

На правах рукописи

СЕИДОВ НАБИЛЬ ЗАБИЛЬ ОГЛЫ

**АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ
ПЕРЕГОРОДКИ И ОТХОЖДЕНИЕМ АОРТЫ ОТ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА
(АНАТОМИЯ, КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ)**

(14.00.44 - Сердечно-сосудистая хирургия)

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2009 г.

Диссертационная работа выполнена в Научном Центре Сердечно-Сосудистой Хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН

Научные руководители:

Академик РАМН, профессор, доктор медицинских наук **Владимир Петрович Подзолков**

Профессор, доктор медицинских наук **Игорь Валерьевич Кокшенёв**

Официальные оппоненты:

Профессор, доктор медицинских наук, руководитель отделения кардиохирургии Московского областного научно-исследовательского клинического института им.М.Ф.Владимирского, г.Москва **Вилор Тимофеевич Селиваненко**

Доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения неотложной хирургии приобретенных пороков сердца Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им.А.Н.Бакулева РАМН, г.Москва. **Шамсиев Гуфрон Абдумавлонович**

Ведущая организация: Институт Хирургии им. А.В.Вишневского Федерального агентства по высокотехнологичной медицинской помощи

Защита диссертации состоится «___» _____ 2009 г. в _____ часов на заседании диссертационного совета Д.001.015.01 при Научном Центре Сердечно-Сосудистой Хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН (117931, Москва, Рублёвское шоссе, 135).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке НЦ ССХ им.А.Н.Бакулева РАМН.

Автореферат разослан «___» _____ 2009 года.

**Ученый секретарь
диссертационного совета
доктор медицинских наук**

Д.Ш.Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность работы

Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и отхождением аорты от правого желудочка является одним из сложных сочетанных врожденных пороков сердца. По данным некоторых авторов этот порок встречается в 5-7% от всех случаев атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП) (Барчуков А.Ю., 1998; Кокшенёв И.В., 2004). По данным Bharati S., который представил одно из первых описаний атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и отхождением аорты от правого желудочка, частота встречаемости достигает 10-12% от всех пациентов АЛА с ДМЖП.

Данные литературы показывают, что на сегодняшний момент нет единого мнения относительно оптимального метода оперативного вмешательства при данном пороке (Кокшенёв И.В. и соавт., 2004; Komai H., 1998; Tchervenkov C.I. et al., 2000; McKee S. et al., 2003). Хотя радикальная коррекция является предпочтительным методом лечения этого сложного контингента больных, однако несмотря на значительные успехи в хирургическом лечении, одномоментная радикальная хирургическая коррекция не всегда возможна или вызывает тяжелые осложнения в ближайшем и отдаленном периодах после операции.

Хотя первые попытки описания и хирургического лечения АЛА с ДМЖП и отхождением аорты от правого желудочка были выполнены еще в 70-х годах XX века, однако до сих пор нет полного и точного описания особенностей порока, основанного на анатомических вариантах, ангиографической и ЭхоКГ картине, гемодинамических изменениях в малом и большом кругах кровообращения (Bharati S., 1975; D.McGoon, 1975; Gaethano T., 1977; Komai H., 1998; Tchervenkov C.I.,

2000). В литературе продолжается дискуссия по классификации, определению анатомических признаков, терминологическим аспектам данной проблемы и выбору оптимальной методики хирургического лечения порока.

Трудности, возникающие при проведении радикальной коррекции АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от правого желудочка, объясняются необходимостью точной оценки факторов риска и отсутствием конкретных разработанных критериев операбельности порока. Недооценка состояния больного может утяжелять течение послеоперационного периода, ухудшать послеоперационный прогноз, способствовать увеличению летальности. По данным Milton H.P. и McGoop D. (1975) летальность при сочетании АЛА с ДМЖП и отхождением аорты от правого желудочка составляла 31%. Десятилетняя выживаемость среди прооперированных больных с данным пороком составляет около 90% (McKee S., 2003). Неблагоприятные результаты связаны обычно с редкостью порока и следовательно отсутствием достаточного опыта в проведении данного типа операций.

Целью диссертационной работы является изучение анатомии, клиники, диагностики и результатов хирургического лечения АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от правого желудочка.

Задачи:

Определить анатомические особенности порока и провести анатомо-ангиографическое сопоставление у пациентов с АЛА и ДМЖП с отхождением аорты от правого желудочка;

Изучить внутрисердечную гемодинамику малого и большого кругов кровообращения у пациентов с данным пороком до и после оперативного вмешательства;

Разработать тактику и определить оптимальный объем оперативного вмешательства в зависимости от формы порока;

Изучить результаты хирургического лечения порока с учетом анатомического варианта порока, оперативного вмешательства, провести анализ осложнений, выявить причины летальных исходов.

Научная новизна работы.

