

УДК 612.171.7-053.2:616.12-089-039.76

Р. Й. Лекан, канд. мед. наук, доц.

## ПОВНА КОРЕКЦІЯ АТРЕЗІЇ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ З ДЕФЕКТОМ МІЖШЛУНОЧКОВОЇ ПЕРЕГОРОДКИ ТИПУ А: РОЗГЛЯД ПІДХОДІВ У РЕКОНСТРУКЦІЇ ВИХІДНОГО ТРАКТУ ПРАВОГО ШЛУНОЧКА

*Національний інститут серцево-судинної хірургії АМН України  
ім. М. М. Амосова, Київ, Україна,*

*Одеський державний медичний університет, Одеса, Україна*

УДК 612.171.7-053.2:616.12-089-039.76

Р. И. Лекан

## ПОЛНАЯ КОРРЕКЦИЯ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ ТИПА А: РАССМОТРЕНИЕ ПОДХОДОВ РЕКОНСТРУКЦИИ ВЫХОДНОГО ОТДЕЛА ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

*Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии АМН Украины  
им. Н. Н. Амосова, Киев, Украина,*

*Одесский государственный медицинский университет, Одесса, Украина*

В статье представлен опыт полной коррекции (ПК) сложного врожденного порока сердца, атрезии легочной артерии (АЛА) с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) типа А у 55 больных возрастом от 5,5 до 312 мес. (102,0±84,4). Из них у 52 ПК выполнена после паллиативных процедур, в условиях искусственного кровообращения, глубокой гипотермии — 22–25 °С. После инфундибулярной резекции выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ), пластики ДМЖП создавалась связь между правым желудочком и легочной артерией: у 43 — трансаннулярная пластика, у 23 из них — с моностворкой методом Loma Linda MC SA; у 12 протезирование ствола ЛА клапаносодержащим кондуитом (КК). Анализ ПК показывает, что 80 % больных с АЛА-ДМЖП типа А требуют трансаннулярной пластики ВОПЖ с имплантацией моностволки из аутоперикарда или мембраны Gore-Tex. Имплантация аутоперикардального КК дает хорошие отдаленные результаты.

**Ключевые слова:** врожденный порок сердца, атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, трансаннулярная пластика, моностворка, клапаносодержащий кондуит, полная коррекция.

UDC 612.171.7-053.2:616.12-089-039.76

R. Y. Lekan

## COMPLETE CORRECTION OF THE PULMONARY ATRESIA WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT TYPE A: CONSIDERATION OF APPROACHES OF RIGHT VENTRICULAR OUTFLOW TRACT RECONSTRUCTION

*The M. M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the Academy of Medical Sciences  
of Ukraine, Kyiv, Ukraine*

*The Odesa State Medical University, Odesa, Ukraine*

An experience of complete correction (CC) of the complex congenital heart disease (CHD), pulmonary atresia (PA) with ventricular septal defect (VSD) type A in 55 patients of age from 5.5 to 312 months (mean 102.0±84.4) is presented in article. Among them 52 patients had been performed CC after palliative procedures, under conditions of artificial circulation, deep hypothermia 22–25 °C. After right ventriculotomy of right ventricular outflow tract (RVOT) muscle bundles are resected, VSD patch closure, connection between the right ventricle and the pulmonary artery was created. 43 patients were made transannular patch, 23 from them — with a monocusp method of Loma Linda MC SA. 12 patients had insertion of artificial of trunk pulmonary artery as valved conduit (VC). The CC analysis shows that 80 % of patients with PA/VSA type A demand transannular patch RVOT with implantation autologous pericardial monocusp or monocusp membrane PTFE (Gore-Tex). Autologous implantation of pericardial VC yields good remote results.

**Key words:** congenital heart disease, pulmonary atresia with ventricular septal defect, transannular patch, monocusp, valved conduit, complete correction.

Атрезія легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки (АЛА-ДМШП) — це складна вроджена вада серця (ВВС), при якій відсутній зв'язок між правим шлуночком (ПШ) і легеневою артерією (ЛА), а легеневий кровообіг забезпечується екстракардіальними джерелами у вигляді великих аортолегеневих колатеральних артерій (ВАЛКА) і/або відкритою артеріальною протокою (ВАП) [1; 2]. Згідно з 3-ю Міжнародною конференцією з номенклатури, для дитячої серцевої хірургії у

1999 р. була ухвалена нова класифікація АЛА-ДМШП, відповідно до якої усіх пацієнтів розподіляють на три типи (А, В, С) залежно від анатомії малого кола кровообігу, оскільки внутрішньо-серцева анатомія повторює анатомію тетради Фалло [1; 2]. Зокрема, тип А засвідчує наявність стовбура і центральних ЛА, а легеневий кровотік здійснюється через ВАП, ВАЛКА відсутні [1; 2].

