

Тотальний аномальний дренаж легеневих вен: результати хірургічного лікування



І.М. Ємець

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», Київ

Мета роботи — здійснити аналіз результатів хірургічного лікування тотального аномального дренажу легеневих вен у дітей, оперованих у період із 2000 по 2011 рік.

Матеріали та методи. У період із січня 2000 по грудень 2011 року в Національному інституті серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України та в Науково-практичному медичному центрі дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України проведено хірургічне лікування 137 пацієнтів із тотальним аномальним дренажем легеневих вен. Хворих, які перебували на лікуванні протягом 2000—2004 рр., зараховано до I групи (n = 39), 2005—2011 рр. — до II групи (n = 98). Медіана віку пацієнтів I групи склала 3 міс (від 7 днів до 14 років), II групи — 1,5 міс (від 1 дня до 9 років), маса тіла — 4,7 кг (від 1,83 до 32 кг) та 4 кг (від 2,1 до 28,5 кг) відповідно. В обох групах переважна кількість пацієнтів — діти віком 1—12 міс. Так, у I групі спостерігалось 59 % (n = 23) таких пацієнтів, у II групі — 60,2 % (n = 59). Новонароджених та дітей віком старше 12 міс у I та II групах — 28,2 % (n = 11) і 35,7 % (n = 35), 12,8 % (n = 5) і 4,1 % (n = 4) відповідно.

Результати та обговорення. У післяопераційному періоді померло 17 (12,4 %) пацієнтів, із них 14 (35,9 %) I групи, а також 3 (3,1 %) II групи. Слід зазначити відсутність летальності серед останніх за часом операції 64 пацієнтів. Основна причина смерті серед пацієнтів I групи — прогресивна серцева недостатність (50 %, n = 7). Найчастіше вона була наслідком малих розмірів лівого шлуночка (n = 4) та ішемічного пошкодження міокарда (n = 3). 5 (35,7 %) пацієнтів померло на висоті легеневих гіпертензивних кризів, зумовлених підвищеною реактивністю легеневого судинного русла в ранньому післяопераційному періоді. Серед інших причин смерті спостерігалися пневмонії (14,3 %, n = 2). Причини 3 летальних випадків у II групі: обструкція відтоку крові з легеневих вен унаслідок несприятливої анатомії вади (незадовільно сформований колектор із вузькими легеневидами венами), що призвела до неможливості проведення оптимальної хірургічної корекції (n = 1); несумісність із життям супутні аномалії розвитку шлунково-кишкового тракту (n = 1) та надмірна кровотрата при важких розладах системи згортання крові у недоношеного новонародженого (n = 1).

Висновки. Тотальний аномальний дренаж легеневих вен належить до групи складних вроджених вад серця. Незважаючи на поступове зростання кількості оперованих пацієнтів, діагностика цієї вади потребує подальшого поліпшення. На сьогодні хірургічне лікування тотального аномального дренажу легеневих вен в Україні супроводжується хорошими безпосередніми результатами.

Ключові слова: тотальний аномальний дренаж легеневих вен, хірургічне лікування.

Стаття надійшла до редакції 7 вересня 2012 р.

Ємець Ілля Миколайович, д. мед. н., заслужений лікар України, директор
01135, м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1
Тел. (044) 284-03-11

