

## Клініко-інструментальна оцінка ефективності звужування легеневої артерії при хірургічному лікуванні вродженої коригованої транспозиції магістральних артерій

Стогова О. В.<sup>1</sup>, Руденко Н. М.<sup>1,2</sup>, Ханенова В. А.<sup>1</sup>, Лебідь І. Г.<sup>1</sup>,  
Кузьменко Ю. Л.<sup>1</sup>, Прохорович Т. П.<sup>1</sup>

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

<sup>2</sup> Національна медична академія післядипломної освіти імені П. Л. Шупика (Київ)

Операція звужування легеневої артерії (ЛА) є одним з етапів хірургічного лікування КТМА. **Мета дослідження** – оцінити за допомогою ехокардіографії (ЕхоКГ) та ангіографії ефективність звужування ЛА при хірургічному лікуванні КТМА.

**Матеріали та методи.** В НПМЦДКК у 2003–2017 рр. проводилося звужування ЛА – n=22 (1 доба – 7 років). **Результати та їх обговорення.** Показаннями для операції звужування ЛА були наявність нерестриктивного ДМШП, виражена тристулкова недостатність, «тренування» мЛШ. Інтраопераційна летальність складала 4,5% (n=1), двоє померли у віддаленому періоді. В ранньому післяопераційному періоді максимальний градієнт при ЕхоКГ на ЛА становив у середньому 47,9 мм рт. ст. Тиск у мЛШ перед операцією подвійного переключення за даними ангіографії – 88,2% від тиску в мПШ, градієнт тиску на ЛА за даними ЕхоКГ – 70,1 мм рт. ст. Градієнт тиску перед накладанням анастомозу Гленна – в середньому 79,5 мм рт. ст.

**Висновки.** Операція звужування ЛА при КТМА рекомендується як один з етапів хірургічного лікування. Інтраопераційна оцінка ефективності звужування ЛА забезпечується черезстравохідною ЕхоКГ. Визначення оптимальних строків хірургічного лікування КТМА після звужування ЛА базується на результатах комплексу радіологічних методів дослідження – ЕхоКГ та ангіографії.

**Ключові слова:** вроджені вади серця, коригована транспозиція магістральних артерій, операція звужування легеневої артерії.

Коригована транспозиція магістральних артерій (КТМА) – рідкісна вроджена вада серця (ВВС), що характеризується поєднанням атріовентрикулярної та вентрикуло-артеріальної дискордантності, вперше описана К. Rokitansky в 1875 році. Комбінація подвійної дискордантності призводить до «фізіологічної коригованості кровообігу». При цьому морфологічно правий шлуночок (мПШ) виконує роль системного. Шляхи хірургічної корекції залежать від наявності та ступеня вираженості супутніх вад. Одним з етапів хірургічного лікування коригованої транспозиції є звужування легеневої артерії (ЛА).

**Мета дослідження** – оцінити за допомогою комплексної ехокардіографії та ангіографії ефективність звужування легеневої артерії як етапу в хірургічному лікуванні коригованої транспозиції магістральних артерій.

**Матеріали та методи.** В НПМЦДКК за період з 2003 до 2017 року спостерігалось 93 пацієнти з коригованою транспозицією магістральних артерій віком від новонародженості до 68 років. Звужування легеневої артерії як етапу хірургічної корекції даної вади проводилось 22 пацієнтам віком від 1 доби до 7 років (середній

вік склав  $2,72 \pm 24,56$  міс.), вага пацієнтів становила від 3,2 кг до 22 кг (у середньому  $8,5 \pm 5,1$  кг).

Для оцінки ефективності звужування легеневої артерії проводилася інтраопераційна черезстравохідна ехокардіографія (ЕхоКГ) та трансторакальна ЕхоКГ на різних строках післяопераційного періоду, ангіографічне обстеження.

