

АЛГОРИТМ ВЫБОРА ОПТИМАЛЬНОГО ПЕРВИЧНОГО ПАЛЛИАТИВНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

[Е.В. Жалнина¹](#), [Ю.Н. Горбатов¹](#), [В.Г. Стенин²](#), [Е.В. Ленко¹](#), [Ю.Л. Наберухин¹](#),
[А.Ю. Омельченко¹](#)

¹ФГБУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения им. академика Е.Н. Мешалкина»
Минздравсоцразвития (г. Новосибирск)

²ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет»
Минздравсоцразвития (г. Новосибирск)

За 1999–2009 годы паллиативные вмешательства, направленные на рост легочных артерий, выполнены у 66-ти пациентов с атрезией легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки: системно-легочные анастомозы ($n = 38$); реконструкция пути оттока из правого желудочка без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки ($n = 28$). На основании ретроспективного анализа непосредственных и отдаленных результатов коррекции предложен алгоритм лечения пациентов, где приоритетной операцией (по основному клиническому исходу «госпитальная летальность») позиционирован системно-легочный анастомоз. Применение алгоритма в течение двух последующих лет показало улучшение результатов лечения пациентов.

Ключевые слова: атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки; системно-легочный анастомоз; реконструкция пути оттока из правого желудочка без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки.

Жалнина Елена Валерьевна — врач-хирург Центра детской кардиохирургии и хирургии новорожденных детей ФГБУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения им. академика Е.Н. Мешалкина», рабочий телефон: 8 (383) 332-24-31, e_mail: helenstinger@ngs.ru

Горбатов Юрий Николаевич — доктор медицинских наук, профессор, руководитель Центра детской кардиохирургии и хирургии новорожденных детей ФГБУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения им. академика Е.Н. Мешалкина», рабочий телефон: 8 (383) 3323052, факс: 8 (383) 332-26-51, e-mail: hr@meshalkin.ru

Стенин Владимир Геннадьевич — доктор медицинских наук, профессор, завуч кафедры сердечно-сосудистой хирургии ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет», рабочий телефон: 8 (383) 332-26-54, e-mail: stenin@ngs.ru

Ленько Евгений Владимирович — доктор медицинских наук, профессор, ведущий научный сотрудник Центра детской кардиохирургии и хирургии новорожденных детей ФГБУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения им. академика Е.Н. Мешалкина», рабочий телефон: (383) 332-24-31, e-mail: hr@meshalkin.ru

Наберухин Юрий Леонидович — кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник Центра детской кардиохирургии и хирургии новорожденных детей ФГБУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения им. академика Е.Н. Мешалкина» (Новосибирск), рабочий телефон: 8 (383) 332-24-31, e-mail: hr@meshalkin.ru

Омельченко Александр Юрьевич — кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник Центра детской кардиохирургии и хирургии новорожденных детей ФГБУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения им. академика Е.Н. Мешалкина», рабочий телефон: 8 (383) 332-23-54, e-mail: hr@meshalkin.ru

Введение. Существует ряд анатомо-гемодинамических вариантов врожденных пороков сердца (ВПС), которые невозможно корригировать радикально на первом этапе хирургического лечения. Системно-легочные анастомозы (СЛА) и реконструкция пути оттока из правого желудочка (РПОПЖ) без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП) являются паллиативными вмешательствами в хирургическом лечении атрезии легочной артерии (АЛА) с ДМЖП, направленными не только на улучшение соматического статуса больных, но и на рост и развитие гипоплазированных истинных ЛА, развитие левых отделов сердца [4–7]. До сих пор продолжаются дискуссии об оптимальном варианте первичного паллиативного вмешательства по соотношению эффективность/безопасность [8]. Учитывая существующие особенности (низкую естественную продолжительность жизни при сложном цианотическом ВПС, мультивариантность подходов к хирургической коррекции, высокий риск оперативной коррекции, осложненный послеоперационный период), изучение вопроса оперативного лечения АЛА с ДМЖП имеет приоритетное значение для повышения качества помощи пациентам педиатрической группы.

