

## Корекція поєднаної дисплазії тристулкового клапана та клапана легеневої артерії

Довгань О.М., Kalangos A.<sup>1</sup>, Аксьонова І.О., Вашкеба В.Ю., Сакалов В.В., Криштоф Є.Б.,  
Шаповал Л.А., Борисова В.І., Пройдак О.С.

*ДУ «Інститут серця МОЗ України» (Київ)*

*<sup>1</sup>Hospital Universitat of Geneve*

В статті описано діагностику та хірургічну корекцію рідкісної вродженої поєднаної патології тристулкового клапана і клапана легеневої артерії у восьмимісячної дитини.

**Ключові слова:** *вроджена вада серця, дисплазія тристулкового клапана, дисплазія клапана легеневої артерії.*

В структурі вроджених вад серця приблизно в 1% випадків зустрічається так звана дисплазія тристулкового клапана. Вона характеризується потовщенням та недорозвитком структур клапана. Ступінь вираженості анатомічних змін може бути різним. У хворих із значними морфологічними змінами (потовщенням та недорозвитком папілярно-хордального апарату) тристулкова дисплазія супроводжується гемодинамічно значущим зворотним током крові в праве передсердя [1, 2, 3].

Тристулкова дисплазія може зустрічатись у вигляді ізольованої вади розвитку серця або в поєднанні з атрезією легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою [3].

Наявність незначної або помірної дисплазії тристулкового клапана не впливає на якість життя хворих. В той самий час значно виражені форми цієї патології є причиною серцевої недостатності, внаслідок якої існує велика вірогідність смерті в перинатальному періоді або в ранньому дитячому віці [4, 5].

**Мета роботи** – подати на розгляд клінічний випадок діагностики та хірургічного лікування вираженої форми дисплазії тристулкового клапана та клапана легеневої артерії.

**Матеріали та методи.** Дитина 3. у віці 8 місяців, із масою тіла 4,9 кг, поступила в хірургічне відділення лікування вроджених вад серця у дітей Інституту серця МОЗ України з діагнозом: Виразений стеноз легеневої артерії в поєднанні з недостатністю тристулкового клапана, недостатність кровообігу ІА ст.

З анамнезу відомо, що вроджена вада серця встановлена відразу після народження. Дитину спостерігали в іншому лікувальному закладі, де було призначено консервативне лікування (сечогінними та серцевими глікозидами). На час госпіталізації загальний стан дитини був середньої важкості. Дитина значно відстає в фізичному розвитку, дефіцит ваги становить 57%. Помірний ціаноз шкіри та слизових оболонок.

Частота серцевих скорочень складала 122 удари за хвилину, артеріальний тиск 90/55 мм рт.ст. Грудна клітка деформована. Розміри печінки збільшені, її край виступав на 4 см нижче правої реберної дуги. Насичення капілярної крові за даними пульсоксиметрії становило 85%.

Аускультативно вислуховувався грубий систолічний шум уздовж лівого краю грудни, а також в точці Боткіна. На ЕКГ: синусовий ритм з частотою серцевих скорочень 150 за хвилину. Ознаки гіпертрофії правого передсердя і правого шлуночка. Блокада правої гілки пучка Гіса.

Під час УЗД серця виявлене значне розширення правих відділів серця. Розміри правого передсердя склали 6,8x5,3 см. Спостерігали виражену недостатність тристулкового клапана за рахунок дисплазії папілярно- хордальних структур і дилатації фіброзного кільця (діаметр 3,2 см). Відмічали також дисплазію клапана легеневої артерії з наявністю звуження. Систолічний градієнт тиску між правим шлуночком і легеневим стовбуром складав 80 мм рт.ст. Виявили вторинний дефект міжпередсердної перегородки діаметром 1,3 см, через який скидалась кров із правого передсердя в ліве. Скорочувальна властивість лівого шлуночка залишалася доброю. Гемодинамічні показники і параметри лівих відділів серця відповідали допустимим віковим нормам.

