

DOI: 10.26693/jmbs05.02.091

УДК 611.14:617-047.44

Иманов Е.¹, Труба Я. П.¹, Плиска О. І.²,
Слобода А.¹, Лазоршинець В. В.¹

АНАЛІЗ РЕЗУЛЬТАТІВ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ТАДЛВ

¹ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М. Амосова НАМН України»,
Київ, Україна²Національний педагогічний університет ім. М. П. Драгоманова, Київ, Україна

plys2005@ukr.net

Метою роботи був аналіз результатів хірургічного лікування тотального аномального дренажу легеневих вен в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії НАМН України» за період з 2007 по 2019 рр. Всього прооперовано 34 пацієнтів: з них 15 жіночої (44,1%) та 19 (55,8%) чоловічої статі. Один з них – чоловічої статі, повторно – двічі. Тобто проведено 36 оперативних втручань. Середній вік пацієнтів склав 109,3±101,4 днів (від 2 до 505 днів), маса – 4,01±1,1 кг. У 17 пацієнтів вада діагностована пренатально та підтверджена ЕхоКГ одразу після народження, в 10 випадках – при народженні. 31 пацієнтам точний анатомічний діагноз встановлено тільки на основі ЕхоКГ. У 14,2% (5) пацієнтів була супракардіальна форма аномалії, 57,1% (20) – інтракардіальна, 17,1% (6) пацієнтів – інфракардіальна і у 11,4% (4) – змішана. 100% легенева гіпертензія спостерігалася в 57,1% (20) випадків.

У всіх випадках проведена радикальна корекція тотального аномального дренажу легеневих вен, в 4-х випадках оперативне втручання було доповнено процедурою Рашкінда. Після оперативного втручання з 34 пацієнтів 32 (94,1%) були виписані. Таким чином, летальність склала 5,9%. В одному випадку через 6 місяців проведена репластика тотального аномального дренажу легеневих вен і ще через 2 місяці – радикальна корекція. Після повторних оперативних втручань у пацієнта спостерігалось покращення стану, і він був виписаний з клініки в задовільному стані.

Причинами смерті серед пацієнтів були: прогресуюча серцева недостатність (n=1), яка була наслідком малих розмірів лівого шлуночка, один пацієнт помер на висоті легеневих гіпертензивних кризів, зумовлених підвищеною реактивністю легеневого судинного русла в ранньому післяопераційному періоді.

Незважаючи на високу летальність, подібні оперативні втручання необхідно виконувати, оскільки це єдиний шанс на порятунок цих пацієнтів та продовження їхнього життя, та можливість підготу-

вати їх до наступних хірургічних операцій. Також необхідно відмітити, що летальність постійно зменшується.

Ключові слова: радикальна корекція, легеневі вени, рестеноз, тотальний аномальний дренаж.

Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами. Дана робота є частиною НДР «Розробити та організувати систему надання екстреної та невідкладної кардіохірургічної допомоги пацієнтам з критичними вродженими вадами серця», № державної реєстрації 0118U001089.

Вступ. Тотальний аномальний дренаж легеневих вен (ТАДЛВ) – критична ціанотична вада серця зі збагаченим легневим кровотоком [1], яка зустрічається в 6-8 випадках на 1000 дітей [1, 2]. Для вади характерна відсутність сполучення між легневими венами (ЛВ) і лівим передсердям (ЛП) в поєднанні з збереженням ембріональних комунікацій між системами ЛВ і системними венами. Вада характеризується значним анатомічним поліморфізмом, гемодинамічними розладами та клінічними проявами захворювання. У випадку обструкції відтоку крові з ЛВ пацієнти завжди потребують невідкладного хірургічного втручання, так як у цьому випадку її перебіг вкрай несприятливий: більше 50% дітей помирають протягом перших 3-х місяців життя, а 80% – до завершення першого року життя [3]. Перспективи даної категорії пацієнтів залежать не тільки від хірургічного лікування, але і від ранньої діагностики вади для вчасного надання високоспеціалізованої хірургічної допомоги. Рання діагностика ТАДЛВ все ще залишається уразливим місцем внаслідок неможливості ехокардіографічно оцінити анатомічну картину та ступінь обструкції відтоку з ЛВ, а ангіографія є спірною внаслідок великої кількості потенційних ускладнень. Таким чином, в хірургічному лікуванні даної вродженої вади серця (ВВС) все ще залишається багато білих плям.

