

Сучасні підходи до хірургічної корекції аномалії Ебштейна у дорослих пацієнтів

Ханенова В. А., Лебідь І. Г., Дзюрман Д. О., Мешкова М. С., Кузьменко Ю. Л., Микичак Я. Б., Ємець І. М.

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

Аномалія Ебштейна (АЕ) є рідкісною вродженою аномалією серця, що розвивається внаслідок внутрішньоутробного порушення формування трикуспідального клапана (ТК). У асимптоматичних дорослих пацієнтів АЕ може бути діагностована випадково. Актуальним питанням є дослідження результатів впровадження нових методик пластики ТК і використання нових матеріалів для його заміни.

Мета роботи – проаналізувати власний досвід лікування АЕ з використанням сучасних хірургічних методик.

Матеріали і методи. У період з 2012 по 2016 рік в ДУ НПМЦДКК було прооперовано 8 дорослих пацієнтів з АЕ за методикою конусної реконструкції ТК і протезування саморобним циліндричним протезом ТК. Доопераційні обстеження показали у 4 (50%) пацієнтів тип «В» АЕ, у 2 (25%) – тип «С», у 2 (25%) в анамнезі були попередні втручання на ТК з приводу АЕ. Конусна реконструкція ТК проводилась у 6 (75%) хворих, протезування циліндричним протезом – у 2 (25%).

Результати та обговорення. В ранньому післяопераційному періоді летальності не було, виконана одна (12,5%) реоперація. На цьому етапі скоротлива функція обох шлуночків була задовільна, недостатність на ТК невелика. Середня тривалість віддаленого післяопераційного періоду склала $26,5 \pm 14,8$ міс. У більшості хворих зберігався невеликий зворотний потік на ТК, скоротлива функція обох шлуночків добра.

Висновки. Конусна реконструкція та циліндричне протезування ТК є новими сучасними методиками оперативного лікування при АЕ у дорослих пацієнтів.

Ключові слова: аномалія Ебштейна, конусна реконструкція, циліндричний протез, трикуспідальна недостатність.

Аномалія Ебштейна (АЕ) є рідкісною вродженою аномалією серця, що розвивається внаслідок внутрішньоутробного порушення формування трикуспідального клапана (ТК). В результаті ТК зміщується до верхівки, розділяючи атріалізовану частину правого шлуночка (ПШ) та його істинну порожнину. В крайніх випадках атріалізована частина може займати більше половини обсягу ПШ. В таких випадках дилатація ПШ може бути настільки виражена, що міжшлуночкова перегородка зміщується вліво, стискаючи лівий шлуночок (ЛШ) [2]. Вперше аномалія була описана W. Ebstein (1866). Поширеність її становить 0,5–1% усіх вроджених вад серця (ВВС) [1].

Анатомічна мінливість АЕ є досить широкою, як і її клінічні прояви. Невідкладне хірургічне втручання може знадобитися симптоматичному новонародженому, в той час як у асимптоматичного дорослого пацієнта АЕ може бути діагностована випадково. Ехокардіографія дозволяє оцінити ступінь трикуспідальної регургітації, морфологію стулок ТК та його підклапанний апарат, розмір і функції ПШ та ЛШ. Симптоми серцевої недостатності, ціаноз, порушення толерант-

ності до фізичних вправ, прогресуюча кардіомегалія, прогресивна дилатація і/або дисфункція ПШ, а також наявність передсердних і/або шлуночкових аритмій є звичайними показаннями до хірургічного втручання з приводу АЕ у дорослих [3, 4].

Пластичні операції з відновлення функції ТК (Carpentier, Danielson, Netzer) забезпечували замикальну функцію клапана за рахунок переважно передньої стулки та передбачали використання синтетичних матеріалів. Однак, незважаючи на задовільний безпосередній результат, відмічався досить високий відсоток госпітальної летальності та високий рівень помірної або вираженої регургітації на ТК, що призводило до повторних втручань і необхідності протезування ТК [5, 8]. Тому дуже актуальним питанням є дослідження результатів впровадження нових методик пластики ТК та використання нових матеріалів для його заміни [7].

Мета роботи – проаналізувати власний досвід лікування аномалії Ебштейна з використанням сучасних хірургічних методик.

