ТРАНСКАТЕТЕРНАЯ КОРРЕКЦИЯ ПЕРФОРИРОВАННОЙ АНЕВРИЗМЫ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ У РЕБЕНКА И ВЗРОСЛОГО ПАЦИЕНТА

*Р.С. Тарасов – д.м.н., зав. лаб. реконструктивной хирургии
П.А. Шушпанников – м.н.с. лаб. интер.методов ДиЛ
И.Н. Сизова – к.м.н., науч.сотруд. УЗ и электрофизиол. методов
В.И. Ганюков – д.м.н., зав. лаб. интер.методов ДиЛ

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний
650002 Россия, г. Кемерово, Сосновый бульвар, 6

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА:

- множественный дефект межпредсердной перегородки
- аневризма межпредсердной перегородки
- эндоваскулярная коррекция окклюдером

РЕЗЮМЕ:

Эндоваскулярная коррекция дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) в настоящее время стала «золотым стандартом» лечения, как у детей, так и у взрослых. Тем не менее, Наличие сложной анатомии дефекта (множественный характер дефекта, его большой размер, дефицит краев, аневризма МПП) нередко склоняют специалистов в пользу хирургической коррекции данного состояния. Накопление опыта интервенционными кардиологами и появление специальных инструментов позволяют выполнять успешные вмешательства и в нестандартной ситуации.

Приводится описание успешной эндоваскулярной коррекции ДМПП у ребенка двух лет и взрослого пациента, имеющих отягчающие анатомические факторы. В обоих случаях при эхокардиографическом обследовании был выявлен множественный ДМПП с аневризмой МПП, сопровождавшийся клиническими проявлениями. При мультидисциплинарном обсуждении, были установлены показания для эндоваскулярной коррекции порока.

В последующем, выполнена успешная коррекция ДМПП окклюдером для закрытия открытого овального окна с полным прекращением лево-правого шунта на операционном столе.

TRANSCATHETER CORRECTION OF PERFORATED ATRIAL SEPTAL ANEURYSM IN A CHILD AND AN ADULT PATIENT

*Tarasov R.S. – MD, PhD, professor
Schuschpannikov P.A. – MD
Sizova I.N. – MD, PhD
Ganyukov V.I. – MD, PhD, professor

Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases (NII KPSSZ)
6, Sosnoviy ave, Kemerovo, Russian Federation, 650002

KEY-WORDS:

- multiple atrial septal defect
- atrial septal aneurysm
- endovascular correction with occluder

ABSTRACT:

Endovascular correction of atrial septal defect (ASD) has become the «gold standard» of treatment, both in children and adults. In case of complicated anatomy of the defect (multiple defects, its large size, lack of edges, aneurysm of atrial septum), experts often chose surgical correction of such pathology. Accumulated experience of interventional cardiology and appearance of specialized tools allow to perform a successful intervention in a non-standart situation.

Article describes cases of a successful endovascular correction of ASD in a two year child and adult patient with complicated anatomy factors. In both cases, during echocardiography, we diagnosed multiple ASD with aneurysm of atrial septum, accompanied by clinical symptoms. During multidisciplinary discussions, we identified indication for endovascular correction of the defect.

We performed successfull correction of ASD with occluder for closure of patent foramen ovale, and complete termination of left-to-right shunt on the operating table.

Введение

В настоящее время врожденные пороки сердца (ВПС) занимают существенное место в структуре заболеваемости и инвалидизации детей. Ежегодно на 1000 родившихся приходится 7–17 детей с ВПС [1,2].

В структуре ВПС вторичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) составляет 5-15% по данным различных авторов [3]. Заболеваемость ДМПП составляет 4-15 на 1000 живорожденных [4,5].