З наведеного вище **метою** даної **роботи** був аналіз результатів хірургічного лікування ТАДЛВ в ДУ «Національний інститут серцево-судинної

хірургії ім. М. М. Амосова НАМН України» (ДУНІСССХ).

Матеріал та методи дослідження. Лікування даної ВВС в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України» за період з 2007 року по 2019 отримали 34 пацієнта. З них 15 жіночої (44,1%) та 19 (55,8%) чоловічої статі. Один з них – чоловічої статі, повторно – двічі. Критерієм відбору до критичної вади був повний тотальний аномальний дренаж ЛВ, вимагаючий екстреного хірургічного лікування. Тобто проведено всього 36 оперативних втручань. На день операції середній вік пацієнтів склав $109,3 \pm 101,4$ днів, відповідно маса у середньому $4,01 \pm 1,1$ кг. У 17 пацієнтів вада була діагностована пренатально та підтверджена ехокардіографічно (ЕхоКГ) одразу після народження, в 10 випадках – при народженні, що дозволило одразу доставити пацієнтів у ДУНІСССХ для надання висококваліфікованої медичної допомоги.

Дослідження виконані з дотриманням основних положень «Правил етичних принципів проведення наукових медичних досліджень за участю людини», затверджених Гельсінською декларацією (1964-2013 рр.), ICH GCP (1996 р.), Директиви ЄЕС № 609 (від 24.11.1986 р.), наказів МОЗ України № 690 від 23.09.2009 р., № 944 від 14.12.2009 р., № 616 від 03.08.2012 р. Батьки кожного пацієнта або їхні законні представники підписували інформовану згоду на участь у дослідженні, і вжиті всі заходи для забезпечення анонімності пацієнтів.

Діагноз ТАДЛВ, з врахуванням форми, визначали на основі результатів клінічного обстеження та ЕхоКГ. З метою уточнення діагнозу 4 пацієнтам проведено катетеризацію порожнин серця з ангіокардіографією. Первинній діагностиці вади сприяла рентгендіагностика, особливо при I, III і IV типах та вказана ЕхоКГ, контрастна МСКТ/магнітно-резонансна томографія (МРТ), які верифікували як анатомічний варіант вади, так і топіку дренажу ЛВ (безпосереднє впадіння роздільними устями в ПП/системні вени, або дренажем через загальний венозний колектор) [4, 5, 6, 7, 8, 9, 10].

У частини пацієнтів спостерігались доопераційні ускладнення: жовтяниця новонародженого, ентероколіт, нориця прямої кишки, вроджена пневмонія – 2 випадки (в одному випадку супроводжувалась сепсисом), ішемічно-гіпоксемічна енцефалопатія – 3 випадки, псевдокіста судинних сплетінь на рівні задніх рогів, кіста головного мозку. В одному випадку спостерігалась генетична патологія – синдром Шерешевського-Тернера. Усе це ускладнювало майбутні хірургічні втручання.

Слід зазначити, що 31 пацієнтам точний анатомічний діагноз встановлено тільки на основі ЕхоКГ.

Це дозволило уникнути проведення ангіокардіографії, яка має суттєвий негативний вплив на стан пацієнтів у доопераційному періоді. Було встановлено, що у 5 пацієнтів (14,2%) була супракардіальна форма аномалії, у 20 (57,1%) – інтракардіальна форма, у 6 (17,1%) пацієнтів – інфракардіальна, і у 4 (11,4%) – змішана. ЕхоКГ виявила, що 100% легенева гіпертензія спостерігалась в 20 випадках (57,1%). Електрокардіографічно в усіх пацієнтів спостерігались ознаки перевантаження правих відділів серця. Також спостерігався характерний нормальний рівень артеріального тиску при низьких показниках серцевого індексу. З метою профілактики та корекції синдрому низького серцевого викиду в доопераційному періоді всім пацієнтам призначали діуретичну терапію фуросемідом (4 мг/кг/добу), а також інотропну підтримку за потреби (добутамін 2-5 мкг/кг/хв).