Работа является одним из первых в России обобщающим исследованием, посвященным изучению анатомии, клиники, диагностики и результатам хирургического лечения АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от правого желудочка. Она базируется на большом клиническом материале, что позволяет выработать более полное и точное представление по данной проблеме.

Теоретическая и практическая значимость.

В работе рассмотрено и проведено сравнение результатов применения различных методов хирургического лечения порока в зависимости от анатомического типа и тяжести поражения. Решение поставленных задач позволило разработать критерии диагностики, изучить клинику порока, определить показания к операции, предложить оптимальную методику хирургического лечения для каждого из анатомических типов порока, разработать практические рекомендации по тактике хирургического лечения в зависимости от состояния внутрисердечной гемодинамики, гемодинамических нарушений в малом и большом кругах кровообращения и анатомического варианта порока, по ведению больных в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде, а также выработать методы профилактики осложнений в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде, и в конечном итоге: улучшить качество лечения этого сложного врожденного порока.

Данная тема является продолжением комплексного исследования по хирургическому лечению сложных пороков конотрункуса, сопровождающихся гипоплазией легочных артерий, проводимой в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.

Реализация результатов работы.

Полученные результаты исследования применяются в НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН и могут быть использованы в деятельности других кардиохирургических центров страны. Работа может представить практический интерес для детских кардиологов, кардиохирургов.

Основные положения, выносимые на защиту:

1. Успешность выполненной операции при АЛА и ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ находится в прямой зависимости от правильной диагностики порока с учетом всего симптомокомплекса признаков присущих ему. Разработка критериев диагностики данного порока с учетом его анатомического типа, установление степени информативности всех диагностических методов является необходимым для выбора правильной тактики хирургического лечения.
2. Радикальная коррекция АЛА и ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ является эффективным методом хирургического лечения этой сложной категории пациентов. Одним из важных специфических элементов радикальной хирургической коррекции данного порока, отличающим его от простой АЛА и ДМЖП, это пластика ДМЖП с созданием туннеля и перемещением аорты в сторону ЛЖ.

Апробация работы.

Основные положения диссертационной работы были доложены и обсуждены на заседании Ученого Совета НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН в 2007 году.

Публикация в научный изданиях.

По теме диссертации опубликовано 5 научных работ.

Объем и структура работы.

Работа изложена на 174 страницах и состоит из введения, 7 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка использованной литературы,

включающего 54 отечественных и 192 иностранных источника. Работа содержит 67 рисунков и 25 таблиц.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ.

В НЦ ССХ им.А.Н. Бакулева РАМН за период с 1982 по 2007гг. было обследовано 53 пациента с диагнозом АЛА и ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ. Пациентов мужского пола было 28 (52,8%), женского – 25 (47,2%). Возраст больных до операции колебался от 1 мес. до 32 лет, в среднем – 8.3 ± 1.8 лет.

Среди всех пациентов с АЛА 1 типа было 33 больных (62,3%), с АЛА 2 типа - 17 больных (32%), АЛА 3 типа (единственная левая легочная артерия) - 1 больной (1.9%), АЛА 4 типа - 2 больных (3.8%).

Паллиативные операции были выполнены 39 пациентам (73.6%), из которых 12 пациентам (22,7%) была выполнена операция реконструкции путей оттока из ПЖ без пластики ДМЖП и 27 пациентам (50.9%) были выполнены различные типы системно-легочных анастомозов. Подключично-легочный анастомоз по Блелок-Тауссиг выполнен 12 больным, подключично-легочный анастомоз при помощи протеза Гор-Текс - 9 больным и аорто-легочный анастомоз по Ватерстоуну-Кули - 6 больным. Радикальная коррекция порока была выполнена 14 пациентам (26.4%).

До выполнения паллиативной операции уровень гемоглобина крови в среднем составлял 208 ± 20 г/л (с колебаниями от 180 до 240 г/л), насыщение капиллярной крови кислородом составило в среднем - $65 \pm 8\%$ (от 43 до 75%), уровень гематокрита – 62 ± 6 . У больных перед выполнением радикальной коррекции уровень гемоглобина крови в среднем составлял 162 ± 17 г/л (с колебаниями от 140 до 190 г/л), насыщение капиллярной крови кислородом составило в среднем - $81 \pm 9\%$ (от 77 до 89%), уровень гематокрита – 55 ± 5 . При сравнительном анализе групп пациентов выявлены статистически значимые различия по уровню гемоглобина, гематокрита, насыщения крови кислородом ($P < 0.05$).

Исследовано 8 сердечно-легочных комплексов от умерших по различным причинам

больных, страдавших АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ.

По типу атрезии ЛА препараты сердец подразделялись следующим образом: 1 тип – 5 препаратов, 2 тип – 2 препарата, 4 тип – 1 препарат.

