

ANNA PROWOTOROW-IWANIUKOWICZ, MAŁGORZATA GOŁĄBEK-DYLEWSKA,
KRZYSZTOF GODLEWSKI, *BOŻENA WERNER

Ciężkie zwężenie zastawki aortalnej u noworodka

Severe valvular aortic stenosis in a neonate

Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej, Warszawski Uniwersytet Medyczny
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Bożena Werner

Summary

Aortic stenosis is a congenital heart disease which may present with different symptomatology and may lead to heart failure in newborn.

A case of a 9-days old newborn with a severe aortic stenosis is presented. Due to impaired systolic function of the left ventricle and rapidly increasing symptoms of heart failure (tachypnea, dyspnoea, tachycardia) the neonate required pharmacological treatment (prostaglandin E1 infusion and phosphodiesterase inhibitor c-AMP) and balloon valvuloplasty as a matter of urgency. In chest X-ray the heart silhouette was enlarged, the electrocardiogram showed signs of overload of both ventricles. In echocardiography thickened aortic valves with a pin-hole opening, normal left ventricle size with signs of its hypertrophy and reduced contractility (ejection fraction 45%) and a moderate mitral regurgitation were found.

Angiography and balloon valvuloplasty of the aortic valve was performed through puncture of the right femoral artery. After expansion of the balloon at the stenotic valve a very good result of the treatment was achieved – low invasive gradient (22 mm Hg) between the left ventricle and the aorta and a trivial aortic valve regurgitation. The good outcome of the procedure was confirmed and monitored in the next days. The general state of the child improved significantly, systolic function of the left ventricle returned to normal values. Because of a complication after the procedure – a thrombosis in the external iliac artery, a 3-month anti-clotting therapy was performed. No improvement in the patency of the vessel was observed; however, abundant collateral vessels provided the extremity with proper circulation.

Dziewięciodniowy noworodek został przyjęty do Kliniki Kardiologii z powodu podejrzenia zwężenia zastawki aortalnej.

W wywiadzie okres ciąży był bez powikłań, położnicze badania ultrasonograficzne nie wskazywały na wrodzoną wadę serca u dziecka. Noworodek został urodzony w stanie dobrym (10 punktów w skali Apgar), o czasie w 39. tygodniu ciąży, z masą ciała 2800 g. Bezpośrednio po porodzie wysłucha-

no głośny szmer nad sercem. W kolejnych dobach hospitalizacji u noworodka odnotowano tendencję do tachykardii (w czasie snu czynność serca: 160-170/min) i tachypnoe. W wykonanym badaniu radiologicznym klatki piersiowej stwierdzono powiększoną sylwetkę serca. Podejrzewając wrodzoną, przewodozależną wadę serca pod postacią ciężkiego zwężenia zastawki aortalnej, do leczenia włączono wlew prostaglandyny E1 i przekazano noworodka do Kliniki Kardiologii.

Keywords

congenital aortic stenosis,
balloon valvuloplasty, neonate

Przy przyjęciu dziecko pozostawało w stanie średnim stabilnym, wydolne oddechowo, z cechami niewydolności krążenia pod postacią tachykardii i umiarkowanej duszności. Czynność serca wynosiła 150-180/min, częstość oddechów około 60/min, stwierdzano duszność z uruchomieniem dodatkowych mięśni oddechowych. Obecny był szmer skurczowy o głośności 4/6 w skali Levine'a w polu osłuchiwania zastawki aortalnej, w drugiej przestrzeni międzyżebrowej po stronie prawej. Nad płucami wysłuchiwało pojedyncze trzeszczenia u podstawy płuc. Tętno na tętnicach kończyn górnych i dolnych było dobrze wyczuwalne. Wartość saturacji krwi, mierzona pulsoksymetrem, pozostawała w normie zarówno na kończynach górnych, jak i dolnych.

W badaniach laboratoryjnych wykładniki stanu zapalnego były ujemne. Wyniki badań laboratoryjnych, morfologia krwi, badania biochemiczne i gazometria krwi tętniczkowej nie wykazywały nieprawidłowości.

