

СЛУЧАЙ РЕКОНСТРУКЦИИ ПУТИ ОТТОКА ИЗ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА БЕЗ ПЛАСТИКИ ДЕФЕКТА МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ У НОВОРОЖДЕННОГО ПАЦИЕНТА С АТРЕЗИЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ И ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Ю.Н. Горбатов, Ю.С. Синельников, С.В. Курыгина, А.В. Лейкехман, И.В. Прозоров, Е.В. Жалнина

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

Представлен первый в ННИИПК опыт успешной реконструкции пути оттока из правого желудочка без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки при атрезии легочной артерии у новорожденного пациента с малой массой тела. Описана клиническая картина, объем диагностических исследований, методика оперативной коррекции порока. Показано, что данный вид коррекции возможен у пациентов раннего возраста с достижением удовлетворительного клинического результата.

Наиболее трудную группу для хирургического лечения атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП) представляют больные с гипоплазированными легочными артериями (ЛА) и множественными большими аорто-легочными артериями (БАЛКА). Сложность патологии определяет необходимость многоэтапного хирургического подхода [3, 8, 10].

Паллиативная реконструкция путей оттока правого желудочка (РПОПЖ) показана при врожденных пороках сердца, сочетающихся с гипоплазией ЛА, когда невозможна радикальная корригирующая операция, а выполнение традиционных межсудуистых анастомозов ограничивается их малыми размерами и высоким риском деформации тонкостенных ЛА после операции. Основной целью паллиативного вмешательства является улучшение соматического состояния пациента и подготовка к радикальной коррекции порока, что достигается за счет увеличения легочного кровотока, устранения гипоксемии, увеличения нагрузки на левые отделы сердца, равномерного роста системы ЛА [5, 9].

Суть операции РПОПЖ без закрытия ДМЖП заключается в создании сообщения между правым желудочком (ПЖ) и системой ЛА путем применения трансаннулярной заплаты либо кондуита. Перед другими видами паллиативных вмешательств РПОПЖ имеет определенные преимущества: 1) симметричный рост всех сегментов легочно-артериального дерева; 2) меньший процент деформации ЛА, по сравнению с системно-легочными анастомозами; 3) не происходит ухудшения структурных характеристик ПЖ, развития функциональной атрезии выводного отдела желудочка; 4) отсутствует риск «обкрадывания» коронарного кровотока и ухудшения перфузии миокарда, что возможно при создании центрального аорто-легочного анастомоза; 5) производится часть последующей операции; 6) появляется возможность применения в

дальнейшем эндоваскулярных методов лечения трансвенозным доступом [4, 11, 12].

С целью поддержания (сохранения) легочного кровотока в мире широко применяется методика стентирования открытого артериального протока (ОАП). Имеющиеся литературные данные о стентировании ОАП при дуктус-зависимых пороках, в частности при АЛА у новорожденных – многочисленны и указывают на значительные технические трудности катетеризации ОАП, так как анатомически при АЛА с ДМЖП имеется достоверно более малый дуктально-аортальный угол (менее 25°), более проксимальное впадение ОАП в аорту, более выраженная извитость ОАП, чем при любом другом ВПС [1, 2, 6, 7].

Мы считаем, что данный случай представляет интерес как опыт успешного первичного паллиативного вмешательства в условиях искусственного кровообращения (ИК) у пациента раннего возраста и малого веса.

Пациент М., возраст на момент поступления – 13 дней. Из анамнеза: ребенок от третьей беременности, протекавшей на фоне хронической никотиновой и наркотической интоксикации, после родов находился на продленной искусственной вентиляции легких по поводу врожденной двусторонней пневмонии тяжелой степени, выраженной дыхательной недостаточности, а также получал массивную антибактериальную терапию (Клафоран, Тиенам). В родильном доме выполнено ультразвуковое исследование сердца и установлен диагноз АЛА с ДМЖП и функционирующим ОАП.

Пациент переведен в Институт 10 ноября 2005 г., из отделения реанимации и интенсивной терапии Детской городской клинической больницы № 2 по жизненным показаниям, с целью топической диагностики и оперативного лечения порока.

Состояние при поступлении: тяжелое, выраженные явления хронической артериальной гипок-

семии. Объективно: В ясном сознании. Гипотрофия III степени: масса тела составляла 2 кг 200 г, рост – 46 см. Диффузный цианоз кожных покровов и слизистых. Насыщение крови кислородом 56–62%, при самостоятельном дыхании воздухом. Одышка в покое до 70 в минуту. При аускультации: в легких дыхание ослабленное, везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет; перкуторно – звук легочный. Область сердца без деформаций. Дрожания над областью сердца нет. Границы относительной тупости сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца отчетливые, II тон ослаблен на ЛА. Шум над сердцем не выслушивается. ЧСС – 140 в минуту, АД – 75/50 мм рт. ст. Пульс отчетливо пальпируется на лучевых и бедренных артериях, высокий. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под нижнего края реберной дуги на 2 см. Селезенка не пальпируется. Диурез достаточный.

