

Власний досвід півтораашлуночкової корекції в пацієнтів з аномалією Ебштейна

Ханенова В. А., Стогова О. В., Грицаюк А. Ю., Кузьменко Ю. Л., Мешкова М. С., Ялинська Т. А., Костракевич Р. М., Ємець І. М.

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ, Україна

Резюме. Аномалія Ебштейна (АЕ) – комплексна вроджена вада серця, при якій задіяні переважно трикуспідальний клапан (ТК), праве передсердя та правий шлуночок (ПШ). Виражена систолічна дисфункція ПШ зумовлює високий ризик під час оперативних втручань з приводу АЕ. Накладання двонаправленого кавопульмонального анастомозу (ДКПА), яким доповнюється відновлення компетентності ТК, є важливим етапом півтораашлуночкової корекції.

Мета роботи. Проаналізувати власний досвід лікування аномалії Ебштейна методом півтораашлуночкової корекції.

Матеріали і методи. У період із 1999–2018 рр. в ДУ «НПМЦ ДКК» було проведено півтораашлуночкову корекцію з приводу АЕ 17 пацієнтам. Доопераційні обстеження показали у 4 (23,5 %) пацієнтів тип В аномалії Ебштейна, у 8 (47 %) – тип С, у 5 (29,5 %) – тип D. Накладання ДКПА поєднувалось з різними видами пластики ТК у 14 (82,4 %) пацієнтів, протезуванням ТК у 3 (17,6 %) пацієнтів.

Результати та їх обговорення. Показник ранньої післяопераційної летальності становив 5,9 %, виконана 1 (6,2 %) реоперація. На цьому етапі скоротлива функція обох шлуночків була задовільна, недостатність на ТК – від мінімальної до помірної. Середня тривалість віддаленого післяопераційного періоду склала $102,6 \pm 58,8$ місяця. У більшості хворих зберігався невеликий до помірного зворотний потік на ТК, скоротлива функція обох шлуночків задовільна. Віддалена летальність склала 12,5 %. Також було проведено 3 (18,7 %) реоперації.

Висновки. Півтораашлуночкова корекція може використовуватися для хірургічного лікування пацієнтів з АЕ у випадку наявності вираженої дилатації та систолічної дисфункції ПШ, різкого зменшення серцевого системного викиду за рахунок зміни геометрії та скорочення лівого шлуночка та неідеальної корекції тристулкової недостатності.

Ключові слова: аномалія Ебштейна, півтораашлуночкова корекція, двонаправлений кавопульмональний анастомоз, трикуспідальна недостатність.

Вступ. Вперше аномалія Ебштейна (АЕ) була описана Ebstein W. (1866). Це комплексна вроджена вада серця (ВВС), при якій задіяні переважно трикуспідальний клапан, праве передсердя та правий шлуночок, інколи – інші відділи серця. Частка цієї вади становить 0,5–1 % від усіх ВВС і трапляється приблизно в однієї людини на 20 000 народжених живими [1]. Різноманіття анатомічних варіантів і клінічних проявів робить досить складним стандартизацію хірургічних підходів до лікування АЕ та оптимальних термінів хірургічної корекції. На визначення термінів та виду хірургічного лікування впливають морфологія трикуспідального клапана (ТК), наявність шунтування справа наліво через дефект міжпередсердної перегородки, вираженість дилатації правих відділів серця та ступінь систолічної дисфункції правого (ПШ) та лівого шлуночка (ЛШ) [2].

Клінічна маніфестація вади може відбутися в будь-якому віці, хоча приблизно 30–40 % пацієнтів з АЕ протягом тривалого періоду залишаються асимптоматичними. Природний перебіг вади супроводжується поступовим розвитком клініки право- та лівошлуночкової недостатності, наростанням ціанозу та порушеннями ритму [3].

При хірургічній корекції тристулкової недостатності вдається покращити якість життя в пацієнтів шкільного, підліткового й дорослого віку. На жаль, повного відновлення функції правих відділів серця в старшому віці не завжди вдається досягти. Виражена, клінічно значуща систолічна дисфункція ПШ зумовлює високий ризик під час хірургічних втручань з приводу АЕ. Відновлення компетентності ТК шляхом кардіохірургічного втручання збільшує постнавантаження ПШ і може спровокувати прогресування правошлуночкової слаб-

кості, що, своєю чергою, зменшує переднавантаження ЛШ, відносно зменшує його порожнину за рахунок здавлення дилатованими правими відділами серця та призводить до розвитку синдрому малого системного викиду. Своєю чергою, ці гемодинамічні зміни можуть зумовити високу інтра- та післяопераційну летальність при корекції АЕ [4]. Крім того, деякі види пластичних операцій на ТК (наприклад, його конусна реконструкція) зменшують діаметр клапанного кільця ТК, а також під час виконання плікації може бути перегнута права коронарна артерія, що призводить до поглиблення дисфункції правого шлуночка [5].