Інтраопераційно виконувалася черезстравохідна ЕхоКГ. В позиціях середньоезофагеальній чотирикамерній та середньоезофагеальній по довгій осі оцінювався морфологічно лівий шлуночок (мЛШ), загальна та сегментарна скоротливість мЛШ, зміна його об'єму залежно від довжини тасьми. Морфологічний ЛШ, що сполучається при КТМА з правим передсердям, локалізується попереду від мПШ. Разом з ехокардіографічною оцінкою кардіологом, хірургом проводилося вимірювання тиску в порожнині мЛШ або в стовбурі ЛА (ділянка між клапаном ЛА і тасьмою).

Трансторакальна ЕхоКГ використовувалася в ранньому та віддаленому післяопераційному періоді (ехокардіограф Philips iE33 з датчиками S10-12, S8-3, S5). Виконувався стандартний алгоритм обстеження серця і магістральних артерій. При ехокардіографічній

оцінці звужування легеневої артерії визначали ступінь звуження стовбура ЛА, місце розташування тасьми, максимальний градієнт на рівні тасьми. Оцінювалася також форма шлуночків, кінцево-діастолічні розміри шлуночків, геометрія міжшлуночкової перегородки, наявність і ступінь тристулкової регургітації. Ступінь тристулкової недостатності оцінювався за напівкількісною характеристикою: 1/4 – невеликий, 2/4 – помірний, 3/4 – помірний до вираженого, 4/4 – виражений.

Рентген-ангіографічна оцінка ефективності звужування ЛА виконувалася в рентген-операційній за допомогою рентген-ангіографічного комплексу Siemens AXIOM Artis II BC.

**Результати та їх обговорення.** Анатомія супутніх вад у 22 пацієнтів, яким була виконана операція звужування ЛА, відрізнялася широким поліморфізмом (табл. 1).

Показаннями для операції звужування ЛА в нашому досвіді були наявність нерестриктивного ДМШП у 14 пацієнтів (з них у 6 виконувалося також усунення коарктації аорти); виражена тристулкова недостатність при інтактній МШП – у 3 пацієнтів; «тренування» мЛШ при інтактній МШП або рестриктивному ДМШП – у 5 пацієнтів.

Черезстравохідна ЕхоКГ під час операції звужування ЛА виконувалася чотирьом пацієнтам. Залежно від зміни загальної скоротливості, що оцінювалася при черезстравохідній ЕхоКГ, проводилася зміна довжини тасьми: при зниженні скоротливості мЛШ довжина тасьми збільшувалася. Тиск у мЛШ, що вимірювався під час операції, становив у середньому  $52,3\% \pm 13,73\%$  від тиску в системному шлуночку (від 35% до 80%). В ранньому післяопераційному періоді максимальний градієнт при трансторакальній ЕхоКГ на ЛА становив у середньому  $47,9 \pm 15,9$  мм рт. ст. (від 20 до 70 мм рт. ст.). Пацієнти в ранньому післяопераційному періоді по-

требували інфузії симпатоміметиків (допамін у дозі від 2 до 5 мкг/кг/хв. протягом 3–7 днів). Інтраопераційна летальність склала 4,5% (помер один пацієнт). Причиною смерті був гострий інфаркт міокарда. Двоє пацієнтів померли у віддаленому періоді після виписки зі стаціонару. Причинами смерті були гостра респіраторна інфекція через 5 місяців у одного та аспірація через 3 місяці у другого.

Наступний етап хірургічної корекції був виконаний у десяти пацієнтів. Операція подвійного переключення була виконана у 8 пацієнтів, серед яких двом пацієнтам з вираженою тристулковою недостатністю ( $\geq 3/4$ ) на фоні ебштейноподібної дисплазії тристулкового клапана була виконана пластика: одному за методикою Alfieri, другому – за Netzer. Накладання кавопульмонального анастомозу Гленна як наступний етап після звужування ЛА виконано у 2 пацієнтів у зв'язку з анатомічними особливостями розташування хорд тристулкового клапана, що не дали можливості закрити ДМШП.

