

ОПТИМИЗАЦИЯ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ТРАНСПОЗИЦИЕЙ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

Ю.Н. Горбатых, Ю.С. Синельников, С.Н. Прохоров, С.В. Курыгина, Г.П. Нарциссова, А.С. Ильин,
О.А. Ленко, С.М. Иванцов

ФГУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения им. акад. Е.Н. Мешалкина Росмедтехнологий»

cpssc@meshalkinclinic.ru

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, транспозиция магистральных артерий, операция артериального переключения.

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) является самым частым синим пороком сердца. Частота встречаемости ТМА колеблется в пределах 6–15,7% среди ВПС. То есть, каждый год в РФ рождается 600–1500 больных с ТМА. Средняя летальность после операции артериального переключения на территории РФ в 2007 году составляла 27,3% (Любомудров В.Г., 2009). Общепринято, что операция артериального переключения (АП) является оптимальной для коррекции ТМА. В последнее время наблюдается снижение летальности во всех крупных центрах, занимающихся проблемой лечения больных с ТМА.

За два последних года, начиная с 2008, мы также отмечаем снижение госпитальной летальности после операции артериального переключения. Этому предшествовала большая организационно-методическая работа, как в самом Институте, так и в регионах.

Первым шагом к решению этой проблемы было разделение в 2006 году детского реанимационного отделения и создание отдельного реанимационного отделения для новорожденных и детей первого года жизни с ВПС на 6 коек. Внутри него шла работа и накопление опыта по ведению новорожденных и детей с малым весом на всех этапах лечения. Повышенное внимание уделялось послеоперационному ведению таких пациентов. Немаловажную роль в этом сыграло обучение наших специалистов в центрах, имеющих большой опыт в лечении новорожденных с критическими ВПС.

Параллельно с этим велась планомерная методическая работа среди неонатологов, педиатров в городе Новосибирске, Новосибирской области и обслуживаемых нами регионах с целью подготовки специалистов для взаимодействия. В ходе данной образовательной работы обсуждались вопросы сроков диагностики ВПС, ведения новорожденных сразу после рождения, транспортировки (что особенно актуально для удаленных регионов страны).

Следующим шагом стало налаживание отношений и установление контактов между детскими больницами Новосибирска, областными и краевыми больницами с одной стороны и реанимационным отделением НИИПК с другой для согласо-

вания действий и транспортировки пациентов с критическими ВПС в НИИПК. Была договоренность о пренатальном скрининге на наличие ВПС на местах на сроке 18–24 недель гестации с последующим уточнением диагноза в Институте.

В последующем самым важным этапом в организации лечебной помощи стало создание в 2007 г. на базе Новосибирского Родильного Дома № 4 и в 2008 г. на базе Новосибирского Областного родильного дома, Областной клинической больницы города Новосибирска двух перинатальных центров. В эти центры направляются женщины из различных регионов для родовспоможения, с уже диагностированными ВПС у плода.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

За период 2008–2009 гг. в детском центре НИИПК были оперированы 51 ребенок с ТМА, которым выполнена операция артериального переключения. Данные о пациентах представлены в табл. 1.

Возможность ранней фетальной диагностики порока является логичным и обязательным условием для подготовки пациентов к хирургической коррекции ТМА. Оптимальным для этого считается гестационный возраст 18–22 недели. Однако выявить порок сердца на 18–20 неделе гестации не всегда возможно. Поэтому при подозрении на наличие ВПС у плода необходимо выполнять экспертное исследование в специализированном центре для верификации критического ВПС. За 2008 г. в НИИПК было диагностировано 718 пороков сердца внутриутробно. Из них 17 – ТМА. За первый квартал 2009 г. установлено еще 3 диагноза ТМА. В процентном соотношении с количеством оперированных больных по поводу ТМА это 33,3 %.