Накладання двонаправленого кавопульмонального анастомозу (анастомозу Гленна) (ДКПА), яким доповнюється відновлення компетентності ТК, є важливим етапом півторашлуночкової корекції. Хірургічне спрямування кровотоку з верхньої порожнистої вени в легеневу артерію зменшує переднавантаження ПШ, тим самим полегшуючи його роботу, а також збільшує переднавантаження ЛШ, оптимізуючи системний кровотік [6, 7].

Основними показаннями для півторашлуночкової корекції АЕ є виражена систолічна дисфункція ПШ, значне зменшення системного викиду внаслідок зменшення порожнини та зниження скоротливості ЛШ, неоптимальна корекція тристулкової недостатності та зменшення кільця ТК до граничних розмірів.

Мета роботи. Проаналізувати власний досвід лікування аномалії Ебштейна методом півторашлуночкової корекції.

Матеріали і методи. Протягом 1999–2018 рр. в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» було прооперовано 17 пацієнтів з аномалією Ебштейна за методом півторашлуночкової корекції, що включала себе пластику ТК, накладання ДКПА та повне або фенестроване закриття дефекту міжпередсердної перегородки. Середній вік пацієнтів становив 7 років та 2 місяці \pm 4 років 8 місяців. На доопераційному етапі в усіх пацієнтів відмічалися скарги на задишку під час фізичного навантаження, наявність периферичних набряків, підвищену стомлюваність. Основними клінічними симптомами були акроціаноз, блідість, периферичні набряки нижніх кінцівок, гепатомегалія, серцева недостатність ПА–ПБ ст., знижена толерантність до фізичних навантажень, функціональний клас за NYHA II–III.

Перед операцією пацієнти були обстежені відповідно до алгоритму, що прийнятий в Центрі та складається зі збору анамнезу, фізикальних та лабораторних досліджень, електрокардіографії (ЕКГ), ехокардіографії (ЕхоКГ), рентгенографії органів грудної клітки та зондування порожнини серця. Електрофізіологічне дослідження та магнітно-резонансна томографія (МРТ) були включені в алгоритм лише у 2010 році, тому були проведені лише 6 (35,3 %) хворим.

Усі пацієнти досліджуваної групи були симптоматичними. У 9 (52,9 %) з них основною скаргою був помірний або виражений ціаноз, у 3 (17,6 %) – напади суправентрикулярної тахікардії, у решти 5 (29,5 %) – клінічні ознаки правощлуночкової недостатності (гепато- та спленомегалія, набряки, асцит).

ЕхоКГ проводилась на апараті Philips IE33. План ехокардіографічного обстеження хворих з АЕ включав в себе двовимірну ЕхоКГ, М-режим, постійнохвильову, імпульсну та кольорову доплерографію. При обстеженні ми оцінювали ступінь зміщення та рівень прикріплення стулок ТК, ступінь та механізм тристулкової недостатності, ступінь дилатації правого передсердя, ступінь розвиненості та функцію ПШ, стан та функцію лівих відділів серця. Черезстраховідна ЕхоКГ дозволила уточнити анатомічні особливості, необхідні для прийняття рішення щодо пластики або протезування ТК.

За результатами ЕхоКГ виявлено: у 4 (23,5 %) пацієнтів був діагностований тип В АЕ, у 8 (47 %) – тип С, у 5 (29,5 %) – тип D. У всіх пацієнтів відмічалася виражена тристулкова недостатність. Порожнина правого передсердя була збільшена за рахунок атріалізованої частини ПШ, а його порожнина значно зменшена в усіх хворих. Лівий шлуночок у всіх пацієнтів мав відносно зменшену порожнину через сплюснену бананоподібну форму за рахунок відхилення міжшлуночкової перегородки внаслідок дилатації правих відділів серця. Скоротливість ЛШ була оцінена за методом Тейхольца, а скоротливість ПШ – шляхом вимірювання показника TAPSE (tricuspid annular plane systolic excursion, систолічне зміщення площини кільця ТК). Дані вимірювання наведені в таблиці 1.

Серед супутніх ВВС у 9 (52,9 %) пацієнтів було наявне функціонує шунтування на рівні міжпередсердної перегородки у вигляді вторинного дефекту або відкритого овального вікна; у 2 (11,7 %) – дефект міжшлуночкової перегородки.

