

## Результати хірургічного лікування пацієнтів з дефектом міжшлуночкової перегородки, поєднаним із субаортальним стенозом

Пророк С.Ю.<sup>1</sup>, Сегал Є.В.<sup>1</sup>, Серденко Б.Б.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ДУ “Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України” (Київ)

<sup>2</sup>Кафедра дитячої кардіології та кардіохірургії НМАПО ім. П.Л. Шупика

За період з 2004 по 2013 р. нами було прооперовано 52 пацієнти з дефектом міжшлуночкової перегородки (VSD) у поєднанні із субаортальним стенозом (SAS).

Летальних випадків не було. Безпосередні результати усунення SAS були добрі у 47 пацієнтів (90,3%), у 2 (3,8%) випадках – задовільні, у 3 (5,7%) хворих – незадовільні. У віддаленому періоді добрий результат отримано у 38 (73,0%) хворих, у 3 (5,7%) випадках – задовільний. Незадовільний віддалений результат отримано у 6 (11,5%) пацієнтів.

Корекція VSD у поєднанні із SAS забезпечує добрий віддалений результат у 73% (n=38) випадків. Частота реоперацій, пов’язаних із рецидивом SAS, склала 5,7% (n=3).

**Ключові слова:** вроджені вади серця, субаортальний стеноз, дефект міжшлуночкової перегородки.

Дефект міжшлуночкової перегородки (VSD) є однією з найпоширеніших вроджених вад серця (ВВС) і становить 20% усіх ВВС, її природний перебіг та лікування досить добре вивчені [2]. Проте супутні вади та їх поєднання з VSD ускладнюють тактику лікування і прогнозування віддалених результатів. У даному аспекті особливий інтерес становить поєднання VSD із субаортальним стенозом (SAS), що становить 8–20% усіх типів обструкції вивідного тракту лівого шлуночка (LVOT) [3–5]. Враховуючи взаємозв’язок двох вад, який базується на гемодинамічній теорії розвитку SAS унаслідок турбулентних потоків крові і посилення ліво-правого шунтування через VSD при обструкції LVOT, доцільним є дослідження результатів хірургічного лікування пацієнтів із поєднанням даних вад. Крім того, з огляду на високу частоту реоперацій при ізольованій формі SAS, що становить 14–19%, актуальним є дослідження частоти рецидиву обструкції LVOT після усунення імовірного провокуючого фактора його розвитку – аномальних турбулентних потоків через VSD [6, 7].

**Мета** роботи – проаналізувати досвід хірургічного лікування пацієнтів із дефектом міжшлуночкової перегородки і субаортальним стенозом.

**Матеріал і методи.** За період з 2004 по 2013 рр. нами було прооперовано 52 пацієнти з VSD у поєднанні із SAS.

Середній вік пацієнтів склав  $34 \pm 57$  місяців (від 1 міс. до 204 міс.), середня вага –  $12 \pm 14$  кг (від 3 кг до 58 кг). Розподіл за статтю був наступним: 37 (71,2%) пацієнтів – чоловічої статі, 15 (28,8%) – жіночої.

Супутня патологія на момент виявлення SAS включала в себе стеноз легеневої артерії (PS) – у 6 (11,5%), коарктацію аорти (CoAo) – у 5 (9,6%), аортопульмональне вікно – у 1 (1,9%), атріовентрикулярну комунікацію – у 1 (1,9%).

Попередні втручання були виконані у 5 (9,6%) пацієнтів: балонна дилатація CoAo – у 2 випадках, звужування легеневої артерії (PAB) і усунення CoAo – у 1, PAB з усуненням

перериву дуги аорти – у 1, одному хворому було виконано PAB. У всіх цих пацієнтів на момент попередніх втручань не було ознак SAS.

У більшості випадків VSD за локалізацією був перимембранозний – у 31 (59,6%) пацієнта, підаортальний – у 19 (36,6%), притічний – у 1 (1,9%), м'язовий – 1 (1,9%). Розмір дефекту в середньому становив  $6 \pm 1,9$  мм (від 4 мм до 12 мм).

Наявність SAS підтверджувалася за допомогою ехокардіографії. У всіх випадках ехокардіографічні знахідки корелювали з інтраопераційною картиною. Доопераційний градієнт на LVOT коливався від 5 до 70 мм рт. ст., в середньому  $20 \pm 39$  мм рт. ст.

Розподіл форм обструкції LVOT був наступний: дискретна форма SAS спостерігалася у 43 (82,7%) пацієнтів, тунельна форма – у 3 (5,8%), SAS, зумовлений додатковими тканинами мітрального клапана, – у 1 (1,9%) і SAS через мальпозицію міжшлуночкової перегородки – у 5 (9,6%).

