

ки обеспечивалось адреналином (0,04 мкг/кг/мин) и добутамином (8,3 мкг/кг/мин). Центральное венозное давление в послеоперационном периоде не превышало 10 мм рт. ст. По данным эхокардиографии, выполненной после операции, фракция выброса левого желудочка составила 57%, правого - 54%, недостаточность трехстворчатого клапана не превышала 1+, митрального - 1,5+. В течение первых суток отмечалась атриовентрикулярная блокада II степени, потребовавшая временной электрокардиостимуляции, в дальнейшем (на 2-е сутки) восстановился синусовый ритм. Больной был экстубирован через 18 ч после операции. На 9-е сутки ребенок в удовлетворительном состоянии выписан из стационара, насыщение капиллярной крови кислородом при выписке составило 90%.

Описания изолированной атриовентрикулярной дискордантности нередко приводятся в главах, посвященных корригированной транспозиции магистральных сосудов (КТМС). Тем самым эти пороки отождествляются, и ИАВД несправедливо представляется как вариант КТМС. Единственное, что в действительности их роднит, - это тип предсердно-желудочковых сообщений. В остальном же эти аномалии, и прежде всего их патология, принципиально отличаются друг от друга. Гемодинамика изолированной атриовентрикулярной дискордантности аналогична гемодинамике простой транспозиции магистральных сосудов и характеризуется полным разобщением кругов кровообращения и выраженной десатурацией, которая в большинстве случаев в той или иной степени нивелируется за счет сопутствующих пороков развития: дефектов межжелудочковой перегородки, частичного аномального дренажа легочных вен, открыто-

го артериального протока. Существование значимого артериовенозного сброса на уровне предсердий (например при частичном аномальном дренаже легочных вен) и уменьшение преднагрузки на морфологически правый желудочек, по-видимому, приводит к развитию его гипоплазии. На возможность подобных изменений указывают D. B. McElhinney и соавт. и наше наблюдение. Можно предположить, что устранение порока в младенческом возрасте позволит избежать недоразвития морфологически правого желудочка, и, соответственно, не потребуются дополнительных хирургических приемов.

В нашем же случае наличие гипоплазии трехстворчатого клапана и правого желудочка требовало, в соответствии с рекомендациями G. S. Van Arsdell и соавт., выполнения полуторакелудочковой коррекции. По нашему мнению, оптимальным было поэтапное переключение потоков системной венозной крови, поэтому мы выполнили полуторакелудочковую коррекцию в два этапа. Правильность избранной хирургической тактики подтверждается как благоприятным течением послеоперационного периода, так и хорошим результатом лечения нашего пациента. Несмотря на то что единичное наблюдение не может служить доказательством эффективности методики, мы хотели бы заметить, что двухэтапное выполнение полуторакелудочковой коррекции может быть успешно реализовано при лечении ИАВД с гипоплазией правого желудочка.

Таким образом, представленное наблюдение является первым описанием в отечественной и англоязычной литературе полуторакелудочковой коррекции ИАВД в сочетании с гипоплазией морфологически правого желудочка.

Поступила 27.08.2003

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ. 2004

УДК 616.126.4-089.844-06:616.124.2-007.272]-089

*М. Ю. Малышев, А. Х. Сафуанов, И. В. Гладышев, Д. А. Боровиков, Д. М. Синюков, А. А. Малышев, Н. Ю. Ростовых, В. В. Трушина*

## ОБСТРУКЦИЯ ВЫВОДНОГО ОТДЕЛА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА ПОСЛЕ КОРРЕКЦИИ НЕПОЛНОЙ ФОРМЫ ОТКРЫТОГО АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО КАНАЛА

Центр хирургии сердца (ООО) на базе клинической больницы МПС г. Челябинска

Возникновение субаортального стеноза после коррекции частичной или полной форм открытого атриовентрикулярного канала (ОАВК) встречается в 3-7% случаев (Shiokawa Y., Becker A. E., 1997; Van Arsdell G. S. и соавт., 1995). Причины этого явления достаточно хорошо изучены, что позволило разработать хирургическую тактику, дающую возможность избежать данного осложнения, а в случае его возникновения - не допустить рецидива стеноза после коррекции (Mace L. и соавт., 1994; Shiokawa Y., Becker A. E., 1997; Starr A., Novaguimian H., 1994; Van Arsdell G. S. и соавт., 1995).

