

Трансплантация сердца у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца

Владимир Алекси-Месхишвили^{*1}, К. Кносалла¹,
Б. Штиллер², И. Венг¹, М. Дандель¹, Х.Б. Лемкуль¹,
О. Граухан¹, Й. Леммер², П.Э. Ланге², Р. Хетцер¹.
Немецкий сердечный центр, Берлин, Германия

Достижения хирургического и медикаментозного лечения врожденных пороков сердца (ВПС) привели к возрастанию количества выживших взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. Однако в связи с возможным нарастанием миокардиальной дисфункции некоторые из них нуждаются в трансплантации сердца (ТС).

Число взрослых пациентов с ВПС по сравнению с количеством взрослых пациентов с приобретенными заболеваниями сердца незначительно и составляет только 6 % среди взрослых кардиологических и кардиохирургических больных. Около 20 % случаев госпитализации взрослых с ВПС происходит в связи с необходимостью кардиохирургического вмешательства в основном для повторных операций и реже — для первичной коррекции ВПС, таких как врожденный аортальный стеноз, вторичные дефекты межпредсердной перегородки и иногда — аномалия Эбштейна, тетрада Фалло или более сложные пороки (1). Было подсчитано, что в Соединенном Королевстве они требуют, по крайней мере, еще 20 соответственно подготовленных кардиологов для лечения ВПС у взрослых пациентов. Число взрослых пациентов с ВПС в мире, вероятно, возрастет к 2010 году от 110 000 до 140 000, следовательно, появится необходимость в еще большем количестве кардиологов и кардиохирургов (2). Самой распространенной кардиологической проблемой у взрослых пациентов с ВПС являются аритмии: трепетание предсердий с последующей полной блокадой сердца/дисфункцией водителя ритма, фибрилляция предсердий, желудочковые и наджелудочковые тахикардии (3).

Довольно специфическую группу взрослых пациентов с ВПС представляют больные, которым необходима трансплантация сердца в связи с прогрессирующей сердечной недостаточностью и отсутствием альтернативных вариантов хирургических вмешательств.

В ряде публикаций эти пациенты были пред-

ставлены малочисленными группами кандидатов на трансплантацию сердца (4-7).

Показания и противопоказания. Показания для трансплантации в группе подростков (11-17 лет) аналогичны таковым для взрослого населения с кардиомиопатией и ВПС (8). Наиболее частыми показаниями для трансплантации сердца у взрослых пациентов с ВПС являются неудачные реконструктивные или паллиативные операции по поводу приобретенной системной желудочковой недостаточности (операции Мастарда, Сеннинга, Фонтена) или специфические осложнения, такие как экссудативная энтеропатия (операция Фонтена) (табл. 1) (8-10).

Трансплантация сердца противопоказана при

Таблица 1. Показания для трансплантации сердца при врожденных пороках сердца (с изменениями по J. Odum, 2000)

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС)
Аортальный стеноз с фиброзластом эндокарда левого желудочка
Полный атриовентрикулярный канал с выраженной гипоплазией левого желудочка*
Аномалии, подобные СГЛС
L-транспозиция магистральных сосудов с единственным желудочком и блокадой сердца *
Обширные опухоли сердца
Дилатационная кардиомиопатия
Отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии*
Некупируемые аритмии
Дилатационная или гипертрофическая кардиомиопатия**
Неудачные реконструктивные или паллиативные операции по поводу приобретенной миопатии (операции Мастарда, Сеннинга, Фонтена)**
Экссудативная энтеропатия**

* Спорные показания.

** Для взрослых пациентов с ВПС.

индексе резистентности легочных сосудов, превышающем 6 единиц, неотвратимом при вазодилатационных пробах, и транспульмональном градиенте давления, превышающем 15 мм рт. ст., а также в случае гипоплазии ветвей легочной артерии. Другие противопоказания для трансплантации сердца сходны с таковыми для взрослых пациентов (табл. 2).

Список кандидатов и смертность. Как отмечала J. Somerville, «привлекательность трансплантации понятна, однако она сопряжена с определенными трудностями. Взрослые кандидаты на трансплантацию с ВПС чувствуют себя не хуже, чем другие группы пациентов. С возрастанием ко-

* Prof. V. Alexi-Meskishvili
Deutsches Herzzentrum Berlin,
Augustenburger Platz, 1.
13353 Berlin, Germany.
Fax: 004930 — 45932110
Tel.: 004930 — 45932010
e-mail: alexi@dhzb.de

Статья получена 9 марта 2004 г. Принята в печать 5 мая 2004 г.

¹Отделение кардиоторакальной и сосудистой хирургии.
Немецкий сердечный центр, Берлин, Германия.