Первый тип атрезии ЛА характеризовался наличием обструкции на уровне легочного клапана. Во всех наблюдениях с этим типом атрезии ЛА структуры клапана легочной артерии отсутствовали полностью. В 1 случае клапан ЛА был представлен мембраной. Выводной отдел правого желудочка представлял собой слепо заканчивающийся мышечный конус, а ствол легочной артерии в 4 случаях конусообразно суживался в проксимальном отделе по направлению к выводному отделу правого желудочка. Во всех случаях были сформированы правая и левая легочные артерии, проходимые на всем протяжении. Степень гипоплазии легочных артерий от возрастной нормы составила в среднем 15%.

Со 2 типом АЛА исследовано 2 препарата. В 1 из них на месте ствола ЛА имелся фиброзный тяж диаметром 3-4 мм, который соединялся с бифуркацией легочных артерий. Во втором случае ствол ЛА отсутствовал на всем протяжении, а правая и левая легочные артерии отходили от ОАП. Степень гипоплазии ЛА от возраста составляла 18-25%.

Особенности анатомии сердца с 4 типом атрезии характеризовались полным отсутствием всех элементов системы легочной артерии и наличием выраженной сети аорто-легочных коллатеральных артерий к обоим легким.

Основные анатомические признаки характерные для сочетания АЛА, ДМЖП и отхождения аорты от ПЖ были следующими: 1. Отхождение аорты от ПЖ более, чем на 50%, 2. Наличие большого ДМЖП, являющегося единственным выходом из ЛЖ, 3. Отсутствие митрально-аортального контакта, 4. Отсутствие выхода из ПЖ в ЛА, 5. Наличие дополнительных источников коллатерального кровотока в легких.

Нарушения гемодинамики при АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ

определяются, главным образом, отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА, наличием единственного артериального сосуда (аорты), отходящего более, чем на 50% от ПЖ и наличием большого ДМЖП. Это создает одинаковые условия функционирования для ПЖ и ЛЖ, систолическое давление в которых становится равным.

При АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ существуют большие отличия от изолированной формы порока. Во-первых, поступление венозной крови из ПЖ в систему ЛА по-прежнему невозможно, но при данном пороке венозная кровь поступает непосредственно в аорту, минуя ДМЖП и ЛЖ, т.к. устье аорты находится в ПЖ. Во-вторых, артериальная кровь из ЛЖ при данном пороке поступает в аорту обходным путем, через ДМЖП в ПЖ, далее в аорту. Смешивание артериальной и венозной крови при данном пороке происходит не в ЛЖ, как при изолированной форме порока, а в ПЖ и смешанная артериализированная кровь далее поступает в аорту и лишь затем по ОАП и БАЛКА в легкие. Насыщение крови кислородом в аорте, ОАП, БАЛКА и легочных артериях идентично.

После реконструкции путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП кровь из ПЖ напрямую поступает в легкие по вновь созданному пути оттока. Кровь из ЛЖ по-прежнему поступает в аорту через ДМЖП и ПЖ, но общий уровень кровотока в аорте после реконструкции путей оттока ПЖ значительно снижен за счет нового пути оттока из ПЖ.

Гемодинамической особенностью АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ после реконструкции путей оттока ПЖ в отличие от изолированной формы порока является то, что кровь в системе ЛА остается по-прежнему смешанной, т.к. основной уровень смешивания крови при данном пороке находится в ПЖ. Следовательно гемодинамическая эффективность данной операции недостаточна, т.к. в ЛА имеется большая примесь оксигенированной крови.

В исследованиях применялся следующий эхокардиографический протокол, определялись следующие показатели: 1. Размер и функция обоих желудочков; 2. Взаимоотношения магистральных сосудов; 3. Расположение ДМЖП в пределах межжелудочковой перегородки; 4. Размер ДМЖП; 5. Близость ДМЖП к клапанам ЛА и аорты; 6. Наличие митрально-аортального контакта, 7. Состояние легочно-артериального дерева, 8. Наличие ОАП, БАЛКА, 9. Анатомия и функция атриовентрикулярных клапанов.

ЭхоКГ признаками, подтверждающими сочетание АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ были: 1. Отхождение аорты от ПЖ, 2. Наличие бульбовентрикулярной складки, разделяющей митральный и аортальный клапаны, т.е. отсутствие митрально-аортального контакта в проекции длинной оси ЛЖ из парастернального или субкостального доступов, 3. Наличие деформации выводного тракта ЛЖ в виде Z-образной конфигурации в проекции длинной оси ЛЖ из указанных выше проекций, 4. Наличие выхода из ЛЖ в виде отверстия в проксимальном конусе, 5. Наличие расхождения конусной перегородки и бульбовентрикулярной складки, отсутствие сформированного наджелудочкового гребня, 6. Наличие ДМЖП, образованного вследствие несращения бульбовентрикулярной складки и конусной перегородки, сообщающего аорту с ПЖ.

