

Досвід хірургічного лікування аномалії Шона

Довгалюк Е.А.¹, Руденко Н.М.^{1,2}, Ханенова В.А.¹, Довгалюк А.А.^{1,2}, Ємець І.М.¹

¹ ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (Київ)

² Національна медична академія післядипломної освіти імені П. Л. Шупика (Київ)

В роботі представлено досвід хірургічного лікування 29 пацієнтів з аномалією Шона за період з 2004 по 2015 рік. Показано, що, незважаючи на необхідність реінтервенцій, прогноз у даній категорії хворих є сприятливим.

Ключові слова: аномалія Шона, парашутоподібний мітральний клапан, вроджена вада серця.

У 1963 John D. Shone і співавтори вперше описали складний комплекс аномалій, що характеризується обструкцією лівих відділів серця на різних рівнях. Даний синдром включає надклапанне мітральне кільце, парашутоподібний мітральний клапан, субаортальний стеноз і коарктацію аорти. Аномалія Шона досить рідкісна патологія. Існує повна форма комплексу, при якій наявні всі чотири компоненти, проте неповні форми з двома або трьома ознаками також описані і зустрічаються частіше [1]. В сучасній літературі багато авторів використовують діагноз синдром Шона у випадку наявності мітрального стенозу в поєднанні з однією обструкцією відтоку від лівих відділів серця [2].

Розуміння морфології мітрального клапана має вирішальне значення у визначенні тактики і прогнозу. Патологія мітрального клапана (МК) включає надклапанне мітральне кільце, парашутоподібний мітральний клапан, класичний вроджений мітральний стеноз. Надклапанне мітральне кільце являє собою гребінь або мембрану по колу клапанного кільця, що виникає з передсердної поверхні мітрального клапана і часто зростається з клапанним кільцем, порушуючи розкриття стулок і призводячи до стенозу клапана. При парашутоподібному МК усі хорди прикріплюються до єдиного папілярного м'яза. Інколи папілярних м'язів може бути два, але один з них гіпоплазований. Хорди при цьому, зазвичай, вкорочені і потовщені, спостерігається звуження міжхордального простору [3, 4]. Таким чином формується підклапанна обструкція. При класичному мітральному стенозі стулки куполоподібні і потовщені, отвір МК значно зменшений. Патологія вихідного тракту лівого шлуночка може включати субаортальний стеноз, клапанний аортальний стеноз [2, 5].

Мета роботи – проаналізувати власний досвід хірургічного лікування пацієнтів з аномалією Шона.

Матеріали і методи. Нами проведено ретроспективний аналіз хірургічного лікування пацієнтів з аномалією Шона за одинадцятирічний період. З 2004 по 2015 рр. в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» госпіталізо-

вано 29 пацієнтів з аномалією Шона, з них 13 хлопчиків і 16 дівчаток. У нашому спостереженні пацієнтів із повною формою аномалії було 11. У більшості пацієнтів із неповною формою (n=18) діагностовано супутню патологію у вигляді відкритої артеріальної протоки, дефекту міжшлуночкової або міжпередсердної перегородки. Неповна форма була представлена: 3 пацієнти – з коарктацією аорти, клапанним аортальним стенозом, стенозом МК за рахунок дисплазії клапана, звуження міжхордальних просторів; 2 пацієнти – з коарктацією аорти та надклапанним мітральним кільцем, 1 пацієнт – з коарктацією аорти, стенозом МК із парашутоподібним МК, 1 пацієнт – з коарктацією аорти та стенозом МК за рахунок дисплазії клапана і 4 пацієнти – із субаортальним стенозом, коарктацією аорти і типовим мітральним стенозом.

Результати та обговорення. На момент першого втручання середній вік пацієнтів склав $94 \pm 21,6$ доби (від 1 до 180 діб). П'ятнадцять пацієнтів були новонародженими. На першому етапі проведено 17 ендovasкулярних втручань (15 втручань із приводу коарктації аорти і 2 – з приводу коарктації аорти та аортального стенозу). Після ендovasкулярного втручання померла одна дитина. Причиною смерті була серцева недостатність на тлі множинних вроджених вад розвитку. Хірургічні втручання виконано 12-ти пацієнтам: усунення коарктації аорти – 4 пацієнти, усунення коарктації та звужування легеневої артерії – 7 пацієнтів та одна одномоментна корекція вади. Після одномоментної корекції один пацієнт помер у результаті ускладнень – розвитку повної атріовентрикулярної блокади, хілотораксу, спостерігався синдром малого серцевого викиду. Після усунення коарктації аорти та звужування легеневої артерії померла одна дитина. Причиною смерті був сепсис і дихальна недостатність від пневмонії.