**Мета** — представити досвід повної корекції (ПК) АЛА-ДМШП типу А в Національному інс-

титуті серцево-судинної хірургії АМН України ім. М. М. Амосова (НІССХ АМНУ ім. М. М. Амосова).

### Матеріали та методи дослідження

У НІССХ АМНУ ім. М. М. Амосова з 1982 по 2006 рр. у 55 хворих була проведена ПК АЛА-ДМШП (тип А), їх вік — від 5,5 до 312 міс. (у середньому  $102,0 \pm 84,4$ ) та маса тіла — від 5,4 до 65 кг (у середньому  $27,9 \pm 18,2$ ). Усім хворим проводили клінічні й інструментальні дослідження (ехокардіографію, електрокардіографію, оглядову рентгенографію органів грудної клітки, катетеризацію порожнин серця й ангіокардіографічне обстеження, яке включало за необхідності селективну аортографію), на основі яких був поставлений діагноз — АЛА-ДМШП, тип А. Із 55 хворих 52 (94,5 %) на момент ПК перенесли попередні паліативні процедури у вигляді системно-легеневих анастомозів (СЛА), із них 39 (75 %) мали одне, а 13 (25 %) — два втручання. Трьом хворим виконали первинну ПК ВВС. Антропометричні та клінічні показники вказаних хворих на момент радикальної операції подані в табл. 1.

Усі 55 пацієнтів були підготовлені до ПК. Проводилася ПК через серединну стернотомію в умовах штучного кровообігу (ШК). За наявності функціонуючих СЛА останні були виділені, під них підведено лігатури та з початком ШК вони були закриті. Після канюляції аорти, верхньої та

нижньої порожнистих вен починали ШК, при вираженому обвідному кровотоці хворого охолоджували до  $22-25\text{ }^{\circ}\text{C}$  із зменшенням продуктивності апарату ШК (АШК). Вводилась антеградно кристалоїдна фармакохолодова кардіopleгія в корінь аорти. Середня тривалість ШК становила  $(131,7 \pm 23,8)$  хв і перетиснення аорти —  $(70,4 \pm 18,6)$  хв.

Після атріотомії правого передсердя проводили дренаж лівого передсердя через відкрите овальне вікно. Вихідний тракт правого шлуночка (ВТПШ) поздовжньо розкривали в стороні від вінцевих судин. При типі А АЛА розміщується на рівні клапанного кільця, тому порожнина ПШ і легеневого стовбура розділені зоною атрезії (рис. 1, а). Розріз ПШ був продовжений через атрезовану зону на гіпоплазований легеневий стовбур. Через вентрикулярний розріз виконувалась інфундибулярна резекція з відтворенням адекватного зв'язку між ПШ і неоЛА, контроль якого здійснювали розширювачем Гегара відповідно до номограми. При радикальній корекції АЛА-ДМШП важливим етапом було закриття ДМШП синтетичною латкою доступом через праву вентрикулотомію і/або праву атріотомію. Потім виконували трансанулярну пластику (ТАП) у 43 випадках, із них у 23 із використанням моностулки за методом Loma Linda Medical Center CA [3] як альтернативу нативному клапану ЛА (табл. 2). Автоперикардальну моностулку (АПМ) вирізали трикутної форми, розмір її основи повинен бути при-

Таблиця 1  
Характеристика антропометричних і гемодинамічних показників пацієнтів з АЛА-ДМШП типу А ( $M \pm SD$ )

Показник	Первинна РК АЛА-ДМШП, n=3	РК АЛА-ДМШП після паліативного втручання, n=52
Вік, міс.	$156,4 \pm 99,3$	$101,0 \pm 77,7$
Маса, кг	$36,5 \pm 23,7$	$27,4 \pm 17,9$
ППТ, м <sup>2</sup>	$1,18 \pm 0,61$	$0,99 \pm 0,43$
Рівень Нб, г/л	$188 \pm 46$	$162 \pm 33$
Насичення O <sub>2</sub> , %	$84 \pm 6$	$81 \pm 8$
КДО ЛШ	$42,5 \pm 33,0$	$48,4 \pm 26,0$
КДІ ЛШ	$40 \pm 18$	$50 \pm 17$
ФВ ЛШ	$68 \pm 2$	$67 \pm 8$
Ø ПЛА, мм	$7,0 \pm 1,1$	$7,8 \pm 1,8$
Ø ЛЛА, мм	$7,2 \pm 1,2$	$7,2 \pm 1,5$
ЛА Наката, мм <sup>2</sup> /м <sup>2</sup>	$151 \pm 35$	$167 \pm 54$