Проведено обследование. По данным ЭКГ: синусовый ритм, 150 в минуту; интервал PQ – 0,08 с; электрическая ось сердца отклонена вправо; выраженная гипертрофия правого желудочка, умеренная – правого предсердия.

Рентгенография органов грудной клетки: внутренние зоны легочных полей недоступны обзору (перекрыты тенью сердца); легкие расправлены, инфильтративно-воспалительных изменений в них не выявлено; сердце: СЛК – 60%, расширены правые отделы.

ЭхоКГ: Правое предсердие – 1,0 см. Правый желудочек: $2,7 \times 1,4$ см. Толщина миокарда ПЖ – 0,6 см. КДР ЛЖ – 1,5 см, КДО ЛЖ – 6,2 мл, КСО ЛЖ – 0,82 мл, ФВ ЛЖ – 71%. Толщина миокарда ЛЖ – 0,35 см. Индекс КДО ЛЖ – 36,5 мл/м². Индекс: масса/объем – 7,32 г/м³. Толщина межжелудочковой перегородки – 0,54 см. Открытое овальное окно – 0,2 см. ДМЖП: субаортальный – $0,8 \times 1,0$ см, мышечный – 0,2 см. Диаметр восходящего отдела аорты – 1,14 см, аорта смещена вправо. Диаметр ствола ЛА – 0,58 см, правой ЛА – 0,27 см, левой ЛА – 0,28 см. Выходной отдел ПЖ

оканчивается слепо. АЛА на уровне клапана. ОАП диаметром 0,2 см. БАЛКА. По лабораторным данным, полиглобулия (Hb – 206 г/л), полицитемия (Ht – 60,1%).

На основании проведенного клинико-инструментального обследования установлен диагноз: Врожденный порок сердца. Атрезия легочной артерии I типа (по J. Somerville). Множественные дефекты межжелудочковой перегородки (субаортальный и мышечный). Открытый артериальный проток. Открытое овальное окно. Большие аорто-легочные коллатеральные артерии.

14.11.2005 выполнялась попытка чрезнаортального стентирования ОАП. Выполненное при этом контрастирование магистральных сосудов позволило уточнить топический диагноз. Исследование выполнялось под общей анестезией, в условиях искусственной вентиляции легких. Во время исследования попытки провести через ОАП коронарные проводники $0,014" \times 185$ см не увенчались успехом, внутренний просвет ОАП составил около 0,10–0,13 см, ход протока имел выраженный изгиб, общая протяженность ОАП – 0,7 см (рис. 1, а, б). Диагноз АЛА I типа с ДМЖП подтвержден. По данным измерений легочного артериального русла: диаметр ствола ЛА – 0,34–0,38 см, правой ЛА – 0,33 см, левой ЛА – 0,34 см. Индекс McGoon – 1,39, Nakata – 169,7. Таким образом, имелась умеренная гипоплазия центрального легочного русла. Контрастированы аорто-легочные коллатерали к обоим легким диаметром до 0,12 см (рис. 1, в).

Принимая во внимание ухудшение состояния ребенка, нарастание явлений артериальной гипоксемии (при искусственной вентиляции легких при содержании кислорода в кислородо-воздушной смеси – 55%, ухудшение параметров газового состава крови: p_aO_2 – 21–24 мм рт. ст., насыщение артериальной крови кислородом – 39–44%), нарастание лактат-ацидоза до 5 ммоль/л, невозможность процедуры стентирования ОАП (вследствие его анатомических особенностей), а также гипо-