Цель. В ретроспективной части исследования на основании анализа клинических, лабораторных и инструментальных данных двух групп пациентов, которым выполнена паллиативная коррекция АЛА с ДМЖП, направленная на рост и развитие истинного легочного русла, разработать оптимизированный алгоритм выбора тактики ведения больных, выбрать приоритетный вид паллиативной коррекции и в проспективной части исследования оценить его клиническую безопасность и эффективность.

Материалы и методы. В НИИПК им. акад. Е.Н. Мешалкина с 1999 по 2009 год 66-ти пациентам в возрасте от 3 дней до 14 лет были выполнены первичные открытые паллиативные вмешательства при АЛА с ДМЖП в объеме: I группа: СЛА — 38 (57,6 %) и II группа: РПОПЖ без закрытия ДМЖП — 28 (42,4 %). Для статистического анализа количественных признаков в группах использовался критерий Манна-Уитни, для качественных признаков — двусторонний вариант точного критерия Фишера. По исходным демографической и антропометрической характеристикам группы были сопоставимы по представленным параметрам ($p > 0,05$). Основная группа детей — 48

(72,7 %) — была прооперирована на первом году жизни. По результатам проведенных обследований: все пациенты относились к I или II типам по классификации J. Somerville (1970) [9] и к типу A или B по классификации С. I. Tchervenkov, N. Roy (2000) [10].

Обращает на себя внимание то, что как по данным эхокардиографии, так и по данным ангиокардиографии не найдено различий в индексированных размерах левого желудочка (ЛЖ), абсолютных и индексированных размерах истинного легочного русла на всех уровнях (ствол и главные ЛА) между исследуемыми группами ($p > 0,1$), но при этом в обеих группах выявлено уменьшение размеров ЛЖ (медиана I группы — 30,1 мл/м², II группы — 31,3 мл/м²) и гипоплазия центрального легочного русла (легочно-артериальный индекс: медиана I группы — 197 мм²/м², II группы — 136 мм²/м²). Результаты хирургического лечения, особенности течения послеоперационного периода были представлены в публикациях [2, 3]. Из интраоперационных особенностей следует отметить высокую частоту экстренных операций в I группе (31,6 %), что имеет статистическую значимость по сравнению со II группой ($p = 0,04$). Общая госпитальная летальность составила 16,7 %: 4 (10,5 %) пациента после СЛА (в возрасте от трех дней до трех месяцев), 7 (25 %) пациентов — после РПОПЖ (в возрасте от шести дней до 1 года 11 мес).

Статистический анализ данных свидетельствует о том, что во II группе послеоперационный период чаще протекал с осложнениями, явлениями сердечной недостаточности ($p = 0,015$). По продолжительности проведения ИВЛ имелась тенденция к удлинению сроков у пациентов II группы ($p = 0,05$). У семи пациентов I группы не использовались инотропные препараты, что имеет статистически значимую разницу со II группой, где не было пациентов без кардиотонической поддержки ($p = 0,04$), а также в I группе чаще использовалась инфузия только допмина в минимальной дозе ($p = 0,03$). Во II группе существенно выше была доля пациентов ($n = 7$), которым требовалась комбинированная кардиотоническая терапия допмином и адреналином в высоких дозах ($p = 0,007$).

Результаты и обсуждение. Таким образом, течение послеоперационного периода в группе РПОПЖ без закрытия ДМЖП было более тяжелым и сопровождалось большим количеством фатальных осложнений при меньшем количестве экстренных вмешательств в группе [3]. Анализ полученных результатов перекрестно проверен оценкой ряда параметров доказательной медицины между исследуемыми группами с использованием четырехпольной таблицы [1], где в качестве ведущего истинного клинического исхода принят параметр: «госпитальная летальность» (см. табл.).

