



<https://doi.org/10.29001/2073-8552-2020-35-1-45-53>
УДК 616.12-007.2-039.42-053.1-089.844-079.8

Ранние и отдаленные результаты хирургической коррекции аномалии Эбштейна методом конусной реконструкции

Н.М. Трошкинев¹, А.Ю. Подоксенов¹, О.С. Янулевич¹, О.А. Егунов¹,
А.А. Соколов¹, Е.В. Кривошеков¹, В.О. Киселев²

¹ Научно-исследовательский институт кардиологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук, 634050, Российская Федерация, Томск, ул. Киевская, 111а

² Сибирский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации, 634050, Российская Федерация, Томск, Московский тракт, 2

Аннотация

Цель исследования: оценить результаты хирургической коррекции аномалии Эбштейна (АЭ) методом конусной реконструкции в раннем и отдаленном послеоперационном периодах наблюдения.

Материал и методы. В исследование включены 35 пациентов с АЭ в возрасте до 18 лет. Средний возраст пациентов составил 5,5 [2; 10] лет, вес 23,4 [12,5; 27,5] кг, рост 112,7 [90; 137] см. Всем пациентам проводилось оперативное лечение АЭ методом конусной реконструкции, в четырех случаях (11,4%) потребовался двунаправленный кавапульмональный анастомоз (ДКПА). Исследовались эхокардиографические (ЭхоКГ) показатели сердца в дооперационном, раннем послеоперационном и отдаленном периодах наблюдения. Основной акцент сделан на анализ показателей функции трикуспидального клапана (ТК): степень недостаточности, градиент давления, показатель Z-score и размер кольца клапана в процентном соотношении от должного по росту-весовым показателям. Также проводилась оценка электрокардиограммы (ЭКГ) пациентов с целью анализа нарушений ритма. Максимальный период наблюдения составил 8 лет.

Результаты. В раннем послеоперационном периоде значительно уменьшились индексированные размеры правого предсердия (ПП) и правого желудочка (ПЖ), возросли конечно-диастолический индекс (КДИ) и ударный индекс (УИ) левого желудочка (ЛЖ). В отдаленном периоде наблюдения отмечался рост фиброзного кольца ТК, $p < 0,05$. При этом градиент и недостаточность на ТК с течением времени не изменялись. Нарушений атриовентрикулярной проводимости в раннем послеоперационном периоде не выявлено. ДКПА выполнялся при следующих условиях: средний градиент давления на ТК более 8 мм рт. ст.; градиент давления между ПП и левым предсердием (ЛП) выше 1,5.

Ключевые слова:	врожденные пороки сердца, аномалия Эбштейна, конусная реконструкция.
Конфликт интересов:	авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Прозрачность финансовой деятельности:	никто из авторов не имеет финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах.
Соответствие принципам этики:	информированное согласие получено от каждого пациента. Исследование одобрено этическим комитетом НИИ кардиологии Томского НИМЦ (протокол № 163 от 08.11.2017).
Для цитирования:	Трошкинев Н.М., Подоксенов А.Ю., Янулевич О.С., Егунов О.А., Соколов А.А., Кривошеков Е.В., Киселев В.О. Ранние и отдаленные результаты хирургической коррекции аномалии Эбштейна методом конусной реконструкции. <i>Сибирский медицинский журнал</i> . 2020;35(1):45–53. https://doi.org/10.29001/2073-8552-2020-35-1-45-53 .

✉ Трошкинев Никита Михайлович, e-mail: tnm.sibir@mail.ru.

Early and long-term results of surgical correction for Ebstein anomaly by cone reconstruction

Nikita M. Troshkinev¹, Andrei Yu. Podoksenov¹, Olga S. Yanulevich¹, Oleg A. Egunov¹, Alexander A. Sokolov¹, Evgeny V. Krivoshchekov¹, Valery O. Kiselev²

¹Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences, 111a, Kievskaya str., Tomsk, 634012, Russian Federation

²Siberian State Medical University, 2, Moskovsky tract, Tomsk, 634050, Russian Federation

Abstract

Objective. To evaluate the results of surgical correction of Ebstein anomaly by cone reconstruction in the early and late postoperative periods of observation.

Material and Methods. The study included 35 patients with Ebstein anomaly aged 18 years and younger. The average age of patients was 5.5 [2; 10] years; weight was 23.4 [12.5; 27.5] kg; and height was 112.7 [90; 137] cm. All patients underwent surgical treatment for Ebstein anomaly by cone reconstruction, including four cases (11.4%) requiring the creation of a bidirectional cavopulmonary anastomosis. The echocardiographic parameters of the heart were studied in the preoperative, early postoperative, and long-term observation periods. The main emphasis was on the evaluation of tricuspid valve (TV) function indicators, including TV regurgitation degree, pressure gradient, Z-score, and size of the valve ring expressed as percentages of reference stature-weight values. The electrocardiographic records of patients were evaluated to analyze cardiac rhythm disturbances. The maximum period of observation was eight years.

Results. The indexed sizes of the right atrium and right ventricle significantly decreased and the left ventricular end-diastolic index and stroke volume increased in the early postoperative period. In the long-term period of observation, there was an increase in the fibrous ring of TV ($p < 0.05$), whereas the tricuspid pressure gradient and regurgitation did not change over time. Atrioventricular conduction disorders were not detected among patients in the early postoperative period. The bidirectional cavopulmonary anastomosis was created in the presence of the following conditions: the TV mean pressure gradient was more than 8 mmHg; the pressure gradient between the right and left atriums was above 1.5.

