

Subaortinė stenozė ir dviburio vožtuvo anomalijos: chirurginio gydymo ypatumai

Subaortic stenosis and mitral valve anomaly: surgical treatment aspects

Daina Liekienė¹, Virgilijus Lebetkevičius¹, Virgilijus Tarutis¹, Rimantas Karalius¹, Rita Sudikienė², Kęstutis Lankutis², Giedrė Nogienė¹, Alicija Dranenkienė¹, Vytautas Sirvydis¹

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

² *Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Širdies chirurgijos centras, Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius*
El. paštas: dainal@takas.lt

¹ *Cardiac Surgery Centre of Vilnius University, Santariškių str. 2, LT-08661 Vilnius, Lithuania*

² *Vilnius University Hospital „Santariškių klinikos“, Cardiac Surgery Centre, Santariškių str. 2, LT-08661 Vilnius, Lithuania*
El. paštas: dainal@takas.lt

Subaortinės stenozės diagnozė apima didelį spektrą anatominių pakitimų – nuo paprastos membranos iki fibroraumeninio tunelio. Straipsnyje aprašoma reta subaortinė stenozė, sukelta dviburio vožtuvo priekinės burės ir papilinio raumens anomalijos. Trys pacientai, operuoti dėl subaortinės stenozės, sukeltos dviburio vožtuvo anomalijos, dviem atlikta dviburio vožtuvo plastika ir kairiojo skilvelio infundibulinės dalies raumenų rezekcija. Vienam ligoniui atliktas mitralinio vožtuvo (MV) protezavimas ir kairiojo skilvelio infundibulinės dalies raumenų rezekcija.

Dviburį vožtuvą išsaugančias operacijas dažniau pavyksta padaryti, kai dviburio vožtuvo yda yra antrinė liga. Dviburio vožtuvo plastika galima rečiau, jei anomalaus dviburio vožtuvo audiniai siaurina kairiojo skilvelio infundibulinę dalį.

Pagrindiniai žodžiai: subaortinė stenozė, dviburio vožtuvo anomalija, kairiojo skilvelio išvaymo trakto obstrukcija

The diagnosis of subaortic stenosis contains a broad spectrum of anatomical changes varying from discrete membrane to fibromuscular tunnel. We review a rare subaortic stenosis caused by anomaly of mitral valve anterior leaflet and papillary muscle. We review three patients who underwent surgery because of subaortic stenosis caused by anomalous mitral valve. Two patients underwent mitral valve plastic and resection of the left ventricular outflow tract muscles. One patient underwent mitral valve replacement and resection of the left ventricular outflow tract muscles.

Valve preserving operations are more easy to perform when mitral valve disease is a comorbidity. Mitral valvoplasty is more complicated to perform when the mass of anomalous mitral valve obstructs the outflow tract of the left ventricle.

Key words: subaortic stenosis, anomalous mitral valve, left ventricle outflow tract obstruction

Ivadas

Kairiojo skilvelio išvaymo trakto obstrukcijos gydymas yra didelis iššūkis chirurgui. Subaortinės stenozės diagnozė apima didelį spektrą anatominių pakitimų: tai gali būti paprasta membrana, raumens hipertrofija ar fibro-raumeninis tunelis. Straipsnyje aprašoma gana reta subaortinė stenozė, sukelta dviburio vožtuvo priekinės burės ir papilinio raumens anomalijos.

Ligoniai ir metodai

Aprašomi trys ligoniai, operuoti dėl subaortinės stenozės sukeltos MV anomalijos. Iš jų: 8 metų mergaitė, 11 metų berniukas ir 40 metų vyras. Abu vaikai skundėsi greitai nuovargiu, bendru silpnumu, visišku fizinio krūvio netoleravimu, blogu svorio augimu. Yda abiem ligoniams buvo diagnozuota nuo gimimo. Jie stebėti mūsų klinikoje. 40 metų vyras skundėsi spaudžiančiais skausmais širdies plote, virš krūtinkaulio, dusuliu nedidelio fizinio krūvio metu (laiptais gali užlipti vieną aukštą), širdies plakimu, dažnomis peršalimo ligomis. Ligoniui simptomai pasireiškė prieš trejus metus. Iki to laiko aktyviai sportavo.

Apžiūrint: abu vaikai mažo svorio, vyras – hipersteninio kūno sudėjimo. Auskultuojant visiems girdimas šiurkštus sistolinis ūžesys, parasternaliai iš kairės, epicentras III–IV tarpšonkauliniame tarpe iš kairės. EKG: sinusinis ritmas, kairiojo skilvelio hipertrofija ir sistolinė perkrova.

Aštuonerių metų mergaitės EchoKS: KS dd 3,35 cm, TSP d 1,23 cm, KShsd 1,25 cm, KS > 80% (hiperkinetinė širdies veikla), kairiojo skilvelio diastolinė funkcija sutrikusi pagal relaksacinį tipą. Dviburio vožtuvo papiliniai raumenys yra žemai, turi daug papildomo audinio. Priekinės burės chorda ilga, sustorėjusi, hiper mobili. Sistolės metu gaubiasi į kairiojo skilvelio išvaymo traktą, liečiasi su tarpkilveline pertvara ir sudaro subaortinę obstrukciją. Dviburio vožtuvo priekinė burė skilusi, šio vožtuvo nesandarumas II°. Gradientas kairiojo skilvelio išvaymo trakto 80 mm Hg.

