

© Л.Д. СЕМЕНОВА, Т.Г. ЛЕ, О.Л. БОКЕРИЯ, З.Ф. ФАТУЛАЕВ, И.В. ВОЛКОВСКАЯ, Л.А. БОКЕРИЯ, 2021

© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2021

УДК 612.12-007-053-089

DOI: 10.15275/annaritmol.2021.3.2

СЛУЧАЙ УСПЕШНОЙ ОДНОМОМЕНТНОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ У ПАЦИЕНТА С АНОМАЛИЕЙ ЭБШТЕЙНА, МАНИФЕСТИРУЮЩИМ СИНДРОМОМ ВОЛЬФА–ПАРКИНСОНА–УАЙТА И ДЕФЕКТОМ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Тип статьи: клинический случай

Л.Д. Семенова, Т.Г. Ле, О.Л. Бокерия, З.Ф. Фатулаев, И.В. Волковская, Л.А. Бокерия

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (президент – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) Минздрава России, Рублевское ш., 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Семенова Людмила Джашарбековна, врач-кардиолог; orcid.org/0000-0003-0757-3154,
e-mail: sld_87@mail.ru

Ле Татьяна Георгиевна, мл. научн. сотр., сердечно-сосудистый хирург; orcid.org/0000-0001-9523-0172

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, кардиолог; orcid.org/0000-0002-7711-8520

Фатулаев Замик Фахрудинович, вед. научн. сотр., канд. мед. наук, сердечно-сосудистый хирург;
orcid.org/0000-0001-9279-0596

Волковская Ирина Васильевна, зав. отделением, канд. мед. наук, кардиолог

Бокерия Лео Антонович, президент ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, руководитель отделения, академик РАН, сердечно-сосудистый хирург; orcid.org/0000-0002-6180-2619

За последние десятилетия достигнут значительный прогресс в диагностике и хирургическом лечении врожденных пороков сердца. Тем не менее остается целый ряд сложных врожденных пороков сердца, интерес к изучению которых не угасает. Одним из них является аномалия Эбштейна.

Представлен случай успешной коррекции аномалии Эбштейна с протезированием трикуспидального клапана биологическим протезом «БиоЛАБ № 31» с устранением дополнительных предсердно-желудочковых соединений путем электрокоагуляции, с шовной пликацией атриализованной части правого желудочка с внутримышечным введением аутологичных клеток-предшественников CD 133+ в атриализованную часть правого желудочка; ушиванием дефекта межпредсердной перегородки в условиях искусственного кровообращения. Для проведения данной операции требуется хорошая подготовка как самого пациента, так и оперирующего хирурга, что неоднократно выполнено на базе ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева».

Ключевые слова: аномалия Эбштейна, стволовые клетки, правый желудочек

THE CASE OF SUCCESSFUL SIMULTANEOUS SURGICAL CORRECTION IN A PATIENT WITH EBSTEIN'S ANOMALY, MANIFESTING WOLF–PARKINSON–WHITE SYNDROME AND ATRIAL SEPTAL DEFECT

L.D. Semenova, T.G. Le, O.L. Bockeria, Z.F. Fatulaev, I.V. Volkovskaya, L.A. Bockeria

Bakoulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, 121552, Russian Federation

Lyudmila D. Semenova, cardiologist; orcid.org/0000-0003-0757-3154, e-mail: sld_87@mail.ru

Tatyana G. Le, junior researcher, cardiovascular surgeon; orcid.org/0000-0001-9523-0172

Olga L. Bockeria, Dr. Med. Sci., Professor, cardiologist; orcid.org/0000-0002-7711-8520
 Zamik F. Fatulaev, chief researcher, Cand. Med. Sci., cardiovascular surgeon; orcid.org/0000-0001-9279-0596
 Irina V. Volkovskaya, chief department, Cand. Med. Sci., cardiologist
 Leo A. Bockeria, Academician of RAS, cardiovascular surgeon, Prezident, Chief of Department, Professor;
 orcid.org/0000-0002-6180-2619

Over the past decades, significant progress has been made in the diagnosis and surgical treatment of congenital heart defects. Nevertheless, there remains a number of complex congenital heart defects, the interest in the study of which does not fade. One of them is the Ebstein anomaly.

