

Хирургического лечения аномалии Эбштейна. 15-летний опыт

Новосибирск, 2019

Наберухин Ю.Л.

НОВОСИБИРСКИЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ
ИНСТИТУТ ЛЕГКОЙ И КРОВООБРАЩЕНИЯ
имени академика Б.Н. Певзнера

главный вход

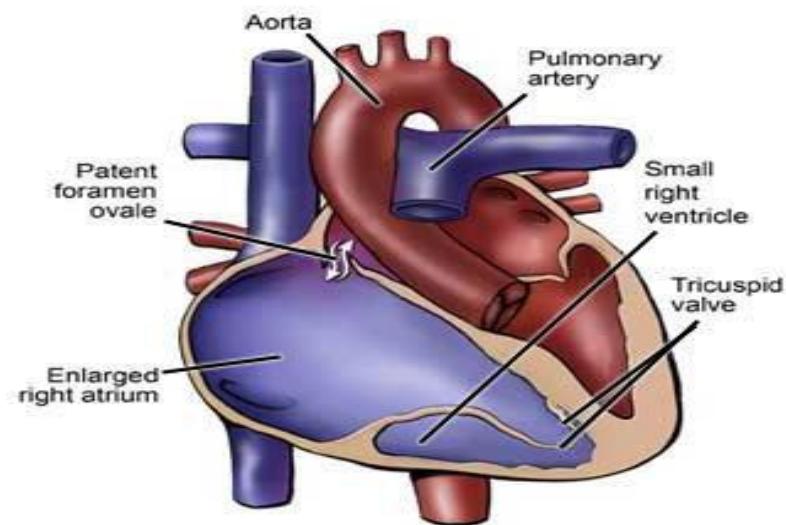
- Аномалия Эбштейна -врожденный порок сердца, характеризующийся дисплазией, смещением створок трехстворчатого клапана в полость правого желудочка и его недостаточностью, миопатией правого желудочка (Anderson H.N. -2015);
- Врожденная аномалия трикуспидального клапана и правого желудочка с широким спектром выраженности их изменений (Carpentier A. -2013) ;
- Миопатия правого желудочка с эмбриональным нарушением расслоения трикуспидального клапана и выраженным изменением его морфологии, которая приводит к его регургитации (Joseph A. Dearani -2017);

Частота порока и естественное течение

- Частота порока составляет 1% от всех ВПС.
- Выживаемость при аномалии Эбштейна составляет
- 61% к 1 нед жизни,
- 48% — к 1 мес,
- 36% — к 3 годам

Гемодинамика.

- Нарушения гемодинамики при аномалии Эбштейна определяются:
 - недостаточностью трехстворчатого клапана
 - Уменьшением объема правого желудочка за счет атриализации его полости
 - Синхронным сокращением атриализованной части с правым желудочком и асинхронным сокращением с правым предсердием (генерируется волна крови, которая препятствует заполнению правого предсердия.)
 - Из-за значительного повышения давления в предсердии возникает сброс венозной крови в левые отделы сердца, объем легочного кровотока снижается. Это сопровождается появлением цианоза.
 - При отсутствии межпредсердного сообщения цианоза нет, и ведущим нарушением гемодинамики является снижение сердечного выброса в системный круг кровообращения.
 - В неонатальном периоде гемодинамические нарушения усугубляются наличием повышенного ЛСС.



Диагностика

Эхокардиография в большинстве случаев позволяет поставить правильный диагноз:

Смещение септальной створки трехстворчатого клапана в полость правого желудочка.

Недостаточность трикуспидального клапана

Расширение правого желудочка

Атриализованную часть ПЖ

Увеличенная амплитуда и скорость движения передней створки.

Парадоксальное движение перегородки.

Риск летальности без операции.

