

ПОВТОРНЫЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПО ПОВОДУ ОСТАТОЧНОГО СУБАОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА ПОСЛЕ КОРРЕКЦИИ ПЕРВИЧНОГО ДЕФЕКТА МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ И АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО СЕПТАЛЬНОГО ДЕФЕКТА

Зиньковский М.Ф., Горячев А.Г., Довгань А.М., Наумова Л.Р.

ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН» (Киев)

Вероятность остаточного послеоперационного субаортального стеноза обусловлена главным анатомическим признаком дефектов эндокардиальных подушечек – отсутствием атриовентрикулярной перегородки. Представлен опыт повторных вмешательств у 4 пациентов. Выполнены операции трех типов: иссечение фиброзной мембраны, миэктомия и реконструкция выводного тракта левого желудочка дополнительной заплатой. При первичном дефекте межпредсердной перегородки последний метод был наиболее радикальным.

Ключевые слова: *дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), атриовентрикулярный септальный дефект (АВСД).*

Открытый общий атриовентрикулярный (а-в) канал, атриовентрикулярный септальный дефект (АВСД), дефект эндокардиальных подушечек – синонимы порока, который отличается гетерогенностью и включает большую группу аномалий, объединенных одним анатомическим признаком – дефицитом мышечной и мембранозной атриовентрикулярной перегородки. Хирургическое вмешательство предусматривает разделение общего атриовентрикулярного клапана на митральный и трехстворчатый, закрытие межпредсердного, межжелудочкового септальных дефектов и коррекцию недостаточности клапанов. По данным литературы, выраженный остаточный субаортальный стеноз, требующий повторного вмешательства в отдаленном послеоперационном периоде, встречается с частотой до 7% [1].

Цель работы – проанализировать анатомические предпосылки остаточного послеоперационного субаортального стеноза и представить опыт повторных вмешательств.

Материал. В отделении врожденных пороков сердца в разные хирургические эпохи у 4 пациентов выполнены повторные вмешательства с целью устранения резидуального аортального стеноза (табл. 1).

Все пациенты предъявляли жалобы на одышку и снижение физических возможностей.

Диагноз остаточного субаортального стеноза и градиент систолического давления на аортальном клапане поставлен по данным эхокардиографии и катетеризации сердца с левой вентрикулографией. Необходимо заметить, что перед первой операцией ни в одном случае не было диагностировано субаортальное сужение. Объясняется это снижением сердечного выброса в аорту в связи с выраженным сбросом крови слева направо. Субаортальный стеноз проявил себя после закрытия межпредсердной и межжелудочковой перегородок. Выводной тракт левого желудочка при левой вентрикулографии имел вид «гусиной шеи». Градиент систолического давления на аортальном клапане варьировал от 63 до 100 мм рт. ст. Несмотря на тяжелую обструкцию, фракция выброса была в пределах нормы.

Большим были выполнены операции трех типов: иссечение фиброзной мембраны (остаток мембранозной перегородки) у одного больного, иссечение мышечных элементов тубулярного стеноза с одновременным протезированием митрального клапана у дру-

Клинические данные об оперированных

Пациент	Диагноз	Интервал между операциями	ΔP на АК	ФВ	Операция	Остаточный ΔP и синдром "гусиной шеи"
Л., 4 мес.	АВСД	2,5 г.	63	67	Иссечение фибр. диафрагмы	43 мм, остался с-м гусиной шеи
Ю., 11 л.	I ДМПП	9 лет	75	75	Иссечение тубул. сужения, ПМК	30 мм
З., 5 л.	АВСД	6 лет	100	65	Реконстр. ВТЛЖ дополн. заплатой, ПМК	15 мм.
Г., 7 л.	I ДМПП	4 г.	80	59	Реконстр. ВТЛЖ дополн. заплатой	12 мм

Примечания: ΔP на АК – градиент систолического давления на аортальном клапане, мм рт. ст.; ФВ – фракция выброса, %; ВТЛЖ – выводной тракт левого желудочка; ПМК – протезирование митрального клапана.

гого и у двух – реконструкция выводного тракта левого желудочка дополнительной заплатой. Все пациенты перенесли операции без осложнений. На госпитальном этапе у трех пациентов остаточный градиент давления был в пределах 12–30 мм рт. ст. В одном случае, когда операция ограничилась только иссечением серповидной фиброзной ткани, остаточный градиент составил 43 мм рт. ст.