Рентгенографія органів грудної клітки була проведена всім пацієнтам досліджуваної групи. Кардіоторакальний індекс у середньому склав $0,62 \pm 0,7$.

Таблиця 1

Зведені ехокардіографічні доопераційні показники в пацієнтів досліджуваної групи (n = 17)

Показники		ЛШ	ПШ
Розміри порожнини	КДР, мм	26,2 \pm 4,8	41,3 \pm 9,3
	КДО, мл	24,3 \pm 8,6	105 \pm 54,7
	КДІ, мл/м ²	22,4 \pm 5,1	–
Скоротливість міокарда	ФВ, %	50,6 \pm 6,4	–
	TAPSE, мм	–	1,2 \pm 0,8

Примітка. КДР – кінцево-діастолічний розмір, КДО – кінцево-діастолічний об'єм, КДІ – кінцево-діастолічний індекс, ФВ – фракція викиду.

Таблиця 2

Порівняння доопераційних показників ЕхоКГ та МРТ у пацієнтів досліджуваної групи (n = 6)

Показники		ЛШ		ПШ	
		ЕхоКГ	МРТ	ЕхоКГ	МРТ
Розміри порожнини	КДР, мм	26,2 ± 4,8	29,4 ± 5,6	41,3 ± 9,3	48,3 ± 5,4
	КДО, мл	24,3 ± 8,6	28,1 ± 6,4	105 ± 54,7	122,2 ± 43,3
	КДІ, мл/м ²	22,4 ± 5,1	24,7 ± 5,8	–	115,7 ± 32,6
Скоротливість міокарда	ФВ, %	50,6 ± 6,4	49,2 ± 4,4	–	43,2 ± 6,2
	TAPSE, мм	–	–	1,2 ± 0,8	–

Електрофізіологічне дослідження проводилося 6 (35,3%) хворим, під час якого у 3 (50 %) з них виявлено додаткові передсердно-шлуночкові шляхи та проведено катетерну деструкцію.

Катетеризація порожнин серця для вимірювання тиску в легеневій артерії була виконана 12 (70,5 %) хворим.

Магнітно-резонансна томографія є «золотим» стандартом для оцінки незвичайної геометрії передсердь і шлуночків. У пацієнтів з АЕ МРТ дозволяє провести кількісну оцінку розмірів та функції правого передсердя, правого (з врахуванням та без врахування атріалізованої частини) та лівого шлуночків; оцінити ступінь регургітації на ТК. У 2011 році МРТ було включено в алгоритм доопераційного обстеження пацієнтів з АЕ та було проведено 6 (35,3 %) хворим з обстеженої групи. Порівняння показників ЕхоКГ та МРТ наведені в таблиці 2.

Результати та їх обговорення. До 2010 року рішення про півторашлуночкову корекцію приймалися в операційній кардіохірургом після проведення корекції ТК. Це рішення базувалося переважно на візуальному оцінюванні скорочення міокарда ПШ після відключення штучного кровообігу та на гемодинамічних показниках. Алгоритм доопераційного обстеження пацієнтів, що був впроваджений у 2011 році, дозволив планувати півторашлуночкову корекцію вже на доопераційному етапі.

Хірургічні втручання проводилися шляхом серцевої стернотомії в умовах штучного кровообігу, помірної гіпотермії (29–32 °С) та антеградної холодової кардіopleгії кустодіолом або антеградно-ретроградної холодової кров'яної кардіopleгії.

Накладання ДКПА поєднувалось такими втручаннями на ТК, як: конусна реконструкція ТК – у 7 (41,1 %) пацієнтів, пластика ТК за методикою Netzer – у 5 (29,4 %) пацієнтів, протезування ТК штучним клапаном – у 2 (11,7 %) та циліндричним протезом – у 1 (5,9 %) пацієнта, у 1 (5,9 %) пацієнта – пластика ТК за методикою De Vega, у 1 (5,9 %) – пластика П-подібними швами за комісурою. Також у 2 (11,7 %) пацієнтів проводилася пластика дефекту міжшлуноч-

кової перегородки, у 14 (82,3 %) – пластика дефекту міжпередсердної перегородки.

Середня тривалість штучного кровообігу склала 134 ± 22 хв.