Середній термін від операції звужування ЛА до наступного етапу склав  $61 \pm 50,2$  міс. (від 9 до 144 міс.). Операція подвійного переключення виконувалася в середньому через  $70 \pm 53,2$  міс. (від 9 до 144 міс.) після звужування ЛА, накладання кавопульмонального анастомозу Гленна через 10 міс. в одного пацієнта та через 54 міс. в іншого. Перед проведенням оперативних втручань пацієнтам проводилося ангіографія серця та трансторакальна ЕхоКГ. Тиск у мЛШ перед операцією подвійного переключення за даними ангіографії становив у середньому  $93,2 \pm 18,1$  мм рт. ст. (від 75 до 130 мм рт. ст.), що складало  $88,2 \pm 12,6\%$  від тиску в системному ПШ (від 71% до 100%). Градієнт максимального тиску на ЛА за даними ангіографії у цієї групи пацієнтів становив  $60 \pm 20,1$  мм рт. ст. (від 35 до 95 мм рт. ст.). Градієнт тиску на ЛА за даними ЕхоКГ складав  $70,1 \pm 13,9$  мм рт. ст. (від 50 до 92 мм рт. ст.). Градієнт тиску на ЛА у пацієнтів, яким виконувалося накладання анастомозу Гленна, за даними ЕхоКГ, складав у середньому  $79,5 \pm 7$  мм рт. ст., що було достатньо для запобігання розвитку легеневої гіпертензії та можливості накладання кавопульмонального анастомозу та його функціонування. З 19 пацієнтів, які вижили, 9 продовжують спостерігатися в НПМЦДКК. Кожені 6 місяців їм проводиться трансторакальна ЕхоКГ. Із них 5 пацієнтів готуються для проведення планового оперативного лікування – операції подвійного переключення.

Частота коригованої транспозиції магістральних артерій становить приблизно 0,02 на 1000 народжених живими. Частота цієї вади серед симптоматичних новонароджених із ВВС – від 0,6% до 0,95%. Час виникнення клінічних проявів, зміни функціонального стану пацієнтів із цією аномалією варіюють від народження до 80 років і залежать від поєднання супутніх

**Таблиця 1**

*Внутрішньосерцева анатомія в оперованих пацієнтів з КТМА*

Супутні вади	Кількість (n)
Situs solitus	22
Ebsten-like TV	8
TI виражена	4
VSD	17
CoA	6
PDA	2

*Скорочення та переклад:* Situs solitus – нормальне розташування внутрішніх органів; Ebsten-like TV – ебштейноподібний тристулковий клапан; VSD (ventricular septal defect) – дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП); TI (tricuspid insufficiency) – тристулкова регургітація; CoA (coarctation of the aortic arch) – коарктація аорти; PDA (patent ductus arteriosus) – відкрита артеріальна протока

вад серця та ступеня їх вираженості. У віці 45 років у 67% пацієнтів із значними супутніми вадами виявляють ознаки хронічної серцевої недостатності, у 70% – дисфункцію ПШ, у 82% – тристулкову регургітацію [1, 2]. Серед супутніх аномалій найчастіше зустрічаються ДМШП – у 70–84%, стеноз або атрезія легеневої артерії – у 24–76%, аномалії тристулкового клапана – в 14–56% випадків. Декстрокардія або мезокардія описана у 25% пацієнтів. Серед супутніх вад серця зустрічаються також коарктація аорти та аортальний стеноз, атріовентрикулярна комунікація, частковий або повний аномальний дренаж легеневих вен, подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка, білатеральна верхня порожниста вена та ін. [1, 2].

При хірургічному лікуванні КТМА використовують широкий спектр оперативних втручань, кожне з яких має свої показання. Показаннями для операції звужування легеневої артерії, за даними різних авторів, можуть бути попередження детренування мЛШ при інтактній МШП або рестриктивному ДМШП [3]; «тренування» морфологічно лівого шлуночка як підготовка до наступного етапу оперативного лікування – операції подвійного артеріального переключення при інтактній міжшлуночкової перегородці (МШП) або рестриктивному ДМШП [4, 6]; виражена тристулкова недостатність при інтактній МШП або рестриктивному ДМШП для зміни геометрії МШП (зсув МШП вбік мПШ змінює форму його на менш сферичну) та зменшення тим самим тристулкової регургітації [4]; нерестриктивний ДМШП для запобігання розвитку легеневої гіпертензії [4]; для стабілізації та покращення функції мПШ (зменшення переднавантаження на мПШ) [3, 4].