Great Ormond Street Echo (GOSE) Score

$$\frac{\text{Area of } (RA + aRV)}{\text{Area of } (RV + LV + LA)}$$

Степень	коэффициент	летальность
• 1	< 0,5	5%
• 2	0,5- 1.0	8%
• 3 без цианоза	1.1- 1.4	10%-45%
• 3 с цианозом	1.1- 1.4	100%
• 4	> 1.5	100%

Показания к хирургическому лечению новорожденных

- Тяжелый цианоз.
- GOSE индекс 3- 4 степени, включая 3 степень с легким цианозом.
- Кардио- торакальный индекс $> 80\%$.
- Тяжелая трикуспидальная регургитация

Оптимальные сроки операции первые 2 недели жизни.

Ведение новорожденных до операции

- Интубация больного
- Седация больного
- Начало инотропной поддержки при выраженной дисфункции желудочков и выраженной сердечной недостаточностью например допамином (5 - 10 $\text{mcg} \cdot \text{kg} \cdot \text{min}$), милринон (0,3-0,5 $\text{mcg} / \text{kg} / \text{min}$.)
- При выраженном метаболическом ацидозе применяют бикарбонат натрия.
- Для уменьшения ЛСС применяют оксид азота или вводятся высокие дозы фентанила.
- Простагландин E_1 (аллопрост, вазопростан) используется для поддержания ОАП (0.05 $\text{mcg}/\text{kg}/\text{min}$) при атрезии ЛА
- Максимально быстрая доставка пациента в кардиоцентр

Аномалия Эбштейна у детей и взрослых

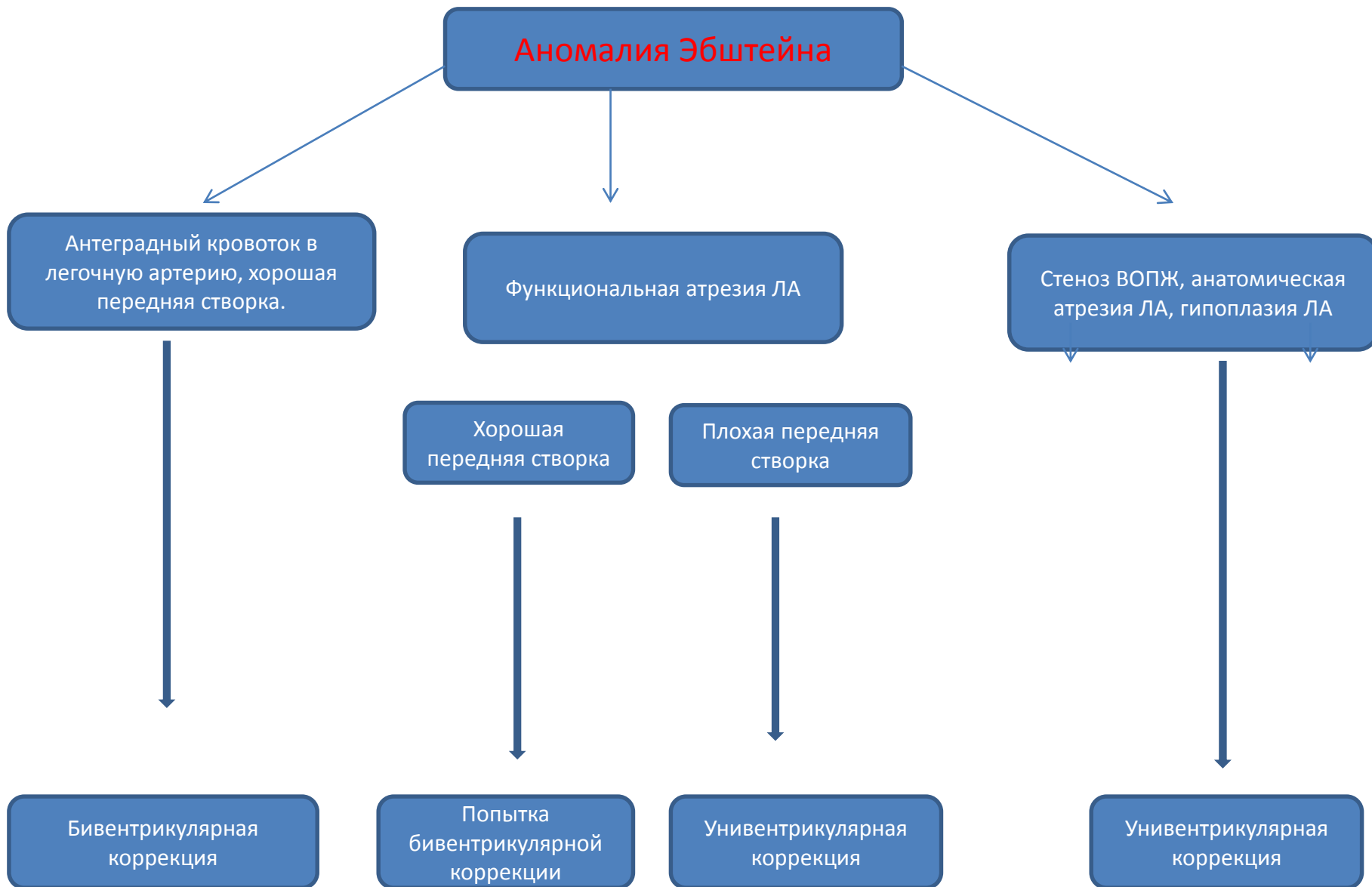
Показания для оперативного лечения:

- Недостаточность трикуспидального клапан 3.
- Клинические проявления, цианоз, снижение толерантности к физическим нагрузкам
- Прогрессирующее увеличение ПЖ
- Возникновение нарушений ритма

ЭхоКГ для бивентрикулярной коррекции

- Механизм ТР, количество потоков, наличие центрального
- Деламинация и места фиксации створок, их размер
- Состояние краев створок
- Наличие папиллярных мышц, их длина, место крепления
- Размер ФК
- Сегменты створок без хорд, фенестрации
- Размер, атриализованной и функциональной части ПЖ
(необходимость Glenn???)
- Функция ЛЖ

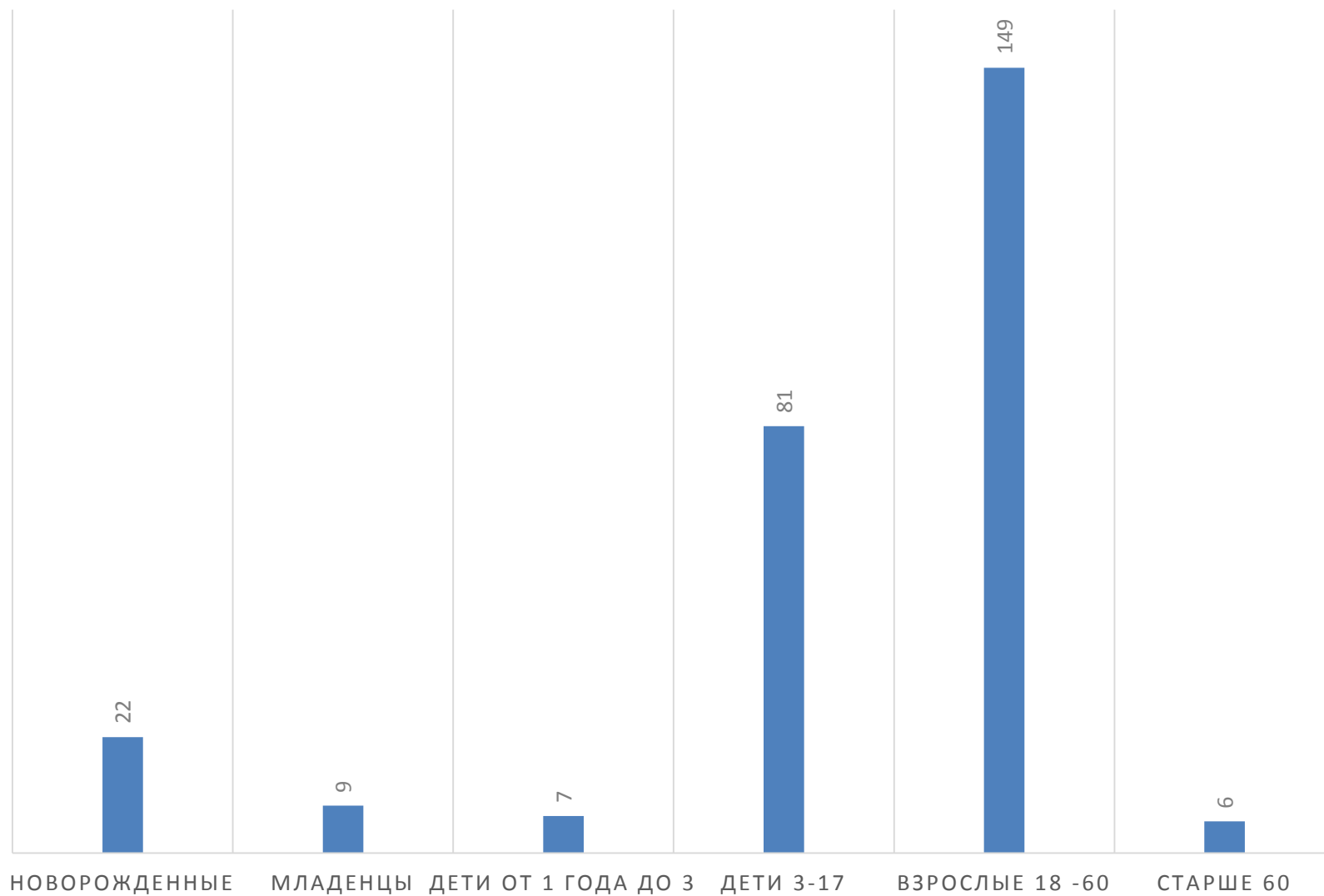
Тактика оперативного лечения.



Характеристика пациентов

- В период 2004-2018 гг. в НМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина было прооперировано 274 пациентов с аномалией Эбштейна
- Возраст пациентов от 2 дней до 66 лет

Распределение пациентов с аномалией Эбштейна по возрасту



Выполненные операции	Кол-во	возраст
операция Starnes + системно-легочный анастомоз	18	19±14 дней
операция Starnes + Glen	6	28±19 дней
Операция Rachkind	4	9±7 дней
Операция Danielson	63	17±9,6 лет
Операция Da Silva	69	12±7,2 лет
Протезирование биологическими протезами (Дети до 18 лет)	72 (31)	32±19,4 лет 12±4,8 лет
Протезирование механическими протезами	42	11±4,6 лет
Бивентрикулярная коррекция дополнена Glen	28	

Непосредственная летальность

Выполненные операции	летальность
операция Starnes + системно-легочный анастомоз	8 (44,4%)
операция Starnes + Glen	3 (50%)
Операция Rachkind	3 (75%)
Операция Danielson	3 (4,8%)
Операция Da Silva	3 (4,3%)
Протезирование биологическими протезами	3 (4,1%)
Протезирование механическими протезами	2 (4,8%)
Бивентрикулярная коррекция дополнена Glen	3 (10,7%)