Показник ранньої післяопераційної летальності – 5,9 % (1 пацієнт). Причиною смерті стала гостра правощлуночкова недостатність, що не дозволила зупинити штучний кровообіг. У решти хворих спостерігались ознаки серцево-судинної недостатності I–II ступеня, що потребувало інотропної підтримки (допамін у середній дозі 3 мкг/кг/хв та добутамін у середній дозі 4 мкг/кг/хв), стандартних доз діуретиків. Середній термін перебування пацієнтів у відділенні реанімації – 7 ± 1,5 днів. У ранньому післяопераційному періоді методом ЕхоКГ оцінювались скоротлива функція обох шлуночків, анатомія та функція ТК, функція анастомозу та наявність рещунтування дефектів. Тристулкова недостатність була відсутня у 4 (25 %) пацієнтів, мінімальна недостатність – у 4 (25 %) пацієнтів, невелика – у 6 (37,5 %), помірна – у 2 (12,5 %). Порушень функції анастомозу не було виявлено. У 3 (18,7 %) пацієнтів були наявні резидуальні дефекти міжпередсердної перегородки. Зберігалось зниження систолічної функції обох шлуночків (особливо правого). Показники ЕхоКГ у ранньому післяопераційному періоді наведені в таблиці 3.

У ранньому післяопераційному періоді була 1 (6,2 %) реоперація з приводу відриву дистального септального фіксуючого шва (комісури) від папілярного м'яза.

Таблиця 3

Ехокардіографічні показники в пацієнтів досліджуваної групи (n = 17) у ранньому післяопераційному періоді

Показники	Значення
КДР ЛШ, мм	29,4 ± 5,5
КДО ЛШ, мл	54,3 ± 3,6
КДР ПШ, мм	37,3 ± 4,3
КДО ПШ, мл	88,4 ± 12,8
ФВ ЛШ, %	56,3 ± 3,7
TAPSE ПШ, мм	1,6 ± 0,2

Середня тривалість віддаленого періоду післяопераційного спостереження склала $102,6 \pm 58,8$ місяців. У більшості пацієнтів відмічалось значне покращення стану, що підтверджувалося клінічними показниками. Ехокардіографія не виявила порушень у функціонуванні ДКПА, проте відновлення систолічної функції ПШ відбулося лише у 9 (56,2 %) хворих. Тристулкова недостатність була мінімальна в 2 (12,5 %) пацієнтів, невелика – у 7 (43,7 %) пацієнтів, помірна – у 5 (31,3 %), виражена – у 2 (12,5 %) пацієнтів. Було проведено 3 (18,7 %) реоперації у віддаленому періоді: 1 пацієнту було проведено пластику заплатою дефекту в основі стулки ТК через 3 роки після конусної реконструкції ТК, 1 пацієнту проведено ендovasкулярне закриття резидуального дефекту міжпередсердної перегородки у зв'язку з вираженим ціанозом і ще одному пацієнту було проведено протезування ТК через 4 роки після попередньої операції (пластики П-подібними швами за комісурою). На жаль, цей пацієнт помер на 14 день через лівошлуночкову недостатність. Ще один пацієнт помер вдома від гострої правошлуночкової недостатності після ДКПА та протезування ТК за допомогою циліндричного протеза. Таким чином, летальність у віддаленому післяопераційному періоді склала 12,5 %.

Ми порівняли результати півтораашлуночкової корекції, які були проведені в нашому Центрі, з результатами інших клінік, що використовують цю операцію в лікуванні пацієнтів з аномалією Ебштейна. Ragu V. et al., аналізуючи результати 62 операцій півтораашлуночкової корекції при АЕ, що були виконані в Mayo Clinic (Рочестер, США) протягом 1999–2013 рр., зазначили, що госпітальна летальність склала 1,6 %, проте 8 пацієнтів потребували перебування на екстракорпоральній мембранній оксигенації (ЕСМО), а 25,8 % випадків прооперованим пацієнтам проводили відстрочене стягування груднини. Віддалена післяопераційна летальність склала 1,6 %. Повторних втручань на ТК потребували 8 % пацієнтів [8].

Автори іншої статті, Malhotra A. et al., акцентують увагу на тому, що протягом 2012–2016 рр. у Mehta Institute of Cardiology and Research Centre (Гуджарат, Індія) методом півтораашлуночкової корекції було прооперовано 22 послідовних пацієнта з АЕ. Рання післяопераційна летальність у цій групі пацієнтів склала 4,5 %, а віддаленої післяопераційної летальності не було. Повторні втручання були проведені в 4,5 % випадків [4].