Подготовительный этап к предстоящей хирургической коррекции начинается сразу после рождения. Обычно мы рекомендуем начинать инфузию ПГЕ₁ после подтверждения диагноза и продолжать ее во время транспортировки в дозе 5 нг/кг/мин до начала ИК (доза может быть увеличена до 8–12 нг/кг/мин). По нашим данным 15% пациентов с ТМА требуют инфузию допмина в предоперационном периоде в дозе 3–5 мкг/кг/мин. Инсуффляция

чистым кислородом оправдана, только при параллельной инфузии ПГЕ₁. Если ребенок находится на ИВЛ, концентрация FiO₂ во вдыхаемой смеси не имеет значения.

При определении хирургической тактики в комплексе оцениваются: тяжесть состояния, сатурация крови кислородом, стадия сердечной недостаточности, диурез, параметры газового состава крови (как правило венозной): pH, PvO₂, PvCO₂, SatO₂, Lactate.

Рутинно выполняется трансторакальное эхокардиографическое исследование, которое позволяет уточнить ряд принципиальных моментов анатомии ТМА [2]:

- 1) Наличие и размеры А-В сообщений
- 2) Морфометрия ЛЖ (для оценки ремоделирования): Показатели систолической функции ЛЖ – КДР, инд КДО, толщина стенки ЛЖ, инд ММ, инд масса/объем, индекс формы ЛЖ
- 3) Сопутствующие аномалии: дефект МЖП, КоАо, обструкция ВОЛЖ, гипоплазия левых отделов сердца.
- 4) Тип коронарных артерий.

Морфометрические показатели левого желудочка у пациентов, оперированных с ТМА, представлены в табл. 2.

Из 51 наблюдений 5 пациентов (10%) были оперированы в первые сутки после поступления по жизненным показаниям.

Мы не являемся сторонниками выполнения паллиативных вмешательств, таких как процедура Рашкинда – баллонная атриосептостомии (БАС) у пациентов с малым межпредсердным сообщением. Частота БАС из числа оперированных больных была <12%. В условиях специализированного кардиохирургического центра мы придерживаемся тактики наиболее ранней анатомической коррекции ТМА.

Мы разделяем мнение большинства авторов о показаниях к БАС, к которым относят: состояние гемодинамического шока; BE < -15 ммоль/л; лактат-ацидоз > 7 ммоль/л; (скорость нарастания > 0,75 ммоль/л/ч); язвенно-некротический энтероколит.

Обеспечение операции артериального переключения

Операция АП выполняется в условиях общей внутривенной анестезии и глубокой гипотермической экстракорпоральной перфузии (ЭКП). Анестезия проводится фентанилом (общая доза за операцию 100±10 мкг/кг), мидазоламом 0,2 мг/кг/ч. До начала ИК ребенок должен получить фентанила 50 мкг/кг.

ИВЛ осуществляется в режиме нормовентиляции с целевым значением РаСО₂ 40–45 мм Нг. Допмин до ИК требовался пациентам 80% случаев в дозе 3±1 мкг/кг/мин. Основная инфузия – 4 мл/кг/ч (альбумин 20% составляет 30% ее объема).

Гипотермическая ЭКП выполняется с объемной скоростью из расчета 180-200 мл/кг/мин. Объемная скорость на нормотермическом отрезке перфузии составляла 160±12 мл/кг и 110±6 мл/кг во время гипотермии.

Стратегия управления КОС: при охлаждении и весь гипотермический период ЭКП проводится в режиме нормовентиляции – поддерживается относительно высокий уровень РаСО₂ 45–60 (стремление к pH-stat). Во время согревания предпочтительна стратегия b-stat.