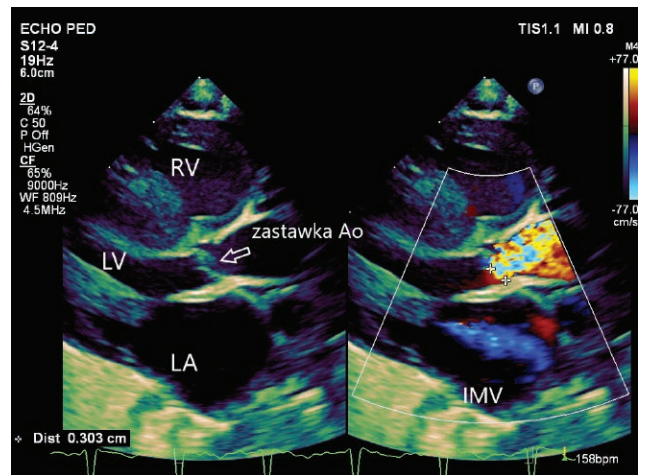
W EKG zarejestrowano rytm zatokowy, pośrednią oś serca oraz cechy przeciążenia obu komór serca.

W badaniu radiologicznym klatki piersiowej (ryc. 1) stwierdzono powiększoną sylwetkę serca, ze wskaźnikiem sercowo-płucnym 0,6.

W dwuwymiarowym badaniu echokardiograficznym 2D i znakowanym kolorem badaniu dopplerowskim (ryc. 2) zobrazowano dwupłatkową zastawkę aortalną z cechami ciężkiego zwężenia, z maksymalnym gradientem ciśnienia skurczowego pomiędzy lewą komorą (LV) a aortą 80 mmHg, gradientem średnim 45 mmHg, bez niedomykalności (ryc. 3). Płatki zastawki były znacznie pogrubiałe, z bardzo ograniczonym otwarciem. Wymiar pierścienia zastawki aortalnej oceniono na 6 mm (z-score: -1,25 przy normie ± 2), nie stwierdzono cech hipoplazji aorty wstępującej i łuku ani zwłóknienia (fibroelastozy) wsierdza. Wymiary LV mieściły się w normie, mięsień komory był umiarkowanie przerośnięty, a funkcja skurczowa LV upośledzona. Frakcja wyrzutowa LV oceniona metodą Simpsona wynosiła około 45% (norma powyżej 55%). Ponadto stwierdzono niedomykalność II stopnia zastawki mitralnej oraz powiększony lewy przedsionek serca. Nie uwidoczniono drożnego przewodu tętniczego. Ze względu na obniżenie funkcji skurczowej LV oraz cechy

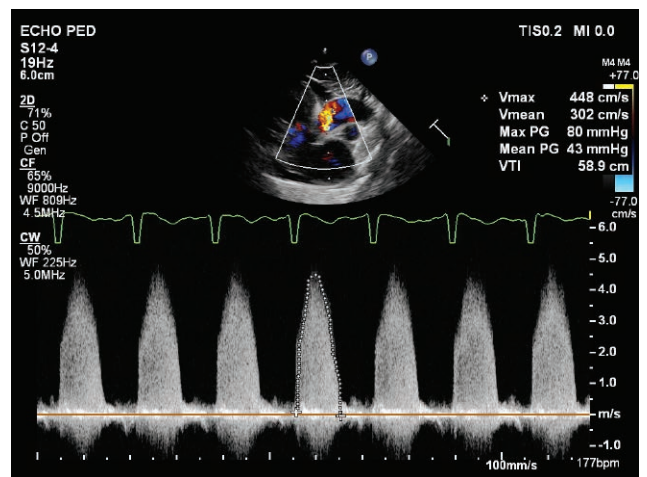


Ryc. 1. Powiększona sylwetka serca w badaniu radiologicznym klatki piersiowej – wskaźnik sercowo-płucny 0,6



Ryc. 2. Badanie echokardiograficzne. Zwężenie zastawki aortalnej, widoczne grube płatki zastawki, turbulentny, przyspieszony przepływ w aorcie znakowany kolorowym dopplerem, niedomykalność mitralna, powiększony lewy przedsionek oraz pogrubiały mięsień lewej komory serca