Повторні операції проведено 23 пацієнтам. Інтервал між першими двома операціями склав у середньому 16,6 міс. (від 2 до 69 міс.). Середній вік на момент повторного втручання становив $19 \pm 16,2$ міс. (від 2 до

72 міс.). Було проведено 15 втручань на МК (6 усунень надклапанного мітрального кільця і 9 пластик МК, при яких виконувалися папілотомія, комісуротомія, висічення вторинних хорд), 12 операцій з усунення обструкції вихідного тракту лівого шлуночка (ВТЛШ), у тому числі 2 операції Росса-Конно, 4 пластики аортального клапана. Таким чином, 23 пацієнтам було виконано 27 операцій.

Третє втручання проведено 7-ми пацієнтам. Середній вік на момент третьої операції становив $72 \pm 35,03$ міс. (від 5 до 108 міс.). Інтервал між другим і третім втручанням склав у середньому 61,8 міс. (від 2 до 90 міс.). Було виконано 2 протезування МК, 1 процедура заміни кондуїта легеневої артерії після операції Росса-Конно, 1 ендоваскулярне втручання — рентген-ендоваскулярна дилатація стенозу кондуїта легеневої артерії після операції Росса-Конно, 3 повторні пластики МК і 3 повторні усунення субаортального стенозу. Таким чином, було проведено 10 втручань. Четвертої операції потребувала одна дитина через 67 міс. після останнього хірургічного лікування у віці 6 років для заміни кондуїта легеневої артерії після операції Росса-Конно.

Таким чином, метод хірургічної корекції обструкції лівих відділів серця залежав від її морфологічних особливостей. Так, коарктація аорти діагностована у 28 пацієнтів (96%). У 15 (55%) випадках проведена рентген-ендоваскулярна дилатація коарктації аорти, при цьому 5 (33%) пацієнтів потребували надалі повторного втручання на дузі аорти. Хірургічне усунення коарктації аорти виконано 12 (45%) пацієнтам. З них у 7 одночасно було виконано звужування легеневої артерії у зв'язку з наявністю дефектів міжшлуночкової перегородки. Одному пацієнту надалі проведено стентування дуги аорти.

Обструкція вихідного тракту лівого шлуночка документована у 26 (89%) пацієнтів, з них субаортальний стеноз був у 12 (46%) пацієнтів, обструкція на рівні клапана — у 7 (27%) пацієнтів, та 7 (27%) пацієнтів мали змішаний клапанний і підклапанний стеноз. Незважаючи на те, що двостулковий аортальний клапан не входить в описання даної патології, він був діагностований у всіх (100%) пацієнтів. Усунення субаортального стенозу виконано всім 12 пацієнтам, двом (16%) з них проведена операція Росса-Конно. В одного пацієнта після операції Росса-Конно досягнуто доброго результату, у другого залишається невелика аортальна недостатність. У віддаленому періоді два (16%) пацієнти потребували повторного втручання з приводу обструкції ВТЛШ і у двох (16%) відмічається невелика обструкція, яка ще не потребує корекції. Один (8%) пацієнт після усунення обструкції ВТЛШ спостерігається з невеликою аортальною недостатністю та один (8%) пацієнт — з невеликою комбінованою аортальною вадою без явної переваги.

Чотирьом (57%) пацієнтам зі змішаним клапанним і підклапанним аортальним стенозом виконана пластика аортального клапана — комісуротомія і усунення

підклапанної обструкції. В подальшому один пацієнт потребував повторної пластики та, надалі, протезування аортального клапана з приводу вираженої недостатності з імплантацією штучного водія ритму. У трьох пацієнтів спостерігається невеликий аортальний стеноз із максимальним градієнтом до 35 мм рт. ст. Два пацієнти з невеликим змішаним субаортальним і аортальним стенозом і п'ять пацієнтів із невеликим клапанним аортальним стенозом без корекції знаходяться під спостереженням.

