

Оцінка безпосередніх та віддалених результатів операції подвійного переключення при коригованій транспозиції магістральних артерій

Стогова О.В.¹, Руденко Н.М.¹, Царук О.Я.²

¹ ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (Київ)

² Івано-Франківський Національний медичний університет

Коригована транспозиція магістральних артерій (Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries – CCTGA) – рідкісна вроджена вада серця, що характеризується поєднанням атріовентрикулярної та вентрикуло-артеріальної дискордантності. Велика різноманітність видів оперативного втручання та строки його проведення при цій вродженій ваді зумовлені наявністю значної кількості внутрішньосерцевих вад. У НПМЦДКК за період 2003–2015 рр. спостерігався 71 пацієнт із коригованою транспозицією магістральних артерій. Анатомічна корекція – операція подвійного переключення – була виконана 8 хворим. Проведено оцінку безпосередніх та віддалених результатів анатомічної корекції коригованої транспозиції магістральних артерій. Госпітальна летальність склала 12,5% (померла одна дитина інтраопераційно). Всі інші пацієнти почувають себе добре, на момент останнього обстеження необхідності в повторних операціях не виявлено.

Ключові слова: вроджені вади серця, коригована транспозиція магістральних артерій, операція подвійного переключення.

Ізольована коригована транспозиція магістральних артерій (Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries – CCTGA) зустрічається лише в 9% випадків. Серед супутніх аномалій найчастіше діагностуються дефекти міжшлуночкової перегородки в 70–84%, стеноз або атрезія легеневої артерії в 24–76%, аномалії тристулкового клапана – 14–56% випадків. Декстрокардія або мезокардія описана у 25% пацієнтів [1]. Серед супутніх вад серця нерідко зустрічаються також коарктація аорти та аортальний стеноз, атріовентрикулярна комунікація, частковий або повний аномальний дренаж легеневих вен, подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка, білатеральна верхня порожниста вена та інші [1]. Час виникнення клінічних проявів, зміни функціонального стану пацієнтів із коригованою транспозицією магістральних артерій варіюють від народження до 80 років і залежать від поєднання супутніх вад серця та ступеня їх вираженості. У віці 45 років 67% пацієнтів із гемодинамічно значимими супутніми вадами мають ознаки хронічної серцевої недостатності, 70% – дисфункцію правого шлуночка, 82% – тристулкову регургітацію [2].

Можливі декілька шляхів хірургічної корекції коригованої транспозиції: фізіологічна корекція, при якій усувають супутні внутрішньосерцеві вади із збереженням функції правого шлуночка як системного, та варіанти анатомічної корекції із системним лівим шлуночком. Також виконуються етапні хірургічні втручання: звужування легеневої артерії для тренування лівого шлуночка або обмеження надмірного легеневого кровотоку, накладання системно-легеневих анастомозів для оптимізації обмеженого легеневого кровотоку. Окремо можна виділити одношлуночковий шлях хірургічного лікування, при якому виконують накладання кавапультмональних анастомозів.

Анатомічну корекцію коригованої транспозиції магістральних артерій почали виконувати в 1980-х роках, і з того часу все більше кардіохірургічних центрів застосовують її для лікування цієї складної вродженої вади серця з добрими віддаленими результатами. Раннє та проміжне післяопераційне виживання, за даними різних публікацій, у групі пацієнтів, яким виконувалася операція подвійного переключення, становить біля 94% [3, 4], середньовіддалене та пізнє – 91% [5] та 83–89% [3, 5]. Свобода від реоперацій у віддаленому періоді складає від 77,5% до 94,1% [3, 5].

Мета роботи – проаналізувати ранні та віддалені результати операції подвійного переключення при коригованій транспозиції магістральних артерій.

Матеріал та методи. В НПМЦДКК з 2003 по 2015 р. спостерігався 71 пацієнт із СС TGA віком до 18 років. Анатомічна корекція була виконана 8 пацієнтам. Середній вік пацієнтів на момент операції становив $54 \pm 44,2$ міс. (від 5 міс. до 134 міс.).

