

© Коллектив авторов, 2013
УДК [616.131-007.271+616.124.6-007.253]-089.168

Р. Р. Мовсесян¹, Г. М. Чижиков¹, А. А. Морозов², А. А. Шихранов¹,
Н. В. Анцыгин¹, В. А. Болсуновский¹, В. Г. Любомудров¹

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АТРЕЗИИ ЛЁГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ И БОЛЬШИМИ АОРТОЛЁГОЧНЫМИ КОЛЛАТЕРАЛЬНЫМИ АРТЕРИЯМИ

¹ СПб ГБУЗ «Детская городская больница № 1» (главврач — д-р мед. наук А. В. Каган),
² ФГБУ «Федеральный центр сердца, крови и эндокринологии им. В. А. Алмазова» МЗ РФ
(дир. — академик РАМН Е. В. Шляхто), Санкт-Петербург

Ключевые слова: унифокализация лёгочного кровотока, большие аортолёгочные коллатеральные артерии

Введение. Атрезия лёгочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП) и коллатеральным лёгочным кровотоком является тяжёлым пороком сердца, при котором выбор тактики хирургического лечения представляет собой трудную задачу. Отличительной чертой порока является мультифокальная природа лёгочного кровоснабжения, в котором участвуют как лёгочные артерии, так и большие аортолёгочные коллатерали, отходящие от аорты или ее ветвей [3, 8]. Сложность порока отражается в многообразии существующих методов хирургического лечения, среди которых представлены как этапные операции, так и одномоментная радикальная коррекция. В ходе этапного лечения выполняется последовательная унифокализация лёгочного кровотока для каждого лёгкого с дальнейшей реконструкцией пути оттока из правого желудочка и закрытием межжелудочкового дефекта [2, 4, 5]. Одномоментное радикальное вмешательство позволяет устранить

мультифокальную природу кровоснабжения лёгких и выполнить внутрисердечную коррекцию сразу [6], что, по данным V.M.Reddy и соавт. [9], возможно у 90% больных. Сложность выбора оптимальной тактики лечения больных с данной патологией может приводить к неоправданно высокой летальности.

Цель исследования — анализ и обобщение результатов хирургической коррекции атрезии АЛА с ДМЖП и коллатеральным лёгочным кровотоком.

Материал и методы. Мы провели ретроспективный анализ результатов хирургического лечения пациентов с атрезией лёгочной артерии, дефектом межжелудочковой перегородки и коллатеральным лёгочным кровотоком. В исследование были включены 32 пациента, из которых 17 — мужского и 15 — женского пола. Диагностика порока осуществлялась при помощи эхокардиографического исследования и ангиокардиографии с контрастированием. Анализ распределения атрезии лёгочной артерии по типам [10] показал, что I тип атрезии лёгочной артерии встречался у 16 (50%) больных, II тип — у 10 (31,2%), III тип — у 3 (9,4%) и IV — у 3 (9,4%). Средний возраст пациентов составил (26,2±8) мес (от 4 дней до 16 лет), средняя масса тела — (11±2,3) кг (от 3 до 64), средний уровень сатурации — (72,5±1,7)% (от 48 до 85), гемоглобина — (161,8±4,7) г/л (от 103 до 205). У всех

Сведения об авторах:

Мовсесян Рубен Рудольфович (e-mail: movses@bk.ru), Чижиков Геннадий Михайлович (e-mail: chgm@inbox.ru), Шихранов Алексей Александрович (e-mail: cardiomd@mail.ru), Анцыгин Николай Валерьевич (e-mail: anciginnick@gmail.com), Болсуновский Владимир Андреевич (e-mail: info@homograft.ru), Любомудров Вадим Германович (e-mail: lubomudr@yahoo.com), СПб ГБУЗ «Детская городская больница № 1», 198205, Санкт-Петербург, ул. Авангардная, 14;

Морозов Александр Александрович (e-mail: morozov1981@mail.ru), Федеральный центр сердца, крови и эндокринологии им. В. А. Алмазова, 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, 2

пациентов определялось наличие больших аортолёгочных коллатеральных артерий (БАЛКА), количество которых варьировалось от 1 до 5, при этом среднее количество БАЛКА составило $3,1 \pm 0,2$.

