módszerek kombinálásával, cardiopulmonalis bypass alkalmazása nélkül, a hagyományos sebészeti beavatkozások alternatívájaként azokon a hypoplasias bal szívfél szindrómában szenvédő vagy komplex egykamrás keringéssel elő újszülötteken, akikben a sebészeti beavatkozás magas kockázattal jár, valamint a beteg állapotának stabilizálására a szívtranszplantációig.** (Az evidencia szintje: B)

#### *Ib osztály*

**1. Nem feltétlenül indokolt hibrid módszerrel végezni a palliáció első lépcsőfokát azokon a betegeken, akikben a diagnózis felállításakor jelentős retrográd aortaí-szűkület áll fenn, amit a nyitott ductus arteriosusba helyezett stent tovább ronthat. Ezt a döntést az intervenciós kardiológusok és a veleszületett szívbetegségekkel foglalkozó gyermekszívbészek megbeszélése alapján kell meghozni. (Az evidencia szintje: C)**

### 9.2. A muscularis kamrai septumdefektusok perventricularis eszközös zárása

A muscularis kamrai septumdefektus (MVSD – muscular ventricular septal defect) bizonyos típusainak sebészeti és per-

kután eszközös zárása továbbra is jelentős kihívást jelent. Az Amerikai Egyesült Államokban a perkután záráusra AMPLAT-ZER MVSD occluder eszközök alkalmazó megvalósíthatósági vizsgálat során azt találták, hogy az 5 kg alatti testsúlyú szignifikáns mértékben társult a beavatkozással és az eszközzel tár-suló szövődmények kockázatának emelkedésével (az 5 kg alatti testsúlyú gyermekknél 53,8%-ban, míg az 5 kg feletti testsúlyú gyermekknél 38,1%-ban alakult ki valamilyen szövődmény).<sup>55</sup> Az ilyen szövődmények gyakoriságának emelkedése a perkután bevitelhez szükséges arteriovenosus hurok használatának, a viszonylag merev vezetődrót szükségességenek, a merev beviteli kábelnek és a muscularis septumdefektus anatómiai helyére bejutatott eszköz kevésbé ideális szögének, valamint annak tudható be, hogy az eszköz a tricuspidalis billaryn keresztül kell bejuttatni, ami regurgitatiót okoz. Ezek a nehézségek kis csecsemőkben fokozott mértékben jelentkeznek, és az eszköz bevitelre során hemodinamikai instabilitást okoznak.

Amin és munkatársai<sup>446</sup> 1999-ben leírták a muscularis és perimembranosus kamrai septumdefektusok eszközös zárásnak alternatív módszerét. A törpemalacokon végezett beavatkozás során bal oldali thoracotomiás metszést alkalmaztak, és „perventricularis” zárást végeztek cardiopulmonalis bypass nélkül, ezáltal felmerült a muscularis kamrai septumdefektusok hibrid megközelítéssel végezhető zárásnak lehetősége. Korábban is születtek már beszámolók a muscularis kamrai septumdefektusok intraoperatív eszközös zárásról cardiopulmonalis bypass mellett, de a medián sternotomián keresztül végezett perventricularis megközelítés segítségével esetleg elkerülhetővé válik a cardiopulmonalis bypass használata, és ilyen hibrid megközelítés alkalmazható lehet újszülöttekben és kis csecsemőkben is.<sup>447</sup> 2003-ban Bacha és munkatársai<sup>448</sup> hat egymást követő, cardiopulmonalis bypass alkalmazása nélkül elvégzett perventricularis muscularis kamrai septumdefektus zárása kapcsán leírták a módszer technikáját és eredményeit csecsemőkben. Kis medián sternotomiát vagy a kardnyúlvány alatt ejtett minimálisan invazív metszést alkalmaztak. Transoesophagealis echokardiográfia irányítása mellett a bal kamrán punkciót végeztek a dohányzacskóvarraton keresztül, miután a sebész a jobb kamra szabad falát az ujjával a transoesophagealis echokardiográfia alá tolva megkereste a punkció megfelelő helyét; ezzel lehetővé vált a muscularis kamrai septumdefektus felkeresése merőleges irányból és a papillaris izmok megkímélése. A lágy, hegyes végű vezetődrótot folyamatos transoesophagealis echokardiográfia irányítása mellett átvezették egy tűn és a muscularis kamrai septumdefektuson egészen a bal kamráig, majd az aorta vagy a bal pitvar felé irányították. Ezt követően a kis pervenrikuláris dohányzacskóvarraton keresztül egy megfelelő méretű rövid hüvelyt és dilatátort vezettek be a vezetődrón, és helyeztek be a bal kamrába. A muscularis kamrai septumdefektus transoesophagealis echokardiográfia során átmérőjénél 1-2 mm-rel nagyobb AMPLAT-ZER MVSD occluder választottak és rögzítettek a beviteli kábelben, amelyet a töltőhüvelyről a rövid beviteli hüvelybe tettek át. A bal kamrai korongot a transoesophagealis echokardiográfia irányítása mellett a mitralis billaryn ínhúrjainak kapcsolódási pontjait kímélve a helyére tették és ráfeszítették a septum bal kamrai oldalára, ennek hatására a középső, keskenyebb összekötő szakasz kitágulhatott és kitölthette a defektust, végül beillesztették a jobb kamrai korongot is. Miután az eszköz rögzítését stabilnak találták, használatba vették a felengedő mechanizmust, és elengedték az eszközt. Ezt követően kihúzták a hüvelyt a per-

ventricularis behatolás helyéről. Lehetséges, hogy ezzel a módszerrel a többszörös muscularis kamrai septumdefektusokat is zární lehet. A módszer alkalmazása során nem jelentkezik hemodinamikai zavar, mivel az atrioventricularis és szemilunáris billentyűök nem kell áthatolni; nincs feszülés a beviteli kábelben, mivel az eszköz a defektusra merőlegesen juttatjuk be, és gyakorlatilag vérvesszettel sem kell számolni. A beavatkozás befejezésekor megfeszítik a dohányzacskóvarratot, és ezzel zárják a behatolás helyét a jobb kamra szabad falán, majd zárják a kis medián sternotomiát vagy a kardnyúlvány alatti metszést. A beavatkozásban átesett első hat betegben nem észleltek semmilyen szövődményt, és a hazaadáskor végzett transthoracicus echokardiográfia során nem mutattak ki jelentős sötöt. Mindezek mellett a hat betegből négyen cardiopulmonalis bypassat igényeltek a társuló összetett szívfejlődési rendellenességek miatt végzett korrekciós műtét során, de a hibrid stratégia alkalmazásával csökkenthető volt a cardiopulmonalis bypasson töltött idő, és a végső klinikai kimenet kiváló volt ezekben az összetett szívfejlődési rendellenességen szenvedő kis csecsemőkben.

2005-ig több központ tapasztalatairól számoltak be a muscularis kamrai septumdefektusok perventricularis eszközös zárására vonatkozóan. Összesen 12 csecsemő esetét mutatták be, közülük 10 betegben a defektus teljes zárása megtörtént, két esetben pedig csak kis sötök maradtak fenn, ami igazolta azt, hogy a módszer a hibrid beavatkozásokkal foglalkozó többi munkacsoportnak is könnyen átadható.<sup>449</sup> 2007-ben beszámolt közöltek, amelyben az egy év alatti csecsemők muscularis kamrai septumdefektusa miatt AMPLATZER MVSD occluder eszközzel végzett zárással kapcsolatos tapasztalatokat írtak le.<sup>56</sup>

Ugyanebben az évben beszámoló született a muscularis kamrai septumdefektus sikeres perventricularis zárásáról CardioSEAL occluder használatával 8 kg-nál alacsonyabb testsúlyú csecsemőkben, a teljes záras aránya 80% volt.<sup>450</sup> Az összes itt szereplő beszámoló az Amerikai Egyesült Államokban található központokból származik, és 2008-ra a világ számos országában kiváló eredményekkel végezték a muscularis kamrai septumdefektusok perventricularis eszközös zárását; a beavatkozásokat követően a betegek többségében a defektus teljes zárását érték el vagy csak minimális residualis áramlás maradt vissza.<sup>451,452</sup> A muscularis kamrai septumdefektusok perventricularis zárását végző munkacsoportoknak további kihívásokkal kell szembeszínüük. A posterior, anterior vagy apicalis septumon elhelyezkedő defektusokat a jobb kamra szabad falának irányából nehezen lehet megközelíteni, és még összetettebb hibrid megközelítés alkalmazását tehetik szükséges.<sup>453</sup> A kombinált perkután megközelítés alkalmazásával ezeken a defektusokon a bal kamra irányából lehet ájtutni, és a vezetődrótot be lehet vezetni a pulmonalis artériába vagy a jobb pitvarba, a perventricularis hüvelyt pedig be lehet vezetni a jobb kamrán keresztül, rá lehet hurkolni a vezetődrótra, amit a jobb kamrai hüvelyen keresztül ezután el lehet távolítani. Az AMPLATZER MVSD occludert perventricularis megközelítésből juttathatjuk be, ezzel a bevitel szöge a lehető legoptimálisabba tehető a sikeres beültetés érdekében.

A hibrid módszerrel végzett zárársa azok a muscularis kamrai septumdefektusok alkalmásak, amelyek hemodinamikailag jelentős sönttel járnak, spontán várhatóan nem záródnak, anatómiaiag olyan helyzetben vannak, ami ezzel a módszerrel megközelíthető és lehetővé teszi a defektus eszközös zárását anélkül, hogy zavarná a szív más képleteinek, például

az atrioventricularis billentyűnek a működését, és a defektus mérete és helyzete arra utal, hogy az eszköz a beavatkozást követően stabil helyzetben marad (például a defektust elfogadható perem veszi körül).

### Kockázatok/szövődmények

A muscularis kamrai septumdefektusok kezelésére alkalmasztott eszközök perventricularis bejuttatása az eszköz miatt kialakuló embolisatio és az eszköz nem megfelelő rögzítésének (ami sikertelen zárási kísérletet, residualis interventricularis söntöt és atrioventricularis billentyűsérülést okozhat) kockázatával járhat, hasonlóképpen minden más transvascularis eszközbeültetéshez. Bár a beavatkozás során jelentkező szövődmények gyakorisága a hemodinamikai zavarok kialakulását megelőző hibrid perventricularis megközelítés segítségevel minimálisra csökkenthető, beszámoltak ritmuszavarokról, az eszköz helytelen helyzetéről, vörösvérsejt-transzfúziókról, valamint szokatlan késői szövődményekről is.<sup>454</sup> A sikeres perventricularis záras után közel 10 hónappal egy esetben bal kamrai pszeudoaneurizmát mutattak ki a további defektusok zárássára végzett szívkatéterezés során. A pszeudoaneurizma kialakulását a merev vezetődrót, hüvely vagy dilatátor miatt a bal kamra szabad falán a beültetés során kialakult sérülés következményének tartották. A pszeudoaneurizmát katéteres embolisációval sikeresen kezelték, és ez a szövődmény a vezetődrót, a hüvely, a dilatátor és az eszköz óvatos mozgatásával és gyakorlott szakember által végzett transoesophagealis echokardiográfiás irányítással elkerülhető.

### Ajánlások a muscularis kamrai septumdefektusok hibrid perventricularis eszközös zárására vonatkozóan IIa osztály

**1. Ésszerű a muscularis kamrai septumdefektusok hibrid perventricularis eszközös zárását elvégezni kis csecsemőkön, ezzel elkerülhetővé téve a sebészi záráshoz szükséges cardiopulmonalis bypass használatát és minimalizálva a perkután eszközbevitellel kapcsolatos nem kívánt szövődmények kockázatát. (Az evidencia szintje: B)**

### IIb osztály

**1. Megfontolható lehet a muscularis kamrai septumdefektusok hibrid perventricularis eszközös zárásának elvégzése azokon a muscularis kamrai septumdefektusban szereplő betegeken, akiken egyidejűleg további kockázatokat hordozó sebészi beavatkozásokat végeznek, vagy a defektus a helyzete miatt ezzel a technikával jobban megközelíthető az intervenciós kardiológus és a szívsebész közös véleménye alapján. (Az evidencia szintje: C)**

### 9.3. Stentbeültetés

Az endovascularis stentek értékes eszközöké váltak a különböző érképletek szűkületének kezelésére a veleszületett szívfejlődési rendellenességen szenvedő betegekben.<sup>166,168,455-457</sup> A stentbeültetést sikeresen alkalmazták már a szisztemás és pulmonalis artériás és vénás keringésben, valamint a különböző prosztetikus csövekben, például a sistemopulmonalis söntökben és jobb kamra-arteria pulmonalis conduitekben kialakuló szűkületek kezelésére.<sup>458-460</sup> Bár a stentkezelés hatékonysága széles körben elfogadott, a beültetés technikai követelményei időnként korlátozzák az ilyen eszközök alkalmazhatóságát, különösen ki-

csi, kritikus állapotú gyermekekben. Bár a beviteli rendszerek és a ballon-, stent- és hüvelytechnológia fejlődésével a perkután stentbeültetés könnyebben végrehajthatóvá vált,<sup>461–465</sup> számos olyan klinikai helyzet létezik, amikor az intraoperatív vagy hibrid stentbeültetés jelenti a kedvezőbb megoldást.

A pulmonalis artériákon végezett intraoperatív stentbeültetést először 1992-ben írták le.<sup>466</sup> A beültetés technikája azóta fejlődött és központonként változik, de a beavatkozás során általában a közvetlen szemellenőrzés, videoszkópos irányítás és cardiopulmonalis bypass vagy angiográfias képalkotással végezett irányítás mellett működő szíven cardiopulmonalis bypass nélkül végezett beültetés történik.<sup>213,217,467–472</sup> Ha közvetlen szemellenőrzés vagy videoszkópos irányítás alatt végezzük a beültetést, előre meghatározott méretű, ballonnal tágítható stenteket juttatunk el a célterületre bevezető hüvelyek használata nélkül és kitágítjuk az előre meghatározott átmérőre. A stent méreteit és a beültetésre használt ballon méretét a beavatkozás előtt végezett képalkotó vizsgálatok során határozzuk meg (angiográfia, MR- vagy CT-vizsgálat). A sebészeti hüvelybehelyezéssel (például a bevezetőhüvelyt sebészileg helyezik be a jobb kamrai kiáramlási pályába, hogy ezáltal egy kis csecsemőbe felnőttmérőt stentet lehessen beültetni) végezhető hibrid stentbeültetés során sorozatos angiográfias felvételeket készítünk a hüvely oldalcsatornáján keresztül a stent és a beültetéshez használt ballon méretének meghatározásához. Ezzel a módszerrel lehetségesen válik a beültetést követő képalkotó vizsgálatok és a beavatkozást megelőző és követő hemodinamikai mérések elvégzése. Bár a hibrid stentbeültetésről a pulmonalis artériaágak szűkületének kezelése kapcsán szereztük a legtöbb tapasztalatot, ezt a módszert alkalmazták már kiújuló aortaív-szűkület, sistemopulmonalis söt szűkülete és centrális vénás szűkületek kezelésére, valamint a ductus átjárhatóságának fenntartására. Az ilyen módszerek legfontosabb előnye, hogy a hüvelyek miatt fellépő nehézségekkel nem kell számolni, ezzel lehetségesen válik a felnőttmérőtől, növekedésre képes stentek beültetése fiatal csecsemőkbe és gyermekekbe is. A hibrid módszerrel végezett stentbeültetés további előnyét jelenti a katéter útjának egyszerűsödése, ennek következtében gyorsabbá és egyszerűbbé válik a beültetés, csökken a használt ionizáló sugárzás mennyisége, javulnak a hemodinamikai paraméterek a beültetés alatt, és két beavatkozás (sebészeti és katéteres intervenció) is elvégezhetővé válik egy altatás alatt, ezzel csökkenthető a kumulatív morbiditás. A fenti előnyök alapján az intraoperatív képalkotás hasznos lehet a sebészeti beavatkozás elvégzésekor.

#### Kockázatok/szövődmények

Az endovascularis stentek hibrid módszerrel végezett behelyezésének kockázatai megegyeznek azokkal, amelyeket az egyes katéteres stentbehelyezések kapcsán leírtunk ebben a szövegben.