Вроджені вади серця (ВВС) спостерігаються у 6—8 випадках на 1000 дітей, народжених живими. Ця патологія характеризується значним поліморфізмом анатомічних ознак, гемодинамічних розладів та клінічних проявів захворювання. При простих варіантах вад хірургічне лікування може бути проведене в плановому порядку у пацієнтів віком декілька місяців чи навіть років. Проте за наявності складних вад серця хірургічна корекція — це єдиний шлях порятунку пацієнта нерідко у перші години чи дні життя. До складних вад серця зараховують тотальний аномальний дренаж легеневих вен (ТАДЛВ). Ця вада належить до ціанотичних ВВС зі збагаченим легеневим кровотоком. Його частка в структурі вродженої серцевої патології складає 1—3 % [3]. Аномалія характеризується відсутністю сполучення між легеневидами венами (ЛВ) та лівим передсердям водночас із збереженням ембріологічних комунікацій між системами легеневих та системних вен. Прогноз залежить від величини стенозу та/або обструкції відтоку крові з ЛВ як у доопераційний період, так і після проведених оперативних втручань. У деяких випадках ТАДЛВ — справді єдиний невідкладний стан у хірургії ВВС [2]. Більшість нелікованих пацієнтів (70—80 %) із ТАДЛВ вмирають протягом першого року життя [5]. Тому проведення хірургічної корекції часто необхідне у віці немовляти і супроводжується значним рівнем летальності. Уперше успішну хірургічну корекцію ТАДЛВ провів W.H. Muller у 1951 році [6]. Відтоді спостерігається суттєве покращення її результатів. Це наслідок загального вдосконалення лікувальних стратегій у доопераційному, інтраопераційному та післяопераційному періодах. Незважаючи на вказаний прогрес, високий рівень летальності залишається в країнах, що розвиваються, внаслідок того, що діагностика та госпіталізація пацієнтів у провідні центри часто запізнілі й відбуваються на етапах вираженої легеневої гіпертензії, яка часто поєднується з інфекційними ускладненнями.

Мета роботи — здійснити аналіз результатів хірургічного лікування тотального аномального дренажу легеневих вен у дітей, оперованих у період із 2000 по 2011 рік.

Матеріали та методи

У період із січня 2000 по грудень 2011 року в Національному інституті серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України та в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» проведено хірургічне лікування 137 пацієнтів із ТАДЛВ. Хворих, які перебували на лікуванні протягом 2000—2004 рр., зараховано до I групи (n = 39), 2005—2011 рр. — до II групи (n = 98). Медіана віку пацієнтів I групи склала 3 міс (від 7 днів до 14 років), II групи — 1,5 міс (від 1 дня до 9 років), маса тіла — 4,7 кг (від 1,83 до 32 кг) та 4 кг (від 2,1 до 28,5 кг) відповідно. В обох групах переважна кіль-

■ Т а б л и ц я
Розподіл пацієнтів I та II груп за формами ТАДЛВ

Форма	I група (n = 39)	II група (n = 98)
Супракардіальна	14 (35,9 %)	50 (51 %)
Інтракардіальна	15 (38,5 %)	31 (31,6 %)
Інфракардіальна	5 (12,8 %)	13 (13,3 %)
Змішана	5 (12,8 %)	4 (4,1 %)

кість пацієнтів — діти віком 1—12 міс. Так, у I групі спостерігалось 59 % (23) таких пацієнтів, у II групі — 60,2 % (59). Новонароджених та дітей віком старше 12 міс у I та II групах — 28,2 % (11) і 35,7 % (35), 12,8 % (5) і 4,1 % (4) відповідно.

Діагноз та форма ТАДЛВ визначалися на основі результатів клінічного обстеження та ехокардіограми (ЕхоКГ). Із метою уточнення діагнозу 19 пацієнтам I групи проведено катетеризацію порожнини серця з ангіокардіографією. У 2 пацієнтів заходи були доповнені проведенням процедури Рашкінда. Слід зазначити, що всім пацієнтам II групи точний анатомічний діагноз встановлено лише на основі ЕхоКГ, що дозволило уникнути проведення ангіокардіографії, яка має суттєвий негативний вплив на стан пацієнтів у доопераційному періоді. У більшості пацієнтів — 46,7 % (64) — була супракардіальна форма аномалії, у 33,6 % (46) — інтракардіальна форма, у 13,1 % (18) пацієнтів — інфракардіальна і у 6,6 % (9) — змішана. Розподіл пацієнтів I та II груп за формами вади представлено в таблиці. За результатами ЕхоКГ, 100 % легенева гіпертензія спостерігалася в 65 % (89) випадків. Електрокардіограма в усіх пацієнтів демонструвала ознаки перевантаження правих відділів серця. Характерний нормальний рівень артеріального тиску при низьких показниках серцевого індексу.

При погіршенні клінічного стану з метою профілактики та корекції синдрому низького серцевого викиду в доопераційному періоді всім пацієнтам призначали діуретичну терапію фуросемідом (4 мг/кг/добу), а також інотропну підтримку за потреби (добутамін 2—5 мкг/кг/хв).