В зависимости от выбранной хирургической тактики пациентам выполнялись различные типы оперативных вмешательств. Основным критерием возможности выполнения радикального вмешательства являлся общий неолёгочный артериальный индекс, пограничным показателем которого считалось значение $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ [1, 11]. При проведении одномоментной радикальной коррекции после выполнения срединной стернотомии выделяли лёгочные артерии и БАЛКА, последние с началом искусственного кровообращения в гипотермическом режиме пережимали. После кардиоплегии выполняли правую атриотомию и вентрикулотомию, ревизию внутрисердечной анатомии. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) закрывали с помощью заплаты из ксеноперикарда непрерывным швом. После закрытия ДМЖП формировали дистальный анастомоз биологического шунта с лёгочными артериями. После снятия зажима с аорты, восстановления сердечной деятельности формировали проксимальный анастомоз биологического шунта с правым желудочком. При этапном хирургическом лечении пациентам выполняли унифокализацию лёгочного кровотока из срединного доступа с реконструкцией пути оттока из правого желудочка без закрытия межжелудочкового дефекта или унифокализацию лёгочного кровотока из торакотомного доступа в сочетании с наложением системно-лёгочного анастомоза или без него. У ряда больных наложение системно-лёгочного анастомоза выполняли изолированно. После выполнения этапных вмешательств ряду пациентов проводили завершающую стадию оперативного лечения.

Результаты и обсуждение. Радикальная коррекция порока была выполнена 15 (46,8%) пациентам, остальным 17 (53,2%) — были проведены этапные хирургические вмешательства.

Одномоментная радикальная коррекция порока была осуществлена у 4 (12,5%) больных. Средний возраст пациентов составил $(10 \pm 1,8)$ мес (от 6 до 14), масса тела — $(7,8 \pm 1,3)$ кг (от 5,6 до 10,4), сатурация — $(74,6 \pm 2,9)\%$ (от 70 до 80). У 2 детей тип атрезии лёгочной артерии соответствовал I (J. Somerville), у 2 — II типу. Среднее количество БАЛКА среди данных пациентов составило $2 \pm 0,6$, при этом 62,5% коллатералей являлись прямыми и отходили от нисходящей аорты, в 37,5% источником коллатерального кровотока были ветви дуги аорты — брахиоцефальный ствол, правая или левая подключичные артерии. У всех пациентов общий неолёгочный артериальный индекс превышал $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$, тогда как индекс Nakata [7] (лёгочно-артериальный индекс, ЛАИ) составил $(92,4 \pm 23) \text{ мм}^2/\text{м}^2$. Все операции были выполнены из срединного доступа в условиях искусственного кровообращения в гипотермическом режиме. Во время оперативного вмешательства всем больным была проведена билатеральная унифокализация лёгочного кровотока. В качестве

