

Хирургическая коррекция тотальной недостаточности трикуспидального клапана у новорожденного ребенка

В.Н. Ильин, А.И. Косенко, А.С. Шарыкин

Surgical repair of free tricuspid regurgitation in a newborn

V.N. Ilyin, A.I. Kosenko, A.S. Sharykin

Научно-практический центр интервенционной кардиоангиологии Департамента здравоохранения Москвы; Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН; Национальный медико-хирургический центр им. Н.И. Пирогова Росздрава, Москва

Представлено редкое клиническое наблюдение тяжелого врожденного порока сердца (тотальной недостаточности трикуспидального клапана, обусловленной отрывом хорд передней папиллярной мышцы правого желудочка), диагностированного в первые часы жизни ребенка. Детально проанализирована динамика клинического течения порока, интенсивная терапия, показания к хирургическому вмешательству, ход операции, ближайшие и отдаленные (71 мес) результаты лечения. Обсуждены вопросы тактики лечения и хирургической техники. Подчеркнута важность своевременной перинатальной диагностики порока и адекватной предоперационной интенсивной терапии, направленной на снижение легочного сосудистого сопротивления и преодоление дисфункции правого желудочка.

Ключевые слова: новорожденный, порок трикуспидального клапана, хирургическая коррекция.

This is a case report of a rare congenital cardiac lesion diagnosed during the first hours of life. The authors offer a detailed analysis of the clinical course, intensive care strategies employed, indications for surgical intervention, immediate surgical outcome and results of long-term follow-up. Therapeutic options and some aspects of surgical technique are also discussed. The authors stress the importance of early postnatal diagnosis and adequate preoperative intensive care support, aimed at lowering pulmonary vascular resistance and overcoming right ventricle dysfunction.

Key words: newborn, malformation of the tricuspid valve, surgical repair.

Выраженная изолированная недостаточность трикуспидального клапана, обусловленная перинатальным повреждением папиллярной мышцы, — редкий и тяжелый порок сердца у новорожденных, сопровождающийся высокой ante- и перинатальной смертностью. В литературе описано лишь несколько наблюдений этой патологии, причем значительная часть из них были посмертными находками [1—6]. Этиология и клиническое течение данного порока у новорожденных малоизвестны, как и результаты хирургической коррекции, особенно в отдаленном периоде. Приводим наше наблюдение тотальной недостаточности трикуспидального клапана и результаты хирургической коррекции порока у новорожденного ребенка через 6 лет после операции.

Девочка, появившаяся на свет в результате нормальных родов на 39-й неделе гестации с массой тела 4100 г, поступила в Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН через 8 ч после рождения в связи с выраженным цианозом кожных покровов, периодическим ды-

ханием, брадикардией до 70 в минуту, артериальной гипотонией (систолическое артериальное давление 45 мм рт.ст.), «ишемическими» изменениями на ЭКГ. Анализ капиллярной крови выявил тяжелый метаболический ацидоз и артериальную гипоксемию: pH 6,9; pCO₂ 39 мм рт.ст., BE -27, pO₂ 18 мм рт.ст., SaO₂ 20%. Пациентка была немедленно переведена на искусственное дыхание воздухом. Она получила внутривенно расчетную дозу гидрокарбоната натрия и, в связи с подозрением на «дуктус-зависимый» врожденный порок сердца, ей была начата инфузия вазопростана в дозе 0,025 мкг/кг в 1 мин.

Тем не менее состояние девочки продолжало ухудшаться, и через 20 мин после начала интенсивной терапии наступила остановка сердца. В результате реанимационных мероприятий сердечная деятельность была восстановлена и налажена внутривенная инфузия допамина в дозе 5 мкг/кг в 1 мин. При эхокардиографии была выявлена тотальная недостаточность трикуспидального клапана вследствие отрыва головки передней папиллярной мышцы и пролапса передней створки клапана в правое предсердие с массивным сбросом крови справа налево через открытое овальное окно размером 5 мм. На рентгенограммах грудной клетки

