

Stambiųjų kraujagyslių transpozicija ir arterijų sukeitimo operacijos: mūsų patirtis

Our experience in arterial switch operation of the great arteries

Kęstutis Lankutis¹, Virginijus Lebetkevičius², Virginijus Tarutis², Vidmantas Žilinskas²,
Sigitas Čibiras², Rita Sudikienė¹, Daina Liekienė², Vytautas Sirvydis²

¹ Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centras, Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius

² Vilniaus universiteto Širdies chirurgijos centras, Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius

El. paštas: chirurgai@santa.lt

¹ Cardiac Surgery Centre of Vilnius University Hospital „Santariškių klinikos“, Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius, Lithuania

² Cardiac Surgery Centre, Vilnius University, Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius, Lithuania

E-mail: chirurgai@santa.lt

Ivadas / tikslas

Straipsnyje apžvelgiama mūsų techniškai sunkios arterijų sukeitimo operacijos (Jatene) ir stambiųjų kraujagyslių transpozicijos vaikams patirtis.

Ligonai ir metodai

Retrospekyviai nagrinėjami 48 ligonai, kuriems mūsų centre buvo atlikta arterijų sukeitimo operacija. Daugeliu atvejų – tai d-transpozicija ir keturiais atvejais buvo dvigubas ištekėjimas iš dešiniojo skilvelio ir transpozicija (*Taussig-Bing* tipas). Operacijos atliktos naudojant dirbtinę kraujotaką, kartu atlikta anatomiškai radikali ydos korekcija.

Rezultatai

Nuo 2002 m. sausio mén. iki 2007 m. kovo mén. operuoti 27 kūdikiai. Šiuo laikotarpiu, išmokus operacijos technikos, taikyta standartinė operacijos metodika. Operacinis šios grupės mirtingumas 11%. Dažniausia mirties priežastis – miokardo išemija dėl nesékmingos vainikinių arterijų perkėlimo procedūros, esant nepalankiai anatominei jų padėčiai. Dėl pooperacinių vėlyvujų komplikacijų stebėti keturi ligonai, kuriems buvo jvairaus laipsnio plaučių arterijos stenozė. Du ligonai dėl šios komplikacijos operuoti.

Išvados

Arterijų sukeitimo operacijos kaip fiziologiskiausios yra pirmo pasirinkimo vaikams, kuriems yra stambiųjų kraujagyslių transpozicija. Pastaraisiais metais pasiekta gana gerų ir priimtinų mirtingumo ir kokybės rodiklių.

Pagrindiniai žodžiai: arterijų sukeitimo operacija, Jatene operacija, pagrindinių arterijų transpozicija.

Background / objective

A review of our experience in the technically demanding arterial switch operation (Jatene) in transposition of the great arteries in children.

Patients and methods

48 children who underwent an arterial switch operation at our Centre were retrospectively reviewed. The underlying pathology was d-transposition of the great arteries and a double outlet right ventricle of Taussig-Bing transposition type in four cases. The operation was performed in cardiopulmonary bypass for anatomically repair of the transposition.

Results

From January 2002 – March 2007, 27 infants underwent an arterial switch operation. Operative mortality in this period was 11%, in most cases from myocardial ischemia following unsuccessful transfer of a dangerous pattern of coronary arteries. Postoperative morbidity occurred in four patients who presented various degrees of pulmonary stenosis artery. Two patients required reoperation.

Conclusions

The arterial switch operation is considered to be a procedure of choice for correction of transposition of the great arteries. The operation involves acceptable mortality and morbidity.

Key words: arterial switch operation, Jatene operation, transposition of the great arteries

Ivadas

Stambiųjų kraujagyslių transpozicija kaip yda susiformuoja embriologiniu laikotarpiu, sutrikus subpulmoninio ir subaortinio kūgių augimui ir formavimuisi. Esant papras tai ydos formai abu skilveliai yra atskiri sandarios tarp-skilvelinės pertvaros ir deśinitys skilvelis yra sujungtas su aorta, o kairysis – su plaučių arterija. Gyvybę, esant dviem nesusisiakiantiems kraujotakos ratams, yra įmanoma tik kai yra jungtys krauko maišymuisi per *foramen ovale*, *ductus arteriosus persistens*. Šios jungtys dažnai greit po gimimo užsidaro ir tai sukelia kritiškai sunkią naujagimio būklę. Ovali anga gali būti išdidinta taikant perkutaninę balioninę atrioseptostomiją (*Rashkind* procedūrą), o atviras arterinis latakas maksimaliai atidaromas naudojant ilgalaikę specialių prostaglandinų infuziją. Ankstesniais metais visame pasaulyje, taip pat mūsų klinikose, iki išmokstant arterijų sukeitimo operacijų, ligoniams, turintiems transpoziciją, buvo atliekamos hemodinamiką koreguojančios Senning'o operacijos, dažnai antru gyvenimo pusmečiu. Šios prieširdinės korekcijos išgelbėjo nemažai vaikų, kuriems buvo stambiųjų kraujagyslių transpozicija, tačiau velyvu pooperaciniu laikotarpiu sukėlė daug sunkių komplikacijų, dažniausiai susijusių su dešiniojo skilvelio nusilpimu.

