

# АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ИНТАКТНОЙ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКОЙ: ПРОГНОЗИРОВАНИЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ БАЛЛОННОЙ ВАЛЬВУЛОТОМИИ

Е.П. Бойко

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

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой — дуктус-зависимый врожденный порок сердца, тактика лечения при котором зависит от точной оценки морфологии и размеров правых отделов сердца. На основании данных эхокардиографии и ангиографии мы проанализировали опыт применения баллонной вальвулотомии. Материал исследования составили 38 пациентов, 23-м из которых была успешно выполнена баллонная вальвулотомия. Метод является высокоэффективным, малотравматичным, способствует росту правого желудочка и позволяет в 50% случаев достичь двухжелудочкового или 1,5-желудочкового кровотока.

**Ключевые слова:** атрезия легочной артерии, интактная межжелудочковая перегородка, баллонная вальвулотомия.

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (РА/IVS) — врожденный порок сердца, при котором отсутствует сообщение между правым желудочком (RV) и легочной артерией, характеризуется широким морфологическим спектром [1]. РА/IVS относится к дуктус-зависимым порокам с высокой смертностью и встречается с частотой 1–3% [2]. Степень гипоплазии RV, трехстворчатого клапана (TV), наличие инфундибулярной части RV, аномалии коронарных артерий влияют на определение тактики лечения таких пациентов.

В отсутствии правожелудочково-зависимого коронарного кровотока, декомпрессия RV является компонентом лечения для сохранения двухжелудочкового или полторажелудочкового кровообращения. Цель может быть достигнута хирургическим методом или методом интервенционной перфорации клапана легочной артерии с баллонной дилатацией.

В нашей клинике, как и во многих зарубежных, для лечения РА/IVS в настоящее время широко используется методика баллонной вальвулотомии (BPV). Данный метод малотравматичен и позволяет достичь оптимального результата при лечении этой патологии.

**Цель работы** — проанализировать эффективность баллонной вальвулотомии при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой.

**Материал и методы.** За период с января 2004 года по июль 2010 года в ЦДКК было обследовано 38 пациентов с диагнозом РА/IVS в возрасте от 6 часов до 14 дней ( $4,8 \pm 3,6$ ) и весом от 2,230 до 4,5 кг ( $4,8 \pm 3,6$ ). Соотношение женщины/мужчины составило 21:17. Пациенты с аномалией Эбштейна, аномалией Уля в сочетании с РА/IVS в эту работу включены не были.

Диагноз был установлен при помощи трансторакальной эхокардиографии (ТТЕ) по стандартной методике с использованием импульсного, непрерывного и цветного доплеровского картирования. Эхо-КГ выполнялась на аппаратах Sonos-7500, IE-33 (фирмы “Philips”) и Sequoia-512 (фирмы “Siemens”). По данным ТТЕ оценивались размеры и

сформированность RV с использованием классификации Goog и Lillehei 1975 года, которые описали морфологию нормального RV, состоящего из приточной, трабекулярной частей и выходного тракта [2].

На дооперационном этапе, чтобы выработать алгоритм лечения детей с PA/IVS эхокардиографическим методом, мы оценивали размеры и морфологию TV, степень выраженности трехстворчатой регургитации, размеры легочной артерии и ее ветвей, размеры открытого овального окна и степень рестриктивности (градиент давления между предсердиями), соотношение размеров желудочков и атриовентрикулярных клапанов [3, 4]. Также удавалось заподозрить патологию коронарных артерий. С целью поддержания функционирования Боталлова протока все новорожденные в/в получали инфузию простагландина E1 10-60 нг/кг в мин.

