

УДК 616.126.32-037

**О.Е. Репин, Л.С. Манюк, В.И. Корча, Э.К. Кептанару,
О.Е. Малыга, Е.И. Вырлан, И.В. Куку**

Республиканская клиническая больница, Кишинев, Молдова

Хирургическое лечение сопутствующей патологии при корригированной транспозиции магистральных сосудов

ОРИГІНАЛЬНІ
ДОСЛІДЖЕННЯ

Цель работы – проанализировать опыт физиологической коррекции корригированной транспозиции магистральных сосудов (КТМС).

Материалы и методы. В Республиканской клинической больнице в 1995–2014 гг. находились под наблюдением 39 пациентов с КТМС в возрасте от 2 месяцев до 48 лет, что составило 0,7 % от всех больных с врожденными пороками сердца, обследованных за этот период. У данных пациентов регистрировали следующие сопутствующие заболевания: недостаточность трехстворчатого клапана (7 лиц), дефект межжелудочковой перегородки – ДМЖП (12), атриовентрикулярную (АВ) блокаду 3-й степени (4), недостаточность митрального клапана (2), стеноз легочной артерии (5).

Результаты. У 19 больных (50 % от числа больных с КТМС) выполнены 24 операции по поводу сопутствующих аномалий, а также развившихся осложнений. Проведена коррекция недостаточности системного АВ-клапана у 6 больных (пластика – у 4, протезирование – у 2 пациентов), суживание легочной артерии – у 2, пластика ДМЖП – у 9, имплантация постоянного электрокардиостимулятора – у 4, пластика митрального клапана – у 2, устранение подлегочного стеноза – у 2, анастомоз Гленна – у 1. Операции выполнены без летальных исходов. Больные выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии, наблюдались в сроки от 8 мес до 14 лет. У всех пациентов коррекция сопутствующей патологии была адекватной. В отдаленные сроки после операции прооперированы 3 больных в связи с прогрессированием недостаточности системного клапана. Один больной в возрасте 48 лет находится на медикаментозной поддержке в связи с недостаточностью системного желудочка.

Выводы. Операции при КТМС могут выполняться с низкой летальностью и хорошими непосредственными результатами. Однако сохраняется высокий риск развития АВ-блокады, недостаточности системного АВ-клапана, сердечной недостаточности в 4–5-й декаде жизни, несмотря на адекватно выполненную коррекцию сопутствующей патологии. Раннее выявление и адекватная коррекция сопутствующих дефектов и осложнений позволяют достичь удовлетворительных непосредственных и долгосрочных результатов.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, корригированная транспозиция магистральных сосудов.

Корригированная транспозиция магистральных сосудов (КТМС), описанная впервые К. von Rokitansky в 1875 г., – это комплексная сердечная аномалия, включающая дискордантное атриовентрикулярное (АВ) и вентрикулоартериальное сообщение. Таким образом, двойное дискордантное сообщение с инверсией на обоих уровнях приводит к нормальному физиологическому кровообращению в полостях сердца при

сохранении аномальной анатомии. КТМС часто сочетается с другими внутрисердечными аномалиями, которыми, как правило, являются три основных порока: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП); стеноз легочной артерии (ЛА) или подлегочный стеноз выводного отдела левого желудочка (ЛЖ); аномалия трехстворчатого клапана (ТК), приводящая к недостаточности системного АВ-клапана. Анатомия проводя-

шей системы и венечных артерий также аномальны.

КТМС встречается примерно в 1,4 % случаев при патологоанатомическом исследовании и составляет 0,5–1 % от всех врожденных пороков сердца (ВПС) [7]. Продолжительность жизни данных больных составляет около 60 лет, однако сокращается при наличии сопутствующих ВПС. Как правило, эти больные не предъявляют жалоб до 3–4-й декады жизни, однако у них отмечается снижение толерантности к физической нагрузке [4, 8].

Цель работы – проанализировать опыт физиологической коррекции корригированной транспозиции магистральных сосудов.

