

# *Врожденные пороки сердца*

## **НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ И ОТДАЛЁННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ АРТЕРИАЛЬНОГО ПЕРЕКЛЮЧЕНИЯ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ<sup>1</sup>**

**В. Мровчински, М. Войталик, Б. Мрозински, А. Сивинска, Ж. Хенчке, М. Павелек-  
Войталик, А. Водзински, Р. Бартковски, М. Пиасчински, М. Гржесковиак**

***Медицинский университет им. К. Марцинковского, г. Познань, Польша***

Приведены результаты хирургического лечения 86 пациентов с простой и сложной формой транспозиции магистральных сосудов (ТМС). Большинство больных (88,4%) прооперировано в неонатальном периоде. Послеоперационная летальность равнялась 16,3% (в группе с простой ТМС – 10,4% и сложной ТМС – 23,7%). Отдалённые результаты изучены у 95,8% больных выписанных из клиники. В отдалённом периоде пятеро больных (5,8%) были реоперированы, а шестеро (7%) подверглись интервенционной катетеризации.

Операция артериального переключения (ОпАП) впервые была выполнена у новорожденного с ТМС и дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) A. Jatene в 1975 г. Анатомическая коррекция ТМС была представлена у детей с простой ТМС и стала методом выбора. В противоположность внутрипредсердным процедурам ОпАП сопровождается малым риском развития суправентрикулярной аритмии и тромботических осложнений. Вполне очевидно, что левый желудочек в системном кровообращении обеспечивает более удовлетворительные отдаленные результаты. Анатомическая коррекция ТМС впервые была выполнена в нашем отделении в 1997 г. Целью данного исследования стал анализ ближайших и отдаленных результатов ОпАП у новорожденных.

### **МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ**

С 24.11.1997 по 19.05.2005 ОпАП была выполнена 76 новорожденным и 10 детям раннего и подросткового возраста. Пациенты были разделены на две группы: I группа – 48 (55,8%) детей с простой транспозицией и II группа – 38 (44,2%) пациентов со множественными дефектами.

В группе новорожденных масса тела пациентов была  $3,40 \pm 0,54$  кг, площадь поверхности тела (ППТ) –  $0,21 \pm 0,21$  м<sup>2</sup>, а в группе детей раннего и подросткового возраста  $7,7 \pm 5,0$  кг и  $0,38 \pm 0,19$  м<sup>2</sup> соответственно.

Средний возраст на момент операции составил 6 дней (2–30 дней) в группе новорожденных и 11 месяцев в оставшейся группе (от 36 дней до 6 лет).

У 63 больных была обычная анатомия коронарных артерий, в одном случае было выявлено интрамуральное расположение левой коронарной артерии (ЛКА). В 16 наблюдениях огибающая артерия отходила от правой коронарной артерии. Единственная коронарная артерия выявлена у 7 пациентов.

Постоянная инфузия простагландина (ПГ) Е1 была назначена всем детям, доставленным в госпиталь, или сразу после установления диагноза. Процедура Рашкинда была выполнена в случаях закрытия овального отверстия.

Оперативные вмешательства выполнялись при проведении стандартной анестезии и искусственного кровообращения (ИК) (уровень гипотермии 24 °C), с использованием редуцированного кровотока и модифицированной ультрафильтрации. Во время операции коронарные артерии были реимплантованы в отсеченный сегмент неоаорты. Техника заслонок была использована согласно имеющейся анатомии порока и подхода оперирующего хирурга. Отсроченный шов грудины (ОШГ) применен при нестабильной гемодинамике после прекращения ИК.

Двое пациентов с простой ТМС, поступивших в наш центр после периода новорожденности, подверглись срочному двухэтапному лечению. Соединение лёгочной артерии следовало за ОпАП спустя 2–3 недели после тренировки левого желудочка под контролем ЭхоКГ. Пятеро

<sup>1</sup> Перевод с англ. В.П. Приходько.

детей со сложной транспозицией подверглись ОпАП в первую очередь. Вторым этапом следовало выполнение модифицированного анастомоза Блэлока-Таусиг у троих детей.

Данные выживаемости пациентов, случаи ОШГ относительно группы ВПС, возраст и год операции представлены в категоризированных гистограммах. Номинальные вариабельности подсчитаны с помощью точного теста Фишера. Значение  $p < 0,05$  сочтено значимым.

## РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Большинство пациентов, оперированных в неонатальном периоде, имело сложную транспозицию. Количество таких больных не превышало двух в год, также следует отметить, что таких пациентов не было в последние два года исследования. Только двое детей с простой ТМС были прооперированы в тридцатидневном возрасте.

