УДК 616.12-007-053.1-089

Ю.Н. Горбатых, Т.С. Хапаев, Ю.Л. Наберухин, Е.В. Жалнина

E-mail: elbruse@mail.ru

ЭТАПНЫЙ ПОДХОД В ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА С УНИВЕНТРИКУЛЯРНОЙ ГЕМОДИНАМИКОЙ

Центр детской кардиохирургии и хирургии новорожденных
ФГУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения им. акад. Е.Н. Мешалкина» Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию

Хирургическое лечение сложных цианотических пороков сердца (СЦПС) является одной из наиболее сложных проблем современной кардиохирургии. По данным статистики, на долю СЦПС, объединяющих широкий спектр пороков с функционально единственным желудочком, приходится до 5% от всех случаев ВПС. Средняя продолжительность жизни больных при естественном течении порока составляет около 5-6 лет, причем в первый год от прогрессирования сердечной недостаточности и гипоксии умирают более 75% больных, и только 20% доживают до 25 лет. Положение осложняется еще и тем, что в настоящее время отсутствуют способы анатомической коррекции таких пороков, что заставило назвать их «некорректабельными».

Главной особенностью ВПС с универтрикулярной гемодинамикой является наличие функционально единственного желудочка сердца, который обеспечивает в параллельном режиме как системное, так и легочное кровообращение. В случае, когда нет возможности выполнить радикальную (анатомическую) коррекцию порока, приходится прибегать к гемодинамической коррекции, суть которой состоит в нормализации физиологии кровообращения, т.е. не меняя анатомии порока, потоки крови направляются по пути, близкому к физиологическому. Именно в этом заключается смысл операции Фонтена, конечного этапа гемодинамической коррекции, в результате которой венозная кровь из ВПВ и НПВ в обход правых отделов попадает непосредственно в легочное русло. Однако гемодинамика после операции Fontan имеет принципиальные отличия от той, которая существует после двужелудочковой или анатомической коррекции. До операции легочный кровоток обеднен, но обеспечивается при помощи нагнетательной камеры, роль которой выполняет функционально единственный желудочек. После выполнения операции Fontan легочный кровоток увеличивается, при этом поступление крови в легочные артерии обеспечивается только за счет остаточной энергии венозного кровотока и отрицательного давления в грудной клетке при вдохе. Кроме того, меняется характер легочного кровотока – он становится непульсирующим. В то же время в ответ на увеличение легочного кровотока происходит спазм легочных артериол (рефлекс Китаева), что приводит к повышению легочно-сосудистого сопротивления. Даже при отсутствии дополнительных факторов риска такая перестройка гемодинамики переносится тяжело, и адаптация системы кровообращения может продолжаться достаточно долго.

Одним из путей уменьшения риска операции может служить разделение гемодинамической коррекции по методу Фонтена на этапы, включающие один или несколько компонентов, предшествующих собственно операции Фонтена: системно-легочный анастомоз, суживание легочной артерии (операция Мюллера), реконструкция путей оттока правого желудочка, двунаправленный кавопульмональный анастомоз, различные эндоваскулярные вмешательства. Целью этапного лечения является постепенная подготовка системы кровообращения пациента (в первую очередь – малого круга) к новым условиям функционирования.

Цель исследования: оценить промежуточные результаты этапной хирургической коррекции сложных цианотических врожденных пороков сердца с универтрикулярной гемодинамикой.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В настоящее исследование включены 26 больных сложными цианотическими ВПС с универтрикулярной гемодинамикой, которым в период с 1986 по 2004 гг. выполнена хирургическая коррекция порока. 17 больным (1-я группа) вследствие недокровотока по малому кругу кровообращения первым этапом выполнено создание системно-легочного анастомоза (Ватерстоуна-Кули – 2, модифицированный анастомоз Блэлока – 15). Средний возраст больных в этой группе составил 10,6±10,06 мес. Девяти больным (2-я группа) вследствие высокой легочной гипертензии первично выполнено суживание легочной артерии. Средний возраст в этой группе составил 17,5±10,6 мес (табл. 1).