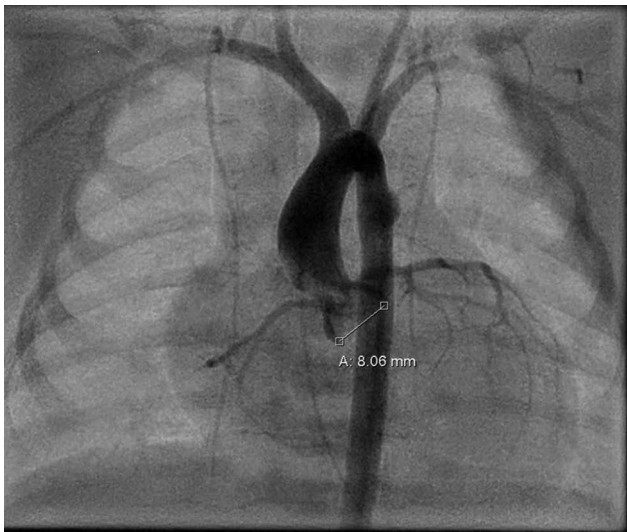
LV – lewa komora; RV – prawa komora; LA – lewy przedsionek; IMV – niedomykalność mitralna



Ryc. 3. Pomiar gradientu ciśnienia skurczowego przez zastawkę aortalną metodą dopplera (wartość maksymalna 80 mmHg i średnia 45 mmHg)

niewydolności serca w badaniu przedmiotowym, zdecydowano o wdrożeniu leczenia inhibitorem fosfodiesterazy c-AMP o działaniu inotropowym dodatnim i rozszerzającym naczynia obwodowe.

Wobec zdiagnozowania u noworodka ciężkiego zwężenia zastawki aortalnej z obniżoną funkcją skurczową LV, dziecko zakwalifikowano do walwuloplastyki balonowej zwężenia aortalnego w trybie pilnym (pomimo ciągłego wlewu prostaglandyny E1 nie uzyskano udrożnienia przewodu tętniczego). Wykonano cewnikowanie serca i aortografię z dojścia przez prawą tętnicę udową, potwierdzając rozpoznanie ciężkiego zwężenia zastawki aortalnej (ryc. 4). Ze względu na niestabilny stan dziecka w trakcie zabiegu (bradykardia i hipotensja wymagające podania katecho-



Ryc. 4. Badanie angiokardiograficzne – ciężkie zwężenie zastawki aortalnej, pomiar wielkości pierścienia aortalnego

lamin), nie dokonano pomiaru ciśnienia w LV i inwazyjnego pomiaru gradientu ciśnienia skurczowego pomiędzy komorą a aortą. Następnie, pod kontrolą skopi rentgenowskiej i przezklatkowego badania echokardiograficznego, do aorty wprowadzono cewnik balonowy o średnicy 7 mm i wypełniono balon na poziomie zastawki, uzyskując jego pełne rozprężenie. Gradient inwazyjny pomiędzy LV a aortą po zabiegu wyniósł 22 mmHg. W kontrolnym badaniu echokardiograficznym, wykonanym bezpośrednio po zabiegu, wynik plastyki balonowej również oceniono jako dobry. Znacznie zwiększyło się otwarcie płatków zastawki, maksymalny gradient ciśnienia skurczowego pomiędzy LV a aortą obniżył się do 34 mmHg, a średni do 19 mmHg. Stwierdzono łagodną, I stopnia niedomykalność zastawki aortalnej, niedomykalność mitralną oceniono na I/II stopień. Poprawiła się również funkcja skurczowa lewej komory serca, osiągając normę w ocenie metodą Simpsona: 60-65%. Po zabiegu odstawiono wlew prostaglandyny E1 oraz stopniowo zredukowano dawki inhibitora fosfodiesterazy c-AMP, aż do całkowitego odstawienia leku po kilku dniach.

