

## Хірургічне лікування субаортального стенозу після радикальної корекції атріовентрикулярного септального дефекту

Пророк С.Ю.<sup>1</sup>, Сегал Є.В.<sup>1</sup>, Романюк О.М.<sup>2</sup>, Серденко Б.Б.<sup>2</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

Нами було прооперовано 13 пацієнтів, у яких після корекції атріовентрикулярної комунікації виникла обструкція вивідного тракту лівого шлуночка. За видом стенозу хворі були розподілені на дві групи: дискретний субаортальний стеноз – I група (n=11), тунельний стеноз – II група (n=2).

Летальних випадків не було. Безпосередні і віддалені результати у всіх пацієнтів I групи, крім одного, були добрими. У II групі безпосередні результати були добре, а у віддаленому періоді спостерігалося прогресування рестенозу.

Резекція фіброзу з міоектомією при дискретному субаортальному стенозі забезпечує оптимальний результат, а при тунельному стенозі має низьку ефективність.

**Ключові слова:** вроджені вади серця, субаортальний стеноз, атріовентрикулярна комунікація.

Гемодинамічно значуща обструкція вивідного тракту лівого шлуночка (LVOTO) виникає у 3–7% пацієнтів, оперованих з приводу атріовентрикулярної комунікації (AVSD) і потребує складних повторних оперативних втручань [3, 5, 7].

Ефективна хірургічна тактика відносно таких пацієнтів остаточно не визначена. Підтвердженням цього є висока частота реоперацій, спричинених повторним рестенозуванням після «радикальної» корекції [4, 6, 7]. Таким чином, важливим є накопичення і аналіз даних з цього питання та пошук оптимального вирішення існуючої проблеми.

**Мета роботи** – провести аналіз досвіду хірургічного лікування пацієнтів, оперованих з приводу AVSD, у яких у віддаленому періоді розвинулася гемодинамічно значуща LVOTO.

**Матеріал і методи.** За період з 2004 по 2013 роки нами було прооперовано 355 пацієнтів з різними формами AVSD, у 13 (3,6%) з яких у віддаленому періоді виникла гемодинамічно значуща LVOTO. Середній вік пацієнтів становив  $99 \pm 127$  міс. (від 22 до 504 міс.), середня вага –  $26 \pm 18$  кг (від 7,5 до 74 кг).

Середній інтервал між радикальною корекцією і реоперацією складав  $59 \pm 89$  місяців (від 7 до 395 міс.).

Попередні оперативні втручання в досліджуваній групі пацієнтів включали корекцію: часткової AVSD – у 8 (62%) випадках, повної AVSD – в 1 (7,6%) пацієнта, повної AVSD у поєднанні з подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка – в 1 (7,6%) випадку, повної AVSD з попереднім усуненням коарктації аорти – у 2 (15,2%), повної AVSD з попереднім звужуванням легеневої артерії – в 1 (7,6%) пацієнта.

Супутня патологія зустрічалася в 11 (85%) випадків. Недостатність лівого А-В клапана різного ступеня була виявлена у 8 (62%) хворих. У 2 (15,2%) випадках було діагностовано невелику і помірну недостатність аортального клапана. Помірна недостатність право-го А-В клапана і клапана легеневої артерії зафіксована в 1 (7,6%) хворого.

На основі типу LVOTO всі пацієнти були розподілені на дві групи.

Хворі з дискретним субаортальним стенозом склали I групу – 11 (85%) випадків. У II групу ввійшли 2 (15%) хворих із тунельним типом LVOTO.

Середній доопераційний градієнт тиску ( $\Delta p$ ) за ЕхоКГ становив  $87 \pm 26$  мм рт. ст. (від 40 до 125 мм рт. ст.).

Хірургічна тактика залежала від типу LVOTO і супутньої патології.

У I групі в 2 (19%) випадках було виконано резекцію мембрани. Видалення фіброзу і додаткова міоектомія була виконана у 3 (27%) пацієнтів. У 3 (27%) пацієнтів видалена мембрана, проведена міоектомія та ушивання розщеплення передньої стулки MV. Резекцію мембрани і міоектомію у поєднанні з мобілізацією фіброзних трикутників за Yacoub [9] виконано в 1 (9%) хворого. В 1 (9%) випадку було виконано резекцію мембрани, міоектомію з мобілізацією фіброзних трикутників, ушивання розщеплення передньої стулки MV і шовну пластiku тристулкового та легеневого клапанів. В 1 (9%) пацієнта проведено резекцію мембрани з міоектомією і пластiku аортального клапана за Траслером.