Госпитальная летальность после открытого первичного паллиативного вмешательства в группах пациентов (n = 66)

Вид первичной операции	Летальные исходы	Выжившие пациенты	Всего
I группа: СЛА	4	34	38
II группа: РПОПЖ без закрытия ДМЖП	7	21	28

Наличие и степень связи между видом вмешательства и летальным исходом характеризует ряд следующих показателей: САР (снижение абсолютного риска): летальный исход наступает реже после СЛА на 14,5 %; СОР (снижение относительного риска) — СЛА по сравнению с РПОПЖ сопровождается уменьшением риска смерти на 58 %;

ОШ (отношение шансов) — 0,35 (ОШ развития летального исхода к тому, что он не возникнет в данной группе составило < 1) и ЧБНЛ (число больных, которых необходимо лечить) составило 7. Таким образом, результаты исследования обосновывают клиническую безопасность операции СЛА в паллиативном лечении АЛА с ДМЖП, низкий риск периоперационных и ранних послеоперационных осложнений.

Обобщение подходов различных авторов и собственного опыта ННИИПК при лечении сложной и анатомически неоднородной патологии (АЛА с ДМЖП с гипоплазией центрального легочного русла в рамках концепции «реабилитации» ЛА) позволило предложить *оптимизированный алгоритм* хирургического лечения порока, где приоритетной операцией при первичной паллиативной коррекции выбран системно-легочный анастомоз (см. рис.).



Алгоритм выбора оптимального первичного паллиативного вмешательства при атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (где ЛА — легочные артерии, БАЛКА — большие аорто-легочные коллатеральные артерии, СЛА — системно-легочный анастомоз, КДО ЛЖ — конечно-диастолический объем левого желудочка, РПОПЖ — реконструкция пути оттока из правого желудочка, ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки, РК — радикальная коррекция)

При необходимости экстренного вмешательства при любой анатомической форме порока предпочтение следует отдать формированию СЛА в условиях нормотермии (модифицированный подключично-легочный анастомоз Блэлока-Тауссиг). При типе В в рамках концепции «реабилитации» истинных ЛА (при условии, что все сегменты легких имеют двойное кровоснабжение или большие аорто-легочные коллатеральные артерии (БАЛКА) является коммуникантными) в алгоритм добавляется процедура устранения БАЛКА (эндоваскулярная окклюзия либо лигирование при хирургическом вмешательстве — чаще при завершающей радикальной коррекции порока); если отдельные сегменты легких имеют изолированное кровоснабжение через БАЛКА — необходимо предполагать переход к хирургическому лечению порока в рамках иного

подхода — «использования» коллатеральных артерий, где широко используется процедура унифокализации. При выраженной гипоплазии центрального легочного русла, малых размерах ствола и ветвей ЛА необходимо планировать выполнение центрального СЛА или РПОПЖ без закрытия ДМЖП с формированием анастомозов только на уровне ствола ЛА. Целью вмешательств в данном случае является формирование антеградного симметричного кровотока по обеим ЛА и стимуляция роста всего легочно-артериального дерева с предотвращением повреждения, деформации и последующего вовлечения в спаечный процесс тонкостенных гипоплазированных ветвей ЛА, что может приводить к отсутствию роста, ригидным стенозам, провоцировать тромбоз ЛА.

Алгоритм был внедрен в клиническую практику ННИИПК с 2010 года, в проспективном исследовании за 2010–2011 годы выполнено 8 паллиативных операций при АЛА с ДМЖП, направленных на реабилитацию истинных ЛА. При этом отмечено смещение спектра операций: доля СЛА превалировала над РПОПЖ без закрытия ДМЖП (7:1). Госпитальной летальности в группе пациентов не было, что мы расцениваем как клиническое подтверждение обоснованности нашего алгоритма.

Выводы. На основании анализа результатов первичных паллиативных операций при АЛА с ДМЖП сформулирована концепция совершенствования тактического алгоритма выбора варианта этапного паллиативного лечения АЛА с ДМЖП, в которой СЛА определен как «более безопасное вмешательство» и позиционирован при выборе тактики как «операция выбора». Внедрение с 2010 года разработанного модифицированного алгоритма в клиническую практику ННИИПК имени академика Е.Н. Мешалкина позволило снизить госпитальную летальность с 16,7 % до нуля, обеспечить увеличение доли СЛА с 57,6 до 87,5 % в общем спектре паллиативных вмешательств.

