

АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ: НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ПАЛЛИАТИВНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ

[Е.В. Жалнина](#), [Ю.Н. Горбатов](#), [Е.В. Ленько](#), [Ю.Л. Наберухин](#)

ФГБУ «Новосибирский научно-исследовательский институт патологии кровообращения имени академика Е. Н. Мешалкина» Минздрава России (г. Новосибирск)

При изучении в сравнительном аспекте непосредственных результатов двух видов открытых паллиативных операций (n = 66) при атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки выявлено, что сохраняется высокая госпитальная летальность (16,7%). У 70,9% пациентов имеется осложненное течение послеоперационного периода. Летальность после формирования системно-легочного анастомоза может быть связана с дисбалансом между легочным и системным кровотоком; а после реконструкции путей оттока из правого желудочка обусловлены нарастанием полиорганной недостаточности после проведения искусственного кровообращения в условиях мультифокального легочного кровотока.

Ключевые слова: атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, паллиативные операции, 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 имени 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 имени академика Е. Н. Мешалкина», рабочий телефон: 8 (383) 332-30-52, e_mail: ygorbatih@mail.ru

Ленько Евгений Владимирович — доктор медицинских наук, профессор, ведущий научный сотрудник Центра детской кардиохирургии и хирургии новорожденных детей ФГБУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения имени академика Е. Н. Мешалкина», рабочий телефон: 8 (383) 332-24-31, e-mail: diss2002@mail.ru

Наберухин Юрий Леонидович — кандидат медицинских наук, ответственный за работу кардиохирургического отделения врожденных пороков сердца детей дошкольного, школьного возраста и взрослых ФГБУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения

Одним из врожденных пороков сердца (ВПС), при которых зачастую первичная радикальная коррекция порока невозможна и выполнима только после ряда предварительных паллиативных вмешательств, является атрезия легочной артерии (АЛА) с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), гипоплазией центрального легочного русла и мультифокальным типом кровоснабжения легких. [1, 6, 9]. Одним из вариантов многоэтапной коррекции порока является концепция «реабилитации» гипоплазированных истинных легочных артерий. Оперативные вмешательства в рамках этой концепции направлены на стимуляцию роста и развития истинного легочного русла путем увеличения кровотока по гипоплазированным сосудам [2, 3, 6, 8–10].

Для достижения этой цели используются следующие открытые паллиативные вмешательства: различные варианты системно-легочных анастомозов [1, 4, 7] и реконструкция пути оттока из правого желудочка (РПОПЖ) без пластики ДМЖП [2, 5, 8]. Учитывая 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 большое значение для повышения качества помощи пациентам педиатрической группы [1, 8, 9].

Цель исследования. Представить непосредственные результаты операций системно-легочного анастомоза (СЛА) и РПОПЖ без закрытия ДМЖП у пациентов с АЛА и ДМЖП оперированных в ФБГУ «ННИИПК им. акад. Е. Н. Мешалкина».

Материалы и методы. В ННИИПК им. акад. Е. Н. Мешалкина с 1999 по 2009 год 66-ти пациентам в возрасте от трех дней до 14-ти лет 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 %). При оценке данных в качестве основных статистических методов выбраны непараметрические критерии (критерий Манна-Уитни), так как расчеты производятся в выборках малого объема ($n < 100$). Для анализа качественных признаков использовался двусторонний вариант точного критерия Фишера. По исходной демографической и антропометрической характеристикам группы были сопоставимы по всем представленным параметрам ($p > 0,05$) (табл. 1). Основная группа детей — 48 (72,7 %) была прооперирована на первом году жизни.