#### Ajánlások a hibrid módszerrel végezett stentbeültetésre vonatkozón

##### *IHa osztály*

**1. Ésszerű hibrid módszerrel stentbeültetést végezni azokon a betegeken, akik nyitott szívműtéten esnek át, és a műtétet megelőzően vagy a műtét közben valamilyen olyan szűkület fennállása igazolódik, ami a műtettel egy időben stentbeültetéssel kezelhető. (Az evidencia szintje: C)**

## 10. Különleges megfontolások a katéteres/intervenciós kezelésekkel kapcsolatban

### 10.1. Műtét után álló, köztük extracorporealis membránoxigenizációs kezelésben részesülő betegek

Azokban a betegekben, akiknek állapota nehezen javul a veleszületett szívfejlődési rendellenesség miatt végezett műtétet követően, gyakran mutathatók ki residualis szerkezeti eltérések, amelyek további kezelést (sebészeti beavatkozást, katéteres intervenciót vagy hibrid módszert) tehetnek szükségesse.<sup>473–475</sup> Ez különösen igaz azokban a betegekben, akik nem vehetők le a cardiopulmonalis bypassról vagy mechanikus keringés- és légzéstámogatást igényelnek a korai posztoperatív időszakban. Nem meglepő módon ezeknek a betegeknek szignifikánsan magasabb a kórházi mortalitása, mint azoknak, akikben szövődménymentes volt a posztoperatív időszak.<sup>476–482</sup> A veleszületett szívfejlődési rendellenesség miatt végezett szívműtéttet követően mechanikus keringés- és légzéstámogatást igénylő betegek kórházi túlélése a beszámolók szerint 33% és 55% között van. A nem invazív diagnosztikus képalkotó módszerek (például transthoracic echokardiográfia, transoesophagealis echokardiográfia, CT-vizsgálat vagy MRI) hasznosak lehetnek annak eldöntésére, hogy fennállnak-e hemodinamikailag jelentős residualis anatómiai eltérések, de ezek a módszerek ilyen körülmények között csak korlátozottan alkalmazhatók. Diagnosztikus szívkamaterezés a korai posztoperatív időszakban is biztonsággal végezhető, és segítségével a korábban nem diagnosztizált olyan anatómiai eltérések is igazolhatók, amelyek további sebészeti vagy katéteres beavatkozást igényelnek.<sup>483–485</sup>

Bár az intervenciós katéterezés számos posztoperatív eltérésben, például pulmonalisartériaág-szűkületben, residualis söntökben és kiújuló coarctatio aortaéban a legfontosabb kezelési móddá vált, ezeket a beavatkozásokat a korai posztoperatív időszakban korábban kerülték. Ennek okai közé tartozik a kritikus állapotú betegek szállításának nehézsége, a klinikai állapot esetleges rosszabbodása a beavatkozás hatására, hemodinamikai instabilitás a katéteres beavatkozás ideje alatt és félelem a friss varratok kiszakadásától. Általános vélekedés szerint hat hétnek kell eltölni szívműtét után aholhoz, hogy kellő erősséggű hegszövet alakuljon ki az új anastomózis helyén, mielőtt valamilyen katéteres beavatkozást vagy stentbeültetést biztonsággal elvégezhetnék. Frissebb adatok mindenellett azt mutatják, hogy az angioplastica, sentbeültetés, intrakardialis és vascularis söntök eszközös zárása biztonságosan és elfogadható eredményekkel elvégezhető a korai posztoperatív időszakban (a műtét utáni hat héten belül) is.<sup>159,474,486</sup> A korai posztoperatív időszakban végezett sikeres katéteres beavatkozások továbbá javíthatják a mechanikus keringés- és légzéstámogatást igénylő betegek kórházi túlélését is.<sup>459</sup> Az ilyen beavatkozások biztonságos elvégzésének feltételei a következők: 1. egy kijelölt intervenciós kardiológusból, veleszületett szívfejlődési rendellenességekkel foglalkozó szívsebészsből, kardiológiai intenzív terapeutából és szükség esetén perfúziós munkacsoportból álló multidisciplináris munkacsoport bevonása a kezelésbe, és 2. olyan katéteres laboratórium, amely jelentős tapasztalattal rendelkezik a kritikus állapotú betegek és összetett szívfejlődési rendellenességek ellátásában.

## Ajánlások műtét után álló betegek szívkatéterezésére és katéteres beavatkozásaira vonatkozóan

### I. osztály

**1. A szívkatéterezés és esetleges beavatkozás elvégzése javasolt a korai posztoperatív időszakban azokon a kritikus állapotú betegeken, akikben nagy valószínűséggel residualis strukturális eltérések állnak fenn, de a nem invazív diagnosztikai módszerekkel nem sikerült azonosítani a hemodinamikai zavar vagy a kritikus állapot okát. (Az evidencia szintje: B)** A szívkatéterezés és esetleges beavatkozás elvégzése javasolt a korai posztoperatív időszakban azokon a betegeken, akik nyilvánvaló ok nélkül mechanikus kerin-gés- és légzéstámogatást igényelnek. (Az evidencia szintje: B)

### IIa osztály

**1. Ésszerű szívkatéterezést és esetleges beavatkozást végezni a korai posztoperatív időszakban azokon a betegeken, akikben a betegség lefolyása a posztoperatív időszakban nem a megszokott mintát követi (például hosszan tartó mechanikus lélegeztetés, szisztemás deszaturáció), és nem invazív diagnosztikus vizsgálatokkal nem sikerül azonosítani ennek okát. (Az evidencia szintje: C)**

### 10.2. A Fontan-keringés dekompressziója

Bár a szakirodalomban csak kevés esetben számoltak be róla, Fontan-keringéssel elő betegekben pitvari septostomiát is végeztek mind a műtétet követően a perctérfogat javítására, minden a különböző szövődmények, például a romló Fontan-hemodinamika és fehérjevesztő enteropathia kezelésére.<sup>487-492</sup> A Fontan-műtét előtt álló betegek műtét előtti katéteres vizsgálata segítségével általában azonosíthatóak azok a betegek, akikben az emelkedett pulmonalis rezisztencia miatt nagyobb valószínűséggel alakulnak ki problémák a korai posztoperatív időszakban. Ezekben a betegekben gyakran fenesztrált Fontan-beavatkozást végeznek. A pulmonalis rezisztencia azonban számos előre nem látható okból is emelkedhet, ami veszélyezteti a Fontan-hemodinamikát. Hasonlóképpen, a magas kockázatú betegekben a fenesztráció mérete elégtelen lehet, vagy az nem sokkal a műtét után bezáródhat. A fenesztrációk megnagyobbítása vagy létrehozása Fontan-keringésben (vagy extrakardiális Fontan-beavatkozás esetén a fenesztráció stentelése) a Fontan-hemodinamika javulásához vezethet a szisztemás vénás hypertonia csökkentése és az egyetlen kamra előterhelésének növelése révén. A módszer alapja ugyanaz, mint a krónikusan elégtelen Fontan-keringés esetén. A beavatkozás előnyeit azonban minden esetben el-lensúlyozhatják a fokozódó hypoxia és az elégtelen kamrát érő elégtelen terhelés miatti negatív hatások. Az extrakardiális Fontan-conduit használata csökkenti a módszer alkalmazhatóságát. Meg kell még jegyeznünk azt is, hogy a rádiófrekvenciás perforáció nem alkalmas az intrakardiális terelőfoltok létrehozására használt mesterséges anyagok jelentős részének perforálására.

## Ajánlások a Fontan-keringés dekompressziójára vonatkozóan

### IIa osztály

**1. A perctérfogat növelése céljából pitvari septostomia elvégzése javasolt a nem fenesztrált Fontan-műtéten**

átesett (illetve kicsi vagy elzáródott fenesztrációval rendelkező) betegeken, akikben az alacsony perctérfogat a kezelésre nem vagy csak alig reagáló emelkedett pulmonalis vascularis rezisztencia következménye. (Az evidencia szintje: C)

**2. Ésszerű megfontolni pitvari septostomia elvégzését a perctérfogat emelése céljából a krónikusan elégtelen Fontan-keringéssel elő betegekben. (Az evidencia szintje: C)**

### 10.3. Endocarditisprofilaxis

#### a szívkatéteres vizsgálatok és beavatkozások során

A legtöbb nem vagy nem teljesen korrigált veleszületett szívfejlődési rendellenességenben szenvedő gyermekben fokozott az infektív endocarditis kialakulásának kockázata. Ez a kockázat a rendellenesség sikeres korrekciója után megszűnik, azonban más gyermekekben egy életen át fennmarad. Korábban azt javasoltuk, hogy az infektív endocarditis fokozott kockázatával elő betegek bizonyos fogászati beavatkozások, valamint a gyomor- és bélrendszeri, hügyúti és genitális műtétek előtt részesüljenek profilaktikus antibiotikus kezelésben. 2007-ben az AHA jelentősen megváltoztatta az endocarditisprofilaxisra vonatkozó ajánlásokat.<sup>493</sup> Arra a következetésre jutottak, hogy csak igen kevés infektív endocarditis előzhető meg még abban az esetben is, ha a profilaktikus kezelés 100%-ban hatékony. A profilaxis rutinszerű alkalmazását csak azokban a betegekben tartották indokoltak, akikben a kardiológiai betegség az infektív endocarditis szövődményeinek fokozott kockázatával társul.

**Táblázat.** Az infektív endocarditis kezelésére vonatkozó javaslatok a fogászati beavatkozások előtt

Helyzet	Hatóanyag	Gyermekekgyógyászati dózis*
Orális	Amoxicillin	50 mg/kg
A beteg szájon át nem tudja bevenni a gyógyszereket	Ampicillin VAGY cefazolin vagy ceftriaxon	50 mg/kg im. vagy iv. 50 mg/kg im. vagy iv.
A beteg allergiás a penicillinkészítményekre vagy az ampicillinnel – orális gyógyszerelés	Cephalexin†‡ VAGY clindamycin azithromycin vagy clarithromycin	50 mg/kg 20 mg/kg 15 mg/kg
A beteg allergiás a penicillin- készítményekre vagy az ampicillinnel, és szájon át nem tudja bevenni a gyógyszereket	Cefazolin vagy ceftriaxon* VAGY clindamycin	50 mg/kg im. vagy iv. 20 mg/kg im. vagy iv.

Rövidítések: im.: intramuscularis, iv.: intravénás

\* A gyógyszereket a beavatkozás előtt 30–60 percrel egyszeri dózisban kell beadni. A teljes gyermekekgyógyászati dózis nem haladhatja meg a felnőtteknél alkalmazott dózist (a felnőtteknél alkalmazott dózisok a 493. hivatkozásban olvashatók).

†Vagy más első vagy második generációs orális céfalosporin ennek megfelelő gyermekgyógyászati dózisban.

‡ A céfalosporinok nem alkalmazhatók azokban a betegekben, akikben korábban anafilaxia, angioedéma vagy csalánkiütés jelentkezett a penicillinkészítmények vagy ampicillin használata kapcsán.

Átvéve Wilson et al.-tól.<sup>493</sup> Copyright © 2007, American Heart Association, Inc.

Az infektív endocarditis szövődményeinek fokozott kockázatával társuló és emiatt bizonyos fogászati beavatkozások előtt profilaxis adását szükséges tévő szívbetegségek a következők:

- Műbillentyűk vagy prosztetikus anyagok használata a szívbillentyűn végzett korrekciós műtétek során.
- Korábbi infektív endocarditis.
- Veleszületett szívfejlődési rendellenesség, többek között a következők:
  - Nem korrigált veleszületett cyanoticus szívfejlődési rendellenesség, ideértve a palliatív sötöket és conduiteket is.
  - Prosztetikus anyagokkal vagy eszközökkel, sebészeti vagy intervenciós úton teljes mértékben korrigált veleszületett szívfejlődési rendellenesség, a beavatkozást követő első hat hónapban (a prosztetikus anyagok endothelisatiója a beavatkozást követően hat hónappal fejeződik be).
  - Korrigált veleszületett szívfejlődési rendellenességek residualis defektusokkal a prosztetikus folttal vagy prosztetikus eszközzel (amely megakadályozza az endothelisatiót).
- Szívtranszplantáció átesett betegek, akikben valvulopathia alakult ki. Az ilyen kardiológiai alapbetegségekben szennedő gyermekek számára profilaxis adása indokolt minden, az ínyeket vagy a fogak periapicalis területeit érintő, illetve a szájnyálkahártya sérülésével járó fogászati be-

vatkozás előtt. Az antibiotikumok adásának pontos rendje a táblázatban látható. A kizárolag az endocarditis megelőzésére adott antibiotikus profilaxis a továbbiakban nem javasolt az összes betegben, akin gyomor- és bélrendszeri, húgyúti vagy genitális műtétet végeznek.

- Infektív endocarditis a szívkáterezés következtében igen ritkán alakul ki, így rutinszerű antibiotikus profilaxis nem ajánlott.<sup>493,494</sup> A diagnosztikus szívkáterezés során ritkán mutatható ki bacteraemia, és infektív endocarditis ritkán alakul ki gyermekkorban szívkáterezés szövődményeként.<sup>494,495</sup> A billentyűket fedő endothel, illetve az endocardium katéterezeit közben kialakuló sérülése vérlemezék és fibrin lerakódásához vezet, ami nem bakteriális trombotikus endocardialis károsodást okoz, ez pedig az adott területet hajlamosítja az endocarditis kialakulására. Emellett a szívben és nagyerekben veleszületetten jelen lévő elváltozások szintén predilektív helyei lehetnek a fertőzés kialakulásának. Társuló bacteraemia nélkül endocarditis azonban nem alakul ki. Ennek alapján nem lehet elégé hangsúlyozni a steril behatolás fontosságát.
- Az intracardialis és intravascularis prosztetikus eszközök, például stentek, mikrospirálok és elzáróeszközök beültetésekor a legtöbb intervenciós kardiológus továbbra is antibiotikus védelmet biztosít (általában cefalosporinokkal) a beavatkozás közben és után.

#### A cikk szerzőinek érdekeltsége

A cikk szerzői	Munkahely	Kutatói ösztöndíj	Egyéb kutatási támogatás	Előadó/honorárium	Tulajdonjog/érdekeltség	Tanácsadó testület	Egyéb
Timothy F. Feltes	Nationwide Children's Hospital/Ohio State University	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs
Emile Bacha	Children's Hospital Boston	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs
Robert H. Beekman III	Cincinnati Children's Hospital Medical Center	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Az AGA Medical orvosi felügyelője*	Nincs
John P. Cheatham	Nationwide Children's Hospital/Ohio State University	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	AGA Medical*; Medtronic*, NuMED, Inc†; Toshiba Medical*, W.L. Gore‡	Nincs
Jeffrey A. Feinstein	Stanford University	AGA Medical* (2006 és 2008. októbere között)	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs
Antoinette S. Gomes	UCLA	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs
Ziyad M. Hijazi	Rush University Medical Center	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	NuMED, Inc*†	Nincs
Frank F. Ing	Texas Children's Hospital	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Az AGA Medical felügyelője†
Michael de Moor	Floating Hospital for Children, Tufts Medical Center, Boston	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs
W. Robert Morrow	Arkansas Children's Hospital	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs
Charles E. Mullins	Nyugdíjas	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	NuMED, Inc†	Nincs
Kathryn A. Taubert‡	American Heart Association	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs
Evan M. Zahn	Miami Children's Hospital	Nincs	Nincs	Nincs	Nincs	Medtronic*; W.L. Gore*	Nincs

Ebben a táblázatban bemutatjuk az irányelv megírását végző munkacsoport tagjainak fennálló vagy megalapozott feltételezhető érdekközösséit az érdekközésekkel felnémő kérdőíven leírtak alapján, amelyet az irányelv megírásában részt vett összes személynek ki kellett töltenie és be kellett adnia. A kapcsolatot akkor tekintjük „jelentősnek”, ha 1. az adott személy legalább 10 000 dollárt kap vagy bruttó jövedelmének legalább 5%-át ebből a tevékenységből keresi meg bármely 12 hónapos időszakban; vagy 2. az adott személy birtokában van az adott vállalkozás szavazásra jogosító részvényeinek legalább 5%-a vagy az adott vállalkozás piaci értékéből legalább 10 000 dollár. A kapcsolatot akkor tekintjük „közepes jelentőségűnek”, ha az előző definíció alapján nem éri el a „jelentős” szintet.

\* Közepes jelentőségű.

† Jelentős.

‡ Dr.Taubert jelenleg a genfi székhelyű World Heart Federationnél dolgozik.