Список литературы

1. Гайятт Г. Путеводитель читателя медицинской литературы / Г. Гайятт, Д. Ренни. — М. : Медиа Сфера, 2003. — 416 с.
2. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки: отдаленные результаты некоторых видов первичных паллиативных вмешательств / Ю. Н. Горбатов, Е. В. Жалнина, Е. В. Ленько, Ю. Л. Наберухин // Патология кровообращения и кардиохирургия. — Новосибирск. — 2012. — № 2. — С. 27–34.
3. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки: непосредственные результаты паллиативных вмешательств [Электронный ресурс] / Е. В. Жалнина, Ю. Н. Горбатов, Е. В. Ленько, Ю. Л. Наберухин // Медицина и образование в Сибири : электронный научный журнал. — 2012. — № 2. — Режим доступа : (http://www.ngmu.ru/cozo/mos/article/text_full.php?id=701).
4. Brizard C. P. Pulmonary Atresia, VSD and Mapcas : Repair Without Unifocalization / C. P. Brizard, M. Liava'a, Y. d'Udekem // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. .Pediatr. Card. Surg. Ann. — 2009. — Vol. 12. — P. 139–144.
5. Pulmonary atresia with ventricular septal defects and major aortopulmonary collateral arteries : Unifocalization brings no long-term benefits / Y. d'Udekem, N. Alphonso, M. A. Norgaard [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2005. — Vol. 130 (6). — P. 1496–502.
6. Long-term results of pulmonary artery rehabilitation in patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, pulmonary artery hypoplasia, and major aortopulmonary collaterals. Original Research Article / A. Dragulescu, I. Kammache, V. Fouilloux [et al.] // The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. — 2011. — Vol. 142. — P. 1374–1380.

7. Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect, and Major Aortopulmonary Collaterals: Neonatal Pulmonary Artery Rehabilitation Without Unifocalization / M. Liava'a, C. P. Brizard, I. E. Konstantinov [et al.] // The Annals of Thoracic Surgery. — 2012. — Vol. 93. — P. 185–191.
8. Lofland G. K. An overview of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries / G. K. Lofland // Progress in Pediatric Cardiology. — 2009. — Vol. 26. — P. 65–70.
9. Somerville J. Management of pulmonary atresia / J. Somerville // Brit. Heart J. — 1970. — Vol. 32. — P. 641–651.
10. Tchervenkov C. I. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary atresia — ventricular septal defect / C. I. Tchervenkov, N. Roy // Ann. Thorac. Surg. — 2000. — Vol. 69. — P. 97–105.

ALGORITHM OF CHOICE OF OPTIMUM INITIAL PALLIATIVE INTERFERENCE AT ATRESIA OF PULMONARY ARTERY WITH INTERVENTRICULAR SEPTUM DEFECT

E.V. Zhalnina¹, Y.N. Gorbatykh¹, V.G. Stenin², E.V. Lenko¹, Y.L. Naberukhin¹, A.Y. Omelchenko¹

¹*FSBE «Novosibirsk scientific research institute of circulation pathology n.a. academician
E. N. Meshalkin» Minhealthsocdevelopment (Novosibirsk c.)*

²*SEI HPE «Novosibirsk State Medical University Minhealthsocdevelopment» (c. Novosibirsk)*

For 1999-2009 the palliative interventions referred to body growth of pulmonary arteries, are executed at 66 patients with atresia of pulmonary artery and defect of interventricular septum: systemic and pulmonary anastomoses (n = 38); outflow tract reconstruction from right ventricle without closing the interventricular septum defect (n = 28). The treatment algorithm is offered where the priority is given to operation (according to the main clinical outcome «hospital lethality») of systemic and pulmonary anastomosis, on the basis of retrospective analysis of short-term and long-term correction results. Algorithm application during two next years showed the improvement of results of patient's treatment.

Keywords: atresia of pulmonary artery with defect of interventricular septum; systemic and pulmonary anastomosis; outflow tract reconstruction from right ventricle without closing the interventricular septum defect.