Таблица 1

Демографическая и антропометрическая характеристики пациентов

Группы	Пол, м/ж	Возраст, мес. Me, 25–75 %	Рост, см Me, 25–75 %	Масса тела, кг Me, 25–75 %	Площадь поверхности тела, м ² Me, 25–75 %
I группа (n = 38)	20/18	5,0 2–8	62,5 55–65	5,65 4–7	0,32 0,25–0,35
II группа (n = 28)	15/13	10,5 2,0–64,0	68,0 54,0–110,0	7,15 3,98–15,0	0,37 0,25–0,41
p	1,0	0,052	0,25	0,096	0,13

Примечание: Ме — медиана значений совокупности; 25–75 % — нижняя и верхняя квартиль

По результатам проведенных обследований: все пациенты относились к I или II типам по классификации J. Somerville (1970) [9]; и к типу А или В по классификации С. I. Tchervenkov, N. Roy (2000) [10]. Таким образом, в обеих группах преобладали пациенты с наличием истинного легочного русла (ствола и обеих легочных артерий) — 81,82 %, наличие больших аорто-легочных коллатеральных артерий (БАЛКА) выявлено у 37,88 % пациентов. Состояние большинства пациентов при поступлении оценивалось как тяжелое или крайне тяжелое, наиболее часто встречался 4 функциональный класс (ФК) (59,1 %) (табл. 2), основными жалобами являлись цианоз и одышка в покое, усиливающиеся при нагрузке.

Таблица 2

Распределение пациентов по функциональным классам (NYHA)

Группы	I ФК	II ФК	III ФК	IV ФК	Среднее значение	Ме	Мо
I группа (n = 38)	–	3 (7,9 %)	14 (36,8 %)	21 (55,3 %)	3,47	4	4
II группа (n = 28)	–	3 (10,7 %)	7 (25 %)	18 (64,3 %)	3,57	4	4
Всего (n = 66)	–	6 (9,1 %)	21 (31,8 %)	39 (59,1 %)	3,52	4	4

Таблица 3

Основные клинические, лабораторные, инструментальные данные, имеющие статистически значимые различия между группами

Параметр	I группа СЛА (n = 38)	II группа РПОПЖ (n = 28)	p
Насыщение крови O ₂ , $\mu \pm \sigma$, Ме, % (пульсоксиметрия)	62,68 ± 12,06 63	68,29 ± 11,43 70	0,049
Систолю-диастолический шум ОАП, БАЛКА, n	10 (26,31 %)	17 (60,71 %)	0,006
Гемоглобин, $\mu \pm \sigma$, Ме, г/л	166,58 ± 32,42 157,5	190,96 ± 27,28 189,0	0,0008
Гематокрит, $\mu \pm \sigma$, Ме, %	50,18 ± 8,55 48,1	56,36 ± 8,34 57,5	0,008
ЭхоКГ: ФВ ЛЖ, $\mu \pm \sigma$, Ме, %	76,88 ± 7,39 79,0	73,31 ± 6,73 72,0	0,03
ЭхоКГ: толщина МЖП, $\mu \pm \sigma$, Ме, мм	5,12 ± 1,2 5,0	6,16 ± 1,49 6,0	0,03

Примечание: ОАП — открытый артериальный проток; ЭхоКГ — эхокардиография; МЖП — межжелудочковая перегородка; ФВ — фракция выброса

В табл. 3 приведены исходные клинические, лабораторные и инструментальные данные, по которым получены статистически значимые различия. По данным электрокардиографии (ЭКГ): у всех пациентов был синусовый ритм, у большинства пациентов выявлены признаки перегрузки правых отделов сердца: отклонение электрической оси сердца вправо (95,5 %), гипертрофия правого предсердия (75,8 %)

и правого желудочка (89,4 %) без достоверных различий между группами ($p > 0,1$). По данным обзорной рентгенографии: сердечно-легочный коэффициент варьировал в группах от 49 до 68 % ($p = 0,2$); при оценке легочного кровотока преимущественно наблюдалась та или иная степень обеднения легочного кровотока в 83,33 % случаев, а также отмечалась асимметрия легочного кровотока у 10,61 % пациентов (за счет неравномерного распределения БАЛКА при мультифокальных типах легочного кровоснабжения).