Хирургические особенности выполнения операции АП

Используется техника стандартной бикавальной канюляции. Однако, для начала ИК мы устанавливаем канюли в аорту (высоко у основания

Таблица 1

Предоперационная характеристика наблюдаемых пациентов

Возраст, дни	М:Ж	Масса, кг	ППТ, м ²	ХСН		
				IIA	IIB	III
24,8±44	3:1	3,55±0,6	0,23±0,02	29,3%	29,3%	15,7%
1 – 217	М 38; Ж 13	1,9 – 4,7	0,15 – 0,27	26	15	8

Таблица 2

Морфометрические показатели левого желудочка до операции

КДР ЛЖ, см	КДО ЛЖ, мл	Инд КДО ЛЖ, мл/м ²	ЗСЛЖ, см	ИММ ЛЖ, мм/м ²	Инд Масса/Объем ЛЖ, г/л	Инд формы ЛЖ
1,83±0,32	10,9±5,2	49,9±21,8	0,49±0,08	55,7±21,1	1,32±0,35	2,27±0,56
1,2 – 2,8	2,9 – 29,5	30 – 67,8	0,4 – 0,62	27 – 110	1 – 1,64	1,6 – 3,3

БЦА) и правое предсердие (дренаж ЛЖ), что позволяет начать ИК с объемной скоростью перфузии 20–25% от расчетной.

Добившись хорошего венозного притока в аппарат ИК, начинается охлаждение пациента до 24–22 °С. Мы стараемся канюлировать ЛП со стороны легочных вен (не через межпредсердную перегородку). Во время параллельного ИК и охлаждения возможны манипуляции с ОАП. Он выделяется, лигируется у аортального и легочного концов, и пересекается. Следует отметить, что на фоне инфузии ПГЕ, стенка ОАП становится крайне хрупкой, склонной к «надрывам».

Для остановки сердечной деятельности используем раствор «Custodiol» в дозе 100 мл/кг однократно. На время основного этапа ослабляется удавка на канюле в НПВ. Таким образом, мы стараемся обеспечить максимально полный отток крови из нижней половины туловища. Другие хирурги с этой целью устанавливают канюлю в НПВ максимально возможного диаметра.

Аорта пересекается выше синотубулярного гребня на 4–5 мм. Это необходимое условие для адекватного забора коронарных артерий на площадке с запасом ткани для их последующей реимплантации.

Вторая причина, по которой восходящая аорта пересекается высоко, это запас длины ствола для реконструкции неолегочной артерии. После пересечения аорты выполняется ревизия коронарных артерий.

Наши данные о типе расположения коронарных артерий не отличались от таковых, приведенных Elliott L. et al, 1963, Shaher R et al, 1967, Wernovsky G., Sanders S.P., 1993, Massoudy P. et al., 2002. [1, 3, 4, 6, 8, 9] табл. 3.

Для описания анатомии коронарных артерий мы используем классификации Yasoub-Radlry-Smith и классификацию Leiden. Ствол ЛА пересекается более проксимально от бифуркации. После маневра Lecompte [5] ствол неолегочной артерии не «распластывается» на неоаорте, что предотвращает ятрогенную обструкцию на этом уровне.

Особенности мобилизации и транслокации коронарных артерий

Одним из условий для успешной реимплантации коронарных артерий является их тщательное выделение на площадке (забирается, как можно больше ткани вокруг коронарного устья) под кон-

тролем коронарных бужей. Если устье коронарной артерии (КА) располагается юстаккомиссурально (тип С), комиссура, как правило, «забирается» вместе с окружающей тканью.

Ствол КА также мобилизуется на протяжении. Часто от ствола КА у основания фиброзного кольца (ФК) артериальных клапанов отходят крупные конусные ветви. В этом случае мы максимально мобилизуем КА вдоль конусных ветвей ближе к ФК клапана ЛА, «скелетизируя» её. В нашей серии наблюдений ни в одном случае конусная ветвь не пересекалась.

Для реимплантации коронарных артерий мы рутинно используем технику «trap-door» [7], при этом ориентируя устье КА в косом направлении медиально в зените и латеральнее в надире. Соблюдается принцип, что правая КА имплантируется несколько выше по отношению к левой КА. Частота использования техники «trap-door» указана в табл. 3.