Таблиця 1

Супутні вроджені вади серця у оперованих пацієнтів із ССТGA

Патологія	Кількість (n)
Мезокардія	1
Декстروкардія	1
Дефект міжшлуночкової перегородки	8
– в тому числі перимембранозні	4
– підлегеневі	4
Ебштейноподібна дисплазія тристулкового клапана з вираженою недостатністю	2
Стеноз легеневої артерії – обструкція LVOT аневризмою мембранозної частини МШП та додатковими тканинами	1
Надклапанне фіброзне кільце МК	1
Двостулковий аортальний клапан із помірним стенозом	1
Вроджена повна атріовентрикулярна блокада	1

Таким чином, у 8 пацієнтів було діагностовано 16 супутніх вроджених вад серця.

У переважної більшості пацієнтів (n=7) анатомічна корекція була другою операцією. Попередньо звужування легеневої артерії було виконано у трьох пацієнтів, усунення коарктації аорти та звужування легеневої артерії – ще у трьох. Одному пацієнту з вродженою атріовентрикулярною блокадою був імплантований штучний водій ритму в періоді новонародженості.

При виконанні операції подвійного переключення операція атріального переключення – Сеннінга – поєднувалася з операцією артеріального переключення та усуненням внутрішньосерцевих вад. Усім пацієнтам виконувалася пластика (одному – ушивання) дефекту міжшлуночкової перегородки. Ступінь тристулкової недостатності оцінювався за напівкількісною характеристикою: 1/4 – невелика, 2/4 – помірна, 3/4 – помірна до вираженої, 4/4 – виражена [6]. Пацієнтам із вираженою тристулковою недостатністю ($\geq 3/4$) на фоні ебштейноподібної дисплазії тристулкового клапана була виконана пластика: одному за методикою Alfieri, другому – за Netzer. Пацієнтам із попередньо звуженою легеневою артерією проведено дебандаж легеневої артерії з її пластиком. Одному

пацієнту було усунуто діагностоване інтраопераційно мітральне надклапанне кільце. Пацієнту із помірно стенозованим двостулковим аортальним клапаном під час операції подвійного переключення була виконана комісуротомія.

При закритті перимембранозного дефекту в одного з пацієнтів виникла інтраопераційно гостра серцева недостатність, зумовлена обструкцією вивідного тракту лівого шлуночка. Було прийнято рішення про видалення заплати та повторне звузування легеневої артерії.

Результати. Госпітальна летальність склала 12,5% – померла одна дитина під час операції. Причиною смерті став гострий інфаркт міокарда. Вижили 7 дітей, і в задовільному стані вони були виписані додому під нагляд дитячого кардіолога та педіатра.

Середній термін спостереження у віддаленому періоді склав $33 \pm 28,1$ місяці (від 8 до 70 міс.). За цей час не відмічалось летальних випадків. Загальний стан пацієнтів оцінюється як добрий. Всім пацієнтам проводилося ехокардіографічне обстеження в різні строки після операції. В усіх пацієнтів відмічено добру або задовільну скоротливу функцію шлуночків – фракція викиду становила в середньому $61 \pm 9,4\%$. Решунтування дефектів міжшлуночкової перегородки у жодного із пацієнтів не було. Ознак обструкції легеневих вен (прискорення швидкості та легеневої гіпертензії) після створеного під час операції атріально-го переключення, як складової частини операції подвійного переключення, тунелю легеневих вен не спостерігалось – середня швидкість через тунель легеневих вен складала $0,71 \pm 0,12$ м/сек. Після виконаної комісуротомії у одного пацієнта зберігається невелика аортальна недостатність, гемодинамічно не значима, і не потребує повторного хірургічного втручання на момент останнього обстеження. Функція тристулкових клапанів після корекції регургітації шляхом пластики за методикою Alfieri та Hetzer визнана як задовільна з невеликим зворотним потоком (1/4–2/4) Після усунення надклапанного мітрального кільця функція цього клапана збережена в повному обсязі. Загалом, жоден із пацієнтів, які обстежувалися за період після операції, не потребував повторних хірургічних втручань.