Результати дослідження. В усіх випадках була проведена радикальна корекція ТАДЛВ. Радикальна корекція ТАДЛВ (РКТАДЛВ) проводилась після стабілізації стану пацієнтів. Проводилась серединна стернотомія, підключення апарату штучного кровотоку. Надалі накладали анастомоз між ЛП та колектором легеневих вен, проводили закриття дефекту міжпередсердної перегородки та виконували перев'язку патологічного сполучення колектора ЛВ з судинами венозної системи. Крім того, в 4-х випадках подібне оперативне втручання було доповнено процедурою Рашкінда [11], яка іноді проводиться як екстрений варіант для розширення дефекту при зондуванні в якості першого, життєвонебезпечного етапу, який дозволяє дещо відстрочити основне втручання.

Після оперативного втручання з 34 пацієнтів 32 (94,1%) були виписані у відповідні стаціонарні клініки для продовження лікування. Таким чином летальність склала 5,9%. Відмінність з такими інших авторів [12, 13, 14] обумовлена малою вибіркою в наших дослідженнях.

В одному випадку через 6 місяців проведена репластика ТАДЛВ і ще через 2 місяці – РКТАДЛВ. Після повторних оперативних втручань у пацієнта спостерігалось покращення, і він був виписаний з клініки в задовільному стані.

У процесі виконання оперативного втручання спостерігались ускладнення (гемоліз – 1 випадок, набряк легень – 1 випадок, пневмоторакс – 1 випадок, перфорація підключичної артерії - 1 випадок, парез лівого купола діафрагми – 1 випадок, гостра серцева недостатність (СН) – 4 випадки), які надалі перейшли в післяопераційні: гостра шлуночкова недостатність, гостра СН – 3 випадки, дихальна недостатність – 1 випадок, синдром малого викиду з нирковою недостатністю – 1 випадок, пневмоторакс –

1 випадок, гемоліз – 1 випадок, ателектаз лівої легені – 1 випадок, суправентрикулярна тахікардія – 2 випадки, тріпотіння передсердь – 1 випадок. Надалі частина з них прогресували і стали причинами летальних випадків. Тобто в післяопераційному періоді померло 2 (5,8%) пацієнти. Причинами смерті серед пацієнтів були: прогресуюча серцева недостатність (n=1), яка була наслідком малих розмірів лівого шлуночка, один пацієнт помер на висоті легеневої гіпертензивних кризів, зумовлених підвищеною реактивністю легеневого судинного русла в ранньому післяопераційному періоді. Таким чином, в цілому вони співпадали з подібними в інших дослідженнях [15, 16].

Аналіз та обговорення отриманих результатів. ТАДЛВ, крім виражених порушень гемодинаміки, характеризується ще й різким пригніченням фізіологічних функцій інших органів і систем та, як наслідок, їх недокровопостачання, що є причиною стрімкого погіршення функціонального стану таких пацієнтів і їх неминучої смерті у відсутності оперативного втручання. Тому всілякі зволікання в наданні екстреної хірургічної допомоги таким пацієнтам викликають прогресування СН та недостатність інших органів і систем (хибне коло замкнулося), навіть до *exitus letalis*. Це обумовлено тим, що всі чотири легеневі вени від обох легень з'єднуються в один широкий посудину-колектор. Цей колектор окисненої в легенях артеріальної крові не зростається з ЛП (як в нормі), а з'єднується з венозною системою організму, зазвичай через велику вену. Тобто артеріальна кров, минаючи серце, потрапляє у великі вени і в праве передсердя. Надалі, пройшовши через дефект міжпередсердної перегородки, вона опиниться в ЛП, і далі здійснює звичайний шлях по великому колу кровообігу. Таким чином, уся кров з великого і малого кола кровообігу надходить у праве передсердя, викликаючи об'ємне перевантаження правих відділів серця. Далі основна частина крові надходить в легенева русла, створюючи значну легенева гіперволемію. Менша частина змішаної венозної-артеріальної крові через міжпередсердне сполучення скидається в ЛП і прямує у велике коло кровообігу. Так як приплив крові до лівого шлуночка обмежує діаметр міжпередсердного сполучення, часто виникає синдром низького серцевого викиду. Крім того, як вказувалось вище, є системна гіпоксемія, так як в аорту потрапляє змішана артеріовенозна кров [12, 13]. Таким чином, обов'язковий компонент аномалії – міжпередсердне сполучення. При цьому праві відділи серця і легенева артерія розширені; ліві відділи серця, як правило, зменшені через низький кровоток через них. Стенози ЛВ можна відзначити при будь-якому типі дренажу.