Vienuolikos metų berniuko: KS dd 4,0 cm, TSP d 1,6 cm, KShsd 1,0 cm, KS IF >75%, hiperkinetinė širdies veikla. Kairiojo skilvelio diastolinė funkcija sutrikusi pagal relaksacinį tipą. Dviburio vožtuvo burės ir chordos ilgos, hiper mobilios. Priekinė burė gaubiasi sistolės metu į kairiojo skilvelio išvaymo traktą, liečiasi su tarpkilveline pertvara ir sudaro subaortinę obstrukciją. Dviburio vožtuvo priekinė burė skilusi ties pagrindu, dviburio vožtuvo nesandarumas II°. Gradientas kairiojo skilvelio išvaymo trakto 90 mm Hg.

Keturiasdešimties metų vyro KS dd 4,4 cm, TSP d 2,6 cm, KShsd 1,7 cm, KS IF 60%. Kairiojo skilvelio diastolinė funkcija sutrikusi pagal pseudonormalizacijos tipą, dviburio vožtuvo burės ir chordos susikryžiusios, priekinė burė plakasi į ryškiai sustorėjusią tarpkilvelinę pertvarą. Dviburio vožtuvo nesandarumas I–II°. Gradientas kairiojo skilvelio išvaymo trakto 70 mm Hg, po fizinio krūvio – 130 mm Hg.

Intrakardinis tyrimas atliktas visiems trimis pacientams. Patvirtinta subaortinės stenozės diagnozė. Vainikinės arterijos rastos be pakitimų. Visų trijų ligonių aortos vožtuvas buvo normalus. Ligoniai operuoti.

Aštuonerių metų mergaitėi atvėrus aortą apžiūrėta povožtuvinė sritis. Rasta, kad povožtuvinėje srityje išvešėję pertvaros raumenys. Jie pašalinti siekiant nepažeisti pertvaros zonos, esančios dešinės vainikinės ir nekoronarinės burės komisūros projekcijoje, laidžiosios sistemos pažeidimo ir, atvėrus dešinę prieširdį ir prieširdžių pertvarą, apžiūrėtas dviburis vožtuvas. Jis labai pakitęs, sustorėjęs, aiškus priekinės burės perteklius. Iš jos „kylio“ forma iškirpta dalis audinio ir ši vieta susiūta šonas su šonu. Patikrinus vožtuvas buvo sandarus. Apžiūrint skilvelių pertvarą rasta, kad yra jatrogeninis skilvelių pertvaros defektas, atsiradęs šalinant pertvaros raumenį, sukeliantį obstrukciją. Defektas užlopytas sintetiniu lopu.

Vienuolikos metų berniukui atvėrus aortą, žemiau aortos vožtuvo rastas ryškus randas ir raumenų išvešėjimas. Randas su raumenų išvešėjimu (1,5 cm ilgio ir 1 cm storio) išpjautas, vengiant pažeisti laidžiosios sistemos zoną. Atvėrus dešinę prieširdį, prieširdžių pertvarą, apžiūrėtas dviburis vožtuvas. Rasta skilusi priekinė dviburio vožtuvo burė. Burė užsiūta. Sistolinio spaudimo (tiesiogiai matuojant) gradientas tarp kairiojo skilvelio ir kylančiosios aortos buvo 16–20 mm Hg.

Keturiasdešimties metų vyrui atvėrus aortą rastas išvešėjęs raumuo pertvaroje ir anomalus dviburio vožtuvo pritvirtinimas. Vožtuvo priekinė burė beveik visiškai uždaro angą, chordos susikryžiusios. Atvertas dešinysis prieširdis ir prieširdžių pertvara, tačiau dviburio vožtuvo pasiekti nebuvo įmanoma, todėl pjūvis pratęstas atveriant viršutinę kairiojo prieširdžio sienelę. Dviburis vožtuvas pašalintas, rasta daug anomaliai susikryžiusių chordų, visos chordos pašalintos iki papilinių raumenų viršūnių. Įsiūtas *St. Jude* 29 mm protezas. Infundibulinė pertvaros dalis rasta labai stora, išvešėjusi, išsigaubusi į kairiojo skilvelio išvaymo traktą, todėl infundibulinė dalis rezekuota šalinant raumenį skilvelių pertvaroje beveik iki širdies viršūnės skalpeliu ir elektrokoaguliacija. Paskui pasitelkus elektrokoaguliaciją dar išdeginti labiau išsikišę

raumenys, galintys trukdyti kraujo tėkmei. Perstempline echoskopija matuojant rasta, kad kairiojo skilvelio ir aortos sistolinio spaudimo skirtumas yra 19–20 mm Hg.

Visos operacijos darytos naudojant dirbtinę kraujo apytaką, saikingą hipotermiją (27–28 °C) ir kraujo kardio-plegiją.