W kolejnych dobach hospitalizacji stan dziecka oceniano jako dobry, bez objawów niewydolności serca, z prawidłową częstością rytmu serca (130-150/min). Wysłuchiwało cichy szmer skurczowy w polu osłuchiwania zastawki aortalnej (2/6 w skali Levine'a), a nad płucami prawidłowy szmer pęcherzykowy, bez dodatkowych zjawisk osłuchowych. W kontrolnych badaniach EKG początkowo utrzymywały się cechy przeciążenia obu komór serca, a w badaniu radiologicznym klatki piersiowej nadal stwierdzano powiększenie sylwetki serca, chociaż w mniejszym stopniu niż poprzednio. W kontrolnych badaniach echokardiograficznych maksymalny gradient ciśnienia skurczowego LV-aorta wyniósł 27-35 mmHg, średni 14-20 mmHg, niedomykalność zastawki aortalnej oceniono na I stopień. Obserwowano również zmniejszanie się stopnia niedomykalności zastawki mitralnej i stopniową regresję grubości mięśnia LV.

Po zabiegu, w rutynowym badaniu przedmiotowym u pacjentki stwierdzono wyraźnie słabsze tętno na prawej tętnicy

udowej. W wykonanym badaniu ultrasonograficznym z oceną przepływu krwi w naczyniach metodą dopplera zobrazowano niedrożność tętnicy biodrowej zewnętrznej, która jednak wypełniała się obwodowo przez krążenie oboczne. Rozpoznano jatrogenną zakrzepicę prawej tętnicy biodrowej zewnętrznej. Po wykluczeniu krwawienia do ośrodkowego układu nerwowego w ultrasonograficznym badaniu przeziemiączkowym do leczenia włączono heparynę niefrakcjonowaną we wlewie ciągłym, pod kontrolą czasu kaolinowo-kefalinowego (APTT). Leczenie to stosowano przez 7 dni, następnie terapię kontynuowano ambulatoryjnie, podając podskórnie heparynę drobnocząsteczkową w dawkach leczniczych. Efekty leczenia monitorowano badaniem ultrasonograficznym z dopplerowską oceną przepływu krwi. Leczenie zakończono po 3 miesiącach, nie uzyskując poprawy przepływu w tętnicy biodrowej zewnętrznej prawej.

Obecnie pacjentka jest pod stałą opieką Kliniki Kardiologii, jej stan kliniczny oceniany jest jako dobry, bez objawów niewydolności serca. W ocenie badaniem echokardiograficznym utrzymuje się dobry efekt leczenia zwężenia zastawki aortalnej. Stwierdzono również stopniową normalizację obrazu radiologicznego serca i zapisu EKG.

DYSKUSJA

Zwężenie zastawki aortalnej stanowi 3-6% wrodzonych wad serca, stwierdzane jest nieco częściej u chłopców. W 80% jest wadą izolowaną, w 20% towarzyszy innym wadom, takim jak: zwężenie cieśni aorty (CoAo), ubytek przegrody międzykomorowej (VSD), przetrwały przewód tętniczy (PDA) (1).

Zwężenie zastawki aortalnej występuje także jako składowa tzw. zespołu niedorozwoju lewego serca (ang. *hypoplastic left heart syndrome* – HLHS), w którym stwierdza się różnego stopnia hipoplazję lewej komory serca, zastawki mitralnej, aorty wstępującej, łuku i cieśni aorty oraz cechy zwłóknienia (fibroelastozy) wsierdza. Istnieje kilka teorii rozwoju tej złożonej wady serca, jedna z nich zakłada, że nieprawidłowy przepływ krwi i jego dynamika spowodowane zwężeniem zastawki aortalnej doprowadzają w okresie życia płodowego do niedorozwoju wszystkich struktur lewej strony serca (2, 3). Jest to istotne zagadnienie w aspekcie klinicznym, ponieważ badanie echokardiograficzne serca dziecka ze zwężeniem zastawki aortalnej w okresie noworodkowym musi uwzględniać dokładną ocenę wszystkich powyższych struktur lewej połowy serca oraz pomiary prędkości przepływu przez zastawki i w aorcie. Dzieci z cechami hipoplazji lewej komory lub zespołem HLHS nie powinny być kwalifikowane do walwuloplastyki zastawki aortalnej ze względu na brak skuteczności takiego leczenia (2, 3).