Представляем случай субаортального стеноза, возникшего через несколько лет после коррекции неполной формы ОАВК, устранение которого проведено комбинацией методов, базирующихся на известных анатомических причинах данной патологии.

Больной Т-н Р., 11 лет, поступил в Центр хирургии сердца на базе ДКБ ЮУЖД г. Челябинска 26.02.2003 г. с диагнозом: корригированная неполная форма ОАВК (дефект первичной межпредсердной перегородки), субаортальный стеноз. Коррекция дефекта произведена в нашем учреждении в 1994 г. в возрасте ребенка 2 года 9 мес. Были выполнены ушивание расщепленной передней створки митрального клапана и пластика первичного дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) аутоперикардиальной заплатой.

Поскольку родители ребенка проживают в Иркутской области, возможность оценить результаты коррекции представилась нам лишь в 1999 г. По данным ультразвукового исследования градиент давления между левым желудочком (ЛЖ) и аортой составлял 56 мм рт. ст. при отсутствии клинических симптомов и гипер-

трофии миокарда ЛЖ. Коррекция стеноза сочтена преждевременной, но родителям ребенка рекомендовано ежегодное выполнение доплероэхокардиографии в нашем учреждении. В дальнейшем, в процессе роста ребенка, отмечалось увеличение степени обструкции выводного отдела ЛЖ. В 2000 г. градиент давления составил 90 мм рт. ст., в 2001 г. - 95 мм рт. ст. Данные доплероэхокардиографии от 03.03.2003 г. следующие: диаметр клапанного кольца аорты - 14 мм; восходящая аорта - 29 мм; размер дуги аорты - 22 мм; створки аортального клапана незначительно уплотнены, раскрытие в систолу 13 мм; левое предсердие - 31 мм; КДРЛЖ - 38 мм; КСРЛЖ - 23 мм; толщина задней стенки ЛЖ - 11 мм; толщина МЖП - 11 мм, в базальном сегменте - 13 мм; в выводном отделе ЛЖ фиброз подклапанных структур с сужением выводного тракта до 5 мм; митральный клапан - основание передней створки смещено в выводной отдел ЛЖ; размер полости ПЖ - 20 мм; толщина передней стенки ПЖ - 4 мм; размер правого предсердия - 22x29 мм, легочного ствола - 29 мм. Отмечается высокоскоростной турбулентный систолический поток в выводном отделе ЛЖ, скорость потока - 509 см/с; градиент давления - 104 мм рт. ст.; фракция выброса - 74%; систолическое давление в правом желудочке - 40 мм рт. ст. Прогрессирующее симметричное гипертрофии миокарда левого желудочка и появление артериальной гипотензии послужили основанием для выполнения коррекции субаортальной обструкции.

При ультразвуковом исследовании выявлена комплексная природа сужения (рис. 1, а). Оно обусловлено, с одной стороны, наличием вторичных фиброзно-мышечных разрастаний в выводном отделе ЛЖ и гипертрофии МЖП, а с другой - харак-