Дитині виконана катетеризація правих відділів серця з ангіокардіографією, під час якої підтверджені дані про наявність клапанного стенозу легеневої артерії із систолічним градієнтом тиску 95 мм рт.ст. та вираженого зворотного току крові на тристулковому клапані. Проведена спроба дилатації стенозу балоном, але вона виявилась неефективною.

Вирішено корегувати ваду серця хірургічним шляхом.

Метод і операцію виконували через серединний доступ в умовах штучного кровообігу та гіпотермії 28 °С. Проводили канюляцію висхідної аорти і обох порожнистих вен, кардіоплегію – розчином кустодіола в корінь аорти. Стінка правого передсердя відкрита шляхом розтину паралельно міжпередсердній борозні. Всі три стулки правого передсердно-шлуночкового клапана прилягали до стінок шлуночка, тому що були неправильно сформовані його папілярно-хордальні структури. Всі хорди були дуже короткими, а папілярні м'язи майже повністю зливалися з трабекулами правого шлуночка. З метою мобілізації підклапанних структур передня та септальна стулки розсічені впродовж фіброзного кільця майже по всій її довжині. Спочатку виконана мобілізація папілярного м'яза септальної стулки, з відокремленням його гострим шляхом протяжністю 1 см. З метою збільшення площі поверхні стулки в зону розтину стулки вшита латка з аутоперикарда. Аналогічними діями мобілізували підклапанні структури передньої стулки, доповнивши їх розсіченням додаткових м'язових тяжів, які перешкоджали рухатись стулці. Поверхня передньої стулки також збільшена шляхом вшивання аутоперикардальної латки. Шляхом зшиття декількома вузловими швами септальної та передньої стулок була сформована передня комісура. Пластика клапана доповнена звуженням фіброзного кільця за DeVega. Після проведення тесту на замикання клапана залишався зворотний потік рідини в зоні задньої стулки. Декількома окремими швами задня стулка була підтягнута до фіброзного кільця в напрямку передньої стулки. Повторний тест підтвердив добре змикання стулок клапана.

Обструкція на шляху виходу з правого шлуночка була сформована за рахунок звуження клапанного кільця і дисплазії клапана. Для розширення виходу в легеневу артерію виконана трансанулярна пластика вихідного тракту ксеноперикардальною латкою з моностулкою. Безперервним швом закрито вторинний дефект міжпередсердної перегородки. Надлишок стінки правого передсердя забрано в дворядний обвивний шов, яким зашивали розтин. Після відновлення діяльності серця і нормалізації показників гемодинаміки було відключено апарат штучного кровообігу. Для забезпечення діяльності серцево-судинної системи використовували середні дози інотропної підтримки. Після закінчення операції дитина доставлена у відділення інтенсивної терапії з адекватними показниками артеріального тиску, газового складу крові та центрального венозного тиску. Термін штучної вентиляції легень у ранньому післяопераційному періоді склав 56 годин. На 13-ту добу після операції хвора виписана з відділення в доброго стані.

Ультразвукове дослідження серця на час виписки підтвердило добрий результат операції. Відмічали залишкове помірне розширення порожнини правого шлуночка. Мінімальний зворотний витік крові через тристулковий клапан. Середній градієнт тиску між правими передсердям і шлуночком склав 3 мм рт.ст. На клапані легеневої артерії визначався помірний зворотний потік крові, а градієнт систолічного тиску між правим шлуночком і легеневим стовбуром становив 11 мм рт.ст.

**Обговорення.** Випадки корекції дисплазії тристулкового клапана подібної до описаної нами анатомії зустрічаються надзвичайно рідко. Це, напевно, пов'язане з тим, що діти з такою вадою помирають відразу після народження або народжуються мертвими [4, 5]. Причиною смерті є виражена серцева недостатність як наслідок синдрому малого серцевого викиду. Механізм малого серцевого викиду в новонароджених дітей з наявністю вираженої дисплазії тристулкового клапана є аналогічний тому, який є в немовлят з аномалією Ебштейна. У випадках із відсутністю атрезії клапана легеневої артерії критичним періодом є перші тижні життя, коли ще залишається підвищеним загальний опір легених судин. Відсутність замикаючої функції тристулкового клапана і високий опір легених судин є головною причиною низького об'ємного кровотоку в малому колі кровообігу і наслідком серцевої недостатності. В нашому випадку дитині вдалося пережити критичний період, мабуть, завдяки індивідуальним властивостям фізіології кровообігу, що дозволило їй дожити до 8 місяців.