Таблица 1

Общая характеристика больных

	1-я группа		2-я группа	
Пол	М – 13	Ж – 4	М – 5	Ж – 4
Возраст, мес	10,6±10,06		17,5±10,6	
Масса тела, кг	10,2±2,8		7,2± 1,4	

Диагнозы пациентов были представлены единственным желудочком сердца с обычным и транспозиционным расположением магистральных сосудов,

гипоплазией одного из желудочков сердца, атрезией трикуспидального клапана и др. (табл. 2)

Таблица 2

Распределение больных по диагнозам

Создание системно-легочного анастомоза		Суживание легочной артерии	
ЕЖС, СЛА	4	ЕЖС, ВЛГ	2
ЕЖС, ТМС, СЛА	6	ЕЖС, ТМС, ВЛГ	3
ТМС, гипоплазия ЛЖ ОВТЛЖ, СЛА	2	АТК, ВЛГ	2
АТК, СЛА	5	АТК, ТМС, ВЛГ	2

Вторым этапом всем больным выполнена гемодинамическая коррекция порока – формирование двунаправленного кавопульмонального анастомоза (ДКПА). Нескольким больным в обеих группах выполнен третий этап гемодинамической коррекции методом полного обхода правого сердца.

Производилась оценка влияния паллиативных операций на легочно-артериальное русло, соответствия степени развития легочно-артериального русла и показателей внутрисердечной гемодинамики критериям отбора больных на гемодинамическую коррекцию. Минимальный срок наблюдения после формирования ДКПА в обеих группах составил 6 мес, максимальный – 9 лет.

Статистическая обработка данных проведена с использованием пакета программ “Microsoft Access 2000”, “Microsoft Excel 2000”, “Statistica 6.0. Данные представлены в виде среднего значения и стандартной ошибки среднего (M±m). Для определения статистической значимости различий использовали критерий Стьюдента. Различие между показателями считалось статистически значимым при $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Средний период времени до выполнения второго этапа хирургического лечения после создания системно-легочного анастомоза составил 51±40 мес, после суживания легочной артерии – 12±8 мес.

В 1 группе после операции отмечается значительное улучшение общего состояния пацтентов: уменьшение цианоза, одышки, увеличение толерантности к физической нагрузке. Сатурация кислорода в артериальной крови (SatO2) возросла с 32-70 (56±12)% до 67-93 (83±9)%; табл.3.

Улучшилась рентгенологическая картина (обогащение легочного рисунка), уменьшилась полицитемия. Произошло существенное увеличение легочно-артериальных индексов: Nakata – со 104-151 (127±18) до 195-310 (251±56), McGoon – с 0,9-1,6 (1,2±0,27) до 2,19-2,9 (2,4±0,27), индекс НДЛА – с 32- 59 (45±12,8) до 89-186 (117±35); табл. 4.

Однако существование системно-легочных анастомозов за наблюдаемый срок не привело к значимым изменениям параметров внутрисердечной гемодинамики. По данным ЭхоКГ, не произошло статистически значимого изменения ФВ, КДО, КДР системного желудочка. Не наблюдалось также увеличения недостаточности атриовентрикулярных клапанов (табл.5).

Таблица 3

Оценка общего состояния больных после создания системно-легочного анастомоза

Показатель	До операции	После операции	p
Цианоз	Выраженный	Уменьшился или отсутствует	
Сатурация кислорода (%)	32-70 (56±12)	67-93 (83±9)	< 0,05
Одышка	Умеренная или выраженная	Незначительная или отсутствует	

Таблица 4

Динамика развития легочно-артериального русла и внутрисердечных показателей после создания системно-легочного анастомоза

Показатель	До операции	После операции	p
Рентгенологическая картина	Обеднение легочного рисунка	Обогащение легочного рисунка	
Гемоглобин, г/л	111-214 (180±33)	120-165 (146± 17)	> 0,05
Индекс Nakata (%)	104-151 (127±18)	195-310 (251±56)	< 0,05
Индекс McGoon (%)	0,9-1,6 (1,2±0,27)	2,19-2,9 (2,4±0,27)	< 0,01
Индекс НДЛА	32- 59 (45±12,8)	89-186 (117±35)	> 0,05

Таблица 5

Динамика показателей внутрисердечной гемодинамики после создания системно-легочных анастомозов

Показатель	До операции	После операции	p
СЛК %	55-67 (61±4,3)	50-61(54±4,9)	> 0,05
ФВ сист. ж-ка	54-67 (60,4±5,7)	56-68 (61,8±5,8)	> 0,05
КДО сист.ж-ка	15,8-85,5 (60,01±30,5)	22-85,6 (65,01±29,5)	> 0,05
КДР сист.ж-ка	2,18-3,58 (2,9±0,78)	2,4-3,3 (2,8±0,47)	> 0,05
Недост. AV клапанов	1-й-2-й ст.	1-й-2-й ст.	

Во 2-й группе давление в легочной артерии после суживания в отдаленные сроки снизилась с 50-80 (65±15) мм рт.ст. до 18-28 (20±5,8) мм рт.ст., сатурация кислорода при этом существенно не изменилась и составила 78-94 (87±7,4)%; рис. 1.