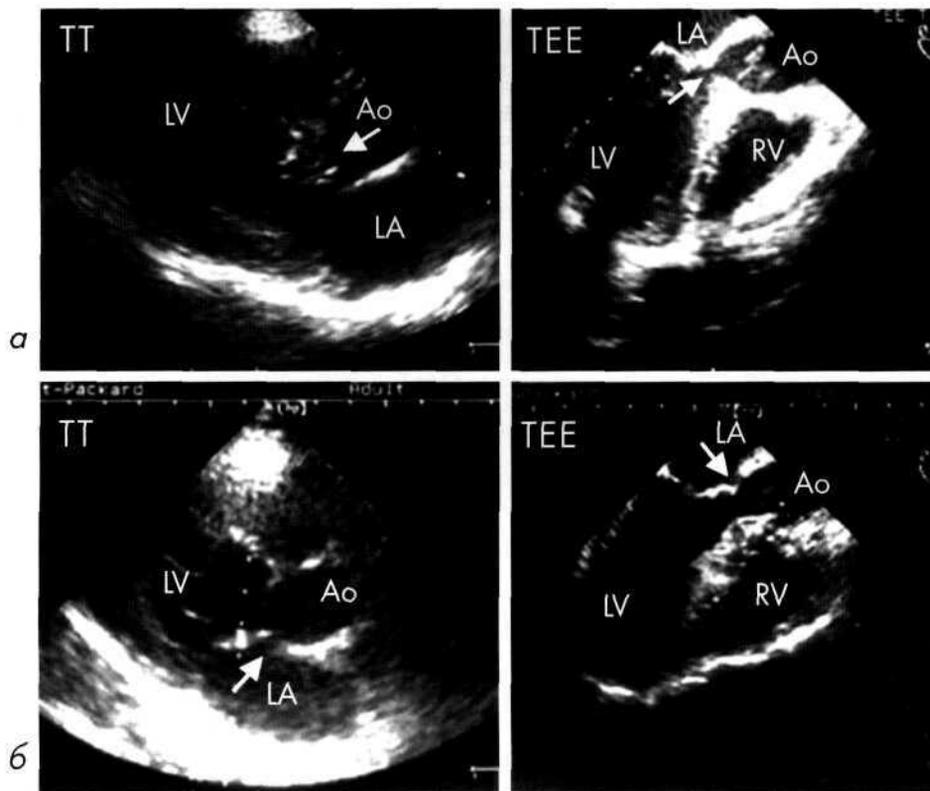


Рис. 1. Трансторакальная (ТТ) и трансэзофагеальная (ТЭЕ) эхокардиограмма до (а) и после (б) коррекции субаортального стеноза.

Стрелкой на дооперационной ЭхоКГ [а] обозначен выводной отдел ЛЖ в месте максимального сужения. Стрелкой на послеоперационной ЭхоКГ [б] обозначена заплата в основании передней верхней створки левого атриоventрикулярного клапана.

LV - левый желудочек, LA - левое предсердие, AO - аорта, RV - правый желудочек.

терным для частичной и типа А (по классификации Растелли) полной формы ОАВК расположением так называемой верхней (латеральной) части передней створки левого атриоventрикулярного клапана. Характерный для данных форм ОАВК дефицит «входной» МЖП приводит к креплению митральных структур к аномально низко, по направлению к верхушке сердца, расположенному гребню перегородки со смещением створки в выводной отдел ЛЖ (рис. 3 а, б).

13.03.2003 г. выполнена операция: иссечение фиброзно-мышечных тканей выводного отдела ЛЖ; модифицированная операция Конно (создание инфундибулярного ДМЖП до уровня фиброзного кольца аортального клапана с закрытием последне-

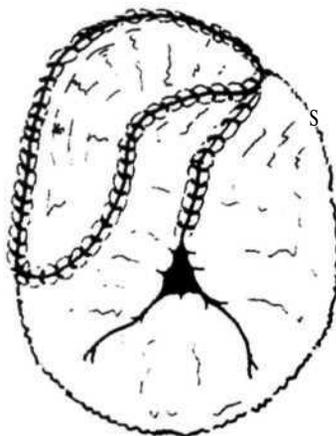


Рис. 2. Фото и схема «разобщающей» пластики левого атриоventрикулярного клапана. Стрелкой обозначена аутоперикардальная заплата, вшитая в основание створки.

го из правого желудочка заплата из ксеноперикарда); «разобщающая» пластика основания передней створки митрального клапана заплата из аутоперикарда (или так называемое «наращивание» створки) (рис. 2).

