

МОДИФИКАЦИИ ОПЕРАЦИЙ НОРВУДА У ДЕТЕЙ

Отделение кардиохирургии (зав. — канд. мед. наук В.Г.Любомудров) Детской городской больницы № 1, Санкт-Петербург

Ключевые слова: сердце, операция Норвуда, модификации.

Введение. Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС) — комбинированный врожденный порок сердца (ВПС), включающий в себя: стеноз или атрезию митрального и аортального клапанов, гипоплазию левого желудочка (ЛЖ), гипоплазию восходящей аорты, коарктацию аорты (КА), открытый артериальный проток. Системный кровоток осуществляется правым желудочком через открытый артериальный проток [1, 10]. Первое описание ВПС, сочетающегося с атрезией аорты, опубликовано в 1850 г. М.Canton [4]. J.L.Brockman [3] в 1950 г. обнаружил, что в 50% случаев атрезия митрального клапана (МК) сочетается с гипоплазией устья аорты и восходящей аорты. В 1952 г. М.Lev [12] пришел к выводу, что атрезия митрального клапана, гипоплазия восходящей аорты и гипоплазия левого желудочка представляют собой единый анатомический синдром. Термин «синдром гипоплазии левых отделов сердца» (hypoplastic left heart syndrome) впервые использовали J.Noonan и A.Nadas в 1958 г. [15]. СГЛОС составляет 2,5% всех ВПС и диагностируется у 7–10% новорожденных с ВПС. Это самый частый порок сердца, приводящий к смерти детей в первые недели жизни, после спонтанного закрытия артериального протока [1, 14].

В качестве первичной паллиативной коррекции, позволяющей одновременно устранить обструкцию системному кровотоку и избыточный легочный кровоток, широко распространена операция Норвуда (ОН), предложенная в начале 80-х годов [17, 18]. В последующем выполняются операция создания верхнего двунаправленного кава-пульмонального анастомоза, а затем операция Фонтена. Операция Норвуда применима при любых формах единственного желудочка (ЕЖ),

сочетающихся с гипоплазией или атрезией аорты. В настоящее время нет единого мнения об оптимальной технике выполнения и методах обеспечения операции Норвуда. Используются различные модификации ОН для создания источника легочного кровотока и реконструкции дуги аорты. Результаты операции Норвуда были значительно улучшены в последние годы. В некоторых центрах США и Европы достигнута выживаемость около 80–90%. В отечественных кардиохирургических центрах ОН выполняются крайне редко.

Материал и методы. Мы анализировали ретроспективно результаты операции Норвуда, выполненной в различных модификациях у детей с различными вариантами единственного желудочка сердца, сочетающейся с аортальной обструкцией. В Детской городской больнице № 1 Санкт-Петербурга в период с июля 1996 г. по август 2007 г. операция Норвуда выполнена 46 пациентам. Средний возраст детей составил 17 дней (от 1 до 180), средняя масса тела — 3,2 кг (от 1,7 до 5,8). Основную часть пациентов (41 из 46) составили новорожденные дети, из которых 36 (87,8%) находились до операции в отделении реанимации и получали внутривенно простагландин E_1 для поддержания функции открытого артериального протока, нутритивную поддержку, инотропную терапию.

Диагностика порока осуществлялась при помощи двухмерной эхокардиографии для всех пациентов. Больные распределялись по типу порока сердца следующим образом (табл. 1).

Все операции выполнялись в условиях искусственного кровообращения (ИК) с глубокой гипотермией (18 °С ректально) и остановкой кровообращения. Срединная стернотомия, резекция вилочковой железы выполнялись стандартно. Подключение аппарата ИК производилось различными способами. У пациентов с выраженной гипоплазией аорты канюля помещалась в легочную артерию и проводилась в открытый артериальный проток, у 14 (30%) детей с умеренной гипоплазией канюлировалась непосредственно аорта. Всегда использовалась одна венозная предсердная канюля. Ветви легочных артерий пережимались с началом ИК. Во время охлаждения пережимался и пересекался легочный ствол, в бифуркацию легочных артерий вшивалась заплата

Таблица 1

Распределение больных по диагнозу

Диагноз	Число больных
СГЛОС	35
Несбалансированный АВ-канал, гипоплазия аорты, КА	3
Атрезия ТК, субаортальный стеноз, гипоплазия аорты, КА	3
Двухприточный ЕЖ, субаортальный стеноз, гипоплазия дуги аорты	3
Атрезия МК, субаортальный стеноз, КА	1
Единственный желудочек, гипоплазия ЛЖ, субаортальный стеноз	1

Примечание. ТК — трикуспидальный клапан; ЕЖ — единый желудочек; МК — митральный клапан; КА — коарктация аорты; ЛЖ — левый желудочек.