Висновки

Півтораашлуночкова корекція може застосовуватися для хірургічного лікування пацієнтів з АЕ у випадку

наявності вираженої дилатації та систолічної дисфункції ПШ, різкого зменшення серцевого системного викиду за рахунок зміни геометрії скорочення ЛШ та неповної корекції тристулкової недостатності. Впровадження алгоритму доопераційного обстеження таких хворих дозволяє приймати рішення про півтораашлуночкову корекцію вже на етапі планування втручання. Часткове гемодинамічне розвантаження ПШ шляхом накладання ДКПА у поєднанні з усуненням тристулкової недостатності приводить до відновлення функції обох шлуночків, покращення клінічного стану пацієнтів та якості їхнього життя.

Список використаних джерел

References

1. Зиньковский МФ. Врожденные пороки сердца. Под редакцией акад. Возианова АФ. Киев: Книга Плюс; 2009.
Zinkovsky MF. [Congenital heart disease]. Vozianov AF, editor. Kyiv; 2009. (in Russian).
2. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's anomaly. *Circulation*. 2007 Jan 16;115(2):277–85.
3. Geerdink LM, Delhaas T, Helbing WA, du Marchie Sarvaas GJ, Heide HT, Rozendaal L, et al. Paediatric Ebstein's anomaly: how clinical presentation predicts mortality. *Arch Dis Child*. 2018 Sep;103(9):859–63. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2017-313482>
4. Malhotra A, Agrawal V, Patel K, Shah M, Sharma K, Sharma P, et al. Ebstein's Anomaly: "The One and a Half Ventricle Heart". *Braz J Cardiovasc Surg*. 2018;33(4):353–61. <https://doi.org/10.21470/1678-9741-2018-0100>
5. Liu J, Qiu L, Zhu Z, Chen H, Hong H. Cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein anomaly with or without one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011 May;141(5):1178–83. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2011.01.015>
6. Quinonez LG1, Dearani JA, Puga FJ, O'Leary PW, Driscoll DJ, Connolly HM, et al. Results of the 1.5-ventricle repair for Ebstein anomaly and the failing right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007 May;133(5):1303–10. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.12.007>
7. Holst KA, Dearani JA, Said S, Pike RB, Connolly HM, Cannon BC, et al. Improving Results of Surgery for Ebstein Anomaly: Where Are We After 235 Cone Repairs? *Ann Thorac Surg*. 2018 Jan;105(1):160–8. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.09.058>
8. Raju V, Dearani JA, Burkhart HM, Grogan M, Phillips SD, Ammash N, et al. Right Ventricular Unloading for Heart Failure Related to Ebstein Malformation. *Ann Thorac Surg*. 2014 Jul;98(1):167–73. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2014.03.00>

Actual Experience of One and a Half Ventricle Repair in Patients with Ebstein's Anomaly

Khanenova V. A., Stogova O. V., Hrytsaiuk A. Y., Kuzmenko Y. L., Meshkova M. S., Yalynska T. A., Kostrakevych R. M., Yemets I. M.

Ukrainian Children's Cardiac Center, Kyiv, Ukraine

Abstract

Introduction. Ebstein's anomaly (EA) is a complex congenital heart defect involving mainly tricuspid valve (TV), right atrium and right ventricle (RV). Severe RV systolic dysfunction is associated with a high risk of surgical intervention for EA. Bidirectional cavopulmonary shunt (BCPS), which complements the restoration of TV competence, is an important step in one and a half ventricle repair.

The aim. To analyze actual experience of EA treatment through the method of one and a half ventricle repair.

Materials and methods. In the period from 1999 to 2018, one and a half ventricle repair of EA was performed in 17 patients at the UCCC. Preoperative examinations showed type "B" EA in 4 (23.5 %) patients, type "C" in 8 (47 %), type "D" in 5 (29.5 %) patients. BCPS was combined with different types of TV plasty in 14 (82.4 %) patients, with TV replacement in 3 (17.6 %) patients.

Results and discussion. Early postoperative mortality rate was 5.9 %; 1 (6.2 %) reoperation was performed. In the early postoperative period, the contractility of both ventricles was satisfactory, TV insufficiency was from mild to moderate. The average duration of the late postoperative period was 102.6 ± 58.8 months. Most patients maintained small to moderate TV insufficiency, and contractility of both ventricles was satisfactory. The long-term mortality rate was 12.5 %. Also, 3 (18.7 %) reoperations were performed.

Conclusions. One and a half ventricular repair of EA may be used for surgical treatment of patients with EA and RV severe dilatation and systolic dysfunction, acute decrease in cardiac output due to the changes in LV geometry and contraction as well as non-ideal correction of TV insufficiency.

Keywords: *Ebstein's anomaly; one and a half ventricular repair; bidirectional cavopulmonary shunt; tricuspid insufficiency.*

Стаття надійшла в редакцію 12.04.2019 р.