About authors:

Zhalnina Elena Valeryevna — surgeon of Center of children cardiosurgery and neonatal surgery at FSBE «Novosibirsk scientific research institute of circulation pathology n.a. academician E. N. Meshalkin», office phone: 8 (383) 332-24-31, e-mail: helenstinger@ngs.ru

Gorbatykh Yury Nikolaevich — doctor of medical sciences, professor, the principal of Center of children cardiosurgery and neonatal surgery at FSBE «Novosibirsk scientific research institute of circulation pathology n.a. academician E. N. Meshalkin», office phone: 8 (383) 3323052, fax: 8 (383) 332-26-51, e-mail: hr@meshalkin.ru

Stenin Vladimir Gennadievich — doctor of medical sciences, professor, head of cardiovascular surgery chair at SEI HPE «Novosibirsk State Medical University Minhealthsocdevelopment», phone: 8 (383) 332-26-54, e-mail: stenin@ngs.ru

Lenko Evgeny Vladimirovich — doctor of medical sciences, professor, leading research scientist of Center of children cardiosurgery and neonatal surgery at FSBE «Novosibirsk scientific research institute of circulation pathology n.a. academician E. N. Meshalkin», office phone: 8 (383) 332-24-31, e-mail: hr@meshalkin.ru

Naberukhin Yury Leonidovich — candidate of medical sciences, senior scientist of cardiac surgery department of congenital heart diseases of children of preschool age, school age and adults at FSBE «Novosibirsk scientific research institute of circulation pathology n.a. academician E. N. Meshalkin», office phone: 8 (383) 332-24-31 e-mail: hr@meshalkin.ru

Omelchenko Alexander Yurievich — candidate of medical sciences, senior scientist at Center of children cardiosurgery and neonatal surgery at FSBE «Novosibirsk scientific research institute of circulation pathology n.a. academician E. N. Meshalkin», phone: 8 (383) 347-60-11, (383) 332-24-39, e-mail: hr@meshalkin.ru

List of the Literature:

1. Gayatt G. Guidebook of the reader of medical literature/ G. Gayatt, D. Rennie. — M: Media Sphere, 2003. — 416 P.
2. Atresia of pulmonary artery with defect of interventricular septum: remote results of some types of primary palliative interventions / Y. N. Gorbatykh, E. V. Zhalnina, E. V. Lenko, Y. L. Naberukhin // Pathology of circulation and heart surgery. — Novosibirsk. — 2012. — № 2. — P. 27-34.
3. Atresia of pulmonary artery with defect of interventricular septum: short-term results of palliative interventions [electron resource] / E. V. Zhalnina, Y. N. Gorbatykh, E. V. Lenko, Y. L. Naberukhin // Medicine and education in Siberia: electron scientific magazine. — 2012. — № 2. — Access mode: (http://www.ngmu.ru/cozo/mos/article/text_full.php?id=701).
4. Brizard C. P. Pulmonary Atresia, VSD and Mapcas : Repair Without Unifocalization / C. P. Brizard, M. Liava'a, Y. d'Udekem // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. .Pediatr. Card. Surg. Ann. — 2009. — Vol. 12. — P. 139–144.
5. Pulmonary atresia with ventricular septal defects and major aortopulmonary collateral arteries : Unifocalization brings no long-term benefits / Y. d'Udekem, N. Alphonso, M. A. Norgaard [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2005. — Vol. 130 (6). — P. 1496–502.
6. Long-term results of pulmonary artery rehabilitation in patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, pulmonary artery hypoplasia, and major aortopulmonary

- collaterals. Original Research Article / A. Dragulescu, I. Kammache, V. Fouilloux [et al.] // The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. — 2011. — Vol. 142. — P. 1374–1380.
7. Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect, and Major Aortopulmonary Collaterals: Neonatal Pulmonary Artery Rehabilitation Without Unifocalization / M. Liava'a, C. P. Brizard, I. E. Konstantinov [et al.] // The Annals of Thoracic Surgery. — 2012. — Vol. 93. — P. 185–191.
 8. Lofland G. K. An overview of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries / G. K. Lofland // Progress in Pediatric Cardiology. — 2009. — Vol. 26. — P. 65–70.
 9. Somerville J. Management of pulmonary atresia / J. Somerville // Brit. Heart J. — 1970. — Vol. 32. — P. 641–651.
 10. Tchervenkov C. I. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary atresia — ventricular septal defect / C. I. Tchervenkov, N. Roy // Ann. Thorac. Surg. — 2000. — Vol. 69. — P. 97–105.