© Коллектив авторов, 2008

Ros Vestn Perinatol Pediat 2008; 3:51–54

Адрес для корреспонденции: 101000 Москва, Сверчков пер., д. 5

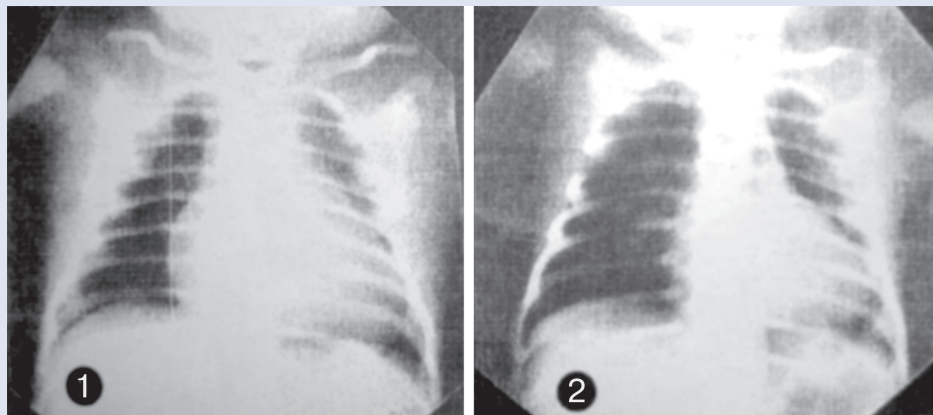


Рис. 1. Рентгенограмма грудной клетки пациентки.

1.1 — при поступлении; 1.2 — на 3-й день после поступления.

было отмечено отчетливое обеднение легочного сосудистого рисунка и выраженная кардиомегалия (кардиоторакальный индекс 0,65) за счет увеличения правых отделов сердца (рис. 1.1).

По результатам исследования в интенсивную терапию были внесены изменения: повышено содержание кислорода в дыхательной смеси до 80—100%; прекращена инфузия раствора простагландина; в дыхательную смесь добавлен оксид азота в дозе 10—25 ppm; снижено среднее давление в дыхательных путях до 7—8 см H_2O . При проведенном внутрисердечном исследовании и ангиокардиографии не было обнаружено дополнительной патологии в сердце и легких ребенка.

В результате интенсивной терапии, включавшей наряду с упомянутыми выше мероприятиями антибиотикотерапию, диуретики, коррекцию физиологической желтухи и энтеральное кормление, состо-

яние ребенка было стабилизировано: систолическое артериальное давление 65 мм рт.ст., центральное венозное давление 12 мм рт.ст., частота сердечных сокращений 150 в минуту, p_aO_2 30 мм рт.ст., SpO_2 55%. В течение 5 дней были получены убедительные данные о сохранении функции ЦНС, печени и почек. Отмечено отчетливое уменьшение размеров сердца при рентгенографии (см. рис. 1.2). С диагнозом: Органическая тяжелая недостаточность трикуспидального клапана (3—4-я степень), дисфункция правого желудочка, тяжелая артериальная гипоксемия, недостаточность кровообращения 3—4-й степени, критическое состояние, искусственная вентиляция легких — ребенок был подготовлен к операции коррекции порока на 6-е сутки жизни.

Операция: коррекция недостаточности трикуспидального клапана путем замещения хорд передней створки нитью политетрафторэтилена (ePTFE,