W omawianym przypadku podejrzenie rozpoznania wady postawiono dopiero po urodzeniu dziecka na podstawie szmeru nad sercem. Należy zaznaczyć, że obecnie coraz częściej wrodzone wady serca są rozpoznawane już w życiu płodowym. Umożliwia to zaplanowanie porodu w ośrodku wysokospecjalistycznym, w którym leczenie noworodka może być podjęte w razie konieczności w trybie pilnym, bez obciążającego stan zdrowia dziecka transportu. Dodatkowo powtarzane badania echokardiograficzne u płodu umożliwiają wytypowanie grupy ryzyka rozwoju HLHS na tle zwężenia

zastawki aortalnej (dzieci z wstecznym przepływem w łuku aorty, lewo-prawym przeciekiem na poziomie PFO czy ciężką dysfunkcją lewej komory serca) (4).

Niezmiernie istotne w leczeniu noworodka z ciężkim zwężeniem zastawki aortalnej jest utrzymanie drożności przewodu tętniczego, ponieważ naczynie to zapewnia wówczas przepływ krwi do aorty zstępującej i całej dolnej połowy ciała, jak również, w przypadku krytycznego zwężenia aortalnego, wstecznie poprzez łuk aorty i aortę wstępującą zaopatruje tętnice wieńcowe. W większości przypadków zastosowanie ciągłego wlewu dożylnego prostaglandyny E1 skutecznie utrzymuje drożność przewodu tętniczego i daje szansę na przeżycie noworodka oraz czas na diagnostykę i przygotowanie niezbędnych procedur leczniczych. W omawianym przypadku leczenie to okazało się nieskuteczne.

Dwuwymiarowe badanie echokardiograficzne stanowi podstawową metodę do oceny stopnia zwężenia zastawki aortalnej. Pozwala ocenić morfologię zastawki, wymiar pierścienia, liczbę płatków i ich ruchomość, wymiary aorty wstępującej i łuku oraz prędkość przepływu krwi przez zastawkę i gradient ciśnienia LV-aorta, który przy zachowanej kurczliwości LV jest miarą stopnia zwężenia zastawki. Jedną z najczęstszych nieprawidłowości budowy zastawki aortalnej, jak w opisanym przypadku, jest zastawka dwupłatkowa (BAV), gdzie w miejscu prawidłowych trzech płatków występują dwa, w tym jeden zwykle większy powstały przez zrośnięcie (fuzję) dwóch z trzech płatków. W zależności od tego, które z płatków uległy zrośnięciu, funkcja zastawki może być w różnym stopniu upośledzona. Klasyfikację postaci BAV opracowali Sievers i Schmidtke (5). Udowodniono, że fuzja prawego i lewego płatką wieńcowego wiąże się z dużo mniejszym ryzykiem rozwoju zwężenia zastawki i poszerzenia aorty wstępującej niż fuzja w obrębie lewego i niewieńcowego lub prawego i niewieńcowego płatką (6). Badanie echokardiograficzne pozwala więc wstępnie wytypować grupę pacjentów o gorszym rokowaniu. Echokardiograficzna ocena średniego gradientu ciśnienia skurczowego pomiędzy LV a aortą koreluje z gradientem inwazyjnym mierzonym podczas cewnikowania serca. Parametr ten uznaje się w izolowanym zwężeniu zastawki aortalnej za podstawowy do oceny stopnia zaawansowania zwężenia. Im gradient wyższy, tym cięższe zwężenie, a LV poddana jest większemu obciążeniu ciśnieniowemu. Wartość średniego gradientu ciśnienia skurczowego powyżej 40 mmHg w badaniu echokardiograficznym uznaje się za ciężkie zwężenie zastawki aorty. Zwykle koreluje on z gradientem inwazyjnym powyżej 50 mmHg, który stanowi wskazanie do próby wykonania przeszłórnej walwuloplastyki zastawki (7). U prezentowanej pacjentki średni gradient ciśnienia skurczowego w badaniu echokardiograficznym wynosił 45 mmHg, na tej podstawie rozpoznano ciężkie zwężenie zastawki aortalnej, które było przyczyną obniżenia funkcji skurczowej lewej komory serca i w trybie pilnym zakwalifikowano dziecko do leczenia inwazyjnego.