У внутрішньоутробному періоді дана вада не має великого гемодинамічного значення, так як легеневий кровоток мінімальний, оксигенація системної крові не порушена, а правий шлуночок в нормі відіграє провідну роль. Проблеми виникають у випадках обструкції ЛВ або їх колектора, що призводить до внутрішньоутробного формування високої легеневої гіпертензії, а в деяких випадках – до водянки і загибелі плоду. В постнатальному періоді у більшості дітей розвивається критичний стан, що приводить до смерті – 33% з них на 1-му місяці життя. До 6 міс доживають в середньому 55%. У подальшому ймовірність загибелі знижується, 50% хворих досягають 15 років [16, 17, 18]. У цілому наші дані співпадають з даними інших дослідників.

Діти з цією вадою народжуються доношеними, а серце певний час справляється з такою ситуацією. Проте цей час може бути дуже коротким, і залежить від анатомії даної вади. Так життя дитини залежить: від величини міжпередсердного сполучення – чим воно менше, тим важче артеріальній крові потрапити за призначенням у ліву половину серця; в цій лівій половині серця значна частина крові – просто венозна, тобто неокиснена, і вона знову нагнітається у велике коло. В результаті у дитини в артеріях починає циркулювати змішана кров: частково артеріальна, частково венозна. Остання надає синій колір шкірі, а особливо – кінчикам пальців, синюшний колір – губам, слизовій оболонці рота. Виникає гіпоксемія. При повному аномальному дренажі ціаноз може бути не дуже виражений, але він є, і це, як правило, стає помітним незабаром після народження. У більшій частині випадків стан дітей з повним аномальним дренажем ЛВ виявляється «критичним» з самого початку життя. Якщо нічого не робити, то вони загинуть вже через кілька днів або місяців [12, 13].

При тотальному (повному) аномальному дренажі ЛВ всі ЛВ з'єднуються з правим передсердям або його венозними притоками. Жодна з них не впадає в ЛП. Таким чином, наявність міжпередсердного сполучення обов'язкове для потрапляння крові, в тому числі оксигенованої, в системний кровоток. Частота вади становить 0,06 на 1000 живонароджених, близько 1,5% - серед усіх ВВС, близько 1,5% - серед критичних ВВС [19, 20, 21].

Найбільш поширена класифікація пороку запропонована Darling і співавт. [22]:

- Тип I – аномальний дренаж на супракардіальному рівні (в персистуючу ліву верхню порожнисту вену або в праву верхню порожнисту вену). Зустрічається найбільш часто (50% всіх випадків).
- Тип II – аномальний дренаж на кардіальному рівні (в праве передсердя або в коронарний синус), 20% випадків.

- Тип III – аномальний дренаж на інфракардіальному рівні, нижче діафрагми (в нижню порожнисту вену, портальну вену, печінкові вени, венозну протоку). Становить 20% випадків. Інфракардіальний тип має найбільш важкий перебіг, більшість хворих без операції гинуть в перші 2 міс життя.
- Тип IV – змішана форма, що включає попередні варіанти. Припадає близько 10%.

Сучасне хірургічне лікування дає цілком обнадійливі результати. Операція досить складна, виконується на відкритому серці, і полягає в тому, що загальний колектор легеневих вен зшивається з ЛП, а отвір у міжпередсердній перегородці закривається латкою. Таким чином відновлюється нормальний кровообіг за двома розділеним колам. Віддалені результати операції також досить позитивні – адже основна вада усунута. Однак діти повинні бути під наглядом кардіологів, тому що можливі ускладнення у вигляді порушень ритму або звуження легеневих вен в місцях накладання швів (це відбувається через те, що серце, яке перенесло таку велику і складну операцію, продовжує рости). При цьому хірургічне втручання показано всім дітям з даною ВВС. Термін втручання залежить від ступеня гемодинамічних порушень. При обструкції

відтоку операцію проводять одразу після встановлення діагнозу. В інших випадках оптимальний вік для оперативного втручання – 2-6 міс. Вид операції варіює залежно від типу дренажу, проте загальна мета – перенаправлення потоку крові в ЛП. Крім того, необхідно усунути стенози ЛВ і колектора, що багато в чому визначає хороший післяопераційний результат. Також необхідно врахувати, що ТАДЛВ є однією з найбільш складних вроджених патологій серця і магістральних судин [12, 13]. Частота післяопераційних рестенозів ЛВ складає 17-41% [16, 17, 23], потребуючих повторного втручання в перший рік після корекції у 14,4% пацієнтів [24].