После реимплантации КА выполняется маневр Lecompte [5], при этом аортальный зажим перекладывается поверх бифуркации ЛА. По окончанию формирования анастомоза, снимается зажим с аорты. В это время проводится осмотр КА (оценивается их наполняемость, наличие перегибов, деформации), цвет миокарда. Важно достичь гемостаза в области сформированных анастомозов на этом этапе.

Перфузиолог не начинает согревание, что дает возможность хирургу выполнить реконструкцию проксимального отрезка ствола неолегочной артерии. Кроме того, если есть необходимость, можно снизить объемную скорость перфузии. Восстановление ствола ЛА мы выполняем ксеноперикардальной заплатой трапецевидной формы в условиях параллельного ИК. Комиссура между лицевыми синусами фиксируется изнутри к стенке ксеноперикардальной заплаты. На этапе формирования дистального анастомоза м/у стволом неолегочной артерии и бифуркацией начинаем постепенное согревание больного.

Весь перфузионный период осуществляется инфузия нитроглицерина в дозе 1 мкг/кг/мин.

По достижению указанной температуры (36 °С), начинаем постепенно возвращать объем крови из аппарата ИК при тщательном контроле показателей гемодинамики. Параллельно этому анестезиолог начинает инфузию кардиотоников: Допмин в дозе 5±0,4 мкг/кг/мин. Адреналин в этот период

Таблица 3

Анатомия магистральных артерий и коронарных артерий

Тип коронарных артерий				Позиция аорты			Имплантация ЛКА		Имплантация ПКА	
A	D	E	Ед КА	D	A-P	L	Trap-door +	Trap-door -	Trap-door +	Trap-door -
70%	12%	6%	9%	55%	32%	13%	78%	22%	30%	70%

мы стараемся не использовать. По нашим наблюдениям адреналин был применен в 2008 г в 63% случаев (12 больных), в 2009 г у 5% (1 пациент).

При удовлетворительных показателях гемодинамики останавливается экстракорпоральная перфузия, титруется доза кардиотонической поддержки. По отключению от аппарата ИК всем больным выполняется процедура артерио-венозной МУФ. Перфузиолог старается достичь нулевого/отрицательного водного баланса и целевого значения Ht более 40 г/л. Удаляемый объем жидкости в среднем составлял 144 ± 22 мл/кг за $23 \pm 3,8$ мин.

Нейтрализация гепарина выполняется введением протамина сульфата в соотношении 1:1 (общая доза гепарина за период ИК).

Введение НовоСэвен® (рекомбинантный препарат человеческого активированного фактора свертывания VII) потребовалось у 80% больных.

Для закрытия грудной клетки с целью снижения АД используется милрион до 100 ± 32 мкг/кг. В нашем исследовании он использовался у 12 пациентов..

Для решения вопроса о возможности закрытия грудной клетки следует учитывать массу тела пациента, длительность искусственного кровообращения, гемодинамические показатели (системное АД, давление в ЛП), гидробаланс, газовый состав крови, наличие признаков отека легких.

Ведение раннего послеоперационного периода

Проводится стандартный мониторинг: системное АД (лучевая/бедренная артерия), давление в ЛП (катетер устанавливается интраоперационно через открытое овальное окно или дефект межпредсердной перегородки). Самый критический период – первые 24 часа после операции, когда

происходит стабилизация гемодинамики, возможно появление тенденции к гипотонии. Осуществляется контроль газового состава крови в артерии каждый час: pH, PaO₂, PaCO₂, SatO₂, Lactate; в венозной крови – каждые 5–6 часов. Отметим, что необходимо поддержание уровня гематокрита более 40 г/л.

Седация проводится фентанилом в течение первых 1–3 суток после операции в дозе 5 мкг/кг/ч. Респираторная поддержка осуществляется в режиме умеренной гипервентиляции с контролем по давлению.