Отсроченный шов грудины был использован у 19 пациентов с простой формой ТМС – 9 (26,3%) больных в сравнении со сложной ТМС – 10 (18,8%) детей ( $p=0,4$ ; точный тест Фишера). Процентное соотношение случаев отсроченного шва грудины в возрастных группах был одинаков: новорожденные – 7 (22,3%) в сравнении с более старшими детьми – 2 (20%) ( $p=0,4$ ; точный тест Фишера). Продолжительность отсроченного шва грудины достигала 8 дней.

В послеоперационном периоде погибли 14 (16,3%) пациентов. Таким образом, послеоперационная летальность (в течение 30 дней) равнялась: в первой группе – 10,4%, во второй группе, для всех подгрупп с ВПС: ТМС+ДМЖП – 21,1%; ТМС+ДМЖП+КоАо – 28,6%; ТМС+ДОМ-С+КоАо – 66,7%; ТМС+КоАо – 0%. Следует отметить, что значимых различий в летальности между двумя группами не выявлено ( $p=0,3$ ; точный тест Фишера). Наиболее частой причиной летальных исходов был синдром малого сердечного выброса, несмотря на адекватную инотропную поддержку (экстракорпоральная мембранные оксигенация была невозможна). Пятеро детей (включая одного со сложным дефектом) погибли, несмотря на отсроченный шов грудины. Один ребёнок из второй группы погиб от тяжёлой аортальной недостаточности в неонатальном периоде.

Смертность в возрастных группах была следующая: неонатальная группа – 10 (13%) пациентов, дети раннего возраста и подростки – 4 (40%) ( $p=0,29$ ; точный тест Фишера). Все погиб-

шие из последней группы не превышали инфантальный период.

Наибольшая смертность (25%) наблюдалась в 1998 г. и далее постоянно уменьшалась. Ни одной смерти не было отмечено в последние два года исследования.

В отдалённом периоде наблюдалось 69 (95,8%) пациентов из 72, выписанных из клиники. Среднее время наблюдения  $2,4 \pm 1,6$  года (варьировало от 40 дней до 6,8 года). Не было отмечено летальных исходов в отдалённом периоде. Транспульмональный градиент давления был более 20 мм рт. ст. у 13 пациентов. Неопульмональная недостаточность более чем умеренная была выявлена у 13 детей (более чем I-II степень). Значимого градиента на аортальном клапане не было найдено. В 9 случаях пациенты имели неоаортальную недостаточность, превышающую умеренную степень (табл.). Недостаточность атриовентрикулярных клапанов более чем легкая степень была обнаружена у двух пациентов с митральной недостаточностью и у 10 больных с недостаточностью триkuspidального клапана (табл.).

Повторные оперативные вмешательства были выполнены пятерым (5,8%) пациентам при наличии: рекоарктации у одного больного, стеноза легочной артерии – у двоих, А-В блокады – у одного и компрессии бронхов – у одного. В отдалённом периоде 6 (7%) детей подверглись эндоваскулярным процедурам: баллонной ангиопластике рекоарктации – трое пациентов, пластике легочной артерии – двое и окклюзия вторичного ДМПП специальным окклюдером – один больной.

Лечение ТМС в неонатальном периоде путем выполнения ОпАП – основной метод хирургической коррекции данной патологии. Лишь несколько вариантов ТМС со сложной врожденной анатомией коронарных артерий заставляет применять методики на предсердном уровне. Однако в последнее время отмечено снижение риска операции даже при сложной форме прохождения коронарных артерий. Доказательством этого является частое обнаружение единственной коронарной артерии в данном исследовании – ни один пациент, имеющий данную аномалию, не погиб. Без сомнения, реимплантация коронарных артерий наиболее важный этап ОпАП. Некомпетентность анастомоза может индуцировать развитие инфаркта миокарда и привести к смерти. Для предотвращения механической обструкции коронарного устья в большинстве случаев необходимо сами артерии реимплантировать в отсеченную часть

## Показатели недостаточности клапанов сердца в отдаленном периоде

Степень недостаточности	Клапан			
	аортальный	легочный	митральный	трикуспидальный
0	45	34	57	40
I	15	22	10	19
I-II	5	4	—	3
II	4	9	1	5
II-III	—	—	1	2

неоаорты. Осложненная анатомия коронарных артерий может значительно усложнить операцию. В нашем исследовании только один пациент имел интрамуральное расположение левой коронарной артерии, но, несмотря на это, результат операции был хорошим.

