

ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

Назыров Ф.Г., Абралов Х.К., Барон О., Мирсаидов М.М.*,
Кобилжонов Б.Х.ГУ «Республиканский Специализированный Научно-Практический
Медицинский Центр Хирургии имени академика В. Вахидова»,
Ташкент, Республика Узбекистан

УДК: 616.132.1-089

DOI: 10.25881/BPNMSC.2019.51.93.002

Резюме. Частота встречаемости транспозиции магистральных сосудов (ТМС) среди всех врождённых пороков сердца (ВПС) составляет 4,5–7%, что соответствует частоте 20–30 случаев на 100 тыс. живорожденных. Отмечается преобладание мужского пола, которое колеблется от 1,5:1 до 3,2:1. Важно, что ТМС – наиболее часто встречаемый ВПС, сопровождающийся критическим состоянием, прогрессирующей гипоксемией и требующий в ранние сроки неотложных хирургических вмешательств. Характеристика анатомического расположения магистральных сосудов при ТМС важна для клинициста, поскольку она позволяет определить хирургическую тактику. В статье изложены результаты хирургического лечения больных с различными формами транспозиции магистральных сосудов в отделении хирургии врождённых пороков сердца РСНПМЦХ им. акад. В. Вахидова.

Ключевые слова: транспозиция магистральных артерий, операция артериального переключения, операция Rastelli, операция REV, операция Nikaidoh.

Введение

По данным зарубежных авторов, частота встречаемости транспозиции магистральных сосудов (ТМС) среди всех врождённых пороков сердца (ВПС) составляет 4,5–7%, что соответствует частоте 20–30 случаев на 100 тыс. живорожденных. Отмечается преобладание мужского пола, которое колеблется от 1,5:1 до 3,2:1. Важно, что ТМС – наиболее часто встречаемый ВПС, сопровождающийся критическим состоянием, прогрессирующей гипоксемией и требующий в ранние сроки неотложных хирургических вмешательств [3]. В 10% случаев ТМС сочетается с другими внесердечными мальформациями [8; 10]. Характеристика анатомического расположения магистральных сосудов при ТМС важна для клинициста, поскольку она позволяет определить хирургическую тактику. Наиболее часто встречаются следующие типы расположения аорты: аорта спереди и справа относительно ствола легочной артерии (D-транспозиция), аорта лежит спереди от легочной артерии (A-транспозиция), аорта расположена справа от ствола ЛА (side-by-side), аорта сзади и справа от ЛА (задняя ТМС) и аорта спереди и слева от ЛА (L-транспозиция) [1]. При этом D-транспозиция встречается примерно в 95% случаев [7]. Немаловажной является анатомия коронарных артерий (КА) при ТМС, поскольку зачастую исход оперативного вмешательства связан с правильной реимплантацией устьев КА. Из сопутствующих пороков наиболее важными являются

EXPERIENCE OF SURGICAL CORRECTION OF TRANSPOSITION OF GREAT ARTERIES

Nazirov F.G., Abrolov Kh.K., Baron O., Mirsaidov M.M.*, Kobiljonov B.Kh.
State institution «Republican Specialized Scientific Practical Medical Center of Surgery named after Academician V. Vahidov», Tashkent, Uzbekistan

Abstract. According to foreign authors, the incidence of transposition of great arteries (TGA) among all congenital heart diseases (CHD) is 4.5–7%, which corresponds to a frequency of 20–30 cases per 100 000 live births. There is a predominance of the male, which ranges from 1.5: 1 to 3.2: 1. It is important that TGA is the most common CHD, accompanied by a critical condition, progressive hypoxemia and requiring urgent surgical procedures in the early days. Characterization of the anatomical location of the great arteries in TGA is important for the clinician, since it allows us to determine surgical tactics. The article presents the results of surgical treatment of patients with various forms of transposition of the great arteries in the department of surgery of congenital heart disease in the RSCS named after acad. V. Vahidov.

Keywords: transposition of the great arteries, arterial switch operation, Rastelli operation, REV operation, Nikaidoh operation.

ДМЖП – 20%, стеноз выводного отдела левого желудочка (ВОЛЖ) – 5–7%, открытый артериальный проток (ОАП) – 50%, патология дуги аорты – 10%, открытое овальное окно или дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – 70% [3]. При этом особенно наличие фетальных коммуникаций (например, ОАП) может варьировать в зависимости от разных факторов (возраст, инфузия вазопростана и др.). Клиническая картина порока в основном зависит от количества смешивающейся крови, или, другими словами, наличия или функционирования фетальных коммуникаций [10].