Всім хворим II групи була проведена резекція фіброзно-м'язових тканин тунелю з міоектомією та пластикою MV (ушивання розщеплення передньої стулки).

Ефективність усунення LVOTO оцінювалася методом ЕхоКГ за величиною градієнта тиску на вивідному тракті лівого шлуночка на момент виписки пацієнта з клініки: до 20 мм рт. ст. – добра, 21–40 мм рт. ст. – задовільна і 41–90 мм рт. ст. – незадовільна [1].

### Результати. Летальних випадків не було.

Серед пацієнтів I групи нам вдалося досягнути доброго результату в 10 (91%) випадках, післяопераційний  $\Delta p$  становив у середньому 18 мм рт. ст. В 1 (9%) хворого, який отримав резекцію мембрани без міоектомії, результат визнано задовільним (післяопераційний  $\Delta p$  34 мм рт. ст.).

Безпосередні результати у всіх випадках II групи були добре – середній  $\Delta p$  16 мм рт. ст.

Віддалені результати хірургічного лікування зібрано у 10 (77%) пацієнтів, час спостереження склав у середньому  $26 \pm 23$  міс.

Серед пацієнтів I групи (85%) середній час спостереження склав 28 міс., у хворих II групи (15%) – 17 міс.

На момент огляду, незалежно від виду оперативного втручання, у 6 (55%) пацієнтів I групи  $\Delta p$  залишався в межах 15–20 мм рт. ст. У 1 (9%) хворого, з високим залишковим  $\Delta p$  на момент виписки (34 мм рт. ст.), відмічалося зростання  $\Delta p$  до 66 мм рт. ст., розцінене як показання до реоперації.

У віддаленому періоді у всіх випадках II групи було зареєстровано суттєве зростання  $\Delta p$  у середньому від 15 до 30 мм рт. ст. Такий результат свідчив про прогресування рестенозу та високу імовірність необхідності повторного втручання у віддаленому періоді у даної групи хворих.

### Висновки

1. Особливості будови серця у пацієнтів з AVSD сприяють анатомічному звуженню вивідного тракту лівого шлуночка і турбулентному току крові, що створює передумови для виникнення різних форм субаортального стенозу.
2. Агресивна резекція з міоектомією у групі пацієнтів зі LVOTO за типом дискретного субаортального стенозу забезпечує хороший результат у ранньому післяопераційно-

му періоді. Високий залишковий Др у ранньому післяопераційному періоді є фактором ризику розвитку рестенозу.

3. Для хворих із тунельною формою LVOTO резекцію фіброзу з міоектомією слід розглядати як паліативне втручання через її низьку ефективність у віддаленому періоді. Важливими є розробка і впровадження нових методик та вивчення і оптимізація вже наявних (операція Конно тощо), що дозволило б ефективно і радикально вирішувати існуючу проблему.

### **Література**

1. Бешляга В. М. Дискретный субаортальный стеноз: диагностика, показания к хирургическому лечению и оценка его результатов на основе комплексной эхокардиографии: дис... на здобуття наук. ступеня канд. мед. наук: спец. 14.01.04 – сердечно-сосудистая хірургія / Бешляга В. М. – К., 2003. – 117 с.
2. Ouli Xiea, Christian P. Brizarda et all. «Outcomes of repair of complete atrioventricular septal defect in the current era» // Eur J Cardiothorac Surg. – Sep 2013. – 10.1093/ejcts/ezt 444.
3. DeLeon S. Y., Ilbawi M. N., Wilson W. R. Jr., et al. «Surgical options in subaortic stenosis associated with endocardial cushion defects» // Ann Thorac Surg. – 1991. – Vol. 52. – P. 1076–82.
4. Gurbuz A. T., Novick W. M., Pierce C. A., Watson D. C. Left ventricular outflow tract obstruction after partial atrioventricular septal defect repair // Ann Thorac Surg. – 1999. – Vol. 68 (5). – P. 1723–6.
5. John M. Stulak, MD, Harold M. Burkhardt, MD, and Joseph A. Dearani, MD. «Reoperations After Repair of Partial and Complete Atrioventricular Septal Defect» // World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery. – April 2010. – Vol. 1 no.1 97–10.
6. Starr A., Hovaguimian H. Surgical repair of subaortic stenosis in atrioventricular canal defects // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1994. – Vol. 108. – P. 373–6.
7. Van Arsdell G. S., Williams W. G., Boutin C., et al. «Subaortic stenosis in the spectrum of atrioventricular septal defects: solutions may be complex and palliative» // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1995. – Vol. 110. – P. 1534–41.
8. Yacoub M., Onuzo O., Riedel B., Radley-Smith R. «Mobilization of the left and right fibrous trigones for relief of severe left ventricular outflow obstruction» // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1999 Jan. – Vol. 117 (1). – P. 126–32; discussion 32–3.

