

## ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ КОРРИГИРОВАННОЙ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

Е. В. Стогова, Н. Н. Руденко

ГУ «Научно практический медицинский центр детской кардиологии и  
кардиохирургии» МЗ Украины (Киев)

Корригированная транспозиция магистральных сосудов (К-ТМС) – редкий врожденный порок сердца (0,02 на 1000 живых новорожденных). В статье представлен опыт лечения К-ТМС за период с 2006 по 2009 год. Проанализированы пре- и постнатальная диагностика, амбулаторное лечение и различные методы хирургической коррекции. В исследование был включен 41 последовательный пациент с К-ТМС (21 пациент с изолированной и 20 – в сочетании с другими ВПС). В раннем и отдаленном послеоперационном периоде летальных исходов при различных видах оперативных вмешательств не наблюдалось.

**Ключевые слова:** корригированная транспозиция магистральных сосудов, результаты, эхокардиография.

Корригированная транспозиция магистральных сосудов – congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) – редкий врожденный порок сердца (0,02 на 1000 живых новорожденных), который является результатом двух эмбриологических нарушений [1].

Левосторонняя сердечная петля при ccTGA приводит к атрио-вентрикулярной дискордантности. В то время как желудочки развернуты в результате L-петли, аорто-легочная перегородка не ротируется, как в норме, на 180°. Это приводит к вентрикуло-артериальной дискордантности. В результате правый желудочек с трехстворчатым клапаном обеспечивает системный кровоток. Комбинация атрио-вентрикулярной и вентрикуло-артериальной дискордантности приводит к

«физиологической корригированности» потоков крови.

При ссTGA системный венозный кровоток возвращается в праворасположенное правое предсердие, которое соединяется с морфологически левым желудочком и легочной артерией, расположенной справа и сзади. Легочные вены впадают в эмбриологически левое предсердие и через трехстворчатый клапан в леворасположенный морфологически правый желудочек, который затем соединяется с аортой, расположенной слева и кпереди.

В структуре врожденных пороков сердца ссTGA занимает 0,57-0,86%. При фетальной ЭХО-КГ частота ссTGA составляет 0,3% [1]. Возраст клинических проявлений по данным литературы варьирует от периода новорожденности до 80 лет [1].

У большинства пациентов с ссTGA отмечаются нарушения атрио-вентрикулярной проводимости различной степени. Полная атрио-вентрикулярная (А-V) блокада встречается у 12-33% случаев и требует имплантации электрокардиостимулятора. В динамике наблюдают нарастание частоты полной атрио-вентрикулярной блокады на 2% в год. Пациенты с А-V блокадой I-II степени нуждаются в постоянном наблюдении кардиолога. Другими нарушениями ритма при ссTGA могут быть суправентрикулярная тахикардия, трепетание предсердий, WPW-синдром [1,2].

Изолированная ссTGA встречается в 9-16% случаев.

Сопутствующими внутрисердечными пороками при ссTGA могут быть , дефект межжелудочковой перегородки (VSD) (68-84%), стеноз (PS) или атрезия (РА) легочной артерии (24-47%), аномалии трехстворчатого клапана с трехстворчатой недостаточностью (дисплазии, страдлинг, аномалия Эбштейна) (14-57%); дефекты межпредсердной перегородки – ASD (47%), открытый артериальный проток – PDA, декстрокардия или мезокардия (25%), коарктация аорты – CoA, аортальный стеноз – AoSt, тотальный аномальный дренаж легочных вен – TAPVC, двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка – DORV.[1,2] Дисфункция правого (системного) желудочка, умеренная или

выраженная, отмечается у 32% пациентов с изолированной ссТГА и у 39% – с дополнительными аномалиями [2]. Клинические проявления хронической сердечной недостаточности к 45 годам имеют 67% пациентов с ссТГА и дополнительными пороками, а также 25% пациентов с изолированной ссТГА [2].

Существует несколько путей оперативного лечения ссТГА: первый – «классический» заключается в устранении внутрисердечных аномалий с сохранением правого желудочка в позиции системного; второй – операция двойного переключения (double switch) [3,4].

**Цель работы** – изучить особенности клинического течения, диагностики, различных путей хирургической коррекции при ссТГА.