Обращает на себя внимание то, что как по данным ЭхоКГ, так и по данным ангиокардиографии, ангиопульмометрии — не найдено различий в индексированных размерах левого желудочка (ЛЖ), абсолютных и индексированных размерах истинного легочного русла на всех уровнях (ствол и главные легочные артерии) между исследуемыми группами ($p > 0,1$), но при этом в обеих группах выявлено уменьшение размеров ЛЖ (Ме I группа = 30,1 мл/м², Ме II группа = 31,3 мл/м²) и гипоплазия центрального легочного русла (легочно-артериальный индекс: Ме I группа = 197 мм²/м², Ме II группа = 136 мм²/м²).

Показаниями к выполнению паллиативной коррекции порока были тяжелое соматическое состояние, выраженная десатурация, малый возраст и вес ребенка, малые размеры левых отделов сердца, гипоплазия центрального легочного русла, мультифокальный тип легочного кровотока. Спектр открытых паллиативных вмешательств: СЛА ($n = 38$): а) модифицированный подключично-легочный анастомоз по Blalock-Taussig (правосторонний/левосторонний) — 30; б) анастомоз по Waterston-Cooley — 1; в) центральный СЛА с использованием протеза «Gore-tex» — 7. Десять пациентов были прооперированы в условиях искусственного кровообращения (ИК). РПОПЖ без закрытия ДМЖП ($n = 28$): а) трансаннулярная пластика заплатой из ксено- или аутоперикарда — 19; б) двузаплатный метод — 1; в) использование кондуита в легочной позиции — 7; г) изолированная пластика выходного отдела правого желудочка (ПЖ) — 1. Все операции РПОПЖ выполнены доступом через срединную стернотомию в условиях гипотермического ИК, в 24-х (85,71 %) случаях выполнялась окклюзия аорты. Экстренные вмешательства составили 22,7 % (12 пациентов из I группы и 3 пациента — из II группы).

Результаты и обсуждение. Общая госпитальная летальность составила 16,7 %: 4 пациента после СЛА (в возрасте от трех дней до трех месяцев), 7 пациентов — после РПОПЖ (в возрасте от шести дней до 1 года 11 мес). Несмотря на то, что не имелось статистически значимых различий по количеству летальных исходов в группах ($p = 0,19$), отмечается разница в спектре летальных исходов. При формировании системно-легочных анастомозов — ранняя летальность (в первые сутки после операции, через 10 и 12 часов) у двух пациентов была связана с дисбалансом кровотоков по малому и большому кругам кровообращения, гиперволемией легочного сосудистого русла, гипоперфузией системного кровообращения и нарушениями коронарного кровотока, что приводило к сдвигам в кислотно-основном состоянии, нарастанию ацидоза и вместе с тем — к фатальным нарушениям ритма сердца. У двух пациентов летальный исход наступил на 11-е и 21-е сутки после операции на фоне достаточно тяжелого исходного соматического состояния, что потребовало экстренного вмешательства (в обоих случаях). В послеоперационном периоде присоединились инфекционные осложнения на фоне продленной искусственной вентиляции легких (ИВЛ), постепенно нарастала полиорганная недостаточность с необратимым угнетением сердечной деятельности в финале заболевания. Во II группе пациентов (с РПОПЖ) все пациенты погибли в сроки до трех суток после операции от нарастания явлений сердечной недостаточности (синдром малого выброса). У трех из них операция была выполнена по экстренным показаниям, у шести (при дестабилизации состояния после коррекции) предпринята попытка повторного вмешательства с целью формирования адекватного диаметра пути оттока в ПЖ.

Пусковым фактором танатогенеза послужило создание избыточного потока в истинное легочное русло из ПЖ в совокупности с наличием БАЛКА. У пациентов с малыми размерами ЛЖ (индекс КДО (конечный диастолический объем) ЛЖ составил от 17,9 до 29,7 мл/м²) выросла левожелудочковая недостаточность, что привело к отеку легких, декомпенсированному ацидозу и летальному исходу. Состояние усугубило проведение повторного ИК у шести пациентов, что привело к развитию полиорганной дисфункции на фоне значительного сброса крови по коллатеральному руслу.