Большинство авторов в своих публикациях отмечает, что ОпАП должна выполняться до 21-го дня жизни ввиду слабости левого желудочка [6, 9, 15]. Стратегия ранней коррекции возможна при тесном сотрудничестве педиатрических отделений и отделений новорожденных. Большинство детей из I группы оперировано на 6-м дне жизни (в среднем). Однако были и пациенты с простой ТМС старше 21 дня жизни – они оперированы без использования методики соединения легочной артерии. Данные пациенты могут создать тем самым пограничную группу с высокой вероятностью летальных исходов. Вот почему срочное двухэтапное артериальное переключение применялось у двоих пациентов с простой ТМС после неонатального периода. Однако двухэтапная процедура значительно увеличивает риск ранней смертности, подвергает новорожденных дополнительным осложнениям и истощает ресурсы клиники. ОпАП без ретренировки ЛЖ была применена у 8 детей со сложной ТМС спустя период новорожденности. Следует отметить, что пациенты, едва превысившие первый месяц жизни, погибли. Такой неудовлетворительный результат мог быть следствием поздней операции, наличия выраженной недостаточности ЛЖ и сложности дефекта.

ОпАП может выполняться как при выраженной, так и при умеренной гипотермии с редукцией кровотока при проведении ИК или с использованием полной остановки кровообращения. Обе методики приводят к равным периоперационным результатам. У всех детей с редукцией кровотока было использовано ИК. У новорожденных со сложной формой ТМС более длительное ИК и время пережатия аорты было вполне объяснимо из-за дополнительной кор-

рекции порока. Удлинение времени операции сопряжено с ее высоким риском, что выражается в высокой периоперационной летальности в данной группе.

Отсроченный шов грудины достаточно часто применяется у детей с ТМС. Положительный эффект данной процедуры заключается в создании декомпрессии грудной клетки, заполненной отечными тканями сердца и легких. Отек миокарда и легких сопряжен с увеличением объема тканевой жидкости в течение длительного времени ИК [4]. Отсроченный шов грудины (в 19 случаях) позволил выжить 14 новорожденным с нестабильной гемодинамикой и синдромом низкого сердечного выброса. Более низкая масса тела и поверхность тела в группе новорожденных провоцировали к диспропорции между объемом грудной клетки и общим объемом сердца и легких после экстракорпорального кровообращения.

Таким образом, ОШГ может увеличить выживаемость новорожденных с простой ТМС и низкой массой тела, что согласуется с более ранними публикациями. Однако два пациента с простой и три со сложной ТМС погибли, несмотря на ОШГ, вследствие неподдающегося лечению синдрома низкого сердечного выброса в пре-ЕСМО периоде.

Анатомическая коррекция простой ТМС приводит к меньшему риску в сравнении с методиками, ограниченными предсердным уровнем коррекции. Периоперационная летальность у пациентов с простой ТМС была 10,4%. Результаты других центров следующие: 7% [16], 7% [13], 7,6% [12], 14% [15]. В работе [18], посвященной первому опыту проведения ОпАП в Польше (1992), сообщается, что периоперационная летальность достигала 29%. Один из кардиоцентров Центральной Европы, выполняющий технику артериального переключения, представил данные летальности более чем 23%. Частота летальных исходов в данном исследовании закономерно снижалась по мере растущего опыта послеоперационного ведения больных.

ОпАП позволяет выполнять коррекцию транспозиции с имеющимся ДМЖП и/или аномалиями дуги аорты и Тауссиг-Бинга вариант ДОМС. Отмечено, что одномоментная коррекция ТМС и сопутствующих дефектов незначительно увеличивает риск операции. Сложная форма ТМС диагностирована у 38 пациентов. Периоперационная летальность была 23,7%, т.е. больше в сравнении с другими авторами: 21,8% [2, 12] и 8,1% [7]. Сопутствующие дефекты, казалось бы, должны увеличивать операционный риск, однако разница в количестве летальных случаев между двумя группами была незначительна. Оперативное лечение сложных форм транспозиции все же сопряжено с более высоким риском в сравнении с коррекцией простых форм ТМС, как представлено в данном материале.

Продолжительность периода наблюдения сравнима с другими центрами в Польше. Не было зарегистрировано поздних случаев смерти больных. Обычно неблагоприятный исход происходит из-за прогрессирующих изменений в коронарных артериях, приводящих к контракtilной дисфункции левого желудочка. Ангиографическое исследование коронарных артерий не было стандартом в данном исследовании во время наблюдения за больными. Однако нарушение коронарной циркуляции невозможно исключить у пациентов с высокой степенью недостаточности митрального клапана. Недостаточность аортального клапана – еще одна причина отрицательного позднего исхода. Недостаточность более чем легкой степени обнаружена лишь у 9 пациентов, тяжелой степени не было зарегистрировано. Однако данная проблема может иметь место в будущих наблюдениях за больными со сложной формой ТМС.