Możliwości terapeutyczne zwężenia zastawki aortalnej w populacji dzieci obejmują: przeszłórny balonową, operacyjną walwulotomię zastawki oraz operację Rossa. Przesłórna walwuloplastyka balonowa zwłaszcza u noworodków i niemowląt jest stosowana jako metoda pierwsze-

go wyboru, ze względu na znacznie mniejszą inwazyjność w porównaniu do metod chirurgicznych. Zabieg polega na nakłuciu tętnicy: prawej lub lewej udowej albo szyjnej. Następnie po przewodniku wprowadza się cewnik przez aortę i zastawkę aortalną do lewej komory, dokonuje się pomiaru gradientu ciśnienia pomiędzy LV a aortą. Według zaleceń AHA z 2011 roku inwazyjny gradient ciśnienia skurczowego LV-aorta powyżej 50 mmHg w izolowanym zwężeniu zastawki aortalnej stanowi wskazanie klasy I do leczenia wady (8). Po wprowadzeniu do aorty i odpowiednim spozycjonowaniu cewnika balonowego dokładnie w miejscu zwężonej zastawki balon rozpręży się aż do uzyskania braku wcięcia pierścienia zastawki na balonie. Skuteczność zabiegu ocenia się poprzez kolejny pomiar gradientu ciśnienia pomiędzy LV a aortą. Jednym z częstych powikłań walwuloplastyki aortalnej jest różnego stopnia niedomykalność zastawki. U opisywanej pacjentki w badaniach echokardiograficznych wykonywanych po zabiegu niedomykalność aortalną oceniono jako łagodną, I stopnia. Biorąc pod uwagę istotne obniżenie gradientu ciśnienia skurczowego i łagodną niedomykalność zastawki, efekt zabiegu oceniono jak bardzo dobry.

Plastykę zastawki aortalnej można wykonać też za pomocą kardiochirurgicznej walwulotomii, w krążeniu pozaustrojowym. W metaanalizie 20 badań (9, 10), w której porównano chirurgiczną walwulotomię z plastyką balonową zastawki aortalnej, wykazano brak różnic w częstości występowania pozabiegowej niedomykalności aortalnej i śmiertelności szpitalnej pacjentów. Natomiast w obserwacji długoterminowej istotnie częściej reinterwencji wymagali pacjenci po przeszłórnych walwuloplastykach balonowych (9, 10).

Aktualnie większość ośrodków kardiologii dziecięcej jako metodę pierwszego wyboru leczenia noworodków ze zwężeniem zastawki aorty wybiera walwuloplastykę balonową, jakkolwiek jest to leczenie paliatywne, będące pomostem do kolejnych procedur kardiologicznych lub kardiochirurgicznych. Taką strategię uzasadniają wyniki analiz, gdzie 10-letnie przeżycie bez interwencji u pacjentów poddanych walwuloplastyce balonowej wynosiło 46% (10).

W sytuacjach, kiedy konieczna jest wymiana zastawki u niemowląt i małych dzieci, jedną z opcji jest operacja Ross-Konno. Polega ona na zastąpieniu natywnej zastawki aortalnej i aorty wstępującej autograftem płucnym. Ten rodzaj operacji wybierany jest przez kardiochirurgów dziecięcych ze względu na zachowany potencjał wzrostowy naczynia oraz brak konieczności leczenia antykoagulacyjnego w populacji dziecięcej. W długoterminowej obserwacji u dzieci dochodzi do stopniowego poszerzania się graftu płucnego i narastania niedomykalności neoaorty, dlatego w grupie pacjentów z dużym ryzykiem poszerzania się aorty wstępującej (np. pacjenci z dwupłatkową zastawką aortalną) kardiochirurgicy wzmacniają autograft płucny graftem dakronowym (11).