²Отделение детской кардиологии.
Немецкий сердечный центр, Берлин, Германия.

Таблица 2. Противопоказания для трансплантации при врожденном пороке сердца (J. Odum, 2000)

Необратимый ИРПС > 6 единиц/м ²
Необратимый ТПГД > 15 мм рт. ст.
Активные инфекции и сепсис
Тяжелые нарушения обмена веществ
Тяжелая печеночная дисфункция
Активный злокачественный опухолевый процесс (за исключением первичной опухоли головного мозга)
Множественные врожденные пороки развития
Прогрессирующая полиорганная недостаточность (искусственное сердце?)
Социально-экономические факторы (несоблюдение больным правил лечения)

личества больных, нуждающихся в трансплантации, и уменьшением числа доноров взрослые пациенты с ВПС оказываются в конце списка кандидатов на операцию, и к тому времени, когда появится донорский орган, многим из них уже невозможно будет выполнить трансплантацию сердца» (3).

Оптимальный возраст для трансплантации сердца у взрослых пациентов с ВПС

Несмотря на имеющийся огромный опыт трансплантации сердца у детей, количество публикаций, касающихся трансплантации сердца у взрослых пациентов с ВПС, ограничено (11). Анатомические условия пациентов, подвергающихся трансплантации, часто очень сложны, что связано с предшествующими операциями, нетипичным расположением магистральных сосудов и венозными аномалиями.

Оптимальный возраст взрослых пациентов с ВПС для трансплантации сердца определить очень сложно. Должны учитываться многие факторы, в том числе сложный анамнез и прогноз, технические возможности для выполнения трансплантации сердца и общее состояние.

Состояние взрослых пациентов с ВПС ко времени трансплантации достаточно тяжелое. К этому времени очевидны осложнения прогрессирующего оперированного или неоперированного врожденного порока сердца. Обычно трансплантация показана в конечной стадии ВПС, когда все общепринятые медикаментозные и хирургические мероприятия неэффективны. Определены следующие критерии конечной стадии врожденного порока сердца (12):

1) прогрессирующее ухудшение функции желудочков или функционального статуса, несмотря на оптимальную медицинскую помощь;

2) нарастающее ухудшение состояния, обусловленное тяжелой застойной сердечной недостаточностью, не отвечающей на общепринятое медикаментозное лечение;

3) злокачественные аритмии, не поддающиеся медикаментозному или хирургическому лечению, или наличие в анамнезе остановки сердца;

4) необходимость постоянной внутривенной

инотропной поддержки;

5) неприемлемость плохого «качества» жизни;

6) прогрессирующая легочная гипертензия, которая позже может стать препятствием к выполнению трансплантации сердца.

Индивидуальный подход к взрослым пациентам со сложными ВПС

У взрослых пациентов с ВПС, которым предстоит трансплантация сердца, часто имеется сложная экстракардиальная анатомия. Следовательно, необходим индивидуальный подход и модификация стандартной техники с учетом анатомических особенностей каждого пациента. Обычно самые тяжелые пациенты нуждаются в лучших донорских сердцах. Во время предоперационной оценки готовящихся к трансплантации пациентов со сложными пороками сердца, зачастую уже перенесших несколько операций, необходимо точно определить анатомию сердца и магистральных сосудов и их пространственные взаимоотношения. Все венозные аномалии как и созданные хирургическим путем шунты, должны быть четко идентифицированы. Предоперационное планирование хирургического вмешательства и способы реконструкции должны обсуждаться с детским кардиологом. Предоперационная проба на перекрестную совместимость, а также воздержание от переливания крови до трансплантации могут способствовать минимизации риска отторжения. Операционный риск может возрастать под влиянием таких факторов, как сложности при выделении сердца из спаек, повышенная кровопотеря, коррекция сопутствующих экстракардиальных пороков, восстановление нормальной анатомии при аномалиях расположения сосудов, артериальных и венозных аномалиях. Удлинение периода ишемии трансплантата и продолжительности операции также могут играть важную роль (10, 13).

Донорское сердце

У хирургов должен быть план операции, чтобы знать, какая специфическая донорская ткань будет необходима для хирургической реконструкции.