## Irodalom

1. Allen HD, Beekman RH 3rd, Garson A Jr, Hijazi ZM, Mullins C, O'Laughlin MP, Taubert KA. Pediatric therapeutic cardiac catheterization: a statement for healthcare professionals from the Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association [published correction appears in *Circulation*. 1998;97:2375]. *Circulation*. 1998;97: 609–625.
2. Tworetzky W, McElhinney DB, Brook MM, Reddy VM, Hanley FL, Silverman NH. Echocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33: 228–233.
3. Sands A, Craig B, Mulholland C, Patterson C, Dornan J, Casey F. Echocardiographic screening for congenital heart disease: a randomized study. *J Perinat Med*. 2002;30:307–312.
4. Valsangiacomo Büchel ER, DiBernardo S, Bauersfeld U, Berger F. Contrast-enhanced magnetic resonance angiography of the great arteries in patients with congenital heart disease: an accurate tool for planning catheter-guided interventions. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2005;21: 313–322.
5. Marino B, Corno A, Carotti A, Pasquini L, Giannico S, Guccione P, Bevilacqua M, De Simone G, Marcelletti C. Pediatric cardiac surgery guided by echocardiography: established indications and new trends. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;24:197–201.
6. Geva T, Greil GF, Marshall AC, Landzberg M, Powell AJ. Gadolinium-enhanced 3-dimensional magnetic resonance angiography of pulmonary blood supply in patients with complex pulmonary stenosis or atresia: comparison with x-ray angiography. *Circulation*. 2002;106: 473–478.
7. Dillman JR, Hernandez RJ. Role of CT in the evaluation of congenital cardiovascular disease in children. *AJR Am J Roentgenol*. 2009;192: 1219–1231.
8. Baughman KL. Diagnosis of myocarditis: death of Dallas criteria. *Circulation*. 2006;113:593–595.
9. Friedrich MG. Tissue characterization of acute myocardial infarction and myocarditis by cardiac magnetic resonance. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2008;1:652–662.
10. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, Frustaci A, Jessup M, Kuhl U, Levine GN, Narula J, Starling RC, Towbin J, Virmani R; American Heart Association; American College of Cardiology; European Society of Cardiology; Heart Failure Society of America; Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology. *Circulation*. 2007;116:2216–2233.
11. Mourani PM, Sontag MK, Younszai A, Ivy DD, Abman SH. Clinical utility of echocardiography for the diagnosis and management of pulmonary vascular disease in young children with chronic lung disease. *Pediatrics*. 2008;121:317–325.
12. Nakanishi T. Cardiac catheterization is necessary before bidirectional Glenn and Fontan procedures in single ventricle physiology. *Pediatr Cardiol*. 2005;26:159–161.
13. Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. Midline one-stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;109:832–844.
14. Luciani GB, Swilley S, Starnes VA. Pulmonary atresia, intact ventricular septum, and major aortopulmonary collaterals: morphogenetic and surgical implications. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;110:853–854.
15. McLean KM, Pearl JM. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: initial management. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:2214–2219.
16. Satou GM, Perry SB, Gauvreau K, Geva T. Echocardiographic predictors of coronary artery pathology in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol*. 2000;85:1319–1324.
17. Barst RJ, McGoon M, Torbicki A, Sitbon O, Krowka MJ, Olszewski H, Gaine S. Diagnosis and differential assessment of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43(suppl S):40S–47S.
18. Pahl E, Naftel DC, Kuhn MA, Shaddy RE, Morrow WR, Canter CE, Kirklin J; Pediatric Heart Transplant Study. The impact and outcome of transplant coronary artery disease in a pediatric population: a 9-year multi-institutional study. *J Heart Lung Transplant*. 2005;24: 645–651.
19. Kobashigawa JA, Tobis JM, Starling RC, Tuzcu EM, Smith AL, Valentine HA, Yeung AC, Mehra MR, Anzai H, Oeser BT, Abeywickrama KH, Murphy J, Cretin N. Multicenter intravascular ultrasound validation study among heart transplant recipients: outcomes after five years. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45:1532–1537.
20. Kuhn MA, Jutzy KR, Deming DD, Cephus CE, Chinnock RE, Johnston J, Bailey LL, Larsen RL. The medium-term findings in coronary arteries by intravascular ultrasound in infants and children after heart transplantation. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:250–254.
21. Nicolas RT, Kort HW, Balzer DT, Trinkaus K, Dent CL, Hirsch R, Canter CE. Surveillance for transplant coronary artery disease in infant, child and adolescent heart transplant recipients: an intravascular ultrasound study. *J Heart Lung Transplant*. 2006;25:921–927.
22. Reed EF, Demetris AJ, Hammon E, Iescu S, Kobashigawa JA, Reinsmoen NL, Rodriguez ER, Rose M, Stewart S, Suciu-Foca N, Zeevi A, Fishbein MC; International Society for Heart and Lung Transplantation. Acute antibody-mediated rejection of cardiac transplants. *J Heart Lung Transplant*. 2006;25:153–159.
23. Stewart S, Winters GL, Fishbein MC, Tazelaar HD, Kobashigawa J, Abrams J, Andersen CB, Angelini A, Berry GJ, Burke MM, Demetris AJ, Hammon E, Iescu S, Marboe CC, McManus B, Reed EF, Reinsmoen NL, Rodriguez ER, Rose AG, Rose M, Suciu-Foca N, Zeevi A, Billingham ME. Revision of the 1990 working formulation for the standardization of nomenclature in the diagnosis of heart rejection. *J Heart Lung Transplant*. 2005;24:1710–1720.
24. Mehta R, Lee KJ, Chaturvedi R, Benson L. Complications of pediatric cardiac catheterization: a review in the current era. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2008;72:278–285.
25. Ramamoorthy C, Haberkern CM, Bhananker SM, Domino KB, Posner KL, Campos JS, Morray JP. Anesthesia-related cardiac arrest in children with heart disease: data from the Pediatric Perioperative Cardiac Arrest (POCA) registry. *Anesth Analg*. 2010;110:1376–1382.
26. Freedom RM, Pongilione G, Williams WG, Trusler GA, Moes CA, Rowe RD. Pulmonary vein wedge angiography: indications, results, and surgical correlates in 25 patients. *Am J Cardiol*. 1983;51:936–941.
27. Duff DF, Mullins CE. Transseptal left heart catheterization in infants and children. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1978;4:213–223.
28. El-Said HG, Ing FF, Grifka RG, Nihill MR, Morris C, Getty-Houswright D, Mullins CE. 18-Year experience with transseptal procedures through baffles, conduits, and other intra-atrial patches. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2000;50:434–439.
29. Mullins CE. Transseptal left heart catheterization. In: Mullins C, ed. *Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease: Pediatric and Adult*. Malden, MA: Blackwell Futura; 2006:223–254.
30. Witsenburg M, Talsma M, Rohmer J, Hess J. Balloon valvuloplasty for valvular pulmonary stenosis in children over 6 months of age: initial results and long-term follow-up. *Eur Heart J*. 1993;14:1657–1660.
31. Mullins CE. Transseptal left heart catheterization: experience with a new technique in 520 pediatric and adult patients. *Pediatr Cardiol*. 1983;4: 239–245.
32. Justino H, Benson LN, Nykanen DG. Transcatheter creation of an atrial septal defect using radiofrequency perforation. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2001;54:83–87.
33. Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Lantz K; Amplatzer Investigators. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1836–1844.
34. Bidart C, Vaseghi M, Cesario DA, Mahajan A, Fujimura O, Boyle NG, Shivkumar K. Radiofrequency current delivery via transseptal needle to facilitate septal puncture. *Heart Rhythm*. 2007;4:1573–1576.
35. Iyad A-A, Petit C, Gillespie JJ. Comparison between stenting and balloon interventions for intact or restrictive atrial septum in hypoplastic left heart syndrome. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2006;67:837.
36. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: a palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA*. 1966;196:991–992.
37. Park SC, Neches WH, Mullins CE, Girod DA, Olley PM, Falkowski G, Garibian VA, Mathews RA, Fricker FJ, Beerman LB, Lenox CC, Zuberbuhler JR. Blade atrial septostomy: collaborative study. *Circulation*. 1982;66:258–266.
38. Park SC, Neches WH, Zuberbuhler JR, Lenox CC, Mathews RA, Fricker FJ, Zoltun RA. Clinical use of blade atrial septostomy. *Circulation*. 1978;58:600–606.
39. Danon S, Levi DS, Alejos JC, Moore JW. Reliable atrial septostomy by stenting of the atrial septum. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2005;66: 408–413.
40. Eicken A, Gildein HP, Schreiber C, Balling G, Hess J. Stenting of a restrictive foramen ovale in a patient with hypoplastic left heart syndrome. *Int J Cardiol*. 2006;113:254–256.
41. Michelfelder E, Polzin W, Hirsch R. Hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum: utilization of a hybrid catheterization facility for cesarean section delivery and prompt neonatal intervention. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2008;72:983–987.
42. Law MA, Grifka RG, Mullins CE, Nihill MR. Atrial septostomy improves survival in select patients with pulmonary hypertension. *Am Heart J*. 2007;153:779–784.
43. Badesch DB, Abman SH, Simonneau G, Rubin LJ, McLaughlin VV. Medical therapy for pulmonary arterial hypertension: updated ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2007;131:1917–1928.
44. Vogel JH. Balloon embolization during atrial septostomy. *Circulation*. 1970;42:155–156.

45. Ellison RC, Plauth WH Jr, Gazzaniga AB, Fyler DC. Inability to deflate catheter balloon: a complication of balloon atrial septostomy. *J Pediatr.* 1970;76:604–606.
46. Suchon E, Pieculewicz M, Tracz W, Przewlocki T, Sadowski J, Podolec P. Transcatheter closure as an alternative and equivalent method to the surgical treatment of atrial septal defect in adults: comparison of early and late results. *Med Sci Monit.* 2009;15:CR612–CR617.
47. Kaya MG, Baykan A, Dogan A, Inanc T, Gunebakmaz O, Dogdu O, Uzum K, Eryol NK, Narin N. Intermediate-term effects of transcatheter secundum atrial septal defect closure on cardiac remodeling in children and adults. *Pediatr Cardiol.* 2010;31:474–482.
48. Mills NL, King TD. Nonoperative closure of left-to-right shunts. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1976;72:371–378.
49. Mills NL, King TD. Late follow-up of nonoperative closure of secundum atrial septal defects using the King-Mills double-umbrella device. *Am J Cardiol.* 2003;92:353–355.
50. Knepp MD, Rocchini AP, Lloyd TR, Aiyagari RM. Long-term follow up of secundum atrial septal defect closure with the Amplatzer septal occluder. *Congenit Heart Dis.* 2010;5:32–37.
51. Jones TK, Latson LA, Zahn E, Fleshman CE, Jacobson J, Vincent R, Kanter K; Multicenter Pivotal Study of the HELEX Septal Occluder Investigators. Results of the U.S. multicenter pivotal study of the HELEX septal occluder for percutaneous closure of secundum atrial septal defects. *J Am Coll Cardiol.* 2007;49:2215–2221.
52. Dibardino DJ. Clarification of statements made regarding investigation into Amplatzer device complication incidence and comparison with the Society of Thoracic Surgery database. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;138:784–785.
53. Rudolph AM. Ventricular septal defect. In: Rudolph AM. *Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations.* Armonk, NY: Futura Publishing; 2001:197–244.
54. Holzer R, de Giovanni J, Walsh KP, Tometzki A, Goh T, Hakim F, Zabal C, de Lezo JS, Cao QL, Hijazi ZM. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the Amplatzer membranous VSD occluder: immediate and midterm results of an international registry. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;68:620–628.
55. Holzer R, Balzer D, Cao QL, Lock K, Hijazi ZM; Amplatzer Muscular Ventricular Septal Defect Investigators. Device closure of muscular ventricular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder: immediate and mid-term results of a U.S. registry. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43:1257–1263.
56. Diab KA, Cao QL, Mora BN, Hijazi ZM. Device closure of muscular ventricular septal defects in infants less than one year of age using the Amplatzer devices: feasibility and outcome. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;70:90–97.
57. Hijazi ZM. Device closure of ventricular septal defects. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2003;60:107–114.
58. Carminati M, Butera G, Chessa M, De Giovanni J, Fisher G, Gewillig M, Peuster M, Piechaud JF, Santoro G, Sievert H, Spadoni I, Walsh K; Investigators of the European VSD Registry. Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects: results of the European Registry. *Eur Heart J.* 2007;28:2361–2368.
59. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure: modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation.* 1990;82:1681–1689.
60. Mavroudis C, Zales VR, Backer CL, Muster AJ, Latson LA. Fenestrated Fontan with delayed catheter closure: effects of volume loading and baffle fenestration on cardiac index and oxygen delivery. *Circulation.* 1992;86(suppl):II-85–II-92.
61. Lemler MS, Scott WA, Leonard SR, Stromberg D, Ramaciotti C. Fenestration improves clinical outcome of the Fontan procedure: a prospective, randomized study. *Circulation.* 2002;105:207–212.
62. Kopf GS, Kleinman CS, Hijazi ZM, Fahey JT, Dewar ML, Hellenbrand WE. Fenestrated Fontan operation with delayed transcatheter closure of atrial septal defect: improved results in high-risk patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;103:1039–1047.
63. Takeda M, Shimada M, Sekiguchi A, Ishizawa A. Long-term results of the fenestrated Fontan operation: progress of patients with patent fenestrations. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;47:432–439.
64. Kim SJ, Kim WH, Lim HG, Lee JY. Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;136:108–116.
65. Sommer RJ, Recto M, Golinko RJ, Griep RB. Transcatheter coil occlusion of surgical fenestration after Fontan operation. *Circulation.* 1996;94:249–252.
66. Tofeig M, Walsh KP, Chan C, Ladusans E, Gladman G, Arnold R. Occlusion of Fontan fenestrations using the Amplatzer septal occluder. *Heart.* 1998;79:368–370.
67. Cowley CG, Badran S, Gaffney D, Rocchini AP, Lloyd TR. Transcatheter closure of Fontan fenestrations using the Amplatzer septal occluder: initial experience and follow-up. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000;51:301–304.
68. Marini D, Boudjemline Y, Agnoletti G. Closure of extracardiac Fontan fenestration by using the covered Cheatham Platinum stent. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;69:1002–1006.
69. Ebeid MR, Mehta I, Gaymes CH. Closure of external tunnel Fontan fenestration: a novel use of the Amplatzer vascular plug. *Pediatr Cardiol.* 2009;30:15–19.
70. Gundel F, Liebig T, Eicken A, Sebening W, Hess J. Electrolytically detachable coils for closure of a modified baffle fenestration in patients with hypoplastic left heart syndrome (HLHS). *Int J Cardiol.* 2009;135:e49–e51.
71. Boshoff DE, Brown SC, Degiovanni J, Stumper O, Wright J, Mertens L, Gewillig M. Percutaneous management of a Fontan fenestration: in search for the ideal restriction-occlusion device. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010;75:60–65.
72. Goff DA, Blume ED, Gauvreau K, Mayer JE, Lock JE, Jenkins KJ. Clinical outcome of fenestrated Fontan patients after closure: the first 10 years. *Circulation.* 2000;102:2094–2099.
73. Pihkala J, Yazaki S, Mehta R, Lee KJ, Chaturvedi R, McCrindle BW, Van Arsdell G, Benson LN. Feasibility and clinical impact of transcatheter closure of interatrial communications after a fenestrated Fontan procedure: medium-term outcomes. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;69:1007–1014.
74. Momenah TS, Eltayb H, Oakley RE, Qethamy HA, Faraidi YA. Effects of transcatheter closure of Fontan fenestration on exercise tolerance. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:585–588.
75. Mays WA, Border WL, Knecht SK, Gerdes YM, Pfriem H, Claytor RP, Knilans TK, Hirsch R, Mone SM, Beekman RH 3rd. Exercise capacity improves after transcatheter closure of the Fontan fenestration in children. *Congenit Heart Dis.* 2008;3:254–261.
76. Meadows J, Lang P, Marx G, Rhodes J. Fontan fenestration closure has no acute effect on exercise capacity but improves ventilatory response to exercise. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52:108–113.
77. Hsu HS, Nykanen DG, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. Right to left interatrial communications after the modified Fontan procedure: identification and management with transcatheter occlusion. *Br Heart J.* 1995;74:548–552.
78. Gamillscheg A, Beitzke A, Stein JI, Rupitz M, Zobel G, Rigler B. Transcatheter coil occlusion of residual interatrial communications after Fontan procedure. *Heart.* 1998;80:49–53.
79. Hoyer MH. Transcatheter closure of atypical right-to-left shunts after Fontan surgery. *J Invasive Cardiol.* 2006;18:E61–E65.
80. Hijazi ZM, Ruiz CE, Patel H, Cao QL, Dorros G. Catheter therapy for Fontan baffle obstruction and leak, using an endovascular covered stent. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1998;45:158–161.
81. Crowley DI, Donnelly JP. Use of Amplatzer occlusion devices to occlude Fontan baffle leaks during fenestration closure procedures. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;71:244–249.
82. Masura J, Bordacova L, Tittel P, Berden P, Podnar T. Percutaneous management of cyanosis in Fontan patients using Amplatzer occluders [published correction appears in *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008; 72:141]. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;71:843–849.
83. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. *N Engl J Med.* 1982;307:540–542.
84. Ballerini L, Mullins CE, Cifarelli A, Pasquini L, De Simone G, Giannico S, Guccione P, Di Donato R, Di Carlo D. Percutaneous balloon valvuloplasty of pulmonary valve stenosis, dysplasia, and residual stenosis after surgical valvotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: long-term results. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1990;19:165–169.
85. Silvilairat S, Cabalka AK, Cetta F, Hagler DJ, O'Leary PW. Echocardiographic assessment of isolated pulmonary valve stenosis: which outpatient Doppler gradient has the most clinical validity? *J Am Soc Echocardiogr.* 2005;18:1137–1142.
86. Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, Kan JS, Lababidi Z, Shapiro SR. Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol.* 1990;65:775–783.
87. Lababidi Z, Wu JR. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty. *Am J Cardiol.* 1983;52:560–562.
88. Kveselis DA, Rocchini AP, Snider AR, Rosenthal A, Crowley DC, Dick M 2nd. Results of balloon valvuloplasty in the treatment of congenital valvar pulmonary stenosis in children. *Am J Cardiol.* 1985;56:527–532.
89. Rey C, Marache P, Francart C, Dupuis C. Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty of congenital pulmonary valve stenosis, with a special report on infants and neonates. *J Am Coll Cardiol.* 1988;11:815–820.
90. Rao PS, Fawzy ME, Solymar L, Mardini MK. Long-term results of balloon pulmonary valvuloplasty of valvar pulmonic stenosis. *Am Heart J.* 1988;115:1291–1296.
91. McCrindle BW. Independent predictors of long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty. Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. *Circulation.* 1994;89:1751–1759.

