

Особливості пренатальної діагностики та перинатальної тактики у пацієнтів з аномалією Тауссіг-Бінга

Куркевич А.К.

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

У статті проаналізовані перинатальні результати діагностики і лікування 24 плодів з аномалією Тауссіг-Бінга з 2006 по 2015 роки. Переважна більшість цих пацієнтів (90,5%) народжувалися в м. Києві поблизу кардіохірургічного центру з консультацією новонародженого на першу добу життя. Домінуючою супутньою серцевою аномалією була патологія дуги аорти (в 57,1%), яка лише в половині випадків була діагностована пренатально. Постнатально виявлено високий відсоток складних варіантів відходження коронарних артерій (63,2%), що підвищує ризик радикальної корекції вади серця в ранньому неонатальному періоді. Безпосередні та віддалені результати двоетапної хірургічної корекції при поєднанні аномалії Тауссіг-Бінга з коарктацією або повним переривом дуги аорти показали безпечність цього методу лікування та низький відсоток реоперацій (12,5%) у віддаленому періоді.

Ключові слова: аномалія Тауссіг-Бінга, перинатальна тактика, хірургічне лікування.

Аномалія Тауссіг-Бінга – це один з варіантів подвійного відходження великих артерій від правого шлуночка (ПВВА від ПШ). Вперше ця серцева аномалія була описана Taussig і Bing в 1949 р. [1]. Пізніше Stellin et al. описали це як варіант ПВВА від ПШ, при якому наявний або відсутній підлегеневий конус ыз підлегеневим дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП), аорта повністю, а легенева артерія (ЛА) як мінімум на 50% відходить від правого шлуночка (ПШ) з паралельним (транспозиційним) ходом судин і відхиленням інфундибулярного конуса, що веде до спрямування кровотоку з лівого шлуночка (ЛШ) переважно до ЛА [2]. Гемодинамічно ця вада серця подібна до транспозиції великих артерій (ТВА) з ДМШП, що вимагає відповідної хірургічної корекції після народження – операції артеріального переключення з пластиною дефекту [3]. Аналогічно пренатальна діагностика аномалії Тауссіг-Бінга подібна до особливостей діагностики ТВА з ДМШП [4].

Метою даного дослідження було проаналізувати особливості пренатальної діагностики, перинатальної тактики та хірургічної корекції у пацієнтів з аномалією Тауссіг-Бінга.

Матеріали і методи. За період з 2006 по 2015 р. в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» під час пренатальної ехокардіографії діагностовано 24 плоди з аномалією Тауссіг-Бінга. При діагностиці вади до 34 тижня гестації (т. г.) плід повторно обстежувався у терміні 36 т. г. Згідно з нашою перинатальною тактикою всім вагітним пологи планувалися в м. Київ поблизу кардіохірургічного центру з консультацією новонародженого в перші години життя. Усім новонародженим виконувалася ехокардіографія для верифікації

діагнозу і вирішення подальшої хірургічної тактики лікування.

Результати та обговорення. Вада серця була пренатально діагностована в середньому на 27 т. г. (у 8 випадках – до 22-го тижня). Середній вік вагітних на момент первинної консультації становив $28,0 \pm 5,9$ року. У трьох (12,5%) випадках батьки вирішили перервати вагітність. У 19 (90,5%) випадках з 21 дитина була народжена в Києві поблизу кардіохірургічного центру. В двох (9,5%) інших випадках діти були народжені за місцем проживання в спеціалізованому пологовому будинку: в одному випадку – за бажанням батьків, в другому – через передчасні пологи (на 35 т. г.). Серед дітей, народжених у м. Київ, 17 (89,5%) з 19 були проконсультовані в перші години життя в центрі. В одному (4,2%) випадку відбулися передчасні пологи з інтранатальною загибеллю дитини. В другому випадку дитина була проконсультована і прооперована в іншому кардіохірургічному центрі. В усіх випадках діагноз аномалії Тауссіг-Бінга був підтверджений. Серед супутньої серцевої аномалії домінуючою була патологія дуги аорти – 12 (57,1%) випадків (у 10 випадках – коарктація аорти, у 2 – повний перерив дуги аорти, тип А), причому пренатально її було діагностовано лише у 6 (50,0%) плодів. Крім того, в одному (4,8%) випадку діагностовано множинні ДМШП, а в іншому (4,8%) – вторинний дефект міжпередсердної перегородки.

Серед варіантів коронарної анатомії варто відзначити низький відсоток т. зв. «нормального» відходження коронарних артерій, а саме – відходження лівої коронарної артерії (ЛКА) із синуса №1, а правої коронарної артерії (ПКА) – із синуса №2 (7 випадків з 19, або

36,8%), який є домінуючим у пацієнтів з ТВА (близько 65%) [5]. Серед інших варіантів домінували два: I – відходження лівої передньої міжшлуночкової артерії із синуса №1 і ПКА з огинаючою гілкою (т. зв. задня петля) із синуса №2 (6 випадків, або 31,6%); II – відходження ПКА із синуса №1 і ЛКА із синуса №2 (т. зв. подвійна петля) (4 випадки, або 21,1%). Крім того, в одному випадку була єдина коронарна артерія із синуса №1, а в іншому – 2 коронарні артерії із синуса №2 з їх аномальним високим відходженням (т. зв. «high take off») та інтрамуральним ходом.