Звужування легеневої артерії як етап хірургічної корекції КТМА проводиться в різні періоди життя. З метою запобігання детренування морфологічного лівого шлуночка при інтактній міжшлуночкової перегородці звужування проводиться в неонатальному періоді. При цьому розвивається гіперплазія міокарда ЛШ замість небажаної гіпертрофії [3]. Звужування ЛА при інтактній МШП у постнеонатальний період проводиться з метою тренування мЛШ для подальшої можливості забезпечення ним системного кровообігу. При супутніх внутрішньосерцевих вадах строки звужування ЛА не обмежені неонатальним періодом. За даними деяких авторів, звужування ЛА може доповнюватися створенням або розширенням існуючого дефекту міжпередсердної перегородки (ДМПП). На думку авторів, при цьому «тренування» мЛШ відбувається шляхом збільшення і постнавантаження (тасьма), і переднавантаження [5].

Оцінка ефективності звужування ЛА проводиться шляхом вимірювання швидкості кровотоку через звужену ЛА при ехокардіографічному обстеженні та шляхом вимірювання тиску в морфологічно ЛШ під час агіографічного дослідження. Тиск в мЛШ 70% і вище від тиску в системному ПШ вважається таким, що може забезпечити системний кровообіг при наступній операції подвійного артеріального переключення [3].

#### Висновки

1. Операція звужування ЛА при КТМА рекомендується як етапне хірургічне втручання з широким спектром показань.
2. Інтраопераційна оцінка ефективності звужування легеневої артерії повинна бути комплексною, із залученням інструментальних методів обстеження (черезстравохідна ЕхоКГ).
3. Трансторакальна ЕхоКГ у віддаленому періоді є основним методом оцінки ефективності звужування ЛА.
4. Визначення оптимальних строків етапного хірургічного лікування КТМА після звужування легеневої артерії базується на результатах комплексу радіологічних методів дослідження – ехокардіографії та ангіографії.

#### Література

1. Catherine L. Webb. Congenitally corrected transposition of the great arteries: clinical features, diagnosis and prognosis // *Progress in Pediatric Cardiology*. – 1999. – Vol. 10. – P. 17–30.
2. Long-Term Outcome in Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries / Thomas P. Graham, Yvonne D. Bernard et al. // *JACC*. – 2000. – Vol. 36, № 1. – P. 255–61.
3. Early prophylactic pulmonary artery banding in isolated congenitally corrected transposition of the great arteries / Olivier Metton, Regis Gaudin, Phalla Ou et al. // *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. – 2010. – Vol. 38. – P. 728–34.
4. Pulmonary artery banding as ‘open end’ palliation of systemic right ventricles: an interim analysis / Cools B., Brown S. C., Louw J. et al. // *Eur J Cardiothorac Surg*. – 2012 Apr. – Vol. 41 (4). – P. 913–8.
5. Enhanced left ventricular training in corrected transposition of the great arteries by increasing the preload / Zartner P. A., Schneider M. B., Asfour B., Hraľka V. // *Eur J Cardiothorac Surg*. – 2016 Jun. – Vol. 49 (6). – P. 1571–6.
6. Palliative pulmonary artery banding versus anatomic correction for congenitally corrected transposition of the great arteries with regressed morphologic left ventricle: Long-term results from a single center / Kai Ma, Huawei Gao, Zhongdong Hua et al. // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2014 Oct. – Vol. 148 (4). – P. 1566–71.