Адрес для корреспонденции (Correspondence to): *Тарасов Роман Сергеевич (Tarasov R.S.), roman.tarasov@mail.ru*

Ввиду сброса крови слева-направо, величина которого пропорциональна размеру дефекта, основными последствиями ДМПП являются объемная перегрузка правых отделов сердца с возможным развитием трикуспидальной недостаточности, которая возникает при длительном течении заболевания. Показано, что пациенты старше 50 лет имеют недостаточность трикуспидального клапана в 28% случаев, больные старше 60 лет – в 50% случаев. По данным Бокерия Л. А. и соавт., (2009) частота выявления недостаточности трикуспидального клапана составляет 57,1% у пациентов в возрастной группе старше 40 лет [6]. Вторым по значимости осложнением, возникающим у пациентов с ДМПП, является гиперволемия малого круга кровообращения (МКК) с развитием легочной гипертензии и увеличением легочного сосудистого сопротивления, что ухудшает показатели систолической и диастолической функций правого желудочка (ПЖ). Повышение давления в легочной артерии до 40-50 мм рт. ст. наблюдается тогда, когда объем поступающей крови в МКК превышает норму в 3 раза и более.

Высокая гипертензия у детей с ДМПП наблюдается крайне редко [4]. Морфофункциональные свойства желудочков взаимно детерминированы, поэтому при увеличении давления в ПЖ пропорционально нарастанию давления в МКК изменяются функциональные свойства и геометрия левого желудочка (ЛЖ), приводя к развитию бивентрикулярной недостаточности [1,7]. В результате длительного воздействия усиленного кровотока и высокого давления в МКК развиваются вторичные склеротические изменения легочных сосудов, что в последствии приводит к резкому увеличению общелегочного сосудистого сопротивления. Изменения структурных и функциональных характеристик камер сердца и увеличение общелегочного сосудистого сопротивления, в свою очередь, может приводить при отсутствии своевременного лечения, к изменению направленности сброса через ДМПП справа налево, что значимо ухудшает прогноз ввиду деоксигенации крови большого круга кровообращения и развития цианоза [8,9].

Наиболее частыми осложнениями, возникающими при отсутствии своевременного лечения, являются сердечная недостаточность, нарушения ритма (желудочковая тахикардия, фибрилляция и трепетание предсердий), рецидивирующие легочные инфекции, легочные, системные или мозговые эмболии [1]. Таким образом не вызывает сомнения необходимость ранней коррекции ДМПП [10,11].

Считается, что средняя продолжительность жизни пациентов с ДМПП составляет 30-50 лет, хотя известны случаи дожития до 70 лет. Основной причиной смерти является недостаточность правого желудочка, другими причинами – выше перечисленные осложнения ДМПП [12].

До недавних пор операции на открытом сердце считались методом выбора для лечения пациентов с ДМПП. Но, несмотря на хорошие результаты хирургического лечения и низкую летальность, необходимость использования искусственного кровообращения и торакотомии привели к поиску менее травматичных методов лечения данной категории больных. Транскатетерное лечение пациентов с наличием ДМПП позволяет эффективно устранить патологию, не требует длительного пребывания пациента в стационаре и специальной реабилитации в сравнении с открытой хирургией [2,4]. Согласно рекомендациям европейского общества кардиологов от 2010 года, транскатетерное закрытие ДМПП является методом выбора при вторичном ДМПП подходящей морфологии (включая размер дефекта <38 мм и наличие края не менее 5 мм), что составляет около 80% от всех пациентов, нуждающихся в коррекции ДМПП. Такие ДМПП, как дефект венозного синуса, венечного синуса и первичные дефекты не подлежат транскатетерному закрытию [13]. Противопоказаниями для выбора эндоваскулярного метода коррекции ДМПП считаются такие как масса тела менее 10 кг, высокая легочная гипертензия, сочетанные пороки сердца, требующие хирургической коррекции, внутрисердечные тромбы [6].

Первое транскатетерное использование окклюдера для закрытия ДМПП в 1976 году описали Кинг и Миллс [14]. За прошедшие 40 лет были разработаны и усовершенствованы окклюдеры для различных ВПС. С накоплением опыта, эндоваскулярное лечение пациентов с ДМПП продемонстрировало свою эффективность и безопасность, что нашло подтверждение и в отдаленном периоде наблюдения [15, 16].