*Примітка.* ППТ — площа поверхні тіла; Нб — гемоглобін; насичення O<sub>2</sub> — насичення киснем за пульсоксиметром; КДО ЛШ — кінцево-діастолічний об'єм ЛШ; КДІ ЛШ — кінцево-діастолічний індекс ЛШ; ФВ ЛШ — фракція викиду ЛШ; Ø ПЛА — діаметр правої легеневої артерії; Ø ЛЛА — діаметр лівої легеневої артерії; ЛА Наката — індекс ЛА за автором.

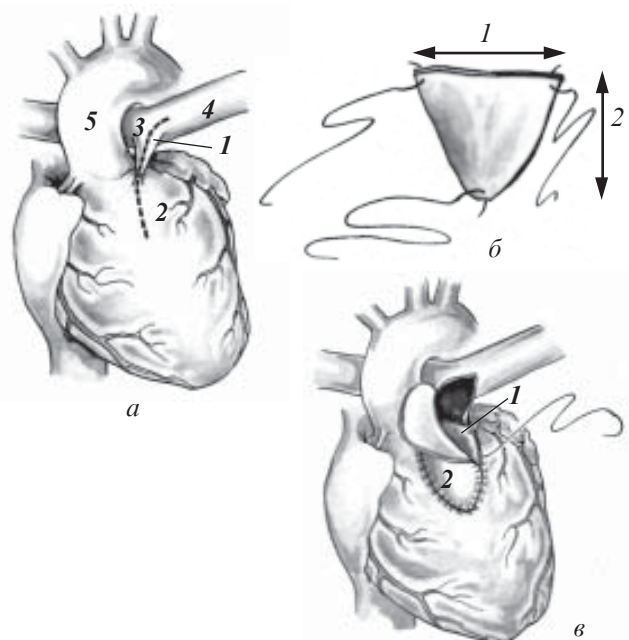


Рис. 1. Етапи трансанулярної пластики з АПМ: а — схема анатомії АЛА-ДМШП (1 — гіпоплазований стовбур ЛА; 2 — ВТПШ; 3 — права гілка ЛА; 4 — ліва гілка ЛА; 5 — висхідна аорта); б — схема АПМ (1 — основа АПМ; 2 — висота АПМ); в — схема імплантації АПМ у ВТПШ (1 — АПМ; 2 — ТАМ АПЛ)

**Реконструкція ВТПШ  
при РК АЛА-ДМШП типу А**

Показники	Значення
Кількість хворих, n	43
Вік, міс.	112,0±86,6
Маса, кг	30,5±17,9
Методи реконструкції ВТПШ:	
ТАП	20
ТАП + моностулка	23
Матеріал латки на ВТПШ:	
Автоперикард	26
Автоперикард, обробл. глутальд.	7
Ксеноперикард	6
Gore-Tex	4
Матеріал моностулки:	
Автоперикард	20
Gore-Tex (membrane)	3

**Протезування стовбура ЛА  
при РК АЛА-ДМШП типу А**

Показники	Значення
Кількість хворих, n	12
Вік, міс.	54,9±75,8
Маса, кг	18,3±16,0
Діаметр кондуїту, мм	17,6±2,7
Матеріал кондуїту:	
Автоперикард	6 (4-клапанний, 2-безклапанний)
Гомографт аортальний	3
Гомографт легеневий	2
Ксенографт аортальний	1

близно на 50 % більшим діаметра клапанного кільця ЛА, згідно з номограмою, а висота трикутника приблизно дорівнює довжині вентрикулотомії. Моностулку фіксували трьома швами (рис. 1, б). Перші два фіксують основу в неокільце клапана ЛА, третій — до верхівки вентрикулотомного розрізу. Потім накривали моностулку і вентрикулярний розріз із переходом на стовбур ЛА автоперикардальною латкою (АПЛ) і прошивали одночасно дві структури (техніка шва «сендвіч»), фіксуючи до краю міокарда і відповідно ЛА з допомогою пролену 6/0 безперервним швом (рис. 1, в).