Раннее парентеральное питание со 2-х суток, с каллоражем 30 ккал/кг. Шаг на увеличение 15–20 ккал/кг/сутки. Раннее энтеральное питание гидролизатной смесью 5–7 ккал/кг/сутки с шагом 10–15 ккал/кг/сутки.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Общая летальность за период 2008–2009 гг. составила 9,8% (5 пациентов). Причины летальных исходов указаны в табл. 4.

Госпитальной летальности в течение последних 6 месяцев не было.

За весь период 2008–2009 гг. 56,5% больных велись с хирургическим диастазом грудины после операции. В 2009 г. в 88% случаев грудная клетка послойно ушивалась. Средняя продолжительность ведения больных с открытой грудной клеткой составила $1,7 \pm 0,83$ суток. Среди осложнений раннего послеоперационного периода наблюдались: сердечная недостаточность у 12 пациентов (23,5%), тромбоз верхней полой вены, потребовавший в ближайшие часы выполнения тромбэктомии и пластики верхней полой вены у 1 пациента (1,9%), внутрибрюшное кровотечение

Таблица 4

Послеоперационные осложнения и летальные исходы

n	Диагноз	Операция	Осложнения п/о периода	Повторные вмешательства
Пациент 1	Простая ТМА, ХСН IIБ	Оп. АП	Острая прогрессирующая СН, СПОН.	
Пациент 2	ТМА, ДМЖП, Обструкция ВОЛЖ. ХСН IIБ	Оп. АП с резекцией предкл. мембраны	Сдр капиллярной утечки, в/брюшное кровотечение. ДВС синдром. СПОН.	Лапаротомия, санация брюш. полости
Пациент 3	ТМА, перерыв дуги аорты (тип А). ХСН IIБ	Одномоментная коррекция перерыва дуги Ао, оп. АП	Кровотечение, ДВС-синдром, СПОН.	
Пациент 4	ТМА. ХСН III	Оп АП	В/брюшное кровотечение, перфорация сигмовид. кишки. Перитонит. Сепсис. СПОН.	Ревизия брюш. полости, формирование колостомы
Пациент 5	ТМА. ХСН I	Оп. АП	О. ишемия миокарда ЛЖ вследствие компрессии ЛКА стволом ЛА.	
Общая летальность с 2008 г 9,8%				

Таблица 5

Длительность интенсивной терапии в раннем послеоперационном периоде

Длит-ть ИВЛ ср, ч	142±114
Длит-ть в ICU ср, ч	193±150
Длит-ть инотропной поддержки, ч	Допмин 158±150 Адреналин 70,3±50,4 Милринон 168±149

у 2 пациентов (3,9%), нарушения ритма по типу суправентрикулярной тахикардии у 2 пациентов (3,9%), инфекционные осложнения у 3 пациентов (5,9%).

Длительность проводимой интенсивной терапии в раннем послеоперационном периоде представлена в табл. 5.

ОБСУЖДЕНИЕ

После рождения ребенка с ТМА возникает стрессовая ситуация для самого новорожденного – перестройка фетального кровообращения к циркуляции новорожденного. Это состояние сопровождается острой гипоксией и развитием сердечной недостаточности.

Для родителей драматичны критическое состояние, в котором оказался их ребенок, неопределенность ситуации, неизвестность о будущей судьбе ребенка. Медицинский персонал, от которого требуется диагностика причин критического состояния новорожденного, стабилизация больного и подготовка к транспортировке, и предстоящему оперативному лечению, также оказывается в сложной ситуации. Однако по нашему мнению существует ряд благоприятных условий для дальнейшего снижения госпитальной летальности и улучшения результатов хирургического лечения детей с ТМА.

Ранний фетальный скрининг на сроке 18–22 недель на критический ВПС с последующим экспертным исследованием в специализированном центре, и его верификацией, позволяют оптимизировать сроки лечения больных с ВПС, что является залогом успеха.

Создание областных и городских перинатальных центров на базе родильных домов и организация взаимодействия с ними делают более эффективным процесс медицинской помощи новорожденным со всеми критическими ВПС.