U opisywanej pacjentki doszło do powikłania związanego z zabiegiem w postaci zakrzepicy w obrębie tętnicy biodrowej zewnętrznej. Uważa się, że jest wiele czynników predysponujących do powikłań zakrzepowych w miejscu nakłucia tętnicy. Szczególną rolę w populacji dziecięcej, zwłaszcza u bardzo małych dzieci, odgrywa mały kaliber cewnikowanych naczyń,

co zwiększa ryzyko uszkodzenia ściany naczynia podczas interwencji. Do innych powikłań, które stwierdza się częściej niż powikłania zakrzepowo-zatorowe, zaliczamy: krwiaki, tętniaki rzekome i przetoki tętniczo-żylne.

PODSUMOWANIE

Wrodzone zwężenie zastawki aortalnej jest wadą mogącą mieć różnie ciężki przebieg kliniczny. W przedstawionym przypadku, ze względu na upośledzenie czynności skurczowej LV i szybko narastające objawy niewydolności serca

leczenie, zarówno farmakologiczne, jak i zabiegowe, było konieczne już w okresie wczesnonoworodkowym. Pomimo powikłania pod postacią zakrzepu i niedrożności tętnicy biodrowej zewnętrznej efekt leczenia należy ocenić jako dobry. Uzyskano zadowalające poszerzenie zastawki aortalnej, znaczną redukcję gradientu ciśnienia skurczowego pomiędzy LV a aortą, powrót prawidłowej czynności skurczowej LV, szybką poprawę stanu ogólnego noworodka, a bardzo dobry efekt zabiegu utrzymuje się w ciągu ponad 2-letniej obserwacji.

Konflikt interesów Conflict of interest

Brak konfliktu interesów
None

Adres do korespondencji

*Bożena Werner
Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego
i Pediatrii Ogólnej
Warszawski Uniwersytet Medyczny
ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa
tel.: +48 (22) 317-95-88
bozena.werner@wum.edu.pl

nadesłano: 2.03.2020
zaakceptowano do druku: 23.03.2020

Piśmiennictwo

1. Singh GK: Congenital Aortic Valve Stenosis. *Children* 2019; 6: 69-79.
2. Simpson JM, Sharland GK: Natural history and outcome of aortic stenosis diagnosed prenatally. *Heart* 1997; 77: 205-210.
3. Hornberger LK, Sanders SP, Rein AJ et al.: Left heart obstructive lesions and left ventricular growth in the midtrimester fetus. A longitudinal study. *Circulation* 1995; 92: 1531-1538.
4. Mäkikallio K, McElhinney DB, Levine JC et al.: Fetal aortic valve stenosis and the evolution of hypoplastic left heart syndrome: patient selection for fetal intervention. *Circulation* 2006; 113: 1401-1405.
5. Sievers HH, Schmidtke C: A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 1226-1233.
6. Sun BJ, Lee S, Jang JY et al.: Performance of a simplified dichotomous phenotypic classification of bicuspid aortic valve to predict type of valvulopathy and combined aortopathy. *JASE* 2017; 30: 1152-1161.
7. Donati F, Myerson S, Bissell MM et al.: Improving the accuracy and precision of noninvasive estimation of peak pressure drops. *Circ-Cardiovasc Imag* 2017; 10: 5207.
8. Feltes TF, Bacha EF, Beekman RH et al.: Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123: 2607-2652.
9. Brown JW, Rodefeld MD, Ruzmetov M et al.: Surgical valvuloplasty versus balloon aortic dilation for congenital aortic stenosis: Are evidence-based outcomes relevant? *Ann Thorac* 2012; 94: 146-155.
10. Hill GD, Ginde S, Rios R et al.: Surgical valvotomy versus balloon valvuloplasty for congenital aortic valve stenosis: A systematic review and meta-analysis. *JAHA* 2016; 5: 3931.
11. Carrel T, Kadner A: Long-term clinical and imaging follow-up after reinforced pulmonary autograft ross procedure. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg* 2016; 19: 59-62.