

ДОСВІД ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ПАЦІЄНТІВ З КОРИГОВАНОЮ ТРАНСПОЗИЦІЄЮ МАГІСТРАЛЬНИХ АРТЕРІЙ

Пророк С.Ю.², Романюк О.М.¹, Серденко Б.Б.¹, Сегал Є.В.², Артеменко Е.О.¹

¹Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика МОЗ України (Київ)

²ДУ “Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії
МОЗ України” (Київ)

Нами виконано аналіз досвіду хірургічного лікування 37 пацієнтів з різними анатомічними варіантами коригованої транспозиції магістральних судин, оперованих у НПМЦДКК у період з 1997 по 2012 р. Було проведено порівняння віддалених результатів у хворих, оперованих за принципами «класичного» підходу, і у пацієнтів, яким було виконано операцію подвійного переключення. Аналіз результатів проведених оперативних втручань продемонстрував, що double switch operation, незважаючи на технічну складність і високий ризик, має кращі результати у віддаленому періоді.

Ключові слова: коригована транспозиція магістральних артерій, операція подвійного переключення.

Коригована транспозиція магістральних артерій (ссTGA) – вроджена вада, що характеризується атріовентрикулярною і вентрикуло-артеріальною дискордантністю. Поширеність ссTGA становить 0,03 на 1000 живих новонароджених, тобто менше 1% усіх вроджених вад серця [1].

На сьогодні описано велику кількість різноманітних анатомічних варіантів ссTGA, що ускладнює вибір оптимального підходу для лікування даної вади.

Існує три шляхи хірургічного лікування таких пацієнтів залежно від анатомії вади. Перший, «класичний» підхід передбачає корекцію лише супутньої патології, тоді як дискордантність не коригується [2]. Альтернативним шляхом є одномоментне переключення кровотоку на рівні шлуночків і передсердь – операція подвійного переключення (double switch operation). Залежно від анатомічного варіанту ссTGA виконують передсердне переключення (Senning operation) разом з артеріальним (arterial switch operation) або Senning operation у поєднанні з Rastelli operation, REV чи Nikaidoh operation[4].

Пацієнти з анатомічно або гемодинамічно єдиним шлуночком не можуть розраховувати на жоден із вказаних підходів, таким хворим показаний шлях багатоетапних паліативних втручань з метою оптимізації легеневого кровотоку.

Мета роботи – представити досвід хірургічного лікування пацієнтів з різними формами ссTGA.

Матеріали і методи. В період з 1997 по 2012 роки у НПМЦДКК було прооперовано 37 пацієнтів з різними формами ссTGA. Середній вік пацієнтів становив 45 ± 23 міс. (від 0,1 до 156 міс.), середня вага – $12 \text{ кг} \pm 5,7 \text{ кг}$ (від 2,9 кг до 32 кг).

Коригована транспозиція з дефектом міжшлуночкової перетинки (ссTGA+VSD) зустрічалась у 25 (67,5%) пацієнтів, ссTGA з інтактною міжшлуночковою перетинкою (ссTGA+IVS) – у 5 (13,5%) випадках. Обструкція вихідного тракту лівого шлуночка (LVOTO) у пацієнтів із ссTGA+VSD спостерігалась у 19 (76%) пацієнтів: атрезія легеневої артерії – у 12 (46%) випадках, стеноз легеневої артерії – у 7 (28%) пацієнтів.

Аномалії лівого ав-клапана у хворих із ссTGA+VSD були такі: пролапс із помірною недостатністю – 10 (40%) пацієнтів, аномалія Ебштейна – 4 (16%) хворих. Серед пацієн-

тів із ссTGA+IVS помірна недостатність лівого ав-клапана внаслідок пролапсу спостерігалась у 2 пацієнтів, аномалія Ебштейна – в одного.

У хворих ссTGA+VSD була діагностована відкрита артеріальна протока у 9 хворих, дефект міжпередсердної перетинки – у 8 випадках, відкрите овальне вікно спостерігалось у 7 пацієнтів, коарктація аорти – у 3 випадках, вроджений АВ-блок різного ступеня виявлено у 2 пацієнтів, аномальне відходження коронарних артерій та судинне кільце – по одному випадку. Супутня патологія при ссTGA+IVS включала коарктацію аорти у 2 пацієнтів, вроджений серцевий блок – у 3 випадках і відкрите овальне вікно – в одному випадку.

Групу пацієнтів з єдиним шлуночком склали 9 (24,3%) хворих: у 3 випадках спостерігалась гіпоплазія лівого шлуночка, ще в 5 – правого шлуночка і в 1 – єдиний шлуночок за змішаним типом. Розподіл супутньої патології в цій групі був таким: VSD – у 100%, вторинний дефект міжпередсердної перетинки мали 4 пацієнти, LVOTO – 3 пацієнти, атрезія легеневої артерії в 2 випадках, подвійне відходження магістральних артерій від правого шлуночка, двопритічний лівий шлуночок, атрезія лівого ав-клапана, відкрите овальне вікно, вроджений АВ-блок I ступеня – по одному випадку.