Для определения тактики лечения в зависимости от морфологии RV пациенты были разделены на три группы: с небольшой, умеренной и выраженной гипоплазией RV. При небольшой гипоплазии и/или отсутствии гипоплазии RV был сформирован, состоял из 3 частей, с хорошо развитым инфундибулумом, Z-score TV больше -2, визуализировалась атрезия в виде мембраны на уровне клапана легочной артерии. Коронаро-правожелудочковые фистулы отсутствовали. Во второй группе (пограничный RV): размеры RV от 1/3 до 2/3 от нормальных, отсутствует трабекулярная часть, выраженная гипертрофия, сформирован выходной тракт, Z-score TV равен от -2 до -3,5, могут встречаться фистулы. В группе с выраженной гипоплазией полость RV резко уменьшена, отсутствует трабекулярная и инфундибулярная часть, размеры RV меньше 1/3 от нормальных, Z-score ТК меньше -3,5 [5].

После эхокардиографической оценки большинству пациентов была выполнена катетеризация полостей сердца – 36 пациентов (94,7%). Для этого была использована рентгенангиографическая установка “Axiom Artis” фирмы “Siemens”. Канюлировали бедренную вену катетерами 6 F. Всем пациентам выполнялась правожелудочковая вентрикулоангиография в прямой и латеральной позиции для исключения правожелудочково-зависимого коронарного кровотока и визуализации выходного тракта правого желудочка (RVOT). Стандартно измеряли давление в RV, градиент давления между предсердиями, размеры RV до и после процедуры вальвулотомии. Если были обнаружены фистулы, выполнялась восходящая аортография или коронарная ангиография для обнаружения стенозов или атрезии коронарных артерий.

Стратегия лечения пациентов была основана на данных двухмерной Эхо-КГ и ангиографии.

**Результаты и их обсуждение.** Из 38 пациентов у 15 (39,4%) отмечалась небольшая гипоплазия правых отделов сердца, 15 (39,4%) человек имели умеренную и 8 (21%) – выраженную гипоплазию.

Было выполнено 26 попыток перфорации мембраны легочной артерии, из них 23 (88%) успешных. Средний возраст детей составил  $4,7 \pm 3,9$  дней, вес –  $3,3 \pm 0,5$  кг. Эффективность перфорации клапана легочной артерии была оценена непосредственно после процедуры. У всех пациентов сатурация выросла с  $61 \pm 15\%$  до  $84 \pm 7\%$ . Отмечено снижение давления в RV с  $93 \pm 17$  мм рт. ст. до  $47 \pm 12$  мм рт. ст. Серьезных осложнений процедуры не было.

В результате катетеризации у 3 (7,89%) пациентов были выявлены синусоиды. У одного из них (с правожелудочково-зависимым коронарным кровотоком) дальнейшее лечение не проводилось. Двум новорожденным было выполнено наложение системно-легочных анастомозов. По данным разных исследователей, правожелудочково-зависимый