Дети раннего возраста

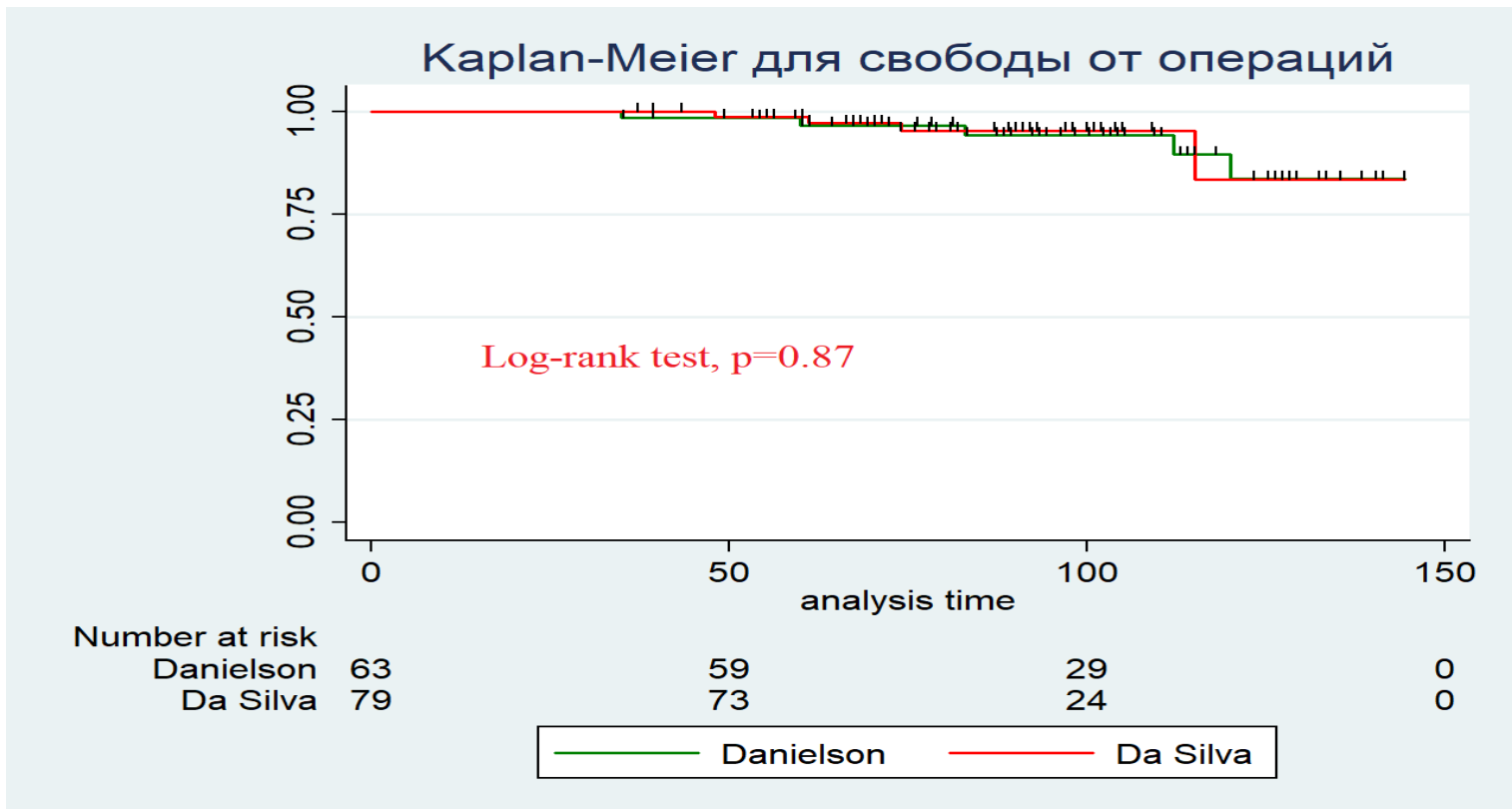
- Средний срок наблюдения - $18,3 \pm 6,4$ месяцев
- Межэтапная летальность - 2 (15,4%)