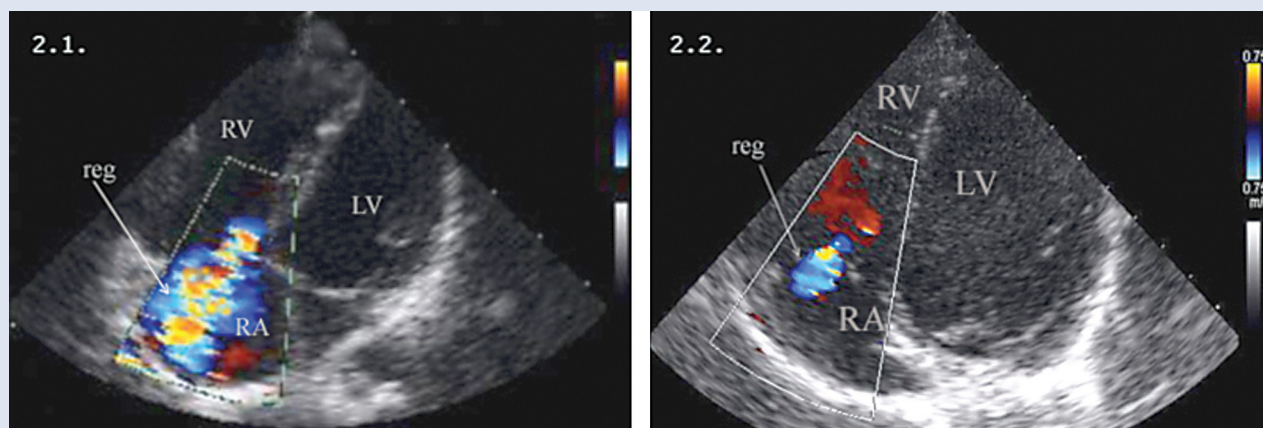


Рис. 2. Эхокардиограмма пациентки в режиме цветного доплеровского картирования: субкостальный доступ, четырехкамерная проекция.

LV — левый желудочек; RV — правый желудочек; RA — правое предсердие; reg — регургитация на трикуспидальном клапане.

2.1 — до операции: регургитация 3-й степени; 2.2 — через 6 лет после операции: тривиальная регургитация.

Gore & Ass) и трикуспидальной аннулопластики по De Vega. Операцию выполняли в условиях искусственного кровообращения (72 мин) при температуре тела 28°C, отдельной канюляции полых вен, комбинированной кристаллоидно-кровяной кардиopleгии и модифицированной ультрафильтрации.

После рассечения стенки правого предсердия было обнаружено, что головка передней папиллярной мышцы правого желудочка с хордами передней створки трикуспидального клапана полностью отделена от основания. Культи папиллярной мышцы фиброзно изменена и имеет желтую окраску. Створка пролабирует в правое предсердие, нарушая запирательную функцию клапана. Кольцо трикуспидального клапана умеренно расширено (16 мм). С помощью нити Gore-Tex CV-6 на двух прокладках из аутоперикарда хорды передней створки были замещены и створка фиксирована к культе передней папиллярной мышцы. В связи с умеренной резидуальной недостаточностью клапана при гидравлической пробе дополнительно произведена латеральная шовная аннулопластика трикуспидального клапана по De Vega, устранившая регургитацию. Овальное окно оставлено неушитым с целью декомпрессии правых отделов сердца при вероятной правожелудочковой недостаточности в ближайшем послеоперационном периоде. Операция была завершена с устойчивой гемодинамикой и хорошей насосной функцией обоих желудочков сердца, p_aO_2 77 мм рт.ст. и SpO_2 97%.

Через сутки после операции пациентка была экстубирована и помещена в кислородную палатку. На 3-и сутки она была переведена в кардиологическую палату и на 15-е сутки выписана домой с нормальными показателями сатурации артериальной крови и признаками умеренной недостаточности кровообращения. При доплерэхокардиографии установлено: фракция выброса правого желудочка 60%, минимальная недостаточность трикуспидального клапана (1-я степень), средний градиент давления на трикуспидальный клапан 1,5 мм рт.ст.

После выписки девочка ежегодно проходила обследование в научно-консультативном отделении Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, которое демонстрировало хорошие результаты лечения. При последнем обследовании были получены следующие данные: возраст 5 лет 11 мес, масса тела 24 кг, насыщение капиллярной крови кислородом 96%, частота сердечных сокращений 82 в минуту, над областью сердца выслушивался слабый ($1/6$) систолический шум вдоль левого края грудины, состояние ребенка соответствовало 1-му функциональному классу NYHA. На ЭКГ — синусовый ритм. При цветном доплеровском сканировании отмечена триви-

альная регургитация на трикуспидальном клапане (рис. 2.2). Размер открытого овального окна не превышал 2 мм.