Модификация техники забора донорского сердца должна быть определена в деталях, чтобы обеспечить комплексную реконструкцию во время операции по пересадке сердца. Для коррекции аномалий предсердий необходима дополнительная донорская ткань. Для соответствия структуры трансплантата сложной анатомии реципиента и для возможности коррекции определенных аномалий реципиента донорское сердце должно быть извлечено единым блоком вместе со всей восходящей аортой, дугой аорты, бифуркацией легочной артерии и обеими легочными артериями (14). Правая внутренняя яремная и безымянная вены должны быть извлечены на протяжении. Перикард донора и нисходящая аорта могут быть использованы в качестве заплат для реконструкции стенози-

рованных ветвей легочной артерии или аномалий предсердий (15). Необходимо сотрудничество с бригадой по трансплантации легких для того, чтобы обеспечить необходимую длину легочных артерий. Координация работы между бригадами, работающими с донором и реципиентом, крайне важна для пациентов, уже перенесших несколько операций. У повторно оперируемых пациентов требуется достаточное количество времени, чтобы осуществить тщательную диссекцию.

Техника пересадки сердца

Трансплантация сердца у взрослых пациентов с ВПС часто представляет собой вызов техническим возможностям хирурга, в связи с наличием изменений после предшествующих паллиативных вмешательств и сложными аномалиями строения (16).

Может понадобиться импровизация со стороны хирурга в связи с возможными анатомическими находками во время операции (10). Анастомозы у взрослых не вызывают проблем, связанных с ростом пациента. Следовательно, в некоторых сложных случаях можно использовать эндопротезы сосудов (17). Необходимо использовать индивидуальные модификации сосудистых эндопротезов, учитывающие анатомию магистральных сосудов и предсердий пациента. В некоторых особых случаях можно принять решение об использовании модифицированной методики канюляции в условиях глубокой гипотермии и остановки кровообращения. У пациентов, ранее перенесших несколько операций и имеющих за грудиной кальцинированный гомотрансплантат, более безопасна канюляция бедренных или реже — шейных сосудов. Важную роль для немедленной оценки результатов хирургической реконструкции играет чреспищеводная эхокардиография. Представляется, что рутинное использование апротинина снижает частоту кровотечений (9, 18)

ОСОБЫЕ ХИРУРГИЧЕСКИЕ ПРОБЛЕМЫ

Аномалии положения

Наиболее сложную проблему трансплантация сердца представляет у пациентов с зеркальным расположением внутренних органов (*situs viscerus inversus*) (16). У пациентов с зеркальным расположением органов практически всегда сохраняются определенные анатомические взаимоотношения: левое предсердие и ствол легочной артерии являются срединными структурами; аорта обычно расположена левее легочной артерии на участке их выхода из перикарда даже у пациентов с транспозициями (19). Реконструкция зеркально расположенных системных вен остается у таких пациентов операционной проблемой, поскольку левое предсердие, аорта и легочная артерия обычно располагаются вблизи срединной линии. Отверстие в донорском левом предсердии между верхней и нижней правыми легочными венами служит для сопоставления левых предсердий донора и реципиента

у срединной линии (20). Эта проблема применительно к взрослым больным обсуждается лишь в нескольких работах (17, 20, 21). Существуют разные методики трансплантации. Упрощенная техника была описана Vricella и соавт. (20).

Извлечение донорского сердца должно выполняться единым блоком вместе с верхней полую вену и безымянной веной, которая в дальнейшем будет использоваться для восстановления венозного оттока из вен головы реципиента. Операция проводится в условиях глубокой гипотермии с временной остановкой кровообращения для обеспечения оптимальной экспозиции операционного поля. У реципиента кардиотомия выполняется с сохранением маленького участка (муфты) левого предсердия и ткани предсердия вместе с расположенной слева нижней полую веной. Важно выполнять широкое иссечение перикарда слева для возможности левосторонней ротации трансплантата после имплантации.

Затем при подготовке донорского трансплантата производится лигирование отверстий левых легочных вен у места впадения в левое предсердие и разрез левого предсердия вертикально и горизонтально между правыми легочными венами для сопоставления с расположенным справа левым предсердием реципиента с целью создания анастомоза, что выполняется в первую очередь.

После кардиотомии нижняя полая вена (НПВ) и прилежащая часть правого предсердия формируют в обходной кондуит, впадающий в венозное предсердие. Легочная артерия вскрывается слева от срединной линии и частично подшивается справа, что позволяет расположить участок анастомоза слева от аорты. Ткань левого предсердия, окружающая легочные вены, размещается немного правее срединной линии. Канал, образованный донорской верхней полую веной (ВПВ) и плечеголовной веной, после размещения в поперечном синусе позади магистральных артерий присоединяется к расположенной слева ВПВ реципиента. Канал, образованный донорской ВПВ и плечеголовной веной, присоединяется к расположенной слева ВПВ реципиента впереди аортального и пульмонального анастомозов. Для оценки проходимости венозных анастомозов необходимо выполнить чреспищеводную эхокардиографию.

В 1998 году Vricella и соавт. (20) описали 15 пациентов с зеркальным расположением внутренних органов (среди них был только один взрослый пациент), 14 из которых перенесли операцию.