Материалы и методы

С 1995 по 2014 гг. под наблюдением находились 39 больных с КТМС (примерно 0,7 % от общего числа пациентов с ВПС, обследованных за этот период) в возрасте от 2 мес до 48 лет. Сопутствующая внутрисердечная патология выявлена у 22 из них (56,4 % от числа лечившихся в нашем центре больных с КТМС). У 19 (10 женщин и 9 мужчин) из 22 больных проведены 24 операции по поводу сопутствующих аномалий, а также развившихся осложнений (троим больным выполнены операции за пределами страны). Распределение данных пациентов по возрасту и полу представлено в *табл. 1*.

У данных больных регистрировали следующие сопутствующие заболевания: недостаточность ТК (7 пациентов), ДМЖП (12), АВ-блокаду 3-й степени (4), недостаточность митрального клапана – МК (2), стеноз ЛА (5). Самым частым сочетанием пороков было наличие ДМЖП и легочного стеноза. Возраст выявления АВ-блокады: 3 месяца, 5 лет, 7 лет, 11 лет, 13 лет, 48 лет.

Результаты

Первично пациентам проведена коррекция следующих аномалий: недостаточности системного АВ-клапана у 6 больных (пластика – у 4, протезирование – у 2 пациентов), пластика ДМЖП – у 9, имплантация постоянного электрокардиостимулятора (ЭКС) – у 4, пластика МК – у 2, устранение легочного стеноза – у 3, суживание ЛА – у 2, операции выполнены без летальных исходов (*табл. 2*).

В ранний послеоперационный период отмечали следующие осложнения: АВ-блокаду 3-й степени (у 2 больных); решунт ДМЖП (у 1).

Таблица 1

Распределение по возрасту и полу оперированных больных с корригированной транспозицией магистральных сосудов (n = 19)

Возраст, годы	Мужской пол	Женский пол	Всего
Меньше 1	2	2	4
1–10 лет	3	3	6
11–20	3	4	7
Больше 20	2	–	2

Таблица 2

Первичные операции

Операция	Количество больных
Изолированная пластика ДМЖП	5
Первичная имплантация ЭКС	2
Суживание ЛА	2
Протезирование ТК + пластика МК	2
Пластика ТК + МК, пластика ДМЖП + дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП)	1
Пластика ТК + пластика ДМЖП	1
Пластика ТК + имплантация ЭКС	1
Пластика ТК + пластика МК	1
Пластика ДМЖП + ДМПП + устранение стеноза ЛА	1
Пластика ДМЖП + имплантация кондуита ЛЖ–ЛА	1
Пластика ДМПП + устранение стеноза ЛА + имплантация ЭКС	1
Анастомоз Гленна	1

По поводу послеоперационной АВ-блокады имплантирован постоянный ЭКС. Больные выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии, наблюдались в сроки от 3 месяцев до 10 лет. У всех пациентов коррекция сопутствующей патологии была адекватной. В отдаленный период отмечены следующие осложнения: недостаточность ТК (у 6 больных, выраженная – у 4, умеренная – у 2), инфекционный эндокардит ложа электрода с вовлечением МК (у 1 пациента), декомпенсация системного желудочка (у 1), стеноз клапаносодержащего кондуита (у 1).

В отдаленный период после операции прооперированы 8 пациентов: у 3 выполнено протезирование ТК по поводу прогрессирования его недостаточности (1 – после первичной операции – пластики ДМЖП через 6 лет после первичной операции, 2 – после пластики ТК), 1 – замена

клапансодержащего кондуита (тип Нансок) между ЛЖ и ЛА на гомографт через 7 лет после первичной операции, 1 – протезирование МК с удалением инфицированного эндокардиального электрода и имплантация ЭКС с миокардиальным электродом, дебандаж ЛА с пластикой ДМЖП. Еще у 1 пациента через 2 года после наложения анастомоза Гленна развилась АВ-блокада 3-й степени, по поводу чего имплантирован ЭКС. В отдаленные сроки после операции умер 1 больной вследствие прогрессирующей сердечной недостаточности, оперированный в 48 лет по поводу недостаточности ТК, с фракцией выброса 40 %. Замена клапана не привела к улучшению функции системного желудочка.