У разі відсутності аутологічного перикарда або якщо його величина була недостатньою для формування моностулки використовували мембрану Gore-Tex товщиною 0,1 мм (див. табл. 2). У 12 випадках, коли стовбур ЛА був відсутній або різко гіпоплазований, виконували протезування стовбура ЛА кондуїтом (табл. 3).

Після пластики ДМШП кондуїт імплантували між ВТПШ і біфуркацією ЛА з відтворенням адекватного виходу з ПШ, контролюючи його відповідного діаметра розширювачем Гегара, використовуючи безперервний шов проленом 6/0 дистального анастомозу до біфуркації ЛА та проксимального анастомозу до ВТПШ проленом 5/0 (рис. 2). Після профілактики повітряної емболії був знятий зажим із аорти. Виконано зігрівання, поетапне зниження продуктивності АШК. Кардинальним моментом відключення від АШК після ПК стало пряме вимірювання тиску в правому та лівому шлуночках. Співвідношення тиску в останніх відразу після операції коливалося в межах від 0,39 до 0,93, що у середньому становило 0,57±0,18. Потім проводився гемостаз і дренажування перикарда та плевральних порожнин, пошарове закриття рани.

#### Результати дослідження та їх обговорення

Із 55 хворих із типом А у ранньому післяопераційному періоді померло 10, що становило 18 % летальності. Причинами летальних наслідків були: гостра серцева недостатність у 4 хворих, сепсис у 2, гостре порушення мозкового кровообігу в 1, гостра дихальна недостатність (пневмонія) у 2 і гостра ниркова недостатність у 1 випадку. Слід відмітити, що серед 17 хворих, які були прооперовані за останні 7 років, летальності не спостерігалось, що пов'язано з набуванням емпіричного досвіду персоналу і належним технічним розвитком анестезійного і перфузійного забезпечення. Заключна операція АЛА-ДМШП типу А передбачає:

1) закриття дефекту міжшлуночкової перегородки;

2) закриття попередньо накладених шунтів і/або ВАП;

3) створення адекватного з'єднання між ПШ та ЛА з ТАП і формування моностулки або протезування стовбура ЛА кондуїтом.

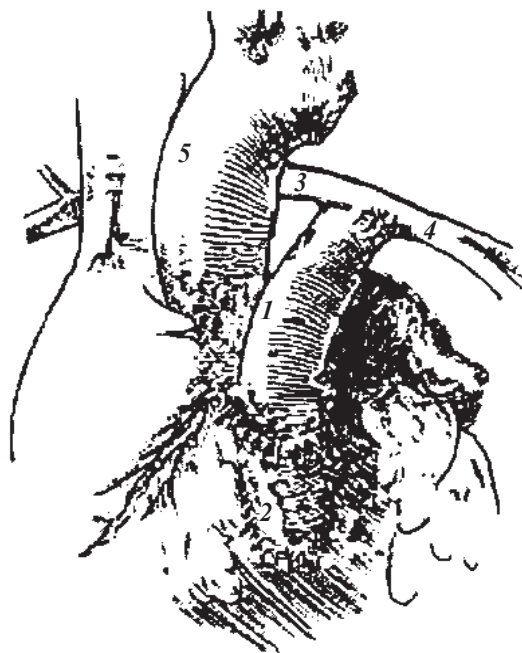


Рис. 2. Схема протезування ЛА кондуїтом: 1 — кондуїт; 2 — ВТПШ; 3 — права гілка ЛА; 4 — ліва гілка ЛА; 5 — висхідна аорта



зуванням стовбура ЛА клапанвмісним кондуїтом (КК);

4) зниження систолічного тиску в ПШ після РК  $\leq 80\%$  від системного [1; 2].