Хірургічне втручання у пацієнтів I групи проводили після максимальної стабілізації стану пацієнтів із метою зниження ризику операції. Усіх пацієнтів II групи прооперовано за екстремними показаннями відразу після встановлення діагнозу ТАДЛВ незалежно від стану під час госпіталізації та рівня оперативного ризику. Для корекції аномалії (накладання анастомозу між лівим передсердям та колектором ЛВ) при супра- та інфракардіальній формах вади у пацієнтів I групи використовували методики за G.R. Williams, W.R. Richardson та G.S. Campbell [9], а також за H.B. Shumacker та H. King [7], при інтракардіальній формі — методику корекції за R.Van Praagh (дренаж у коронарний синус) [8] або відведення ЛВ крізь дефект міжпередсердної перетинки (дренаж у праве передсер-

дя). Середня тривалість штучного кровообігу в цій групі склала (142 ± 99) хв, перетискання аорти — ($49,1 \pm 20,0$) хв. Починаючи з 2005 року (усі пацієнти II групи) для корекції супра- та інфракардіальної форм аномалії використовуємо власну модифікацію хірургічної корекції ТАДЛВ, при якій для накладання анастомозу між лівим передсердям та колектором ЛВ серце вивертають і розміщують його верхівку в правій плевральній порожнині [1]. Середня тривалість штучного кровообігу в цій групі склала (118 ± 42) хв, перетискання аорти — (48 ± 16) хв. Перед зупинкою апарата штучного кровообігу пацієнтам обох груп для профілактики розвитку синдрому низького серцевого викиду планово призначали інотропну підтримку (добутамін, сімдакс) у комбінації з вазодилаторами (нітрогліцерин).

Результати та обговорення

У післяопераційному періоді померло 17 (12,4 %) пацієнтів, із них 14 (35,9 %) I групи, 3 (3,1 %) II групи. Слід зазначити відсутність летальності серед останніх за часом операції 64 пацієнтів.

Основна причина смерті серед пацієнтів I групи — прогресивна серцева недостатність (50 %, $n = 7$). Найчастіше вона була наслідком малих розмірів лівого шлуночка ($n = 4$) та ішемічного пошкодження міокарда ($n = 3$). 5 (35,7 %) пацієнтів померло на висоті легеневих гіпертензивних кризів, зумовлених підвищеною реактивністю легеневого судинного русла в ранньому післяопераційному періоді. Серед інших причин смерті спостерігалися пневмонії (14,3 %, $n = 2$). Причини 3 летальних випадків у II групі: обструкція відтоку крові з ЛВ внаслідок несприятливої анатомії вади (незадовільно сформований колектор із вузькими ЛВ), що призвела до неможливості проведення оптимальної хірургічної корекції (1); несумісність із життям супутні аномалії розвитку шлунково-кишкового тракту (1) та надмірна крововтрата при важких розладах системи згортання крові в 1 недоношеного новонародженого.

ТАДЛВ належить до складних вроджених серцевих аномалій із дуже несприятливим природним перебігом [5]. Діти з цієї вадою, які переживають перший рік життя, у більшості випадків мають стабільний стан здоров'я, що є наслідком сприятливої анатомії вади. Ризик операції у таких пацієнтів можна порівняти з ризиком при ізольованому дефекті міжпередсердної перетинки. Водночас пацієнти, у котрих вада завдяки складній анатомії проявляється в перші дні чи місяці жит-

тя, характеризуються важкістю стану, яка погано піддається стабілізації, а також необхідністю екстреного проведення хірургічної корекції, часто з високим ступенем ризику. Саме остання категорія пацієнтів становить найбільший інтерес та своєрідний виклик для представників різних медичних спеціальностей як у плані своєчасної діагностики, так і в плані хірургічного лікування.