Матеріали і методи. У період з 2012 по 2016 рік в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кар-

діології та кардіохірургії МОЗ України» було прооперовано 8 дорослих пацієнтів з аномалією Ебштейна за методикою конусної реконструкції ТК і протезування саморобним циліндричним протезом ТК. Середній вік пацієнтів становив 24 років та 9 місяців \pm 7 років 3 місяці. У всіх пацієнтів на доопераційному етапі відмічалася скарги на задишку під час фізичного навантаження, перебої в роботі серця, наявність периферичних набряків, підвищену стомлюваність. Основними клінічними симптомами були периферичний ціаноз на фоні загальної блідості, периферичні набряки нижніх кінцівок, гепатомегалія, серцева недостатність ПА–ПБ ст., знижена толерантність до фізичних навантажень, функціональний клас за NYHA – II–III. Серед супутніх ВВС у 4 (50%) пацієнтів було наявне функціонує шунтування на рівні міжпередсердної перегородки у вигляді вторинного дефекту або відкритого овального вікна.

План обстеження хворих перед операцією включав збір анамнезу, фізикальні та лабораторні дослідження, електрокардіографію (ЕКГ), ехокардіографію (ЕхоКГ), зондування порожнини серця та електрофізіологічне дослідження.

Ехокардіографічна оцінка проводилась на апараті Philips IE33. Алгоритм ехокардіографічного обстеження хворих включав двовимірну ЕхоКГ, М-режим, постійнохвильову, імпульсну та кольорову доплерографію. Діагностика ґрунтувалася на ехокардіографічних даних стосовно зовнішнього вигляду ТК. Ехокардіографія дозволила оцінити ступінь зміщення та рівень прикріплення стулок ТК, ступінь дилатації правого передсердя, ступінь розвиненості та функцію правого шлуночка, стан та функцію лівих відділів серця. Проведення черезстравохідної ехокардіографії дозволило визначити показники, необхідні хірургам при розгляді питання про пластику або протезування тристулкового клапана.

За результатами дослідження у 4 (50%) пацієнтів діагностований тип «В» АЕ за класифікацією A. Carpentier, у 2 (25%) – тип «С», у 2 (25%) в анамнезі були попередні втручання на трикуспідальному клапані з приводу аномалії Ебштейна. Помірна недостатність на ТК відмічалася у 2 (25%) пацієнтів, виражена – у 5 (62,5%). Порожнина правого передсердя була збільшена за рахунок атріалізованої частини правого шлуночка, а порожнина правого шлуночка значно зменшена у всіх хворих, в одного (12,5%) пацієнта була діагностована дисфункція протеза ТК з вираженим стенозом.

Попередні кардіохірургічні втручання мали три (37,5%) пацієнти: одній пацієнтці було виконано закриття дефекту міжпередсердної перегородки у клініці за місцем проживання, одному пацієнту – протезування трикуспідального клапана з накладанням двонаправленого кавопульмонального анастомозу Гленна

3 роки тому, одній пацієнтці було виконано пластику трикуспідального клапана за методикою Hetzer з накладанням двонаправленого кавопульмонального анастомозу Гленна 15 років тому.

Електрофізіологічне дослідження проводилося 6 (75%) хворим, під час якого у 2 (3,3%) з них виявлено синдром Вольфа-Паркінсона-Уайта (WPW), проведення катетерну деструкцію додаткових провідних шляхів.

Катетеризація порожнини серця для вимірювання тиску в легеневій артерії була виконана 6 (75%) хворим.

Методика операції. Оперативне втручання проводилося з використанням серединної стернотомії в умовах штучного кровообігу, помірної гіпотермії (29–32 °С) та антеградної холодової кардіopleгії кустодіолом або антеградно-ретроградної холодової кров'яної кардіopleгії.

Конусна реконструкція ТК проводилась у 6 (75%) хворих, протезування циліндричним протезом – у 2 (25%).

Під час проведення конусної реконструкції ТК після підключення апарату штучного кровообігу (АШК) проводилась ревізія анатомії ТК і відсічення ТК по основі передньої, задньої та септальної стулок та їх мобілізація. Фрагменти стулок зшивалися між собою із формуванням цілісного кільця ТК у вигляді конуса, при якому всі стінки конуса утворені тканиною стулок. Після плікації атріалізованої частини ПШ та анатомічного кільця ТК сформований із стулок конус ТК пришивався до сформованого анатомічного кільця ТК. Середня тривалість штучного кровообігу становила 144 ± 32 хв., середній час перетиснення аорти – 87 ± 22 хв.