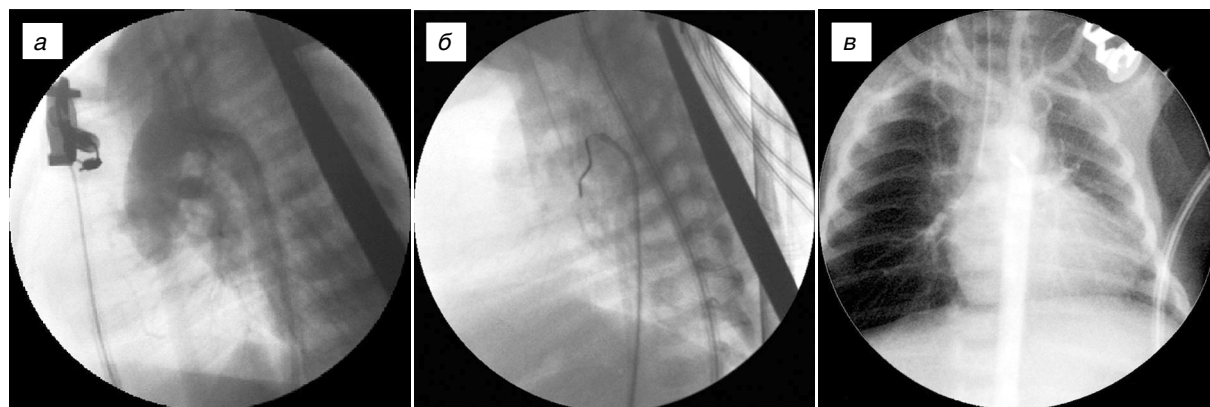


Рис. 1. Ангиокардиография больного М., 17 дней: а – левая косая проекция. Контрастное вещество вводится в дугу аорты; б – боковая проекция. В просвет ОАП проведен коронарный проводник; в – передне-задняя (прямая) проекция. Контрастное вещество вводится в дугу аорты.

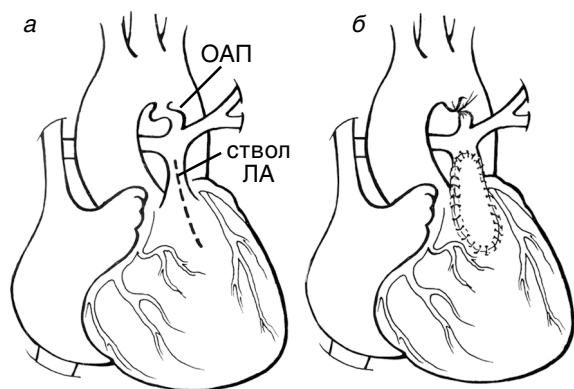


Рис. 2. Схема операции РПОПЖ:

а – линия разреза ПЖ и ЛА (пунктир); б – трансаннулярная заплатка из аутоперикарда подшита на выходной отдел ПЖ и ЛА, не достигая ее бифуркации.

плазию центрального легочного русла и малые размеры ЛЖ решено выполнить паллиативную коррекцию порока в объеме РПОПЖ без закрытия ДМЖП в условиях ИК. Отказ от создания центрального системно-легочного или подключично-легочного анастомоза мы мотивировали высоким риском тромбоза и деформации на уровне анастомоза за счет малых размеров анастомозируемых сосудов (0,33–0,38 см). Отказ от радикального вмешательства в пользу РПОПЖ объясняется наличием гипоплазии легочного русла, малыми размерами ЛЖ, выраженной десатурацией, что указывает на низкий легочный кровоток, а следовательно, на высокий риск развития острой сердечной недостаточности в послеоперационном периоде.

15.11.2005 в условиях ИК выполнена РПОПЖ без закрытия ДМЖП: инфундибулэктомия выходного отдела ПЖ, трансаннулярная пластика выходного отдела ПЖ и ствола ЛА заплатой из аутоперикарда и лигирование ОАП (рис. 2). Доступ к сердцу осуществлялся путем срединной стернотомии. Подключение ИК производилось по принятой методике: верхняя и нижняя полые вены – аорта. Дренаж левого предсердия – через открытое овальное окно. Гипотермическая перфузия с охлаждением больного до 30,5 °С в прямой кишке. При ревизии сердца определились увеличенные правые отделы, короткий ствол ЛА диаметром около 0,3–0,4 см, правая ЛА – около 0,35–0,4 см в диаметре, левая ЛА – около 0,3 см в диаметре, ОАП – 0,3 см (внешний диаметр). После выполнения окклюзии аорты и кардиopleгии раствором Custodiol произведена продольная вентрикулотомия в выходном отделе ПЖ. При внутрисердечной ревизии диагноз подтвержден, имелся большой субаортальный ДМЖП, декстрапозиция аорты, выходной отдел ПЖ оканчивается слепо; выраженная гипертрофия миокарда ПЖ и передне-левое смещение конусной перегородки. Разрез выходного отдела ПЖ продлен на ствол ЛА, не достигая ее бифуркации.

Выполнена экономная резекция инфундулярного стеноза и фиброзно-мышечных масс, раз-

деляющих ПЖ и ЛА, затем трансаннулярная пластика выходного отдела ПЖ и ствола ЛА заплатой из аутоперикарда с сохранением собственных тканей задней стенки ЛА. Заплата фиксирована непрерывным обвивным швом к краям вентрикулотомного доступа и разреза на стволе ЛА под контролем булжа № 5 (расчетный диаметр ЛА для радикальной коррекции порока – 8,2 мм, по S. Carps, 2000). Лигирован ОАП.