Своєчасна діагностика ТАДЛВ — один із елементів успішного лікування цієї складної вади, оскільки проміжок часу від декомпенсації стану до смерті пацієнта часто складає лічені дні. Звертає на себе увагу поступове покращення діагностики ТАДЛВ, що проявляється збільшенням кількості оперованих пацієнтів (98 пацієнтів протягом 7 років (2005—2011) порівняно з 39 пацієнтами протягом 5 років (2000—2004)). Паралельно з цим слід зазначити, що більшість оперованих пацієнтів (59 % у I групі та 60,2 % у II групі) мають вік від 1 до 12 міс, тоді як частка новонароджених пацієнтів зросла лише на 25 % (із 28,2 % у I групі до 35,7 % у II групі). Саме суттєве зростання останнього показника, на нашу думку, буде об'єктивно свідчити про покращення діагностики ТАДЛВ.

Історія хірургічного лікування ТАДЛВ охоплює понад 50 років [6]. Протягом останніх десятиліть відбувся суттєвий прогрес у якості лікування цієї вади у пацієнтів першого року життя, і на сьогодні рівень летальності при ній у світових клініках рідко перевищує 7—8 % [2, 3]. Однак в Україні незадовільні результати лікування ТАДЛВ утримувалися до останнього часу. Так, у групі з 39 пацієнтів, оперованих в Україні у період із 2000 по 2004 рік, рівень летальності склав 35,9 %. Проте після оптимізації надання допомоги дітям із ТАДЛВ в Україні рівень летальності суттєво знизився. У групі з 98 пацієнтів, оперованих у Науково-практичному медичному центрі дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України протягом 2005—2011 років, рівень летальності склав 3,1 %.

Висновки

Тотальний аномальний дренаж легеневих вен належить до групи складних вроджених вад серця.

Незважаючи на поступове зростання кількості оперованих пацієнтів, діагностика цієї вади потребує подальшого поліпшення.

На сьогодні хірургічне лікування тотального аномального дренажу легеневих вен в Україні супроводжується добрими безпосередніми результатами.

Література

1. Богута Л.Ю., Ємець І.М. Хірургічна корекція тотального аномального дренажу легеневих вен: власна технічна модифікація // Серцево-судинна хірургія: Щорічник наукових праць Асоціації серцево-судинних хірургів України. — Вип. 14. — К., 2006. — С. 17—18.
2. Ando M., Takahashi Y., Kikuchi T. Total anomalous pulmonary venous connection with dysmorphic pulmonary vein: a risk for postoperative pulmonary venous obstruction // *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. — 2002. — Vol. 4. — P. 347—351.
3. Michielon G., Di Donato R.M., Pasquini L. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions // *Eur. J. Cardiothorac Surg.* — 2002. — Vol. 22. — P. 184—191.
4. Muller W.H. The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins // *Ann. Surg.* — 1951. — Vol. 134. — P. 683—699.
5. Noori N.M., Meraji M., Motamedi M.H. et al. Surgical Outcome for Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Children // *Iranian Heart Journal*. — 2001. — Vol. 2, N 2. — P. 15—18.

6. Muller W.H. The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins // *Ann. Surg.*— 1951.— Vol. 134.— P. 683—699.
7. Shumacker H.B. Jr, King H. A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage // *Surg. Gynecol. Obstet.*— 1961.— Vol. 112.— P. 763—765.
8. Van Praagh R., Harken A.H., Dilsie G., Ando M., Gross R.E. Total anomalous pulmonary venous drainage to the coronary sinus: a revised procedure for its correction // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*— 1972.— Vol. 64.— P. 132—135.
9. Williams G.R., Richardson W.R., Campbell G.S. Repair of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*— 1964.— Vol. 47.— P. 199—205.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен: результаты хирургического лечения

И.Н. Ємець

Цель работы — осуществить анализ результатов хирургического лечения тотального аномального дренажа легочных вен у пациентов, оперируемых в период с 2000 по 2011 год.

Материалы и методы. За период с января 2000 по декабрь 2011 года в Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова НАМН Украины и в «Научно-практическом медицинском центре детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины» проведено хирургическое лечение 137 пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен. Пациенты, которые находились на лечении на протяжении 2000—2004 гг., отнесены к I группе (n = 39), 2005—2011 гг. — ко II группе (n = 98). Медиана возраста пациентов I группы составила 3 мес (с 7 дней до 14 лет), II группы — 1,5 мес (с 1 дня до 9 лет), масса тела 4,7 кг (с 1,83 до 32 кг) и 4 кг (с 2,1 до 28,5 кг) соответственно. В обеих группах преобладало количество пациентов возрастом 1—12 мес. Так, и в I, и во II группах наблюдалось 59 % (n = 23) и 60,2 % (n = 59) таких пациентов соответственно. Новорожденных и детей возрастом старше 12 мес в I и II группах было 28,2 % (n = 11) и 35,7 % (n = 35), 12,8 % (n = 5) и 4,1 % (n = 4) соответственно.