По данным литературы, примерно в 4% случаев пациентам, перенесшим коррекцию ТМС, требуется поддержка аппаратом экстракорпоральной мембранной оксигенации. Так, по данным P.R. Vouhe et al., летальность за последние 20 лет снизилась до 7%, но при этом существенно не изменилась в группе с аномалиями КА (13%). Другие факторы риска в настоящее время не являются столь значимыми, однако их необходимо учитывать при анатомической коррекции ТМС. К данным факторам относятся стеноз ВОЛЖ, пороки развития аорты на разных уровнях, потребность в экстракорпоральной оксигенации и масса тела пациента меньше 2,5 кг, что влияет в основном на госпитальные результаты.

Ключевые слова: транспозиция магистральных артерий, операция артериального переключения, операция Rastelli, операция REV, операция Nikaidoh.

* e-mail: dr.mirsaidov@gmail.com

Цель исследования: представить результаты первых операций больных с ТМС, грудничкового возраста в отделении хирургии ВПС РСНПМЦХ им. акад. В. Вахидова.

Материал и методы

За период с 2013 по 2017 г. в отделении хирургии ВПС РСНПМЦХ им. акад. В.Вахидова прооперировано 10 пациентов с ТМС. Возраст пациентов варьировал от 9 дней до 10 лет, составляя в среднем $3,03 \pm 1,03$ лет. Из них 6 (60%) пациентов были мужского и 4 (40%) пациента женского пола. Все пациенты были обследованы с помощью общеклинических методов, также проводилась электрокардиография (ЭКГ), эхокардиография (ЭхоКГ), ангиокардиография (АКГ) и мультислайсная компьютерная томография (МСКТ) сердца. В 4 (40%) случаях была ТМС с ДМЖП и обструкцией выходного тракта левого желудочка. Ещё четверо были с ТМС с дефектом межжелудочковой перегородки. Двое больных были с простой транспозицией магистральных сосудов. Одной пациентке была выполнена операция Nikaidoh. В одном случае выполнена операция REV. Двоим больным выполнена операция Rastelli. Остальным 6 больным выполнена операция артериального переключения. В двух случаях после выполнения операции артериального переключения была необходимость использования экстракорпоральной мембранной оксигенации для стабилизации пациента.

Результаты

Ранняя послеоперационная летальность составила 10% ($n = 1$). Ранняя выживаемость составила 90%. В одном случае пациенту И. 5 лет. с диагнозом: транспозиция магистральных сосудов. Дефект межжелудочковой перегородки. Стеноз лёгочной артерии произведена

операция артериального переключения. На ЭхоКГ определено, что стеноз лёгочной артерии клапанный, за счёт двухстворчатого аортального клапана. Приводим интраоперационные фотографии данного случая. На рисунке 1А – производится мобилизация левой и правой коронарных артерий. На рисунке 1Б – вскрыт ствол лёгочной артерии. Клапан неоаорты двухстворчатый, спаян по коммисурам. Производится комиссуротомия. На рисунке 1В – реимплантация коронарных артерий в неоаорту. На рисунке 1Г – формирование нео лёгочной артерии. На рисунках 2 – схема этапов операции [4].

В одном случае выполнена операция REV. Приводим схему этапов коррекции [9] и интраоперационные фото (Рис. 3).

Операция G. Rastelli была выполнена 2 пациентам в среднем возрасте $5 \pm 1,8$ лет. В обоих случаях ($n = 2$) операция Rastelli выполнялась вторым этапом после предшествующих подключично-лёгочных анастомозов. В 40% случаев наблюдалась D-ТМС ($n = 4$). Средние показатели индекса Nakata до операции: $187,2 \pm 17,4$ мм²/м², индекса McGoon $1,9 \pm 0,5$, индекса КДО ЛЖ $53,5 \pm 16,2$ мл/м².

Для реконструкции выходного тракта правого желудочка (ВТПЖ) использовались следующие кондуиты: ксеноклапансодержащий конduit Contegra (Medtronic) в 40% ($n = 4$). Средний размер использованных кондуитов был $15,9 \pm 2,01$ (15) мм при расчетном ККЛА по Rowlatt $15,6 \pm 1,4$ (11,5) мм. Время ИК составило $172 \pm 41,2$ мин, время окклюзии аорты $103,5 \pm 22,7$ мин. В ОРИТ пациенты находились после операции $11,2 \pm 13,4$ суток, время ИВЛ составило $60,5 \pm 63,4$ час. Для того чтобы избежать обструкции ВОЛЖ мы использовали методику расширения ДМЖП, формирование геометрически прямого «тоннеля» из левого желудочка, что в сочетании с корректным