### **Хирургическое лечение субаортального стеноза после радикальной коррекции атриовентрикулярного септального дефекта**

**Пророк С.Ю., Сегал Е.В., Романюк А.М., Серденко Б.Б.**

Нами было прооперировано 13 пациентов, у которых после коррекции атриовентрикулярной коммуникации возникла обструкция выводного тракта левого желудочка. По типу стеноза больные были разделены на две группы: дискретный субаортальный стеноз – I группа (n=11), туннельный тип стеноза – II группа (n=2).

Летальных исходов не было. Непосредственные и отдаленные результаты у всех пациентов I группы, кроме одного, были хороши. В II группе непосредственные результаты были хорошие, а в отдаленном периоде наблюдалось прогрессирование рестеноза.

Резекция фиброза с міоектомією при дискретном субаортальном стенозе обеспечивает оптимальный результат, а при туннельной форме стеноза имеет низкую эффективность.

**Ключевые слова:** врожденные пороки сердца, субаортальный стеноз, атриовентрикулярная коммуникация.

# Surgical Treatment Subaortic Stenosis after Radical Correction of Atrioventricular Communication

Prorok S.Y., Segal E.V., Romaniuk O.M., Serdenko B.B.

After correction of atrioventricular communication in 13 cases operated patients have developed left ventricular outflow tract obstruction. By type of stenosis patients were divided into 2 groups: discrete subaortic stenosis – I group (n=11), tunnel type of stenosis – II group (n=2).

There were no lethal cases. The immediate and late results in all patients of I group except one were good. In the second group, the immediate results were good, but in the late period was observed progression of restenosis.

Resection of fibrosis and myoectomy in discrete subaortic stenosis ensure optimal results, but has a low efficiency in the tunnel form of stenosis.

**Key words:** congenital heart disease, subaortic stenosis, atrioventricular communication.

УДК: 616-08-039.12

## Клінічний випадок хвороби Кавасакі з гіантськими аневризмами коронарних артерій

Радченко М.П.<sup>1,2</sup>, Довгалюк А.А.<sup>1,2</sup>, Рокицька Н.В.<sup>1</sup>, Артеменко Е.О.<sup>1,2</sup>, Ханенова В.А.<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)

Ми представляємо клінічний випадок хвороби Кавасакі з гіантськими аневризмами коронарних артерій у 6-місячного хлопчика, який проходив лікування в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України».

**Ключові слова:** хвороба Кавасакі, аневризми коронарних артерій.

Хвороба Кавасакі – системний васкуліт невідомої етіології з гострим початком у грудному та ранньому дитячому віці, характерними клінічними ознаками якого є лихоманка, двосторонній неексудативний кон'юнктивіт, еритема губ та слизової оболонки рота, зміни шкіри кінцівок, висип та шийна лімфаденопатія [1].

Хвороба Кавасакі розвивається частіше у дітей до 4-річного віку, вражає малі та середні артерії, перш за все коронарні артерії, та є причиною розвитку в них аневризм та тромбозу. Аневризми та ектазія коронарних артерій розвиваються у 15–25% нелікованих дітей та призводять до ішемічної хвороби серця, інфаркту міокарда та раптової смерті в дитячому та молодому віці [1, 2].

**Клінічний випадок.** Хлопчик ІІІ. госпіталізований у ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» у віці 6-ти місяців з масою тіла 7,7 кг. Стан дитини на момент доправлення був задовільний, шкіряні покриви чисті, видимі слизові оболонки чисті, без змін, температура тіла – 36,7 °C. З анамнезу відомо: захворів гостро у віці 4-х місяців – з підвищення температури тіла до 39 °C та появи висипу на шкірі тулуба. На п'яту добу захворювання госпіталізований у дитячу обласну лікарню, де було встановлено попередній діагноз: гострий серозний менінгіт неуточненої етіології, гостра кропив'янка; симптоматичний тромбоцитоз; вторинна кардіопатія. Під час знаходження в стаціонарі у дитини спостерігався висип на шкірі тулуба, двосторонній кон'юнктивіт, еритема шкіри долонь та підошов з подаль-