Хирургические осложнения включают нарушения кровотока по верхней полую вене и реже — паралич диафрагмального нерва.

Пороки развития вен

Врожденные пороки вен с нарушением возврата в левое предсердие и с нарушением системного венозного возврата рассматриваются некоторыми хирургами как анатомические противопоказания для ортотопической трансплантации сердца.

Хирургические методики включают разделение предсердий у пациентов после операции Мастарда, увеличение предсердия, пластику нижней и верхней стенок у пациентов с левой верхней поллой веной, впадающей в левое предсердие. Эти методы были описаны в 1991 году Claude Chatarand (5) и позволили производить во время ортотопической трансплантации сердца коррекцию большинства пороков развития предсердий, легочных и системных вен.

Реципиенты, которым ранее было выполнено кава-пульмональное шунтирование, нуждаются в реконструкции верхней поллой вены. Наложение анастомоза «бок в бок» между внутренней яремной и плечеголовной венами донора приводит к удлинению донорской ВПВ, что позволяет выполнить реконструкцию ВПВ с помощью аутогенной ткани. Для присоединения левой верхней поллой вены к правому предсердию можно использовать протез Gore-Tex, аорту донора или канал, формируемый из стенки левого предсердия реципиента (13).

Сложные транспозиции

В период подготовки к трансплантации и разработки хирургической тактики у пациентов со сложными транспозициями должна быть четко определена анатомия сердца и магистральных сосудов и их пространственные взаимоотношения.

Все хирургические шунты также должны быть идентифицированы и устранены сразу после начала искусственного кровообращения. Магистральные сосуды реципиента пересекаются непосредственно над полулунными клапанами. Мобилизация обеих магистральных артерий на большом протяжении необходима для предотвращения перекашивания сердца (15). Подготовка донорского сердца осуществляется так же, как для пациентов, страдающих пороками с нарушением венозного возврата. Адекватная длина аорты и ствола легочной артерии реципиента позволяют скорректировать анатомическое расположение магистральных сосудов. Верхняя часть дуги аорты донора соединяется с аортой реципиента. Удлинение магистральных сосудов за счет сосудов донора позволяет анатомически правильно, без излишнего натяжения и перекручивания, расположить аорту и легочную артерию донора и реципиента и избежать использования сосудистых протезов. Для пациентов с корригированной транспозицией магистральных сосудов нужна более длинная аорта.

Пациенты, перенесшие операцию Фонтена

Этих пациентов можно разделить на две группы: к первой относятся пациенты с острой недостаточностью кровообращения после операции Фонтена, тогда как вторую группу составляют больные с отдаленными осложнениями, например конечной стадией сердечной недостаточности или экссудативной энтеропатией. В настоящее время пациен-

ты с острой недостаточностью кровообращения после операции Фонтена встречаются редко, что обусловлено установленными критериями отбора и низкой смертностью после создания бокового тоннеля или выполнения экстракардиальных операций по Фонтену. Отдаленные осложнения операции Фонтена предсказать сложно (17). Чаще они наблюдаются у пациентов группы высокого риска (11), но можно также ожидать их и у значительного числа идеальных кандидатов для операции Фонтена во взрослом возрасте по причине системной желудочковой недостаточности. Несостоятельность гемодинамической коррекции по Фонтену считается фактором риска ранней смерти (10). Предоперационная оценка пациентов, перенесших операцию Фонтена, сложна. У них повышенный риск формирования легочных артериовенозных мальформаций и наличие аортопульмональных коллатералей, которые могут способствовать развитию цианоза и сердечной недостаточности, а пассивный кровоток увеличивает возможность вентиляционно-перфузионных нарушений (10). Важно оценить резистентность легочных сосудов, так как в условиях сниженного кровотока у больных с неэффективной операцией Фонтена расчетное значение резистентности может ввести в заблуждение. Некоторым из пациентов, перенесших операцию Фонтена и имеющих хроническую недостаточность кровообращения, перед трансплантацией может понадобиться инотропная поддержка. Таких пациентов необходимо выявлять заранее и постоянно наблюдать за ними для определения оптимального времени внесения на лист ожидания. Методику извлечения донорского сердца необходимо модифицировать, чтобы получить максимально длинные магистральные сосуды. Часто бывает необходима реконструкция легочной артерии и верхней поллой вены.