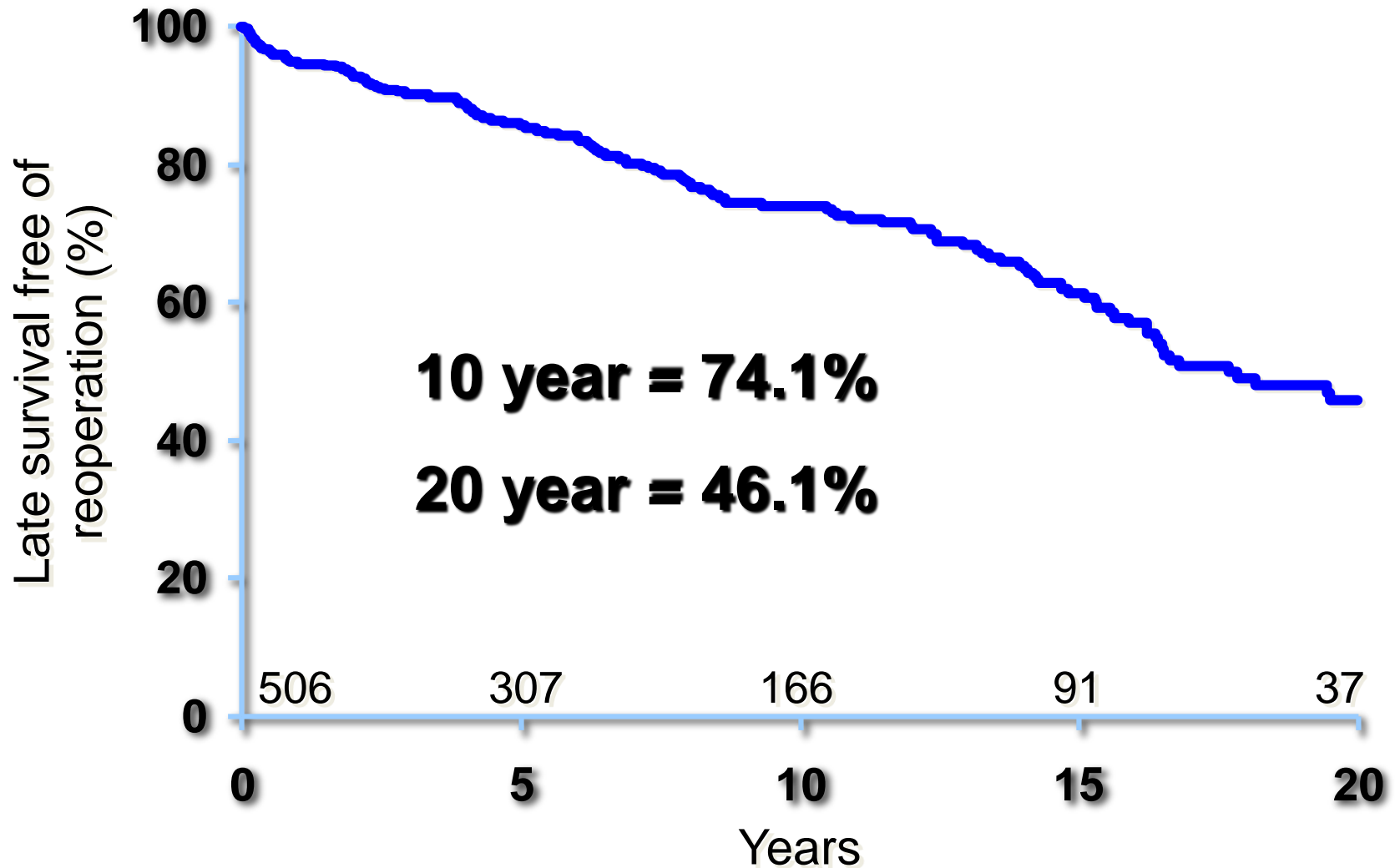
Операция полного
экстракардиального Фонтена

Пластические операции отдаленные результаты

Показатель	Danielson	Da Silva
Средний срок наблюдения	10,2±3,2 лет	6,8±2,6
Повторные операции (5 лет)	8,9%	7,3%.
Отдаленная летальность (5 лет)	3,2%	3%