Недостаточность трикуспидального клапана может осложнять различные врожденные пороки сердца у новорожденных. Однако изолированная недостаточность клапана при его нормальной морфологии встречается достаточно редко [7]. Гипоксия в перинатальном периоде нередко сопровождается повышением давления в легочной артерии, дисфункцией папиллярных мышц и транзиторной недостаточностью трикуспидального клапана. Однако внутриутробная ишемия миокарда и инфаркт могут вызвать разрыв папиллярной мышцы с отрывом хорд и возникновением тяжелой, нередко фатальной дисфункции правого желудочка [8, 9]. Причинами ишемии миокарда могут быть асфиксия плода или новорожденного, вирусные инфекции, резус-изоиммунизация, тромбоэмболия и некоторые другие, менее распространенные причины [3, 8, 9]. К сожалению, выявить возможный этиологический фактор столь грозного осложнения в нашем наблюдении не удалось.

Фиброзные изменения культи передней папиллярной мышцы у наблюдавшегося нами ребенка свидетельствовали о том, что повреждение, очевидно, произошло в поздней стадии внутриутробного периода. Признаки «свежих» ишемических изменений поврежденной папиллярной мышцы, отмечавшиеся в других работах, с большой долей вероятности указывали на патологическое воздействие в ante- или перинатальный период [1, 4, 5].

Выраженная недостаточность трикуспидального клапана плохо переносится при внутриутробном развитии, может сопровождаться отеками и внутриутробной смертью плода в связи с доминантной ролью правого желудочка в фетальном кровообращении [10, 11]. Диагностика отрыва хорд передней папиллярной мышцы правого желудочка и выраженной недостаточности трикуспидального клапана при внутриутробном кардиологическом обследовании плода должна побудить детского кардиолога проявить особое внимание к развитию плода и течению беременности у этой женщины. При появлении первых признаков фетального дистресса женщине целесообразно предложить безотлагательное родоразрешение. Причем желательно организовать родоразрешение поблизости от детского кардиохирургического центра, чтобы транспортировка пациента была непродолжительной, а хирургическое лечение могло быть проведено безотлагательно, до появления значительных нарушений гемодинамики.

Дестабилизация гемодинамики после рождения ребенка, как и в нашем наблюдении, может быть стремительной, что обусловлено сочетанием пер-

систирующей постнатальной легочной гипертензии, дисфункции правого желудочка и наличием тяжелой артериальной гипоксемии. Характерным при этом, как и при некоторых других врожденных пороках сердца, является отсутствие эффекта от ингаляции кислорода. Известно об успешном применении экстракорпоральной мембранной оксигенации для выведения новорожденного с этой патологией из критического состояния и последующей операции [5, 6]. Нам удалось существенно уменьшить артериальную гипоксемию и стабилизировать состояние ребенка только на фоне искусственного дыхания с ингаляцией оксида азота для снижения легочного сосудистого сопротивления и увеличения легочного кровотока.

Замещение поврежденных хорд нитями ePTFE и аннулопластика для сужения просвета клапанного отверстия с успехом применяются у старших детей и взрослых для коррекции недостаточности атриовентрикулярных клапанов [12–14]. Известны различные мнения относительно толщины нити для замещения поврежденных хорд. Так, V. Reddy и соавт. [13] полагали, что лишь нити 4/0 и 2/0 обеспечивают достаточную прочность искусственным хордам. Мы, как и некоторые другие авторы [5], применили более тонкую нить CV-6 (6/0) в сочетании с двумя укрепляющими прокладками из аутоперикарда. Еще более тонкую нить для формирования искусственной хорды (CV-7) рекомендовали R. Boon и соавт. [15]. Благоприятная судьба искусственных хорд митрального клапана у расту-

щих пациентов более старшего, чем новорожденные, возраста была уже продемонстрирована ранее [13, 14]. P. Anagnostopoulos и соавт. продемонстрировали надежное функционирование хорд CV-6 трикуспидального клапана у 3 из 4 оперированных новорожденных пациентов на протяжении от 7 до 50 мес [5]. Наше наблюдение увеличивает этот период до 71 мес после операции. Эффективность каждого из применявшихся подходов к выбору толщины нити у новорожденных будет проверена при дальнейших исследованиях.