Таблица 1

## Эффективность перфорации клапана легочной артерии (n = 23)

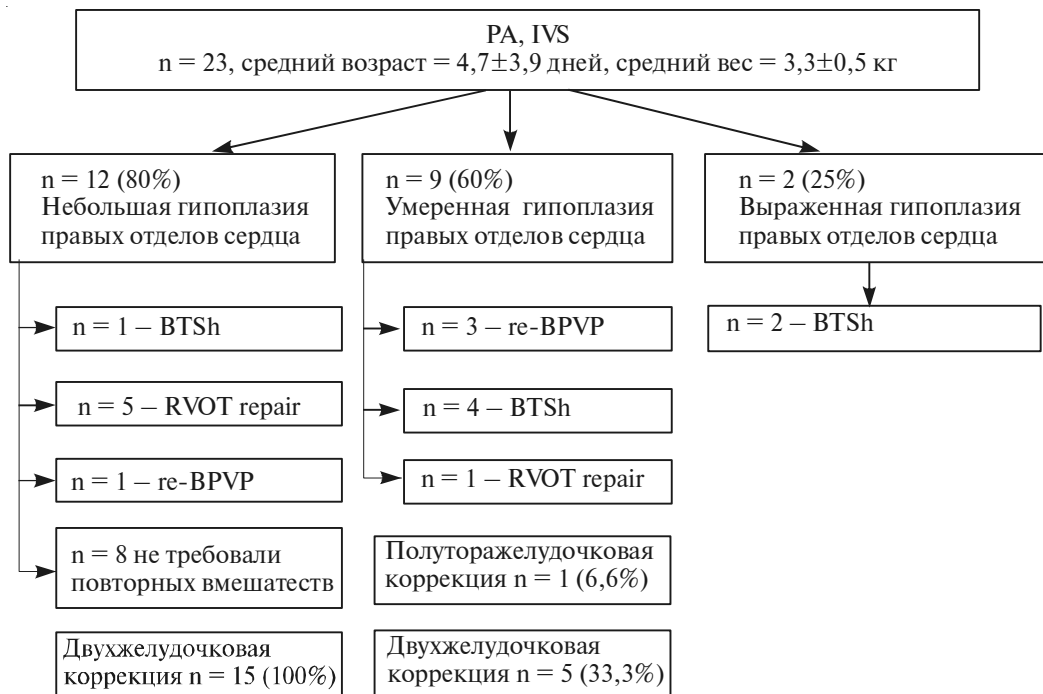
Показатель	До дилатации	После дилатации	P value
SaO <sub>2</sub> (%)	61±15	84±7	>0,05
RV pressure (mm.Hg)	93±17	47±12	<0,05

коронарный кровоток встречается в 10–32% случаев у больных с выраженной гипоплазией правых отделов сердца и является противопоказанием к двухжелудочковой коррекции [1, 4, 6].

Из 15 пациентов с небольшой гипоплазией RV баллонная вальвулотомия была выполнена у 12 (80%) детей, у 3 (20%) – успешная пластика RVOT. После BPV для 8-и новорожденных из этой группы не потребовалось повторных вмешательств. Реконструкция RVOT была выполнена у 3 пациентов, одному потребовалось наложение системно-легочного анастомоза в связи со снижением сатурации, 3 нуждались в повторной вальвулотомии. Двухжелудочковое кровообращение в настоящий момент имеют все дети из этой группы.

Таблица 2

## Результаты баллонной вальвулотомии



Во второй группе с умеренной гипоплазией RV из 15 человек у 9 (60%) была выполнена BPV с повторной дилатацией у 3 детей. В связи с явлениями десатурации 4-м больным потребовалось дополнительное вмешательство – наложения системно-легочных анастомозов. У одного ребенка в этой группе в последующем была проведена успешная реконструкция RVOT. В этой группе отмечалось три летальных исхода. Двое детей умерли по внесердечным причинам – сепсис, некротический энтероколит. Причиной смерти у 3-го ребенка была выраженная правожелудочковая недостаточность после пластики RVOT. В настоящее время 5-ти (33%) детям проведена двухжелудочковая коррекция, одному (6,6%) – 1,5-желудочковая.

В группе пациентов с выраженной гипоплазией двум (25%) детям была выполнена перфорация мембраны с последующим наложением анастомоза Блелока. Остальным пяти больным произведена процедура Рашкинда с последующим наложением системно-легочного анастомоза. Этим пациентам планируется проведение одножелудочковой коррекции. Одному пациенту с правожелудочково-зависимым коронарным кровотоком операция не проводилась.

По данным разных авторов, BPV PA/IVS является паллиативной процедурой и дополнительный источник кровотока необходим в 50% случаев [1, 3]. По результатам нашего исследования, операция по наложению системно-легочного анастомоза потребовалась в 30% случаев через  $4\pm 3$  дня. Повторная дилатация через  $5\pm 1$  мес. после BPV выполнена 5-ти детям, реконструкция RVOT понадобилась 6-ти больным через  $6\pm 10,3$  мес.