Rezultatai

Pooperacinis periodas visų ligonių vidutinio sunkumo, atitinkantis operacijos sudėtingumą. Reanimacijos palatoje ligoniai praleido dvi–keturias paras, dviem ligoniams ankstyvuojų pooperaciniu periodu reikėjo simpatomimetikų. Vėlyvuojų periodu vaikai stebimi dvejus metus. Abu visą laiką gydomi β blokatoriais (propranololiu 2 mg/kg/parai arba metaprololiu 2 mg/kg/parai). Bendra vaikų būklė pagerėjo, pradėjo didėti svoris, padidėjo fizinis aktyvumas ir fizinio krūvio tolerancija. Ligoniai stebimi echoskopiškai kas 3–6 mėnesius. Abiem vaikams visą laiką randamas spaudimo tarp kairiojo skilvelio ir aortos skirtumas 30–35 mm Hg ir I° vožtuvo nesandarumas. Keturiasdešimtmetis vyras stebimas du mėnesius po operacijos. Dviburio vožtuvo protezo funkcija gera. Kairiojo skilvelio ir aortos spaudimo skirtumas 5 mm Hg.

Diskusija

Dažniausiai subaortinė stenozė atsiranda (vystosi) dėl po-vožtuvinės membranos, kairiojo skilvelio infundibulinės stenozės, raumenų hipertrofijos ar susiformavus fibro-raumeniniam tuneliui. Tačiau yra aprašyti ligoniai, kai infundibulinei stenozėi susiformuoti svarbią reikšmę turėjo dviburio vožtuvo anomalijos [1–3]. Kartais dviburio vožtuvo anomalija gali būti patogeninė, sukelti subaortinę stenozę, o kartais ji tik kaip gretima liga [4]. Galima obstrukcijos priežastis anomalus burių prisitvirtini-

mas, pačių burių (svarbiausia – priekinės) išvešėjimas ir šalia burės esančių papildomų audinių išvešėjimas; anomalus chordų ir papildinių raumenų išsidėstymas ir prisitvirtinimas [4]. Aprašomiems ligoniams: vienam buvo dviburio vožtuvo priekinės burės skilimas, kitam – priekinės burės audinių perteklius, o trečiam – didžiosios burės prisitvirtinimo anomalija, ryškus burės audinių perteklius, chordos ir papildinių raumenų anomalijos, chordų susikryžavimas. Pirmam ligoniui priekinės dviburio vožtuvo burės skilimas buvo tik gretima anomalija ir korekcijai užteko ją susiūti. Antram ligoniui priekinės dviburio vožtuvo burės audinių perteklius gali būti patogeninis veiksnys, iš dalies uždantis infundibulinį kairiojo skilvelio traktą ir galintis sukelti infundibulinės dalies raumenų išvešėjimą. Šią dviburio vožtuvo anomaliją pavyko likviduoti, padarant kylio formos burės rezekciją ir plastiką. Trečiajam ligoniui dviburio vožtuvo anomalija buvo esminė ir pasiekti gerą rezultatą buvo galima tik pašalinant dviburio vožtuvo bures ir visas chordas bei atliekant dviburio vožtuvo protezavimą. Visiems ligoniams reikėjo ir kairiojo skilvelio infundibulinės dalies raumenų rezekcijos.

Literatūros duomenimis, dviburį vožtuvą išsaugančias operacijas dažniau pavyksta padaryti, kai dviburio vožtuvo yda (nesandarumas ar stenozė) yra labiau gretima liga [4] nei patogeninė, kai dviburio vožtuvo anomalija prisideda prie kairiojo skilvelio infundibulinės dalies siaurimo, plastika galima rečiau [2], dažniau prireikia pašalinti ir protezuoti vožtuvą [1, 3, 4]. Esant subaortinei stenozėi labai svarbu įvertinti dviburio vožtuvo būklę, nes būna šio vožtuvo anomalijų, nesukeliančių mitralinio vožtuvo ydų (nesandarumo), tačiau skatinančių subaortinės stenozės atsiradimą. Šiais atvejais tik kairiojo skilvelio infundibulinės dalies išvešėjusių raumenų pašalinimas neduos reikiamo efekto.

LITERATŪRA

1. Imato I, Kado M, Yasuda M, Tominaga R, Yasui M. Subaortic stenosis caused by anomalous papillary muscle of the mitral valve. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 1858–1860.
2. Jahangiri M, Nicholson IA, del Nido PJ, Mayer JE, Jonas RA. Surgical management of complex and tunnel-like subaortic stenosis. *Eu J Cardio-thorac Surg* 2000; 17: 637–642.

3. Mazzei V, Nasso G, Anselmi A, Salamone G, Mangano S, Grassi R. Correction of discrete subaortic stenosis with abnormal chordae tendinea. *J Card Surg* 2006; 21: 271–273.

4. Seeaf A, Zoghby J, Lacour-Gayet F, Houle R, Balli E, Galletti L, Planche C. Surgical treatment of subaortic stenosis: a seventeen-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117; 4: 669–678.