Недостатність аортального клапана (AoV) виявлена в 11 (21,1%) хворих: невелика (mild) недостатність – у 8 (15,3%), помірна (moderate) недостатність – у 3 (5,8%).

Показання і термін оперативного втручання в 50 (96,1%) випадках були зумовлені гемодинамічними змінами, спричиненими VSD та супутньою патологією, і лише у 2 (3,8%) – вираженістю SAS.

Тип оперативного втручання обирався хірургом інтраопераційно в залежності від анатомічних особливостей SAS і супутньої патології. Типова резекція SAS була виконана у 46 (88,4%) випадках, резекція з міоектомією – у 6 (11,5%) хворих.

Ефективність усунення обструкції LVOT оцінювалася за допомогою ЕхоКГ за величиною  $\Delta r$ : до 20 мм рт. ст. – добра, 21–40 мм рт. ст. – задовільна, 41–90 мм рт. ст. – незадовільна [1].

Пластика AoV була виконана у 6 (11,5%) випадках: 4 (7,7%) пацієнтам проведено пластику некоронарної стулки за Траслером, 1 (1,9%) хворому було виконано субкомісуральну анулоплікацію, 1 (1,9%) пацієнту виконана комісуротомія.

Супутня патологія коригувалася відповідно до стандартних методик.

**Результати.** Летальних випадків у післяопераційному періоді не було. У 3-х пацієнтів із поєднанням SAS+VSD+CoAo були такі ускладнення: в 1 (1,9%) хворого виник повний АВ-блок, через що був імплантований штучний водій ритму; у 1 (1,9%) випадку спостерігалася виражена серцева слабкість із транзиторним, стійким до зовнішньої стимуляції АВ-блоком, що потребувало застосування екстракорпоральної мембранної оксигенації (ЕКМО) протягом 2 діб; ще в 1 (1,9%) було діагностовано некротичний ентероколіт III Б з перфорацією і перитонітом, йому виконано лапаротомію з формуванням ілеостоми і ушиванням виразки.

Безпосередні результати усунення SAS, незалежно від типу оперативного втручання, були добрі у 47 пацієнтів (90,3%), градієнт на LVOT становив до 20 мм рт. ст., а недостатність AoV була відсутня у 39 (75%) і незначна – у 13 (25%).

У 2 (3,8%) випадках отримано задовільний результат, хоча градієнт залишався в межах до 20 мм рт. ст., однак відмічалась значима недостатність на AoV: у 1 (1,9%) пацієнта зафіксовано прогресування недостатності від mild до moderate, і в 1 (1,9%) пацієнта пластика AoV за Траслером не дала бажаного ефекту, зворотний потік залишався moderate.

Незадовільний безпосередній результат отримано у 3 (5,7%) хворих. У 1 (1,9%) пацієнта із SAS+VSD+PS післяопераційний градієнт становив 66 мм рт. ст., що було зумовлено вираженою гіпертрофією міжшлуночкової перегородки і динамічною обструкцією. Ще у 2 (3,8%) випадках у хворих із SAS+VSD+CoAo відмічалось різке зростання градієнта в післяопераційному періоді: з 10 мм рт. ст. до 50 мм рт. ст. і з 33 мм рт. ст. до 67 мм рт. ст.

відповідно. Такий результат, на нашу думку, був зумовлений гіпертрофією лівого шлуночка. В усіх трьох випадках прийнято рішення про консервативне ведення пацієнтів із призначенням в-адреноблокаторів у вікових дозах.

Віддалені результати вивчено у 47 (90,3 %) пацієнтів, віддалений період спостереження склав  $45 \pm 32$  міс. у середньому (від 6 міс. до 115 міс.).

У віддаленому періоді, незалежно від типу оперативного втручання, добрий результат отримано у 38 (73,0%) хворих, залишковий градієнт не перевищував 20 мм рт. ст. у всіх випадках. У пацієнта із SAS+VSD+PS і значним залишковим градієнтом спостерігалася поступова регресія градієнта з 66 до 20 мм рт. ст. через 115 місяців, що дозволило розцінити віддалений результат лікування як добрий.

У 3 (5,7%) випадках отримано задовільний результат. В одного (1,9%) хворого із VSD і тунельною формою SAS та в одного (1,9%) пацієнта з SAS+VSD+PS через тривалий час спостереження (58 місяців і 79 місяців) відмічалася зростання градієнта до 30 і 33 мм рт. ст. Ще в одного (1,9%) пацієнта із SAS+VSD+CoAo відмічалася поступова регресія градієнта на LVOT з 50 до 33 мм рт. ст. через 5 місяців.

Незадовільний віддалений результат отримано у 6 (11,5%) пацієнтів, з яких 5 потребували повторних оперативних втручань. У одного хворого із SAS+VSD+CoAo зберігалася залишкова обструкція з градієнтом 60 мм рт. ст.

