

Р.Р. Мовсесян^{1,2}, В.А. Болсуновский^{1,3}, А.В. Болсуновский³, А.Л. Цытко¹, Д.Р. Ямгуров¹

УСПЕШНАЯ КОРРЕКЦИЯ КРИТИЧЕСКОЙ ФОРМЫ АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА, ОСЛОЖНИВШЕЙСЯ ТРОМБОЗОМ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА СЕРДЦА У 10-МЕСЯЧНОГО РЕБЕНКА

¹Детская городская больница № 1 г. Санкт-Петербург (главный врач д.м.н. проф. А.В. Каган); ²Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова (ректор д.м.н., проф. О.Г. Хурцилава);

³Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, МЗ РФ (ректор д.м.н., проф. Д.О. Иванов), Санкт-Петербург, РФ

В работе представлено наблюдение успешного хирургического лечения критической формы аномалии Эбштейна у ребенка грудного возраста. Исходно основное заболевание осложнилось тотальной недостаточностью трикуспидального клапана, выраженной гипоксемией и тромбозом правых камер сердца. Несмотря на тяжесть исходного состояния и неблагоприятную анатомическую форму заболевания, операция «конусной реконструкции» позволила эффективно нормализовать объем правого желудочка и запирающую функцию трикуспидального клапана, не нарушив насосно-сократительной функции и проводящей системы сердца.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, аномалия Эбштейна, конусная реконструкция.

Цит.: Р.Р. Мовсесян, В.А. Болсуновский, А.В. Болсуновский, А.Л. Цытко, Д.Р. Ямгуров. Успешная коррекция критической формы аномалии Эбштейна, осложнившейся тромбозом правого желудочка сердца у 10-месячного ребенка. *Педиатрия*. 2017; 96 (1): 206–208.

R.R. Movsesyan^{1,2}, V.A. Bolsunovskiy^{1,3}, A.V. Bolsunovskiy³, A.L. Tsytko¹, D.R. Yamgurov¹

SUCCESSFUL CORRECTION OF EBSTEIN'S ANOMALY CRITICAL FORM COMPLICATED BY THROMBOSIS OF THE RIGHT VENTRICLE IN 10 MONTH-OLD CHILD

¹City Children's Hospital № 1, St. Petersburg (chief doctor Prof. A.V. Kagan MD);

²North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov (Rector prof. O.G. Khurtsilava MD);

³St. Petersburg State Pediatric Medical University (Rector prof. D.O. Ivanov MD), Russia

The article presents observation of successful surgical treatment of Ebstein's anomaly extreme form in an infant. Initially, the primary disease was complicated by a total failure of tricuspid valve, severe hypoxemia, and right heart chambers thrombosis. Despite the severity of the initial state and disease unfavorable anatomical form, cone reconstruction surgery allowed to normalize right ventricle volume and tricuspid valve obturator function without violating pump contractile function and cardiac conduction system.

Keywords: congenital heart disease, Ebstein's anomaly, cone reconstruction.

Quote: R.R. Movsesyan, V.A. Bolsunovskiy, A.V. Bolsunovskiy, A.L. Tsytko, D.R. Yamgurov. Successful correction of Ebstein's anomaly critical form complicated by thrombosis of the right ventricle in 10 month-old child. *Pediatrics*. 2017; 96 (1): 206–208.

Частота выявления аномалии Эбштейна составляет 0,03:1000 новорожденных, 0,04% среди всех

врожденных пороков сердца (ВПС). Выраженная недостаточность трикуспидального клапана (ТК)

Контактная информация:

Мовсесян Рубен Рудольфович – д.м.н., проф., зав. отделением кардиохирургии ДГБ № 1 Санкт-Петербурга, проф. каф. педиатрии и детской кардиологии СЗГМУ им. И.И. Мечникова, главный детский кардиохирург Комитета по здравоохранению Санкт-Петербурга
Адрес: Россия, 198205, г. Санкт-Петербург, ул. Авангардная, 14
Тел.: (921) 597-22-20, E-mail: movses@bk.ru
Статья поступила 29.04.16, принята к печати 20.12.16.