Операция выполнена в условиях искусственного кровообращения (130 мин), пережатия аорты (101 мин) и кровяной кардиopleгии. Доступ к выводному отделу ЛЖ осуществлен через аортотомию. Инфундибулярный ДМЖП создан из просвета аорты и разреза на выводном отделе правого желудочка. Доступ к митральному клапану выполнен через правую атриотомию и межпредсердную перегородку. По длине аннулярного кольца разобщение осуществлено от ранее ушитого расщепления, по ходу крепления створки к перегородочному гребню и далее через митрально-аортальный контакт, немного не доходя до наружной до и после митральной пластики гидравлическая проба не показала появления митральной регургитации.

При интраоперационной трансэзофагеальной и послеоперационной трансторакальной эхокардиографии отмечено расширение выводного отдела ЛЖ градиент давления - 24 мм рт. ст. (см. рис. 1, б). Течение послеоперационного периода неосложненное, ребенок выписан из стационара через 10 дней после операции.

О возможности проявления субаортальной обструкции после коррекции частичной и полной (тип А по Растелли) форм ОАВК известно достаточно давно (Goor D. A., Lillehei C. W., 1975). Анализ

клинических случаев и изучение анатомии ОАВК позволили выделить причину данного явления (Mace L. и соавт., 1994; Mace L. и соавт., 1997; Shiokawa Y., Becker A. E., 1997; Starr A., Hovaguimian H., 1994; Tayfun Gurbuz A. и соавт., 1999; Van Arsdell G. S. и соавт., 1995). Она заключается в структурных особенностях патологии, а именно в смещенном положении расщепленной передней створки митрального клапана за счет ее крепления к аномально расположенному гребню межжелудочковой перегородки вследствие дефицита «приточного» отдела последней (см. пояснения и рис. 3). В случае, если патологический эмбриогенез завершился непосредственным, без хорд, примыканием митрального аппарата к гребню МЖП и межжелудочковому сообщению отсутствует, проявляется частичная, неполная форма ОАВК, называемая в отечественной литературе первичным дефектом межпредсердной перегородки (Сердечно-сосудистая хирургия/ Под ред. В. И. Бураковского и Л. А. Бокерия. - М., 1989). При креплении створки с помощью хордальных нитей и сохранении межжелудочкового сообщения формируется тип А (по классификации Растелли) полной формы ОАВК или так называемый переходный (transitional) ОАВК (Сердечно-сосудистая хирургия/ Под ред. В. И. Бураковского и Л. А. Бокерия, 1989; Goor D. A., Lillehei C. W., 1975; Van Arsdell G. S. и соавт., 1995). Во всех этих случаях характер смещения митральных створок одинаков и значительно отличается от реже встречающегося типа С ОАВК, при котором имеется огромное межжелудочковое сообщение и отсутствие связи митрального аппарата с гребнем МЖП с нормальным по уровню расположением атриоventрикулярных створок. В связи с этим при данном типе ОАВК развитие субаортального сужения невозможно (Starr A., Hovaguimian H., 1994; Van Arsdell G. S. и соавт., 1995). Таким образом, воз-

никновение обструкции характерно для более благоприятных в гемодинамическом отношении форм ОАВК. Характерное смещение створки клапана в литературе определяется как смещение в виде «гусиной шеи» или «черпака» (Сердечно-сосудистая хирургия/ Под ред. В. И. Бураковского и Л. А. Бокерия, 1989; Starr A., Novaguimian H., 1994; Van Arsdell G. S. и соавт., 1995), а критерием степени анатомических нарушений «приточной» анатомии желудочка, а значит, вероятности возникновения стеноза, является угол, образованный осями септального гребня и стенки ЛЖ. При нормальной анатомии сердца угол равен 80-90°, а в условиях патологии - менее 20° (Van Arsdell G. S. и соавт., 1995) (рис. 3).