Стеноз клапана легочной артерии часто имеет место после ОпАП. Данное осложнение может быть устранено оперативным путем или с помощью баллонной ангиопластики. В противоположность иным публикациям частота таких коррекций стеноза клапана ЛА сравнительно мала. Однако количество пациентов со значительным градиентом сравнивается с данными других центров, и такие больные, безусловно, должны быть назначены на повторное вмешательство. Таким образом, мобилизация ветвей ЛА, широкий анастомоз с правым желудочком с использованием цельной заплаты из перикарда значительно предотвращают развитие стеноза ЛА. Неадекватная мобилизация ЛА может стать причиной компрессии бронхов, что было выявлено у одного пациента.

Основным поводом повторного оперативного лечения в течение периода наблюдения была рекоарктация аорты среди пациентов II группы с аномалиями дуги аорты. Эта проблема чаще решалась путем транслюминального вмешательства. Безуспешная баллонная коррекция в одном наблюдении потребовала повторной операции, в ходе которой выполнена пластика аорты с анастомозом «конец в конец».

Пластика ДМПП часто выполнялась в течение ОпАП. В одном наблюдении ДМПП был намеренно не закрыт в связи с проблемами, возникшими при отключении от АИК. Таким образом, транслюминальная пластика ДМПП была вторым этапом лечения.

Несмотря на хорошие отдаленные результаты после ОпАП, дети++ должны находиться под постоянным наблюдением у кардиолога. Необходим динамический контроль состояния коронарного русла и аортального клапана для своевременного выявления возникшей патологии. Особое внимание следует уделять обструкции выходного отдела ПЖ, особенно у пациентов с возрастающим градиентом давления через неопульмональный клапан.

## ВЫВОДЫ

1. Операция артериального переключения является методом выбора при бивентрикулярной коррекции ТМС.
2. Оперативное лечение сложных форм транспозиции сопряжено с высоким риском в сравнении с простой ТМС.
3. Поздние результаты операции артериального переключения хорошие, частота повторных вмешательств низкая.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Boutin C., Jonas R.A., Sanders S.P. et al. // *Circulation*. 1994. V. 90. P. 1304–1309.
2. Castaneda A. // *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1991. V. 39. Suppl. 2. P. 151–154.
3. Davis A.M., Wilkinson J.L., Karl T.R., Mee R.B. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1993. V. 106. P. 111–115.
4. Iyer R.S., Jacobs J.P., de Leval M.R. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 1997. V.63. P. 489–491.
5. Jatene A., Fontes V.F. et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1976. V. 72. P. 364–370.
6. Karl T.R., Cochrane A., Brizard C.P. // *Tex. Heart Inst. J.* 1997. V. 24. P. 322–333.
7. Koicz J., Janusziewicz K., Mroczek T., Malec E. // *Scan. Cardiovasc. J.* 2004. V. 38. P. 164–171.
8. Korbmacher B., Rammos S. // *Cardiovasc. Surg.* 1993. V. 1. P. 660–663.

9. Losay J., Hougen T.J. // *Curr. Opin. Cardiol.* 1997. V. 12. P. 84–90.
10. Massin M.M., Nitsch G.B., Dabritz S. et al. // *Eur. J. Pediatr.* 1998. V. 157. P. 95–100.
11. Planche C., Serraf A. et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1993. V. 105. P. 925–933.
12. Serraf A., Lacour G.F., Bruniaux J. et al. // *J. Am. Coll. Cardiol.* 1993. V. 22. P. 193–200.
13. Tamisier D., Ouaknine R., Pouard P. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1997. V. 11. P. 810–817.
14. Tlaskal T., Hucin B., Horvath P. et al. // *Rozhl. Chir.* 1995. V. 74. P. 262–268.
15. Turley K., Verrier E.D. // *Ann. Thorac. Surg.* 1995. V. 60. P. 505–510.
16. Wernovsky G., Giglia T.M., Jonas R.A. et al. // *Circulation.* 1992. V. 86. P. 133–139.
17. Wernovsky G., Wypij D., Jonas R.A. et al. // *Circulation.* 1995. V. 92. P. 2226–2235.
18. Wojtalik M., Moll J., Religa Z. et al. // *Kardiol. Pol.* 1992. V. 37. P. 88–91.