Contact Information:

Movsesyan Ruben Rudolfovich – MD., prof., Head of Cardiac Surgery Department, City Children's Hospital № 1; prof. of Pediatrics and Pediatric Cardiology Department, North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, prof. of Russian Academy of Sciences, Chief of Pediatric Cardiac Surgery of St. Petersburg Health Committee
Address: Russia, 198205, St. Petersburg, Avangardnaya str., 14
Tel.: (921) 597-22-20, E-mail: movses@bk.ru
Received on Apr. 29, 2016, submitted for publication on Dec. 20, 2016

на поздних сроках внутриутробного периода может привести к развитию тяжелой сердечной недостаточности (СН), анasarки плода и даже его гибели. В постнатальном периоде прогноз также определяется степенью дисфункции ТК, и степенью атриализации правого желудочка (ПЖ). Все пациенты с критической формой порока, что составляет примерно 25% от общего числа пациентов, погибают в течение первого месяца жизни, а выживаемость до первого полугодия составляет не более 40% [1–3]. Наиболее частой причиной смерти у неоперированных больных становятся постепенно прогрессирующая СН по «правому» типу и нарушения ритма сердца. Единственным методом лечения аномалии Эбштейна является хирургическая коррекция порока с максимально возможным восстановлением запирающей функции ТК и анатомии ПЖ сердца. В настоящее время наиболее распространенным методом хирургического лечения данной патологии с 2007 г. является «конусная реконструкция» собственными тканями клапана, предложенная Joseph A. Dearani и Jose Pedro da Silva [4]. Операция приводит к наиболее существенному анатомическому восстановлению функции ТК и ПЖ в целом. «Конусная реконструкция» предполагает значительное хирургическое воздействие на ткани сердца с глобальной реконструкцией геометрии всех правых отделов сердца. Эффективность хирургической коррекции напрямую зависит от анатомии порока и исходного состояния пациента. Как правило, операции носят плановый характер. Однако в некоторых ситуациях, в особенности у пациентов раннего возраста при критической форме недостаточности ТК коррекция порока может носить экстренный характер. Особый интерес при оценке эффективности «конусной реконструкции» представляют результаты лечения пациентов раннего возраста с исходно выраженным дефицитом тканей ТК и выраженной атриализацией ПЖ.

В работе мы приводим клиническое наблюдение успешной «конусной реконструкции» критической формы аномалии Эбштейна, осложнившейся тромбозом атриализованной полости ПЖ, у ребенка 10 месяцев с синдромом Дауна. Анатомия порока характеризовалась практически полным отсутствием хордального аппарата ТК и выраженным нарушением деламициации не только задней и септальных створок, но и передней створки ТК. Особенностью течения заболевания явилось редкое сочетание выраженной гипоксемии и образования тромба в атриализованной полости ПЖ.

Ребенок поступил в кардиохирургическое ДГБ № 1 г. Санкт-Петербурга 3 октября 2015 г. в экстренном порядке с жалобами на нарастающую петехиальную сыпь по всему телу в течение последних 7 дней накануне госпитализации. Из анамнеза жизни известно, ребенок от I протекавшей без особенностей беременности. Антенатально заподозрен синдром Дауна и аномалия Эбштейна. Роды на 37-й неделе беременности естественным путем. После рождения подтвержден синдром Дауна и ВПС – аномалия Эбштейна, большой дефект межпредсердной перегородки и небольшой мышечный дефект межжелудочковой перегородки. Ребенок регулярно наблюдался участковым педиатром и кардиологом ДГБ № 1. Развивался по возра-

сту. При поступлении в клиническом анализе крови субтромбоцитопения – $123 \cdot 10^9/\text{л}$, выраженная полицитемия: эритроциты $7,95 \cdot 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин 232 г/л, гематокрит 64,8%. Насыщение артериальной крови кислородом 60–70%. На ЭКГ данных за синдром WPW не выявлено, ритм синусовый, нарушения реполяризации ПЖ. Данных за инфекционный процесс не получено. По результатам ультразвукового исследования сердца подтверждено выраженное смещение места прикрепления подвижных частей створок ТК к верхушке ПЖ, тотальная трикуспидальная регургитация и значительная атриализация ПЖ. Выраженный право-левый сброс на дефекте межпредсердной перегородки со сниженной интенсивностью контрастирования сосудов малого круга кровообращения и застоем контраста в них. По данным зондирования полостей сердца плода давление в легочной артерии 17/14 (16) мм рт. ст., насыщение крови кислородом – 32%, в аорте – 55/35 (41) мм рт. ст., насыщение крови кислородом – 60%. $Q_p=0,28$ л/мин, $Q_s=0,56$ л/мин, $Q_p/Q_s=0,5/1$. Полость ПЖ резко уменьшена до 21x30 мм, отмечаются выраженная атриализация полости ПЖ и дилатация фиброзного кольца ТК до 27 мм. Положительный симптом «двух зарубок» правее первой «зарубки», контрастируется полость, соответствующая правому предсердию, уровень первой «зарубки» соответствует предсердно-желудочковой борозде и истинному фиброзному кольцу ТК. Между «зарубками» располагается большая атриализованная часть ПЖ, характеризующаяся парадоксальной пульсацией (рис. 1). В связи с прогрессированием признаков СН на фоне тотальной недостаточности ТК и артериальной гипоксемии было принято решение о проведении хирургической коррекции порока незамедлительно. Операция была выполнена 12.10.2015 (хирург – проф. Р.Р. Мовсесян). Операция по принятой в ДГБ № 1 методике в условиях искусственного