Keywords:	congenital heart disease, Ebstein anomaly, cone reconstruction.
Conflict of interest:	the authors do not declare a conflict of interest.
Financial disclosure:	no author has a financial or property interest in any material or method mentioned.
Adherence to ethical standards:	informed consent was obtained from all patients. The study was approved by the Ethics Committee of Cardiology Research Institute of Tomsk NRMС (protocol No. 163 from 08.11.2017).
For citation:	Troshkinev N.M., Podoksenov A.Yu., Yanulevich O.S., Egunov O.A., Sokolov A.A., Krivoshchekov E.V., Kiselev V.O. Early and long-term results of surgical correction for Ebstein anomaly by cone reconstruction. <i>The Siberian Medical Journal</i> . 2020;35(1):45–53. https://doi.org/10.29001/2073-8552-2020-35-1-45-53 .

Введение

Аномалия Эбштейна (АЭ) – врожденный порок сердца, относящийся к порокам синего типа. Впервые данную патологию описал в 1866 г. W. Ebstein. Частота встречаемости этого заболевания составляет менее 1% от всех врожденных аномалий сердца. Сложные анатомические изменения при данном пороке происходят из-за нарушения процесса деламинации, т. е. «отслоения» створок трикуспидального клапана (ТК) от миокарда правого желудочка (ПЖ) сердца в период эмбрионального развития плода [1]. Существуют различные

анатомические варианты данного порока; предприняты многочисленные попытки систематизировать эту патологию [2]. Наиболее объективной и применяемой в практической работе остается классификация французского кардиохирурга А. Carpentier [3]. Анализ мировой литературы показывает большое разнообразие видов хирургической коррекции. Наиболее известными методами пластики собственными тканями являются Danielson, Carpentier, Sebening stich, Wu, Knot-Craig и т. д. Все методы преследуют одну цель – получить компетентный ТК с минимальными недостаточностью и градиен-

том давления на клапане. Однако отсутствует единый, унифицированный подход для пластики клапана при этом врожденном пороке сердца. В 1988 г. А. Carpentier разработал новый способ коррекции, при котором использовались собственные ткани ТК для выполнения пластики клапана. Бразильский кардиохирург J.P. da Silva предложил дополнительно повернуть по часовой стрелке деламинированные створки ТК и распределить их равномерно по периметру фиброзного кольца, затем ушить атриализованную часть ПЖ. Эта оперативная техника названа «конусной реконструкцией», поскольку итоговая форма клапана похожа на геометрическую фигуру конус, вершиной которого было крепление передней створки к папиллярной мышце. В настоящее время конусная реконструкция привлекает наибольшее внимание кардиохирургов, поскольку считается приближенной к анатомической коррекции [4, 5]. Поскольку АЭ один из наиболее редких врожденных пороков сердца, опыт лечения таких пациентов ограничен даже в самых больших кардиохирургических центрах. Так, в 2013 г. Ассоциация торакальных хирургов опубликовала опыт лечения пациентов в 82 центрах, при этом общее количество обследуемых всех возрастных групп за период с 2002 по 2009 г. составило 498 человек [6].

Цель исследования: оценить результаты хирургической коррекции АЭ методом конусной реконструкции в раннем и отдаленном послеоперационном периодах наблюдения.

Материал и методы

С октября 2011 г. по февраль 2019 г. в НИИ кардиологии Томского НИМЦ выполнено оперативное вмешательство по методу конусной реконструкции ТК у 35 пациентов с АЭ в возрасте до 18 лет (средний возраст 5,5 [2; 10] лет). В данной работе проведен сравнительный анализ параметров ТК до и после оперативного вмешательства и в отдаленном периоде наблюдения. Максимальный период наблюдения составил 8 лет. В исследовании вошли 13 (37,2%) девочек и 22 (62,8%) мальчика. Критерии включения пациентов в исследование: наличие у пациента АЭ, возраст до 18 лет, согласие родителей пациентов на участие в клиническом исследовании. Критерии исключения: отказ от участия в данном исследовании, возраст пациента старше 18 лет, гемодинамика единственного желудочка сердца, неподходящая анатомия ТК для выполнения конусной реконструкции: полное приращение створок к миокарду, отсутствие крепления края передней створки к папиллярной мышце или смещение ее к выводному отделу ПЖ, наличие тяжелой сопутствующей патологии в стадии декомпенсации и генетических заболеваний.

В таблице 1 представлена общая характеристика пациентов. Средний возраст в группе составил 5,5 [2; 10] лет, вес 23,4 [12,5; 27,5] кг, рост 112,7 [90; 137] см, площадь поверхности тела 0,84 [0,55; 1,01] м². У детей до 5 лет оценка сердечной недостаточности проводилась по классификации Ross, у пациентов старшей возрастной группы по классификации New York Heart Association

(NYHA). У большинства обследуемых пациентов был II функциональный класс (67,7%). По типам АЭ пациенты разделились следующим образом: у двух обследуемых (5,8%) тип А, у трех пациентов (8,6%) тип В, у большинства (29 детей, 82,8%) тип С, у одного ребенка тип D. Среди сопутствующих пороков (табл. 2) в 29 случаях (82,8%) преобладал дефект межпредсердной перегородки.