Збирання інформації та її аналіз проводилися за допомогою бази, запропонованої ECHSA (Європейська Асоціація Хірургів Вроджених Вад Серця) для мультицентрових досліджень.

Типи оперативних втручань. П'ятьом пацієнтам було виконано double switch operation. Двом пацієнтам із ссTGA+VSD і коарктацією спочатку було виконано звужування легеневої артерії (РАВ) і корекцію коарктації аорти, а в подальшому – Senning operation+arterial switch operation. Ще одному хворому з ссTGA+IVS і аномалією Ебштейна лівого ав-клапана на першому етапі проведено РАВ, після чого виконана Senning operation+arterial switch operation. Пацієнту з ссTGA+VSD і LVOTO було накладено модифікований системно-легеневий анастомоз Блелока (МБТSh), а під час радикальної корекції виконано Rastelli operation в поєднанні з Senning operation. Одному пацієнту з ссTGA+VSD первинно виконано double switch operation, без попередніх втручань (Senning +arterial switch operation).

Іншим 17 пацієнтам з ссTGA+VSD, розціненим як потенційні кандидати на double switch operation, вид оперативних втручань визначався супутньою патологією. Так, 6 пацієнтам із LVOTO було накладено МБТSh, 3-м з них знадобилася додаткова операція з накладенням додаткових МБТSh. Двом хворим з гіпоплазією гілок легеневої артерії був накладений центральний системно-легеневий анастомоз. У одного пацієнта з помірним LVOTO – РАВ. У 7 випадках було виконано РАВ і у 1 – РАВ з усуненням коарктації аорти. Одному пацієнту було проведено усунення коарктації, РАВ і імплантацію кардіостимулятора одномоментно. На даний момент ці пацієнти знаходяться під наглядом кардіологів, очікуючи операції подвійного переключення.

До 3 пацієнтів був застосований «класичний» підхід. Пацієнту з ссTGA+VSD і LVOTO одномоментно було закрито VSD із усуненням LVOTO. Ще двом хворим виконано такі операції: в одному випадку з ссTGA+IVS – усунення коарктації аорти і в подальшому повторне втручання – пластика правого ав-клапана; в іншому при ссTGA+VSD – імплантація кардіостимулятора із закриттям VSD і в подальшому – заміна стимулятора із РАВ.

Тактика хірургічного лікування пацієнтів із функціонально єдиним шлуночком базувалася на загальних принципах ведення таких хворих з урахуванням індивідуальних особливостей пацієнта. Метою оперативних втручань було створення збалансованого системного і легеневого кровотоку. Жоден із пацієнтів не отримав заключного оперативного втручання – операцію Фонтена.

Аритмологічні втручання були проведені у чотирьох пацієнтів. Ізольована імплантація ЕКС відразу після народження виконана трьом пацієнтам з ссTGA+IVS, через повний АВ-блок. В подальшому один із цих пацієнтів потребував заміни ЕКС. Іншому пацієнту з ссTGA+VSD імплантація кардіостимулятора проведена одночасно із закриттям VSD, з подальшою його заміною при повторному втручанні.

Результати. Госпітальна летальність склала 8,1% (3 пацієнти). Один пацієнт з одношлуночковим серцем після звужування легеневої артерії і розширення дефекта МПП помер унаслідок вираженої серцевої недостатності. Інший хворий із ссTGA+VSD після виконання Senning+arterial switch operation помер у ранньому післяопераційному періоді через серцеву недостатність, зумовлену помірною гіпоплазією лівого шлуночка. Ще один пацієнт із ссTGA+VSD і LVOTO, якому було виконано Rastelli+Senning operation, помер інтраопераційно від гострої кровотечі.

У всіх пацієнтів, яким було проведено double switch operation, ранній післяопераційний період був ускладнений вираженою серцевою недостатністю, що потребувала високих доз адреноміметиків (допамін 5 мкг/кг/хв., добутамін 5 мкг/кг/хв., адреналін 0,3 мкг/кг/хв.) і застосування інгібіторів фосфодіестерази (левосимендан 0,05 мкг/кг/хв.). В одному випадку виникла важка інтраопераційна кровотеча.

В одного хворого, оперованого за принципами «класичного» шляху, виник ятрогенний блок, що потребував імплантації ЕКС.

У двох випадках після накладання MBTSh у пацієнтів із ссTGA+VSD і LVOTO виникла серома в ділянці протезу.

Віддалений період спостереження склав 58 ± 22 міс. (6–72 міс.). Спостерігалися всі пацієнти, які вижили.

Із пацієнтів, яким було виконано double switch operation, вижило троє. Скоротлива функція серця у віддаленому періоді була збережена, фракція викиду становила 55–68%. Два пацієнти перейшли з NYHA II у NYHA I, і один – з NYHA III у NYHA II. Регургітація на лівому ав-клапані у двох пацієнтів з помірної регресувала до мінімальної і в одному випадку – з вираженої до помірної без тенденції до прогресування. Всі пацієнти демонстрували повну відсутність порушень ритму. На момент написання статті жоден із пацієнтів не потребував повторного втручання.