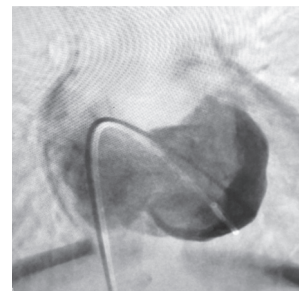


Рис. 1. Вентрикулография ПЖ до операции (контрастирована зона атриализации ПЖ).

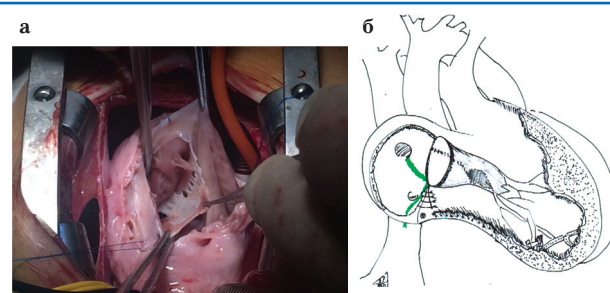


Рис. 2. Интраоперационная картина (а) и схема выполнения «конусной реконструкции» (б). а – момент операции с отсечением от стенки ПЖ передней створки ТК; б – схема выполнения «конусной реконструкции».

кровообращения (145 мин), гипотермии 300 (rectum) и однократной кардиоплегии «Кутодиолом» (115 мин пережатия аорты). На операции выявлена критическая форма данной аномалии: отсутствие тканей септальной створки, полное сращения тканей задней створки с эндокардом ПЖ, выраженная атриализация ПЖ. Передняя створка имеет дефицит тканей и так же в значительной степени приращена к эндокарду ПЖ. На всей поверхности атриализованной части ПЖ до выводного отдела пристеночно располагается организовавшийся белый тромб размером 1,5x5,5 см. Тромб иссечен от стенки атриализованной полости. Передняя и задняя створки отсепарованы максимально ножницами до основания, от стенки ПЖ до верхушки с полным отсечением передней створки от фиброзного кольца (рис. 2). Выполнены вертикальная пластика атриализованной части ПЖ обвивным швом и формирование нового фиброзного кольца двумя обвивными швами. Хордальный аппарат створок создан путем рассечения дистальной части отсепарованных тканей створок на $\frac{1}{3}$ длины створок. Сформированный конус из отсеченных створок клапана развернут и фиксирован к кольцу ТК обвивным швом (рис. 2). Водная проба без признаков регургитации. Дефект межпредсердной перегородки закрыт заплаткой из перикарда. Небольшой мышечный дефект межжелудочковой перегородки ушит. На контрольном чрезпищеводном ультразвуковом исследовании выявлен ламинарный кровоток через вновь сформированный ТК без регургитации. Операция закончена на фоне стабильной гемодинамики, синусового ритма, насыщения артериальной крови кислородом 100% без инотропной поддержки. Послеоперационный период протекал без особенностей. Ребенок экстубирован на 3-и сутки после операции. На 7-е сутки ребенок перевод в отделение и на 12-е выписан из стационара без признаков СН, без медикаментозной терапии. На ультразвуковом исследовании через 3 месяца после операции на ТК регургитация отсутствует, трансклапанный градиент 10 мм рт. ст. (рис. 3).