Таблица 1. Общая характеристика пациентов

Table 1. General characteristics of patients

Показатели Parameters	Me (Q ₁ ; Q ₃)	
Пол, м : ж, n (%) Sex, male : female, n (%)	22 (62,8) : 13 (37,2)	
Возраст, лет Age, years	5,5 [2; 10]	
Вес, кг Weight, kg	23,4 [12,5; 27,5]	
Рост, см Patient height, cm	112,7 [90; 137]	
Площадь поверхности тела, м ² Body surface area, m ²	0,84 [0,55; 1,01]	
SpO ₂ , %	97 [95; 99]	
НК, n (%) Circulatory disorders, n (%)	I 25 (71,5) IIA 10 (28,5)	
ФК Ross/NYHA, n (%) Ross/NYHA functional class, n (%)	I 11 (31,5) II 21 (60) III 3 (8,5)	
Типы аномалии Эбштейна The types of Ebstein anomaly	n	%
Тип А Type A	2	5,8
Тип В Type B	3	8,6
Тип С Type C	29	82,8
Тип D Type D	1	2,8
WPW синдром/РЧА WPW syndrome / RFA	8/8	22,8
Жалобы Complaints	n	%
Одышка Dyspnea	18	51,4
Утомляемость Fatigue	16	45,7
Гипергидроз Sweating	8	22,8
Цианоз Cyanosis	5	14,2
Приступы учащенного сердцебиения Heart palpitations attacks	5	14,2
Отсутствие жалоб No complaints	8	22,8

Примечание: НК – нарушение кровообращения, ФК – функциональный класс, NYHA – New York Heart Association, WPW – синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта, РЧА – радиочастотная абляция.

Note: NYHA – New York Heart Association; WPW – syndrome – Wolff–Parkinson–White syndrome; RFA – radiofrequency ablation.

Таблица 2. Сопутствующие пороки сердца и сосудов
Table 2. Accompanying malformations of the heart and blood vessels

Сопутствующие пороки Related defects	Количество Number	%
Дефект межпредсердной перегородки Atrial septal defect	29	82,8
Дефект межжелудочковой перегородки Ventricular septal defect	2	5,7
Коарктация аорты Coarctation of aorta	1	2,8
Частичный anomальный дренаж легочных вен Partial abnormal drainage of pulmonary veins	1	2,8

Клиническое обследование, электрокардиография (ЭКГ), эхокардиография (ЭхоКГ), суточное мониторирование ЭКГ (СМЭКГ) выполнены всем пациентам в предоперационном периоде, через 10 дней после оперативного лечения и в отдаленном периоде, который составил 27,3 [12; 33] мес. В дооперационном периоде у включенных в исследование детей не наблюдалось отклонений в общем анализе крови, биохимические показатели были в норме.

Диагноз АЭ был поставлен на основе ЭхоКГ исследования (рис. 1, 2). Все исследования выполнялись с использованием системы ультразвуковой диагностики PHILIPS iE33 Ultrasound System, тип датчика: трансторакальный S3; чреспищеводный S8 (3т; двухмерный 2D), США.

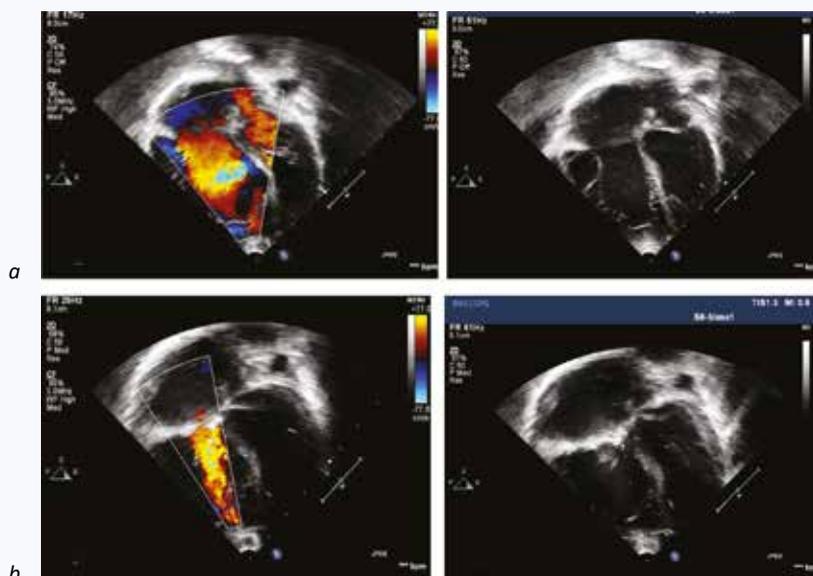


Рис. 1. Эхокардиография с доплерографией пациента с аномалией Эбштейна, тип С: *a* – до оперативного лечения, *b* – после оперативного лечения

Fig. 1. Doppler echocardiography in patient with Ebstein anomaly type C: *a* – before surgery, *b* – after surgery



Рис. 2. Эхокардиография пациента с аномалией Эбштейна, которому потребовалось выполнение двунаправленного кавапульмонального анастомоза

Fig. 2. Echocardiography in patient with Ebstein anomaly requiring the creation of bidirectional cavopulmonary anastomosis

Оценивались размеры и объем камер сердца, функциональные показатели левого желудочка (ЛЖ), а также размер фиброзного кольца, градиент и недостаточность на ТК (табл. 3).

Таблица 3. Показатели трикуспидального клапана в дооперационном периоде

Table 3. The parameters of the tricuspid valve in the preoperative period

Данные / Datas	Me (Q ₁ ; Q ₃)
Смещение точки смыкания ТК, мм Displacement of TV closure point, mm	31,75 [25; 38]
Недостаточность ТК, n (%): Tricuspid regurgitation, n (%):	
– II	4 (11,7)
– II–III	13 (35,3)
– III	18 (53)

Примечание: ТК – трикуспидальный клапан.