Під час протезування ТК циліндричним протезом проводилося часткове висічення стінки ПП для зменшення розміру, висічення ТК та плікація атріалізованої частини ПШ вузловими швами. В позицію ТК було імплантовано циліндричний саморобний біопротез Heimlich-Sох. Цей протез формувався з децелюляризованого кінського перикарда за допомогою неперервного вузлового шва. Діаметр новоствореного циліндра відповідав належному діаметру кільця ТК, а висота дорівнювала фактичній відстані від рівня клапанного кільця до початку папілярних м'язів. Своєю основою циліндр фіксувався до кільця ТК, а верхівкою – двома діаметрально протилежними швами до папілярних м'язів. Середня тривалість штучного кровообігу склала 130 ± 24 хв.

Результати та обговорення. Ранньої післяопераційної летальності в досліджуваній групі пацієнтів не було. В одного пацієнта втручання призвело до ятрогенної повної атріовентрикулярної блокади (АВ-блокади), що вимагало імплантації постійного кардіостимулятора. У всіх хворих спостерігались явища серцево-судинної недостатності I–II ступеня, що потребувало інотропної підтримки (допамін у середній дозі 3 мкг/кг/хв.),

стандартних доз діуретиків. Середній термін перебування пацієнтів у відділенні реанімації – $6 \pm 0,5$ днів. У ранньому післяопераційному періоді методом ЕхоКГ оцінювалися скоротлива функція обох шлуночків, оцінена як задовільна, і недостатність на ТК, оцінена як невелика. В ранньому післяопераційному періоді була одна (12,5%) реоперація з приводу відриву дистального септального фіксуючого шва (комісури) від папілярного м'яза.

Середня тривалість віддаленого післяопераційного періоду складала $26,5 \pm 4,8$ місяців. Пацієнти відмічали значне покращення стану, що підтверджувалося клінічними показниками. За результатами контролю у більшості хворих зберігався невеликий зворотний потік на ТК, скоротлива функція лівого та правого шлуночків добра, що свідчило про добрий результат корекції. Реоперацій у віддаленому періоді не було.

Ми порівняли результати операцій конусної реконструкції, проведені в нашому Центрі, з результатами інших клінік, що мають цю операцію у своєму арсеналі. J. P. Da Silva et al., аналізуючи результати операцій конусної реконструкції ТК, виконані у Beneficência Portuguesa Hospital (Сан Пауло, Бразилія) з 1993 по 2011 роки 100 послідовним пацієнтам, зазначили, що госпітальна летальність складала 3%, а віддалена – 4%. Повторної пластики потребували 4% пацієнтів, але не було проведено жодного протезування ТК [6]. В цій самій статті автори повідомили, що при оцінюванні віддалених результатів було помічено, що, незважаючи на зменшення ступеня трикуспідальної недостатності, значного покращення функції ПШ помічено не було.

Значних робіт з приводу використання циліндричного біопротезу Heimlich-Cox в літературі не зустрічаються.

Висновки. Конусна реконструкція та циліндричне протезування трикуспідального клапана є новими сучасними методиками оперативного лікування при

аномалії Ебштейна у дорослих пацієнтів навіть після попередніх кардіохірургічних втручань. У безпосередньому та середньовіддаленому післяопераційному періоді відмічається покращення клінічного стану пацієнтів та задовільна ЕхоКГ-картина. Для повної оцінки переваг нових методів і необхідності повторних втручань потрібний триваліший період спостереження після процедури.

Література

1. Зиньковский М. Ф. Врожденные пороки сердца / Под редакцией акад. А. Ф. Возианова. – Киев : Книга Плюс, 2009.
2. Ebstein's anomaly / Attenhofer Jost C. H., Connolly H. M., Dearani J. A., Edwards W. D., Danielson G. K. // *Circulation*. – 2007. – Vol. 115. – P. 277–85.
3. The Right Heart in Adults With Congenital Heart Disease / Alonso-González R. et al. // *Rev. Esp. Cardiol.* – 2010. – Vol. 63 (9). – P. 1070–86.
4. Carole A. Warnes. Adult Congenital Heart Disease – Importance of the Right Ventricle // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2009. – Vol. 54, № 21. – P. 1903–10.
5. Dearani J. A., Danielson G. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve / Mavroudis C., Barcker C., eds. // *Pediatric Cardiac Surgery*. 3rd ed. – Philadelphia : Mosby, 2003. – P. 524–36.
6. J. P. da Silva, L. F. da Silva. Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve: The Cone Repair // *Semin. Thorac Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Ann.* – 2012. – Vol. 15. – P. 38–45.
7. Cone reconstruction for Ebstein's anomaly: Patient outcomes, biventricular function, and cardiopulmonary exercise capacity / M. Ibrahim, V. T. Tsang, M. Caruana et al. // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – April 2015. – P. 1144–50.
8. Surgical outcome in pediatric patients with Ebstein's anomaly: A multicenter, long-term study / L. M. Geerdink, G. J. Du Marchie Sarvaas, I. M. Kuipers et al. // *Congenital Heart Disease*. – 2016. – P. 1–8.