Экссудативная энтеропатия (ЭЭ)

Экссудативная энтеропатия, возникающая вследствие операции Фонтена — трудно объяснимое состояние. Частота экссудативной энтеропатии после операции Фонтена составляет 3,7 % (22). Средний промежуток времени между хирургическим вмешательством и установлением диагноза этого осложнения составляет 2,7 года. При лечении исключительно медикаментозными методами эта патология ассоциируется с очень высокой инвалидизацией и смертностью (46 %). Для лечения ЭЭ описано много разнообразных хирургических методик, например оптимизация кровотока по Фонтену, устранение операции Фонтена, реконструкция клапанов, фенестрация, расширение ДМЖП с уровнем смертности 62,5 % и исчезновением ЭЭ только у 19 % пациентов. Даже при трансплантации сердца наблюдается высокий уровень смертности (40 %) с персистирующей ЭЭ у некоторых из выживших пациентов (10, 22). Недавно Gamba и сотрудники сообщили об обратимости ЭЭ у 7 пациентов (23). Обратное развитие

экссудативной энтеропатии после трансплантации сердца находится в зависимости от снижения давления в нижней полой вене (24).

Аномалии легочных артерий

Аномалии легочных артерий, включая стеноз правой и левой легочных артерий, не считаются противопоказаниями для трансплантации сердца, если периферические легочные артерии развиты правильно. Мы находим очень полезным определять индекс развития периферических легочных артерий по площади поперечного сечения нижней доли (в норме — 120 ± 30 мм²). Стенозированная правая или левая легочная артерия может быть расширена с помощью участка нативного или донорского перикарда, также могут быть использованы легочная артерия или нисходящая аорта. В целом чем дистальнее патологические участки, тем сложнее выполнить удовлетворительную реконструкцию. Есть сообщение об успешной трансплантации сердца даже при отсутствии левой легочной артерии (9).

Крупные аортопульмональные коллатерали

У некоторых взрослых пациентов даже после реконструктивных операций могут присутствовать аортопульмональные коллатеральные сосуды, которые должны быть идентифицированы во время предоперационной оценки, так как они могут способствовать развитию сердечной недостаточности с высоким выбросом после трансплантации (10). Спиральная эмболизация коллатералей является наиболее эффективным методом, который позволяет избежать ненужных разрезов и уменьшает опасность угрожающего жизни кровотечения. Крупные артериально-венозные или вено-венозные коллатерали также должны быть идентифицированы и устранены с помощью интервенционных методик или хирургическим путем.

Тактика лечения больных после трансплантации

Таблица 3. Результаты трансплантации сердца у взрослых

Источник	Год	Количество пациентов	Ранняя смертность	Поздняя выживаемость	
				1 год	5 лет
Hasan	1993	9	4 (44 %)	—	—
Carell	1994	14	0	100 %	100%
Mace	1994	3	0	—	—
Fullerton	1995	5	0	—	—
Hsu	1995	8	1 (12,5 %)	—	—
Speziali	1998	13	0	86%	—
Carey	1988	4	2	50%	—
Lamour	1999	24	5 (20,8 %)	79%	60 %
Pigula	2001	8	4 (50 %)	—	—
Gamba	2004	14	2 (14,2 %)	86 %	77 %
Наши данные	2004	14	1 (7,1 %)	91 %	76 %
Всего		116	17 (16,3 %)	—	

Послеоперационное ведение взрослых пациентов с ВПС, перенесших трансплантацию сердца, подобно таковому при других трансплантационных вмешательствах у взрослых (13, 20). Пациентам с асплениями необходимо назначить профилактическое лечение антибиотиками (20). После комплексной реконструкции должны быть своевременно идентифицированы и скорректированы остаточные гемодинамически значимые дефекты, стенозированные анастомозы, остаточные шунты, коллатерали. Несмотря на это, некоторые авторы не считают повышенную резистентность легочных сосудов противопоказанием для трансплантации сердца даже при сложных ВПС (10). Важную роль в предотвращении правожелудочковой недостаточности донорского сердца путем регулирования резистентности легочных сосудов играет использование современных методик, включая применение окиси азота и иногда — механическую поддержку (8).

Результаты и поздняя выживаемость после трансплантации сердца у взрослых пациентов с ВПС

Результаты трансплантации сердца у взрослых пациентов с ВПС оценить сложно в связи с малым количеством наблюдений и случайным характером докладываемых случаев (25, 26). Согласно имеющимся сообщениям, уровень смертности находится в пределах от 0 до 44 %, а главной причиной смертности среди пациентов, перенесших ряд предшествующих операций, является кровотечение (15) (табл. 3).

Частота случаев отторжения, так же как и поздняя выживаемость, не отличалась от таковых у взрослых пациентов с приобретенными заболеваниями сердца (9, 27-29). Lamour и соавт. (10) не обнаружили отличий в уровне выживаемости по сравнению с контрольной группой пациентов соответствующего возраста, пола, расы и года выполнения трансплантации.