Note: TV – tricuspid valve.

Все размеры и объемы камер сердца переведены в индексированные значения из расчета на площадь поверхности тела ребенка. Также определялись ЭКГ параметры до и после оперативного лечения. Исследования выполнялись на электрокардиографе Nihon Kohden Corporation Cardiofax S ECG (1250 K, Япония, 2007). СМЭКГ осуществлялось с использованием системы SCHILLER 300 (Швейцария).

Основными показаниями для оперативного лечения были недостаточность ТК 2–3-й степени, увеличение размеров правых камер сердца, II–III функциональный класс сердечной недостаточности, клинические проявления в виде одышки, цианоза, снижения толерантности к физической нагрузке. Протокол исследования был одобрен этическим комитетом НИИ кардиологии Томского НИМЦ, родители пациентов подписали информированное согласие на участие в исследовании.

Статистическая обработка данных выполнена на персональном компьютере с использованием пакета программ Microsoft Excel 2016 (Microsoft Corp., USA), STATISTICA v. 10 (StatSoft Inc., USA). После проверки на нормальность распределения данных по критерию Shapiro – Wilk выявлено, что исследуемые параметры не соответствуют закону нормального распределения, поэтому применены непараметрические методы статистического анализа. Данные представлены в виде медианы вариационного ряда и 25%- и 75%-го процентилей $Me (Q_1; Q_3)$. Для сравнения трех зависимых переменных использовался Friedman ANOVA test; для сравнения двух зависимых переменных применялся Wilcoxon test.

Техника операции

Оперативный доступ осуществлялся через срединную продольную стернотомию. Подключение аппарата искусственного кровообращения (ИК) проводилось по схеме «аорта – полые вены». Применялась умеренная гипотермия 32–34 °С. Для защиты миокарда использовалась кровяная холодовая кардиоплегия. Доступ к ТК осуществляется через правую косую атриотомию. Первым этапом проводилась деламинация передней створ-

ки ТК, начиная с переднесептальной комиссуры (с 10 ч при условном применении циферблата к ТК). Затем разрез продлевался по часовой стрелке, отсепаровывались передняя и задняя створки от миокарда ПЖ. Ткань септальной створки использовалась при возможности ее деламинации. Основными критериями для успешной деламинации было минимальное сращение (приращение) створок к миокарду ПЖ и достаточная длина створок клапана. Следующим этапом выполнялась пликация атриализованной части ПЖ с суживанием истинного фиброзного кольца ТК. С особой осторожностью выполнялась пликация в проекции прохождения правой коронарной артерии, чтобы избежать ее деформации или повреждения, после этого выполнялся поворот ткани по часовой стрелке. Створки клапана распределялись равномерно на весь периметр ТК и пришивались одиночными узловыми швами к истинному фиброзному кольцу ТК непрерывным обвивным швом или одиночными узловыми швами (использовался шовный материал пролен 6/0). Равномерное распределение ткани клапана и сохранение хорд от края створок ТК дает наилучшую функцию с минимальными градиентом и недостаточностью. В двух случаях добавлялась вставка из аутоперикарда, осуществлялась коррекция сопутствующих пороков сердца и сосудов, если таковые были у пациента (см. табл. 2). Все операции были выполнены одним хирургом.

С целью оценки функции ТК в операционной использовалось трансторакальное ультразвуковое исследование. В четырех случаях после остановки ИК наблюдалось снижение сократительной функции ПЖ, повышение центрального венозного давления (ЦВД) и градиента на трехстворчатом клапане, снижение показателей системной гемодинамики (табл. 4). ИК возобновлялось, принималось решение о выполнении двунаправленного кавапульмонального анастомоза (ДКПА), целью которого было снижение преднагрузки на ПЖ путем создания прямого потока в легочные артерии. После выполнения ДКПА насосная функция ПЖ восстанавливалась, пациент отключался от ИК.

Таблица 4. Показатели для применения двунаправленного кавапульмонального анастомоза

Table 4. Indicators for the creation of bidirectional cavopulmonary anastomosis

Пациенты Patients	Градиент на ТК, мм рт. ст. Tricuspid pressure gradient, mmHg		ЦВД, мм рт. ст. CVP, mmHg	Давление в ЛП, мм рт. ст. Pressure in LA, mmHg	Отношение ЦВД/давление ЛП CVP/LA pressure ratio	АД, мм рт. ст. Blood pressure, mmHg	
	Пиковый Peak	Средний Mean				САД Systolic pressure	ДАД Diastolic pressure
1	15	9	16	5	3,2	52	38
2	12	8	14	8	1,75	50	32
3	15	9	15	9	1,66	45	34
4	18	10	19	7	2,7	39	25

Примечание: ТК – трикуспидальный клапан, ЦВД – центральное венозное давление, ЛП – левое предсердие, АД – артериальное давление, САД – систолическое артериальное давление, ДАД – диастолическое артериальное давление.

Note: CVP – central venous pressure; LA – left atrium.

Результаты

Время ИК составило 105 [90; 140] мин, время пережатия аорты 84 [66; 96] мин, летальность 2,9% (один летальный исход), выживаемость в течение восьмилетнего периода наблюдения 97,1%. В раннем послеоперационном периоде в двух (5,7%) случаях грудина не сводилась. Целью данной тактики была стабилизация гемодинамики. Сведение грудины и ушивание операционной раны

проводилось на вторые послеоперационные сутки при стабилизации гемодинамики и лабораторных показателей. Реопераций за представленный период наблюдения не было.