**Материал и методы.** В исследование были включены 41 последовательный пациент с корригированной транспозицией магистральных сосудов, которые наблюдались в НПМЦДКК за период 2006-2009 гг. Средний возраст больных составил  $95,46 \pm 88,63$  мес. (от 3 суток до 29 лет).

Диагноз базировался на данных трансторакального двухмерного ЭХОКГ исследования. Для подтверждения проводилась ангиография и компьютерная томография сердца и магистральных сосудов. Трем пациентам диагноз ссТГА был поставлен пренатально при ЭХО-КГ плода.

**Результаты.** В НПМЦДКК за период с 2006 по 2009 год наблюдался 41 пациент с корригированной транспозицией магистральных сосудов. В данную группу вошли пациенты с двумя нормально развитыми желудочками.

При трансторакальной ЭХО-КГ в четырехкамерной позиции по длинной оси определялась следующая картина: леворасположенное анатомически левое предсердие через трехстворчатый клапан соединялось с анатомически правым желудочком, из которого выходила аорта; праворасположенное анатомически правое предсердие через митральный клапан соединялось с морфологически левым желудочком, из которого выходила легочная артерия. Аорта располагалась кпереди, легочная артерия – кзади, ход магистральных сосудов параллельный.

При фетальной ЭХО-КГ диагноз – ссТГА был поставлен трем пациентам

(7,1%) на основании визуализации инверсии желудочков и особенности расположения магистральных сосудов (аорта кпереди, легочная артерия кзади). Один из этих пациентов внутриутробно имел полную атрио-вентрикулярную блокаду.

Из 41 пациента у 8 (19,5%) выявлена декстрокардия, у 4 (9,7%) – мезокардия. Изолированная ссTGA встречалась у 21 (51,2%) пациента.

Сопутствующие внутрисердечные пороки встречались у 20 (48,8%) пациентов.

Таблица 1

### Сопутствующие внутрисердечные аномалии при К-ТМС

(N=20)

Сопутствующий порок	Количество пациентов (%)	Сопутствующий порок	Количество пациентов (%)
VSD	25 (61)	AVSD	1 (2,4)
SP	16 (39)	AoSt	2 (4,9)
PA I-II	6 (14,6)	SubAoSt	1 (2,4)
mild TI	4 (9,7)	ASD II	3 (7,1)
Ebstein anomaly	3 (7,1)	PDA	3 (7,1)
Straddling TV	1 (2,4)	PH	1 (2,4)

Примечание: TV – трехстворчатый клапан, TI – недостаточность трехстворчатого клапана, AVSD – атрио-вентрикулярная коммуникация, SubAoSt – субаортальный стеноз, +PH – легочная гипертензия.

Всего у данных 20 пациентов было диагностировано 66 сопутствующих пороков сердца.

Сопутствующие аномалии при сс-TGA определяли клиническую картину: проявления сердечной и дыхательной недостаточности при больших VSD и при CoAo; цианоз при атрезии или стенозе легочной артерии.

Наличие и вид сопутствующей аномалии определяли лечебную тактику. При изолированной сс-TGA без нарушения ритма нами велось амбулаторное наблюдение за пациентами (ЭКГ, ЭхоКГ каждые 6-12 месяцев). Наличие полной

врожденной атрио-вентрикулярной блокады являлось показанием к имплантации электрокардиостимулятора. В нашей группе пациентов четверо имели нарушения ритма: полная атрио-вентрикулярная блокада – у 3 (7,3%) детей, у 1 (2,4%) – трепетание предсердий.

При гемодинамически значимом VSD выполнялось суживание легочной артерии (2 пациента); при сочетании CoA и нерестриктивного VSD – устранялась коарктация и суживалась легочная артерия (2 пациента). Системно-легочные анастомозы были наложены 6 пациентам с PS и PA.

В центре также выполнялся анастомоз Гленна 3 (7,3%) пациентам. У данной группы больных наличие straddling трехстворчатого клапана не дало возможности провести двужелудочковую коррекцию порока.

Одному пациенту с аномалией Эбштейна левого атрио-вентрикулярного клапана выполнена пластика последнего.