Mikrochirurginės technikos, dirbtinės kraujotakos įrangos ir optikos tobulėjimas leido sėkmingai operuoti net naujagimius, atliki sudėtingiausias manipuliacijas su kraujagylémis. 1975 metais chirurgas Jatene pasiūlė arterijų sukeitimo operaciją, atkuriant normalų skilvelių ir pagrindinių arterijų ryšį. Dėl savo fiziologiskumo šios

operacijos pamažu išstumė prieširdines korekcijas. Didžiausias sunkumas ir iššūkis kardiochirurgams buvo tai, kad operuoti reikėdavo naujagimio amžiaus ligonius, nes vėliau išsvystyavo kairio skilvelio involucija ir jie netikdavo operacijai. Problemiška buvo išmokti sėkmingai perkelti miniatiūrines naujagimio vainikines arterijas į neoaortos žiotis. Operacijos saugumas atsirado ne iš karto. Reikėjo patobulinti dirbtinės kraujotakos įrangą, pagilinti žinias apie miokardo išemijos mechanizmus, ištobulinti vainikinių arterijų perkėlimo techniką. Tai leido labai sumažinti ūminio pooperacinių koronarinio nepakankamumo ir mirtino kraujavimo atvejų.

Straipsnyje lyginama mūsų klinikos rezultatai ir patirtis su literatūros duomenimis.

Ligonai ir metodai

Retrospektiniai nagrinėjami 48 ligonai, operuoti nuo 1977 metų iki 2007 metų kovo mėnesio, kuriems dėl stambiųjų kraujagyslių transpozicijos atlikta arterijų sukeitimo operacija. Studijoje nagrinėjami visi ligonai, turėję paprastą ir kompleksinę stambiųjų kraujagyslių transpoziciją, kuriems buvo atlikta dviejų skilvelių rekonstrukcija taikant arterijų sukeitimo procedūrą. Operuotų 48 vaikų amžius nuo trijų parę iki trejų metų (vidurkis 2 mén.), svoris – nuo 2,8 kg iki 12 kg (vidurkis 3,7 kg). Paprastą stambiųjų kraujagyslių transpozicijos formą esant vientisai tarpskilvelinei pertvarai turėjo 28 ligonai (vienam iš jų buvo ir infantilinė aortos koarktacija). Iš minėtų ligonių 24 buvo naujagimių amžiaus (iki vieno mėnesio). Trylika ligonių turėjo stambiųjų krauja-

1 lentelė. Operuota ligonių, atlikta operacija ir rezultatas

Diagnozė	Skaičius	Atlikta operacija	Mirė	%
Naujagimiai, kuriems yra stambiuju arterijų transpozicija (iki 1 mén.)	34	Jatene operacija	6	17,6
Paprasta transpozicija velyvo amžiaus (>2 mén.)	1	Jatene operacija	0	0
Būklė po komplikuotos Senningo operacijos	1	Jatene operacija	0	0
Transpozicija ir skilvelių pertvaros defektas (SPD)	13	Jatene op. ir SPD plastika	5	38
Taussig-Bing anomalija	4	Jatene op. su SPD plastika	1	25
Taussig-Bing anomalija ir aortos lanko hipoplazija	1	Vienmomentė radikalė korekcija	0	0
Transpozicija ir aortos koarktacija (AoK)		AoK rezekcija, vėliau Jatene op.	0	0
Ligoniai, turintys dekstrokaradiją	2	Jatene operacija	0	0

gyslių transpoziciją ir skilvelių pertvaros defektą, keturais atvejais buvo dvigubas ištekėjimas iš dešiniojo skilvelio ir transpozicija (Taussig-Bing tipas). Aortos koarktaciją turejo trys ligoniai. Vainikinių arterijų išsidėstymas, apsunkinantis korekciją, buvo penkiems ligoniams, parovojingas – vienam ligoniui. Ligonių kontingenčias parodytas 1 lentelėje.