У большинства пациентов послеоперационный период протекал с осложнениями. При исследовании нелетальных случаев (n = 55) выявлено, что наиболее часто у пациентов наблюдалась сердечная недостаточность, требующая кардиотонической поддержки более суток — 70,9 %; дыхательная недостаточность (ИВЛ — более суток) — 45,5 %; почечная дисфункция — 21,8 %; появление геморрагической мокроты/признаков отека легкого — 18,2 %; инфекционные осложнения: нозокомиальная вентилятор-ассоциированная пневмония — 7,3 %, сепсис — 5,5 %; спонтанный пневмоторакс — 7,3 %; нарушения функции центральной нервной системы (ЦНС) — 7,3 % (следует отметить, что у одного пациента встречалась комбинация из нескольких осложнений).

Статистический анализ данных свидетельствует о том, что во II группе послеоперационный период чаще протекал с явлениями сердечной недостаточности (p = 0,015). По остальным параметрам не отмечалось значимой разницы между группами (p > 0,05). По продолжительности проведения ИВЛ между группами не выявлено статистически значимой разницы как среди всех, так и среди выживших пациентов (p ≥ 0,05). В I группе у семи пациентов 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). Перед выпиской из стационара у всех пациентов отмечилось улучшение общего соматического состояния, уменьшение или купирование одышки, уменьшение степени цианоза. В каждой группе отмечился статистически значимый прирост насыщения крови кислородом по сравнению с дооперационными данными (p < 0,05), а также отмечен более высокий уровень насыщения крови кислородом после РПОПЖ (Me = 90 %) по сравнению с формированием СЛА (Me = 84,5 %) (p = 0,0002), что объясняется появлением антеградного кровотока в легочное русло из венозного желудочка, увеличением доли эффективного легочного кровотока. По данным инструментальных исследований при выписке не отмечено ухудшения сократительной функции сердца (ФВ ЛЖ у всех пациентов была выше 65 %), не выявлено изменения размеров сердца (по данным СЛК — сердечно-легочного коэффициента), не отмечено нарушений ритма сердца. Медиана длительности госпитального периода после операции в I группе составила 14 сут, во II группе — 15 сут, без статистически значимых различий между группами (p = 0,61).

Выводы. Паллиативные вмешательства необходимы у ряда пациентов, когда соматическое состояние и/или анатомо-гемодинамические условия не позволяют выполнить первичную радикальную коррекцию порока. Формирование пути оттока из ПЖ обеспечивает более высокий уровень оксигенации артериальной крови. Исходное тяжелое состояние пациентов (Me ФК NYHA = 4), малый вес и возраст на момент коррекции порока, анатомо-гемодинамические особенности АЛА с ДМЖП, большая доля экстренных вмешательств (22,7 %), интраоперационные условия и особенности паллиативной коррекции объясняют высокий уровень госпитальной летальности (16,7 %) и осложненное течение послеоперационного периода у большинства больных. Пусковыми факторами летальных исходов после СЛА явились дисбаланс между легочным и системным

кровооток после РПОПЖ без закрытия ДМЖП — синдром малого сердечного выброса, полиорганная недостаточность в результате проведения оперативной коррекции (и повторных вмешательств) в условиях искусственного кровообращения при наличии коллатерального кровотока и в обеих группах — проведение экстренных вмешательств (n = 5) на фоне крайне тяжелого исходного состояния пациентов.