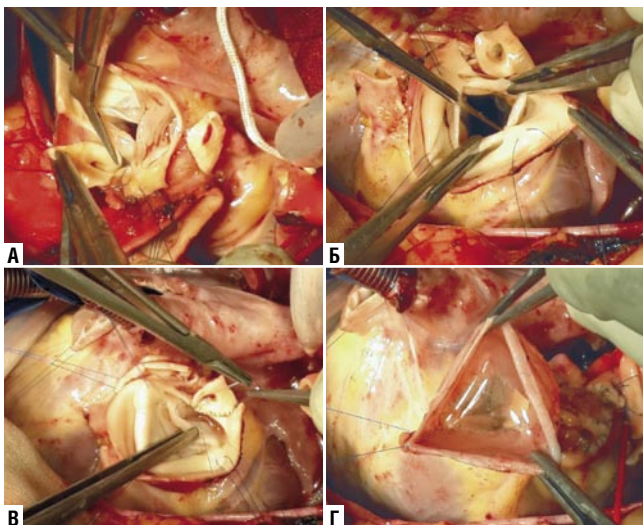


Рис. 1. Интраоперационные фото артериального переключения у больного И. 5 лет. А – мобилизация коронарных артерий. Б – вскрыт ствол лёгочной артерии. Клапан неоаорты двухстворчатый, спаян по коммисурам. Производится комиссуротомия. В – реимплантация коронарных артерий в неоаорту. Г – формирование нео лёгочной артерии.

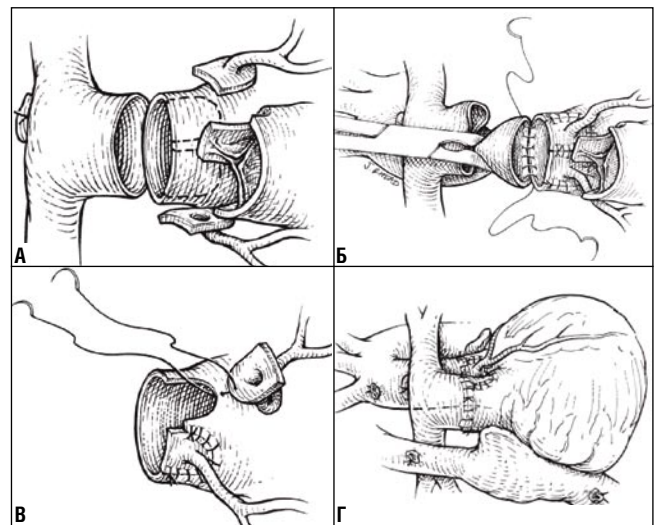


Рис. 2. Схема операции артериального переключения. А – мобилизация коронарных артерий. Б – восстановление целостности аорты после манёвра Лекомпте. В – реимплантация коронарных артерий. Г – формирование неолёгочной артерии и завершённый вид операции. Kirklin/Barrat Boes. Cardiac surgery. 4 th Edition. 2013.