Rashkind procedūra (perkutaninė balioninė atrioseptostomija) buvo beveik planingai atliekama visiems naujagimiams, turintiems transpoziciją greit po gimimo (atlikta 36 procedūros). Prostaglandinų infuzija atviram arteriniam latakui atidaryti taip pat sistemingai taikyta daugumai naujagimių. Šios dvi paliatyvinės priemonės pagerindavo oksigeninio ir neoksigeninio krauko maišymą tarp dviejų krauko apytakos ratų. Daugumai ligonių iki operacijos deguonies saturacija buvo 80% ir daugiau. Operacijos technika pastaruosius penkerius metus buvo standartinė. Dirbtinė krauko apytaka taikyta kaniuliavus kylančiąją aortą ir dešinįjį prieširdį. Operacijų metu naujota šalto krauko kardioplegija. Aortos perspaudimas ir kraujotakos stabdymas taikytas trumpai, kol buvo uždaromi intrakardiniai septaliniai defektai.

Pooperaciniu laikotarpiu visi ligoniai reguliarai stebėti naudojant transtorakalinę echokardiografinį ištyrimą ir spalvotą doplerografiją. Operuotų ligonių stebėjimo laikas nuo 13 metų iki 1 mén. (vidurkis 4,2 metų).

Rezultatai

Ankstyvas pooperacinis mirštamumas pastarųjų penkelių metų grupėje (nuo 2002 m.), kai buvo išmokta operacijos technikos ir imta taikyti standartinė atlikimo me-

2 lentelė. Ankstyvojo pooperacino laikotarpio neletalinių komplikacijos

Komplikacija	Ligonių skaičius
Širdies silpnumas išgydytas medikamentais	8
Inkstų funkcijos nepakankamumas	4
Diafragmos parezė	2
Plaučių arterijos liekamoji hipertenzija	2
Sepsis	3

3 lentelė. Velyvosios pooperacinių komplikacijos, stebimi ligonai

Komplikacija	Ligonių skaičius
Plaučių arterijos kamieno stenozė	5
Aortos šaknies išsiplėtimas ir aortos vožtuvo nesandarumas	4
Skilvelių pertvaros defekto rekanalizacija	1
Mitralinio vožtuvo nesandarumas	1

todika, 11%. Visų nuo 1977 metų, kai operacija atlikta pirmą kartą ir jos technikos mokomasi dažnai patiriant nesėkmes, operuotų ligonių mirštamumas 25%. Du ligoniai mirė atokiu pooperaciniu laikotarpiu. Vienas po daugiau kaip dviejų metų progresuojant plaučių arterijos hipertenzijai, antras, po dviejų mėnesių išrašius, nuo sepsio ir poliorganinio nepakankamumo. Dažniausia

ankstyvos pooperacinės mirties (9 atvejai) priežastis – ūminis širdies nepakankamumas, nulemtas blogos koroninės kraujotakos. Nepalanki anatominė vainikinių arterijų padėtis arba nepavykusi vainikinių arterijų perkėlimo procedūra nulémė blogą operacijos baigtį. Kitos mirties priežastys: vienas ligonis mirė nuo kraujavimo į plaučius operacineje, vienas ligonis mirė nuo pooperacino sepsio ir dauginio organų nepakankamumo ankstyvu periodu, vienas ligonis – nuo plaučių arterijos hipertenzijos krizių ir ūminio dešinio skilvelio nepakankamumo (buvo nediagnozuota prieš operaciją piktybinė, greitai progresuojanti plaučių arterijos hipertenzija), keturi ligoniai pooperaciniu laikotarpiu turėjo inkstų nepakankamumą ir buvo sėkmingai gydyti taikant peritoninės dializės metodą, dviem naujagimiams po sėkmingos arterijų sukeitimo operacijos praėjus keilioms dienoms išryškėjo diafragmos parezė ir ryškus kvėpavimo nepakankamumas, abu teko operuoti, atliki diafragmos plikacijos procedūrą.

Po sėkmingos operacijos išrašyti į namus ligoniai reguliarai stebimi ambulatoriškai. Visiems atliekamas echoskopinis širdies tyrimas ir elektrokardiograma, vyresniems – krūvio mėginys. Reikšmingų širdies ritmo ar laidumo sutrikimų neužfiksuota.