Список литературы

1. Brian W. Staged repair tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries / W. Brian [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2003. — Vol. 126. — P. 694–702.
2. Freedom R. M. Palliative right ventricular outflow tract construction for patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, and hypoplastic pulmonary arteries / R. M. Freedom [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1983. — Vol. 86. — P. 24–36.
3. Gibbs J. L. Stenting of the arterial duct: a new approach to palliation for pulmonary atresia / J. L. Gibbs [et al.] // Br. Heart J. — 1992. — Vol. 67. — P. 240–245.
4. Godart F. Growth, narrowing and distortion of the pulmonary artery following of Blalock-Taussig shunt / F. Godart [et al.] // Eur. Heart Journal. — 1994. — Vol. 15. — P. 374.
5. Gupta A. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: Experience with 104 patients / A. Gupta [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2003. — Vol. 126. — P. 1746–1752.
6. Metras D. Pulmonary atresia with ventricular septal defect, extremely hypoplastic pulmonary arteries, and major aortopulmonary collaterals / D. Metras [et al.] // Eur. J. Cardiorax. Surg. — 2001 — Vol. 20 — P. 590–597.
7. Mumtaz M. A. Melbourne Shunt Promotes Growth of Diminutive Central Pulmonary Arteries in Patients With Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect, and Systemic-to-Pulmonary Collateral Arteries / M. A. Mumtaz [et al.] // Ann. Thorac. Surg. — 2008. — Vol. 85. — P. 2079–84.
8. Rome J. J. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. Rehabilitation of diminutive pulmonary arteries / J. J. Rome [et al.] // Circulation. — 1993. — Vol. 88. — P. 1691–1698.
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 sepal defect / C. I. Tchervenkov, N. Roy // Ann. Thorac. Surg. — 2000. — Vol. 69. — P. 97–105.

PULMONARY ATRESIA AND VENTRICULAR SEPTUM DEFECT: SHORT-TERM RESULTS OF PALLIATIVE OPERATIONS

E.V. Zhalnina, Y.N. Gorbatyh, E.V. Lenko, Y.L. Naberukhin

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

During the short-term results investigation of two types of open palliative operations (n = 66) at pulmonary atresia with interventricular septum defect in comparative aspect it was defined that the high hospital lethality (16,7 %) remains. 70,9 % of patients have complicated postoperative period. The lethality after formation of systemic and pulmonary anastomosis can be connected with imbalance between pulmonary and systemic blood flow; and after right ventricular outflow construction it can be caused by increase of multiorgan failure after conduction an artificial circulation in the conditions of multifocal pulmonary blood flow.

Keywords: pulmonary atresia and ventricular septum, defect; palliative operation; systemic-pulmonary anastomosis; right ventricular outflow construction without closure of the ventricular 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) 332-30-52, e-mail: ygorbatih@mail.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: diss2002@mail.ru

Naberukhin Yury Leonidovich — candidate of medical sciences, manager of the work 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 number: 8 (383) 332-24-31, e-mail: chinanaber@yandex.ru

List of the Literature:

1. Brian W. Staged repair tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries / W. Brian [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2003. — Vol. 126. — P. 694–702.
2. Freedom R. M. Palliative right ventricular outflow tract construction for patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, and hypoplastic pulmonary arteries / R. M. Freedom [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 1983. — Vol. 86. — P. 24–36.
3. Gibbs J. L. Stenting of the arterial duct: a new approach to palliation for pulmonary atresia / J. L. Gibbs [et al.] // *Br. Heart J.* — 1992. — Vol. 67. — P. 240–245.
4. Godart F. Growth, narrowing and distortion of the pulmonary artery following of Blalock-Taussig shunt / F. Godart [et al.] // *Eur. Heart Journal.* — 1994. — Vol. 15. — P. 374.
5. Gupta A. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: Experience with 104 patients / A Gupta [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2003. — Vol. 126. — P. 1746–1752.
6. Metras D. Pulmonary atresia with ventricular septal defect, extremely hypoplastic pulmonary arteries, and major aortopulmonary collaterals / D. Metras [et al.] // *Eur. J. Cardiorax. Surg.* — 2001 — Vol. 20 — P. 590–597.
7. Mumtaz M. A. Melbourne Shunt Promotes Growth of Diminutive Central Pulmonary Arteries in Patients With Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect, and Systemic-to-Pulmonary Collateral Arteries / M. A. Mumtaz [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* — 2008. — Vol. 85. — P. 2079–84.
8. Rome J. J. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. Rehabilitation of diminutive pulmonary arteries / J. J. Rome [et al.] // *Circulation.* — 1993. — Vol. 88. — P. 1691–1698.
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 sepal defect / C. I. Tchervenkov, N. Roy // *Ann. Thorac. Surg.* — 2000. — Vol. 69. — P. 97–105.