До 2009 року у всіх пацієнтів (4 випадки, 100%) з аномалією Тауссіг-Бінга після народження використовувалася інфузія простагландину E1 для підтримки функціонування артеріальної протоки і проводилася процедура Рашкінда. З вересня 2009 р., з початком програми хірургічної корекції ТВА в перші години життя з використанням аутологічної пуповинної крові [6], інфузія простагландину E1 і процедура Рашкінда пацієнтам з аномалією Тауссіг-Бінга виконувалися лише при двоетапній корекції вади серця (звужування ЛА з пластикою дуги аорти при наявності коарктації або перериву дуги аорти на першому етапі та операція артеріального переключення з пластикою ДМШП і дебандажем ЛА на другому етапі) або відтермінуванні первинної радикальної корекції. У цій групі новонароджених інфузія простагландину E1 використовувалася у 8 (53,3%) випадках з 15, а процедура Рашкінда – у 10 (66,7%) випадках.

Вибір хірургічної тактики для новонароджених при даній патології залежав від наявності супутньої серцевої патології (патологія дуги аорти, розмір ДМШП або множинні ДМШП, коронарна анатомія), гестаційного віку і ваги при народженні. Усім пацієнтам з аномалією Тауссіг-Бінга без супутньої серцевої патології (5 випадків), крім двох випадків передчасних пологів, була виконана первинна радикальна корекція в середньому у віці $22,4 \pm 25,7$ дні після народження. Двом недоношеним дітям після виконання процедури Рашкінда було виконане звужування легеневої артерії відповідно на 6-ту і 76-ту добу життя. При наявності супутньої патології дуги аорти у 6 (50,0%) випадках була виконана радикальна корекція вади серця в середньому у віці $4,2 \pm 4,5$ дні після народження, а в інших 6 (50,0%) – пластика дуги аорти зі звужуванням легеневої артерії в середньому у віці $2,3 \pm 0,8$ дні життя. При двоетапній корекції вади серця другий етап (радикальна корекція) виконувався в середньому через 3–6 місяців.

При одноетапній хірургічній корекції вади серця (11 випадків) була одна (9,1%) інтраопераційна смерть через складну коронарну анатомію з інтрамуральним ходом двох коронарних судин від одного коронарного синуса. При двоетапній корекції (8

випадків) – одна (12,5%) смерть недоношеної дитини у віддаленому періоді через 1 місяць після виконання радикального етапу на фоні тромбозу верхньої порожнистої вени. У післяопераційному періоді були 4 повторні втручання після радикальної корекції вади. Три (27,3%) з них відбулися через 1,5–2,5 місяці після одномоментної корекції вади серця з коарктацією аорти в перші дні життя. Це були дві ендovasкулярні процедури (балонна ангіопластика дуги аорти через рекоарктацію аорти і балонна дилатація клапана легеневої артерії внаслідок стенозу) і одна повторна операція через обструкцію вихідних трактів ЛШ і ПШ та стеноз правої гілки ЛА. Одна (12,5%) повторна операція після двоетапного шляху корекції відбулася у пацієнта віком 2 роки і 1 місяць через обструкцію вихідного тракту ПШ.

Отже, аналіз наших даних показав, що на експертному рівні достовірність пренатальної діагностики аномалії Тауссіг-Бінга у плодів є високою як у ранньому (до 22 т. г.), так і в пізнішому терміні вагітності. Проблемою залишається діагностика патології дуги аорти з огляду на транспозиційний хід великих артерій і наявність підлегеневого ДМШП. Проте на нашу перинатальну тактику це не впливало, оскільки всі плоди при цій патології народжувалися в Києві поблизу кардіохірургічного центру. При виборі хірургічної тактики лікування новонароджених необхідно пам'ятати про високий відсоток складних варіантів відходження коронарних артерій (близько 2/3 випадків), що значно підвищує ризик втручання та інколи вимагає використання додаткових методів діагностики (зондування порожнин серця або комп'ютерної томографії з візуалізацією коронарних артерій). Набуття досвіду виконання операції артеріального переключення провідними кардіохірургічними центрами, в тому числі й нашим інститутом, дозволяє виконувати радикальну корекцію вади серця з пересадкою коронарних артерій при будь-якій коронарній анатомії [7]. Проте при наявності супутньої патології дуги аорти, великого ДМШП і складного варіанту відходження коронарних артерій у пацієнтів з аномалією Тауссіг-Бінга двоетапна корекція вади серця дозволила нам знизити післяопераційну летальність і ранні повторні втручання до 0% і зменшити відсоток повторних втручань у віддаленому періоді з 27,3% до 12,5%.