The article presents a case of successful correction of Ebstein's anomaly with tricuspid valve prosthetics with «Biolab №31» biological prosthesis with the elimination of additional atrioventricular connections by electrocoagulation, with suture implication of the atrialized part of the right ventricle with intramuscular injection of autologous CD 133+ progenitor cells into the atrialized part of the right ventricle; suturing of the atrial septal defect in conditions of artificial circulation. This operation requires good preparation of both the patient and the operating surgeon, which has been repeatedly performed on the basis of the Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery.

Keywords: Ebstein's anomaly, stem cells, right ventricle

Введение

За последние десятилетия достигнут значительный прогресс в диагностике и хирургическом лечении врожденных пороков сердца (ВПС). Тем не менее остается целый ряд сложных ВПС, интерес к изучению которых не угасает. Одним из них является аномалия Эбштейна (АЭ), которая до сих пор остается одним из наименее изученных ВПС. К настоящему времени частота его составляет 0,5–1% среди всех ВПС [1–4].

АЭ – врожденный порок сердца, характеризующийся смещением септальной и задней створок трикуспидального клапана (ТК) к верхушке правого желудочка, что приводит к образованию над ними атриализованной части правого желудочка (АЧПЖ), что в свою очередь формирует своеобразие анатомии и гемодинамики малого круга кровообращения [1–4].

Качество жизни, частота осложнений и летальных исходов во многом предопределяются не только гемодинамическими нарушениями при АЭ, но и сопутствующими нарушениями ритма сердца. Известно, что у больных с АЭ часто встречаются аритмии, в основном в виде тахиаритмий, и обычно они связаны с наличием дополнительных путей проведения. При АЭ также выявляются приобретенные формы тахикардии – предсердная эктопическая тахикардия, трепетание предсердий, фибрилляция предсердий, желудочковая тахикардия. Медикаментозная терапия аритмий при АЭ, как правило, малоэффективна. К настоящему времени 80% нарушений ритма сердца могут быть устранены хирургическим путем и с помощью транскатетерной радиочастотной абляции [2].

Целью хирургического лечения АЭ является коррекция всех изменений анатомии, характерных для данного порока. В клинической практике лечения больных с АЭ были предложены различные варианты пластики АЧПЖ. В нашем центре предпочтение отдают методике вертикальной пликация АЧПЖ по А. Carpentier в модификации Л.А. Бокерия как при реконструктивных операциях, так и при протезировании ТК¹ [1–3]. Данная методика позволяет сохранить нормальную высоту правого желудочка (ПЖ) в отличие от других методов пликация.

Впервые в клинической практике в 2003 г. Л.А. Бокерия использовал клеточные технологии у пациентов с АЭ в сочетании с традиционной хирургической коррекцией порока с целью регенерации АЧЖП [1].

Описание клинического случая

Пациентка О., 24 лет, поступила в отделение хирургического лечения интерактивной патологии (ОХЛИП) с диагнозом: Врожденный порок сердца. АЭ. Недостаточность трикуспидального клапана 3-й степени. Дилатация правых отделов сердца. Дефект межпредсердной перегородки. Манифестирующий синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта. Пароксизмальная ортодромная атриовентрикулярная узловая ринтри тахикардия. Дополнительное предсердно-желудочковое соединение (ДПЖС) правой заднесептальной локализации. Недостаточность кровообращения 2А.

¹ Махмудов М.М. Современные аспекты диагностики и хирургического лечения аномалии Эбштейна: Автореф. дис. д-ра мед. наук. М: 1985.

Жалобы на одышку при умеренной физической нагрузке, приступы учащенного сердцебиения до 150 уд/мин, купирующиеся самостоятельно в покое (со слов пациентки).

Из анамнеза: впервые вышеуказанные жалобы появились в 2007 г. При эхокардиографии (ЭхоКГ) впервые выявлен ВПС. Аномалия Эбштейна. Недостаточность ТК 3-й степени. Пациентке было рекомендовано оперативное лечение (по техническим причинам не выполнено). Пациентка обратилась в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ для дообследования и решения вопроса о дальнейшей тактике хирургического лечения. Госпитализирована в ОХЛИП для дообследования и решения вопроса о дальнейшей тактике хирургического лечения.

Электрокардиография (ЭКГ): синусовый ритм с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 78 уд/мин. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Признаки преэкситации.