Как показал статистический анализ, в раннем и отдаленном периодах (табл. 5) отмечалось статистически значимое уменьшение показателей индексированных размеров правых отделов сердца.

Таблица 5. Динамика эхокардиографических показателей пациентов, $Me (Q_1; Q_3)$

Table 5. Dynamics of echocardiographic parameters in patients, $Me (Q_1; Q_3)$

Показатели Parameters	До операции Before surgery	Ранний послеоперационный период Early postoperative period	Отдаленный послеоперационный период Long-term postoperative period	<i>p</i>
Индексированный размер ЛП, мм/м ² , а Indexed LA size, mm/m ²	31,85 [22,78; 38,56]	44,63 [35,21; 52,34]	44,52 [37,09; 50,49]	0,29
Индексированный размер ЛП, мм/м ² , б Indexed LA size, mm/m ²	32,33 [37,28; 52,96]	32,33 [25,8; 37,56]	34 [24,84; 41,42]	0,74
Индексированный объем ЛП, мл/м ² Indexed LA volume, mL/m ²	18,19 [14,52; 21,52]	18,52 [13,9; 22,9]	20,09 [18,57; 23,17]	0,55
Индексированный размер ПП, мм/м ² , а Indexed RA size, mm/m ²	79,4 [63,38; 101,86]	44,65 [36,5; 55,22]	46,15 [32,93; 48,2]	0,00006
Индексированный размер ПП, мм/м ² , б Indexed RA size, mm/m ²	53,46 [37,84; 66,45]	38,56 [29,05; 45,6]	42,76 [36,06; 47,75]	0,009
Индексированный объем ПП, мл/м ² Indexed RA volume, mL/m ²	86,27 [59,96; 110,82]	24,48 [18,11; 26,52]	36,81 [28,92; 42,42]	0,00009
Индексированный размер ПЖ, мм/м ² Indexed RV size, mm/m ²	32,94 [24,99; 44,54]	26,15 [19,17; 30,41]	25,57 [22,93; 30,34]	0,00018
УИ, мл/м ² SI, mL/m ²	27,09 [23,5; 32,1]	27,84 [23,2; 32]	30,66 [26,05; 36,05]	0,016
СИ, л/мин/м ² CI, l/min/m ²	2,66 [2,26; 3,12]	2,68 [2,05; 3,3]	2,68 [1,93; 3,03]	0,41
КДИ ЛЖ, мл/м ² LV EDI, mL/m ²	38,07 [32,8; 44,53]	38,66 [32,73; 43,55]	42,39 [35,56; 47,48]	0,032
КСИ ЛЖ, мл/м ² LV ESI, mL/m ²	11,01 [7,34; 12,6]	11,01 [7,55; 13,8]	11,09 [9,06; 12,3]	0,63
ФВ ЛЖ, % LV EF, %	70,85 [65; 78]	72,44 [67; 78]	70,84 [67; 76]	0,29
СДПЖ, мм рт. ст. RVSP, mmHg	30,59 [22,5; 38,5]	22,4 [20; 24]	24,77 [22; 29]	0,963
Индекс сферичности ЛЖ LV sphericity index	2,11 [1,84; 2,24]	1,95 [1,76; 2,1]	1,72 [1,61; 2,26]	0,006
Индекс эксцентрисности ЛЖ LV eccentricity index	0,98 [0,94; 1,03]	1,15 [0,88; 1,14]	1,02 [0,95; 1,1]	0,19

Примечание: ЛП – левое предсердие, ПП – правое предсердие, а – длина предсердия, б – ширина предсердия, ПЖ – правый желудочек, ЛЖ – левый желудочек, УИ – ударный индекс, СИ – сердечный индекс, КСИ ЛЖ – конечно-систолический индекс левого желудочка, КДИ ЛЖ – конечно-диастолический индекс левого желудочка, ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка, СДПЖ – систолическое давление правого желудочка.

Note: LA – left atrium; RA – right atrium; а – length of the atrium; б – width of the atrium; RV – right ventricle; LV – left ventricle; SI – stroke index; CI – cardiac index; LV EDI – left ventricular end-diastolic index; LV ESI – left ventricular end-systolic index; LV EF – left ventricular ejection fraction; RVSP – right ventricular systolic pressure.

Снижение объема регургитации приводило к увеличению потока крови в малый круг кровообращения, повышению ударного индекса (УИ) и конечно-диастолического индекса (КДИ) ЛЖ.

У всех пациентов до оперативного лечения отмечался синусовый ритм. В восьми случаях на ЭКГ зарегистриро-

вана патологическая Δ (дельта) волна. До оперативного лечения пациентам была выполнена процедура радиочастотной аблации дополнительного предсердно-желудочкового пути. При сравнении времени интервалов, сегментов и зубца Р статистически значимых изменений до оперативного лечения и после него не наблюдалось

(табл. 6). Применение конусной реконструкции ТК клапана показало отсутствие полной атриовентрикулярной блокады в раннем периоде после операции у всех пациентов.

Наибольший интерес представляет динамика показателей ТК (табл. 7). Первоначально недостаточность ТК при АЭ связана со сращением створок ТК к стенкам ПЖ и невозможностью коаптации. Целью хирургической деламминации створок является мобилизация наибольшей

площади ткани для прикрепления к истинному фиброзному кольцу и ротации по часовой стрелке. Во всех случаях наблюдается рост фиброзного кольца в процентном соотношении относительно площади поверхности тела (рис. 3). При сравнении недостаточности ТК в раннем и отдаленном послеоперационном периодах статистически значимого изменения не выявлено (Wilcoxon test, $p = 0,46$). Пиковый и средний градиенты на ТК также статистически значимо не изменялись (см. табл. 7).