Наш опыт

14 взрослых пациентов с ВПС (6 мужчин, 8 женщин, средний возраст — 31,9 года, диапазон — 16-58 лет) перенесли ТС в период с апреля 1986 по декабрь 2003 года в нашем учреждении (табл. 4).

Среди них было: четверо пациентов с единственным желудочком, двое — с транспозицией магистральных артерий правого типа и предшествующей операцией предсердного переключения, один — с транспозицией магистральных артерий левого типа, трое — с болезнью Уля (Uhl) и оставшиеся четверо — с множественными сложными операциями на клапанах и бивентрикулярной недостаточностью в анамнезе. Резистентная сердечная недостаточность IV функционального класса, согласно классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов (NYHA IV), имела место у всех пациентов. Четверым пациентам трансплантация была произ-

Таблица 4.

№ пациента	Пол	Диагноз	Предшествующие операции	Возраст на момент операции, лет	Возраст на момент ТС, лет	Механическая поддержка до ТС	Период наблюдения, лет	Статус
1	Ж	ДПЛЖ, Л-ТМА, СЛА, НМК, НТК, ФП	ПМК, ПТК	16	16	ЭКМО	11 дней	Умерла
2	М	П-ТМА, НТК	Операция Блелока-Хенлона. Суживание легочной артерии (операция Сеннинга)	1 1	16	—	3,9	Умер
3	М	ДМЖП	Закрытие ДМЖП	5	20	—	10,6	Жив
4	Ж	ДОЛЖ, Л-ТМА, АТК, СЛА, НМК	Шунтирование по Уотерсону	2	20	—	7,5	Жива
5	Ж	АС, под- и надклапанный	ЗАК Резекция под- и надклапанного АС Операция Конно	16 25 25	25	ЭКМО	10,3	Жива
6	М	П-ТМА, ДМЖП, ДМПП, НТК	Суживание легочной артерии (операция Мастарда)	1 3	27	ЭКМО	5,3	Жив
7	Ж	ДМЖП, НАК, НМК, НТК	Закрытие ДМЖП — ЗАК Повторн. ЗАК, ЗМК, ЗТК	15 24 31	31	BVAD	11,3	Жива
8	Ж	ДПЛЖ, П-ТМА, СЛА	Операция БТ Шунтирование по Уотерсону Ревизия шунта	4 10 19	33	—	8,4	Жива
9	Ж	Единственный желудочек, П-ТМА, ПАВК, полиспления	Операция БТ Ревизия шунта — ЗТК	10 17 37	38	—	1,7	Жива
10	М	Л-ТМА, НКЛА	Не было	—	53	—	6,1	Жив
11	М	Л-ТМА, НМК	ПМК 1981	40	58	—	3,1	Жив
12	Ж	Болезнь Уля	Не было	—	16	—	8,1	Жива
13	М	Болезнь Уля	Не было	—	46	—	8,2	Жив
14	Ж	Болезнь Уля	Не было	—	47	—	17,6	Выжила

Сокращения: ДПЛЖ — двуприоточный левый желудочек. ЭКМО — экстракорпоральная мембранная оксигенация. НТК — недостаточность трехстворчатого клапана. ФП — фибрилляция предсердий. ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки. ДМПП — дефект межпредсердной перегородки. ДОЛЖ — двойное отхождение магистральных сосудов из левого желудочка. ПМК — протезирование митрального клапана. ПТК — протезирование трикуспидального клапана. ТМА — транспозиция магистральных артерий. Л-ТМА — транспозиция магистральных артерий левого типа. П-ТМА — транспозиция магистральных артерий правого типа. АТК — атрезия трехстворчатого клапана. АС — аортальный стеноз. НАК — недостаточность аортального клапана. НМК — недостаточность митрального клапана. СЛА — стеноз легочной артерии. НКЛА — недостаточность клапана легочной артерии. ПАВК — полная форма открытого атриовентрикулярного канала. Операция БТ — операция Блелока-Тауссиг. АК — аортальный клапан. ЗАК — замена аортального клапана. МК — митральный клапан. ТК — трехстворчатый клапан.

ведена после механической поддержки кровообращения (у троих — с экстракорпоральной мембранной оксигенацией и у одного — с бивентрикулярным аппаратом вспомогательного кровообращения Berlin Heart). Девять пациентов перенесли в среднем по две предшествующие операции на сердце (рис. 1).