из аутоперикарда. После достижения 18 °С останавливалось кровообращение, удалялись канюли, брахиоцефальные артерии пережимались клипсами. Атриосептостомия была выполнена у 29 (63%) больных. Для реконструкции дуги аорты использовались два варианта: пластика дуги аорты заплатой или прямой анастомоз между дугой аорты и легочной артерией. Пластика дуги аорты заплатой была выполнена у 24 больных, из них ксеноперикард применялся у 18 пациентов, аутоперикард — у 5 пациентов, заплата из аортального гомографта — у 1 ребенка. Дуктальные ткани аорты максимально удалялись, после чего разрез продлевался дистально на 1 см и проксимально — до уровня культи легочного ствола. Прямой анастомоз между легочной артерией и дугой аорты по C.Fraser и R.Mee [5] был выполнен у 22 пациентов. После окончания реконструкции аорты артериальная канюля помещалась в основание «неоаорты», возобновлялось ИК. Клипсы с брахиоцефальных сосудов удалялись, венозная канюля помещалась в предсердие. Источник легочного кровотока создавался во время согревания. Модифицированный подключично-легочный шунт по Блелоку был создан у 24 детей, при этом использовались сосудистые протезы Gore-Tex 3,5 мм у 15 пациентов и Gore-Tex 4 мм у 9 больных с массой тела более 3 кг. Вентрикулолегочный конduit по методике S.Sano и соавт. [21] применяется в нашей клинике с мая 2003 г. Этим способом оперированы 22 больных, при этом использовались сосудистые протезы Gore-Tex 5 мм у 14 пациентов и Gore-Tex 6 мм у 8 пациентов с массой тела более 3,5 кг. После согревания и отключения аппарата ИК всем больным проводили модифицированную ультрафильтрацию. Всем больным грудина была оставлена открытой, в кожный разрез вшивали заплату из латекса. Отсроченное закрытие грудины проводили в среднем на 3-и сутки после

операции после стабилизации гемодинамики и достижения отрицательного водного баланса.

Результаты и обсуждение. Проведено сравнение пациентов, разделенных на две группы по источнику легочного кровотока, в качестве которого в группе А использовался модифицированный подключично-легочный шунт по Блелоку, в группе Б — вентрикулолегочный конduit по методике S.Sano. Из 46 пациентов погибли в раннем послеоперационном периоде 22 (47,8%). При этом в группе А из 24 детей умерли 11(45,8%), а в группе Б из 22 больных умерли 11(50%). Недостаточность кровообращения явилась причиной смерти 8 детей в группе А и 6 — в группе Б, от сепсиса погибли 3 пациента в группе Б и один — в группе А, в группе А 3 детей погибли от тромбоза шунта и один — умер внезапно на кардиохирургическом отделении.

При сравнении характеристик операционного и раннего послеоперационного периода получены следующие результаты (табл. 2).

Длительность ИК и время остановки кровообращения в ходе перфузии были достоверно меньше в группе А, что, по нашему мнению, связано с более частым выполнением прямого анастомоза на дуге аорты в сочетании с правожелудочково-легочным шунтом. Длительность

Таблица 2

Характеристика операционного и раннего послеоперационного периода

Показатели	Шунт по Блелоку (n=24)	ПЖ-ЛА конduit (n=22)	p
Время ИК, мин (min-max)	146 (97-368)	127 (84-197)	0,017
Время остановки кровообращения, мин (min-max)	48 (31-77)	41 (19-61)	0,006
Длительность ИВЛ, ч (min-max)	192 (54-1176)	254 (120-456)	0,96
Длительность использования инотропов, дни (min-max)	6 (2-23)	5 (2-14)	0,84
Длительность лечения в реанимации, дни (min-max)	14 (5-57)	15 (7-26)	0,75
Реконструкция дуги по Мее	8 (33%)	14 (63%)	—
Умерли	11 (45,8%)	11 (50%)	—

Примечание. ПЖ-ЛА — правожелудочковый-легочно-артериальный.