Частота реоперацій, зумовлена рецидивом SAS, склала 5,7% (n=3), недостатністю AoV – 3,8% (n=2) і супутньою патологією (рестеноз PS) – 1,9% (n=1).

### **Висновки**

1. Корекція VSD у поєднанні із SAS та мінімальною або невеликою недостатністю AoV, незалежно від типу оперативного втручання, забезпечує добрий віддалений результат із максимальним градієнтом на LVOT до 20 мм рт. ст. і збереженням функції AoV у 73% (n=38) випадків.
2. Частота реоперацій, пов'язаних із рецидивом обструкції LVOT, склала 5,7% (n=3).
3. Одномоментна корекція VSD, SAS і CoAo пов'язана з ризиком важких післяопераційних ускладнень, а результати лікування не є задовільними.

### **Література**

1. Бешляга В.М. Дискретный субаортальный стеноз: диагностика, показания к хирургическому лечению и оценка его результатов на основе комплексной эхокардиографии : дис. на здобуття наук. ступеня канд. мед. наук: спец. 14.01.04 – сердечно-сосудистая хирургия / Бешляга В.М. – К., 2003. – 117 с.
2. Nadas A.S., Fyler D.C. Pediatric Cardiology. 3rd ed. – Philadelphia: WB Saunders, 1972. – 348 p.
3. Somerville J., Stone S., Ross D. Fate patients with fixed subaortic stenosis after surgical removal // Br Heart J. – 1980. – Vol. 43. – P. 629–7.
4. Newfeld E.A., Muster A.J., Paul M.H., Idriss F.S., Riker W.L. Discrete subvalvular aortic stenosis in childhood: study of 51 patients // Am J Cardiol. – 1976. – Vol. 38. – P. 53–61.
5. Wright G.B., Keane J.F., Nadas A.S., Bernhard W.F., Castenada A.R. Fixed subaortic stenosis in the young: medical and surgical course in 83 patients // Am J Cardiol. – 1983. – Vol. 52. – P. 830–5.
6. Mark Ruzmetov, Palaniswamy Vijay, Mark D., Rodefled, Mark W. Turrentine, and John W. Brown Long-term results of surgical repair in patients with congenital subaortic stenosis // *Interact CardioVasc Thorac Surg.* – 2006. – Vol. 5 (3). – P. 227–233.

7. Ali Dodge-Khatami, Michael Schmid, Valentin Rousson, Margrit Fasnacht, Carsten Doell, Urs Bauersfeld, and René Prêtre. Risk factors for reoperation after relief of congenital subaortic stenosis // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2008. – Vol. 33 (5). – P. 885–889.

## **Результаты хирургического лечения пациентов с дефектом межжелудочковой перегородки в комбинации с субаортальным стенозом**

**Пророк С.Ю., Сегал Е.В., Серденко Б.Б.**

За период с 2004 по 2013 гг. нами было прооперировано 52 пациента с дефектом межжелудочковой перегородки (VSD) в комбинации с субаортальным стенозом (SAS).

Летальных случаев не было. Непосредственные результаты устранения SAS были хорошими у 47 пациентов (90,3%), в 2 случаях (3,8%) – удовлетворительными, у 3 больных (5,7%) – неудовлетворительными. В отдаленном периоде хороший результат получен у 38 (73,0%) больных, в 3 (5,7%) случаях – удовлетворительный. Неудовлетворительный отдаленный результат получен у 6 (11,5%) пациентов.

Коррекция VSD в комбинации с SAS обеспечивает хороший отдаленный результат в 73% (n=38) случаев. Частота реопераций, связанных с рецидивом SAS, составила 5,7% (n=3).

**Ключевые слова:** *врожденные пороки сердца, субаортальный стеноз, дефект межжелудочковой перегородки.*

## **Results of Surgical Treatment of Patients with Ventricular Septal Defect Combined with Subaortic Stenosis**

**Prorok S.Y., Segal E.V., Serdenko B.B.**

During the period from 2004 to 2013 years, we operated 52 patients with ventricular septal defect (VSD) in combination with subaortic stenosis (SAS).

There were no lethal cases. The early results were good in 47 patients (90.3%), 2 (3.8%) cases – satisfactory, 3 (5.7%) patients – unsatisfactory. The good long-term results were obtained in 38 (73.0%) patients, 3 (5.7%) cases – satisfactory. Unsatisfactory results was obtained in 6 (11.5%) patients.

VSD and SAS repair with minimal AoV insufficiency provides good long-term outcome with LVOT maximum pressure gradient lower than 20mmHg and preservation of AoV function in 73% and is independent on type of surgery. Reoperation rate associated with recurrent LVOT obstruction was 5.7%.

**Key words:** *congenital heart disease, subaortic stenosis, ventricular septal defect.*