Результаты

В одном случае наблюдали раннюю смерть, обусловленную инфекцией. Выживаемость, рассчитанная по Каплан-Мейеру, составила 93 % через 1 год, 84 % — через 5 лет и 84 % — через 10 лет (рис. 2). Никаких анатомических или хирургических факторов риска, являвшихся предикторами

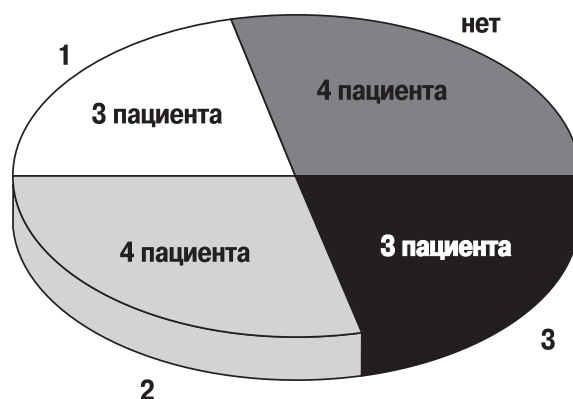


Рис. 1. Количество предшествующих операций у пациентов с врожденными пороками сердца, которым была выполнена трансплантация

смерти, выявлено не было. Исходы сравнивали с соответствующей (по возрасту, полу, времени трансплантации) контрольной группой, состоящей из 70 пациентов с дилатационной кардиомиопатией (ДКМП) и 28 больных с ишемической болезнью сердца (ИБС), которым выполнялась трансплантация сердца. Выживаемость в контрольной группе существенно не отличалась от таковой в группе взрослых пациентов с ВПС и составила среди больных с ИБС 92 % через 1 год, 88 % — через 5 лет и 84 % — через 10 лет среди пациентов с ДКМП и 93% — через 1 год, 89 % — через 5 лет и 75 % — через 10 лет .

Выводы

1. У взрослых пациентов с различными сложными врожденными пороками сердца в конечной стадии заболевания трансплантация сердца позволяет добиться прекрасных показателей ранней и среднеотдаленной выживаемости.

2. В период подготовки пациентов со сложными пороками сердца, зачастую уже перенесших ряд операций, к трансплантации необходимо четко определить анатомию сердца и магистральных сосудов и их пространственные взаимоотношения. На стадии подготовки к операции особое внимание не-

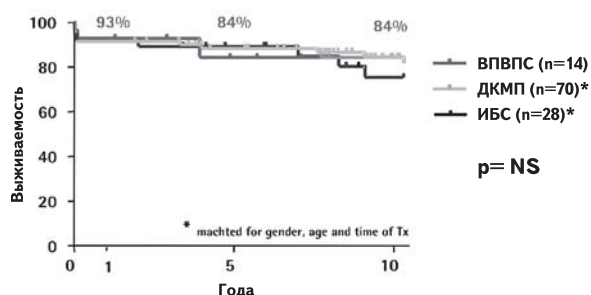


Рис. 2. Уровни выживаемости по Каплан-Мейеру у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца, перенесших трансплантацию. Исходы сравнивали с соответственно подобранной (учитывая возраст, пол, время трансплантации сердца) контрольной группой, состоящей из 70 пациентов с дилатационной кардиомиопатией (ДКМП) и 28 больных с ишемической болезнью сердца (ИБС)

обходимо уделить плану хирургического вмешательства и методике реконструкции.

3. Для обеспечения комплексной реконструкции при трансплантации сердца необходимо подробно обсудить варианты техники забора донорского сердца.

4. Необходима модификация стандартной методики трансплантации сердца с учетом индивидуальных анатомических особенностей каждого пациента.

5. У взрослых пациентов с ВПС возможна успешная трансплантация сердца с результатами, схожими с результатами у пациентов с приобретенными заболеваниями сердца.