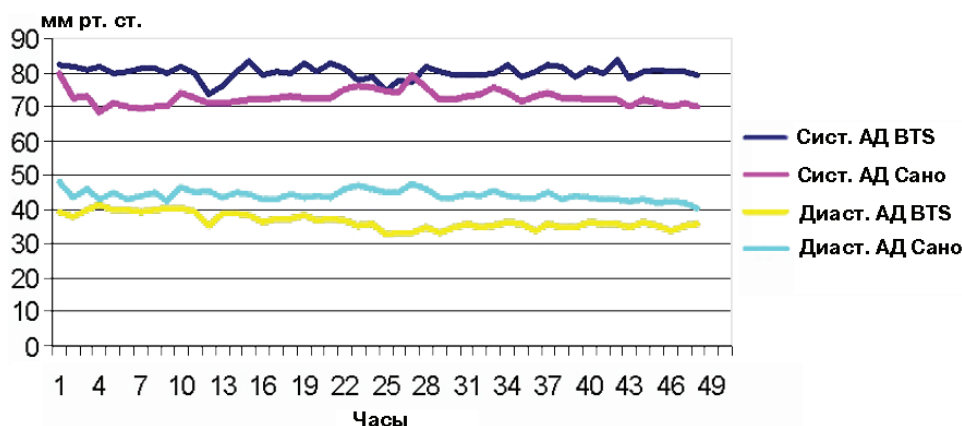


Рис. 1. Динамика артериального давления после операции.

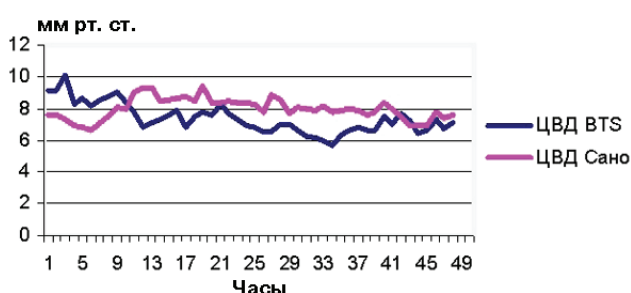


Рис. 2. Динамика центрального венозного давления после операции.

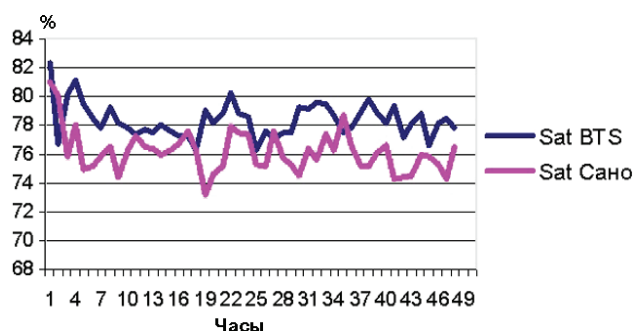


Рис. 3. Динамика артериальной сатурации после операции.

ИВЛ, инотропной поддержки и пребывания в реанимации существенно не отличалась в обеих группах.

Нами были анализированы параметры гемодинамики и сатурации кислорода в течение 48 ч после операции в обеих группах больных. При сравнении данных мониторингирования получены следующие результаты (рис. 1–3).

Данный график демонстрирует, что в группе Б диастолическое артериальное давление достоверно выше $[(44 \pm 1,5) \text{ мм рт.ст.}]$ в группе Б, $(36,7 \pm 2,2) \text{ мм рт.ст.}$ в группе А, $p < 0,05$, систолическое — ниже, чем в группе А $[(72,5 \pm 2,3) \text{ мм рт.ст.}]$ в группе Б, $(80,1 \pm 2) \text{ мм рт.ст.}$ в группе А, $p < 0,05$.

При сравнении данных мониторингирования центрального венозного давления получена достоверная разница между группами $[(8,0 \pm 0,67) \text{ мм рт.ст.}]$ в группе Б, $(7,4 \pm 0,95) \text{ мм рт.ст.}$ в группе А, $p < 0,05$.

