

Место открытой биопсии легкого в хирургии врожденных пороков сердца с легочной гипертензией

С.В.Горбачевский, А.И.Горчакова, И.И.Лепихова

**Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии
РАМН им. А.Н.Бакулева, Москва**

Благодаря классическим работам Wood P. [9], Rudolph [7], Бураковского В.И. и соавт. [1], изучавшим гемодинамику врожденных пороков сердца (ВПС), а также Heath D. и Edwards J.E. [5], Wagenwoort [8], Rabinovitch M. [6], Горчакова А.И. и соавт. [4], проанализировавшим особенности, характер и последовательность структурных изменений сосудов малого круга кровообращения (МКК) при наличии легочной гипертензии (ЛГ), были разработаны морфо-гемодинамические критерии, определяющие характер динамики давления в легочной артерии (ДЛА) после радикальной коррекции ВПС бледного типа на классическом примере изолированного дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Чуть позже были разработаны и показания к открытой биопсии легкого при этом пороке [3]. С учетом того, что среди больных 35 гемодинамической группы возможны вполне обратимые, хотя и резко выраженные структурные изменения сосудов легких в виде резкой гипертрофии средней мышечной оболочки без выраженного склероза интимы, были несколько расширены показания к радикальной коррекции порока по сравнению с градацией ЛГ Бураковского В.И. и соавт. [2].

Вместе с тем при целом ряде более сложных ВПС, таких как полная форма атриовентрикулярного канала (АВКлф), общий артериальный ствол (ОАС) и транспозиция магистральных сосудов с дефектом межжелудочковой перегородки (ТМС+ДМЖП), столь подробного анализа проведено не было, в результате чего сохраняется опасность неадекватной оценки степени тяжести ЛГ при этих пороках и неудачного исхода радикальной коррекции. Начиная с 1981 года (время выполнения первой открытой биопсии легкого) по настоящее время в НЦ ССХ РАМН им. А.Н.Бакулева выполнено 427 открыток диагностических биопсий легкого при более чем 15 различных ВПС, среди которых доминировали перечисленные выше пороки, что стало предпосылкой для проделанной работы.

Настоящая работа основана на результатах обследования и лечения в НЦ ССХ 175 больных за период с 1986 по 1996 годы. Возраст больных варьировал от 3 месяцев до 31 года, вес – от 4 до 72 кг. У 60 из них был изолированный ДМЖП, у 51 – ТМС+ДМЖП, у 39 – ОАС и еще у 25 больных – АВКлф.

Всем больным была выполнена катетеризация полостей сердца с расчетом показателей гемодинамики, используемых в классификации ЛГ Бураковского В.И. и соавт. [1]. У больных с ТМС+ДМЖП дополнительно оценивались эффективный легочный (ЭЛК), эффективный системный кровотоки (ЭСК) и их соотношение (ЭЛК/ЭСК).

Открытая биопсия легкого выполнена у 156 больных. У остальных 19 больных характер структурных изменений оценивали при аутопсии. При микроскопии оценивали стадию морфологических изменений легочных сосудов по классификации Heath & Edwards, а также подсчитывали толщину средней мышечной оболочки интраацинарных артерий уровня терминальной бронхиолы в процентах по отношению ко всей стенке сосуда (ИТСМО).

Хирургическая коррекция порока выполнена у 107 больных: при ДМЖП – у 33, при ОАС – у 22, при АВКлф – у 20 и при

ТМС+ДМЖП – у 32 больных. Коррекция последней включала 4 методики: по Мастерду – 25 больных, по Сенингу – 3 и еще 4 выполнена операция перемещения магистральных сосудов. Во всех случаях ДМЖП закрывался. Результаты хирургического лечения оценивались путем проведения мониторингового контроля ДЛА в сроки от нескольких часов до трех суток после операции.

У всех пациентов проведено сопоставление данных гемодинамики, биопсии и аутопсии легкого и динамики ДЛА после радикальной коррекции порока.

Результаты и обсуждение

Анализ возрастной динамики нарастания структурных изменений в сосудах МКК при изолированном ДМЖП показал, что в возрасте до 1 года не было ни одного больного с изменениями, превышающими 3-ю стадию по Heath & Edwards (табл. 1). Однако уже после 1 года возможно наличие 3–4-й стадии, а после 3 лет – тяжелые склеротические изменения, характерные для 3–4-й и 4–5-й стадий, весьма вероятны.

При ОАС по аналогии с ДМЖП в возрасте до одного года также не было выявлено ни одного больного с 3–4-й стадиями (табл. 2). Однако уже после 2 лет практически не встретилось ни одного больного с начальными структурными изменениями. С другой стороны, умеренные (2–3-я стадия) изменения могут иметь место при этом пороке даже у детей старше 3 лет.