Таблица 6. Электрокардиографические показатели, Me (Q₁; Q₃)
Table 6. Electrocardiographic parameters, Me (Q₁; Q₃)

Показатели Parameters	До операции Before surgery	После операции After surgery	<i>p</i>
Зубец P, с P wave, s	0,07 [0,06; 0,08]	0,06 [0,06; 0,08]	0,109
Интервал PQ, с PR interval, s	0,13 [0,12; 0,15]	0,12 [0,12; 0,14]	0,304
Комплекс QRS, с QRS complex, s	0,1 [0,09; 0,12]	0,1 [0,1; 0,12]	0,52
Интервал R-R, с RR interval, s	0,59 [0,5; 0,68]	0,59 [0,48; 0,71]	0,57
ЧСС, уд./мин Heart rate, bpm	101,08 [86; 120]	105,56 [90; 120]	0,034

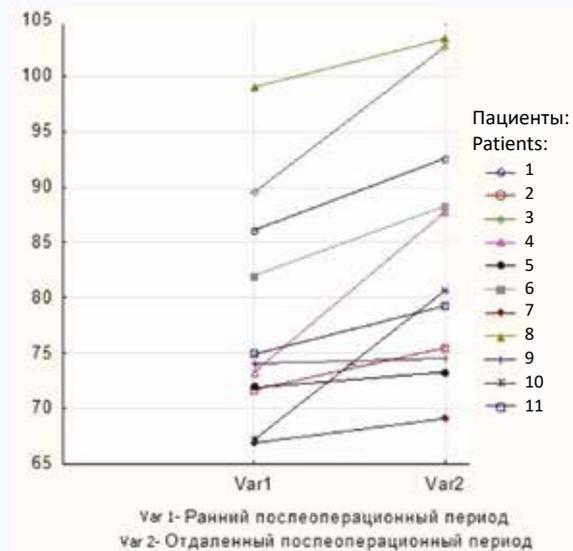


Рис. 3. График роста фиброзного кольца трикуспидального клапана (%) относительно площади поверхности тела
Fig. 3. Chart of tricuspid valve fibrous ring growth in percentage relative to body surface area

Обсуждение

На сегодняшний день многие кардиохирургические клиники мира используют конусную реконструкцию при АЭ как основную операцию для пластики ТК. В зарубежной литературе активное применение данного метода началось с начала 1990-х гг. после публикации J.P. da Silva. Наибольшим опытом хирургической коррекции обладает клиника Mayo (США) [7]. Данная методика применима практически для всех возрастных категорий. Так, в статье P. Wackel и соавт. [8] приводится исследование 143 пациентов, которым было выполнено оперативное вмешательство по методу конусной реконструкции. Показано, что ни у одного из пациентов не наблюдалось повреждения атриовентрикулярного узла с последующим развитием полной атриовентрикулярной блокады после конусной реконструкции. При применении протеза ТК частота атриовентрикулярной блокады III степени высока и может достигать 15%, что требует имплантации двухкамерного электрокардиостимулятора и в последующем ухудшает качество жизни пациента [9].

Основным преимуществом этого вида коррекции является то, что с ростом размеров камер сердца ребенка растут и ткани клапана, и фиброзное кольцо. Этот факт свидетельствует о том, что конусная реконструкция наи-

более анатомически и физиологически приближена к нормальному ТК. Исходя из нашего опыта, для успешной коррекции необходимо соблюдение следующих условий: достаточное количество деламинированной ткани передней и задней створок, локализация папиллярной мышцы в трабекулярной части ПЖ, ушивание атриализованной части ПЖ с суживанием фиброзного кольца клапана. Предположительно достаточный объем ткани, необходимый для реконструкции, при котором будет лучшая коаптация поверхности створок и минимальная регургитация, составляет около 50% от их длины [10].

При естественном течении ПЖ при АЭ порока испытывает постоянную объемную перегрузку. Симптомы часто незаметны до совершеннолетия, особенно когда межпредсердная перегородка интактна или овальное отверстие невелико, потому у таких пациентов отсутствуют цианоз и снижение сатурации. По данным M.L. Brown и соавт., дисфункция ПЖ является предиктором ранней смертности при АЭ [11]. На сегодняшний день остается дискуссионным вопрос о показаниях к выполнению ДКПА. Основной его функцией является снижение преднагрузки на ПЖ. При правожелудочковой сердечной недостаточности ДКПА позволяет снизить

объем крови, проходящей через правые отделы сердца, на 1/2 в детском возрасте и на 1/3 во взрослом возрасте. По данным Л.А. Бокерии и соавт., кардиоторакальный индекс (КТИ) более 70%, типы аномалии С и D, артериальная гипоксемия, правожелудочковая сердечная недостаточность являются показаниями к полуторажелудочковой коррекции [12, 13]. Среди зарубежных авторов существует несколько подходов к данному вопросу. А. Malhotra и соавт. (2018) сообщают об опыте лечения 22 пациентов с АЭ [14]. Ключевым критерием для определения показаний к ДКПА стал Z-score ТК в соотношении с типом АЭ. При АЭ с типами А и В возможно выполнение кавапульмонального анастомоза при Z-score от 2 до 4 и рутинное выполнение, если показатель выше 4, а при типах С и D, начиная с +2. По данным J.A. Dearani и соавт., выбор в пользу полуторажелудочковой коррекции возможен при дисфункции и дилатации ПЖ, смещении межжелудочковой перегородки в сторону ЛЖ (D форма ЛЖ, см. рис. 2), соотношении давления правое предсердие/левое предсердие более чем в 1,5 раза [15, 16]. Гемодинамика, позволяющая выполнить ДКПА, включает конечно-диастолическое давление ЛЖ менее 12 мм рт. ст., транспульмональный градиент менее

10 мм рт. ст. и среднее давление в легочной артерии менее 18 мм рт. ст. [10]. В нашей работе мы придерживаемся данной тактики и считаем ее клинически применимой и обоснованной.