Обсуждение

Большинство детей, родившихся с КТМС, имеют те или иные внутрисердечные аномалии. Выживаемость в значительной степени зависит от наличия и коррекции сопутствующей патологии. В зависимости от выраженности аномалии, хирургическое вмешательство может потребоваться в любом возрасте.

ДМЖП. Приводит к объемной перегрузке анатомически правого желудочка и более ранней, чем обычно, его декомпенсации. Кроме того, как утверждает ряд авторов, кровоснабжение анатомически правой венечной артерией гипертрофированного системного желудочка приводит к развитию относительной коронарной недостаточности и быстрой его декомпенсации, особенно в условиях дополнительных нагрузок. В эксперименте R.J. Bache и T.R. Vrobel [1] показали, что гипертрофированное сердце при нагрузке подвержено субэндокардиальной ишемии даже при отсутствии коронарной патологии. При этом гипертрофия правого желудочка не сопровождается адекватной сосудистой пролиферацией [4].

Легочный стеноз. Приводит к увеличению постнагрузки анатомически левого желудочка, но обычно достаточно хорошо переносится, так как ЛЖ изначально предназначен для работы в условиях высокого давления. Проблему представляет наличие выраженного легочного стеноза и гипоплазии кольца ЛА.

Недостаточность ТК. ТК генетически предназначен для работы в условиях низкого давления. При данной аномалии работа в условиях системного кровообращения часто приводит к регургитации. Это ухудшает функцию правого желудочка, приводит к его дилатации и в свою очередь усиливает недостаточность клапана. Часто при данной патологии описываются

структурные аномалии клапана по типу аномалии Эбштейна. По данным L. Prieto и соавторов [5], 20-летняя выживаемость оперированных больных с недостаточностью ТК и без нее составила соответственно 34 и 90 %. Также 20-летняя выживаемость неоперированных больных с недостаточностью ТК и без нее составила 60 и 100 %. Анализируя результаты протезирования и пластики ТК, R. Scherptong и соавторы [6] показали, что, несмотря на улучшение функционального класса, коррекция недостаточности ТК не приводила к улучшению сократительной способности желудочка. Кроме того, отмечается высокая частота рецидива той или иной степени регургитации.

Полная АВ-блокада. Примерно 10 % детей рождаются с полной АВ-блокадой, и 40–50 % – с блокадой 1–2-й степени. В среднем АВ-блокада вновь появляется у 2 % больных [7]. Спонтанная АВ-блокада может возникнуть в любое время или ее может спровоцировать хирургическое вмешательство. Не нуждались в имплантации ЭКС к 40 годам 62 % пациентов [2]. В нашем исследовании ДМЖП был одной из наиболее частых причин проведения первичной операции. Операция в этих условиях связана с более высоким риском развития полной поперечной блокады сердца. При пластике дефекта необходимо применение приема с накладыванием швов со стороны системного желудочка для профилактики повреждения проводящих путей. Мы отметили всего 1 случай АВ-блокады. При сопутствующем легочном стенозе в 2 случаях он был вызван избыточной фиброзной тканью под створкой МК при нормальном диаметре кольца ЛА. Иссечение фиброзных тканей позволило устранить стеноз. При выраженном легочном стенозе с гипоплазией кольца невозможно проведение стандартной операции пластики кольца ЛА вследствие его центрального расположения. В этом случае показано наложение кондуита между ЛЖ и ЛА, что и было выполнено в одном случае. Остается нерешенной тактика при недостаточности ТК. Ряд авторов связывают прогрессирующую недостаточность системного желудочка с длительно существующей недостаточностью ТК [3, 8]. По данным литературы, пластические операции на системном АВ-клапане при КТМС часто приводят к рецидиву, с необходимостью его замены. Есть данные об улучшении запирающей функции ТК при суживании ЛА [9]. Мы выполнили пластику ТК в четырех случаях с удовлетворительным непосредственным результатом, однако следует отметить, что выполнялись они одно-