Echokardiografinis keturių lagonių tyrimas patvirtino lengvo laipsnio aortos vožtuvo nesandarumą, penkiems vaikams buvo plaučių arterijos kamieno ar šakų stenozė, vienam lagoniui diagnozuota skilvelių pertvaros lopo rekanalizacija, vienam lagoniui – mitralinio vožtuvo nesandarumas (II^o). Kiti operuoti vaikai yra sveiki.

Dėl ryškėjančios plaučių arterijos stenozės dviem vaikams taikyta balioninė perkutaninė plastika, bet ilgalaičio gero efekto negauta. Vėliau abiems vaikams plaučių arterijos stenozės pašalintos chirurginiu būdu.

Diskusija

Arterijų sukeitimo (Jatene) operacija gydant stambiųjų kraujagyslių transpoziciją gana greit ištumė prieširdines korekcijas (*Senning* ir *Mustard* operacijos) kaip gerokai fiziologiškesnė procedūra. Ši operacija atliekama naujagimiams, jai atliki reikia pačių didžiausių gebėjimų ir todėl dažnai yra chirurgo, operuojančio įgimtas širdies ydas, aukščiausios kvalifikacijos kriterijus. Centruose, kuriuose sistemingai atliekama pakankamai šių operacijų, greit pasiekiamą gerą rezultatą (mirštamumas neviršija 5%). Šiuose centruose operuojami visi transpozicijų tipai, kai yra bet kokie vainikinių arterijų anatominiai variantai [1–4]. Mūsų centro operacinis mirštamumas per

pastarusios penkerius metus, kai buvo pradėta atliki ši operacija, yra 11%. Ši rodiklį reikėtų gerinti.

Arterijų sukeitimo operacijų sékmė ir vėlyvieji rezultatai daugiausia priklauso nuo vainikinių arterijų perkėlimo kokybės [5, 6]. Tik labai patyrusių ir šioje srityje bespecializuojančių chirurgų rankose nepalankūs anatomiškai vainikinių arterijų išsidėstymo atvejai nedidina operacijos rizikos. Mūsų patirtis nėra pakankamai didele ir todėl vainikinių arterijų būklė dar lemia operacijos pasirinkimą ir baigtį [2, 3]. Literatūroje nurodoma, kad vainikinių arterijų perkėlimo problemų gali išryškėti nebūtinai ankstyvuoju pooperaciniu laikotarpiu [7, 8]. Yra žinoma, kad vienos iš pagrindinių vainikinių arterijų stenozė ar net okliuzija gali būti asymptomaticė, kartais net be echokardiografinių požymių ir paaškėti tik gerokai vėliau [9–11]. Tanel su bendraautoriais ištyrė 366 pacientus po arterijų sukeitimo operacijos atlikdamas angiogramas ir 13 lagonių aptiko vainikinių arterijų stenozes ar okliuzijas. Idomu, kad daugeliui šių lagonių stenozės buvo asymptomaticės, nors vienas lagonis vėliau staiga mirė [10]. Staigios vėlyvos mirtys po Jatene operacijų yra nedažnai, bet nuolat aprašomos [3, 4, 8, 9, 11]. Viena iš nustatomų priežasčių atliekant pomirtinį tyrimą – subendokardinis infarktas, kuris išsivystydavo progresuojant vainikinių arterijų kamieno fibrocelularinei intimos proliferacijai [11]. Šios proliferacijos histopatologinis mechanizmas dar nėra visiškai aiškus, bet akivaizdžiai gresia tik vaikams pirmais gyvenimo metais [11].

Mūsų centre nebuvo atlirkta nė vienos angiogramos pooperaciniams lagoniui, tad nežinoma apie asymptomatices koronarines stenozes ar okliuzijas. Tačiau žinoma, kad nė vienas operuotas lagonis stebėjimo laikotarpiu nemirė staiga turėdamas miokardo išemijos požymį. Du lagoniai mirė vėlyvuoju pooperaciniu laikotarpiu dėl kitų priežasčių (plaučių arterijos hipertenzijos ir sepsio). Ligonai, kuriems yra ilgalaičė plaučių arterijos hipertenzija, kaip ir lagoniai po Ross operacijos, įrodo, kad plaučių arterijos vožtuvas gali ilgus metus išlaikyti sisteminį kraują spaudimą. Tačiau tik gerai įrodintas į neoaortinę poziciją ir normaliai funkcionuojantis vožtuvas ilgai išsilaiako puikios būklės. Naujosios aortos žiedas ir sinotubiliarinė jungtis daliai lagonių po operacijos tampa per platūs ir ilgianiuji jų dilataciją [8, 12]. Struktūriniai aortos ir plaučių arterijos sienelių skirtumai taip pat gali sukelti dilataciją [13]. Nedidelis laipsnio neoaortos vožtuvo nesandarumas buvo keturiems lagoniams. Viisas atvejais vožtuvo regurgitacija neviršijo pirmo laipsnio. Kita plačiau žinoma komplikacija po Jatene operaciją – supravalvulinė plaučių arterijos stenozė. Literatūroje