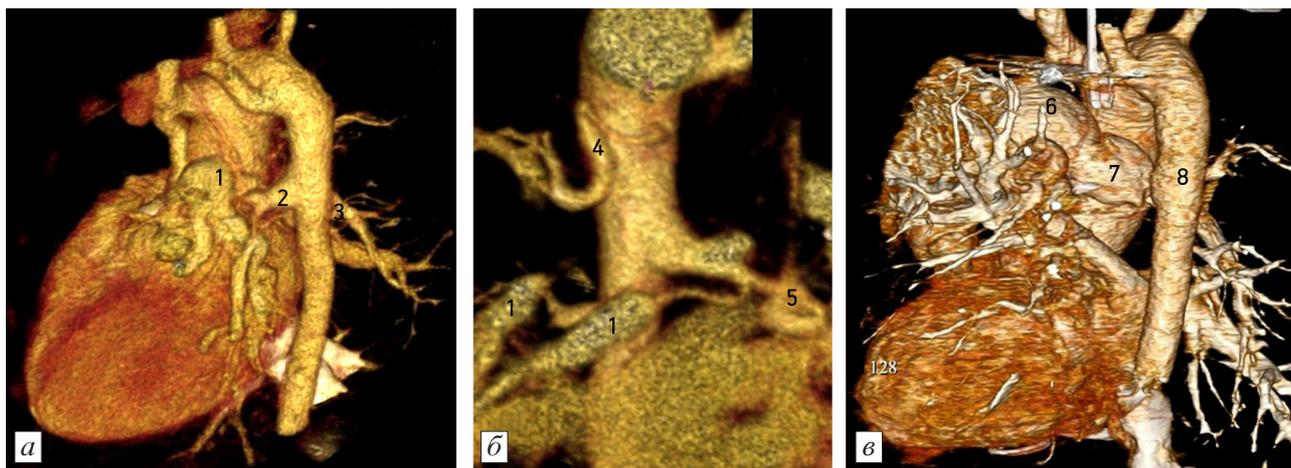
способа реконструкции пути оттока из правого желудочка у всех использовали биологические шунты — аортальные ($n=3$) и лёгочные ($n=1$) гомотрансплантаты, диаметр которых составил от 12 до 15 мм. Среднее время пережатия аорты составило $(40,8 \pm 12,91)$ мин, искусственного кровообращения — $(129,0 \pm 23,26)$ мин. В одном наблюдении в раннем послеоперационном периоде потребовалось повторное вмешательство для проведения фенестрации межжелудочковой заплаты вследствие избыточно высокого давления в правом желудочке. У этого пациента ЛАИ был наименьшим в группе. При анализе параметров раннего послеоперационного периода данного пациента не учитывали.

После одномоментной радикальной коррекции среднее время нахождения пациентов в реанимационном отделении составило $(120,3 \pm 59)$ ч, время искусственной вентиляции лёгких — (64 ± 30) ч, длительность инотропной поддержки — (21 ± 12) ч. Летальность в этой группе пациентов в раннем и отдалённом послеоперационных периодах не наблюдали.

У 11 больных радикальная коррекция была достигнута посредством этапных хирургических вмешательств. Вопрос о последовательности этапов лечения основывался на типе атрезии лёгочных артерий, анатомии аортолёгочных коллатеральных артерий, а также риске развития лёгочной гипертензии и уровне сатурации. На момент выполнения первого этапа хирургической коррекции средний возраст пациентов составил $(27,8 \pm 12,6)$ мес, масса тела — $(10,6 \pm 2,8)$ кг, уровень сатурации — $(71,5 \pm 3,9)\%$, гемоглобина — $(157,5 \pm 9,1)$ г/л.

Число этапов хирургических вмешательств, позволивших выполнить радикальную коррекцию, варьировалось от 2 до 4. В 45,5% наблюдений в качестве первого этапа хирургической коррекции выполняли наложение модифицированного системно-лёгочного шунта по Блелоку — Таусингу с использованием сосудистого протеза, в 18,1% — унифокализацию лёгочного кровотока из бокового доступа с системно-лёгочным анастомозом, в 36,4% — унифокализацию лёгочного кровотока из срединного доступа с реконструкцией пути оттока из правого желудочка.

Двухэтапная коррекция была выполнена 4 (36,4%) пациентам. У 2 — первично была выполнена унифокализация лёгочного кровотока с реконструкцией пути оттока из правого желудочка с использованием гомотрансплантата, еще у 2 — наложение системно-лёгочного шунта. Вторым этапом всем больным выполнено радикальное вмешательство, включавшее закрытие ДМЖП (у 4) и реконструкцию пути оттока из



Компьютерные томограммы пациента К., 3 лет, до (а и б) и после (в) выполнения унифокализации легочного кровотока.