Морфология ДМПП нередко представлена перфорированной аневризмой. Из-за турбулентного кровотока в правом предсердии (ПП), вызванного колебанием аневризматического выпячивания, наблюдается повышенный риск тромбообразования с последующей парадоксальной эмболией и развитием транзиторных ишемических атак или острого мозгового нарушения кровообращения [17]. Эндоваскулярное лечение пациентов с ДМПП, представленных множественными дефектами и аневризмой МПП представляет определенную техническую сложность. В подобных ситуациях нередко требуется применение нестандартных окклюдеров.

Целью настоящей работы является представление опыта успешной эндоваскулярной коррекции множественного ДМПП с аневризмой МПП у ребенка и взрослого пациента.

Клинический случай эндоваскулярной коррекции множественного дефекта межпредсердной перегородки у ребенка двух лет

У ребенка Г., 2 л., в течение последнего года родители отмечают цианоз носогубного треугольника, неустойчивый аппетит. В январе 2016 года при обследовании был документирован ВПС: ДМПП вторичного типа (перфорированная аневризма).

Мультидисциплинарной командой в составе детского кардиолога, сердечно-сосудистого хирурга и специалиста по рентгеноэндоваскулярному лечению было принято решение в пользу эндоваскулярной коррекции ВПС.

При поступлении, по данным электрокардиограммы (ЭКГ) синусовый ритм, с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 133 уд/мин, замедление проведения по правой ножке пучка Гиса. Преобладают потенциалы ПЖ. По результатам трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) имеет место аневризма МПП, размером 1,1×0,5 см. (нижний край МПП – 0,7 см, верхний – 0,5 см, аортальный край – 0,6 см), множественные дефекты (не менее двух по 0,3-0,4 см) в зоне аневризмы. Сброс в ПП. Соотношение легочного кровотока к системному (Qp/Qs) составило 1,8.

В условиях катетеризационной лаборатории была выполнена рентгенэндоваскулярная окклюзия ДМПП. С использованием внутривенной и местной инфильтрационной анестезии выполнена пункция и катетеризация правой бедренной вены по Сельдингеру. Установлен интродьюсер 5 French. Проведен проводник и катетер в область ДМПП. Катетер установлен в устье левой легочной вены. По проводнику в левом предсердии установлена доставочная система 9 French. Выполнено поэтапное раскрытие окклюдера «Nit-Occlud PFO» размером 20 мм – проксимального диска в левом предсердии, дистального диска – в правом предсердии **(рис. 1)**.

ЭхоКГ и рентген-контроль: положение окклюдера без компрометации внутрисердечных анатомических структур. Отсоединение от окклюдера доставочного проводника и удаление его с доставочной системой **(рис. 2)**. Удаление интродьюсера.

В послеоперационном периоде по ЭКГ: синусовая тахикардия с ЧСС 125 уд/мин. Регистрируются одиночные предсердные экстрасистолы. По данным ЭхоКГ сброса через МПП не выявлено.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Спустя двое суток после вмешательства ребенок был выписан на амбулаторное лечение.

Клинический случай эндоваскулярной коррекции множественного дефекта межпредсердной перегородки у взрослой пациентки

У пациентки Я., 56 лет с 2005 года выявлен ВПС: вторичный ДМПП, по поводу чего оперативное лечение не предлагалось. Ухудшение самочувствия отмечает с 2015 года. В этом же году выполнялась коронарография, на которой выявлены гемодинамически не значимые стенозы, что было подтверждено посредством измерения фракционного резерва кровотока.

В феврале 2016 г. по данным чреспищеводной (ЧП) ЭхоКГ мультидисциплинарной командой была установлена возможность эндоваскулярного закрытия ДМПП.

По ЭКГ на момент поступления: синусовый ритм, ЧСС 66 уд/мин, замедление внутрипредсердной и атриовентрикулярной проводимости. Замедление проведения по правой ножке пучка Гиса. Повышена нагрузка на правый желудочек.