При полной форме АВК развитие структурных изменений носит менее агрессивный характер (табл. 3). Так, в возрасте до 1 года нам не встретились изменения тяжелее 1–2-й стадии. Лишь у одного больного в возрасте 34 месяцев были тяжелые необратимые склеротические изменения сосудов МКК.

И, напротив, при ТМС в сочетании с ДМЖП темпы нарастания сосудистых изменений опережают все остальные ВПС. И если до 6 месяцев не было ни одного больного с необратимыми изменениями, то уже к 1-му году изменения сосудистой стенки могут достичь 3–4-й стадии, а к полутора годам – 4–5-й (табл. 4). У всех больных старше 1 года эти изменения превышают 1–2, а у больных старше 3 лет – 3–4-ю стадию по Heath & Edwards.

Таким образом, с точки зрения темпа роста склеротических изменений, ТМС+ДМЖП опережает все другие пороки, что, по-видимому, обусловлено многофакторностью агрессивного воздействия на стенку интраацинарных сосудов при этом пороке. С другой стороны, темпы нарастания склероза при АВКлф, несмотря на наличие ДМЖП, существенно уступают всем другим порокам. Возможно, это определяется локализацией дефекта, находящегося в приточной части межжелудочковой перегородки и часто имеющего щелевидную форму, что не ведет к непосредственному ударному сбросу крови в легочную артерию.

Существенным моментом, на наш взгляд, явилось отсутствие тяжелых склеротических изменений сосудов МКК у детей в возрасте менее 12 месяцев, что позволяет, в целом, отказаться от диагностической биопсии легкого в этом возрасте. Исключением может стать ТМС+ДМЖП, где к году возможно наличие изменений, характерных для 3–4-й стадии.

Какого-либо пограничного возраста, после которого могут иметь место лишь необратимые изменения легочных сосудов, нами выявлено не было.

Легочная гипертензия в хирургии общего артериального ствола

Из 22 оперированных больных высокая ЛГ стала причиной смерти у 8, что составило 36%. Величина давления в легочной артерии после радикальной коррекции порока зависела от степени тяжести структурных изменений интраацинарных сосудов и от величины исходного артерио-венозного сброса (АВ сброс) крови (коэффициент корреляции r был 0,581 и -0,620 соответственно). Сопоставление данных открытой биопсии легкого в группах больных с различным исходом операции позволило выявить, что у 14 пациентов, успешно перенесших операцию, сосудистые изменения соответствовали 1-2 и 2-3-й стадиям, тогда как у 8 больных, погибших на фоне остаточной высокой ЛГ, они варьировали от 2-3 до 4-5-й стадии по Hearth & Edwards. Следовательно, как среди выживших, так и среди погибших на фоне высокой ЛГ были больные со 2-3-й стадией морфологических изменений по Hearth & Edwards, что предопределило более детальный анализ данных этих больных (табл. 5).

Радикальную коррекцию общего артериального ствола успешно перенесли больные со следующими показателями гемодинамики: ОЛС/ОПС < 0,65, ЛК/СК > 1,5, АВ сброс > 45% и HbO_2 > 86%.

Из табл. 5 видно, что тяжелые гемодинамические проявления легочной гипертензии могут быть обусловлены не только выраженным склерозом интимы с облитерацией просвета сосудов, что характерно для 3-4-й стадии, но и резкой гипертрофией средней мышечной оболочки интраацинарных артерий (ИТСМО в норме, не превышает 10%), которая в спасительном состоянии также приводит к сужению просвета сосудов. Подобное изменение медики характерно для 1-2-й и в меньшей степени для 2-3-й стадии.

Таблица 5

Данные гемодинамики и морфометрии сосудистой стенки у больных с 2-3-й стадией в зависимости от исхода операции (n=6, $M \pm \sigma$)

Показатели	Выжившие n=3	Умершие n=3	P
ОЛС/ОПС	0,41±0,14	0,67±0,29	< 0,05
ЛК/СК	1,9±0,2	1,4±0,5	< 0,05
АВ сброс, %	53±20	32±8	< 0,05
HbO_2 , %	86±4	84±4	=0,056
ДЛА п/оп мм рт.ст.	63±6	83±13	< 0,05
ИТСМО, %	23±4	33±5	< 0,05

ОЛС/ОПС — соотношение общелегочного и общепериферического сопротивлений,
ЛК/СК — соотношение легочного и системного кровотоков.