92. Masura J, Burch M, Deanfield JE, Sullivan ID. Five-year follow-up after balloon pulmonary valvuloplasty. *J Am Coll Cardiol.* 1993;21:132–136.
93. O'Connor BK, Beekman RH, Lindauer A, Rocchini A. Intermediate-term outcome after pulmonary balloon valvuloplasty: comparison with a matched surgical control group. *J Am Coll Cardiol.* 1992;20:169–173.
94. Rao PS, Wilson AD, Thapar MK, Brais M. Balloon pulmonary valvuloplasty in the management of cyanotic congenital heart defects. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1992;25:16–24.
95. Kreutzer J, Perry SB, Jonas RA, Mayer JE, Castañeda AR, Lock JE. Tetralogy of Fallot with diminutive pulmonary arteries: preoperative pulmonary valve dilation and transcatheter rehabilitation of pulmonary arteries. *J Am Coll Cardiol.* 1996;27:1741–1747.
96. Justo RN, Nykanen DG, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. Transcatheter perforation of the right ventricular outflow tract as initial therapy for pulmonary valve atresia and intact ventricular septum in the newborn. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1997;40:408–413.
97. Gibbs JL, Blackburn ME, Uzun O, Dickinson DF, Parsons JM, Chatrath RR. Laser valvotomy with balloon valvoplasty for pulmonary atresia with intact ventricular septum: five years' experience. *Heart.* 1997;77:225–228.
98. Walsh MA, Lee KJ, Chaturvedi R, Van Arsdell GS, Benson LN. Radiofrequency perforation of the right ventricular outflow tract as a palliative strategy for pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;69:1015–1020.
99. Humpf T, Soderberg B, McCrindle BW, Nykanen DG, Freedom RM, Williams WG, Benson LN. Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact on patient care. *Circulation.* 2003;108:826–832.
100. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, Mayer JE Jr, Lock JE. Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation.* 1992;86:1516–1528.
101. Beekman RH, Rocchini AP, Andes A. Balloon valvuloplasty for critical aortic stenosis in the newborn: influence of new catheter technology. *J Am Coll Cardiol.* 1991;17:1172–1176.
102. Fischer DR, Ettedgui JA, Park SC, Siewers RD, del Nido PJ. Carotid artery approach for balloon dilation of aortic valve stenosis in the neonate: a preliminary report. *J Am Coll Cardiol.* 1990;15:1633–1636.
103. Lababidi Z, Wu JR, Walls JT. Percutaneous balloon aortic valvuloplasty: results in 23 patients. *Am J Cardiol.* 1984;53:194–197.
104. Walls JT, Lababidi Z, Curtis JJ, Silver D. Assessment of percutaneous balloon pulmonary and aortic valvuloplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984;88:352–356.
105. Choy M, Beekman RH, Rocchini AP, Crowley DC, Snider AR, Dick M 2nd, Rosenthal A. Percutaneous balloon valvuloplasty for valvar aortic stenosis in infants and children. *Am J Cardiol.* 1987;59:1010–1013.
106. Helgason H, Keane JF, Fellows KE, Kulik TJ, Lock JE. Balloon dilation of the aortic valve: studies in normal lambs and in children with aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1987;9:816–822.
107. Sholler GF, Keane JF, Perry SB, Sanders SP, Lock JE. Balloon dilation of congenital aortic valve stenosis: results and influence of technical and morphological features on outcome. *Circulation.* 1988;78:351–360.
108. Zeevi B, Keane JF, Castaneda AR, Perry SB, Lock JE. Neonatal critical valvar aortic stenosis: a comparison of surgical and balloon dilation therapy. *Circulation.* 1989;80:831–839.
109. Meliones JN, Beekman RH, Rocchini AP, Lacina SJ. Balloon valvuloplasty for recurrent aortic stenosis after surgical valvotomy in childhood: immediate and follow-up studies. *J Am Coll Cardiol.* 1989;13:1106–1110.
110. Vogel M, Benson LN, Burrows P, Smallhorn JF, Freedom RM. Balloon dilatation of congenital aortic valve stenosis in infants and children: short term and intermediate results. *Br Heart J.* 1989;62:148–153.
111. Keane JF, Perry SB, Lock JE. Balloon dilation of congenital valvular aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1990;16:457–458.
112. Shaddy RE, Boucek MM, Sturtevant JE, Ruttenberg HD, Orsmond GS. Gradient reduction, aortic valve regurgitation and prolapse after balloon aortic valvuloplasty in 32 consecutive patients with congenital aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1990;16:451–456.
113. O'Connor BK, Beekman RH, Rocchini AP, Rosenthal A. Intermediate-term effectiveness of balloon valvuloplasty for congenital aortic stenosis: a prospective follow-up study. *Circulation.* 1991;84:732–738.
114. Mosca RS, Iannettoni MD, Schwartz SM, Ludomirsky A, Beekman RH 3rd, Lloyd T, Bove EL. Critical aortic stenosis in the neonate: a comparison of balloon valvuloplasty and transventricular dilation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;109:147–154.
115. McCrindle BW; Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. Independent predictors of immediate results of percutaneous balloon aortic valvotomy in children. *Am J Cardiol.* 1996;77:286–293.
116. Magee AG, Nykanen D, McCrindle BW, Wax D, Freedom RM, Benson LN. Balloon dilation of severe aortic stenosis in the neonate: comparison of anterograde and retrograde catheter approaches. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30:1061–1066.
117. Galal O, Rao PS, Al-Fadley F, Wilson AD. Follow-up results of balloon aortic valvuloplasty in children with special reference to causes of late aortic insufficiency. *Am Heart J.* 1997;133:418–427.
118. Egito ES, Moore P, O'Sullivan J, Colan S, Perry SB, Lock JE, Keane JF. Transvascular balloon dilation for neonatal critical aortic stenosis: early and midterm results. *J Am Coll Cardiol.* 1997;29:442–447.
119. Cowley CG, Dietrich M, Mosca RS, Bove EL, Rocchini AP, Lloyd TR. Balloon valvuloplasty versus transventricular dilation for neonatal critical aortic stenosis. *Am J Cardiol.* 2001;87:1125–1127, A10.
120. McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG, Sittiwangkul R, Spray TL, Azakie A, Jonas RA. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? *Circulation.* 2001;104(suppl 1):I-152–I-158.
121. Latiff HA, Sholler GF, Cooper S. Balloon dilatation of aortic stenosis in infants younger than 6 months of age: intermediate outcome. *Pediatr Cardiol.* 2003;24:17–26.
122. Pedra CA, Sidhu R, McCrindle BW, Nykanen DG, Justo RN, Freedom RM, Benson LN. Outcomes after balloon dilation of congenital aortic stenosis in children and adolescents. *Cardiol Young.* 2004;14:315–321.
123. Reich O, Tax P, Marek J, Razek V, Gilik J, Tomek V, Chaloupecky V, Bartakova H, Skovranek J. Long term results of percutaneous balloon valvoplasty of congenital aortic stenosis: independent predictors of outcome. *Heart.* 2004;90:70–76.
124. McElhinney DB, Lock JE, Keane JF, Moran AM, Colan SD. Left heart growth, function, and reintervention after balloon aortic valvuloplasty for neonatal aortic stenosis. *Circulation.* 2005;111:451–458.
125. Fratz S, Gildein HP, Balling G, Sebening W, Genz T, Eicken A, Hess J. Aortic valvuloplasty in pediatric patients substantially postpones the need for aortic valve surgery: a single-center experience of 188 patients after up to 17.5 years of follow-up. *Circulation.* 2008;117:1201–1206.
126. Rocchini AP, Beekman RH, Ben Shachar G, Benson L, Schwartz D, Kan JS. Balloon aortic valvuloplasty: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol.* 1990;65:784–789.
127. Bonow RO, Carabello BA, Kanu C, de Leon AC Jr, Faxon DP, Freed MD, Gaasch WH, Lytle BW, Nishimura RA, O'Gara PT, O'Rourke RA, Otto CM, Shah PM, Shanewise JS, Smith SC Jr, Jacobs AK, Adams CD, Anderson JL, Antman EM, Faxon DP, Fuster V, Halperin JL, Hiratzka LF, Hunt SA, Lytle BW, Nishimura R, Page RL, Riegel B. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease) [published corrections appear in *Circulation.* 2010;121:e443 and *Circulation.* 2007;115:e409]. *Circulation.* 2006;114:e84–e231.
128. Keane JF, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Kidd L, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH. Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with aortic valvar stenosis. *Circulation.* 1993;87(suppl):I-16–I-27.
129. Inoue K, Owaki T, Nakamura T, Kitamura F, Miyamoto N. Clinical application of transvenous mitral commissurotomy by a new balloon catheter. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984;87:394–402.
130. Babic UU, Pejcic P, Djuricic Z, Vucinic M, Grujicic SN. Percutaneous transarterial balloon mitral valvuloplasty: 30 months experience. *Herz.* 1988;13:91–99.
131. Lee CY, Lau KW, Ding ZP, Tan A, Chan C, Koh TH, Quek S, Chee TS, Ng A, Johan A. Percutaneous balloon valvuloplasty in mitral restenosis after previous surgical commissurotomy. *Singapore Med J.* 1995;36:474–478.
132. Baz JA, Pinar E, Albaran A, Mauri J; Spanish Society of Cardiology Working Group on Cardiac Catheterization and Interventional Cardiology. Spanish Cardiac Catheterization and Coronary Intervention Registry: 17th official report of the Spanish Society of Cardiology Working Group on Cardiac Catheterization and Interventional Cardiology (1990–2007). *Rev Esp Cardiol.* 2008;61:1298–1314.
133. Lock JE, Khalilullah M, Shrivastava S, Bahl V, Keane JF. Percutaneous catheter commissurotomy in rheumatic mitral stenosis. *N Engl J Med.* 1985;313:1515–1518.
134. Levine MJ, et al. Long-term follow-up in 105 patients undergoing percutaneous balloon valvuloplasty. *J Am Coll Cardiol.* 1989;13:18A. Abstract.
135. The National Heart, Lung, and Blood Institute Balloon Valvuloplasty Registry Participants. Multicenter experience with balloon mitral commissurotomy. NHLBI Balloon Valvuloplasty Registry Report on immediate and 30-day follow-up results. *Circulation.* 1992;85:448–461.
136. Fawzy ME, Mimish L, Awad M, Galal O, el-Deeb F, Khan B. Mitral balloon valvotomy in children with Inoue balloon technique: immediate and intermediate-term result. *Am Heart J.* 1994;127:1559–1562.

137. Unal N, Mese T, Hudaoglu S, Celikkol B, Yunus S, Saylam GS, Akcoral A. Percutaneous transvenous balloon mitral valvuloplasty: mid-term results in adolescents. *Turk J Pediatr.* 1999;41:341–348.
138. Kveselis DA, Rocchini AP, Beekman R, Snider AR, Crowley D, Dick M, Rosenthal A. Balloon angioplasty for congenital and rheumatic mitral stenosis. *Am J Cardiol.* 1986;57:348–350.
139. Alday LE, Juaneda E. Percutaneous balloon dilatation in congenital mitral stenosis. *Br Heart J.* 1987;57:479–482.
140. Spevak PJ, Bass JL, Ben-Shachar G, Hesslein P, Keane JF, Perry S, Pyles L, Lock JE. Balloon angioplasty for congenital mitral stenosis. *Am J Cardiol.* 1990;66:472–476.
141. MooreP, AdatiaI, SpevakPJ, KeaneJF, PerrySB, CastanedaAR, Lock JE. Severe congenital mitral stenosis in infants. *Circulation.* 1994;89:2099–2106.
142. McElhinney DB, Sherwood MC, Keane JF, del Nido PJ, Almond CS, Lock JE. Current management of severe congenital mitral stenosis: outcomes of transcatheter and surgical therapy in 108 infants and children. *Circulation.* 2005;112:707–714.
143. Grifka RG, O'Laughlin MP, Nihill MR, Mullins CE. Double-transseptal, double-balloon valvuloplasty for congenital mitral stenosis. *Circulation.* 1992;85:123–129.
144. Jarrar M, Betbout F, Gamra H, Maatouk F, Ayari M, Farhat MB. Successful percutaneous double balloon valvuloplasty for congenital mitral stenosis. *Int J Cardiol.* 1996;56:193–196.
145. Lo PH, Hung JS, Lau KW, Kim MH, Ku PM, Krayyem M, Inoue-balloon mitral valvuloplasty in double-orifice mitral stenosis. *J Invasive Cardiol.* 2003;15:301–303.
146. Collins-Nakai RL, Rosenthal A, Castaneda AR, Bernhard WF, Nadas AS. Congenital mitral stenosis: a review of 20 years' experience. *Circulation.* 1977;56:1039–1047.
147. Acar C, Jebara VA, Grare P, Chachques JC, Dervanian P, Vahanian A, Carpenter A. Traumatic mitral insufficiency following percutaneous mitral dilation: anatomic lesions and surgical implications. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1992;6:660–663.
148. Carpenter A. Congenital malformations of the mitral valve. In: Stark J, deLeval M, eds. *Surgery for Congenital Heart Defects.* Philadelphia, PA: Saunders; 1994:599–614.
149. Gotzsche CO, Krag-Olsen B, Nielsen J, Sørensen KE, Kristensen BO. Prevalence of cardiovascular malformations and association with karyotypes in Turner's syndrome. *Arch Dis Child.* 1994;71:433–436.
150. Connolly HM, Huston J 3rd, Brown RD Jr, Warnes CA, Ammash NM, Tajik AJ. Intracranial aneurysms in patients with coarctation of the aorta: a prospective magnetic resonance angiographic study of 100 patients. *Mayo Clin Proc.* 2003;78:1491–1499.
151. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults: first of two parts. *N Engl J Med.* 2000;342:256–263.
152. Forbes TJ, Garekar S, Amin Z, Zahn EM, Nykanen D, Moore P, Qureshi SA, Cheatham JP, Ebeid MR, Hijazi ZM, Sandhu S, Hagler DJ, Sievert H, Fagan TE, Ringewald J, Du W, Tang L, Wax DF, Rhodes J, Johnston TA, Jones TK, Turner DR, Pedra CA, Hellenbrand WE; Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium (CCISC). Procedural results and acute complications in stenting native and recurrent coarctation of the aorta in patients over 4 years of age: a multi-institutional study. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;70:276–285.
153. Forbes TJ, Moore P, Pedra CA, Zahn EM, Nykanen D, Amin Z, Garekar S, Teitel D, Qureshi SA, Cheatham JP, Ebeid MR, Hijazi ZM, Sandhu S, Hagler DJ, Sievert H, Fagan TE, Ringewald J, Du W, Tang L, Wax DF, Rhodes J, Johnston TA, Jones TK, Turner DR, Pass R, Torres A, Hellenbrand WE. Intermediate follow-up following intravascular stenting for treatment of coarctation of the aorta. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;70:569–577.
154. Rothman A, Galindo A, Evans WN, Collazos JC, Restrepo H. Effectiveness and safety of balloon dilation of native aortic coarctation in premature neonates weighing < or = 2,500 grams. *Am J Cardiol.* 2010; 105: 1176–1180.
155. Marshall AC, Perry SB, Keane JF, Lock JE. Early results and medium-term follow-up of stent implantation for mild residual or recurrent aortic coarctation. *Am Heart J.* 2000;139:1054–1060.
156. Morrow WR, Vick GW 3rd, Nihill MR, Rokey R, Johnston DL, Hedrick TD, Mullins CE. Balloon dilation of unoperated coarctation of the aorta: short- and intermediate-term results. *J Am Coll Cardiol.* 1988;11:133–138.
157. Fletcher SE, Nihill MR, Grifka RG, O'Laughlin MP, Mullins CE. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta: mid-term follow-up and prognostic factors. *J Am Coll Cardiol.* 1995;25:730–734.
158. Patel HT, Madani A, Paris YM, Warner KG, Hijazi ZM. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in infants and neonates: is it worth the hassle? *Pediatr Cardiol.* 2001;22:53–57.
159. Fawzy ME, Fathala A, Osman A, Badr A, Mostafa MA, Mohamed G, Dunn B. Twenty-two years of follow-up results of balloon angioplasty for discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *Am Heart J.* 2008;156:910–917.
160. Tynan M, Finley JP, Fontes V, Hess J, Kan J. Balloon angioplasty for the treatment of native coarctation: results of Valvuloplasty and Angio-plasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol.* 1990;65:790–792.
161. Bush DM, Hoffman TM, Del Rosario J, Eiriksson H, Rome JJ. Frequency of restenosis after balloon pulmonary arterioplasty and its causes. *Am J Cardiol.* 2000;86:1205–1209.
162. Rothman A, Perry SB, Keane JF, Lock JE. Early results and follow-up of balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenoses. *J Am Coll Cardiol.* 1990;15:1109–1117.
163. Hosking MC, Thomaidis C, Hamilton R, Burrows PE, Freedom RM, Benson LN. Clinical impact of balloon angioplasty for branch pulmonary arterial stenosis. *Am J Cardiol.* 1992;69:1467–1470.
164. Mullins CE. Intravascular stent implant-pulmonary branch stenosis. In: Mullins C, ed. *Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease: Pediatric and Adult.* Malden, MA: Blackwell Futura; 2006:597–622.
165. Butera G, Antonio LT, Massimo C, Mario C. Expanding indications for the treatment of pulmonary artery stenosis in children by using cutting balloon angioplasty. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;67:460–465.
166. O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation.* 1991;83:1923–1939.
167. Trant CA Jr, O'Laughlin MP, Ungerleider RM, Garson A Jr. Cost-effectiveness analysis of stents, balloon angioplasty, and surgery for the treatment of branch pulmonary artery stenosis. *Pediatr Cardiol.* 1997;18:339–344.
168. O'Laughlin MP, Slack MC, Grifka RG, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Implantation and intermediate-term follow-up of stents in congenital heart disease. *Circulation.* 1993;88:605–614.
169. Bartolomaeus G, Radtke WA. Patterns of late diameter change after balloon angioplasty of branch pulmonary artery stenosis: evidence for vascular remodeling. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2002;56:533–540.
170. Mullins CE. *Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease: Pediatric and Adult.* Malden, MA: Blackwell Futura; 2006:924.
171. Dev V, Kaul U, Jain P, Reddy S, Sharma S, Pandey G, Rajani M. Percutaneous transluminal balloon angioplasty for obstruction of the suprahepatic inferior vena cava and cavo-atrial graft stenosis. *Am J Cardiol.* 1989;64:397–399.
172. Tzifa A, Marshall AC, McElhinney DB, Lock JE, Geggel RL. Endovascular treatment for superior vena cava occlusion or obstruction in a pediatric and young adult population: a 22-year experience. *J Am Coll Cardiol.* 2007;49:1003–1009.
173. Frazer JR, Ing FF. Stenting of stenotic or occluded iliofemoral veins, superior and inferior vena cavae in children with congenital heart disease: acute results and intermediate follow up. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;73:181–188.
174. Latson LA, Prieto LR. Congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Circulation.* 2007;115:103–108.
175. Devaney EJ, Chang AC, Ohve RG, Bove EL. Management of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2006;81:992–995.
176. van Son JA, Danielson GK, Puga FJ, Edwards WD, Driscoll DJ. Repair of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Ann Thorac Surg.* 1995;60:144–150.
177. Lock JE, Bass JL, Castaneda-Zuniga W, Fuhrman BP, Rashkind WJ, Lucas RV Jr. Dilatation angioplasty of congenital or operative narrowings of venous channels. *Circulation.* 1984;70:457–464.
178. Cullen S, ho SY, Shore D, Lincoln C, Redington A. Congenital stenosis of pulmonary veins: failure to modify natural history of intraoperative placement of stents. *Cardiol Young.* 1994;4:395–398.
179. Driscoll DJ, Hesslein PS, Mullins CE. Congenital stenosis of individual pulmonary veins: clinical spectrum and unsuccessful treatment by trans-venous balloon dilation. *Am J Cardiol.* 1982;49:1767–1772.
180. Breinholt JP, Hawkins JA, Minich LA, Tani LY, Orsmond GS, Ritter S, Shaddy RE. Pulmonary vein stenosis with normal connection: associated cardiac abnormalities and variable outcome. *Ann Thorac Surg.* 1999; 68:164–168.
181. Sadr IM, Tan PE, Kieran MW, Jenkins KJ. Mechanism of pulmonary vein stenosis in infants with normally connected veins. *Am J Cardiol.* 2000;86:577–579, A10.
182. Dieter RS, Nelson B, Wolff MR, Thornton F, Grist TM, Cohen DM. Transseptal stent treatment of anastomotic stricture after repair of partial anomalous pulmonary venous return. *J Endovasc Ther.* 2003;10:838–842.
183. Hyde JA, Stumper O, Barth MJ, Wright JG, Silove ED, de Giovanni JV, Brawn WJ, Sethia B. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999;15:735–740.
184. Calderone CA, Najm HK, Kadletz M, Smallhorn JF, Freedom RM, Williams WG, Coles JG. Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg.* 1998;66:1514–1520.
185. Spray TL, Bridges ND. Surgical management of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 1999;2:177–188.

