

Конусна реконструкція (Cone repair) тристулкового клапана при аномалії Ебштейна: власний досвід анатомічної реконструкції

Ханенова В.А.¹, Різник А.С.¹, Мешкова М.С.¹, Семенюк В.П.¹, Бабляк О.Д.¹, Руденко Н.М.²

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

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

У статті представлений досвід проведення операцій конусної реконструкції тристулкового клапана при аномалії Ебштейна. Аналіз 16 вдалих операцій показав, що у ранньому та віддаленому післяопераційному періоді дана методика дозволяє досягти добрих результатів лікування за рахунок відновлення анатомічної форми клапана, відмови від використання синтетичних матеріалів. Однак, щоб оцінити усі переваги конусної реконструкції, необхідне більш тривале спостереження за пацієнтами з оцінкою стану та функції ТК.

Ключові слова: аномалія Ебштейна, конусна реконструкція, синдром WPW.

Аномалія Ебштейна – вроджена вада серця, при якій септальна стулка тристулкового клапана (ТК) зміщена в порожнину правого шлуночка в сторону верхівки. Вперше була описана W. Ebstein (1866). Поширеність її становить 0,5–1% усіх вроджених вад серця (ВВС) [1]. В окремих випадках вада діагностується пізно, оскільки початковий перебіг безсимптомний. Дитина може вести нормальний спосіб життя та виконувати звичайні фізичні навантаження. Однак у більшості випадків аномалія проявляється рано, перебіг її тяжкий. Середня тривалість життя таких пацієнтів складає 20–25 років. Основна причина смерті – серцева недостатність. Ускладненням є тяжкі порушення ритму серця, що також можуть призвести до раптової смерті.

Конусна реконструкція ТК розроблена на противагу іншим видам операцій (Carpentier, Danielson, Hetzer), які забезпечували відновлення функції ТК. Зважаючи на те, що у попередніх техніках застосовували синтетичні матеріали, а замикальна функція клапана забезпечувалась переважно за рахунок передньої стулки, результати операцій були задовільними, однак відмічався досить високий відсоток госпітальної летальності [2] та високий рівень помірної або вираженої регургітації на ТК [3], що призводило до повторних втручань та необхідності протезування ТК [4]. Конусна реконструкція є операцією, яка дозволяє відновити клапан у формі конуса. Таким чином, центральний потік крові через клапан, повна кооптація його стулок досягається за рахунок максимального наближення до

анатомічної форми. Безпосередні та ранні післяопераційні ЕхоКГ дані свідчать про добрий результат на даному етапі спостереження [5].

Мета роботи — проаналізувати власний досвід успішних операцій конусної реконструкції ТК при аномалії Ебштейна.

Матеріали і методи. У період з 2012 по 2015 рр. в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» МОЗ України було прооперовано 16 пацієнтів з аномалією Ебштейна за новою методикою конусної реконструкції ТК. Середній вік пацієнтів становив 13 років 4 місяці + 8 років 7 місяців. У доопераційному періоді у всіх пацієнтів відмічалася задишка під час фізичного навантаження, стомлюваність, перебої в роботі серця. Клінічно це проявлялося блідістю, ціанозом, серцевою недостатністю I–II ст., зниженою толерантністю до фізичних навантажень, функціональний клас за NYHA — II–III. Серед супутніх ВВС у 10 (62,5%) пацієнтів були наявні вторинний дефект міжпередсердної перегородки або відкрите овальне вікно, у одного під час магнітно-резонансної томографії (МРТ) виявлено ознаки некомпактності міокарда лівого шлуночка.

Доопераційні пацієнти були обстежені згідно з діагностичним планом, що включав в себе, крім збору анамнезу, фізикальних та лабораторних досліджень, електрокардіографію (ЕКГ), ехокардіографію (ЕхоКГ), магнітно-резонансну томографію (МРТ) серця, електрофізіологічне дослідження та зондування порожнини серця.

Ехокардіографічна оцінка проводилася на апараті Philips IE33, використовувались режими: двохвимір-на ЕхоКГ, М-режим, постійно-хвильова, імпульсна та кольорова доплерографія. Діагностика ґрунтувалася на ехокардіографічних даних стосовно зовнішнього вигляду ТК. Оцінювався ступінь зміщення та рівень прикріплення стулок, ступінь дилатації правого передсердя. Проведення черезстраховідної ехокардіографії дозволило визначити показники, необхідні хірургам при розгляді питання про пластику чи протезування тристулкового клапана.

За результатами дослідження виявлено: у 7 (43,7%) пацієнтів був діагностований тип «В», у 9 (56,3%) — тип «С». Помірна недостатність на ТК відмічалася у 5 (31,2%) пацієнтів, виражена — у 11 (68,8%). Порожнина правого передсердя була збільшена за рахунок атріалізованої частини правого шлуночка, а порожнина правого шлуночка — значно зменшена.

Одинадцять (68,8%) хворим проводилось електрофізіологічне дослідження, під час якого у 7 (63,7%) з них виявлено синдром Вольфа-Паркінсона-Уайта (WPW), проведено катетерну деструкцію додаткових провідних шляхів.

Для вимірювання тиску в легеневій артерії 7 (43,7%) хворим на доопераційному етапі була виконана катетеризація порожнини серця.

За допомогою МРТ серця, що було проведено 6 (37,5%) пацієнтам, оцінювали розміри лівого та правого передсердь, фракцію регургітації на ТК, розміри та фракцію викиду правого та лівого шлуночків. Ці дані дозволяли прогнозувати можливість проведення конусної реконструкції ТК або півторашлуночкової корекції вади, поєднуючи конусну реконструкцію з накладанням двонаправленого кавопульмонального анастомозу Глена.