Таблица 1
Возрастная динамика структурных изменений сосудов МКК при изолированном ДМЖП (n=60)

Стадия по Hearth & Edwards	< 6 мес.	6-12 мес.	13-24 мес.*	25-36 мес.	> 36 мес.
1 - 2	1	1	4	4	5
2 - 3	1	0	3	7	9
3 - 4	0	0	3	5	10
4 - 5	0	0	0	2	5

Таблица 2

Возрастная динамика структурных изменений сосудов МКК при ОАС (n=39)

Стадия по Hearth & Edwards	< 6 мес.	6-12 мес.	13-24 мес.	25-36 мес.	> 36 мес.
1 - 2	1	2	3	0	0
2 - 3	1	1	3	4	3
3 - 4	0	0	4	4	5
4 - 5	0	0	0	3	5

Таблица 3

Возрастная динамика структурных изменений сосудов МКК при полной форме АВК (n=25)

Стадия по Hearth & Edwards	< 6 мес.	6-12 мес.	13-24 мес.	25-36 мес.	> 36 мес.
1 - 2	2	3	5	4	2
2 - 3	0	0	2	2	1
3 - 4	0	0	1	1	1
4 - 5	0	0	0	1	0

Таблица 4

Возрастная динамика структурных изменений сосудов МКК при ТМС+ДМЖП (n=51)

Стадия по Hearth & Edwards	< 6 мес.	6-12 мес.	13-24 мес.	25-36 мес.	> 36 мес.
1 - 2	8	7	0	0	0
2 - 3	5	6	3	4	0
3 - 4	0	2	2	4	3
4 - 5	0	0	2	2	3

При подобной гипертрофии возможен стойкий вазоспазм легочных сосудов в ближайшем послеоперационном периоде и неблагоприятный исход операции, несмотря на возможное отсутствие выраженного склероза интимы.

Гемодинамика порока носит определяющий характер в показаниях к радикальной коррекции. Биопсия легкого является второстепенной и вряд ли целесообразна.

Легочная гипертензия в хирургии полной формы атриовентрикулярного канала

Из 20 оперированных больных 2 погибли в ближайшем послеоперационном периоде на фоне оставшегося высокого ДЛА, что составило 10%. Еще у 4 больных также отмечено остаточное высокое ДЛА (более 50% от системного) после коррекции, но они все выжили. У остальных 15 больных ЛГ после операции не превышала 50%, и они хорошо перенесли операцию.

В группах больных с различной динамикой ЛГ после операции и ее исходом были сопоставлены данные гемодинамики и открытой биопсии легкого (табл. 6).

При полной форме АВК по аналогии с ОАС давление в легочной артерии после коррекции порока может оставаться высоким как при наличии склероза сосудов легких, характерного для поздних стадий, так и при 1-2 или

2–3-й стадиях, но с гипертрофией средней мышечной оболочки интраацинарных сосудов, превышающей 25%. Однако в отличие от общего артериального ствола течение ближайшего послеоперационного периода в данном случае более благоприятно, по-видимому, в связи с меньшей травматичностью операции.

Наличие умеренной системной гипоксемии практически у всех больных и отсутствие достоверного различия по показателю системного насыщения крови кислородом объясняется, на наш взгляд, анатомической предпосылкой для гипоксемии (возможность венозной примеси в области соединения четырех камер сердца), что нивелирует ценность этого показателя, а также и его производных (системный кровоток и общепериферическое сопротивление) в оценке степени ЛГ. Данные, приведенные в таблице, свидетельствуют о том, что в ряде случаев при этом пороке возможность выполнения радикальной коррекции можно оценить лишь после открытой биопсии легкого. Показанием к ней служат следующие показатели гемодинамики: ОЛС > 7 ед., ЛК < 8 л/мин/м². Наличие в биоптате изменений, характерных для 3–4-й стадии по Hearst & Edwards следует считать фактором риска в хирургии этого порока.

Легочная гипертензия в хирургии транспозиции магистральных сосудов с дефектом межжелудочковой перегородки

При коррекции порока у 32 больных с закрытием ДМЖП остаточная высокая ЛГ стала причиной смерти у 6 больных, что составило 19%. Анализ результатов показал наличие зависимости между величиной остаточной ЛГ после операции и показателями исходных ЭЛК (фактически объема шунтируемой крови через ДМЖП из системного желудочка в желудочек МКК) и ЭСК (фактически объема шунтируемой крови в обратном направлении). Коэффициенты корреляции были 0.546 и 0.591 соответственно. Какой-либо зависимости между результатом операции, структурными изменениями стенки интраацинарных сосудов и показателями гемодинамики, используемыми для диагностики степени ЛГ при ВПС бледного типа, получено не было. Исходные данные гемодинамики, биопсии легкого и величина остаточной ЛГ в зависимости от исхода операции представлены в табл. 7.