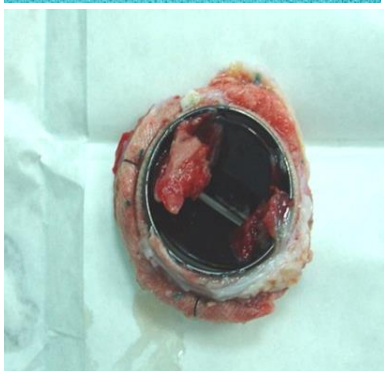


Late Survival Free of Reoperation

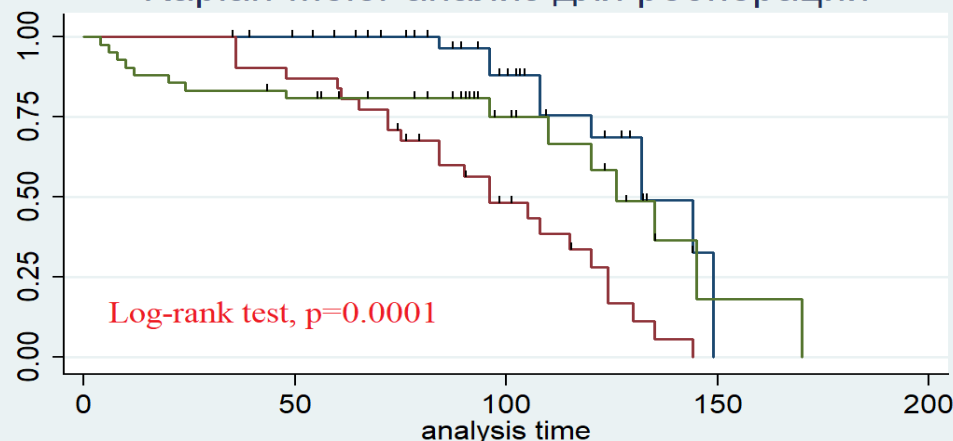


Протезирование отдаленные результаты

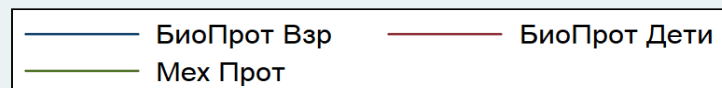
Показатель	Биологические протезы		Механические протезы
	дети	взрослые	
Средний срок наблюдения	10,6±3,8 лет	11,7±5,2 лет	8,4±6,5 лет
Повторные операции	80,6%	24,4%	42,9%
Средний срок реоперации	6,1±3,2 лет	11,8±4,1 лет	6,8±4,2 года
Отдаленная летальность (5 лет)	6,4%	2,4%	7,1%



Карпан-Meier анализ для реопераций



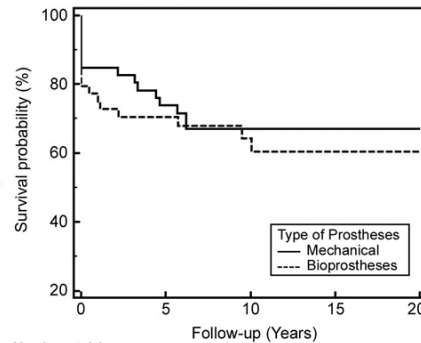
Number at risk	0	50	100	150	200
БиоПрот Взр	41	38	20	0	0
БиоПрот Дети	31	27	11	0	0
Мех Прот	42	33	12	1	0



Twenty-Five Year Outcomes of Tricuspid Valve Replacement Comparing Mechanical and Biologic Prostheses

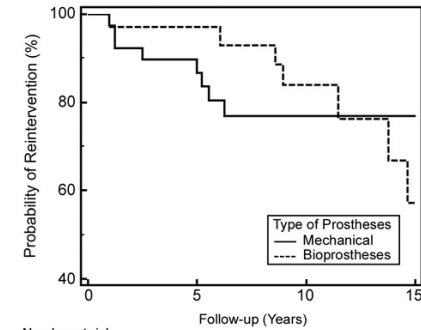
Andrea Garatti, MD, Giovanni Nano, MD, Giuseppe Bruschi, MD, Alberto Canziani, MD, Tiziano Colombo, MD, Alessandro Frigiola, MD, Luigi Martinelli, MD, and Lorenzo Menicanti, MD