При сравнении данных мониторингирования сатурации кислорода достоверно ниже в группе Б $[(75,9 \pm 1,5)\%]$ в группе Б, $(78,4 \pm 1,2)\%$ в группе А, $p < 0,05$.

После ОН наблюдались следующие осложнения: кровотечение, потребовавшее реторакотомии

у 3 детей, гнойный медиастинит — у 2, парез диафрагмы — у 1, нагноение послеоперационной раны — у 1.

В отдаленном периоде после ОН погибли 5 пациентов: 3 больных — от недостаточности кровообращения, 1 — от нарушений ритма, 1 — в результате тромбоза шунта. Второй этап хирургического лечения — создание верхнего двунаправленного кавопульмонального анастомоза — был выполнен 14 пациентам (у 4 детей операция была дополнена пластикой бифуркации легочной артерии и у 1 — пликацией аневризматически расширенной аорты). Все дети после операции поправились. В отдаленном периоде погибли 3 ребенка. Причиной смерти были: недостаточность кровообращения — у 2 пациентов, недостаточность трехстворчатого клапана III степени — у 1 больного. Операция Фонтена проведена 2 детям, один ребенок погиб через 1 мес после операции от пневмонии.

Таким образом, общая выживаемость пациентов с СГЛОС и другими формами единственного желудочка, сочетающихся с гипоплазией или атрезией аорты, составила 34,8% (16 из 46). Выживаемость по методу Каплана—Мейера представлена на рис. 4.

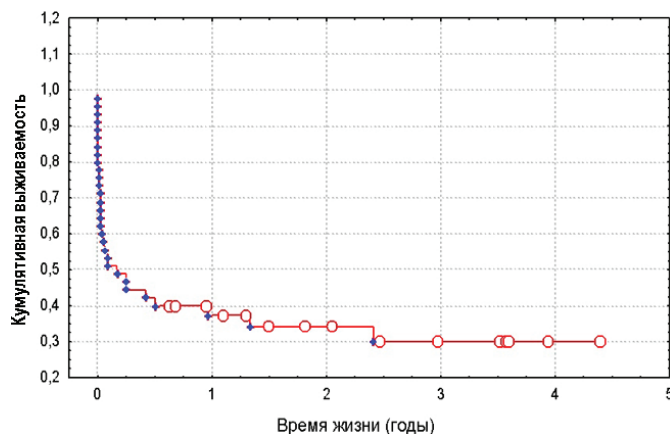


Рис. 4. Выживаемость по методу Каплана—Мейера.

Лечение больных с СГЛОС более двух десятилетий остается одной из сложнейших проблем детской кардиохирургии. Операция Норвуда включена в самую высокую категорию риска (6 из 6) по шкале RACHS 1 (Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery). Много вариантов ОН были описаны и обсуждаются зарубежными кардиохирургами на протяжении многих лет, в частности, типы операций по созданию источника легочного кровотока. Первые успешные результаты в лечении ГЛОС опубликовали W.Norwood и соавт. в 1981 г. [17]. Для создания легочного кровотока он остановился на методике создания подключично-легочного шунта по Блелоку. Этот тип операции являлся наиболее популярным в зарубежных кардиохирургических центрах на протяжении двух десятков лет. Прогресс в хирургической технике, технологии перфузии и послеоперационного ведения привели к улучшению выживаемости этой трудной группы пациентов [17, 20]. К сожалению, при более широком внедрении эта методика давала нестабильные результаты. Выживаемость больных колебалась от 20 до 67% [2, 8]. Причина неудач виделась в «обкрадывании» коронарного кровотока, приводящего к снижению диастолического давления и ухудшению перфузии миокарда.