Время пережатия аорты составило 38 мин. Самостоятельное восстановление синусового ритма. Согревание больного на параллельной перфузии. Время ИК – 81 мин. Выполнялась модифицированная ультрафильтрация, удалено 350 мл фильтрата. Больной переведен в отделение реанимации.

Отмечено значительное уменьшение явлений артериальной гипоксемии (при ИВЛ с содержанием 50% кислорода в дыхательной смеси – насыщение кислородом крови составило 94–99%). Послеоперационный период протекал без осложнений, в условиях стабильных показателей гемодинамики, с умеренными явлениями сердечной недостаточности, что потребовало инфузии адреналина 0,02 мкг/(кг · мин) в первые сутки после операции и допамина – 5 мкг/(кг · мин) в течение 6 суток. Пациент переведен на вспомогательный режим искусственной вентиляции легких на следующие сутки после операции, экстубирован – на третьи сутки, после чего насыщение кислородом крови колебалось в пределах 85–93% при дыхании воздухом. Газовый состав артериальной крови: p_aO_2 – 51 мм рт. ст., p_aCO_2 – 41,5 мм рт. ст., $Sat O_2$ – 89%.

По данным проведенного послеоперационного обследования, на ЭКГ: ритм синусовый, 150 в минуту, PQ – 0,08 с. Рентгенологически: легкие расправлены, без очаговых, инфильтративных теней; умеренный смешанный застой в малом круге кровообращения; СЛК – 60%. ЭхоКГ: признаков экссудативного перикардита нет; ФВ ЛЖ – 76%; диаметр выходного отдела ПЖ – 0,8 см, ствола ЛА – 0,6 см; градиент давления ПЖ/ЛА – 33–36 мм рт. ст. Через неделю после операции: по лабораторным данным, уровень гемоглобина составил 174 г/л, гематокрита – 51%.

Ребенок выписан из стационара на 10-е сутки после операции, в стабильном состоянии, с прибавкой массы тела 500 г. Назначена поддерживающая терапия, рекомендована повторная консультация через 1 год для решения вопроса о дальнейшей коррекции порока сердца.

ВЫВОДЫ

Реконструкция путей оттока правого желудочка возможна и необходима у новорожденных детей с гипоплазией легочного русла, резким снижением легочного кровотока, выраженной десатурацией, когда анатомические параметры не позволяют выполнить создание межсосудистого анастомоза или радикальную коррекцию порока. Вы-

полнение сообщения между ПЖ и ЛА с сохранением естественной задней стенки пути оттока без продолженной пластики легочного ствола и ветвей позволяет избежать деформации тонкостенных ЛА на уровне анастомозов. Отказ от использования кондуита обеспечивает возможность роста анатомических структур пути оттока ПЖ и снижает риск фиброза, кальциноза и, как следствие, деформаций и стенозирования на этом уровне. Реконструкция путей оттока правого желудочка без закрытия ДМЖП улучшает клиническое состояние пациента, позволяет подготовить его к следующему этапу коррекции порока.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бокерия Л.А., Алесян Б.Г., Пурсанов М.Г. и др. // Грудная и серд.-сосуд. хир. 2005. № 1. С. 21–25.
2. Бокерия Л.А., Ким А.И., Рогова Т.В. и др. // Детские болезни сердца и сосудов. 2005. № 4. С. 49–54.
3. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А. и др. // Анналы хирургии. 1999. № 6. С. 50–59.
4. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А. и др. // Грудная и серд.-сосуд. хир. 2002. № 6. С. 4–8.
5. Шамрин Ю.Н. // Грудная и серд.-сосуд. хир. 2004. № 5. С. 51–56.
6. Gibbs J.L. // Heart. 2000. V. 83. P. 111–115.
7. Kampmann C., Wippermann C.-F., Schmid F.-X. // Heart. 1998. V. 80 (2). P. 206–207.
8. Lofland G.K. // Eur. J. Cardio-thoracic Surg. 2000. V. 18. P. 480–486.
9. Metras D., Chetaille P., Kreitmann B. // Eur. J. Cardio-thoracic Surg. 2001. V. 20. P. 590–597.
10. Pagani F.D., Cheatham J.B., Backman R.H. et al. // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1995. V. 110. № 3. P. 1521–1533.
11. Rome J.J., Mayer J.E., Castaneda A.R. et al. // Circulation. 1993. V. 88. P. 1691–1698.
12. Stamm C., Ingeborg F., Zurakowski D. // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2002. V. 123. P. 246–257.