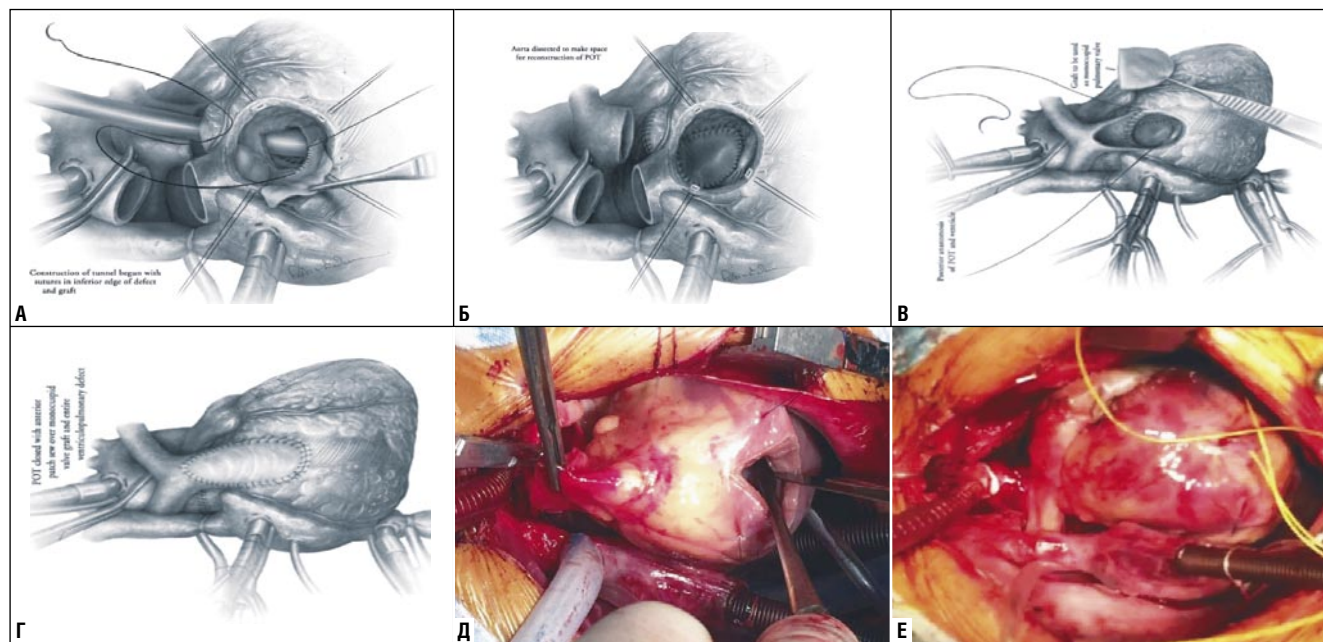


Рис. 3. Интраоперационное фото операции REV. А – вскрыт правый желудочек. Буж установлен в выходной тракт левого желудочка. Б – пластика дефекта межжелудочковой перегородки. В – произведён манёвр Лекомпта (перемещение лёгочной артерии над аортой) и формирование оттока из правого желудочка. Г – завершённый вид операции. Richard A Jonas. *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease*. 2004.

моделированием заплаты позволяет минимизировать турбулентность кровотока в области реконструкции. Однако в случаях снижения сердечного выброса, развитие гипертрофии и правожелудочковой сердечной недостаточности даже на фоне корректно выполненной операции не позволяет избежать данного осложнения. Кроме того, расширение ДМЖП может вызвать ряд других не менее серьезных осложнений – повреждение проводящих путей приводит к возникновению АВ-блокад [7]. В нашем случае АВ-блокад не наблюдалось.

Обсуждение

Транспозиция магистральных артерий в современном видении – это порок, который имеет свои отличительные черты и относится к аномалиям конотрункуса. Кольца митрального и трехстворчатого клапанов имеют большую площадь соприкосновения друг с другом, чем в нормальном сердце [6].

Операция коррекции порока с перемещением магистральных сосудов и коронарных артерий впервые была выполнена А. Jatene в 1975 г.

В 1996 году G.C. Rastelli et al. в 1969 г. предложили методику операции, заключающуюся в создании туннеля между ЛЖ и аортой с последующим формированием выхода из ПЖ при помощи биологического или синтетического кондуита. Хирургическое лечение ТМС с ДМЖП и СЛА является хирургическим вызовом в современной кардиохирургии. Операция Растелли остается наиболее применяемой процедурой для этого типа пороков. Наиболее подходящие сроки проведения операции Растелли оцениваются разными авторами весьма противоречиво.

Однако считается, что выполнение этой процедуры в раннем детстве позволяет избежать хронической системной гипоксемии. Хотя с другой стороны, паллиативная процедура модифицированного межартериального шунта, выполненная в раннем возрасте, позволяет избежать необходимости в операции в ближайшей перспективе для пациента обусловленной тем фактом, что пациенты быстро «перерастают» кондуит.

Существует значительная частота поздней смертности после процедуры Растелли с выживаемостью 82% через 5 лет и 52% – через 20 лет. Так, согласно данным С. Kreuzer [6] отмечено, что в течение 25 лет наиболее распространенной причиной поздней смерти была левожелудочковая недостаточность, присутствующая у 25% пациентов.

Внутрижелудочковое туннелирование от левого желудочка до аорты является довольно противоречивым методом хирургического лечения у пациентов раннего возраста по причине высокой вероятности развития стеноза в отдаленном периоде, что может обуславливать дисфункцию левого желудочка.

В то же время регургитация на клапане легочной артерии зачастую манифестирует явлениями дисфункции правого желудочка и может быть причиной желудочковых тахикардий и внезапной сердечной смерти. Поэтому у всех пациентов, рассматриваемых в качестве кандидатов на операцию Растелли, необходимо ее проведение с учетом однократной реконструкции правого желудочка в более старшем возрасте с целью снижения вероятности повторной операции у данных пациентов.