Висновки. Незважаючи на високу летальність, подібні оперативні втручання необхідно виконувати, оскільки це єдиний шанс на порятунок цих пацієнтів та продовження їхнього життя, можливість підготувати їх до наступних хірургічних операцій. З вдосконаленням методів діагностики та техніки оперативних втручань летальність постійно зменшується.

Перспективи подальших досліджень. У подальшому планується розробка нових методів діагностики та лікування критичних вад серця, зокрема ТАДЛВ.

References

1. Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, Giannico S, Brancaccio G, Mazzera E, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long term appraisal with evolving technical soluti? *Ons Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 22: 184-91. PMID: 12142183. DOI: 10.1016/s1010-7940(02)00247-6
2. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, et al. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Morphology and Outcome From an International Population-Based Study. *Circulation.* 2010; 122: 2718- 26. PMID: 21135364. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.940825
3. Noori NM, Meraji M, Motamedi MH, et al. Surgical Outcome for Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Children. *Iranian Heart Journal.* 2001; 2(2): 15-8.
4. Jian XH, Huang J, Ding Y, Xiao XJ, Wu M, Chen JM, et al. Surgical Outcome of Isolated Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Adults: A 14-Year Experience. *J Card Surg.* 2012; 27(6): 736-9. PMID: 23046109. DOI: 10.1111/jocs.12006
5. Modi A, Vohra HA, Brown I, Langley SM. Successful surgical correction of total anomalous pulmonary venous drainage in the sixth decade. *Ann Thorac Surg.* 2008; 86(5): 1684-6. PMID: 19049779. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2008.04.091
6. Ogawa M, Nakagawa M, Hara M, Ito M, Goto T, Ohte N, et al. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in a 64-Year-Old Man: A Case Report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2013; 19: 46-8. PMID: 23485632. DOI: 10.5761/atcs.cr.11.01763
7. Shin DH, Park HE, Choi SI, Park KH, Choi JY, Cho GY. Atrial Septal Defect With Total Anomalous Pulmonary Venous Return in an Adult. *Circulation.* 2011; 123: e612-3. PMID: 21632513. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.986752
8. Wu FM, Emani SM, Landzberg MJ, Valente AM. Rare case of undiagnosed supracardiac total anomalous pulmonary venous return in an adult. *Circulation.* 2014; 130(14): 1205-7. PMID: 25266862. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.008013
9. Abdel Razek AAK, Al-Marsafawy H, Elmansy M, El-Latif MA, Sobh D. Computed Tomography Angiography and Magnetic Resonance Angiography of Congenital Anomalies of Pulmonary Veins. *J Comput Assist Tomogr.* 2019 May/Jun; 43(3): 399-405. PMID: 31082945. DOI: 10.1097/RCT.0000000000000857
10. Pandey NN, Sharma A, Jagia P. Imaging of anomalous pulmonary venous connections by multidetector CT angiography using third-generation dual source CT scanner. *Br J Radiol.* 2018; Dec; 91(1092): 357-65. PMID: 30004806. PMID: PMC6319858. DOI: 10.1259/bjr.20180298
11. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA.* 1966; 196: 991-2. PMID: 4160716