При первичной коррекции различных форм ОАВК, особенно в раннем возрасте, субаортальная обструкция остается не выявленной из-за наличия сброса крови в малый круг кровообращения и за счет низких значений сердечного выброса. После коррекции и особенно в процессе роста ребенка она проявляется, а затем нарастающие вследствие турбулентного потока в выводном отделе ЛЖ вторичные фиброзно-мышечные наслоения усугубляют степень обструкции до значений, требующих хирургического лечения (Starr A., Novaguimian H., 1994).

Касаясь вопроса о способах коррекции данной патологии, необходимо отметить, что наиболее популярный хирургический метод, заключающийся в трансортальной резекции фиброзно-мышечных тканей, является абсолютно недостаточным в свете изложенных выше механизмов формирования патологии. Данный метод сопровождается очень высоким процентом рецидивов обструкции, что вполне объясняется вторичной сущностью фиброзно-мышечных разрастаний (Taufel Gur buz A. и соавт., 1999).

Методика создания инфундибулярного ДМЖП с последующей пластикой дефекта из выводного отдела правого желудочка (модифицированная процедура Конно) является достаточно эффективной операцией, позволяющей направить кровоток по вновь созданному «обходному» пути. Но операция Конно не представляется «этиологической» при субаортальной обструкции, обусловленной смещением митрального аппарата, так как она не изменяет анатомическое строение приточной части ЛЖ и не увеличивает значение вышеописанного угла (Shiokawa Y., Becker A. E., 1997; Van Arsdell G. S. и соавт., 1995). Тем не менее, ее применение оправданно, так как, исходно обуславливаясь смещением митрального клапана, субаортальная обструкция неизбежно становится комплексной за счет вторичных фиброзных разрастаний и гипертрофии миокарда ЛЖ, включая все отделы межжелудочковой перегородки (Taufel Gur buz A. и соавт., 1999).

Одним из вариантов хирургической тактики, опирающейся на анатомические корни субаортальной обструкции при ОАВК, явился отказ от ушивания расщепления створки митрального клапана (МК), способствующий менее фиксированному положению верхней порции МК с меньшей вероятностью формирования субаортальной обструкции. Однако исследования, сравнивающие частоту возникновения субаортального стеноза после коррекции ostium primum или типа А дефектов при ушивании расщепления или без такового, показали отсутствие статистических различий в развитии данного осложнения (Taufel Gur buz A. и соавт., 1999).

Операция «разобращения» основания верхней, латеральной по отношению к расщеплению порции передней створки митрального клапана и фиброзного кольца, или, как еще называют данную процедуру, «наращивание» верхней створки, предложена R. S. Larppe и соавт. в 1983 г., а также S. Y. DeLeon и соавт. в 1991 г. (цит. по Mace L. и соавт., 1997; Starr A., Novaguimian H., 1994). В 1987 г. С.-I. Chang и А. Е. Becker анатомически обосновали способ перевода ostium primum и типа А форм порока в тип С путем разобращения большей части верхней створки с последующей пластикой заплатай образовавшегося дефекта (цит. по Van Arsdell G. S. и соавт., 1995). Смысл операции заключается в воссоздании части «приточной» перегородки, к которой крепится митральная створка с отдалением ее от выводного тракта ЛЖ. В 90-е годы все большее число авторов успешно корригировали субаортальный стеноз подобным образом, а к концу 90-х мнение о возможности и целесообразности выполнения подобной операции окончательно сформировалось (Mace L. и соавт., 1994; Mace L. и соавт., 1997; Starr A., Novaguimian H., 1994; Van Arsdell G. S. и соавт., 1995). Методика выполнения процедуры имеет некоторые варианты, отличающиеся по длине линии разобращения верхней створки от митрального фиброзного кольца. При коррекции ОАВК в раннем возрасте без