Обсуждение результатов. Возможность остаточного послеоперационного субаортального стеноза заложена в фундаментальном анатомическом признаке группы пороков – отсутствии атриовентрикулярной перегородки. Различные формы этой группы аномалий отличаются варибельным распространением дефекта на прилежащую межпредсердную и межжелудочковую перегородки, имеют общее атриовентрикулярное отверстие или разделенные атриовентрикулярные клапаны, укороченный тракт притока левого желудочка. Аорта не вклинена между а-в клапанами, как в норме, а сдвинута кпереди и вверх, что приводит к диспропорции длины трактов притока и оттока. В норме соотношение длины тракта притока к длине тракта оттока равно 1:1, при АВСД оно уменьшено до 0,7:1. Вследствие этого выводной тракт левого желудочка удлинён и сужен, даёт ангиокардиографическую картину его деформации в виде „гусиной шеи». Удлинение выводного тракта левого желудочка само по себе не приводит к его сужению, однако создаёт предрасположенность к обструкции. Несмотря на то, что при первичном ДМПП отсутствует дефект межжелудочковой перегородки, часто имеется вогнутость верхнего края ДМЖП из-за отсутствия атриовентрикулярной перегородки. Передняя створка митрального клапана, прикрепляясь к межжелудочковой перегородке, повторяет эту вогнутость и внедряется в субаортальную зону, поэтому последняя сужена. Кроме смещения митрального клапана, в формировании выраженного субаортального стеноза принимает участие аномальное прикрепление множества хорд верхнего компонента расщепленной створки митрального клапана к межжелудочковой перегородке в области выводного тракта левого желудочка. Сужение может развиваться со временем [2]. Кроме того, на желудочковой поверхности верхнего компонента митрального клапана иногда разрастается дополнительная фиброзная ткань, приобретающая форму парашюта во время сис-

толы и создающая градиент давления. Перегородочные хорды также способствуют систолическому движению створки кпереди, ускорению и турбулентности кровотока, развитию фиброза и сужению тракта оттока [3]. Эта проблема усугубляется при недоразвитии левых отделов сердца. Субаортальная обструкция может проявиться после коррекции первичного дефекта и расщепления створки митрального клапана [4].

Подобная ситуация может возникнуть при полной форме AV канала типа А по Rastelli, когда при большом дефиците межжелудочковой перегородки хорды, крепящиеся к гребню перегородки, короткие.

Обструкция ВТЛЖ редко встречается при синдроме Дауна и чаще сопровождается частичную форму АВ канала, чем полную, однако, когда имеет место выраженный дисбаланс канала с преобладанием правого желудочка, обструкция ВТЛЖ наблюдается одинаково часто при частичной и полной формах АВК. Наличие коарктации и/или гипоплазии дуги аорты является признаком возможной обструкции ВТЛЖ.

El-Najdawi [5] представил отдаленные результаты 334 операций при первичном ДМПП, выполненных в клинике Mayo за сорок лет – с 1955 по 1995 г. У 36 больных (11%) было обнаружено сужение выводного тракта левого желудочка: у 32 из них – после первичной операции и у 4 – после повторной. 10 пациентов подвергнуты повторным операциям, 7 из них перенесли реконструкцию ВТЛЖ. Она состояла в резекции субаортальной мембраны и перегородочной миотомии. Одному больному выполнена модифицированная операция Konno для устранения обструкции выводного тракта левого желудочка. К сожалению, хирургическое решение этой проблемы сложное и паллиативное. Стандартная фибромэктомия не исключает необходимости повторных вмешательств.

Наш опыт повторных операций по поводу остаточного субаортального стеноза убеждает, что лучшие результаты дают многокомпонентные хирургические приемы. Только удаление субаортальной мембраны неэффективно, как показал случай Л. Фибромиеэктомия, хотя и сопровождается удовлетворительным непосредственным результатом, не компенсирует отсутствия атриовентрикулярной перегородки и потому не гарантирует рецидива стеноза. Поэтому во время первичной коррекции АВСД желудочковую часть заплату следует сформировать таким образом, чтобы был обеспечен свободный отток крови из левого желудочка в аорту. Чаще встречается тип А атриовентрикулярного канала, когда верхняя створка прикреплена к гребню перегородки мостовыми хордами. Створка должна быть рассечена на трикуспидальной стороне из-за смещения кпереди конусной перегородки. Этот приём позволяет исключить обструкцию выхода из левого желудочка после фиксации заплату.