Балонна вальвулопластика аортального клапана виконана 2 пацієнтам. У віддаленому періоді в одного з них відзначається помірна комбінована аортальна вада з перевагою стенозу.

Аномалію мітрального клапана діагностовано у всіх 29 (100%) пацієнтів. При цьому парашутоподібний МК описаний у 7 (24%) пацієнтів, надклапанне мітральне кільце — у 8 (28%) пацієнтів, у 14 (48%) пацієнтів діагностована облітерація міжхордальних просторів, гіпоплазія кільця МК. Проведено 9 (31%) пластик МК, суть операції полягала в комісуротомії, папілотомії і висіченні вторинних хорд МК. Двом пацієнтам у подальшому виконано протезування МК, одному з яких — репротезування. Повторна пластика проведена 2 пацієнтам. У віддаленому періоді у всіх пацієнтів відзначається задовільний результат. Надклапанне звуження МК усунуто 6 пацієнтам. Два пацієнти спостерігаються в динаміці з невеликим мітральним стенозом. У віддаленому післяопераційному періоді у 2 пацієнтів діагностована комбінована мітральна вада, у 2 — невеликий мітральний рестеноз, у 1 — помірний рестеноз. У двох (25%) хворих діагностовано залишкову невелику комбіновану мітральну ваду.

Таким чином, 29 пацієнтам з аномалією Шона виконано 67 етапних хірургічних втручань з летальністю 10% (в ранньому післяопераційному періоді померло троє хворих). У віддаленому післяопераційному періоді летальних випадків не було.

Висновки. Аномалія Шона — складна вроджена патологія лівих відділів серця, яка характеризується несприятливим природним перебігом та різноманітністю методів хірургічної корекції. Стратегія хірургічного лікування в нашій клініці — багастадійні усунення критичної обструкції. Вживаність у віддалені строки (до 7 років) сягає 90%. Тактичні зміни в практику даної методики потребують довготривалого спостереження у віддаленому періоді.

Література

1. Shone J. D., Sellers R. D., Anderson R. C., Adams P. Jr., Lillehei C. W., Edwards J. E. The developmental complex of "parachute mitral valve", supraaortic ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta // *Am J Cardiol.* — 1963. — Vol. 6. — P. 714–25.
2. Бойко Е. П. Оценка синдрома многоуровневых обструкций левых отделов сердца методом

- эхокардиографии / Е. П. Бойко // Щорічник наукових праць Асоціації серцево-судинних хірургів України. — К., 2010. — Вип. 18. Серцево-судинна хірургія.
3. Brown J. W., Ruzmetov M. Operative Results and Outcomes in Children With Shone's Anomaly // *Ann Thorac Surg.* — 2005. — Vol. 79. — P. 1358–65.
 4. Brauner R. A., Laks H., Drinkwater D. C. Jr., School F., McCaffery S. Multiple left heart obstruction (Shone's anomaly) with mitral valve involvement: long-term surgical outcome // *Ann Thorac Surg.* — 1997. — Vol. 64. — P. 721–9.
 5. Ruckman R. N., Van Praagh R. Anatomic types of congenital mitral stenosis: report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications // *Am J Cardiol.* — 1978. — Vol. 42. — P. 592–601.

Опыт хирургического лечения аномалии Шона

Довгалюк Э.А., Руденко Н.Н., Ханенова В.А.,
Довгалюк А.А., Емец И.Н.

В работе представлен опыт хирургического лечения 29 пациентов с аномалией Шона за период с 2004 по 2015 год.

Показано, что, несмотря на необходимость в повторных хирургических вмешательствах, прогноз у данной категории больных благоприятный.

Ключевые слова: аномалия Шона, парашютовидный митральный клапан, врожденный порок сердца.

The Experience of Surgical Treatment of Shone's Anomaly

Dovgaliuk E., Rudenko N., Hanenova V.,
Dovgaliuk A., Yemets I.

We present the over experience of surgical treatment of 29 patients with Shone anomaly from 2004 to 2015 years. It is shown that in spite of the need for re-surgery, the prognosis for these patients is favorable.

Key words: Shone's anomaly, parachute-like mitral valve, congenital cardiac insufficiency.