У віддаленому періоді у пацієнтів, що оперувалися за принципами «класичного» підходу, відмічалася поступова прогресуюча декомпенсація системного шлуночка з посиленням регургітації лівого ав-клапана і порушенням ритму. Фракція викиду складала 43–57%. Спроби пластики скомпрометованого клапана не мали успіху через прогресуючу дилатацію шлуночка, підтверджуючи світовий досвід щодо ефективності лише протезування.

Висновки. При дослідженні групи пацієнтів із ссTGA було виявлено велике різноманіття анатомічних варіантів даної вади, що диктує необхідність індивідуального підходу до кожного хворого.

Аналіз результатів проведених оперативних втручань продемонстрував, що double switch operation, незважаючи на технічну складність і високий ризик, має значно кращі результати у віддаленому періоді, тоді як «класичний» шлях має цілий ряд недоліків і субоптимальний результат. Враховуючи це і спираючись на позитивний світовий досвід, ми вважаємо, що double switch operation повинна розглядатися як першочерговий метод хірургічного лікування ссTGA, а «класичний» шлях має вважатися «запасним варіантом», для хворих із несприятливою анатомією і субоптимальним станом.

Пацієнти з ссTGA і єдиним функціональним шлуночком потребують подальшого вивчення і спостереження для з'ясування особливостей лікування і перебігу захворювання, характерних для поєднання цих вад у віддаленому періоді.

Література

1. Connelly M.S., Liu P.P., Williams W.G., Webb G.D., Robertson P., McLaughlin P.R.: Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications // *J Am Coll Cardiol.* – 1996. – Vol. 27. – P. 1238–43.
2. Hraska V., Duncan B.W., Mayer Jr J.E., Freed M., delNido P.J., Jonas R.A. Longterm outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries // *J. Thorac Cardiovasc Surg.* – 2005. – Vol. 129. – P. 182–91.
3. Kouchoukos N.T., Blackstone E.H., Doty D.B., Hanley F.L., Karp R.B. Congenitally corrected transposition of the great arteries and other forms of atrioventricular discordant connection. In: *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery.* – London, UK: Churchill Livingstone. – 2003. – P. 1549–84.
4. Ilbawi M.N., Ocampo C.B., Allen B.S., Barth M.J., Roberson D.A., Chiemmongkoltip P., Arcilla R.A. Intermediate results of the anatomic repair for congenitally corrected transposition // *Ann Thorac Surg.* – 2002. – Vol. 73. – P. 594–9 [discussion 599–600].
5. Results of the double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries Brian W. Duncan, Roger B.B. Mee, C. Igor Mesia, Athar Qureshi, Geoffrey L. Rosenthal, Shivaprakash G. Seshadri, Geoffrey K. Lane and Larry A. Latson // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2003. – Vol. 24. – P. 11–20.
6. The morphologic left ventricle that requires training by means of pulmonary artery banding before the double-switch procedure for congenitally corrected transposition of the great arteries is at risk of late dysfunction David W. Quinn, Simon P. McGuirk, Chetan Metha, Peter Nightingale, Joseph V. DeGiovanni, Rami Dhillon, Paul Miller, Oliver Stumper, John G. Wright, David J. Barron and William J. Brawn // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2008. – Vol. 135. – P. 1137–1144.
7. Congenitally corrected transposition of the great arteries Tim S Hornung and Louise Calder // *Heart.* – 2010. – Vol. 96. – P. 1154–1161.

ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОРРИГИРОВАННОЙ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

Пророк С.Ю., Романюк О.Н., Серденко Б.Б., Сегал Е.В., Артеменко Е.О.

Нами выполнен анализ опыта оперативного лечения 37 пациентов с различными анатомическими вариантами корригированной транспозиции магистральных артерий. Было проведено сравнение отдаленных результатов у больных, оперированных по принципам «классического» подхода, и у пациентов, которым была выполнена операция двойного переключения. Анализ результатов проведенных оперативных вмешательств продемонстрировал, что double switch operation, несмотря на техническую сложность и высокий риск, имеет лучший результат в отдаленном периоде.

Ключевые слова: *корригированная транспозиция магистральных артерий, операция двойного переключения.*

EXPERIENCE OF SURGICAL TREATMENT OF CONGENITAL CORRECTED TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

Prorok S. Y., Romaniuk O. N., Serdenko B. B., Segal E. V., Artemenko E. O.

There were 37 patients with ccTGA operated in our institution from 1997 to 2012. We compared the double switch operation with the “classical” approach. Double switch operation, despite the technical complexity and high risk, has significantly better long-term results compared to the “classical” approach.

Key words: *congenital corrected transposition of the great arteries, double switch operation.*