Выводы

1. Конусная реконструкция ТК наиболее приближена к анатомической коррекции среди существующих методов оперативной коррекции при АЭ.
2. Хирургическое лечение методом конусной реконструкции позволяет избежать повреждения атриоventрикулярного узла и снизить риск развития полной атриоventрикулярной блокады.
3. ДКПА может применяться, если средний градиент давления на ТК более 8 мм рт. ст.; градиент давления между ПП и ЛП выше 1,5.
4. В отдаленном периоде наблюдается рост фиброзного кольца ТК без повышения степени недостаточности и градиента давления на клапане.
5. Среди пациентов, прооперированных методом конусной реконструкции, повторных оперативных вмешательств на ТК в раннем и отдаленном периодах наблюдения не требовалось.

Литература / References

1. Burri M., Lange R. Surgical treatment of Ebstein's anomaly. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2017;65(8):639–648. DOI: 10.1055/s-0037-1604469.
2. Dearani J.A., Danielson G.K. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Ebstein's anomaly and tricuspid valve disease. *Ann. Thorac. Surg.* 2000;69(3):106–117. DOI: 10.1016/S0003-4975(99)01265-5.
3. Carpentier A., Chauvaud S., Macé L., Relland J., Mihaileanu S., Marino J.P. et al. A new reconstructive operation for Ebstein anomaly of the tricuspid valve. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1988;96:92–101.
4. Dearani J.A., Bacha E., da Silva J.P. Cone reconstruction of the tricuspid valve for Ebstein's anomaly: Anatomic repair. *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2008;13:109–125. DOI: 10.1053/j.optechstcvs.2008.03.003.
5. Da Silva J.P., Baumgratz J.F., da Fonseca L., Franchi S.M., Lopes L.M., Tavares G.M. et al. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007;133(1):215–223. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2006.09.018.
6. Davies R.R., Pasquali S.K., Jacobs M.L., Jacobs J.J., Wallace A.S., Pizarro C. Current spectrum of surgical procedures performed for Ebstein's malformation: an analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *Ann. Thorac. Surg.* 2013;96(5):1703–1710. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2013.05.005.
7. Holst K.A., Dearani J.A., Said S., Pike R.B., Connolly H.M., Cannon B.C. et al. Improving results of surgery for Ebstein anomaly: Where are we after 235 cone repairs? *Ann. Thorac. Surg.* 2018;105(1):160–169. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2017.09.058.
8. Wackel P., Cannon B., Dearani J., Sessions K., Holst K., Johnson J. et al. Arrhythmia after cone repair for Ebstein anomaly: The Mayo Clinic experience in 143 young patients. *Congenit. Heart Dis.* 2018;13(1):1–5. DOI: 10.1111/chd.12566.
9. Brown M.L., Dearani J.A., Danielson G.K., Cetta F., Connolly H.M., Warnes C.A. et al. Comparison of the outcome of porcine bioprosthetic versus mechanical prosthetic replacement of the tricuspid valve in the Ebstein anomaly. *Am. J. Cardiol.* 2009;103(4):555–561. DOI: 10.1016/j.amjcard.2008.09.106.
10. Stulak J.M., Dearani J.A., Danielson G.K. Surgical management of Ebstein's anomaly. *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual.* 2007;10(1):105–111. DOI: 10.1053/j.pcsu.2007.01.007.
11. Brown M.L., Dearani J.A., Danielson G.K., Cetta F., Connolly H.M., Warnes C.A. et al. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2008;135(5):1120–1136. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2008.02.034.
12. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Зеленикин М.А., Хассан Али, Махачев О.А., Самсонов В.Б. и др. Полуторажелудочковая коррекция сложных врожденных пороков сердца: показания к операции и результаты. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 2006;1:8–13. Bokeriya L.A., Podzolkov V.P., Zelenikin M.A., Hassan-Ali, Mahachev O.A., Samsonov V.B. et al. One and half ventricle correction of complex congenital heart disease: indications for surgery and results. *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2006;1:8–13 (In Russ.).
13. Гущин Д.К., Зеленикин М.М., Зеленикин М.А. Опыт полуторажелудочковой коррекции врожденных пороков сердца у детей раннего возраста. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 2016;58(4):214–223. Guschin D.K., Zelenikin M.M., Zelenikin M.A. Experience one and half ventricle correction of congenital heart defects in children of early age. *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2016;58(4):214–223 (In Russ.).
14. Malhotra A., Agrawal V., Patel K., Shah M., Sharma K., Sharma P. et al. Ebstein's anomaly: "The One and a Half Ventricle Heart". *Braz. J. Cardiovasc. Surg.* 2018;33(4):353–361. DOI: 10.21470/1678-9741-2018-0100.
15. Quinonez L.G., Dearani J.A., Puga F.J., O'Leary P.W., Driscoll D.J., Connolly H.M. et al. Results of the 1.5-ventricle repair for Ebstein anomaly and the failing right ventricle. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007;133(5):1303–1310. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2006.12.007.
16. Chauvaud S., Fuzellier J.F., Berrebi A., Lajos P., Marino J.P., Mihaileanu S. et al. Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventriculo and valvuloplasty in Ebstein's anomaly: benefits in high risk patients. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery.* 1998;1:514–519.