моментно с пластикой ДМЖП. Таким образом, эффект операции частично мог быть связан с уменьшением объемной перегрузки правого желудочка, уменьшением его размеров, снижением легочной гипертензии. Из 4 проведенных пластических операций в двух случаях прогрессирование недостаточности привело к необходимости протезирования ТК. К сожалению, в нашем отделении не выполняются операции «двойного переключения», однако под наблюдением находятся 2 пациента с ДМЖП, выраженной легочной гипертензией и недостаточностью ТК, которым были выполнены операция «двойного переключения» и пластика ДМЖП в возрасте 9 и 11 месяцев соответственно. В отдаленные сроки после операции у них сохраняется минимальная регургитация ТК.

Выводы

Операции при корригированной транспозиции магистральных сосудов могут выполняться с низкой летальностью и хорошими непосредственными результатами. Однако сохраняется высокий риск развития атриовентрикулярной блокады, недостаточности системного атриовентрикулярного клапана, сердечной недостаточности в 4–5-й декаде жизни, несмотря на адекватно выполненную коррекцию сопутствующей патологии. Коррекция сопутствующих внутрисердечных патологий при корригированной транспозиции магистральных сосудов должна выполняться незамедлительно, выжидательная тактика может привести к декомпенсации системного желудочка и неудовлетворительным отдаленным результатам.

Редакція журналу дякує завідувачу дитячого відділення ДУ «Інститут серця МОЗ України» Ірині Олександрівні Аксьоновій за допомогу в редагуванні цієї статті.

Литература

1. Bache R.J., Vrobel T.R. Effects of exercise on blood flow in the hypertrophied heart // J. Am. Coll. Cardiol.– 1978.– Vol. 44.– P. 1029.
2. Dobson R., Danton M., Nicola W., Hamish W. The natural and unnatural history of the systemic right ventricle in adult survivors // J. Thorac. Cardiovascular Surgery.– 2013.– Vol. 145, Issue 6.– P. 1493–1503.
3. Graham T.P.Jr, Bernard Y.D., B.G. Mellen et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study // J. Am. Coll. Cardiol.– 2000.– Vol. 36.– P. 255–261.
4. Hauser M., Bengel F.M., Hager A. et al. Impaired myocardial blood flow and coronary flow reserve of the anatomical right systemic ventricle in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries // Heart. – 2003. – Vol. 89.– P. 1231–1235.
5. Prieto L.R., Hordof A.J., Secic M. et al. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries // Circulation. – 1998.– Vol. 98.– P. 997–1005.
6. Scherptong R., Vliegen H., Winter M. Tricuspid valve surgery in adults with a dysfunctional systemic right ventricle repair or replace? // Circulation. – 2009. – Vol. 119. – P. 1467–1472.
7. Shinbane J., Shriki J., Hindoyan A. et al. Unoperated congenitally corrected transposition of the great arteries, nonrestrictive ventricular septal defect, and pulmonary stenosis in middle adulthood: do multiple wrongs make a right? // World J. Pediatric and Congenital Heart Surgery.– 2012.– Vol. 3.– P. 123.
8. Tay E., Frogoudaki A., Inuzuka R. et al. Exercise intolerance in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries relates to right ventricular filling pressure // Intern. J. Cardiology.– 2011.– Vol. 147, Issue 2.– P. 219–223.
9. Winlaw D.S., McGuirk S.P., Balmer C. et al. Intention-to-treat analysis of pulmonary artery banding in conditions with a morphological right ventricle in the systemic circulation with a view to anatomic biventricular repair // Circulation.– 2005.– Vol. 111.– P. 405–411.

О.Є. Рєпін, Л.С. Манюк, В.І. Корча, Є.К. Кептанару, О.Є. Малига, Є.І. Вирлан, І.В. Куку

Республіканська клінічна лікарня, Кишинів, Молдова

Хірургічне лікування супутньої патології при коригованій транспозиції магистральних судин

Мета роботи – проаналізувати досвід фізіологічної корекції коригованої транспозиції магистральних судин (КТМС).