До настоящего времени существует общепринятое положение о необходимости выполнения оперативного лечения при аномалии Эбштейна только при появлении признаков декомпенсации СН, вызванной нарушениями кровообращения. Возникновение осложнения в виде петехиальной сыпи является крайне редким. В данном случае диспансерное педиатрическое наблюдение следовало общепринятому положению о целесообразности лечения аномалии Эбштейна в старшем возрасте и только благодаря правильной интерпретации участковым педиатром возникших осложнений послужило поводом неотложной госпитализации в стационар. Тромбоцитопеническая пурпура

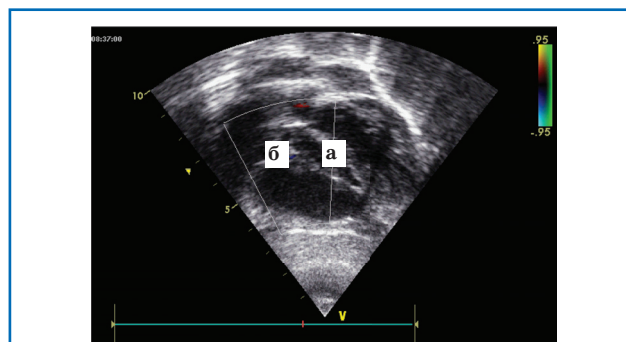


Рис. 3. Контрольное ЭХОКГ-исследование через 3 месяца после операции.
а – ПЖ, б – ТК.

была следствием не специфических изменений свертывающей системы крови в виде снижения концентрации фибриногена до 1,78 г/л и тромбоцитопении до $77 \cdot 10^9$ г/л на фоне нарушений гемодинамики и полицитемического синдрома. Выявление тромба в верхушке ПЖ было операционной находкой и связано с нарушением свертывающей системы крови и нарушением характера внутрисердечной гемодинамики на фоне выраженной атриализации ПЖ. В литературе есть единичные описания образования тромба в полости ПЖ при данной патологии [5, 6]. Эти данные свидетельствуют о риске развития жизнеугрожающих осложнений у пациентов с аномалией Эбштейна, что существенно меняет наши представления о сроках и показаниях для выполнения операции, позволяющей выполнить анатомическую коррекцию ВПС. В описанном нами наблюдении было принято решение о выполнении неотложного оперативного лечения, которое противоречит принятому подходу в лечении данной патологии, с рекомендацией выполнения коррекции порока в более старшем возрасте.

Выполненная радикальная коррекция ВПС и отсутствие синтетических материалов при реконструкции ТК позволили полностью отменить препараты, влияющие на свертывающую систему крови, при выписке пациента.

«Конусная реконструкция» может являться эффективным методом хирургического лечения аномалии Эбштейна, даже при критических формах заболевания у пациентов грудного возраста. При успешном восстановлении объема ПЖ сердца при критической форме аномалии Эбштейна, можно добиться хороших результатов, без использования принципа полуторжелезудочковой коррекции. В связи с появлением операции конусной реконструкции необходимо пересмотреть отношение к грудному возрасту как противопоказанию к хирургическому лечению аномалии Эбштейна.

Конфликт интересов: исследование никем не спонсировалось, конфликта интересов нет.

Литература

1. Correa-Villasenor A, Ferencz C, Neill CA, Wilson PD, Boughman JA, for the Baltimore-Washington Infant Study Group. Ebstein's malformation of the tricuspid valve: genetic and environmental factors. *Teratology*. 1994; 50: 137–147.
2. Frescura C, Angelini A, Daliento L, Thiene G. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2000; 48: 203–208.
3. Edwards WD. Embryology and pathologic features of Ebstein's anomaly. *Prog. Pediatr. Cardiol.* 1993; 2: 5–15.
4. Joseph A, Dearani, Sameh M, Said, Harold M, Burkhardt, Roxann B, Pike, Patrick W, O'Leary, Frank Cetta, Strategies for Tricuspid Re-Repair in Ebstein Malformation Using the Cone Technique *Ann. Thorac. Surg.* 2013; 96: 202–210.
5. Kardos M. Detection of right ventricle thrombosis in patient with Ebstein anomaly of tricuspid valve after Fontan procedure by CT. *Journal of Cardiovascular Computed Tomography*. 2014; 8 (3): 248–249.
6. Prakash Kumara, B, Gaurav Singhala, Santosh Kumar Sinhaa, Umeshwar Pandeya, Ramesh Thakura, Chandra Mohan. Ebstein Anomaly With Right Atrial Clot Varmaa. *Cardiol. Res.* 2015; 6 (4–5): 319–323.