186. Mukadam ME, Khandeparkar JM, Agarwal NB, Kumar LJ, Tendolkar AG, Magotra RA. Surgical considerations in management of left hemi-anomalous pulmonary venous connections. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;43:48–51.
187. Lamb RK, Qureshi SA, Wilkinson JL, Arnold R, West CR, Hamilton DI. Total anomalous pulmonary venous drainage: seventeen-year surgical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96:368–375.
188. Yun TJ, Coles JG, Konstantinov IE, Al-Radi OO, Wald RM, Guerra V, de Oliveira NC, Van Arsdell GS, Williams WG, Smallhorn J, Calderone CA. Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins: evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to primary pulmonary vein anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129:167–174.
189. Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE, Jonas RA. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg.* 2005;79:596–606.
190. Zimmermann GS, Reithmann C, Strauss T, Hatz R, Brenner P, Überfuhr A, Frey L, Nikolaou K, Behr J. Successful angioplasty and stent treatment of pulmonary vein stenosis after single-lung transplantation. *J Heart Lung Transplant.* 2009;28:194–198.
191. Clark SC, Levine AJ, Hasan A, Hilton CJ, Forty J, Dark JH. Vascular complications of lung transplantation. *Ann Thorac Surg.* 1996;61:1079–1082.
192. Malden ES, Kaiser LR, Gutierrez FR. Pulmonary vein obstruction following single lung transplantation. *Chest.* 1992;102:645–647.
193. Michel-Cherqui M, Brusset A, Liu N, Raffin L, Schlumberger S, Cedaha A, Fischler M. Intraoperative transesophageal echocardiographic assessment of vascular anastomoses in lung transplantation: a report on 18 cases. *Chest.* 1997;111:1229–1235.
194. Packer DL, Keelan P, Munger TM, Breen JF, Asirvatham S, Peterson LA, Monahan KH, Hauser MF, Chandrasekaran K, Sinak LJ, Holmes DR Jr. Clinical presentation, investigation, and management of pulmonary vein stenosis complicating ablation for atrial fibrillation. *Circulation.* 2005;111:546–554.
195. Qureshi AM, Prieto LR, Latson LA, Lane GK, Mesia CI, Radvansky P, White RD, Marrouche NF, Saad EB, Bash DL, Natale A, Rhodes JF. Transcatheter angioplasty for acquired pulmonary vein stenosis after radiofrequency ablation. *Circulation.* 2003;108:1336–1342.
196. Holmes DR Jr, Monahan KH, Packer D. Pulmonary vein stenosis complicating ablation for atrial fibrillation: clinical spectrum and interventional considerations. *JACC Cardiovasc Interv.* 2009;2:267–276.
197. Pu'erfellner H, Aichinger J, Martinek M, Nesser HJ, Cihal R, Gschwendtner M, Diereneder J. Incidence, management, and outcome in significant pulmonary vein stenosis complicating ablation for atrial fibrillation. *Am J Cardiol.* 2004;93:1428–1431, A10.
198. Tsao HM, Chen SA. Evaluation of pulmonary vein stenosis after catheter ablation of atrial fibrillation. *Card Electrophysiol Rev.* 2002;6:397–400.
199. Neumann T, Sperzel J, Dill T, Kluge A, Erdogan A, Greis H, Hansel J, Berkowitsch A, Kurzidim K, Kuniss M, Hamm CW, Pitschner HF. Percutaneous pulmonary vein stenting for the treatment of severe stenosis after pulmonary vein isolation. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2005;16:1180–1188.
200. Skanes AC, Gula LJ, Yee R, Krahn AD, Klein GJ. Pulmonary vein stenosis: intervene early and carry a big stent. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2008;19:679–680.
201. Schneider C, Ernst S, Malisius R, Bahlmann E, Lampe F, Broemel T, Krause K, Boczor S, Antz M, Kuck KH. Transesophageal echocardiography: a follow-up tool after catheter ablation of atrial fibrillation and interventional therapy of pulmonary vein stenosis and occlusion. *J Interv Card Electrophysiol.* 2007;18:195–205.
202. Dong J, Vasamreddy CR, Jayam V, Dalal D, Dickfeld T, Eldadah Z, Meininger G, Halperin HR, Berger R, Bluemke DA, Calkins H. Incidence and predictors of pulmonary vein stenosis following catheter ablation of atrial fibrillation using the anatomic pulmonary vein ablation approach: results from paired magnetic resonance imaging. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2005;16:845–852.
203. Saad EB, Rossillo A, Saad CP, Martin DO, Bhargava M, Erciyes D, Bash D, Williams-Andrews M, Beheiry S, Marrouche NF, Adams J, Pisano E, Fanelli R, Potenza D, Raviele A, Bonso A, Themistoclakis S, Brachmann J, Saliba WI, Schweikert RA, Natale A. Pulmonary vein stenosis after radiofrequency ablation of atrial fibrillation: functional characterization, evolution, and influence of the ablation strategy. *Circulation.* 2003;108:3102–3107.
204. Cappato R, Calkins H, Chen SA, Davies W, Iesaka Y, Kalman J, Kim YH, Klein G, Packer D, Skanes A. Worldwide survey on the methods, efficacy, and safety of catheter ablation for human atrial fibrillation. *Circulation.* 2005;111:1100–1105.
205. Robbins IM, Colvin EV, Doyle TP, Kemp WE, Loyd JE, McMahon WS, Kay GN. Pulmonary vein stenosis after catheter ablation of atrial fibrillation. *Circulation.* 1998;98:1769–1775.
206. Yu WC, Hsu TL, Tai CT, Tsai CF, Hsieh MH, Lin WS, Lin YK, Tsao HM, Ding YA, Chang MS, Chen SA. Acquired pulmonary vein stenosis after radiofrequency catheter ablation of paroxysmal atrial fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2001;12:887–892.
207. Yang HM, Lai CK, Patel J, Moore J, Chen PS, Shivkumar K, Fishbein MC. Irreversible intrapulmonary vascular changes after pulmonary vein stenosis complicating catheter ablation for atrial fibrillation. *Cardiovasc Pathol.* 2007;16:51–55.
208. Chen SA, Hsieh MH, Tai CT, Tsai CF, Prakash VS, Yu WC, Hsu TL, Ding YA, Chang MS. Initiation of atrial fibrillation by ectopic beats originating from the pulmonary veins: electrophysiological characteristics, pharmacological responses, and effects of radiofrequency ablation. *Circulation.* 1999;100:1879–1886.
209. Kluge A, Dill T, Ekinci O, Hansel J, Hamm C, Pitschner HF, Bachmann G. Decreased pulmonary perfusion in pulmonary vein stenosis after radiofrequency ablation: assessment with dynamic magnetic resonance perfusion imaging. *Chest.* 2004;126:428–437.
210. Den Bakker MA, Thomeer M, Maat AP, Groeninx van Zoelen CE. Life-threatening hemoptysis caused by chronic idiopathic pulmonary hilar fibrosis with unilateral pulmonary vein occlusion. *Ann Diagn Pathol.* 2005;9:319–322.
211. Nunes H, Humbert M, Capron F, Brauner M, Sitbon O, Battesti JP, Simonneau G, Valeyre D. Pulmonary hypertension associated with sarcoidosis: mechanisms, haemodynamics and prognosis. *Thorax.* 2006;61:68–74.
212. McMahon CJ, McDermott M, Walsh KP. Failure of cutting balloon angioplasty to prevent restenosis in childhood pulmonary venous stenosis. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;68:763–766.
213. Mendelsohn AM, Bove EL, Lupinetti FM, Crowley DC, Lloyd TR, Fedderly RT, Beekman RH 3rd. Intraoperative and percutaneous stenting of congenital pulmonary artery and vein stenosis. *Circulation.* 1993;88 (part 2):II-210–II-217.
214. Coles JG, Yemets I, Najm HK, Lukianich JM, Perron J, Wilson GJ, Rabionovitch M, Nykanen DG, Benson LN, Rebeyka IM, Trusler GA, Freedman RM, Williams WG. Experience with repair of congenital heart defects using adjunctive endovascular devices. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;110:1513–1519.
215. Bini RM, Cleveland DC, Ceballos R, Barger LM Jr, Pacifico AD, Kirklin JW. Congenital pulmonary vein stenosis. *Am J Cardiol.* 1984;54:369–375.
216. Najm HK, Calderone CA, Smallhorn J, Coles JG. A sutureless technique for the relief of pulmonary vein stenosis with the use of in situ pericardium. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;115:468–470.
217. Ungerleider RM, Johnston TA, O'Laughlin MP, Jammers JJ, Gaskin PR. Intraoperative stents to rehabilitate severely stenotic pulmonary vessels. *Ann Thorac Surg.* 2001;71:476–481.
218. Michel-Behnke I, Luedemann M, Hagel KJ, Schranz D. Serial stent implantation to relieve in-stent stenosis in obstructed total anomalous pulmonary venous return. *Pediatr Cardiol.* 2002;23:221–223.
219. Tomita H, Watanabe K, Yazaki S, Kimura K, Ono Y, Yagihara T, Echigo S. Stent implantation and subsequent dilatation for pulmonary vein stenosis in pediatric patients: maximizing effectiveness. *Circ J.* 2003;67:187–190.
220. Seale AN, Daubeney PE, Magee AG, Rigby ML. Pulmonary vein stenosis: initial experience with cutting balloon angioplasty. *Heart.* 2006;92:815–820.
221. Cook AL, Prieto LR, Delaney JW, Rhodes JF. Usefulness of cutting balloon angioplasty for pulmonary vein in-stent stenosis. *Am J Cardiol.* 2006;98:407–410.
222. Prieto LR, Schoenhagen P, Arruda MJ, Natale A, Worley SE. Comparison of stent versus balloon angioplasty for pulmonary vein stenosis complicating pulmonary vein isolation. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2008;19:673–678.
223. Hosking M, Redmond M, Allen L, Broecker L, Keaney M, Lebeau J, Walley V. Responses of systemic and pulmonary veins to the presence of an intravascular stent in a swine model. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1995;36:90–96.
224. Gibbs JL, Rothman MT, Rees MR, Parsons JM, Blackburn ME, Ruiz CE. Stenting of the arterial duct: a new approach to palliation for pulmonary atresia. *Br Heart J.* 1992;67:240–245.
225. Gibbs JL, Uzun O, Blackburn ME, Wren C, Hamilton JR, Watterson KG. Fate of the stented arterial duct. *Circulation.* 1999;99:2621–2625.
226. Gewillig M, Boshoff DE, Dens J, Mertens L, Benson LN. Stenting the neonatal arterial duct in duct-dependent pulmonary circulation: new techniques, better results. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43:107–112.
227. Alwi M, Choo KK, Latiff HA, Kandavello G, Samion H, Mulyadi MD. Initial results and medium-term follow-up of stent implantation of patent ductus arteriosus in duct-dependent pulmonary circulation. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:438–445.
228. Michel-Behnke I, Akintuerk H, Thul J, Bauer J, Hagel KJ, Schranz D. Stent implantation in the ductus arteriosus for pulmonary blood supply in congenital heart disease. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;61:242–252.