Также в 1981 и 1984 гг. были предложены методики Lecompte (REV – réparation à l'étage ventriculo-laïre) и Vex–Nikaidoh. При процедуре REV (она же Lecompte или Reparation Etage Ventriculaire), суть которой заключается в резекции конусной перегородки для создания прямого туннеля между левым желудочком и аортой, для улучшения внутрижелудочкового туннеля от левого желудочка до аорты. Эта процедура представляет собой лучшее решение для реконструкции оттока левого желудочка, но при оттоке правого желудочка используется клапаносодержащий конduit, для которого характерна дисфункция в среднесрочных периодах наблюдения. Процент повторной операции у пациентов после REV значительно ниже по сравнению с процедурой Растелли.

Довольно интересным вариантом для коррекции ТМС с ДМЖП и обструкцией ВТЛЖ является процедура Nikaidoh. Суть которой заключается в транслокации корня аорты с аортальным клапаном и коронарными артериями в позицию левого желудочка при ТМС после расширения оттока левого желудочка и закрытия VSD с помощью заплаты, но восстановление оттока правого желудочка без клапана лёгочной артерии вызывает дисфункцию правого желудочка.

Двойная артериальная транслокация с сохранением клапана лёгочной артерии отличается от всех других методов поскольку она регулирует выходной тракт левого желудочка через аортальную транслокацию с аортальным клапаном и коронарными артериями после расширения выходного тракта левого желудочка и закрытия ДМЖП с помощью заплаты и реконструкции выходного тракта правого желудочка с помощью транслокации лёгочного корня целиком в правый желудочек. Эта процедура может быть выполнена у пациентов при ТМС с ДМЖП и ОВТЛЖ когда лёгочный клапан имеет соответствующий диаметр.

Выводы

Мы можем заключить, что эволюция в подходах лечения транспозиции магистральных сосудов методом Жатене, далее при транспозиции магистральных сосудов с дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выходного тракта левого желудочка это наложении межартериального анастомоза, операции Растелли, операции Никайдо и двойной транслокации с сохранением лёгочного клапана является частью эволюции хирургического лечения данного контингента больных. Данная серия операций хирургического лечения транспозиции магистральных сосудов в отделении хирургии врождённых пороков сердца РСНПМЦХ им. акад. В. Вахидова является первым в республике Узбекистан. В дальнейшем хирургическое лечение большей серии детей с транспозицией магистральных сосудов будет важна для совершенствования анестезиологического, хирургического и реанимационного пособия в периперационном периоде.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов (The authors declare no conflict of interest).

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Alsoufi B, Awan A, Al-Omrani A, Al-Ahmadi M, Canver CC, Bulbul Z, Kalloghlian A, Al-Halees Z. The Rastelli procedure for transposition of the great arteries: resection of the infundibular septum diminishes recurrent left ventricular outflow tract obstruction risk. *Ann Thorac Surg.* 2009;88(1):137–142. doi: 10.1016/j.athoracsur.2009.03.099.
2. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, Mair DD, Schleck CD. Late results of the Rastelli operation for transposition of the great arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2001;4:3–15.
3. Hörer J, Schreiber C, Dworak E, Cleuziou J, Prodan Z, Vogt M, Holper K, Lange R. Long-term results after the Rastelli repair for transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg.* 2007;83(6):2169–2175. doi: 10.1016/j.athoracsur.2007.01.061.
4. Kouchouk N, Blackstone E, Hanley F, Kirklin J. *Kirklin/Barrat Boes cardiac surgery.* 4th ed. Saunders; 2012. 2256 p.
5. Konstantinov IE, Rosapepe F, Dearani JA, Alexi-Meskishvili VV, Li J. A tribute to Giancarlo Rastelli. *Ann Thorac Surg.* 2005;79(5):1819–1823. doi: 10.1016/j.athoracsur.2004.11.037.
6. Kreutzer C, De Vive J, Oppido G, Kreutzer J, Gauvreau K, Freed M, Mayer JE Jr, Jonas R, del Nido PJ. Twenty-five-year experience with rastelli repair for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;120(2):211–213. doi: 10.1067/mtc.2000.108163.
7. Navabi MA, Shabani R, Kiani A, Rahimzadeh M. The effect of ventricular septal defect enlargement on the outcome of Rastelli or Rastelli-type repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;138(2):390–406. doi: 10.1016/j.jtcvs.2009.02.034.
8. Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. Complete repair of transposition of great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of case corrected by using a new surgical technique. *Circulation.* 1969;39(1):83–95. doi: 10.1161/01.cir.39.1.83.
9. Jonas RA. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease.* Hodder Education Publishers; 2004. 560 p.
10. Yeh T Jr, Ramaciotti C, Leonard SR, Roy L, Nikaidoh H. The aortic translocation (Nikaidoh) procedure: Midterm results superior to Rastelli procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133(2):461–469. doi: 10.1016/j.jtcvs.2006.10.016.