Матеріали і методи. У Республіканській клінічній лікарні у 1995–2014 рр. перебували під наглядом 39 пацієнтів з КТМС віком від 2 місяців до 48 років (0,7 % від усіх хворих з природженими вадами серця, обстежених за цей період). У пацієнтів реєстрували такі супутні захворювання: недостатність тристулкового клапана (7 осіб), дефект міжшлуночкової перегородки – ДМШП (12), атриовентрикулярну (АВ) блокаду 3-го ступеня (4), недостатність мітрального клапана (2), стеноз легеневої артерії (5).

Результати. У 19 хворих (50 % від усіх осіб з КТМС) виконано 24 операції з приводу супутніх аномалій, а також ускладнень, які розвинулися. Проведено корекцію недостатності системного АВ-клапана у 6 хворих (пластику – у 4, протезування – у 2 пацієнтів), звужування легеневої артерії – у 2, пластику ДМШП – у 9, імплантацію постійного електрокардіостимулятора – у 4, пластику мітрального клапана – у 2, усунення підлегеневого стенозу – у 2, анастомоз Гленна – у 1. Операції виконано без летальних випадків. Хворих виписали зі стаціонару в задо-

вільному стані, спостерігали в терміни від 8 міс до 14 років. У всіх пацієнтів корекція супутньої патології була адекватною. У віддалені терміни після операції прооперовано 3 хворих з огляду на прогресування недостатності системного клапана. Один хворий віком 48 років отримує медикаментозну підтримку з приводу недостатності системного шлуночка.

Висновки. Операції в пацієнтів з КТМС можуть виконуватися з низькою летальністю і добрими безпосередніми результатами. Однак зберігається високий ризик розвитку АВ-блокади, недостатності системного АВ-клапана, серцевої недостатності в 4–5-й декаді життя, незважаючи на відповідно виконану корекцію супутньої патології. Раннє виявлення і адекватна корекція супутніх дефектів і ускладнень дозволяють досягти задовільних безпосередніх та довгострокових результатів.

Ключові слова: природжена вада серця, коригована транспозиція магістральних судин.

O.Ye. Repin, L.S. Maniuc, V.I. Corcea, E.K. Cheptanaru, O.Ye. Maliga, E.I. Virlan, I.V. Cucu

Republican Clinical Hospital, Kishinev, Republic of Moldova

Our experience in physiologic repair of congenitally corrected transposition of great arteries

The aim – to analyze our experience in the treatment of patients with congenitally corrected transposition of great arteries (CCTGA).

Materials and methods. Thirty-nine patients with CCTGA (0.7 %), age from 4 months to 48 years, were observed since 1995 to 2014. Insufficiency of the tricuspid valve was diagnosed in 7 patients, ventricular septal defect (VSD) – in 12, III degree AV blockade – in 5 patients (in 4 cases – primary AV blockade and in one case – after VSD repair), insufficiency of mitral valve – in 3 cases (in one of them as a result of bacterial endocarditis after implantation of the endocardial electrode), pulmonary stenosis – in 5.

Results. Totally 24 surgeries were performed: correction of systemic valve insufficiency – in 6 patients (plastics – in 4 of them and prosthesis in 2 patients), VSD plastics – 9, pacemaker implantation – 4, mitral valve plastics – 2, pulmonary artery banding – 2, bidirectional Glenn – 1. Surgeries were performed without lethal outcomes. Patients were observed from 8 months till 14 years. Adequate correction of all associated pathology was achieved in all patients. Concerning the progressing of tricuspid valve insufficiency, replacement of it was done in 3 cases. Medical treatment of the progressive heart failure was prescribed to 48 years-old patient.

Conclusion. The submitted material confirms the data regarding high risk of the development of AV blockade, tricuspid valve insufficiency, as well as right ventricular failure during 4–5th decade of life. Early revealing and adequate correction of accompanying defects and developing complications allows to achieve satisfactory immediate and long-term results.

Key words: congenitally heart disease, corrected transposition of grate arteries.