Висновки. Пренатальна діагностика аномалії Тауссіг-Бінга дозволяє спланувати пологи поблизу кардіохірургічного центру з консультацією новонародженого в перші години життя для визначення оптимальної тактики хірургічної корекції. Особливу увагу на пренатальному етапі слід приділяти діагностиці патології дуги аорти, яка часто поєднується з даною вадою серця і впливає на вибір постнаталь-

ної тактики лікування. В постнатальному періоді важливою складовою діагностики є анатомія коронарних артерій, оскільки високий відсоток складних варіантів відходження коронарних артерій підвищує ризик радикальної корекції вади серця в ранньому неонатальному періоді. При поєднанні аномалії Тауссиг-Бінга з коарктацією або повним переривом дуги аорти двоетапний шлях корекції є безпечним методом лікування із задовільними безпосередніми та віддаленими результатами.

Література

1. Kirklin J. K. Intraventricular tunnel repair of double-outlet right ventricle / J. K. Kirklin, A. D. Pacifico, J. W. Kirklin // J Card Surg. – 1987. – Vol. 2. – P. 231–245.
2. Intermediate results of the arterial switch repair: a 20-institution study / W. I. Norwood, A. R. Dobell, M. D. Freed [et al.] // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1988. – Vol. 96. – P.854–863.
3. Mechanism of abnormal septal motion in patients with right ventricular volume overload: a cross-sectional echocardiographic study / A. E. Weyman, S. Wann, H. Feigenbaum, J. C. Dillon // Circulation. – 1976. – Vol. 54 (2). – P. 179–186.
4. Куркевич А. К. Пренатальна ехокардіографія в діагностиці критичних вроджених вад серця: монографія (за ред. д. мед. н., проф. Ємця І. М.) / А. К. Куркевич. – К. : ДУ «НПМЦДКК МОЗ України», 2015. – 180 с.
5. Outcomes of the Arterial Switch Operation in Patients With Taussig-Bing Anomaly / N. Soszyn, T. A. Fricke, G. R. Wheaton [et al.] // Ann Thorac Surg. – 2011. – Vol. 92. – P. 673–679.
6. Arterial switch operation in the first hours of life using autologous umbilical cord blood / K. Chasovskiy, O. Fedevych, V. Zhovnir [et al.] // Ann Thorac Surg. – 2012. – Vol. 93. – P. 1571–1576.
7. D-Transposition of the Great Arteries: The Current Era of the Arterial Switch Operation / J. Villafane, M. R. Lantin-Hermoso, A. B. Bhatt [et al.] // J Am Coll Cardiol. – 2014. – Vol. 64. – P. 498–511.

Особенности пренатальной диагностики и перинатальной тактики у пациентов с аномалией Тауссиг-Бинга

Куркевич А. К.

В статье проанализированы перинатальные результаты диагностики и лечения 24 плодов с аномалией Тауссиг-Бинга с 2006 по 2015 годы. Подавляющее большинство этих пациентов (90,5%) рождались в г. Киев вблизи кардиохирургического центра с консультацией новорожденного в первые сутки жизни. Доминирующей сопутствующей сердечной аномалией в этой группе пациентов была патология дуги аорты (в 57,1%), которая только в половине случаев была диагностирована пренатально. Постнатально выявлен высокий процент сложных вариантов отхождения коронарных артерий (63,2%), что повышает риск радикальной коррекции порока сердца в раннем неонатальном периоде. Непосредственные и отдаленные результаты двухэтапной хирургической коррекции при сочетании аномалии Тауссиг-Бинга с коарктацией или полным перерывом дуги аорты показали безопасность этого метода лечения и низкий процент реопераций (12,5%) в отдаленном периоде.

Ключевые слова: аномалия Тауссиг-Бинга, перинатальная тактика, хирургическое лечение.

Features of Prenatal Diagnosis and Perinatal Management in Patients with Taussig-Bing anomaly

Kurkevych A.

In the article it was analyzed the perinatal results of diagnosis and treatment of 24 fetuses with Taussig-Bing anomaly from 2006 to 2015. The majority of these patients (90.5%) were born in Kyiv near the cardiac center for consultations of the newborns on the first day of life. The dominant concomitant cardiac anomaly in this group of patients was pathology of the aortic arch (to 57.1%), which only in half of the cases were diagnosed prenatally. Postnatal finding was a high percentage of difficult variants of the coronary arteries courses (63.2%), which increases the risk of cardiac surgery in early neonatal period. Immediate and long-term results of the two-stage surgical treatment of Taussig-Bing anomaly in combination with coarctation or interruption of the aortic arch demonstrated the safety of this method of surgery and low percentage of reoperations (12.5%) in the long-term period.

Key words: Taussig-Bing anomaly, perinatal management, surgical treatment.