Эхокардиография: левый желудочек (ЛЖ): конечный диастолический размер (КДР) – 4,3 см, конечный систолический размер (КСР) – 3,0 см, конечный диастолический объем (КДО) – 83 мл, конечный систолический объем (КСО) – 34 мл, ФВ – 59%. ПЖ и правое предсердие значительно расширены. Давление в ПЖ 23 мм рт. ст. Митральный клапан: не изменен. Фиброзное кольцо (ФК) 34 мм. Регургитации не выявлено. Аортальный клапан: трехстворчатый, неизменен. ФК 21 мм. Регургитации не выявлено. Дуга и перешеек без особенностей. ТК: септальная створка смещена к верхушке ПЖ. Передняя створка удлинена. ФК 62 мм. Регургитация 3-й степени. Клапан легочной артерии без особенностей. Межжелудочковая перегородка (МЖП): без особенностей. Межпредсердная перегородка: открытое овальное окно (ООО) 4 мм. Заключение: Аномалия Эбштейна. Недостаточность ТК 3-й степени. Выраженная дилатация правых отделов сердца. ООО 4 мм.

Электрофизиологическое исследование (ЭФИ): Манифестирующий синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта. Пароксизмальная ортодромная АВ-риентри тахикардия. ДПЖС правой заднесептальной локализации.

Магнитно-резонансная томография сердца (МРТ): МР-исследование сердца выполнено по программе SE в T1-ВИ и в режиме динамического сканирования в аксиальной и косых плоскостях и в плоскости выводного тракта ПЖ с толщиной среза 6 мм.

Сердце расположено типично, резко увеличено в размерах (КТИ 65%). МР-сигнал от миокарда однородный. Отмечается наличие жидкости в перикарде до 10 мм по задним отделам ЛЖ и в области верхушки сердца. Правые отделы сердца резко расширены: ПП 89×85 мм, КДР ПЖ – 79 мм, КСР ПЖ – 67 мм, атриализованная часть ПЖ 77×78 мм; ВОПЖ расширен до 32 мм. Отмечается С-образная деформация МЖП с «пролабированием» в полость ПЖ. ЛЖ: КДР ЛЖ 31 мм, КСР ЛЖ 18 мм, КДО ЛЖ 94 мл, КСО ЛЖ 51 мл, ФВ ЛЖ 46%, ЛП: 23×45 мм. Толщина миокарда (ТМ) МЖП 8 мм, ТМ ЗСЛЖ 6 мм. Ствол ЛА 18 мм. Передняя створка прикреплена обычно, удлинена, деформирована. Септальная створка ТК смещена на 40 мм, задняя створка на 55 мм. Отмечается несмыкание створок ТК до 10 мм. ТМ ПЖ 2 мм. Грудная аорта имеет ровные контуры, отмечается однородный сигнал от кровотока в ее просвете. ЛА и ее ветви не расширены.

Заключение: МР-картина может соответствовать аномалии Эбштейна; кардиомегалии.

Рентгенография органов грудной клетки: очаговых и инфильтративных изменений не выявлено.

По инструментальным данным пациентка консультирована академиком РАН Л.А. Бокерия: показано хирургическое лечение в условиях искусственного кровообращения (ИК) (протезирование ТК, устранение дополнительных предсердно-желудочковых соединений путем электрокоагуляции, шовная пликация АЧПЖ с внутримышечным введением аутологических стволовых клеток CD 133+ в атриализованную часть правого желудочка, ушивание дефекта межпредсердной перегородки). Согласие на оперативное лечение от пациентки получено.

Описание операции

Доступ к сердцу осуществлен через срединную стернотомию. Далее проводили продольное вскрытие перикарда, отдельную канюляцию аорты и полых вен (верхняя и нижняя), пережатие аорты, кардиоплегию в корень аорты (раствор “Кустодиол”). ИК проводили по стандартной методике в условиях умеренной гипотермии (26 °С). Было вскрыто правое предсердие. ТК: передняя створка была удлинена и пролабировала в полость правого предсердия. Септальная и задняя створки гипоплазированы, подтянуты в полость ПЖ. Клапан иссечен. Выполнен надрез эндокарда в заднесептальной области с эле-

ктрокоагуляцией краев разреза. Восстановлена целостность эндокарда (операция Сили). Процедура дополнена радиочастотной аблацией правого перешейка. Выполнена шовная пликация АЧПЖ. Внутримышечно введены аутологичные стволовые клетки CD 133+ в АЧПЖ. В позицию ТК имплантирован биологический протез «БиоЛАБ № 31». Двухрядным непрерывным проленовым швом ушит дефект овального окна 10 мм. Ушито правое предсердие. Согревание больной, профилактика воздушной эмболии, деканюляция и окончание ИК. Длительность операции: 4,6 ч. Время ИК 162 мин, время пережатия аорты 74 мин.

Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. На 2-е сутки пациентка в стабильном состоянии переведена в палату интенсивной терапии ОХЛИП. Кардиотоническая поддержка отменена на 3-и сутки после операции. Рана заживала первичным натяжением. На 6-е сутки удалены электроды.

На 8-е сутки выписана в удовлетворительном состоянии из ОХЛИП под наблюдение кардиолога, кардиохирурга по месту жительства. На момент выписки жалоб не предъявляла, артериальное давление 110/70 мм рт. ст. Дыхание везикулярное над всеми отделами легких. При поверхностной пальпации живот мягкий, безболезненный. На ЭКГ (п/о): синусовый ритм с ЧСС 76 уд/мин. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. На ЭхоКГ (п/о): жидкости в полости перикарда нет. Сократительная способность миокарда ЛЖ удовлетворительная. ФВ ЛЖ 60%. ПЖ: КДО – 114 мл, КСО – 52 мл, ФВ – 45%. ТК (после пластики): пиковый градиент 4 мм рт. ст., средний 2 мм рт. ст. Сброса в области ушивания ООС нет. Рентгенография органов грудной клетки (п/о): легкие расправлены. Свободной жидкости в плевральной полости нет. Размеры сердца стабильны. Диафрагма подвижна. Рекомендации даны. Повторная консультация через 6 мес в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ.

Заключение

Изучение стволовых клеток является одной из актуальных и перспективных областей современ-

ной медицины. Есть все основания надеяться, что у данного направления большие перспективы в лечении сердечно-сосудистых заболеваний, в том числе и АЭ, в сочетании с традиционным хирургическим методом лечения.

В данной статье представлен случай успешной коррекции АЭ с протезированием трикуспидального клапана биологическим протезом «БиоЛАБ № 31» с устранением дополнительных предсердно-желудочковых соединений путем электрокоагуляции, с шовной пликацией АЧПЖ с внутримышечным введением аутологичных клеток-предшественников CD 133+ в атриализованную часть ПЖ; ушиванием дефекта межпредсердной перегородки в условиях ИК. Для проведения данной операции требуется хорошая подготовка как самого пациента, так и оперирующего хирурга, что неоднократно выполнено на базе ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева».

Конфликт интересов. Конфликт интересов авторами не заявляется.

Библиографический список /References

1. Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Макаренко В.Н., Волковская И.В., Ле Т.Г., Семенова Л.Д. и др. Сравнительные отдаленные результаты хирургической коррекции аномалии Эбштейна с использованием и без использования аутологичных клеток-предшественников CD133+ по данным магнитно-резонансной томографии сердца и суточного мониторирования электрокардиографии. *Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН*. 2021; 22 (1): 47–54.
2. Bockeria L.A., Bockeria O.L., Makarenko V.N., Volkovskaya I.V., Le T.G., Semenova L.D. et al. Comparative remote results of surgical correction of Ebstein's anomaly with and without the use of autologous stem cells CD 133+ according to magnetic resonance imaging of the heart and daily ECG monitoring using the Holter method. *The Bulletin of Bakoulev Center. Cardiovascular Disease*. 2021; 22 (1): 47–54 (in Russ.). DOI: 10.24022/1810-0694-2021-22-1-47-54
3. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Сабиров Б.Н. Аномалия Эбштейна. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева. 2005; 55–145. Bokeria L.A., Podzolkov V.P., Sabirov B.N. Ebstein's Anomaly. M. 2005; 55–145 (in Russ.).
3. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Руководство: сердечно-сосудистая хирургия. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева. 1989; 258–65. Burakovskiy V. I., Bokeria L. A. Manual: cardiovascular surgery. M.: 1989; 258–65 (in Russ.).
4. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. 2-е изд. М.: Бином; 2009: 269–74. Sharykin A.S. Congenital heart defects. Guidelines for pediatricians, cardiologists, and neonatologists. M.: Binom. 2009: 269–74 (in Russ.).

Поступила 08.06.2021

Принята к печати 07.09.2021