Висновки. Операція подвійного переключення при коригованій транспозиції магістральних артерій є методом вибору і забезпечує нормальну анатомічну та гемодинамічну функцію серця. Середньовіддалені та віддалені результати операції подвійного переключення є добрими – до 5 років післяопераційного періоду 100% свобода від повторних втручань.

Необхідне більш тривале спостереження за оперованими хворими для визначення наявності показань до повторних операційних втручань.

Література

1. Catherine L. Webb. Congenitally corrected transposition of the great arteries: clinical features, diagnosis and prognosis // *Progress in Pediatric Cardiology*. – 1999. – Vol. 10. – P. 17–30.
2. Thomas P. Graham, Yvonne D. Bernard, et al. long-Term Outcome in Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries // *JACC*. – 2000. – Vol. 36, No. 1.
3. Stephen M. Langley, David S. Winlaw, et al. Midterm results after restoration of the morphologically left ventricle to the systemic circulation in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries // *J Thorac Cardiovasc Surg*. – 2003. – Vol. 125. – P. 1229–1240.
4. Machael G. Gaies, Caren S. Goldberg, et al. Early and Intermediate Outcome After Anatomic Repair of Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteri // *Ann Thorac Surg*. – 2009. – Vol. 88. – P. 1952–60.

5. Takeshi Hiramatsu, Goki Matsumura, et al. Long-term prognosis of double-switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries // *European J Cardio-Thoracic Surgery*. – 2012. – Vol. 42. – P. 1004–1008.
6. Luc M. Beauchesne, Carole A. Warnes, et al. Outcome of the Unoperated Adult Who Presents With Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries // *J Am Coll Cardiol*. – 2002. – Vol. 40. – P. 285–90.

Оценка непосредственных и отдаленных результатов операции двойного переключения при корригированной транспозиции магистральных артерий

Стогова Е.В., Руденко Н.Н., Царук А.Я.

Корригированная транспозиция магистральных артерий (Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries – CCTGA) – редкий врожденный порок сердца, характеризующийся сочетанием атриовентрикулярной и вентрикуло-артериальной дискордантности. Большое разнообразие видов оперативного вмешательства и сроки его проведения при этом врожденном пороке обусловлены наличием значительного количества внутрисердечных аномалий. В НПМЦДКК за период 2003–2015 гг. наблюдался 71 пациент с корригированной транспозицией магистральных артерий. Анатомическая коррекция – операция двойного переключения – была выполнена 8 больным. Проведена оценка непосредственных и отдаленных результатов анатомической коррекции корригированной транспозиции магистральных артерий. Госпитальная летальность составила 12,5% (умер один ребенок интраоперационно). Все остальные пациенты чувствуют себя хорошо, во время последнего обследования необходимости в повторных операциях не обнаружено.

Ключевые слова: *врожденные пороки сердца, корригируемая транспозиция магистральных артерий, операция двойного переключения.*

Evaluation of the Early and Intermediate Outcome after Double-Switch Operation for Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries

Stohova O.V., Rudenko N.M., Tsaruk O.Y.

Congenitally corrected transposition of the great arteries (CCTGA) is a rare form of the congenital heart disease with atrioventricular discordance and ventriculo-arterial discordance. From 2003 to 2015, 71 patients with congenitally corrected transposition of the great arteries was observed in Ukrainian Children Cardiac Center. Eight patients underwent anatomical correction – double-switch operation. In this study was analyze the early and intermediate outcome after double-switch operation. In-hospital (operative) mortality was 12,5% (n=1). Seven survived patients were in good function status. Overall freedoms from reoperation were 100%.

Key words: *congenital heart disease, congenitally corrected transposition of the great arteries, double-switch operation.*