У 43 хворих на АЛА-ДМШП типу А між по-рожниною ПШ і стовбуром ЛА був відсутній зв'язок внаслідок атрезії клапана ЛА, у цих випадках оптимальним методом хірургічної корекції ВТПШ є ТАП у поєднанні з формуванням моностулки, якою створюється механізм компетентності неоклапана ЛА, про що свідчать дані вітчизняних та іноземних авторів [4–6]. З нашого досвіду відомо, що у 3 хворих із цієї групи без моностулки у віддаленому періоді (більше 5 років) виникла аневризма ВТПШ, на що звертають увагу J. W. Brown [6] і P. Anagnostopoulos [7], тому що ізольована ТАП через відсутність клапана ЛА призводить до значного зворотного току на ньому, що в свою чергу перевантажує ПШ об'ємом, внаслідок чого формується його хронічна недостатність. Остання сповільнено прогресує та в подальшому призводить до різкого погіршення функціонального стану і якості життя. Пацієнти зі сформованою аневризмою ВТПШ потребують повторного хірургічного втручання, реконструкції ВТПШ, методом вибору якої є імплантація моностулки з мембрани Gore-Tex [6–8]. У 12 (21 %) пацієнтів із 55 стовбур ЛА був різко гіпоплазований або відсутній, тому оптимальним методом для відновлення зв'язку між ПШ та ЛА було протезування стовбура ЛА у 10 (83 %) осіб КК [1; 2]. Останній вважають оптимальним для запобігання розвитку гострої недостатності неоклапана ЛА. У НІССХ АМНУ у 4 пацієнтів було використано автоперикардальний клапанний кондуїт, приготовлений інтраопераційно. Наш досвід ПК АЛА-ДМШП типу А засвідчує про добрі віддалені результати у цих хворих. У них упродовж 5 років спостереження градієнт тиску на ВТПШ не перевищував 25 мм рт. ст., крім того, регургітація на неоклапані ЛА була помірною. Зараз у провідних кардіохірургічних клініках відбувається перегляд тактики щодо використання біологічних КК (кріоконсервованих аортальних або легеневих гомографтів і гетерографтів) у зв'язку з несприятливими віддаленими результатами [6–8]. Згідно з власними результатами, використання біологічних КК більше 5 років призводить до їх руйнування з ушкодженням їх клапанного апарату, кальцифікацією як тіла кондуїту, так і прогресуванням обструкції або недостатності неоклапана ЛА. Градієнт тиску на неоклапані ЛА у 4 пацієнтів цієї групи коливався від 35 до 65 мм рт. ст. з тенденцією до зростання. Такі хворі у перспективі є кандидатами для повторної операції заміни кондуїту, що підтверджують автори провідних кардіохірургічних клінік [6; 8].

## Висновки

1. Більшість (80 %) пацієнтів з АЛА-ДМШП типу А потребують трансанулярної пластики ВТПШ з обов'язковою імплантацією моностулки з автоперикарда або мембрани Gore-Tex.
2. Імплантація моностулки при реконструкції ВТПШ запобігає розвитку недостатності неоклапана ЛА з добрими віддаленими результатами.
3. Протезування стовбура ЛА автоперикардальним клапанвмісним кондуїтом забезпечує добрі віддалені результати.

## ЛІТЕРАТУРА

1. Зінковський М. Ф. Атрезія легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки. Огляд / М. Ф. Зінковський, Р. Й. Лекан // Серце і судини. — 2007. — № 3. — С. 99-105.
2. Подзолков В. П. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки / В. П. Подзолков, И. В. Кокшенев, А. А. Гаджиев. — М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева, 2003. — 274 с.
3. Fate of the pericardial monocusp pulmonary valve for right ventricular outflow tract reconstruction / S. R. Gundry, A. J. Razzouk, J. F. Boskind [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1994. — Vol. 107. — P. 908-913.
4. Радикальна корекція тетради Фалло при синдромі відсутності клапана стовбура легеневої артерії / В. В. Лазоришинець, М. Д. Глагола, В. Б. Дем'янчук, Р. Й. Лекан // Український кардіологічний журнал. — 1999. — № 1. — С. 85-86.
5. Новий метод реконструкції вихідного тракту правого шлуночка з формуванням моностулки при радикальній корекції тетради Фалло / Р. І. Секелик, О. М. Романюк, О. Д. Бабляк [та ін.] // Щорічник наукових праць Асоціації ССХ України. — К., 2008. — Вип. 16. — С. 355-357.
6. Right ventricular outflow tract reconstruction with a PTFE monocusp valve: a twelve — year experience / J. W. Brown, M. Ruzmetov, P. Vijay [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2007. — Vol. 133. — P. 1336-1343.
7. Pulmonary valve cusp augmentation with autologous pericardium may improve early outcome for tetralogy of Fallot / P. Anagnostopoulos, A. Azakie, S. Natarajan, T. R. Karl // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2007. — Vol. 133. — P. 640-647.
8. PTFE monocusp valve reconstruction of the right ventricular outflow tract / M. W. Turrentine, R. P. McCarthy, P. Vijay [et al.] // Ann. Thorac. Surg. — 2002. — Vol. 73. — P. 871-879.