229. Boshoff DE, Michel-Behnke I, Schranz D, Gewillig M. Stenting the neonatal arterial duct. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2007;5:893–901.
230. Celebi A, Yalcin Y, Erdem A, Zeybek C, Akdeniz C, Polat TB. Stent implantation into the patent ductus arteriosus in cyanotic congenital heart disease with duct-dependent or diminished pulmonary circulation. *Turk J Pediatr.* 2007;49:413–417.
231. Hussain A, Al-Zharani S, Muhammed AA, Al-Ata J, Galal OM. Mid-term outcome of stent dilatation of patent ductus arteriosus in ductal-dependent pulmonary circulation. *Congenit Heart Dis.* 2008;3:241–249.
232. Santoro G, Gaio G, Palladino MT, Iacono C, Carrozza M, Esposito R, Russo MG, Caianiello G, Calabro R. Stenting of the arterial duct in newborns with duct-dependent pulmonary circulation. *Heart.* 2008;94:925–929.
233. Porstmann W, Wierny L, Warnke H, Gerstberger G, Romaniuk PA. Catheter closure of patent ductus arteriosus: 62 cases treated without thoracotomy. *Radiol Clin North Am.* 1971;9:203–218.
234. Rashkind WJ. Therapeutic interventional procedures in congenital heart disease. *Radiol Diagn (Berl).* 1987;28:449–460.
235. Rashkind WJ, Cuaso CC. Transcatheter closure of a patent ductus arteriosus: successful use in a 3.5 kg infant. *Pediatr Cardiol.* 1979;1:3–7.
236. Cambier PA, Kirby WC, Wortham DC, Moore JW. Percutaneous closure of the small (less than 2.5 mm) patent ductus arteriosus using coil embolization. *Am J Cardiol.* 1992;69:815–816.
237. Ing FF, Sommer RJ. The snare-assisted technique for transcatheter coil occlusion of moderate to large patent ductus arteriosus: immediate and intermediate results. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33:1710–1718.
238. Ing FF, Bierman FZ. Percutaneous transcatheter coil occlusion of the patent ductus arteriosus aided by the nitinol snare: further observations. *Cardiovasc Interv Radiol.* 1995;18:222–226.
239. Ing FF, Mullins CE, Rose M, Shapir Y, Bierman FZ. Transcatheter closure of the patent ductus arteriosus in adults using the Gianturco coil. *Clin Cardiol.* 1996;19:875–879.
240. Lloyd TR, Beekman RH, Moore JW, Hijazi ZM, Hellenbrand WE, Sommer RJ, Wiggins JW, Zamora R, Vincent RN; for the PDA Coil Registry Investigators. The PDA Coil Registry: report of the first 535 procedures. *Circulation.* 1995;92(suppl I):I-380. Abstract.
241. Magee AG, Hugon IC, Seed PT, Qureshi SA, Tynan M; on behalf of the Association for European Paediatric Cardiology. Transcatheter coil occlusion of the arterial duct: results of the European Registry. *Eur Heart J.* 2001;22:1817–1821.
242. Ing FF, Recto MR, Saidi A, Denfield S, Mullins CE. A method providing bidirectional control of coil delivery in occlusions of patent ductus arteriosus with shallow ampulla and Pott's shunts. *Am J Cardiol.* 1997;79:1561–1563.
243. Wang JK, Liau CS, Huang JJ, Hsu KL, Lo PH, Hung JS, Wu MH, Lee YT. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus using Gianturco coils in adolescents and adults. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2002;55:513–518.
244. Sivakumar K, Francis E, Krishnan P. Safety and feasibility of transcatheter closure of large patent ductus arteriosus measuring > or = 4mm in patients weighing < or = 6 kg. *J Interv Cardiol.* 2008;21:196–203.
245. Tomita H, Uemura S, Haneda N, Soga T, Matsuoka T, Nishioka T, Yasaki S, Hatakeyama K, Takamuro M, Horita N. Coil occlusion of PDA in patients younger than 1 year: Risk factors for adverse events. *J Cardiol.* 2009;53:208–213.
246. Grifka RG, Vincent JA, Nihill MR, Ing FF, Mullins CE. Transcatheter patent ductus arteriosus closure in an infant using the Gianturco-Grifka Vascular Occlusion Device. *Am J Cardiol.* 1996;78:721–723.
247. Celiker A, Aypar E, Karagoz T, Dilber E, Ceviz N. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with Nit-Octclad coils. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2005;65:569–576.
248. Thanopoulos BV, Tzannos KA, Eleftherakis N, Stefanidis C. Comparison and results of transcatheter closure of patent ductus arteriosus using the swivel-disk device versus plug occluder in children. *Am J Cardiol.* 2008;102:486–490.
249. Thanopoulos BD, Tsousis GS, Djukic M, Al Hakim F, Eleftherakis NG, Simeunovic SD. Transcatheter closure of high pulmonary artery pressure persistent ductus arteriosus with the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder. *Heart.* 2002;87:260–263.
250. Grifka RG, Fenrich AL, Tapio JB. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus and aorto-pulmonary vessels using non-ferromagnetic Inconel MReye embolization coils. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:691–695.
251. Glatz AC, Petit CJ, Gillespie MJ. Novel use of a modified Amplatzer Vascular Plug to occlude a patent ductus arteriosus in two patients. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:82–86.
252. Pass RH, Hijazi Z, Hsu DT, Lewis V, Hellenbrand WE. Multicenter USA Amplatzer patent ductus arteriosus occlusion device trial: initial and one-year results. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:513–519.
253. Shabbir M, Akhtar K, Maadullah, Ahmed W. Transcatheter closure of large sized patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder device. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2009;19:275–278.
254. Chen Z, Chen L, Wu L. Transcatheter Amplatzer occlusion and surgical closure of patent ductus arteriosus: comparison of effectiveness and costs in a low-income country. *Pediatr Cardiol.* 2009;30:781–785.
255. Forsey J, Kenny D, Morgan G, Hayes A, Turner M, Tometzki A, Martin R. Early clinical experience with the new Amplatzer Ductal Occluder II for closure of the persistent arterial duct. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;74:615–623.
256. Morgan G, Tometzki AJ, Martin RP. Transcatheter closure of long tubular patent arterial ducts: the Amplatzer Duct Occluder II: a new and valuable tool. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;73:576–580.
257. Thanopoulos BD, Eleftherakis N, Tzannos K, Stefanidis C. Transcatheter closure of the patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occluder: initial clinical applications in children. *Am Heart J.* 2008;156:917.e1–917.e6.
258. Zhang JF, Huang D, Yang YN, Gao XM, Ma YT. Percutaneous transcatheter closure of patent ductus arteriosus with an Amplatzer duct occluder using retrograde guidewire-established femoral arteriovenous loop. *Clin Exp Pharmacol Physiol.* 2008;35:606–610.
259. Wang JK, Wu MH, Hwang JJ, Chiang FT, Lin MT, Lue HC. Transcatheter closure of moderate to large patent ductus arteriosus with the Amplatzer duct occluder. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;69:572–578.
260. Al-Hamash S. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus and interruption of inferior vena cava with azygous continuation using an Amplatzer duct occluder. *Pediatr Cardiol.* 2006;27:618–620.
261. Vijayalakshmi IB, Chitra N, Rajasri R, Vasudevan K. Initial clinical experience in transcatheter closure of large patent arterial ducts in infants using the modified and angled Amplatzer duct occluder. *Cardiol Young.* 2006;16:378–384.
262. Pass RH. Amplatzer Duct Occluder device: a new technology for the closure of the moderate-to-large-sized patent ductus arteriosus. *Expert Rev Med Devices.* 2006;3:291–296.
263. Masura J, Tittel P, Gavora P, Podnar T. Long-term outcome of transcatheter patent ductus arteriosus closure using Amplatzer duct occluders. *Am Heart J.* 2006;151:755.e7–755.e10.
264. Jan SL, Hwang B, Fu YC, Chi CS. Transcatheter closure of a large patent ductus arteriosus in a young child using the Amplatzer duct occluder. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:703–706.
265. Vijayalakshmi IB, Chitra N, Rajasri R, Prabhudeva AN. Amplatzer angled duct occluder for closure of patent ductus arteriosus larger than the aorta in an infant. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:480–483.
266. Al-Ata J, Arfi AM, Hussain A, Kouatli AA, Jalal MO. The efficacy and safety of the Amplatzer ductal occluder in young children and infants. *Cardiol Young.* 2005;15:279–285.
267. Hsin HT, Lin LC, Hwang JJ, Ho SG, Tseng CD, Chiang FT. Retrograde wire-assisted percutaneous transcatheter closure of persistent ductus arteriosus with Amplatzer duct occluder in the elderly: a new application. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;61:264–267.
268. Masura J, Gavora P, Podnar T. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus using a new angled Amplatzer duct occluder: initial clinical experience. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2003;58:261–267.
269. Hong TE, Hellenbrand WE, Hijazi ZM; Amplatzer Investigators. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus in adults using the Amplatzer duct occluder: initial results and follow-up. *Indian Heart J.* 2002;54:384–389.
270. Hoyer MH. Closure of a very large patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder. *J Invasive Cardiol.* 2002;14:531–534.
271. Ebeid MR, Masura J, Hijazi ZM. Early experience with the Amplatzer ductal occluder for closure of the persistently patent ductus arteriosus. *J Interv Cardiol.* 2001;14:33–36.
272. Thanopoulos BD, Hakim FA, Hiari A, Tsaoisis GS, Paphitis C, Hijazi ZM. Patent ductus arteriosus equipment and technique: Amplatzer duct occluder: intermediate-term follow-up and technical considerations. *J Interv Cardiol.* 2001;14:247–254.
273. Lee CH, Leung YL, Chow WH. Transcatheter closure of the patent ductus arteriosus using an Amplatzer duct occluder in adults. *Jpn Heart J.* 2001;42:533–537.
274. Fischer G, Stieh J, Uebing A, Grabitz R, Kramer HH. Transcatheter closure of persistent ductus arteriosus in infants using the Amplatzer duct occluder. *Heart.* 2001;86:444–447.
275. Kong H, Gu X, Bass JL, Titus J, Urness M, Kim TH, Hunter DW. Experimental evaluation of a modified Amplatzer duct occluder. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2001;53:571–576.
276. Waight DJ, Cao QL, Hijazi ZM. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder. *Curr Interv Cardiol Rep.* 2001;3:263–267.
277. Sandhu SK, King TD, Troutman WB, Hixon RL 3rd, Kiel EA, Bourgeois KV. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with the Amplatzer duct occluder: short-term follow-up. *J Invasive Cardiol.* 2001;13:298–302.
278. Bilik AA, Alwi M, Hasri S, Haifa AL, Geetha K, Rehman MA, Hasanah I. The Amplatzer duct occluder: experience in 209 patients. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:258–261.

279. Faella HJ, Hijazi ZM. Closure of the patent ductus arteriosus with the Amplatzer PDA device: immediate results of the international clinical trial. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000;51:50–54.
280. Marwah A, Radhakrishnan S, Shrivastava S. Immediate and early results of closure of moderate to large patent arterial ducts using the new Amplatzer device. *Cardiol Young.* 2000;10:208–211.
281. Thanopoulos BD, Hakim FA, Hiari A, Goussous Y, Basta E, Zarayelyan AA, Tsaoisis GS. Further experience with transcatheter closure of the patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder. *J Am Coll Cardiol.* 2000;35:1016–1021.
282. Hakim F, Hawelleh AA, Goussous Y, Hijazi ZM. Simultaneous stent implantation for coarctation of the aorta and closure of patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder. *Catheter Cardiovasc Interv.* 1999;47:36–38.
283. Masura J, Walsh KP, Thanopoulos B, Chan C, Bass J, Goussous Y, Gavora P, Hijazi ZM. Catheter closure of moderate- to large-sized patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occluder: immediate and short-term results. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31:878–882.
284. Huang TC, Chien KJ, Hsieh KS, Lin CC, Lee CL. Comparison of 0.052-inch coils vs Amplatzer duct occluder for transcatheter closure of moderate to large patent ductus arteriosus. *Circ J.* 2009;73:356–360.
285. Gudauskis TM, Hirsch R, Khouri PR, Beekman RH 3rd. Comparison of two transcatheter device strategies for occlusion of the patent ductus arteriosus. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:675–680.
286. Wang JK, Hwang JJ, Chiang FT, Wu MH, Lin MT, Lee WL, Lue HC. A strategic approach to transcatheter closure of patent ductus: Gianturco coils for small-to-moderate ductus and Amplatzer duct occluder for large ductus. *Int J Cardiol.* 2006;106:10–15.
287. Szkutnik M, Menacho-Delgadillo R, Palmero-Zilveti E, Bialkowski J. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus among native high-altitude habitants. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:624–627.
288. Santoro G, Bigazzi MC, Carrozza M, Palladino MT, Sarubbi B, Scarpati C, Dalto M, Russo MG, Calabro R. Percutaneous treatment of moderate-to-large patent ductus arteriosus with different devices: early and mid-term results. *Ital Heart J.* 2005;6:396–400.
289. Santoro G, Bigazzi MC, Palladino MT, Russo MG, Carrozza M, Calabro R. Comparison of percutaneous closure of large patent ductus arteriosus by multiple coils versus the Amplatzer duct occluder device. *Am J Cardiol.* 2004;94:252–255.
290. Godart F, Rey C, Devos P, Breviere GM, Francart C. Transcatheter occlusion of moderate to large patent arterial ducts, having a diameter above 2.5 mm, with the Amplatzer Duct Occluder: comparisons with the Rashkind, buttoned devices, and coils in 116 consecutive patients. *Cardiol Young.* 2003;13:413–419.
291. Saliba Z, El-rassi I, Helou D, Abou-Jaoudeh P, Chehab G, Daou L, Khater D, Gerbaka B, Jebara V. Development of catheter-based treatment of patent ductus arteriosus: a medium-sized centre experience. *Arch Cardiovasc Dis.* 2009;102:111–118.
292. Giroud JM, Jacobs JP. Evolution of strategies for management of the patent arterial duct. *Cardiol Young.* 2007;17(suppl 2):68–74.
293. Shen XQ, Zhou SH, Fang ZF, Hu XQ, Qi SS, Chen GR, Wang C. Transcatheter closure for patent ductus arteriosus in children [in Chinese]. *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban.* 2006;31:782–785.
294. Brockmeier K, Hallscheidt P, Haller C. Closure of a patent arterial duct in a septuagenarian with atrial fibrillation. *Cardiol Young.* 2004;14:328–329.
295. Lin CC, Hsieh KS, Huang TC, Weng KP. Closure of large patent ductus arteriosus in infants. *Am J Cardiol.* 2009;103:857–861.
296. Krichenko A, Benson LN, Burrows P, Moes CA, McLaughlin P, Freedman RM. Angiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion. *Am J Cardiol.* 1989;63:877–880.
297. Hays MD, Hoyer MH, Glasow PF. New forceps delivery technique for coil occlusion of patent ductus arteriosus. *Am J Cardiol.* 1996;77:209–211.
298. Grifka RG, Jones TK. Transcatheter closure of large PDA using 0.052“ Gianturco coils: controlled delivery using a bioptome catheter through a 4 French sheath. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000;49:301–306.
299. Owada CY, Moore P. A new controlled release system for standard 0.052 and 0.038 Gianturco coils. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31(suppl A):153A. Abstract.
300. Berdjis F, Moore JW. Balloon occlusion delivery technique for closure of patent ductus arteriosus. *Am Heart J.* 1997;133:601–604.
301. Kuhn MA, Latson LA. Transcatheter embolization coil closure of patent ductus arteriosus-modified delivery for enhanced control during coil positioning. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1995;36:288–290.
302. Prieto LR, Latson LA, Dalvi B, Arbetman MM, Ebeid MR, Lamorgese TT. Transcatheter coil embolization of abnormal vascular connections using a new type of delivery catheter for enhanced control. *Am J Cardiol.* 1999;83:981–983, A10.
303. Balzer DT, Spray TL, McMullin D, Cottingham W, Canter CE. Endarteritis associated with a clinically silent patent ductus arteriosus. *Am Heart J.* 1993;125:1192–1193.
304. Ussia GP, Mule M, Caruso E, Aiello R, Tamburino C. Combined endothelin receptor antagonist and transcatheter interventional therapy of patent ductus arteriosus with severe pulmonary artery hypertension. *Int J Cardiol.* 2007;116:427–429.
305. Gorenflo M, Ulmer HE, Brockmeier K. Successful closure of the arterial duct in the setting of rubella syndrome. *Cardiol Young.* 2002;12:200–202.
306. Kramoh EK, Miro J, Bigras JL, Turpin S, Lambert R, Lapierre C, Jin W, Dahdah N. Differential pulmonary perfusion scan after percutaneous occlusion of the patent ductus arteriosus: one-decade consecutive longitudinal study from a single institution. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:918–922.
307. Vavuranakis M, Tzannos KA, Thanopoulos BD, Vlasis K, Stefanidis C. Severe hemolysis complicating transcatheter occlusion of a patent ductus arteriosus: the importance of elimination of residual flow. *Hellenic J Cardiol.* 2007;48:373–376.
308. Galal MO, Arfi MA, Nicole S, Payot M, Hussain A, Qureshi S. Left ventricular systolic dysfunction after transcatheter closure of a large patent ductus arteriosus. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2005;15:723–725.
309. Pfammatter JP, Meier B. Successful repositioning of an Amplatzer duct occluder immediately after inadvertent embolization in the descending aorta. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2003;59:83–85.
310. Joseph G, Mandalay A, Zacharias TU, George B. Severe intravascular hemolysis after transcatheter closure of a large patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder: successful resolution by intradevice coil deployment. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2002;55:245–249.
311. Godart F, Rodes J, Rey C. Severe haemolysis after transcatheter closure of a patent arterial duct with the new Amplatzer duct occluder. *Cardiol Young.* 2000;10:265–267.
312. Duke C, Chan KC. Aortic obstruction caused by device occlusion of patent arterial duct. *Heart.* 1999;82:109–111.
313. Kaulitz R, Ziener G, Paul T, Peuster M, Bertram H, Hausdorf G. Fontan-type procedures: residual lesions and late interventions. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:778–785.
314. Triedman JK, Bridges ND, Mayer JE Jr, Lock JE. Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral vessels after Fontan and bidirectional Glenn procedures. *J Am Coll Cardiol.* 1993;22:207–215.
315. Rothman A, Tong AD. Percutaneous coil embolization of superfluous vascular connections in patients with congenital heart disease. *Am Heart J.* 1993;126:206–213.
316. Beekman RH 3rd, Shim D, Lloyd TR. Embolization therapy in pediatric cardiology. *J Interv Cardiol.* 1995;8:543–556.
317. Ichikawa H, Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F, Yamamoto F, Nishigaki K, Matsuki O, Fujita T. Extent of aortopulmonary collateral blood flow as a risk factor for Fontan operations. *Ann Thorac Surg.* 1995;59:433–437.
318. Spicer RL, Uzark KC, Moore JW, Mainwaring RD, Lamberti JJ. Aortopulmonary collateral vessels and prolonged pleural effusions after modified Fontan procedures. *Am Heart J.* 1996;131:1164–1168.
319. Moore JW, Berdjis F. Coil occlusion of congenital vascular malformation and surgical shunts. *Prog Pediatr Cardiol.* 1996;6:149–159.
320. Rychik J. Management of protein-losing enteropathy after the Fontan procedure. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 1998;1:15–22.
321. Rothman A. Pediatric cardiovascular embolization therapy. *Pediatr Cardiol.* 1998;19:74–84.
322. Kanter KR, Vincent RN, Raviele AA. Importance of acquired systemic-to-pulmonary collaterals in the Fontan operation. *Ann Thorac Surg.* 1999;68:969–974.
323. Asciutto RJ, Ross-Asciutto NT. Systematic-to-pulmonary collaterals: a source of flow energy loss in Fontan physiology. *Pediatr Cardiol.* 2004;25:472–481.
324. Lim DS, Graziano JN, Rocchini AP, Lloyd TR. Transcatheter occlusion of aortopulmonary shunts during single-ventricle surgical palliation. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2005;65:427–433.
325. Eicken A, Genz T, Wild F, Balling G, Schreiber C, Hess J. Resolution of persistent late postoperative chylothorax after coil occlusion of aortopulmonary collaterals. *Int J Cardiol.* 2007;115:e80–e82.
326. Stern HJ. The argument for aggressive coiling of aortopulmonary collaterals in single ventricle patients. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;74:897–900.
327. Bradley SM, McCall MM, Sistino JJ, Radtke WA. Aortopulmonary collateral flow in the Fontan patient: does it matter? *Ann Thorac Surg.* 2001;72:408–415.
328. Bradley SM. Management of aortopulmonary collateral arteries in Fontan patients: routine occlusion is not warranted. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2002;5:55–67.
329. Berdat PA, Belli E, Lacour-Gayet F, Planche C, Serraf A. Additional pulmonary blood flow has no adverse effect on outcome after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 2005;79:29–36.
330. McElhinney DB, Reddy VM, Tworetzky W, Petrossian E, Hanley FL, Moore P. Incidence and implications of systemic to pulmonary collaterals after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 2000;69:1222–1228.