Оптимистический метод коррекции предусматривает устранение всех анатомических элементов сужения. Дискретные субаортальные мембраны и наросты ткани эндокардиальных подушечек можно легко резецировать. Более сложную проблему представляют функционально важные клапанные структуры (створки, хорды, папиллярные мышцы) и туннелеподобный стеноз. Ведущим механизмом образования обструкции является смещение верхнего компонента септальной створки в сторону тракта оттока левого желудочка. Поэтому основным принципом коррекции является конверсия частичного AV канала в полный на уровне передней части канала путем устранения вогнутости межжелудочковой перегородки за счет восполнения дефицита перегородки подклапанной заплатой из перикарда [6]. Эта заплата поднимает передний сегмент митрального клапана и расширяет субаортальное пространство. Передне-верхнюю половину расщепленной митральной створки отсекают от гребня межжелудочковой перегородки, оставляя интактным трехстворчатый клапан. Треугольную заплату из аутоперикарда, обработанного глутаровым альдегидом, пришивают к перегородке. Затем свободный край отсеченной створки пришивают к заплате 6-0 нитью. Ушивают расщепление. Первичный дефект закрывают общепринятым способом.

Выводы

1. Остаточный субаортальный стеноз после коррекции АВСД и первичного дефекта межпредсердной перегородки обычно является следствием неточной диагностики перед первой операцией.
2. При повторной операции необходимо учесть возможность недостаточных размеров заплаты. При первичном ДМПП основным принципом коррекции является конверсия частичного АВ канала в полный на уровне передней части канала путем устранения вогнутости межжелудочковой перегородки за счет восполнения дефицита перегородки подклапанной заплатой из перикарда.

Литература

1. DeLeon S.Y., Ilbawi M.N., Wilson W.R., et al. Surgical options in subaortic stenosis associated with endocardial cushion defects // *Ann Thorac Surg.* – 1991. – Vol. 52. – P. 1076–83.
2. Ebels I., Meijboom E.J., Anderson R.H. et al. Anatomic and functional ‘obstruction’ of the outflow tract in atrioventricular septal defects with separate valve orifices (ostium primum atrial septal defect): An echocardiographic study // *Am J Cardiol.* – 1984. – Vol. 54. – P. 843.
3. Chang C.I., Becker A.E. Surgical anatomy of left ventricular outflow tract obstruction in complete atrioventricular septal defect // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1987. – Vol. 94. – P. 897–903.
4. Taylor N.C., Somerville J. Fixed subaortic stenosis after repair of ostium primum defects // *Br Heart J.* – 1981. – Vol. 45. – P. 689–697.
5. El-Najdawi E.K., Driscoll D.J., Puga F.J. et al. Operation for partial atrioventricular septal defect: a forty-year review // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2000. – Vol. 119. – P. 880–90.
6. Starr A., Hovaguimian H. Surgical repair of subaortic stenosis in atrioventricular canal defects // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1994. – Vol. 108. – P. 376–86.

ПОВТОРНІ ВТРУЧАННЯ ВНАСЛІДОК ЗАЛИШКОВОГО СУБАОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗУ ПІСЛЯ КОРЕКЦІЇ ПЕРВИННОГО ДЕФЕКТУ МІЖПЕРЕДСЕРДНОЇ ПЕРЕГОРОДКИ ТА АТРІОВЕНТРИКУЛЯРНОГО СЕПТАЛЬНОГО ДЕФЕКТУ

Зінковський М.Ф., Горячев А.Г., Довгань О.М., Наумова Л.Р.

Вірогідність залишкового післяопераційного субаортального стенозу зумовлена головною анатомічною ознакою дефектів ендокардіальних подушечок – відсутністю атріовентрикулярної перегородки. Представлено досвід повторних втручань у 4 пацієнтів. Виконані операції трьох типів: висічення фіброзної мембрани, мієктомія і реконструкція вивідного тракту лівого шлуночка додатковою латкою. При первинному ДМПП останній метод був найбільш радикальним.

Ключові слова: *дефект міжпередсердної перегородки (ДМПП), атріовентрикулярний септальний дефект (АВСД).*

REDO OPERATIONS IN CONNECTION WITH THE RESIDUAL SUBAORTIC STENOSIS AFTER REPAIRE OF A OSTIUM PRIMUM ASD AND AVSD

Zinkovsky M.F., Gorjashev A.G., Dovgan A.M., Naumova L.R.

The probability of the residual postoperative subaortic stenosis is caused by main anatomic sign of endocardial cushion defects – the lack of a atrioventricular septum. The experience of redo operations in 4 patients is presented. Three types operations were performed: the resection of the fibrous membrane, myectomy and reconstruction of the left ventricular outflow tract by additional patch. In ostium primum ASD latter method was most effective.

Key words: *ASD, AVSD.*