По данным ЧП ЭхоКГ: МПП истончена. На протяжении 2,7 см, лоцируется сброс в ПП, без четко выраженных

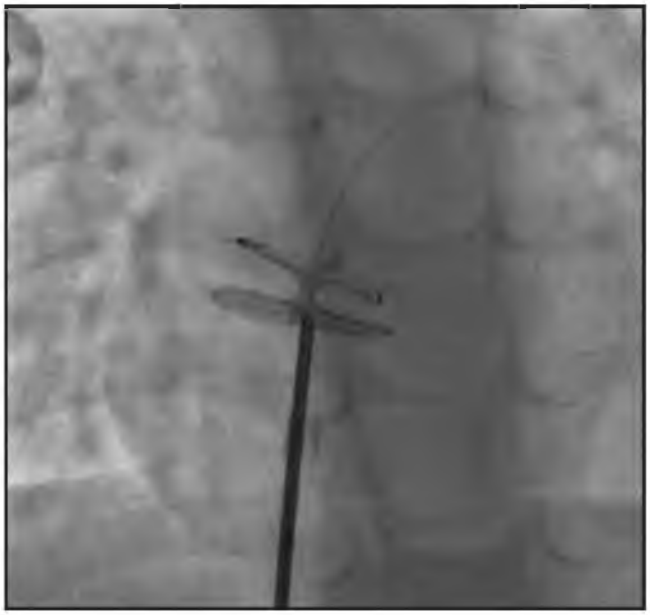

Рис. 1. *Позиционирование окклюдера «Nit-Occlud PFO» размером 20 мм в зоне ДМПП (дистальный диск расположен в левом предсердии, проксимальный – в правом, между дисками расположена межпредсердная перегородка).*

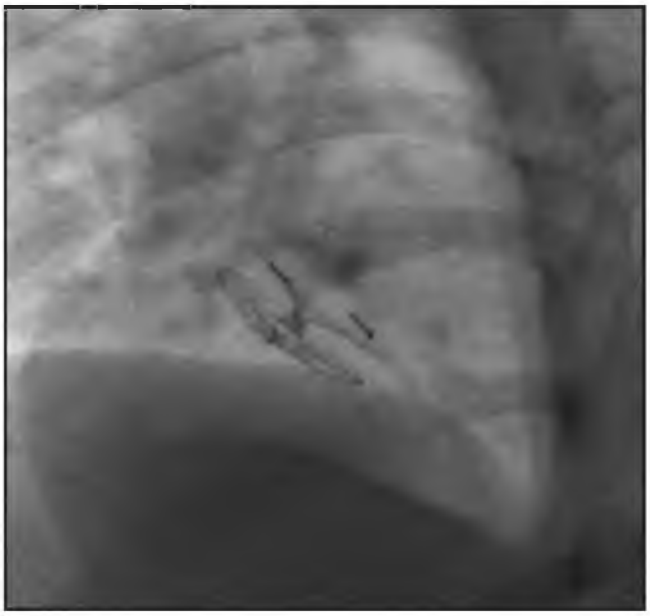

Рис. 2. *Положение окклюдера в области ДМПП после отсоединения системы доставки.*

дефектов (аортальный край 1,8 см, верхний край 0,7 см).

В условиях катетеризационной лаборатории под местной анестезией выполнена рентгенэндоваскулярная окклюзия ДМПП. В той же последовательности как и в первом случае выполнена имплантация окклюдера «Nit-Occlud PFO» размером 30 мм проксимального диска в левом предсердии, дистального диска – в правом предсердии.

ЭхоКГ и рентген-контроль: положение окклюдера без компрометации внутрисердечных анатомических структур. Остаточного сброса нет. Отсоединение от окклюдера доставочного проводника и удаление его с доставочной системой **(рис. 3)**. Удаление интродьюсера.

На следующий день по ЭКГ: по состоянию миокарда без отрицательной динамики.

По данным ЭхоКГ: состояние после эндоваскулярной коррекции ДМПП. Сброс через МПП не выявлен.

Послеоперационный период протекал без особенностей. Спустя три дня пациентка была выписана из стационара в удовлетворительном состоянии.