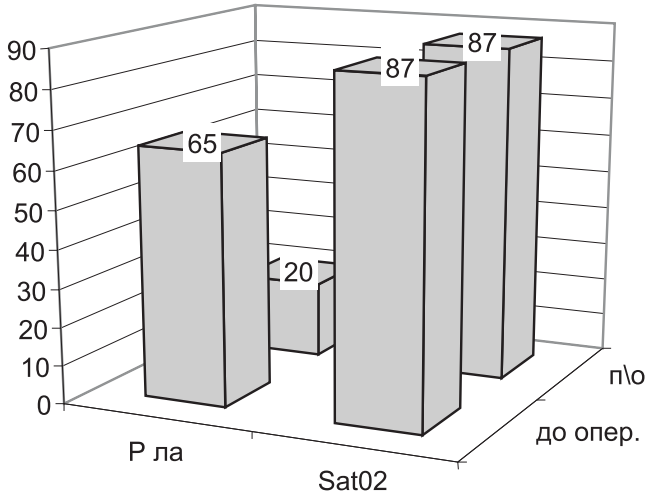

Рис. 1. Динамика давления в легочной артерии и сатурации артериальной крови после суживания легочной артерии

Вторым этапом всем больным в разные сроки после паллиативных вмешательств выполнена гемодинамическая коррекция порока путем формирования двунаправленного кавопульмонального анастомоза (ДКПА). Средний возраст пациентов в первой группе составил 4,9 ± 2,7 г, масса тела – 17,8 ± 5,7 кг, во второй – 2,3 ± 0,4 г. и 11 ± 1,6 кг соответственно (табл. 6).

Таблица 6

Общая характеристика больных, перенесших формирование ДКПА

	1-я группа		2-я группа	
Пол	М- 13	Ж – 4	М – 5	Ж – 4
Возраст, г	4,9 ± 2,7		2,3 ± 0,4	
Масса тела, кг	17,8 ± 5,7		11 ± 1,6	

В 1-й группе 5 операций выполнялись в условиях гипотермического искусственного кровообращения с антеградной фармако-холодовой кардиоплегией в корень аорты. Окклюзия аорты производилась в случае необходимости внутрисердечного этапа операции: пластика атриовентрикулярных клапанов, расширение межпредсердного или межжелудочкового сообщений, а также пластики легочных артерий (табл. 7).

Двенадцать операций выполнены в условиях параллельного нормотермического ИК. Среднее время ИК составило 110 ± 23,3 мин, время окклюзии аорты – 52 ± 44 мин. Температура в прямой кишке на момент основного этапа операции составляла в среднем 28,3 ± 4,8°С. Во 2-й группе все операции проводились

Таблица 7

Особенности операции ДКПА в обеих группах

	1-я группа (n)	2-я группа (n)
Сохранение антеградного легочного кровотока	7	3
Перевязка (пересечение) ЛА	10	4
Создание ДИЛК	4	1
Сопутствующие вмешательства:		
Пластика АВ клапанов	2	-
Пластика легочных артерий	2	-
Расширение ДМПП	1	1

в условиях параллельного нормотермического ИК. Среднее время ИК составило 72± 28 мин.

В отдаленные сроки после формирования ДКПА в 1-й группе SatO2 увеличилась с 67-82 (73±6,4)% до 80-98 (89±6)%, также произошло увеличение легочно-артериальных индексов: Nakata – с 190-295 (235±42) до 219-361 (289±61), McGoon – с 1,6-2,6 (2,05±0,4) до 2,3-3,6 (3,05±0,5), рис. 2.

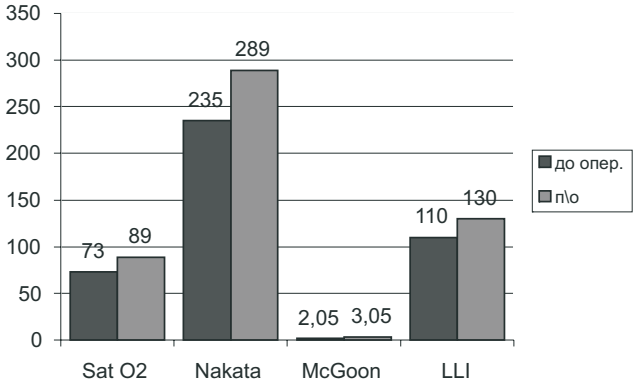

Рис. 2. Динамика показателей развития легочно-артериального русла после создания ДКПА в 1-й группе

Однако двум больным в данной группе в отдаленные сроки после операции (в одном случае через 3 года, в другом через 7лет) вследствие усиления цианоза, снижения сатурации артериальной крови выполнено повторное создание системно-легочного анастомоза с противоположной стороны. Такая тактика была выбрана в связи с тем, что у этих больных были противопоказания к выполнению третьего этапа гемодинамической коррекции методом полного обхода правого сердца в основном в связи с недостаточным развитием легочно-артериального русла (низкие легочно-артериальные индексы).