12. Yemets IM. Totalnyy anomalnyy drenazh legenevykh ven: rezultaty khirurgichnogo likuvannya [Total anomalous drainage of the pulmonary veins: results of surgical treatment]. *Khirurgiya dytyachogo viku*. 2012; 3: 19-24. [Ukrainian]
13. Abdulaev FZ, Bagyrova YM, Kazymadze ND, y dr. Korrektsiya totalnogo anomalnogo drenazha legochnykh ven u vzroslykh bolnykh [Correction of total abnormal pulmonary vein drainage in adult patients]. *Kardyyologyya y serdechno-sosudystaya khyrurgyya*. 2015; 6: 74-9.
14. Lee Y, Cho JY, Kwon OY, Jang WS. Outcomes of Surgery for Total Anomalous Pulmonary Venous Return without Total Circulatory Arrest. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*. 2016; 49: 337-43. DOI: 10.5090/kjtcs.2016.49.5.337
15. Korbmacher B, Büttgen S, Schulte HD, Hoffmann M, Krogmann ON, Rammos S, et al. Long-term results after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Thorac Cardiovasc Surgeon*. 2001; 49(2): 101-6. PMID: 11339445. DOI: 10.1055/s-2001-11706
16. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, et al. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Morphology and Outcome From an International Population-Based Study. *Circulation*. 2010; 122: 2718-26. PMID: 21135364. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.940825
17. Fu CM, Wang JK, Lu CW, Chiu SN, Lin MT, Chen CA, et al. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: 15 Years' Experience of a Tertiary Care Center in Taiwan. *Pediatrics and Neonatology*. 2012; 53: 164-70. PMID: 22770104. DOI: 10.1016/j.pedneo.2012.04.002
18. Kanter KR. Surgical Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2006; 9: 40-4. PMID: 16638546. DOI: 10.1053/j.pcsu.2006.02.015
19. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Total anomalous pulmonary venous connection. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, Eds. *Cardiac Surgery*. Fourth Edition. Saunders; 2013. p. 1182-208.
20. Shi G, Zhu Z, Chen J, Ou Y, Hong H, Nie Z, et al. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection, the current management strategies in a pediatric cohort of 768 patients. *Circulation*. 2017; 135: 48–58. PMID: 27881562. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.023889
21. Tarui T, Watanabe G, Kiuchi R, Tomita S, Ohtake H, Yoshizumi K. Surgical Repair for the Treatment of Pulmonary Vein Stenosis After Radiofrequency Ablation. *Ann Thorac Surg*. 2017; 104(3): e253–e254. PMID: 28838520. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2017.03.071
22. Craig JM, Darling RC, Rothney WB. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart; report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest*. 1957; 6(1): 44-64. PMID: 13386206
23. Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, Coles JG, Williams WG, Caldarone CA, et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation*. 2007; 115(12): 1591-8. PMID: 17353446. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.635441
24. Ley S, Lay-Zaporozhan J. *Congenital heart diseases in adult. Imagination and diagnosis*. Springer; 2016. p. 49.

УДК 611.14:617-047.44

АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ТАДЛВ

Иманов Э., Труба Я. П., Плипка А. И., Слобода А., Лазоршинец В. В.

Резюме. Целью работы был анализ результатов хирургического лечения тотального аномального дренажа легочных вен в ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии НАМН Украины» за период 2007-2019 гг. Всего прооперировано 34 пациента: из них 15 женского (44,1%) и 19 (55,8%) мужского пола. Один из них – мужского пола, повторно – дважды. То есть проведено 36 оперативных вмешательств. Средний возраст пациентов составил 109,3±101,4 дней (от 2 до 505 дней), масса – 4,01±1,1 кг. У 17 пациентов порок диагностирован пренатально и подтвержден Эхо-КГ сразу после рождения, в 10 случаях – при рождении. 31 пациенту точный анатомический диагноз установлен только на основании ЭхоКГ. У 5 (14,2%) пациентов была супракардиальная форма аномалии, у 20 (57,1%) – интракардиальная, у 6 (17,1%) пациентов – инфракардиальная, и у 4 (11,4%) – смешанная. 100% легочная гипертензия наблюдалась в 20 (57,1%) случаях.

Результаты исследования. Во всех случаях проведена радикальная коррекция тотального аномального дренажа легочных вен, в 4-х случаях оперативное вмешательство было дополнено процедурой Рашкинда. После оперативного вмешательства из 34 пациентов 26 (94,1%) были выписаны. Таким образом летальность составила 5,9%. В одном случае через 6 месяцев проведена репластика тотального аномального дренажа легочных вен, и еще через 2 месяца – радикальная коррекция тотального аномального дренажа легочных вен. После повторных оперативных вмешательств у пациента наблюдалось улучшение состояния, и он был выписан из клиники в удовлетворительном состоянии.

В послеоперационном периоде умерло 2 (5,9%) пациента. Причинами летальных случаев среди пациентов были: прогрессирующая сердечная недостаточность (n=1) вследствие малых размеров левого желудочка; один пациент умер на высоте легочных гипертензивных кризисов, обусловленных повышенной реактивностью легочного сосудистого русла в раннем послеоперационном периоде.