Обсуждение

Совершенствование опыта интервенционных кардиологов и инструментария позволило сократить процент осложнений (дислокация окклюдера, эмболизация, перфорация МПП, нарушения ритма) и повысить эффективность и безопасность процедуры эндоваскулярного закрытия ДМПП даже в случае наличия перфорированной аневризмы МПП. Данный метод коррекции ВПС рассматривается в первую очередь и является хорошей альтернативой хирургической коррекции. Кроме того, он может быть использован и после ранее выполненной открытой операции по поводу ДМПП у пациентов, у которых не произошло полного закрытия дефекта или возник рецидив лево-правого сброса. Эндоваскулярный метод коррекции ДМПП позволяет безопасно выполнить имплантацию окклюдера как у детей первых лет жизни, так и у взрослых пациентов [13,15,16].

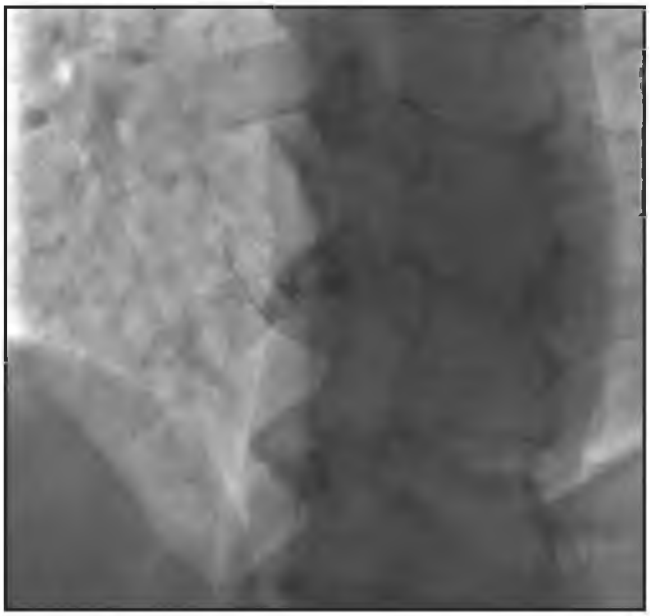

Рис. 3. *Положение окклюдера «Nit-Occlud PFO» размером 30 мм в области ДМПП после отсоединения системы доставки (дистальный диск расположен в левом предсердии, проксимальный – в правом, между дисками расположена межпредсердная перегородка).*

В обоих представленных случаях, несмотря на ряд анатомических сложностей, включающих множественный характер дефекта и наличие аневризмы МПП, посредством имплантации окклюдеров был достигнут удовлетворительный результат с отсутствием резидуального сброса крови уже в раннем послеоперационным периодом, что позволило выписать пациентов из клиники уже спустя 2-3 дня после вмешательства.

Техническая сложность закрытия перфорированных аневризм МПП заключается в необходимости точного позиционирования окклюдера через центральный дефект. Это необходимо чтобы при раскрытии диска окклюдера он полностью перекрыл зону перфорированной аневризмы и тем самым прекратил лево-правый сброс крови. Центральная имплантация окклюдеров в представленных случаях была достигнута при ЭхоКГ и флюороскопическом контроле на этапе заведения проводника из правого в левое предсердие.

Вопрос о безопасности и эффективности эндоваскулярной коррекции ДМПП у детей первых лет жизни остается дискутабельным в силу ряда технических сложностей, связанных с применением систем доставки окклюдеров относительно большого размера, сравнительно небольшим опытом в транскатетерном лечении детей раннего возраста с ДМПП и в связи с недостаточным объемом знаний о потенциале ремоделирования правого предсердия в различных возрастных группах детей.

Несмотря на то, что в большинстве случаев при наличии ДМПП у детей в отсутствии значимых клинических проявлений, оптимальным возрастом для эндоваскулярной коррекции считается возраст 3-4 года, в ряде исследований была продемонстрирована безопасность (отсутствие значимых кардиоваскулярных событий и осложнений со стороны места доступа) и эффективность, основанная на потенциале положительного ремоделирования правого предсердия и в младшей возрастной когорте больных (до 3-х лет) [7,18].