Литература

1. Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: An increasing problem. *Ann. Rev. Med.*, 1997, 48, 283-93.
2. Monro J. Can we do better? Presidential address 2002. CTSNET 2002.
3. Somerville J. Grown-up congenital heart disease-medical demands look back, look forward 2000. *Thorac. cardiovasc. surgeon*, 2001, 49, 21-6.
4. Menkis A.H., McKenzie F.N., Novik R.J., Kostuk W.J., Pflugfelder P.W., Golbach M., Rosenberg H. and the pediatric transplant group. Expanding applicability of transplantation after prior multiple palliative procedures. *Ann.Thorac.Surg.*, 1991, 52, 722-6.
5. Chartand C. Pediatric cardiac transplantation despite atrial and venous return anomalies. *Ann.Thorac.Surg.*, 1991, 52, 716-21.
6. Carrel T. N.J., Mohacsi P., Gallino A., Turina M.I. Perioperative risk and long-term results of heart transplantation after previous cardiac operations. *Ann.Thorac.Surg.*, 1997, 63, 1113-37.
7. Cooper M.M., Fuzesi L., Addonizio L.J. et al. Pediatric heart transplantation after operations involving the pulmonary arteries. *J. Thorac.Cardiovasc. Surg.*, 1991, 102, 386-95.
8. Odum J., Laks H., Burch C. et al. Transplantation for congenital heart disease. *Adv.Card. Surg.*, 2000, 12, 59-76.
9. Speziali G., Driscoll D.J., Danielson G. et al. Cardiac transplantation for end-stage congenital heart defects: The Mayo clinic experience. *Mayo Clin.Proc.*, 1998, 73, 923-8.
10. Lamour J.M., Addonizio L.J., Galantowicz M.E., Quagebeur J.M. Outcome after orthotopic cardiac transplantation in adults with congenital heart disease. *Circulation*, 1999, 100 (Suppl II), II-200-II-5.
11. Carrel T., Neth J., Pasic M. et al. Should cardiac transplantation for congenital heart disease be delayed until adult age? *Eur. J. Cardio-Thorac. Surg.*, 1994, 8, 462-9.
12. O'Connell J.B., Bourge R.C., Costanzo-Nordin M.R. et al. Cardiac transplantation: recipient selection, donor procurement, and medical follow-up; a statement for health professionals from the Committee on Cardiac Transplantation of the Council on Clinical Cardiology. *Circulation*, 1992, 86, 1061-79.
13. Fullerton D.A., Campbell D.N., Jones S.D. et al. Heart transplantation in children and young adults: Early and intermediate-term results. *Ann.Thorac.Surg.*, 1995, 59.
14. Del Rio M.J. Transplantation in complex congenital heart disease. *Progr. Pediatr. Cardiol.*, 2000, 11, 107-13.
15. Hasan A. A.J., Hamilton J.R.L., Hunter S. et al. Orthotopic heart transplantation for congenital heart disease. *Eur. J. Cardio-Thorac.Surg.*, 1993, 7, 65-70.
16. Macris M.P., Frazier O.H. Techniques of Heart Transplantation. In: Frazier O.H., ed. *Support and replacement of the failing heart*. Philadelphia, New York: Lippincott-Raven, 1996, p. 169-96.
17. Berdat P.A., Mohacsi P., Althaus U., Carrel T. Successful heart transplantation in a patient with Lwemark syndrome combined with situs inversus, single atrium and ventricle after total cavo-pulmonary connection. *Eur.J. Cardio-Thorac.Surg.*, 1998, 14, 631-4.
18. Carey J.A., Hamilton J.R.L., Hilton C.J. et al. Orthotopic cardiac transplantation for the failing Fontan circulation. *Eur.J. Cardio-Thorac.Surg.*, 1998, 14, 7-14.

19. Doty D.B., Redlund D.G., Caputo G.R. et al. Cardiac transplantation in situs inversus. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1990, 99, 493-9.
20. Vricella L.A., Razzouk A.J., Gundry S.R. et al. Heart transplantation in infants and children with situs inversus. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1998, 116, 82-9.
21. Parry A.J., O'Fiesh J., Wallwork J., Large S.R. Heart-lung transplantation in situs inversus and chest wall deformity. Ann. Thorac. Surg., 1994, 58, 1174-6.
22. Mertens L., Hagler D.J., Sauer U. et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. an international multi-center study. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1998, 115, 1063-73.
23. Gamba A., Merlo M., Fiocchi R. et al. Heart transplantation in patients with previous Fontan operations. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 2004, 127, 555-62.
24. Holmgren D., Berggren H., Wahlander H. et al. Reversal of protein-losing enteropathy in child with Fontan circulation is correlated with central venous pressure after heart transplantation. Pediatr. Transplant. 2001, 5, 135-7.
25. Mace L., Dervanian P., Petit J. et al. Transplantation cardiaque pour cardiopathies congenitales vieilles multi-operees. Arch. Mal. Coeur, 1994, 60, 1-6.
26. Warnke H., Bohm J. Engelmann U., Staffa G. Herztransplantation nach Fontan-Operation. Z. Herz-,Thorax-,Gefäßchir., 1991, 5, 97-100.
27. Hetzer R., Albert W., Hummel M. et al. Status of patients presently living 9 to 13 years after orthotopic heart transplantation. Ann. Thorac. Surg., 1997, 64, 1661-8.
28. Bennet L.E., Keck B.M., Daily O.P. et al. Worldwide thoracic organ transplantation: a report from the UNOS/ISHLT international registry for thoracic organ transplantation. In: Teraski Ca, editor. Clin Transpl. Los Angeles: UCLA Immunogenetics Center, 2000, p. 31-44.
29. Pigula F.A., Gandhi S.K., Ristich J. et al. Cardiopulmonary transplantation for congenital heart disease in the adult. J. Heart Lung Transplant., 1991, 20, 297-303.