У всех больных, успешно перенесших операцию, ЭЛК вдвое превышал ЭСК и, напротив, у всех погибших детей ЭСК доминировал над ЭЛК. Вместе с тем, как видно из таблицы, в обеих группах больных сосудистые изменения были характерны для 2–3 и даже 3–4-й стадии. Причины остаточной высокой ЛГ и смерти больных с подобными изменениями остаются пока не до конца изученными. Для решения же вопроса о возможности коррекции порока

вполне достаточна оценка соотношения эффективного легочного к эффективному системному кровотоку. Вероятность остаточной высокой ЛГ и смерти больного тем выше, чем меньше соотношение ЭЛК/ЭСК. Биопсия легкого при этом пороке в настоящее время не определяет исход операции.

Таблица 6

Данные гемодинамики и биопсии легкого после коррекции АВКпф при различной динамике ЛГ (n=20, M±σ)

Показатели	ЛГ < 50%		ЛГ > 50%		
	Выжившие	p	Умершие	p	Выжившие
HbO ₂ , %	88±4	> 0,05	87±5	> 0,05	90±5
ОЛС, ед	7±5	< 0,05	11±2	> 0,05	9±3
ЛК, л/мин/м ²	8±4	< 0,05	5±1	> 0,05	7±3
ИТСМО, %	21±6	< 0,05	16±5	< 0,05	28±8
Стадия по Hearst & Edwards	1-2, 2-3 n=14		3-4 n=2		1-2, 2-3 n=4

В целом открытая диагностическая биопсия легкого может быть использована в очень узкой группе больных старше 1 года с полной формой АВК, а также у небольшого числа детей с изолированными ДМЖП. Показаниями к биопсии при последнем являются показатели гемодинамики, характерные для IIIБ гемодинамической группы по классификации Бураковского В.И. [3]. В остальных случаях врожденных пороков сердца прогноз динамики ЛГ после операции возможен на основании данных гемодинамики. Необходимость выполнения открытой биопсии легкого при АВКпф обусловлена довольно частым наличием умеренной гипоксемии, не связанной с ЛГ. Это резко уменьшает количество информативных показателей гемодинамики, отражающих степень ее тяжести. Сдерживающим же моментом можно считать менее стремительные темпы развития этого осложнения, что позволяет у детей до 2 лет вообще к ней не прибегать.

Полностью отказаться от биопсии легкого как средства диагностики ЛГ, на наш взгляд, позволит новый метод ее оценки, разрабатываемый в НЦ ССХ и основанный на анализе содержания и метаболизма в легких вазоактивных веществ из группы простагландинов и их взаимосвязи со структурными изменениями интраацинарных сосудов.

Таблица 7

Данные гемодинамики и биопсии легкого в зависимости от исхода операции (n=32, M±σ)

Показатели	Выжившие	Умершие	P
ЭЛК, л/мин/м ²	7,0±3,4	2,6±0,9	< 0,05
ЭСК, л/мин/м ²	3,0±2,0	6,5±3,0	< 0,05
ЛГ п/оп, %	49±11	67±10	< 0,05
Стадия по Hearst & Edwards	1-2, 2-3, 3-4	2-3, 3-4	

Литература

1. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Плотнокова Л.Р. Легочная гипертензия при врожденных пороках сердца // Москва: Медицина, 1975.
2. Бураковский В.И., Фальковский Г.Э., Горбачевский С.В. Легочная гипертензия в хирургии дефекта межжелудочковой перегородки // Грудная и серд.-сосуд. хир. 1990. №10. С.3-8.
3. Горбачевский С.В. Показания к открытой биопсии легкого у больных дефектом межжелудочковой перегородки и высокой легочной гипертензией // Там же. №3. С.22-24.
4. Горчакова А.И., Фальковский Г.Э., Гордонова М.И., Крымский Л.Д. Роль биопсии легкого в кардиохирургическом центре//Архив патологии. 1984. Т.XLYI. Вып.4. С.12-20.
5. Hearst D., Edwards J.E. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease: A description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects //Circulation. 1958. V.18. P.533.
6. Rabinovitch M., Haworth S.G., Castaneda A.R. et al. Lung biopsy in congenital heart disease: A morphometric approach to pulmonary vascular disease //Circulation. 1978. V.58. P.1107-1122.
7. Rudolph A.M. Congenital Disease of the Heart //In Year Book Medical Publishers. Chicago. 1974. P.278-303.
8. Wagenvoort C.A., Newfeld H.N., Du Shane J.W., Edwards J.E. The pulmonary arterial tree in ventricular septal defect: A quantitative study of anatomic features in fetuses, in infants and children //Circulation. 1961. V.23. P.700.
9. Wood P. Pulmonary hypertension //Mod. Conc. cardiov. Dis. 1959. V.28. P.513.