Эндоваскулярная коррекция ДМПП у взрослых пациентов также целесообразна, в связи с ее превентивной ролью в отношении развития или прогрессирования сердечной недостаточности, нарушений ритма (желудочковая тахикардия, фибрилляция и трепетание предсердий), легочных инфекций и мозговых эмболий [7-12].

Заключение

Таким образом, была показана эффективность чрескожной транскатетерной коррекции ДМПП, представленного перфорированной аневризмой МПП, с имплантацией нестандартных окклюдеров как у ребенка первых лет жизни, так и у взрослой пациентки. Полученные результаты и данные литературы подтверждают возможность успешной эндоваскулярной коррекции ДМПП у пациентов различного возраста даже при наличии анатомических особенностей, делающих невозможной эндоваскулярную коррекцию дефекта при использовании стандартных окклюдеров. ■

Список литературы/References

1. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Москва. Издательство «Бином», 2009; с.384.
Sharykin A.S. Vrozhdennye poroki serdca. [Congenital heart diseases] Moskva. Izdatel'stvo «Binom»,2009; S. 384 [In Russ].

2. Медведева С.В. Методические рекомендации. Диспансерное наблюдение детей с врожденными пороками сердца и сосудов. 2005; 5-20.
Medvedeva S.V. Metodicheskie rekomendacii. Dispansernoe nabljudenie detej s vrozhdennymi porokami serdca i sosudov [Guidelines. Clinical observation of children with congenital heart disease and blood vessels]. 2005; 5-20 [In Russ].

3. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Подзолков В.И. и др. Сердечно-сосудистая хирургия. Врожденные пороки сердца. М. Медицина. 1989; 45-382.
Burakovskij V.I., Buharin V.A., Podzolkov V.I. i dr. Serdechno-sosudistaja hirurgija. Vrozhdennye poroki serdca [Cardiovascular surgery. Congenital heart diseases]. M. Medicina. 1989; 45-382 [In Russ].

4. Дергачев А.В., Троян В.В., Адзерихо И.Э., Козлов О.А., Спринджук М.В. Врожденные пороки сердца с обедненным легочным кровотоком. Учебно-методическое пособие. Часть 1. Мн.: БелМАПО. 2007; 29 ил. 27.
Dergachev A.V., Trojan V.V., Adzeriho I.Je., Kozlov O.A., Sprindzhuk M.V. Vrozhdennye poroki serdca s obednennym legochnym krovotokom. Uchebno-metodicheskoe posobie. Chast' 1 [Congenital heart diseases with depleted pulmonary circulation. Guidelines. Part 1.]. Mn.: BelMAPO. 2007; 29 il. 27 [In Russ].

5. Амикулов Б.Д. Врожденные пороки сердца бледного типа у взрослых. *Сердечно-сосудистая хирургия.* 2004; 2: 3-9.
Amikulov B.D. Vrozhdennye poroki serdca blednogo tipa u vzroslyh [«Pale» congenital heart diseases in adults.]. *Serdechno-sosudistaja hirurgija* . 2004; 2: 3-9 [In Russ].

6. Бокерия Л.А., Горбачевский С.В. и др. Недостаточность трикуспидального клапана и ее влияние на результаты хирургического лечения дефекта межпредсердной перегородки у больных старше 40 лет. *Сердечно-сосудистые заболевания.* 2009; 10 (2): 5-10.
Bokerija L.A., Gorbachevskij S.V. i dr. Nedostatochnost' trikuspidal'nogo klapana i ee vlijanie na rezul'taty hirurgicheskogo lechenija defekta mezhpredserdnoj peregorodki u bol'nyh starshe 40 let. Serdechno-sosudistye zabolevanija [Tricuspid failure and its influence on results of surgical treatment of atrial septal defect in patients elder than 40]. 2009; 10 (2): 5-10 [In Russ].