Department of Cardiovascular Disease "E. Malan," Cardiac Surgery Unit, and First Vascular Surgery Unit, IRCCS Policlinico San Donato Hospital, Milan; "Angelo De Gasperis" Cardiology and Cardiac Surgery Department, Niguarda Ca'Granda Hospital, Milan; and Faculty of Medicine, University of Milan, Milan, Italy



Number at risk		Follow-up (Years)			
Group: Mechanical	39	34	14	8	3
Group: Bioprostheses	35	28	17	12	4

Fig 3. Kaplan-Meier long-term cumulative survival is shown according to the type of implanted prosthesis (mechanical, solid line; bioprosthesis, dashed line).



Number at risk		Follow-up (Years)			
Group: Mechanical	39	29	11	6	6
Group: Bioprostheses	35	27	14	6	6

Fig 4. Kaplan-Meier freedom from reoperation (valve thrombosis or structural valve deterioration) is shown according to the type of implanted prosthesis (mechanical, solid line; bioprosthesis, dashed line).

(Ann Thorac Surg 2012;93:1146–53)

Long Term Results Comparing Mechanical and Biological Prostheses in the Tricuspid Valve Position



Which valve types are better - mechanical or biological prostheses?

C. Murat Songur*, Erdal Simsek, Anıl Ozen, Sabit Kocabeyoglu, Tugba Avcı Donmez

Department of Cardiovascular Surgery, Turkey Yuksek Ihtisas Hospital Ankara, Turkey

Received 17 February 2014; received in revised form 14 May 2014; accepted 20 May 2014; online published-ahead-of-print 20 June 2014

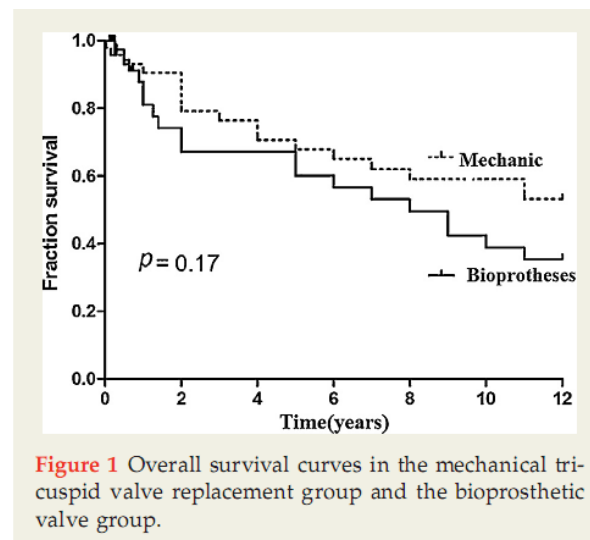


Figure 1 Overall survival curves in the mechanical tricuspid valve replacement group and the bioprosthetic valve group.

Heart, Lung and Circulation (2014) 23, 1175–1178

Выводы

- При функциональной или анатомической атрезии легочного клапана эффективной мерой помощи новорожденным с аномалией Эбштейна является операция Starnes.
- Госпитальная летальность, непосредственные результаты в группах старшего возраста при пластике и протезировании трикуспидального клапана достоверно не различаются.
- В отдаленном периоде в группе пластических операций меньшее количество повторных вмешательств, ниже летальность.
- В группе с механическими протезами наибольшее количество реопераций происходит в течение первого года после имплантации.
- В группе биопротезирования замены клапана производились в педиатрической группе через $6,1 \pm 3,2$ лет после первичной операции, в группе взрослых пациентов через $11,8 \pm 4,1$ лет
- Отдаленная летальность в педиатрических группах значимо не отличается.