Дисплазію тристулкового клапана слід відрізнити від аномалії Ебштейна. В нашому випадку не було зміщення стулок тристулкового клапана в бік верхівки, а також атріалізації частини правого шлуночка, що є характерним для аномалії Ебштейна. Всі стулки клапана відходили від фіброзного кільця, а правий шлуночок мав звичну будову з наявністю усіх відділів. Недостатність клапана була зумовлена неправильним формуванням папілярно-хордального апарату, із-за чого порушувалося змикання стулок.

### **Висновки**

1. Виражена дисплазія тристулкового клапана є складною вродженою вадою серця, яка супроводжується важкими ранніми проявами серцевої недостатності і створює загрозу для життя у новонароджених.
2. Незважаючи на значний недорозвиток папілярно-хордального апарату, існує можливість відновити замикаючу функцію тристулкового клапана шляхом мобілізації і подовження папілярних м'язів та доповнення поверхні стулок латками з аутоперикарда.

### **Література**

1. Becker A.E., Becker M. J., Edwards J.E. Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve. Features in common with Ebstein's malformation // Arch Pathol. – 1971. – Vol. 91 (2). – P. 167–178.
2. Lopes L. M., Pinto A., Benavides S. A., Salmons P., Mustachi Z. Atrioventricular Valve Dysplasia in Patients with Down Syndrome without Congenital Heart Disease // Rev bras ecocardiogr imagem cardiovasc. – 2011. – Vol. 24 (3). – P. 31–36.
3. Formigari R., Francalanci P., Gallo P., et al. Pathology of atrioventricular valve dysplasia // Cardiovasc Pathol. – 1993. – № 2. – P. 137–144.
4. Nathan A. T., Marino B. S., Dominguez T., et al. Tricuspid valve dysplasia with severe tricuspid regurgitation: fetal pulmonary artery size predicts lung viability in the presence of small lung volumes // Fetal Diagn Ther. – 2010. – № 27 (2). – P. 101–105.

5. Sahn D. J., Heldt G. P., Reed K. L., et al. Fetal heart disease with cardiomegaly may be associated with lung hypoplasia as a determinant of poor prognosis // J Am Coll Cardiol. – 1988. – № 11. – P. 9A.

### **Коррекция сочетанной дисплазии трехстворчатого клапана и клапана легочной артерии**

**Довгань А.М., Kalangos A., Аксенова И.О., Вашкеба В.Ю., Сакалов В.В., Криштоф Е.А., Шаповал Л.А., Борисова В.И., Пройдак О.С.**

В статье описана диагностика и хирургическая коррекция редкой врожденной сочетанной патологии трехстворчатого клапана и клапана легочной артерии у восьмимесячного ребенка. В структуре врожденных пороков сердца дисплазия трехстворчатого клапана встречается примерно в 1% случаев из всех ВПС.

**Ключевые слова:** *врожденный порок сердца, дисплазия трехстворчатого клапана, дисплазия клапана легочной артерии.*

### **Correction of Combined Dysplasia Tricuspid Valve and Pulmonary Valve**

**Dougan A.M., Kalangos A., Aksenov I.O., Vashkeba V.U., Sakalov V.V., Kristof E.A., Shapoval L.A., Borisov V.I., Proydak O.S.**

This article describes the diagnosis and surgical correction of congenital rare comorbidity tricuspid and pulmonary valve in eight-month baby. In the structure of congenital heart tricuspid valve dysplasia occurs in about 1% of all CHD.

**Key words:** *congenital heart disease, tricuspid valve dysplasia, dysplasia of the pulmonary valve.*