7. Нечкина И.В., Соколов А.А. Ковалев И. А., Варваренко В. И., Кривощеков Е. В. Ремоделирование сердца у детей после эндоваскулярной и хирургической коррекции дефекта межпредсердной перегородки. *Сибирский медицинский журнал.* 2012; 27(3): 77-81.
Nechkina I.V., Sokolov A.A. Kovalev I. A., Varvarenko V. I., Krivoshhekov E. V. Remodelirovanie serdca u detej posle jendovaskuljarnoj i hirurgicheskoj korrekcii defekta mezhpredserdnoj peregorodki [Cardiac remodeling in children after endovascular and surgical correction of atrial septal defect]. *Sibirskij medicinskij zhurnal.* 2012; 27(3): 77-81 [In Russ].

8. Курек В.В., Кулагин А.Е. Анестезиология и интенсивная терапия детского возраста. Практическое руководство. М.: Медицинское информационное агентство. 2011; С 992.
Kurek V.V., Kulagin A.E. Anesteziologija i intensivnaja terapija detskogo vozrasta. Prakticheskoe rukovodstvo [Anesthesiology and intensive care of children]. M.: Medicinskoe informacionnoe agentstvo. 2011; S 992 [In Russ].

9. Fredriksen P.M., Chen A., Veldtman G., Hechter S., Therrien J., Webb G. Exercise capacity in adult patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart.* 85 (2). 191–195.

10. Carole A., Warnes and ather. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *J Am CollCardiol.* 2008; 52(23):1890-1947. doi:10.1016/j.jacc.2008.10.002

11. ProkseljK., Kozelj M., ZadnikV., Podnar T. Echocardiographic characteristics of secundum-type atrial septal defects in adult patients: implications for percutaneous closure using Amplatzer septal occluders. *J Am Soc Echocardiography.* 2004.Nov. 17(11):1167-1172.

12. Бокерия Л.А., Каграманов И.И., Алекян Б.Г., и др. Сравнительная оценка отдаленных результатов коррекции дефекта межпредсердной перегородки с помощью открытого и эндоваскулярного методов. *Болезни сердца и сосудов.* 2009; 3: 33-40.
Bokerija L.A., Kagramanov I.I., Alekjan B.G., i dr. Sravnitel'naja ocenka otdalennyh rezul'tatov korrekcii defekta mezhpredserdnoj peregorodki s pomoshh'ju otkrytogo i jendovaskuljarnogo metodov [Comparative estimation of long-term results of surgical and endovascular correction of atrial septal defect]. *Bolezni serdca i sosudov.* 2009; 3: 33-40 [In Russ].

13. Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N.M. et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. (new version 2010).Eur Heart J. 2010; 31(23): 2915–57. doi:10.1093/eurheartj/ehq 249. Epub 2010 Aug 27.

14. King T.D., Mills N.L. Nonoperative closure of atrial septal defects. Surgery. 1974; 75: 383-388.

15. Kazmi T., Sadiq M., Asif-ur-Rehman, Hyder N., Latif F. Intermediate and long-term outcome of patients after device closure of ASD with special reference to complications. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2009; 21(3): 117-121.

16. Rigatelli G., Dell'Avvocata F., Cardaioli P. Five-year follow-up of transcatheterintracardiac echocardiography-assisted closure of interatrial shunts. Med. 2011; 12(6): 355–361. doi:10.1016/j.carrev.2011.04.003. Epub2011 Jun 28.

17. Jonas R.A. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. London. 2004; p. 151-160.

18. Тарасов Р.С., Карташян Э.С., Ганюков В.И.и др. Транскатетерная коррекция дефекта межпредсердной перегородки у детей различных возрастных групп. Российский кардиологический журнал. 2013; 3: 40-44.
Tarasov R.S., Kartashjan Je.S., Ganjukov V.I.i dr. Transkateternaja korrekcija defekta mezhpredserdnoj peregorodki u detej razlichnyh vozrastnyh grupp[Transcatheter correction of atrial septal defect in different age children]. Rossijskij kardiologicheskij zhurnal. 2013; 3: 40-44 [In Russ].