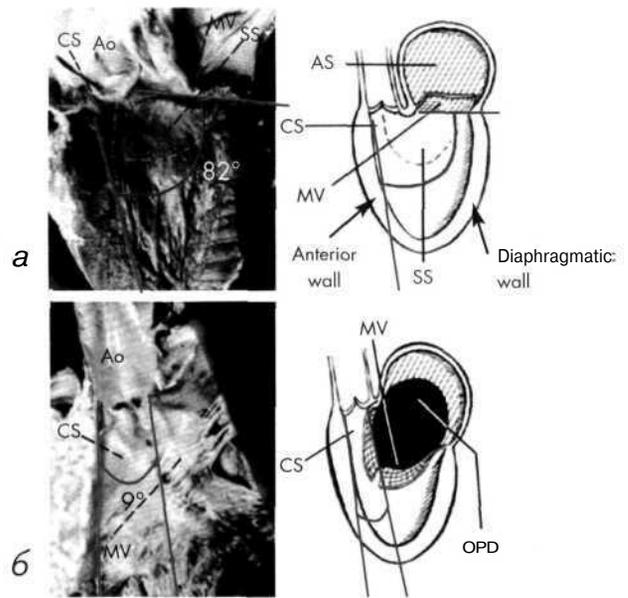


Рис. 3. Фотографическое и схематическое изображение макропрепарата сердца в норме (а) и при неполной форме ОАВК (б), объясняющее механизм формирования субаортального сужения. (Компиляция Goor D. A., Lillehei C. W., 1975 и Van Arsdell G. S. и соавт., 1995).

АО - аорта, AS - межпредсердная перегородка; MV - митральный клапан; OPD - ostium primum дефект, SS - синусная (приточная) межжелудочковая перегородка, CS - конусная (выводного отдела ЛЖ) межжелудочковая перегородка, anterior wall - передняя стенка ЛЖ, diaphragmatic wall - диафрагмальная стенка ЛЖ.

На фото и схеме видны дефицит «приточной» перегородки при ОАВК, укорочение диафрагмальной стенки ЛЖ, крепление левой атриовентрикулярной створки к смещенному вниз и впереди гребню МЖП с формированием субаортального стеноза. Обозначен угол между стенкой ЛЖ и гребнем МЖП, равный в норме 80-90°, а при ОАВК - менее 20°.

признаков субаортальной обструкции, но при ожидании (основываясь на критериях степени анатомических нарушений) развития таковой, профилактической мерой является ограниченное разобращение той части верхней створки, которая непосредственно прилегает к межжелудочковому гребню (Mace L. и соавт., 1994; Starr A., Novaguimian H., 1994). В случае же развития клинических проявлений субаортального стеноза со вторичными фиброзно-мышечными разрастаниями, как в нашем наблюдении, а тем более при рецидиве сужения, рекомендуется увеличение длины разобращения на часть верхней створки, которая являет собой «аортально-митральную продолженность», участвующую в формировании выводного тракта ЛЖ. Линия разобращения при этом может служить доступом к оценке и резекции вторичной фиброзно-мышечной ткани выводного отдела (Mace L. и соавт., 1994; Mace L. и соавт., 1997). Поскольку разобращение вне зависимости от обширности не вовлекает в зону вмешательства подклапанный аппарат, появление митральной регургитации практически исключается (Mace L. и соавт., 1994; Starr A., Novaguimian H., 1994).

В заключение необходимо отметить, что при коррекции различных форм ОАВК следует помнить о возможности развития субаортальной обструкции. Важным представляется анализ анатомии выводного отдела и его взаимоотношений со структурой «приточной» части ЛЖ. Предоперационное ультразвуковое исследование и визуальная оценка во время операции достаточны для принятия решения, необходимо или нет выполнение «разобращающей» пластики МК.

В случае возникновения данного осложнения в отдаленном периоде после коррекции ОАВК с развитием вторичных изменений в ЛЖ, с нашей точки зрения, оправдан комплексный подход, включающий в себя все методы хирургического лечения субаортальной обструкции, както: резекция фибромускулярных тканей, модифицированная операция Конно и, как обязательный компонент, расширенная разобращающая пластика митрального клапана.

Поступила 23.09.2003