- 1 — левая лёгочная артерия; 2 — аортолёгочная коллатераль к левому лёгкому; 3 — аортолёгочная коллатераль к правому лёгкому;
4 — аортолёгочные коллатерали к левому лёгкому; 5 — аортолёгочные коллатерали к правому лёгкому; 6 — сформированная левая лёгочная артерия с расширением ксеноперикардиальной заплатой; 7 — нижнедолевая левая лёгочная артерия с унифокализованными в нее аортолёгочными коллатеральями; 8 — нисходящая аорта с устраненными коллатеральями

правого желудочка (у 2). Ниже приведены компьютерные томограммы пациента до (рисунки, а, б) и после (рисунки, в) выполнения унифокализации лёгочного кровотока.

Трёхэтапная коррекция проведена у 6 (54,5%) пациентов. Первичное вмешательство заключалось в наложении системно-лёгочного анастомоза (у 2), унифокализации лёгочного кровотока из бокового доступа в сочетании с системно-лёгочным шунтом (у 2) и унифокализации лёгочного кровотока из срединного доступа с реконструкцией пути оттока из правого желудочка (у 2). На втором этапе всем пациентам были выполнены этапные унифокализирующие процедуры из боковых доступов. При выполнении заключительного этапа всем пациентам проводили закрытие ДМЖП в сочетании с реконструкцией пути оттока из правого желудочка (у 4) и дополнительной унифокализацией лёгочного кровотока (у 3).

Четырёхэтапная коррекция выполнена у 1 (9,1%) больного. В ходе хирургического лечения на первом и втором этапах пациенту последовательно были наложены системно-лёгочные шунты из боковых доступов, с последующей унифокализацией части лёгочного кровотока из центрального доступа, и на заключительном этапе — закрытием ДМЖП, реконструкцией пути оттока из правого желудочка и унифокализацией оставшейся части лёгочного кровотока.

Общая доля унифокализованных больших аортолёгочных коллатеральных артерий при одномоментных и многоэтапных радикальных вмешательствах составила 91,8%, из них в 13,6% БАЛКА были лигированы интраоперационно без

последующего включения в лёгочный кровоток и в 2,3% подверглись окклюзии при эндоваскулярных процедурах.

Оставшимся 17 пациентам были выполнены различные хирургические вмешательства, суммарные данные о которых приведены в таблице.

Хирургические вмешательства, выполненные на различных этапах лечения

Этап хирургического лечения	Унифокализация лёгочного кровотока + системно-лёгочный анастомоз	Унифокализация лёгочного кровотока + реконструкция пути оттока из правого желудочка
Первый	14	3
Второй	8	2
Третий	1	3

У пациентов на различных этапах хирургической коррекции потребовались 13 лечебных эндоваскулярных процедур. У 78,5% больных выполняли баллонную ангиопластику ветвей лёгочной артерии, в половине из которых она сочеталась со стентированием, у 21,5% — окклюзию БАЛКА.

Общее количество хирургических вмешательств, выполненное на всех этапах хирургической коррекции, составило 64 операции. В 9 (14%) наблюдениях потребовались повторные интервенции, направленные на устранение возникших осложнений, из которых 90% были выполнены при многоэтапных вмешательствах. У 4 больных потребовалось проведение ревизии послеоперационной раны вследствие нестабильности гемостаза. Однократно встречались

тромбоз системно-лёгочного шунта, лимфорейя, парез купола диафрагмы, потребовавшие дополнительных операций. У одного пациента, ввиду нестабильности сердечной деятельности, грудная клетка оставлена открытой, что потребовало ее отсроченного закрытия, у другого — после унифокализующей процедуры, выполненной путем перевязки аортолёгочных коллатералей, потребовалось экстренное удаление лигатур из-за выраженной десатурации в послеоперационном периоде. Летальность пациентов в этой группе составила 17,6% (3 ребенка). У одного из них причиной летального исхода стала выраженная сердечная недостаточность, развившаяся после выполнения первым этапом унифокализации лёгочного кровотока и создания пути оттока из правого желудочка сердца при атрезии лёгочной артерии IV типа. У 2 других летальный исход наступил после второго этапа унифокализации лёгочного кровотока с реконструкцией пути оттока из правого желудочка при атрезии лёгочной артерии III и IV типа.