Таблица 3

### Хирургические вмешательства после баллонной вальвулопластики

Операция	N	Возраст	Срок после BPV
Модифицированный анастомоз Блелока	8	$9\pm 4$ дней	$4\pm 3$ дней
Повторная баллонная вальвулопластика	5	$6\pm 1$ мес	$5\pm 1$ мес
Реконструкция выводного тракта правого желудочка	6	$6\pm 9,5$ мес	$6\pm 10,3$ мес

Таким образом, из 38-ми пациентов 20-ти (52,6%) выполнена радикальная двухжелудочковая коррекция, 3 (7,89%) находятся в удовлетворительном состоянии, им планируется двух- или полторажелудочковая коррекция в болевстаршем возрасте.

### Выводы

1. Баллонная вальвулопластика является высокоэффективным и наименее травматичным методом лечения PA/IVS, позволяет избежать неонатальной хирургии и достичь двухжелудочкового кровообращения у 52,6% пациентов.
2. В 24% после BPV больные требуют дополнительного источника кровотока в легочную артерию, что приводит к дальнейшему увеличению размеров RV, TV и дает возможность достичь двухжелудочковой коррекции в несколько этапов.

## Литература

1. Agnoletti G., Piechaud J.F, Bonnet D., Sidi D. Perforation of the Aretic Pulmonary Valve // J.Am.Coll.Cardiol. – 2003. – Vol. 41. – P. 1399–403.
2. Laks H., Plunkett M.D. Surgical management of pulmonary atresia with intact ventricular septum // Progress in Pediatric Cardiology. – 2001. – Vol. 13. – P. 183–197.
3. Humpl T., Williams W.G, Benson L.N. Percutaneous Balloon Valvotomy in Pulmonary Atresia with intact ventricular septum: impact on patient care // Circulation. – 2003. –Vol. 108. – P. 826–832.
4. Shunji Sano, Fujisawa E., Shin-Ohtsuki. Staged biventricular repair of pulmonary atresia or stenosis with intact ventricular septum // Ann.Thorac.Surg. – 2000. – Vol. 70. – P. 1501–6.
5. Quaegebeur J.M., Mosca R., Hellebrand W.E. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: limitations of catheter-based intervention // Ann.Thorac Surg. – 2007. – Vol. 84. – P. 574–580.
6. Adriana C. Gittenberg-de Groot, Robert E. Poelmann Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Second heart field derived myocardial and epicardial developmental clues // Progress in pediatric cardiology. – 2010. – Vol. 29. – P. 3–9.

## АТРЕЗІЯ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ З ІНТАКТНОЮ МІЖШЛУНОЧКОВОЮ ПЕРЕГОРОДКОЮ: ПРОГНОЗУВАННЯ ЕФЕКТИВНОСТІ БАЛОННОЇ ВАЛЬВУЛОТОМІЇ

О.П. Бойко

Атрезія легеневої артерії є дуктус-залежною вродженою вадою. Тактика її лікування залежить від точної оцінки морфології та розмірів правих відділів серця. За допомогою ехо- та ангиографії ми проаналізували досвід застосування балонної вальвулотомії. Матеріал дослідження становили 38 пацієнтів, 23-ом із них успішно виконана процедура. Метод є високоефективним, малотравматичним, сприяє збільшенню розмірів правого шлуночка і в 50% випадків дозволяє досягнути 2- або 1,5-шлуночкового кровотоку.

**Ключові слова:** *атрезія легеневої артерії, інтактна міжшлуночкова перегородка, балонна вальвулотомія.*

## PULMONARY ATRESIA WITH INTACT VENTRICULAR SEPTUM: PREDICTION OF EFFICIENCY OF BALLON VALVULOPLASTY

E.P. Boyko

Pulmonary atresia with intact ventricular septum is a ductus-dependent cardiac malformation. Treatment require accurate knowledge of the morphology and size of the right heart. 38 patients were diagnosed and analysed with that pathology by echo- and angiography. Balloon valvotomy was successful in 23 neonates. It's a effective treatment strategy, followed the growth of the right ventricle and makes biventricular or 1,5 ventricular repair possible in 50% patients.

**Key words:** *pulmonary atresia, intact ventricular septum, balloon valvotomy.*