Во 2-й группе давление в легочной артерии в отдаленный период после формирования ДКПА снизилось незначительно и составило 18-24 (17,5±6,5),

SatO2 при этом практически не изменилась: 80-96 (88,4±6,6)%; рис. 3.

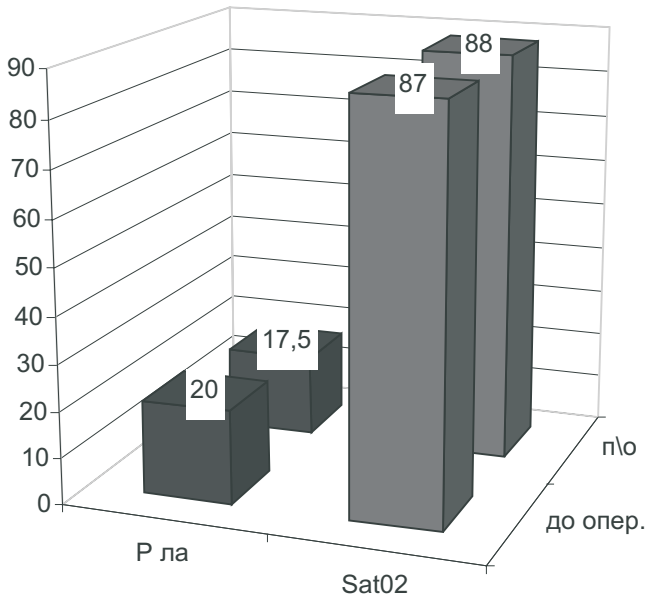

Рис. 3. Динамика давления в легочной артерии и сатурации артериальной крови после формирования ДКПА во 2-й группе

Однако двум пациентам после формирования ДКПА выполнен демонтаж кавапульмонального соединения, в одном случае с созданием дополнительного источника легочного кровотока – системно-легочного анастомоза. У этих больных причиной демонтажа явилось высокое давление в легочной артерии, несмотря на перевязку ствола легочной артерии, по всей видимости, обусловленное высоким общелегочным сопротивлением.

Структура осложнений в раннем и отделенном послеоперационном периоде после формирования ДКПА представлена в табл. 8.

Операционной летальности в обеих группах после создания ДКПА не было. В послеоперационном периоде в 1-й группе погибли 2 пациента: одна пациентка умерла в раннем послеоперационном периоде от желудочно-кишечного кровотечения, и один больной умер в отдаленном периоде от острой сердечной недостаточности.

Во 2-й группе через сутки после операции от острой сердечной недостаточности умерла одна пациентка. В отдаленные сроки после операции летальности не было (табл. 9).

Трем пациентам 1-й группы в различные сроки после формирования ДКПА (6 мес, 2 года и 3 года) был выполнен третий этап гемодинамической коррекции – создание полного кавапульмонального анастомоза: двоим пациентам экстракардиальный вариант с использованием протеза «Gore-Tex», одному по аутопластической технологии.

Во 2-й группе один из пациентов через 2,5 года также перенес третий этап хирургической коррекции методом полного обхода правого сердца. Этому пациенту был выполнен экстракардиальный тип полного кавапульмонального анастомоза с использованием протеза «Gore-Tex».

После создания ПКПА в 1-й группе один пациент умер на операционном столе. Причина смерти – острое кровотечение. Во 2-й группе в отдаленном послеоперационном периоде от прогрессирующей сердечной недостаточности также умерла одна больная.

Пациенты, перенесшие третий этап гемодинамической коррекции, не вошли в данное исследование в связи с малым количеством наблюдений.

ВЫВОДЫ

• У больных сложными цианотическими ВПС с универтрикулярной гемодинамикой, одноэтапная гемодинамическая коррекция у которых невозможна по ряду причин, оптимальной является этапная коррекция: создание системно-легочных анастомозов при недокровотоке по малому кругу кровообращения и суживание легочной артерии при высокой легочной гипертензии.