nurodoma, kad šios komplikacijos dažnis nuo 10% iki 25% [4, 14]. Iš išgyvenusių operacijų ligonių plaučių arterijos stenozė buvo 19%. Du ligonai sekmingai operuoti dėl ryškios plaučių arterijos stenozės.

Didžiausias naujagimio amžius, kada dar indikuotina atlkti arterijų sukeitimo operaciją, esant paprastai transpozicijai, kaupiantis patirčią pailgėjo nuo trijų savaičių iki 2–3 mėnesių [15, 16]. Nesenai sekmingai operuota 2,5 mėnesio mergytė, kuriai buvo paprasta transpozicijos forma, be paruošiamosios plaučių arterijos siaurinimo procedūros. Ši procedūra treniruoja kairijį skilvelį,

didina miokardo masę. Pastaruoju metu ji taikoma rečiau, nes ne visi pacientai ją toleruoja, dažnai gadina plaučių arterijos vožtuvą [17].

Išvados

Mūsų studija patvirtina, kad neblogų artimujų Jatene operacijos rezultatų galima gauti kasmet operuojant ribotą skaičių pacientų, kuriems yra stambių kraujagyslių transpozicija. Operuoti ligonai stebimi, vertinama naujasis aortos vožtuvas, plaučių arterija ir koronarinė kraujotaka, tiki-masi neblogų ir velyvujų šios operacijos rezultatų.

LITERATŪRA

1. Planche C, Bruniaux J, Binet JP, Sidi D. Switch operation for transposition of the great arteries in neonates. A study of 120 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988; 96: 354–63.
2. Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J. Anatomic correction of transposition of the great arteries in neonates. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 193–200.
3. Quaegebeur J, Rohmer J, Kirklin JW. The arterial switch operation – an eight-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1986; 92: 361–84.
4. Lupinetti FM, Bove E, Minich L, Snider AR. Intermediate-term survival and functional results after arterial repair for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992; 103: 421–7.
5. Bove E, Beekman R, Snider AR. Arterial repair for transposition of the great arteries and large ventricular septal defect in early infancy. *Circulation* 1988; 78.
6. Wernovsky G, Mayer J, Jonas R, Kirklin JW. Factors influencing early and late outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 289–302.
7. Bonnet D, Bonhoeffer P, Sidi D, Planche C. Long-term fate of the coronary arteries after the arterial switch operation in new-borns with transposition of the great arteries. *Heart* 1996; 76: 274–9.
8. Massin M, Messmer B, von Bernuth G. Angiographic study of aorta, coronary arteries, and left ventricular performance after neonatal arterial switch operation. *Am Heart J* 1997; 134: 298–305.
9. Tamisier D, Onaknine R, Sidi D. Neonatal arterial switch operation coronary artery patterns and coronary events. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 11: 810–7.
10. Tanel R, Wernovsky G, Lanzberg M, Burke R. Coronary artery abnormalities detected at cardiac catheterization following the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1995; 76: 153–7.
11. Tsuda E, Imakita M, Takahashi O. Late death after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am Hear J* 1992; 124: 1551–7.
12. Nakanishi T, Momoi N, Satch M, Yamada M. Growth of neo-pulmonary valve annulus after arterial switch operation. *Circulation* 1996; 94 (suppl II): II-27-II-32.
13. Heath D, Wood E, Edwards J. The structure of the pulmonary trunk at different ages and in cases of pulmonary hypertension and pulmonary stenosis. *J Pathol Bacteriol* 1959; 77: 443.
14. Wernovsky G, Hougen T, Walsh E, Sholler GF, Colan SP. Midterm results after the arterial switch operation for transposition with intact ventricular septum. *Circulation* 1988; 77: 1333–44.
15. Brian W, Duncan M, Roger B, Mee B, Jonathan J. Selective timing for the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1691–7.
16. Foran J, Sullivan I, Deleval M. Primary arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum in infants older than 21 days. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 883–90.
17. Nogi S, McCrindle B, Freedom R, Benson L. Fate of the neo-pulmonary valve after the arterial switch operation in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 557–62.