331. Perry SB, Radtke W, Fellows KE, Keane JF, Lock JE. Coil embolization to occlude aortopulmonary collateral vessels and shunts in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 1989;13:100–108.
332. Reidy JF, Jones OD, Tynan MJ, Baker EJ, Joseph MC. Embolisation procedures in congenital heart disease. *Br Heart J.* 1985;54:184–192.
333. Hijazi ZM. New device for percutaneous closure of aortopulmonary collaterals. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;63:482–485.
334. Brawn WJ, Jones T, Davies B, Barron D. How we manage patients with major aorta pulmonary collaterals. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2009;12:152–157.
335. Ing FF, Laskari C, Bierman FZ. Additional aortopulmonary collaterals in patients referred for coil occlusion of a patent ductus arteriosus. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1996;37:5–8.
336. Krishnan US, Lamour JM, Hsu DT, Kichuk MR, Donnelly CM, Addonizio LJ. Management of aortopulmonary collaterals in children following cardiac transplantation for complex congenital heart disease. *J Heart Lung Transplant.* 2004;23:564–569.
337. Santoro G, Carrozza M, Russo MG, Calabro R. Symptomatic aorto-pulmonary collaterals early after arterial switch operation. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:838–841.
338. Veshti A, Vida VL, Padalino MA, StellinG. The role of aortopulmonary collaterals after an arterial switch operation: a word of caution. *Pediatr Cardiol.* 2009;30:347–348.
339. Lin SR, LaDow CS Jr, Tatoian JA, Go EB. Angiographic demonstration and silicone pellet embolization of facial hemangiomas of bone. *Neuro-radiology.* 1974;7:201–204.
340. Chuang VP, Reuter SR, Schmidt RW. Control of experimental traumatic renal hemorrhage by embolization with autogenous blood clot. *Radiology.* 1975;117:55–58.
341. Gianturco C, Anderson JH, Wallace S. Mechanical devices for arterial occlusion. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1975;124:428–435.
342. Anderson JH, Wallace S, Gianturco C. Transcatheter intravascular coil occlusion of experimental arteriovenous fistulas. *AJR Am J Roentgenol.* 1977;129:795–798.
343. Wallace S, Schwarten DE, Smith DC, Gerson LP, Davis LJ. Intrarenal arteriovenous fistulas: transcatheter steel coil occlusion. *J Urol.* 1978;120:282–286.
344. Castaneda-Zuniga WR, Sanchez R, Amplatz K. Experimental observations on short and long-term effects of arterial occlusion with Ivalon. *Radiology.* 1978;126:783–785.
345. White RI Jr, Kaufman SL, Barth KH, DeCaprio V, Strandbert JD. Embolotherapy with detachable silicone balloons: technique and clinical results. *Radiology.* 1979;131:619–627.
346. White RI Jr, Ursic TA, Kaufman SL, Barth KH, Kim W, Gross GS. Therapeutic embolization with detachable balloons: physical factors influencing permanent occlusion. *Radiology.* 1978;126:521–523.
347. Anderson JH, Wallace S, Gianturco C, Gerson LP. „Mini“ Gianturco stainless steel coils for transcatheter vascular occlusion. *Radiology.* 1979;132:301–303.
348. Bank WO, Kerber CW. Gelfoam embolization: a simplified technique. *AJR Am J Roentgenol.* 1979;132:299–301.
349. Freeny PC, Mennemeyer R, Kidd CR, Bush WH. Long-term radiographic-pathologic follow-up of patients treated with visceral transcatheter occlusion using isobutyl 2-cyanoacrylate (Bucrylate). *Radiology.* 1979;132:51–60.
350. Cromwell LD, Kerber CW. Modification of cyanoacrylate for therapeutic embolization: preliminary experience. *AJR Am J Roentgenol.* 1979;132:799–801.
351. Terry PB, Barth KH, Kaufman SL, White RI Jr. Balloon embolization for treatment of pulmonary arteriovenous fistulas. *N Engl J Med.* 1980;302:1189–1190.
352. Sieverding L, Breuer J. Interventional occlusion of congenital vascular malformations with the detachable Cook coil system. *J Interv Cardiol.* 2001;14:313–318.
353. Hill SL, Hijazi ZM, Hellenbrand WE, Cheatham JP. Evaluation of the AMPLATZER vascular plug for embolization of peripheral vascular malformations associated with congenital heart disease. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;67:113–119.
354. Tissot C, da Cruz E, Beghetti M, Aggoun Y. Successful use of a new Amplatzer Vascular plug for percutaneous closure of a large aortopulmonary collateral artery in a pulmonary atresia with ventricular septal defect prior to complete repair. *Int J Cardiol.* 2007;116:e39–e41.
355. Petko C, Gray RG, Cowley CG. Amplatzer occlusion of accessory tricuspidopulmonary connections. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;73:105–108.
356. Mullins CE. Vascular occlusion. In: *Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease: Pediatric and Adult.* Malden, MA: Blackwell Future; 2006:661–692.
357. Moore JW, Ing FF, Drummond D, Berdjis F, Clapp SK, Grifka RG, Nihill MR, Mullins CE. Transcatheter closure of surgical shunts in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2000;85:636–640.
358. Sivakumar K, Krishnan P, Pieris R, Francis E. Hybrid approach to surgical correction of tetralogy of Fallot in all patients with functioning Blalock Taussig shunts. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;70:256–264.
359. Limswan A, Sklansky MS, Kashani IA, Shaughnessy RD, Lucas VW, Rothman A. Wire-snare technique with distal flow control for coil occlusion of a modified Blalock-Taussig shunt. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000;49:51–54.
360. Ebeid MR, Joransen JA, Gaymes CH. Transhepatic closure of atrial septal defect and assisted closure of modified Blalock/Taussig shunt. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;67:674–678.
361. Lane GK, Lucas VW, Sklansky MS, Kashani IA, Rothman A. Percutaneous coil occlusion of ascending aorta to pulmonary artery shunts. *Am J Cardiol.* 1998;81:1389–1391.
362. Tometzki AJ, Houston AB, Redington AN, Rigby ML, Redel DA, Wilson N. Closure of Blalock-Taussig shunts using a new detachable coil device. *Br Heart J.* 1995;73:383–384.
363. Ramakrishnan S, Kothari SS. Amplatzer vascular plug closure of a Blalock-Taussig shunt through a Glenn shunt. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:413–415.
364. Kenny D, Walsh KP. Transcatheter occlusion of a classical BT shunt with the Amplatzer Duct Occluder II. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:841–843.
365. Jang GY, Son CS, Lee JW. Transcatheter occlusion of a modified Blalock-Taussig shunt using the Amplatzer vascular plug with the catheter-snare technique. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:670–672.
366. Hoyer MH, Leon RA, Fricker FJ. Transcatheter closure of modified Blalock-Taussig shunt with Gianturco-Grifka Vascular Occlusion Device. *Catheter Cardiovasc Interv.* 1999;48:365–367.
367. Houde C, Zahn EM, Benson LN. Transcatheter closure of Blalock-Taussig shunts with a modified Rashkind umbrella delivery system. *Br Heart J.* 1993;69:56–58.
368. Reidy JF, Baker E, Tynan M. Transcatheter occlusion of a Blalock-Taussig shunt with a detachable balloon in a child. *Br Heart J.* 1983;50:101–103.
369. Ahmar W, Aggarwal A, Skillington P, Atkinson N. Closure of patent Potts shunt with aortic endoluminal stent graft. *Cardiovasc Revasc Med.* 2006;7:192–194.
370. Boshoff D, Budts W, Daenen W, Gewillig M. Transcatheter closure of a Potts' shunt with subsequent surgical repair of tetralogy of Fallot. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2005;64:121–123.
371. Jux C, Schneider M, Paul T. Retrograde use of the Cardioseal/Starflex occluder device. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2005;65:448–454.
372. Burrows PE, Edwards TC, Benson LN. Transcatheter occlusion of Blalock-Taussig shunts: technical options. *J Vasc Interv Radiol.* 1993;4:673–680.
373. Johnson WH Jr, Peterson RK, Howland DF, Lock JE. Systemic heparinization does not prevent clot formation in coil embolization. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1990;20:267–270.
374. Sherwood MC, Rockenmacher S, Colan SD, Geva T. Prognostic significance of clinically silent coronary artery fistulas. *Am J Cardiol.* 1999;83:407–411.
375. Armsby LR, Keane JF, Sherwood MC, Forbes JM, Perry SB, Lock JE. Management of coronary artery fistulae: patient selection and results of transcatheter closure. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1026–1032.
376. Behera SK, Danon S, Levi DS, Moore JW. Transcatheter closure of coronary artery fistulae using the Amplatzer Duct Occluder. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;68:242–248.
377. Brown MA, Balzer D, Lasala J. Multiple coronary artery fistulae treated with a single Amplatzer vascular plug: check the back door when the front is locked. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;73:390–394.
378. Anabtawi IN, Ellison RG, Ellison LT. Pulmonary arteriovenous aneurysms and fistulas: anatomical variations, embryology, and classification. *Ann Thorac Surg.* 1965;12:277–285.
379. Gupta S, Faughnan ME, Bayoumi AM. Embolization for pulmonary arteriovenous malformation in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a decision analysis. *Chest.* 2009;136:849–858.
380. Faughnan ME, Thabet A, Mei-Zahav M, Colombo M, Maclusky I, Hyland RH, Pugash RA, Chait P, Henderson KJ, White RI Jr. Pulmonary arteriovenous malformations in children: outcomes of transcatheter embolotherapy. *J Pediatr.* 2004;145:826–831.
381. Ferro C, Rossi UG, Bovio G, Seitun S, Rossi GA. Percutaneous transcatheter embolization of a large pulmonary arteriovenous fistula with an Amplatzer vascular plug. *Cardiovasc Interv Radiol.* 2007;30:328–331.
382. Beck A, Dagan T, Matitiau A, Bruckheimer E. Transcatheter closure of pulmonary arteriovenous malformations with Amplatzer devices. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;67:932–937.
383. Apostolopoulou SC, Kelekis NL, Papagiannis J, Hausdorf G, Rammes S. Transcatheter occlusion of a large pulmonary arteriovenous malformation with use of a Cardioseal device. *J Vasc Interv Radiol.* 2001;12:767–769.
384. Gamillscheg A, Schuchlenz H, Stein JI, Beitzke A. Interventional occlusion of a large pulmonary arteriovenous malformation with an Amplatzer septal occluder. *J Interv Cardiol.* 2003;16:335–339.

385. Sorajja P, Cabalka AK, Hagler DJ, Reeder GS, Chandrasekaran K, Cetta F, Rihal CS. Successful percutaneous repair of perivalvular prosthetic regurgitation. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;70:815–823.
386. Akins CW, Bitondo JM, Hilgenberg AD, Vlahakes GJ, Madsen JC, MacGillivray TE. Early and late results of the surgical correction of cardiac prosthetic paravalvular leaks. *J Heart Valve Dis.* 2005;14:792–799.
387. Hijazi ZM. Transcatheter management of paravalvular mitral leaks: far from ideal. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;61:552–553.
388. Pate GE, Al Zubaidi A, Chandavimol M, Thompson CR, Munt BI, Webb JG. Percutaneous closure of prosthetic paravalvular leaks: case series and review. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;68:528–533.
389. Cortes M, Garcia E, García-Fernandez MA, Gomez JJ, Perez-David E, Fernandez-Aviles F. Usefulness of transesophageal echocardiography in percutaneous transcatheter repairs of paravalvular mitral regurgitation. *Am J Cardiol.* 2008;101:382–386.
390. Hein R, Wunderlich N, Robertson G, Wilson N, Sievert H. Catheter closure of paravalvular leak. *Eurointervention.* 2006;2:318–325.
391. Webb JG, Pate GE, Munt BI. Percutaneous closure of an aortic prosthetic paravalvular leak with an Amplatzer duct occluder. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2005;65:69–72.
392. Moore JD, Lashus AG, Prieto LR, Drummond-Webb J, Latson LA. Transcatheter coil occlusion of perivalvular mitral leaks associated with severe hemolysis. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000;49:64–67.
393. Eisenhauer AC, Piemonte TC, Watson PS. Closure of prosthetic paravalvular mitral regurgitation with the Gianturco-Grifka vascular occlusion device. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2001;54:234–238.
394. Shapira Y, Hirsch R, Kornowski R, Hasdai D, Assali A, Vaturi M, Sievert H, Hein R, Battler A, Sagie A. Percutaneous closure of perivalvular leaks with Amplatzer occluders: feasibility, safety, and short term results. *J Heart Valve Dis.* 2007;16:305–313.
395. Kuehl M, Schreick J, Burgstahler C. Percutaneous closure of a periprosthetic leakage after mitral valve reoperation due to recurrent endocarditis. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;73:838–841.
396. Kort HW, Sharkey AM, Balzer DT. Novel use of the Amplatzer duct occluder to close perivalvar leak involving a prosthetic mitral valve. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;61:548–551.
397. Alfrevic A, Koch CG. Failed closure of paravalvular leak with an Amplatzer occluder device after mitral valve replacement. *Anesth Analg.* 2009;108:439–440.
398. Ussia GP, Scandura S, Calafiore AM, Mangiafico S, Meduri R, Galassi AR, Tamburino C. Images in cardiovascular medicine. Late device dislodgement after percutaneous closure of mitral prosthesis paravalvular leak with Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder. *Circulation.* 2007;115:e208–e210.
399. Gross GJ, Jonas RA, Castaneda AR, Hanley FL, Mayer JE Jr, Bridges ND. Maturational and hemodynamic factors predictive of increased cyanosis after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Am J Cardiol.* 1994;74:705–709.
400. McElhinney DB, Reddy VM, Hanley FL, Moore P. Systemic venous collateral channels causing desaturation after bidirectional cavopulmonary anastomosis: evaluation and management. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30:817–824.
401. Magee AG, McCrindle BW, Mawson J, Benson LN, Williams WG, Freedom RM. Systemic venous collateral development after the bidirectional cavopulmonary anastomosis: prevalence and predictors. *J Am Coll Cardiol.* 1998;32:502–508.
402. Heinemann M, Breuer J, Steger V, Steil E, Sieverding L, Ziemer G. Incidence and impact of systemic venous collateral development after Glenn and Fontan procedures. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;49:172–178.
403. Weber HS. Incidence and predictors for the development of significant supradiaphragmatic decompressing venous collateral channels following creation of Fontan physiology. *Cardiol Young.* 2001;11:289–294.
404. Sugiyama H, Yoo SJ, Williams W, Benson LN. Characterization and treatment of systemic venous to pulmonary venous collaterals seen after the Fontan operation. *Cardiol Young.* 2003;13:424–430.
405. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol.* 2000;36:1670–1675.
406. d'Udekem Y, Rubay J, Ovaert C. Failure of right ventricular recovery of Fallot patients after pulmonary valve replacement: delay of reoperation or surgical technique? *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:2008–2009.
407. Tweddell JS, Pelech AN, Frommelt PC, Mussatto KA, Wyman JD, Federly RT, Berger S, Frommelt MA, Lewis DA, Friedberg DZ, Thomas JP Jr, Sachdeva R, Litwin SB. Factors affecting longevity of homograft valves used in right ventricular outflow tract reconstruction for congenital heart disease. *Circulation.* 2000;102(suppl 3):III-130–III-135.
408. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, Hause AO, Aggoun Y, Bonnet D, Sidi D, Kachaner J. Transcatheter implantation of a bovine valve in pulmonary position: a lamb study. *Circulation.* 2000;102:813–816.
409. Lurz P, Coats L, Khambadkone S, Nordmeyer J, Boudjemline Y, Schievano S, Muthurangu V, Lee TY, Parenzan G, Derrick G, Cullen S, Walker F, Tsang V, Deanfield J, Taylor AM, Bonhoeffer P. Percutaneous pulmonary valve implantation: impact of evolving technology and learning curve on clinical outcome. *Circulation.* 2008;117:1964–1972.
410. Garay F, Webb J, Hijazi ZM. Percutaneous replacement of pulmonary valve using the Edwards-Cribier percutaneous heart valve: first report in a human patient. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2006;67:659–662.
411. McElhinney DB, Hellenbrand WE, Zahn EM, Jones TK, Cheatham JP, Lock JE, Vincent JA. Short- and medium-term outcomes after transcatheter pulmonary valve placement in the expanded multicenter US Melody valve trial. *Circulation.* 2010;122:507–516.
412. Zahn EM, Hellenbrand WE, Lock JE, McElhinney DB. Implantation of the Melody transcatheter pulmonary valve in patients with a dysfunctional right ventricular outflow tract conduit early results from the U.S. clinical trial. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54:1722–1729.
413. Khambadkone S, Coats L, Taylor A, Boudjemline Y, Derrick G, Tsang V, Cooper J, Muthurangu V, Hegde SR, Razavi RS, Pellerin D, Deanfield J, Bonhoeffer P. Percutaneous pulmonary valve implantation in humans: results in 59 consecutive patients. *Circulation.* 2005;112:1189–1197.
414. Coats L, Khambadkone S, Derrick G, Hughes M, Jones R, Mist B, Pellerin D, Marek J, Deanfield JE, Bonhoeffer P, Taylor AM. Physiological consequences of percutaneous pulmonary valve implantation: the different behaviour of volume- and pressure-overloaded ventricles. *Eur Heart J.* 2007;28:1886–1893.
415. Lurz P, Nordmeyer J, Coats L, Taylor AM, Bonhoeffer P, Schulze-Neick I. Immediate clinical and haemodynamic benefits of restoration of pulmonary valve competence in patients with pulmonary hypertension. *Heart.* 2009;95:646–650.
416. Romeih S, Kroft LJ, Bokenkamp R, Schalij MJ, Grotenhuis H, Hazekamp MG, Groenink M, de Roos A, Blom NA. Delayed improvement of right ventricular diastolic function and regression of right ventricular mass after percutaneous pulmonary valve implantation in patients with congenital heart disease. *Am Heart J.* 2009;158:40–46.
417. Momenah TS, El Oakley R, Al Najashi K, Khoshhal S, Al Qethamy H, Bonhoeffer P. Extended application of percutaneous pulmonary valve implantation. *J Am Coll Cardiol.* 2009;53:1859–1863.
418. Vezmar M, Chaturvedi R, Lee KJ, Almeida C, Manlhiot C, McCrindle BW, Horlick EM, Benson LN. Percutaneous pulmonary valve implantation in the young 2-year follow-up. *JACC Cardiovasc Interv.* 2010;3:439–448.
419. Asoh K, Walsh M, Hickey E, Nagiub M, Chaturvedi R, Lee KJ, Benson LN. Percutaneous pulmonary valve implantation within bioprosthetic valves. *Eur Heart J.* 2010;31:1404–1409.
420. Nordmeyer J, Khambadkone S, Coats L, Schievano S, Lurz P, Parenzan G, Taylor AM, Lock JE, Bonhoeffer P. Risk stratification, systematic classification, and anticipatory management strategies for stent fracture after percutaneous pulmonary valve implantation. *Circulation.* 2007;115:1392–1397.
421. Noonan JA, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome: an analysis of 101 cases. *Pediatr Clin North Am.* 1958;5:1029–1056.
422. Morris CD, Outcalt J, Menashe VD. Hypoplastic left heart syndrome: natural history in a geographically defined population. *Pediatrics.* 1990;85:977–983.
423. Norwood WI, Lang P, Casteneda AR, Campbell DN. Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1981;82:511–519.
424. Sano S, Ishino K, Kawada M, Arai S, Kasahara S, Asai T, Masuda Z, Takeuchi M, Ohtsuki S. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126:504–509.
425. Gutgesell HP, Massaro TA. Management of hypoplastic left heart syndrome in a consortium of university hospitals. *Am J Cardiol.* 1995;76:809–811.
426. Ashburn DA, McCrindle BW, Tchervenkov CI, Jacobs ML, Lofland GK, Bove EL, Spray TL, Williams WG, Blackstone EH. Outcomes after the Norwood operation in neonates with critical aortic stenosis or aortic valve atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;125:1070–1082.
427. Ruiz CE, Gamra H, Zhang HP, Garcia EJ, Boucek MM. Brief report: stenting of the ductus arteriosus as a bridge to cardiac transplantation in infants with the hypoplastic left-heart syndrome. *N Engl J Med.* 1993;328:1605–1608.
428. Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, Mueller M, Thul J, Bauer J, Hagel KJ, Kreuder J, Vogt P, Schranz D. Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart. *Circulation.* 2002;105:1099–1103.
429. Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, Mueller M, Thul J, Bauer J, Hagel KJ, Schranz D. Hybrid transcatheter-surgical palliation: basis for univentricular or biventricular repair: the Giessen experience. *Pediatr Cardiol.* 2007;28:79–87.
430. Michel-Behnke I, Akintuerk H, Marquardt I, Mueller M, Thul J, Bauer J, Hagel KJ, Kreuder J, Vogt P, Schranz D. Stenting of the ductus arteriosus and banding of the pulmonary arteries: basis for various surgical