Таблица 8

Структура осложнений в послеоперационном периоде после формирования ДКПА в обеих группах

	1-я группа		2-я группа	
	Ранний п/о период	Отдаленный п/о период	Ранний п/о период	Отдаленный п/о период
Плевральные транссудации	1	-	1	-
Синдром ВПВ	2	-	2	-
Повреждение диафрагмального нерва	1	-	-	-

Таблица 9

Структура летальности в послеоперационном периоде после создания ДКПА в обеих группах

	1-я группа		2-я группа	
	Ранний п/о период	Отдаленный п/о период	Ранний п/о период	Отдаленный п/о период
ОСН	-	1	1	-
ЖКК	1	-	-	-

• Данные паллиативные операции могут являться первым этапом хирургического лечения, обеспечивая подготовку малого круга кровообращения для последующей гемодинамической коррекции порока.

• Оптимальным промежуточным этапом гемодинамической коррекции универтрикулярных пороков сердца является частичный обход правого сердца в виде двунаправленного кавопульмонального анастомоза, характеризующегося низким количеством осложнений и хорошими отдаленными результатами.

ЛИТЕРАТУРА

1. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р. //Гемодинамическая коррекция врожденных пороков сердца // М., 1994, 223 с.
2. Подзолков В.П., Заец С.Б., Чиаурели М.Р. и др. //Опыт двунаправленного кавопульмонального анастомоза при сложных врожденных пороках сердца // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия, 1995, 3, 4-10.
3. Галанкин Н.К. //Кавопульмональный анастомоз// Л.,1968, 183 с.
4. Aeba R., Katogi T., Kashima I. et al. //Factors influencing arterial oxygenation early after bidirectional cavopulmonary shunt without additional sources of pulmonary blood flow // J Thorac Cardiovasc Surg, 2000, 120.
5. Airan B, Sharma R, Choudhary SK, Mohanty SR, Bhan A, Chowdhari UK, Juneja R, Kothari SS, Saxena A, Venugopal P. // Univentricular repair: is routine fenestration justified? //Ann Thorac Surg 2000 Jun; 69 (6):1900-6.
6. Angelini A, Frescura C, Stellin G, Thiene G. // Cavopulmonary anastomosis in staging toward Fontan operation: pathologic substrates. // Ann Thorac Surg. 1998 Aug; 66 (2):659-63..
7. Borini I, Marasini M, Dalmonte P, Bava GL, Lerzo F, Cervo G, Moretti R, Bertolini A, Zannini L. // Bidirectional cavopulmonary anastomosis with an additional flow source to the lungs: clinical experience in 21 cases. // Cardiovasc Surg. 1997 Dec; 5 (6):588-92.
8. Cho Y, Katogi T, Aeba R, Inoue Y, Moro K, Omoto T, Nakao Y, Kawada S. // [The role of bidirectional cavopulmonary shunt on selection of Fontan patients] // Jpn J Thorac Cardiovasc Surg. 1998 Dec; 46 (12):1317-23.
9. Cochrane A.D., Brizard C.P., Penny D.J., et al. // Management of the univentricular connection: are we improving?. // Eur J Cardiothorac Surg 1997;12:107-115.
10. De Leval M.R.,Kilner P., Gewilling M. et al.// Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operation // J Thorac Cardiovasc Surg, 1988, 96, 682-95.
11. Fontan F., Baudet E. //Surgical repair of tricuspid atresia //Thorax, 1971, 26, 240-48.
12. Fontan F., Fernandes G., Costa F. //The size of pulmonary arteries and the results of the Fontan operation // J Thorac Cardiovasc Surg, 1989,98, 5, 711-24.
13. Glenn W.W.I. //Circulatory bypass of the right side of the heart. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery – report of clinical application //N Engl J Med, 1958, 259, 117-20.

STAGE APPROACH IN THE SURGICAL TREATMENT OF CONGENITAL VALVULAR DISEASES WITH UNIVENTRICULAR HEMODYNAMICS

Yu.N. Gorbatykh, T.S. Khapayev, Yu.L. Naberoukhin, Ye.V. Zhalnina

SUMMARY

We have analyzed the study results of staged surgical repair of patients having complex cyanotic congenital valvular diseases with univentricular hemodynamics. The stage correction of valvular disease was made in 26 patients. The first stage of palliation included either performing pulmonary to systemic bypass because of pulmonary blood flow deficiency or pulmonary artery narrowing because of excessive pulmonary blood flow. As a second stage repair we preferred bidirectional Glenn bypass. Subsequently some of the children underwent total cava-pulmonary bypass. The results obtained allowed us to conclude that palliative surgeries are efficient in improving total status of patients, relative normalizing pulmonary blood flow and preparing lesser circuit to the next stage of surgical palliation.