Modern approaches of Ebstein's anomaly surgical correction in adult patients

Khanenova V. A., Lebid I. G., Dzurman D. O., Meshkova M. S., Kuzmenko Y. L.,
Mykychak Y. B., Yemets I. M.

Ukrainian Children's Cardiac Center (Kyiv)

Ebstein anomaly (EA) is a rare congenital heart malformation that develops due to deviations in tricuspid valve (TV) formation during fetal period. Asymptomatic patients with EA may be diagnosed accidentally during routine examinations. Evaluation of new TV reconstruction techniques results and application of new materials for replacement remain an important issue.

Objective: to analyze experience of our institution in treating Ebstein anomaly with application of modern surgical techniques.

Materials and methods. During the period from 2012 to 2016 in Ukrainian Children's Cardiac Center 8 adult patients with Ebstein anomaly undergone TV cone reconstruction and TV replacement with handmade cylinder prosthesis. According to our study: 4 (50%) patients had EA type "B", 2 (25%) – type «C» and 2 (25%) – with history of previous interventions on the tricuspid valve with Ebstein anomaly. Cone reconstruction performed in 6 (75%) patients, handmade cylinder prosthesis implanted in 2 (25%) patients.

Results and discussion. There was no early postoperative mortality. According to echocardiographical evaluation in the early postoperative period all patients had satisfactory contractility of both ventricles and trivial TV insufficiency. Average postoperative follow-up period was 26.5 ± 14.8 months. According to control assessment results the majority of patients maintained a small reverse flow in TV, good contractility of left and right ventricles, proving good correction result.

Conclusions. Cone reconstruction and handmade cylinder prosthesis implantation are potentially innovative methods of Ebstein anomaly surgical treatment in adult patients.

Key words: *Ebstein anomaly, cone reconstruction, cylinder prosthesis, tricuspid insufficiency.*

Современные подходы к хирургической коррекции аномалии Эбштейна у взрослых пациентов

Ханенова В. А., Лебедь И. Г., Дзюрман Д. А., Мешкова М. С., Кузьменко Ю. Л., Микичак Я. Б., Емец И. М.

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

Аномалия Эбштейна (АЭ) является редкой врожденной аномалией сердца, развивающейся вследствие внутриутробного нарушения формирования трикуспидального клапана (ТК). У асимптоматичных взрослых пациентов АЭ может быть диагностирована случайно. Актуальным вопросом остается исследование результатов внедрения новых методик пластики ТК и использования новых материалов для его замены.

Цель работы – проанализировать собственный опыт лечения АЭ с использованием современных хирургических методик.

Материал и методы. В период с 2012 по 2016 год в ГУ НПМЦДКК было прооперировано 8 взрослых пациентов с АЭ с использованием методики конусной реконструкции ТК и протезирования самодельным цилиндрическим протезом ТК. Дооперационные обследования показали у 4 (50%) пациентов тип «В» АЭ, у 2 (25%) – тип «С», у 2 (25%) – в анамнезе предыдущие вмешательства на ТК по поводу АЭ. Конусная реконструкция ТК проводилась у 6 (75%) больных, протезирование цилиндрическим протезом – у 2 (25%).

Результаты и обсуждение. В раннем послеоперационном периоде летальности не было, была проведена одна (12,5%) реоперация. На этом этапе сократительная функция обоих желудочков была удовлетворительная, недостаточность на ТК небольшая. Средняя продолжительность отдаленного послеоперационного периода составила $26,5 \pm 14,8$ месяцев. У большинства больных сохранялся небольшой обратный поток на ТК, сократительная функция обоих желудочков хорошая.

Выводы. Конусная реконструкция и цилиндрическое протезирование ТК являются новыми современными методиками оперативного лечения при АЭ у взрослых пациентов.

Ключевые слова: *аномалия Эбштейна, конусная реконструкция, цилиндрический протез, трикуспидальная недостаточность.*