- strategies in newborns with multiple left heart obstructive lesions. *Heart.* 2003;89:645–650.
431. Muller M, Akinturk H, Schindler E, Brau M, Scholz S, Valeske K, Michel-Behnke I, Thul J, Schranz D, Hempelmann G. A combined stage 1 and 2 repair for hypoplastic left heart syndrome: anaesthetic considerations. *Paediatr Anaesth.* 2003;13:360–365.
  432. Hill SL, Galantowicz M, Cheatham JP. Hybrid stage I palliation. *Pediatr Cardiol Today.* 2003;1:1–4.
  433. Galantowicz M, Cheatham JP. Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:190–199.
  434. Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A, Cua CL, Hoffman TM, Hill SL, Rodeman R. Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after the learning curve. *Ann Thorac Surg.* 2008; 85: 2063–2070.
  435. Holzer RJ, Wood A, Chisolm JL, Hill SL, Phillips A, Galantowicz M, Cheatham JP. Atrial septal interventions in patients with hypoplastic left heart syndrome. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:696–704.
  436. Fenstermaker B, Berger GE, Rowland DG, Hayes J, Hill SL, Cheatham JP, Galantowicz M, Cua CL. Interstage echocardiographic changes in patients undergoing hybrid stage I palliation for hypoplastic left heart syndrome. *J Am Soc Echocardiogr.* 2008;21:1222–1228.
  437. Holzer RJ, Green J, Bergdall V, Chisolm JL, Hill SL, Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A. An animal model for hybrid stage I palliation of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol.* 2009;30:922–927.
  438. Artrip JH, Campbell DN, Ivy DD, Almodovar MC, Chan KC, Mitchell MB, Clarke DR, Lacour-Gayet F. Birth weight and complexity are significant factors for the management of hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2006;82:1252–1257.
  439. Bacha EA, Daves S, Hardin J, Abdulla RI, Anderson J, Kahana M, Koenig P, Mora BN, Gulecuyuz M, Starr JP, Alboliras E, Sandhu S, Hijazi ZM. Single-ventricle palliation for high-risk neonates: the emergence of an alternative hybrid stage I strategy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006; 131:163–171.e2.
  440. Caldarone CA, Benson LN, Holtby H, Van Arsdell GS. Mainpulmonary artery to innominate artery shunt during hybrid palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;130:e1–e2.
  441. Caldarone CA, Benson L, Holtby H, Li J, Redington AN, Van Arsdell GS. Initial experience with hybrid palliation for neonates with single-ventricle physiology. *Ann Thorac Surg.* 2007;84:1294–1300.
  442. Glauser TA, Rorke LB, Weinberg PM, Clancy RR. Congenital brain anomalies associated with the hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics.* 1990;85:984–990.
  443. Mahle WT, Tavani F, Zimmerman RA, Nicolson SC, Galli KK, Gaynor JW, Clancy RR, Montenegro LM, Spray TL, Chiavacci RM, Wernovsky G, Kurth CD. An MRI study of neurological injury before and after congenital heart surgery. *Circulation.* 2002;106(suppl 1):I-109–I-114.
  444. Rychik J. Hypoplastic left heart syndrome: from in-utero diagnosis to school age. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2005;10:553–566.
  445. Ohye RG, Gaynor JW, Ghanayem NS, Goldberg CS, Laussen PC, Frommelt PC, Newburger JW, Pearson GD, Tabbutt S, Wernovsky G, Wruck LM, Atz AM, Colan SD, Jaggers J, McCrindle BW, Prakash A, Puchalski MD, Sleeper LA, Stylianou MP, Mahony L; Pediatric Heart Network Investigators. Design and rationale of a randomized trial comparing the Blalock-Taussig and right ventricle-pulmonary artery shunts in the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;136:968–975.
  446. Amin Z, Gu X, Berry JM, Titus JL, Gidding SS, Rocchini AP. Perventricular [correction of Periventricular] closure of ventricular septal defects without cardiopulmonary bypass [published correction appears in *Ann Thorac Surg.* 2000;69:71]. *Ann Thorac Surg.* 1999;68:149–153.
  447. Chaturvedi RR, Shore DF, Yacoub M, Redington AN. Intraoperative apical ventricular septal defect closure using a modified Rashkind double umbrella. *Heart.* 1996;76:367–369.
  448. Bacha EA, Cao QL, Starr JP, Waight D, Ebeid MR, Hijazi ZM. Perventricular device closure of muscular ventricular septal defects on the beating heart: technique and results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126:1718–1723.
  449. Bacha EA, Cao QL, Galantowicz ME, Cheatham JP, Fleishman CE, Weinstein SW, Becker PA, Hill SL, Koenig P, Alboliras E, Abdulla R, Starr JP, Hijazi ZM. Multicenter experience with perventricular device closure of muscular ventricular septal defects. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:169–175.
  450. Lim DS, Forbes TJ, Rothman A, Lock JE, Landzberg MJ. Transcatheter closure of high-risk muscular ventricular septal defects with the CardioSEAL occluder: initial report from the CardioSEAL VSD registry. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;70:740–744.
  451. Crossland DS, Wilkinson JL, Cochrane AD, d'Udekem Y, Brizard CP, Lane GK. Initial results of primary device closure of large muscular ventricular septal defects in early infancy using perventricular access. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:386–391.
  452. Gan C, Lin K, An Q, Tang H, Song H, Lui RC, Tao K, Zhuang Z, Shi Y. Perventricular device closure of muscular ventricular septal defects on beating hearts: initial experience in eight children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;137:929–933.
  453. Dial KA, Hijazi ZM, Cao QL, Bacha EA. A truly hybrid approach to perventricular closure of multiple muscular ventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;130:892–893.
  454. Breinholt JP, Rodefeld MD, Hoyer MH. Successful embolization of a left ventricular pseudoaneurysm after perventricular ventricular septal defect device closure. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;74:624–626.
  455. Coe JY, Olley PM. A novel method to maintain ductus arteriosus patency. *J Am Coll Cardiol.* 1991;18:837–841.
  456. Rosenthal E, Qureshi SA. Stent implantation in congenital heart disease. *Br Heart J.* 1992;67:211–212.
  457. Bulbul ZR, Bruckheimer E, Love JC, Fahey JT, Hellenbrand WE. Implantation of balloon-expandable stents for coarctation of the aorta: implantation data and short-term results. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1996;39:36–42.
  458. Hosking MC, Benson LN, Nakanishi T, Burrows PE, Williams WG, Freedom RM. Intravascular stent prosthesis for right ventricular outflow obstruction. *J Am Coll Cardiol.* 1992;20:373–380.
  459. Zahm EM, Chang AC, Aldousany A, Burke RP. Emergent stent placement for acute Blalock-Taussig shunt obstruction after stage 1 Norwood surgery. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1997;42:191–194.
  460. Brown SC, Boshoff DE, Heying R, Gorenflo M, Rega F, Eyskens B, Meyns B, Gewillig M. Stent expansion of stretch Gore-Tex grafts in children with congenital heart lesions. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010;75:843–848.
  461. McMahon CJ, El Said HG, Vincent JA, Grifka RG, Nihill MR, Ing FF, Fraley JK, Mullins CE. Refinements in the implantation of pulmonary arterial stents: impact on morbidity and mortality of the procedure over the last two decades. *Cardiol Young.* 2002;12:445–452.
  462. Pass RH, Hsu DT, Garabedian CP, Schiller MS, Jayakumar KA, Hellenbrand WE. Endovascular stent implantation in the pulmonary arteries of infants and children without the use of a long vascular sheath. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2002;55:505–509.
  463. Forbes TJ, Rodriguez-Cruz E, Amin Z, Benson LN, Fagan TE, Hellenbrand WE, Latson LA, Moore P, Mullins CE, Vincent JA. The Genesis stent: a new low-profile stent for use in infants, children, and adults with congenital heart disease. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2003;59:406–414.
  464. Ashwath R, Gruenstein D, Siwik E. Percutaneous stent placement in children weighing less than 10 kilograms. *Pediatr Cardiol.* 2008;29: 562–567.
  465. Stanfill R, Nykanen DG, Osorio S, Whalen R, Burke RP, Zahn EM. Stent implantation is effective treatment of vascular stenosis in young infants with congenital heart disease: acute implantation and long-term follow-up results. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;71:831–841.
  466. Houde C, Zahn EM, Benson LN, Coles J, Williams WG, Trusler GA. Intraoperative placement of endovascular stents. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;104:530–532.
  467. Bokenkamp R, Blom NA, De Wolf D, Francois K, Ottenkamp J, Hazekamp MG. Intraoperative stenting of pulmonary arteries. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;27:544–547.
  468. Mitropoulos FA, Laks H, Kapadia N, Gurvitz M, Levi D, Williams R, Plunkett M. Intraoperative pulmonary artery stenting: an alternative technique for the management of pulmonary artery stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2007;84:1338–1341.
  469. Holzer RJ, Chisolm JL, Hill SL, Olshove V, Phillips A, Cheatham JP, Galantowicz M. „Hybrid“ stent delivery in the pulmonary circulation. *J Invasive Cardiol.* 2008;20:592–598.
  470. Menon SC, Cetta F, Dearani JA, Burkhardt HA, Cabalka AK, Hagler DJ. Hybrid intraoperative pulmonary artery stent placement for congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2008;102:1737–1741.
  471. Schmitz C, Esmailzadeh B, Herberg U, Lang N, Sodian R, Kozlik-Feldmann R, Welz A, Breuer J. Hybrid procedures can reduce the risk of congenital cardiovascular surgery. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;34: 718–725.
  472. Davenport JJ, Lam L, Whalen-Glass R, Nykanen DG, Burke RP, Hannan R, Zahn EM. The successful use of alternative routes of vascular access for performing pediatric interventional cardiac catheterization. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2008;72:392–398.
  473. Chaturvedi RR, Macrae D, Brown KL, Schindler M, Smith EC, Davis KB, Cohen G, Tsang V, Elliott M, de Leval M, Gallivan S, Goldman AP. Cardiac ECMO for biventricular hearts after paediatric open heart surgery. *Heart.* 2004;90:545–551.
  474. Hwang B, Lee PC, Fu YC, Jan SL, Kao CC, Wang PY, Lien CH, Weng ZC, Meng CC. Transcatheter implantation of intravascular stents for postoperative residual stenosis of peripheral pulmonary artery stenosis. *Angiology.* 2004;55:493–498.
  475. Asoh K, Hickey E, Dorostkar PC, Chaturvedi R, van Arsdell G, Humpl T, Benson LN. Outcomes of emergent cardiac catheterization following pediatric cardiac surgery. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;73:933–940.
  476. Ziomek S, Harrell JE Jr., Fasules JW, Faulkner SC, Chipman CW, Moss M, Frazier E, Van Devanter SH. Extracorporeal membrane oxygenation

- for cardiac failure after congenital heart operation. *Ann Thorac Surg.* 1992;54:861–867.
477. Walters HL 3rd, Hakimi M, Rice MD, Lyons JM, Whittlesey GC, Klein MD. Pediatric cardiac surgical ECMO: multivariate analysis of risk factors for hospital death. *Ann Thorac Surg.* 1995;60:329–336.
478. Aharon AS, Drinkwater DC Jr, Churchwell KB, Quisling SV, Reddy VS, Taylor M, Hix S, Christian KG, Pietsch JB, Deshpande JK, Kambam J, Graham TP, Chang PA. Extracorporeal membrane oxygenation in children after repair of congenital cardiac lesions. *Ann Thorac Surg.* 2001;72:2095–2101.
479. Hamrick SE, Gremmels DB, Keet CA, Leonard CH, Connell JK, Hawgood S, Piecuch RE. Neurodevelopmental outcome of infants supported with extracorporeal membrane oxygenation after cardiac surgery. *Pediatrics.* 2003;111(part1):e671–e675.
480. Balasubramanian SK, Tiruvoipati R, Amin M, Aabideen KK, Peek GJ, Sosnowski AW, Firmino RK. Factors influencing the outcome of paediatric cardiac surgical patients during extracorporeal circulatory support. *J Cardiothorac Surg.* 2007;2:4.
481. Baslaim G, Bashore J, Al-Malki F, Jamjoom A. Can the outcome of pediatric extracorporeal membrane oxygenation after cardiac surgery be predicted? *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;12:21–27.
482. Suzuki Y, Yamauchi S, Daitoku K, Fukui K, Fukuda I. Extracorporeal membrane oxygenation circulatory support after congenital cardiac surgery. *ASAIO J.* 2009;55:53–57.
483. DesJardins SE, Crowley DC, Beekman RH, Lloyd TR. Utility of cardiac catheterization in pediatric cardiac patients on ECMO. *Catheter Cardiovasc Interv.* 1999;46:62–67.
484. Booth KL, Roth SJ, Perry SB, del Nido PJ, Wessel DL, Laussen PC. Cardiac catheterization of patients supported by extracorporeal membrane oxygenation. *J Am Coll Cardiol.* 2002;40:1681–1686.
485. Etedgui JA, Fricker FJ, Park SC, Fischer DR, Siewers RD, Nido PJ. Cardiac catheterization in children on extracorporeal membrane oxygenation. *Cardiol Young.* 1996;6:59–61.
486. Rosales AM, Lock JE, Perry SB, Geggel RL. Interventional catheterization management of perioperative peripheral pulmonary stenosis: balloon angioplasty or endovascular stenting. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2002;56:272–277.
487. Bhole V, Wright JG, De Giovanni JV, Dhillon R, Miller PA, Desai T, Chikermane A, Jones T, Barron DJ, Brawn WJ, Stumper O. Transcatheter interventions in the early postoperative period after the Fontan procedure. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2011;77:92–98.
488. Michel-Behnke I, Luedemann M, Bauer J, Hagel KJ, Akintuerk H, Schranz D. Fenestration in extracardiac conduits in children after modified Fontan operation by implantation of stent grafts. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:93–96.
489. Stumper O, Gewillig M, Vettukattil J, Budts W, Chessa M, Chaudhari M, Wright JG. Modified technique of stent fenestration of the atrial septum. *Heart.* 2003;89:1227–1230.
490. Veldtman GR, Norgard G, Wählander H, Garty Y, Thabit O, McCrindle BW, Lee KJ, Benson LN. Creation and enlargement of atrial defects in congenital heart disease. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:162–168.
491. Rychik J, Rome JJ, Jacobs ML. Late surgical fenestration for complications after the Fontan operation. *Circulation.* 1997;96:33–36.
492. Vyas H, Driscoll DJ, Cabalka AK, Cetta F, Hagler DJ. Results of transcatheter Fontan fenestration to treat protein losing enteropathy. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007;69:584–589.
493. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M, Bolger A, Cabell CH, Takahashi M, Baltimore RS, Newburger JW, Strom BL, Tani LY, Gerber M, Bonow RO, Pallasch T, Shulman ST, Rowley AH, Burns JC, Ferrieri P, Gardner T, Goff D, Durack DT. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group [published correction appears in *Circulation.* 2007;116: e376–e377]. *Circulation.* 2007;116:1736–1754.
494. Baddour LM, Bettmann MA, Bolger AF, Epstein AE, Ferrieri P, Gerber MA, Gewitz MH, Jacobs AK, Levison ME, Newburger JW, Pallasch TJ, Wilson WR, Baltimore RS, Falace DA, Shulman ST, Tani LY, Taubert KA. Nonvalvular cardiovascular device-related infections. *Circulation.* 2003;108:2015–2031.
495. Cassidy SC, Schmidt KG, Van Hare GF, Stanger P, Teitel DF. Complications of pediatric cardiac catheterization: a 3-year study. *J Am Coll Cardiol.* 1992;19:1285–1293.

Kulcsszavak: AHA tudományos állásfoglalás ■ katéterezés ■ gyermekgyógyászat ■ veleszületett szívfejlődési rendellenességek ■ ballonos valvuloplastica ■ szív- és érendszeri betegségek

Fordította: Dr. Szűcs Regina