Двоим детям, в возрасте 5 и 8 лет, в 2009 году была проведена анатомическая коррекция порока – операция двойного переключения.

Пациенту 5 лет с cc-TGA, VSD 12 мм, после суживания легочной артерии в бмес. возрасте была выполнена операция Senning + arterial switch с закрытием дефекта межжелудочковой перегородки и дебандажем легочной артерии.

Пациенту 8 лет с cc-TGA, VSD 20 мм, умеренным аортальным стенозом после устранения коарктации аорты и суживания легочной артерии в возрасте 10 суток была проведена операция Senning + arterial switch с закрытием дефекта межжелудочковой перегородки, дебандажем легочной артерии и аортальной комиссуротомией.

В раннем и отдаленном послеоперационном периоде летальных исходов при различных видах оперативных вмешательств при cc-TGA нами не наблюдалось. Учитывая небольшой срок наблюдения (3 года), необходимо продолжить наблюдение в динамике за пациентами с различными типами cc-TGA для определения особенностей клинического течения порока, своевременного назначения медикаментозного лечения, определения оптимальных методик

хирургической коррекции в оптимальные сроки.

### **Выводы**

1. Корригированная транспозиция магистральных сосудов – сложный врожденный порок сердца, который в большинстве случаев сочетается с другими пороками сердца. Сопутствующие аномалии определяют клиническую картину порока.
2. Вид оперативного вмешательства при сс-TGA определяется наличием, анатомическими особенностями и степенью выраженности нарушений гемодинамики, связанных с сопутствующими пороками.
3. Для более полного обоснования выводов о сроках и оптимальных путях коррекции порока при различных сочетаниях внутрисердечных аномалий необходимо продолжить наблюдение за пациентами в динамике на протяжении более длительного времени.

### **Литература**

1. Thomas P.Graham, Yvonne D. Bernard, Beverly G.Mellen, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries. J.American College of Cardiology 2000; 36; 1: 255-261.
2. Catherine L. Webb. Congenitally corrected transposition of the great arteries: clinical features, diagnosis and prognosis. Progress in Pediatric Cardiology 1999; 10; 17-30.
3. Tom R. Karl, Robert G. Weintraub, Christian P Brizard et al. Senning plus Arterial Switch operation for discordant (Congenitally Corrected) transposition. 1997; 64; 495-502.
4. Jean-Luc Termignon, Francine Leca, Pascal R. Vouhe. “Classic” repair of congenitally corrected transposition and ventricular septal defect. Ann Thorac Surg 1996; 62; 199-206.
5. Затикийн Е.П. Кардиология плода и новорожденного. – Инфо-Медиа. – 1997.

## **ОСОБЛИВОСТІ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ КОРИГОВАНОЇ ТРАНСПОЗИЦІЇ МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН**

**О. В. Стогова, Н. М. Руденко**

Корегована транспозиція магістральних судин (К-ТМС) – вроджена вада серця, що зустрічається рідко (0,02 на 1000 живих новонароджених). У статті представлено досвід лікування К-ТМС за період з 2006 по 2009 рік. Проаналізовані пре- та постнатальна діагностика, амбулаторне лікування та різні методи хірургічної корекції. В дослідження був включений 41 послідовний пацієнт з К-ТМС (21 з ізольованою та 20 – в поєднанні з іншими ВВС). В ранньому та віддаленому післяопераційному періоді летальних випадків при різних видах оперативних втручань не спостерігалось.

**Ключові слова:** корегована транспозиція магістральних судин, результати, ехокардіографія.

## **THE SPECIAL FEATURE OF DIAGNOSIS AND TREATMENT OF CONGENITALLY CORRECTED TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERY**

**Stogova E., Rudenko N.**

Congenitally corrected transposition of the great arteries occurs rarely with an incidence of approximately 0,02 per 1000 live births. In this article are present the experience of treatment patients with cc-TGA from 2006 to 2009 years. We analyzed pre- and postnatal diagnostic, ambulatory and different methods of surgical treatment. In our work we include 41 consistently patients with cc-TGA: 21 – isolated form and 20 – in combination with other CHD. Were no lethal outcomes of different types of surgical corrections in early and long-term outcome.

**Key words:** congenitally corrected transposition of the great arteries, result, echocardiography.