Важной технической деталью восстановления функции трикуспидального клапана при этом пороке является аннулопластика дилатированного клапана. Метод De Vega технически прост и рекомендовал себя эффективным способом коррекции недостаточности трикуспидального клапана у детей [12].

Таким образом, представлено первое в отечественной литературе наблюдение хирургической коррекции у новорожденного ребенка тотальной недостаточности трикуспидального клапана, обусловленной отрывом хорд передней папиллярной мышцы правого желудочка. Коррекция осуществлена путем замещения поврежденных хорд нитью ePTFE. Анализ первого опыта и данные литературы свидетельствуют о том, что представленное хирургическое вмешательство, являющееся неотложной и жизнеспасающей операцией, может быть выполнено с хорошими ближайшими и отдаленными результатами.

ЛИТЕРАТУРА

1. Alkalay A.L., Ferry D.A., Pepkowitz S.H. et al. Critical tricuspid insufficiency due papillary muscles rupture. A result of prenatal hypoxic insult. *Am J Dis Child* 1988; 142: 753–755.
2. Atalay S., Imamoglu A., Uluoglu J., Ikizler C. Critical tricuspid regurgitation secondary to ruptured chordae tendinae mimicking a mass on the tricuspid valve in a newborn. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 133–136.
3. Saker D.M., Walsh-Sukys M., Spector M., Zahka K.G. Cardiac recovery and survival after neonatal myocardial infarction. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 139–142.
4. Birnbacher R., Salzer-Muhar U., Kurtaran A. et al. Survival after intrauterine myocardial infarction: noninvasive assessment of myocardial perfusion with 99mTc-Sestamibi scintigraphy. *Am J Perinatol* 2000; 17: 309–313.
5. Anagnostopoulos P.V., Alphonso N., Nolke L. et al. Neonatal mitral and tricuspid valve repair for in utero papillary muscle rupture. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 1458–1462.
6. Suchdeva R., Fiser R.T., Morrow W.R. et al. Ruptured tricuspid valve papillary muscle: a treatable cause of neonatal cyanosis. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 680–682.
7. Katogi T., Aeba R., Ito T. et al. Surgical management of isolated congenital tricuspid regurgitation. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1571–1574.
8. Bucciarelli R.L., Nelson E.M., Egan E.M. et al. Transient tricuspid insufficiency of the newborn: a form of myocardial dysfunction in stress newborns. *Pediatrics* 1977; 59: 330–337.
9. Saker D.M., Walsh-Sukys M., Spector M., Zahka K.G. Cardiac recovery and survival after neonatal myocardial infarction. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 139–142.
10. Marton T., Hajdu J., Hruby E., Papp Z. Intrauterine left chamber myocardial infarction of the heart and hydrops fetalis in the recipient fetus due to twin-to-twin transfusion syndrome. *Prenat Diagn* 2002; 22: 241–243.
11. Hornberger L.K., Sahn D.J., Kleinman C.S. et al. Tricuspid valve disease with significant tricuspid insufficiency in the fetus: diagnosis and outcome. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 167–173.
12. Kanter K.R., Forbess J.M., Fyfe D.A. et al. DeVega tricuspid annuloplasty for systemic tricuspid regurgitation in children with univentricular physiology. *J Heart Valve Dis* 2004; 13: 86–90.
13. Reddy V.M., McElhinney D.B., Brook M.M. et al. Repair of congenital tricuspid valve abnormalities with artificial chordae tendinae. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 172–176.
14. Minami K., Kado H., Sai S. et al. Midterm results of mitral valve repair with artificial chordae in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 336–342.
15. Boon R., Hazekamp M., Hoohenkerk G. et al. Artificial chordae for pediatric mitral and tricuspid valve repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 32: 143–148.

Поступила 12.02.07