## Clinical and instrumental evaluation of the efficacy a pulmonary artery banding with surgically treated congenitally corrected transposition of great arteries

Stohova O.<sup>1</sup>, Rudenko N.<sup>1,2</sup>, Khanenova V.<sup>1</sup>, Lebid I.<sup>1</sup>, Kuzmenko Yu.<sup>1</sup>, Prokhorovych T.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Ukrainian Children's Cardiac Center, Kyiv

<sup>2</sup> Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education

The pulmonary artery banding (PAB) is the one of the stages of surgery correction of CCTGA. *Objectives:* to evaluate the efficacy of the PAB as a stage of the surgery treatment in patients with CCTGA through the comprehensive echocardiography (echo) and angiography.

**Materials and methods.** In a period from 2003 to 2017 in UCCC PAB was performed in 22 patients in age from 1 day to 7 years. *Results and discussion.* Indications for surgery banding pulmonary artery (PAB) in our experience were: the presence of non-restrictive ventricular septal defect (VSD), severe tricuspid insufficiency, "training" of the morphological left ventricle (mLV). The transesophageal echo carried out in the operation room for 4 patients. The pressure in the mLV during surgery, has averaged 52.3% from the systemic ventricle pressure. In the early postoperative period maximum gradient on PA by echo has averaged 47.9 mmHg. Intraoperative mortality was 4.5% (n=1). Two patients died in the late follow-up. The pressure in mLV before double switch operation according to angiography was 88.2% from pressure in mRV. The pressure gradient on PA was 70.1 mmHg by echo. The pressure gradient in patients before Glenn shunt on PA was 79.5 mmHg by echo.

**Conclusions.** PAB in patients with CCTGA is recommended as a staged surgery. Intraoperative evaluation of the effectiveness PAB should be involve transesophageal echo. The determination of the optimal timing of staged surgical treatment of CCTGA after PAB is based on complex radiological methods of examination – echo and angiography.

*Key words:* congenital heart disease, congenitally corrected transposition of the great arteries (CCTGA), pulmonary artery banding (PAB).

## Клинико-инструментальная оценка эффективности суживания легочной артерии при хирургическом лечении врожденной корригированной транспозиции магистральных артерий

Стогова Е. В.<sup>1</sup>, Руденко Н. Н.<sup>1,2</sup>, Ханенова В. А.<sup>1</sup>, Лебедь И. Г.<sup>1</sup>, Кузьменко Ю. Л.<sup>1</sup>, Прохорович Т. П.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ГУ «Научно-практический центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины» (Киев)

<sup>2</sup> Национальная медицинская академия последилового образования имени П. Л. Шупика (Киев)

Одним из этапов хирургического лечения КТМА является операция суживания легочной артерии (ЛА). **Цель исследования** – оценить с помощью эхокардиографии (ЭхоКГ) и ангиографии суживание ЛА при хирургическом лечении КТМА.

**Материалы и методы.** В НПМЦДКК в 2003–2017 гг. проводилось суживание ЛА n=22 (возраст 1 сутки – 7 лет).

**Результаты и их обсуждение.** Показаниями для операции суживания ЛА были нерестриктивный ДМЖП, выраженная трехстворчатая недостаточность, «тренировка» ЛЖ. Интраоперационная летальность – 4,5% (n=1), два пациента умерли в отдаленном периоде. Давление в мЛЖ во время операции составляло в среднем 52,3% от давления мПЖ. В раннем послеоперационном периоде максимальный градиент при ЭхоКГ на ЛА составлял в среднем 47,9 мм рт. ст. Давление в мЛШ перед операцией двойного переключения по данным ангиографии – 88,2% от давления в системном ПЖ. Градиент давления на ЛА по данным ЭхоКГ – 70,1 мм рт. ст. Градиент давления на ЛА перед наложением анастомоза Гленна по данным ЭхоКГ – в среднем 79,5 мм рт. ст.

**Выводы.** Операция суживания ЛА при КТМА рекомендуется как этапное хирургическое вмешательство. Интраоперационная оценка эффективности суживания ЛА обеспечивается чреспищеводной ЭхоКГ. Определение оптимальных сроков этапного хирургического лечения КТМА базируется на результатах комплекса радиологических методов исследования – ЭхоКГ и ангиографии.

**Ключевые слова:** врожденные пороки сердца, корригированная транспозиция магистральных артерий, операция суживания легочной артерии.