Методика операції. Усі операції виконувались із серединної стернотомії в умовах штучного кровообігу та помірної гіпотермії (29–32 °С), з використанням антеградної холодової кардіopleгії кустодіолом або антеградно-ретроградної холодової кров'яної кардіopleгії.

Після підключення апарату штучного кровообігу (АШК) проводилася ревізія анатомії ТК. Далі виконувалося відсічення ТК по основі передньої, задньої та септальної стулок та їх мобілізація. Фрагменти стулок зшивалися між собою із формуванням цілісного кільця ТК у вигляді конуса, при якому всі стінки конуса утворені тканиною стулок. Після плікації атріалізованої частини ПШ та анатомічного кільця ТК сформований із стулок конус ТК пришивався до сформованого анатомічного кільця ТК. Середня тривалість штучного кровообігу склала 119 ± 23 хв.

Результати та обговорення. Рання післяопераційна летальність склала 6,2% (1 пацієнт). У одного пацієнта втручання призвело до ятрогенної повної атріовентрикулярної блокади (АВ-блокади), що вимагало тимчасового підключення зовнішнього кардіостимулятора; на момент виписки — зберігалася АВ-блокада I ступеня з частотою серцевих скорочень (ЧСС) 60–90 ударів за хвилину, тому імплантація постійного кардіостимулятора показана не була. У всіх хворих спостерігались явища серцево-судинної недостатності I–II ступеня, що потребувало інотропної підтримки (допамін у середній дозі 3 мкг/кг/хв.), стандартних доз діуретиків. Середній термін перебування пацієнтів у відділенні реанімації — $5 \pm 0,4$ днів. Під час проведення ЕхоКГ у ранньому післяопераційному періоді оцінювались скоротлива функція обох шлуночків, що була оцінена як задовільна, та недостатність на ТК, що була оцінена як невелика.

Всі пацієнти обстежені у віддаленому післяопераційному періоді (через 6–12 місяців після хірургічного втручання). Пацієнти відмічали значне покращення стану, що підтверджувалося клінічними показниками. За результатами контролю — у більшості хворих зберігався невеликий зворотний потік на ТК, скоротлива функція лівого та правого шлуночків добра, що свідчило про добрий результат корекції. Проте два (12,5%) пацієнти були реоперовані відповідно через 1 р. та 1 р. 3 міс. через виражену трикуспідальну недостатність.

Висновки. Методика конусної реконструкції ТК є новою технікою оперативного лікування при аномалії Ебштейна. Для повної оцінки її переваги, необхідності повторних втручань та вірогідного протезування ТК потрібний триваліший період спостереження після процедури.

Література

1. Зиньковский М. Ф. Врожденные пороки сердца / Под редакцией акад. А. Ф. Возианова. — К. : Книга Плюс, 2009.
2. Carpentier A., Chauvaud S., Mace L., et al. A new reconstructive operation for Ebstein anomaly of the tricuspid valve // J Thorac Cardiovasc Surg. — 1988. — Vol. 96. — P. 92–101.
3. Danielson G. K., Driscoll D. J., Mair D. D., Warnes C. A., Oliver W. C. Jr. Operative treatment of Ebstein anomaly // J Thorac Cardiovasc Surg. — 1992. — Vol. 104. — P. 1195–202.
4. Hunter S. W., Lillehei C. W. Ebstein malformation of the tricuspid valve. Study of a case together with suggestions of a new form of surgical therapy // Chest Dis. — 1958. — Vol. 33. — P. 297–304.
5. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. José Pedro da Silva, José Francisco Baumgratz, Luciana da Fonseca, Sônia Meiken, Franchi, Lilian Maria Lopes, Gláucia Maria P. Tavares, Andressa Mussi Soares, Luiz Felipe Moreira and Miguel Barbero-Marcial // J Thorac Cardiovasc Surg. — 2007. — Vol. 133. — P. 215–223.

Конусная реконструкция (Cone repair) трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна: собственный опыт анатомической реконструкции

Ханенова В.А., Ризник А.С., Мешкова М.С., Семенюк В.П., Бабляк О.Д., Руденко Н.М.

В статье представлен опыт проведения операций конусной реконструкции трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна. Анализ 16 успешных операций показал, что в непосредственном и отдаленном послеоперационном периоде такая техника позволяет достичь хороших результатов лечения за счет восстановления анатомической формы клапана, отказа от использования синтетических материалов. Однако, чтобы оценить все преимущества конусной реконструкции, необходимо более длительное наблюдение за пациентами с оценкой состояния и функции ТК.

Ключевые слова: аномалия Эбштейна, конусная реконструкция, синдром WPW.

Cone repair: our experience of anatomical reconstruction of Ebstein's anomaly

Khanenova V.A., Riznyk A.S., Meshkova M.S., Semeniuk V.P., Babliak O.D., Rudenko N.M.

This article summarizes the experience of surgical treatment in patients with Ebstein's anomaly (Cone repair). Early echocardiography showed significant reduction of tricuspid insufficiency. The follow-up showed clinical improvement in a clinical condition in this patients, low incidence of reoperations, and no need for tricuspid valve replacement. Further studies and longer follow-up are required to evaluate the behavior of the tricuspid valve and right ventricle after this procedure.

Key words: Ebstein's anomaly, Cone repair, WPW syndrome.