Идея использования клапанных и бесклапанных вентрикулолегочных кондуитов принадлежит W. Norwood. Применение кондуитов слишком больших диаметров (8 и 12 мм), вероятно, было причиной первого отрицательного опыта, и эта техника не применялась более двух десятилетий. Второе рождение эта методика получила после публикации результатов работы S.Sano и соавт. [21], которые использовали для операции бесклапанные кондуиты диаметром 5 и 6 мм. Некоторые зарубежные клиники, используя эту модификацию, добились значительного улучшения своих результатов [13]. Основным тео-

ретическим преимуществом использования вентрикулолегочного шунта является отсутствие «обкрадывания» коронарного кровотока, что улучшает перфузию миокарда и обеспечивает более стабильную гемодинамику после операции. По данным некоторых авторов [6], использование данного типа шунта способствует равномерному росту дистальных легочных артерий. Отрицательной стороной применения этого типа шунта является формирование бифуркационного стеноза легочной артерии. В нашей группе пациентов с вентрикулолегочным кондуитом в 3 случаях потребовалась пластика легочной артерии в области бифуркации при операции создания двунаправленного верхнего кавопульмонального анастомоза. Вентрикулотомия единственного правого желудочка, возможно, является другим отрицательным моментом, хотя есть данные [11], что травматизация желудочка не оказывает существенного влияния на его функцию.

Существуют разные подходы к реконструкции дуги аорты. W.Norwood описал способ создания неоаорты, используя проксимальный участок собственной легочной артерии, который анастомозировался с восходящей аортой и проксимальной дугой аорты [6]. В 1986 г. R.A.Jonas и соавт. [9] предложили использовать в качестве заплаты стенку аллографта (легочного гомографта). В 1995 г. C.D.Fraser и R.B.Mee [5] выполнили прямой анастомоз между проксимальной легочной артерией, восходящей аортой, дугой и нисходящей аортой. Данная методика нивелировала недостатки применения аллографтов, такие как отсутствие роста, дегенерация и кальцификация заплаты, однако применение этой модификации ограничено из-за натяжения тканей в зоне анастомоза в случаях широкой резекции дуктальных тканей и коарктации аорты. По данным некоторых авторов [7], прямой анастомоз аорты может приводить к компрессии левого бронха и деформации левой ветви легочной артерии, хотя мы не столкнулись с такой проблемой в нашей практике.

Применение заплаты при формировании передней стенки прямого анастомоза, по нашему мнению, ликвидирует натяжение в зоне анастомоза, сохраняя возможности роста аорты за счет собственных тканей задней стенки анастомоза. Однако у одного из наших пациентов сформировалось аневризматическое расширение аорты, после реконструкции аорты заплатой из аутоперикарда, что было устранено в ходе второго этапа оперативного лечения. У двух пациентов сформировалась рекоарктация аорты после использования ксено-

перикарда в качестве материала для заплаты, что потребовало баллонной аортопластики.

Вывод. 1. Существенных различий в послеоперационном течении и выживаемости в группах больных после операции Норвуда с использованием системно-легочного шунта или вентрикулолегочного кондуита нет.

2. Несмотря на потенциальные преимущества вентрикулолегочного шунта в раннем послеоперационном периоде (более высокое диастолическое артериальное давление, лучший коронарный кровоток), необходимо изучение последствий вентрикулотомии в отдаленные сроки после операции. Вероятно, большее влияние на результаты оказывает опыт хирургической бригады, чем тип выполненной операции.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

- Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Общие вопросы сердечно-сосудистой хирургии // Сердечно-сосудистая хирургия: Руководство / Под ред. В.И.Бураковского, Л.А.Бокерия.—М.: Медицина, 1989.—С. 316–321.
- Bove E.L. Surgical treatment of hypoplastic left heart syndrome // Jpn.J. Thorac. Cardiovasc. Surg.—1999.—Vol. 47.—P. 47–56.
- Brockman J.L. Congenital mitral atresia // Am. Heart.—1950.—Vol. 40.—P. 301.
- Canton M. Congenital obliteration of origin of the aorta // Trans. Pathol. Soc. (Lond.).—1850.—Vol. 2.—P. 38.
- Fraser C.D. Mee R.B. Modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome // Ann. Thorac. Surg.—1995.—Vol. 60 (Suppl. 6).—P. 546–549.
- Griselli M., McGuirk S., Stümper O. et al. Influence of surgical strategies on outcome after the Norwood procedure // J. Thorac. Cardiovasc. Surg.—2006.—Vol. 131.—P. 418–426.
- Hraska V., Nosál M., Sýkora P. et al. Results of modified Norwood's operation for hypoplastic left heart syndrome // Eur. J. Cardiothorac Surg.—2000.—Vol. 18.—P. 214–219.
- Ishino K., Stümper O., De Giovanni J.J.V. et al. The modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome: early to intermediate results of 120 patients with particular reference to aortic arch repair // J. Thorac. Cardiovasc. Surg.—1999.—Vol. 117.—P. 920–930.
- Jonas R.A., Lang P., Hansen D. et al. First-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. The importance of coarctation and shunt size // J. Thorac. Cardiovasc. Surg.—1986.—Vol. 92.—P. 6–13.
- Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Aortic atresia and other forms of hypoplastic left heart physiology // Cardiac surgery.—3rd ed.—New York: Churchill Livingstone, 2005.—P. 1377–1401.
- Kordon Z., Rudzinski A., Malec E. et al. Haemodynamic status and right ventricular performance in infants with hypoplastic left heart syndrome after modified Norwood operation // Eur. Heart J.—2002.—Vol. 23.—P. 367.
- Lev M. Pathologic anatomy and interrelationship of hypoplasia of the aortic tract complexes // Lab. Invest.—1952.—Vol. 1.—P. 61.
- Malec E., Januszewska K., Kolcz J., Mroczek T. Right ventricle-to-pulmonary artery shunt versus modified Blalock-Taussig shunt in the Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome — influence on early and late haemodynamic status // J. Eur. Cardiothorac. Surg.—2003.—Vol. 23.—P. 728–734.
- Mirdison K.A., Baffa S.M., Farrell P.E. et al. Hypoplastic left heart syndrome. Outcome after initial reconstruction before modified Fontan procedure // Circulation.—1990.—Vol. 82 (Suppl. IV).—P. 199–207.
- Noonan J.A., Nadas A.S. The hypoplastic left heart syndrome: an analysis of 101 cases // Pediatr. Clin. North Am.—1958.—Vol. 5.—P. 1029.
- Norwood W.I., Kirklin J.K., Sauters S.P. Hypoplastic left heart syndrome. Experience with palliative surgery // Am. J. Cardiol.—1980.—Vol. 45.—P. 87–89.
- Norwood W.I., Lang P., Castaneda A.R., Campbell D.N. Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome // J. Thorac. Cardiovasc. Surg.—1981.—Vol. 82.—P. 511–519.
- Norwood W.I., Lang P., Hansen D.D. Physiologic repair of atresia — hypoplastic left heart syndrome // N. Engl. J. Med.—1983.—Vol. 308.—P. 23–26.
- Photiadis J., Sinzobahamvya N., Fink C. et al. Optimal pulmonary to systemic blood flow ratio for best hemodynamic status and outcome early after Norwood operation // Eur. J. Cardiothorac. Surg.—2006.—Vol. 29.—P. 551–556.
- Poirier N.C., Drummond-Webb J.J., Hisamochi K. et al. Modified Norwood procedure with a high-flow cardiopulmonary bypass strategy results in low mortality without late arch obstruction // J. Thorac. Cardiovasc. Surg.—2000.—Vol. 120.—P. 875–884.
- Sano S., Ishino K., Kawada M. et al. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome // J. Thorac. Cardiovasc. Surg.—2003.—Vol. 126.—P. 504–509.

Поступила в редакцию 04.02.2008 г.

V.L.Kungurtsev, V.G.Lubomudrov, A.L.Tsytko,
V.A.Bolsunovsky, A.A.Morozov

MODIFICATION OF NORWOOD'S OPERATION IN CHILDREN

Modified Norwood's operations were performed on 46 children aged from 1 to 180 days. The operations were performed on patients with the single heart ventricle in combination with hypoplasia or atresia of the aorta. Atriaseptostomy was fulfilled in 29 children. Two variants of reconstruction of the aorta arch were used: plasty of the aorta arch with a patch or direct anastomosis between the aorta and pulmonary artery. A modified subclavian-pulmonary shunt was made in 24 children, venous-pulmonary conduit by the S.Sano method — in 22 children. No difference was found in the postoperative treatment and survival in groups of patients with the Blalock shunt and Norwood's conduit. The results of Norwood's operation depend on the experience of the surgical team rather than on the type of the operation.