Результаты и обсуждение. В послеоперационном периоде умерло 17 (12,4 %) пациентов, из них 14 (35,9 %) I группы, а также 3 (3,1 %) II группы. Следует отметить отсутствие летальности среди последних по времени операции 64 больных. Основная причина смерти среди пациентов I группы — прогрессирующая сердечная недостаточность (50 %, n = 7). Чаще всего она была следствием малых размеров левого желудочка (n = 4) и ишемического повреждения миокарда (n = 3). 5 (35,7 %) пациентов умерло на высоте легочных гипертензивных кризов, обусловленных повышенной реактивностью легочного сосудистого русла в раннем послеоперационном периоде. Среди других причин смерти наблюдались пневмония (14,3 %, n = 2). Причины 3 летальных случаев во II группе: обструкция оттока крови с легочных вен в результате неблагоприятной анатомии порока (неудовлетворительно сформирован коллектор с узкими легочными венами), что привело к невозможности проведения оптимальной хирургической коррекции (n = 1); несовместимые с жизнью сопутствующие аномалии развития желудочно-кишечного тракта (n = 1) и чрезмерная кровопотеря при тяжелых расстройствах системы сворачивания крови у недоношенного новорожденного (n = 1).

Выводы. Тотальный аномальный дренаж легочных вен относится к группе сложных врожденных пороков сердца. Невзирая на постепенный рост количества оперируемых пациентов, диагностика этого порока нуждается в дальнейшем улучшении. На сегодняшний день хирургическое лечение тотального аномального дренажа легочных вен в Украине сопровождается хорошими непосредственными результатами.

Ключевые слова: тотальный аномальный дренаж легочных вен, хирургическое лечение.

Total anomalous pulmonary venous drainage: surgical outcomes

I.M. Yemets

The aim is to analyze surgical outcomes in patients with total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) in the period of 2000—2011.

Materials and methods. 137 patients underwent surgery for TAPVD in Amosov Heart Institute and Ukrainian Children's Cardiac Center in a period from January 2000 to December 2011. Patients were organized in two groups. The first group consisted of 39 patients underwent surgery in a period of 2000—2004. 98 patients operated in a period 2005—2011 and were referred to group II. The age mediana in group I was 3 months (ranged from 7 days to 14 years), for the group II — 1.5 months (ranged from 1 day to 9 years), body weight — 4.7 kg (ranged from 1.83 to 32 kg) and 4 kg (ranged from 2.1 to 28.5 kg), respectively. The majority of patients in both groups were aged between 1 month and 12 months (59 % (n = 23) in group I, 60.2 % (n = 59) in group II).

Results and discussion. Seventeen patients (12.4 %) of both groups died in the early postoperative period: 14 (35.9 %) patients in group I, 3 (3.1 %) patients in group II. There was no mortality among last 64 patients in this series. Heart failure was the most prevalent mortality cause in group I (50 %, n = 7). Another 5 (35.7 %) deaths were related to pulmonary hypertensive crises. Pneumonia was the death cause in 2 (14.3 %) patients in group II. Pulmonary venous obstruction due to abnormal defects anatomy (poorly formed collector with narrow pulmonary veins) led to the impossible surgical correction in one child (n=1), associated gastrointestinal anomalies incompatible with life (n = 1) and excessive blood loss due to severe coagulopathy in preterm infant were the main causes of death for three patients in group II.

Conclusions. Total anomalous pulmonary venous drainage related to the severe complex congenital heart defects. The TAPVD diagnostics needs further improvement despite gradual increase in operated patients number. Currently, surgery for TAPVD in Ukraine is associated with good immediate outcomes.

Key words: total anomalous pulmonary venous connection, surgical management.