Информация о вкладе авторов

Трошкинев Н.М. – разработка дизайна и интерпретация данных статьи, проверка критически важного интеллектуального содержания, окончательное оформление статьи.

Подоксенов А.Ю. – разработка концепции, написание черновика.

Янулевич О.С. – разработка дизайна и интерпретация данных.

Егунув О.А. – разработка концепции и дизайна исследования, проверка критически важного интеллектуального содержания.

Соколов А.А. – проверка критически важного интеллектуального содержания, окончательное утверждение рукописи для публикации.

Кривошеков Е.В. – проверка критически важного интеллектуального содержания статьи, окончательное утверждение содержания рукописи для публикации.

Киселев В.О. – разработка концепции, проверка критически важного интеллектуального содержания, окончательное оформление статьи.

Сведения об авторах

Трошкинев Никита Михайлович, аспирант, отделение сердечно-сосудистой хирургии № 2, Научно-исследовательский институт кардиологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук. ORCID 0000-0001-7627-7303.

E-mail: tnm.sibir@mail.ru.

Подоксенов Андрей Юрьевич, канд. мед. наук, врач сердечно-сосудистый хирург, отделение сердечно-сосудистой хирургии № 2, Научно-исследовательский институт кардиологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук. ORCID 0000-0002-4958-1462.

E-mail: paucardio1977@mail.ru.

Янулевич Ольга Сергеевна, канд. мед. наук, врач детский кардиолог, отделение сердечно-сосудистой хирургии № 2, Научно-исследовательский институт кардиологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук. ORCID 0000-0003-3690-5373.

E-mail: osya@cardio-tomsk.ru.

Егунув Олег Анатольевич, врач сердечно-сосудистый хирург, отделение сердечно-сосудистой хирургии № 2, Научно-исследовательский институт кардиологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук. ORCID 0000-0003-4023-455X.

E-mail: egunov_oleg@mail.ru.

Соколов Александр Анатольевич, д-р мед. наук, профессор, заведующий отделением функциональной и лабораторной диагностики, Научно-исследовательский институт кардиологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук. ORCID 0000-0003-0513-9012.

E-mail: falco@cardio-tomsk.ru.

Кривошеков Евгений Владимирович, д-р мед. наук, ведущий научный сотрудник, заведующий отделением кардиохирургии № 2, Научно-исследовательский институт кардиологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук. ORCID 0000-0002-0828-3995.

E-mail: kev@cardio-tomsk.ru.

Киселев Валерий Олегович, д-р мед. наук, профессор кафедры госпитальной хирургии с курсом сердечно-сосудистой хирургии, Сибирский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации. ORCID 0000-0002-6995-8191.

E-mail: kisselev.valery@gmail.com.

 **Трошкинев Никита Михайлович**, e-mail: tnm.sibir@mail.ru.

Information on author contributions

Troshkinev N.M. – design development, data interpretation, revision of essential intellectual content, and final preparation of the manuscript.

Podoksenov A.Yu. – concept development and writing the draft.

Yanulevich O.S. – design development and data interpretation.

Egunov O.A. – development of the concept and design of research and revision of essential intellectual content.

Sokolov A.A. – verification of essential intellectual content and final approval of the manuscript for publication.

Krivoshchekov E.V. – revision of essential intellectual content and final approval of the manuscript for publication.

Kiselev V.O. – concept development, revision of essential intellectual content, and final design of the article.

Information about the authors

Nikita M. Troshkinev, Postgraduate Student, Department of Cardiovascular Surgery No. 2, Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences. ORCID 0000-0001-7627-7303.

E-mail: tnm.sibir@mail.ru.

Andrei Yu. Podoksenov, Cand. Sci. (Med.), Cardiovascular Surgeon, Department of Cardiovascular Surgery No. 2, Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences. ORCID 0000-0002-4958-1462.

E-mail: paucardio1977@mail.ru.

Olga S. Yanulevich, Cand. Sci. (Med.), Pediatric Cardiologist, Department of Cardiovascular Surgery No. 2, Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences. ORCID 0000-0003-3690-5373.

E-mail: osya@cardio-tomsk.ru.

Oleg A. Egunov, Cardiovascular Surgeon, Department of Cardiovascular Surgery No. 2, Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences. ORCID 0000-0003-4023-455X.

E-mail: egunov_oleg@mail.ru.

Alexander A. Sokolov, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Functional and Laboratory Diagnostics, Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences. ORCID 0000-0003-0513-9012.

E-mail: falco@cardio-tomsk.ru.

Evgeny V. Krivoshchekov, Dr. Sci. (Med.), Leading Research Scientist, Head of the Department of Cardiovascular Surgery No. 2, Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences. ORCID 0000-0002-0828-3995.

E-mail: kev@cardio-tomsk.ru.

Valery O. Kiselev, Dr. Sci. (Med.), Professor, Department of Surgery with the Course of Cardiovascular Surgery. ORCID 0000-0002-6995-8191.

E-mail: kisselev.valery@gmail.com.

 **Nikita M. Troshkinev**, e-mail: tnm.sibir@mail.ru.

Received August 05, 2019

Поступила 05.08.2019