Постоянные консультации медицинского персонала по поводу ведения новорожденных с критическими ВПС и сроков транспортировки ребенка для специализированной кардиохирургической помощи, делают лечебный процесс более отлаженным и контролируемым. Накопление опыта лечения пациентов с критическими ВПС, стан-

дартизация хирургических подходов и анестезиологического пособия по нашему опыту позволяет существенно улучшить результаты лечения данной категории пациентов.

ВЫВОДЫ

1. оптимизация медицинской помощи и тактики ведения больных с ТМА возможна на всех этапах лечения путем создания перинатальных центров, организации взаимодействия специалистов и накопления опыта всей операционной командой;
2. фетальная диагностика ВПС позволяет улучшить результаты хирургического лечения ТМА;
3. тщательная мобилизация КА и использование техники «trap-door» при транслокации КА позволяют избежать осложнений, связанных с коронарным кровотоком, и ишемии миокарда;
4. универсализация анестезиологического обеспечения, хирургической техники и послеоперационного ведения больных существенно улучшают результаты лечения.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Amato J.J., Zelen J., Bushong J. // *Cardiol. Young.* 1994. V. 4. P. 329–339.
2. Castaneda A., Trusler G., Paul M. et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1988. V. 95. P. 14–28.
3. Elliott L.P., Neufeld H.N., Anderson R.C. et al. // *Circulation.* 1963. V. 27. P. 1105.
4. Gittenberger-de Groot A.C., Sauer U., Oppenheimer-Decker A., Quaegebeur J. // *Pediatr. Cardiol.* 1983. V. 4 (Suppl I). P. 15–24.
5. Lecompte Y., Zannini L., Hazan E. et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1981. V. 82. P. 69.
6. Maasoudy P., Baltalarli A., de Leval M. et al. // *Circulation.* 2002. V. 106. P. 1980–1984.
7. Mee R.B.B. // *Cardiol. Young.* 1991. V. 1. P. 97.
8. Shaher R.M., Puddu G.C., Khoury G. et al. // *Am. J. Cardiol.* 1967. V. 19. P. 658.
9. Wernovsky G., Sanders S.P. // *Coronary artery distribution.* 1993. V. 4. P. 148–157.

OPTIMIZATION OF TREATMENT OF PATIENTS WITH TRANSPOSITION OF GREAT ARTERIES

Yu.N. Gorbatykh, Yu.S. Sinelnikov, S.N. Prokhorov,
S.V. Kurygina, G.P. Nartsissova, A.S. Ilyin, O.A. Lenko,
S.M. Ivantsov

Transposition of great arteries (TGA) is the most widespread blue heart disease. The incidence of TGA varies within the range of 6.0 % to 15.7 % patients with CHD. Recently there has been a decrease in lethality at the majority of all large centers involved in treatment of patients with TGA. In recent two years, starting since 2008, we have been also observing a drop of hospital lethality after arterial switch operations. Over a period of 2008 – 2009 this technique has been applied for 51 infants with TGA at NRICP's Pediatric and Congenital Heart Surgery Center.

Early fetal screening for critical CHD within the period of 18–22 weeks followed by expert examination at a specialized center allows for optimizing the period of successful treatment of CHD patients. The development of regional and municipal perinatal centers at the maternity houses and cooperation with them makes it possible to improve the process of providing medical care to newborns with all kinds of critical CHD. Regular advice of medical staff relating to management of newborns with critical CHD and the time for delivering infants to specialized cardiac surgery centers contributes to the

creation of a well-organized and controllable treatment process. Versatility of surgical equipment and anesthetic management of newborns with TGA has enabled to improve the results of surgical treatment. In 2007 mean lethality after arterial switch operations on the territory of Russian Federation accounted for 27.3 % (Lubomudrov, 2009). At our center total lethality has amounted to 9.8 % over a period of 2008 – 2009 and there has been none for the last 6 months of 2009.

Key words: congenital heart diseases, transposition of great arteries, arterial switch operation.