Висновки. Несмотря на высокую летальность, подобные оперативные вмешательства необходимо выполнять, так как это единственный шанс на спасение этих пациентов и продление их жизни, и возможность подготовки к следующим хирургическим вмешательствам. Также необходимо отметить, что летальность постоянно уменьшается.

Ключевые слова: радикальная коррекция, легочные вены, рестеноз, тотальный аномальный дренаж.

UDC 611.14:617-047.44

Analysis of the Results of Surgical Treatment of TAPVD

Imanov E., Truba Ya. P., Plyska O. I., Sloboda A. O., Lazoryshynets V. V.

Abstract. *The purpose of the study was to analyze the results of surgical treatment of total abnormal pulmonary vein drainage at the National Academy of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences for the period from 2007 to 2019.*

Material and methods. During this period 34 patients were operated at the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery, 15 female (44.1%) and 19 male (55.8%). One man was operated twice. The criterion for selection for critical defect was the total abnormal drainage of the pulmonary veins, requiring emergency surgical treatment. On the whole, 36 operations were performed. On the day of surgery, the average age of the patients was 109.3 ± 101.4 days (from 2 to 505 days), and their average weight was 4.01 ± 1.1 kg. 17 patients had the defect diagnosed prenatally and confirmed by Echo-KG immediately after birth. In 10 cases it was diagnosed at birth, which allowed the immediate delivery to the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences for the provision of highly qualified medical care.

It should be noted that 31 patients had an accurate anatomical diagnosis based on Echocardiography alone. This helped avoid angiocardiology, which had a significant negative impact on the condition of patients in the preoperative period. It was found that in 14.2% (5) patients there was a supracardial form of anomaly, in 57.1% (20) it was an intracardiac form, in 17.1% (6) patients it was infracardial and 11.4% (4) had a mixed form. Echocardiography revealed that 100% of pulmonary hypertension was observed in 57.1% (20) of cases.

Results and discussion. In all cases, surgery was performed to radically correct the total abnormal drainage of the pulmonary veins. In addition, in 4 cases, such a surgery was supplemented by the Rashkind procedure. After surgery, 32 out of 34 patients (94.1%) were discharged to inpatient hospitals for continuing treatment. Thus, the mortality rate was 5.9%. In one case of repeated operative intervention after 6 months, a total anomalous drainage of the pulmonary veins was performed, and after 2 months – RKTAPVD. After repeated surgical interventions, the patient experienced improvement, and he was discharged from the clinic in satisfactory condition.

During surgery, the following complications were observed: hemolysis – 1 case, pulmonary edema – 1 case, pneumothorax – 1 case, perforation of the subclavian artery – 1 case, paresis of the left dome of the diaphragm – 1 case, acute heart failure – 4 cases which transferred into the postoperative complications. They were: acute ventricular failure, acute heart failure – 3 cases, respiratory failure – 1 case, small ejection syndrome with renal failure – 1 case, pneumothorax – 1 case, hemolysis – 1 case, atelectasis left th lung – supraventricular tachycardia – 2 cases, atrial flutter – 1 case. Later they became the cause of fatal cases – in the postoperative period 2 (5.9%) patients died. The causes of death among patients were: progressive heart failure (n=1), which was a consequence of small size of the left ventricle; pulmonary hypertensive crises (n=1), due to increased reactivity of the pulmonary vascular bed in the early postoperative period. There was also a respiratory failure – 1 case; perforation of the left atrium during the Rashkind procedure – 1 case; surgical bleeding – 1; supraventricular tachycardia with development of arrhythmogenic shock – 1, acute heart failure – 3 cases (among them there was 1 left ventricular failure due to myocardial infarction, 1 right ventricular failure due to thrombosis of the pulmonary artery, 1 lower thoracic artery). Thus, the results coincided with similar ones in other studies.

Conclusion. Despite the high lethality, such surgical interventions should be performed, as this is the only chance to save these patients and prolong their life, and to prepare them for the next surgery. It should also be noted that the fatality rate is constantly decreasing.

Keywords: radical correction, pulmonary veins, restenosis, total abnormal drainage.

The authors of this study confirm that the research and publication of the results were not associated with any conflicts regarding commercial or financial relations, relations with organizations and/or individuals who may have been related to the study, and interrelations of coauthors of the article.

Стаття надійшла 28.10.2019 р.

Рекомендована до друку на засіданні редакційної колегії після рецензування