Выводы. 1. Оценка состояния лёгочно-артериального русла с использованием лёгочно-артериального индекса и неолёгочно-артериального индекса является основным критерием для обоснования одномоментной радикальной хирургической коррекции данной патологии.

2. Показатели послеоперационного периода при многоэтапных коррекциях указывают на более лёгкое течение послеоперационного периода в сравнении с радикальными вмешательствами, однако рост количества послеоперационных осложнений коррелирует с увеличением количества этапов хирургического лечения.

3. Хирургическая тактика при выполнении унифокализации лёгочного кровотока должна носить максимальный характер, при котором все БАЛКА будут объединены с истинным лёгочным артериальным руслом за минимальное число этапов хирургического лечения.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

- Carotti A., Di Donato R.M., Squitieri C. et al. Total repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral: an integrated approach // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1998. Vol. 116. P. 914–923.
- Duncan B.W., Mee R.B., Prieto L.R. et al. Staged repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2003. Vol. 126. P. 694–702.
- Faller K., Haworth S. G., Taylor J.F. et al. Duplicate sources of pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect // *Br. Heart J.* 1981. Vol. 46. P. 263–268.
- Gupta A., Odum J., Levi D. et al. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 104 patients // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2003. Vol. 126. P. 1746–1752.
- Ishibashi N., Shin'oka T., Ishiyama M. et al. Clinical results of staged repair with complete unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2007. Vol. 32, № 2. P. 202–208.
- Lofland G.K. The management of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries by definitive single stage repair in early infancy // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2000. Vol. 18. P. 480–486.
- Nakata S., Imai Y., Takanashi Y. et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1984. Vol. 88. P. 610–619.
- Rabinovitch M. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia // *Circulation.* 1981. Vol. 64, № 6. P. 1234–1249.
- Reddy V.M., McElhinney D.B., Amin Z. et al. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients // *Circulation.* 2000. Vol. 101. P. 1826–1832.
- Somerville J. Management of pulmonary atresia // *Br. Heart J.* 1970. Vol. 32. P. 641.
- Yagihara T., Yamamoto F., Nishigak K. et al. Unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1996. Vol. 112. P. 392–402.

Поступила в редакцию 19.06.2013 г.

R.R.Movsesyan¹, G.M.Chizhikov¹, A.A.Morozov²,
A.A.Shikhranov¹, N.V.Antsygin¹, V.A.Bolsunovskiy¹,
V.G.Lyubomudrov¹

RESULTS OF SURGICAL TREATMENT OF PULMONARY ATRESIA WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT AND MAJOR AORTOPULMONARY COLLATERAL ARTERIES

¹ Children's municipal hospital № 1; ² Federal Almazov centre of the heart, blood and endocrinology, Saint-Petersburg

This article presents the 14-year experience of surgical treatment of pulmonary atresia with ventricular septal defect and pulmonary collateral blood bed. The surgery of defect was performed on 32 patients and they were followed up. The individual and differential approaches should be used in the choice of surgical strategy. This approach is based on the state of pulmonary arterial and collateral beds. An integral criterion of assessment was the common neo-pulmonary arterial index with boundary measure equal 150 mm²/m². An application of given method allowed the performance of successful radical repair of defect in 15 patients, 4 patients having been operated in one stage. The rest of the patients had the appropriate staged interventions. The lethality consisted of 9,4%.

Key words: *unifocalization of pulmonary blood bed, major aortopulmonary collateral arteries*