При АЛА и ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ выявлены следующие основные варианты порока и связанного с ним ДМЖП: 1 тип характеризуется наличием сформированной инфундибулярной перегородки и проксимального конуса ЛЖ, подаортальным открытием выводного отдела ЛЖ. ДМЖП подаортальный, перимембранозный, субартериальный – 51 больной. При 2 типе порока конус ЛЖ отсутствует, т.к. первичное бульбовентрикулярное отверстие обтурировано конусной перегородкой, слившейся с передней частью межжелудочковой

перегородки. ДМЖП всегда некоммитированный и занимает приточную или мембранозную часть перегородки. Кровь в оба круга кровообращения поступает только из ПЖ. ДМЖП типа АВК – 2 больных.

В основе нарушений при АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ лежат изменения передней стенки подаортального тракта, в то же время задняя стенка сформирована нормально. По данным ЭхоКГ во всех случаях возможно обнаружить отсутствие мышечной ткани в подаортальном конусе. Обнаружение бульбовентрикулярной складки, деформирующей путь оттока ЛЖ (Z-образная деформация) подтверждает отхождение аорты от ПЖ.

Геометрически подаортальный конус при данном пороке представляет собой сложную фигуру, состоящую из усеченного конуса (дистальный конус) и цилиндра (туннелеобразной структуры, формирующей проксимальный конус). Выявляются существенные различия в ориентации конусной перегородки в норме и при АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ.

Отсутствие митрально-аортального контакта является одним из дифференциально-диагностических признаков изолированной формы отхождения аорты и ЛА от ПЖ с ДМЖП. При изолированной АЛА с ДМЖП митрально-аортальный контакт присутствует у большинства больных. При анализе нашего материала, по данным ЭхоКГ отмечено, что у 37 (69.8%) больных митрально-аортальный контакт отсутствовал или был «сомнительным», у 16 (30.2%) пациентов митрально-аортальный контакт четко выявлялся.

При отсутствии митрально-аортального контакта между этими клапанами присутствует мышечный вал, образованный бульбо-вентрикулярной складкой. Следует отметить, что степень митрально-аортального расхождения была разной, от небольшой полоски мышечной ткани до обособленного отхождения аорты от ПЖ с наличием подаортального мышечного конуса. Нами проведено сравнение ширины и

длины нарушенного митрально-аортального контакта (размер мышечного вала между аортальным и митральным клапанами) с размерами митрально-аортального контакта у здоровых детей. В результате исследования выявлено увеличение более чем в 5 раз расстояния между аортальным и митральным клапанами при АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ по сравнению со здоровыми пациентами

По данным ЭхоКГ в 66.1% случаев удалось точно установить тип АЛА. При 1 типе порока это успешно было выполнено в 78.8% случаев, при 2 типе порока – в 52.9% случаев. Неправильно тип АЛА был установлен в 33.9% случаев, причем в 100% случаев при 3-4 типах порока и в 47% случаях при 2 типе.

Основополагающими методами исследования, с помощью которых оценивалось состояние системы ЛА, планировалась тактика и метод хирургической коррекции, были ангиокардиография и легочная ангиометрия.

АКГ признаками данного порока является: 1. Отхождение аорты от передне-расположенного, венозного, анатомически правого желудочка или более чем на 50% смещение аорты вправо от межжелудочковой перегородки, 2. Наличие большого ДМЖП, через который происходит заброс контрастированной крови из ПЖ в ЛЖ, который, в свою очередь, является единственным выходом из ЛЖ, 3. Выявление отверстия проксимального конуса ЛЖ в виде пятна неконтрастированной крови справа от конусной перегородки, 4. Контрастирование сформированного окклюзированного инфундибулярного отдела ПЖ, 5. Расположение восходящей аорты и ствола ЛА бок-о-бок при 1 типе порока. 6. При левой вентрикулографии отмечается большое расстояние между митральным и аортальным клапанами, т.е. отсутствие митрально-аортального контакта. В случае выраженной декстрапозиции аорты нет необходимости в выполнении левой вентрикулографии в проекции длинной оси, т.к. отсутствие митрально-аортального контакта хорошо визуализируется в фазу левограммы при правой вентрикулографии в боковой

проекции. В нашем материале в 14 случаях левая вентрикулография не выполнялась.

На правой вентрикулографии в прямой проекции определяется поступление контрастированной крови только в восходящую аорту, контрастирования ЛА нет. Далее через ОАП или БАЛКА заполняется система ЛА. В аорту так же поступает неконтрастированная кровь из ЛЖ, которая разбавляет контрастный поток, поступающий из ПЖ. Отмечается высокое стояние аортального клапана за счет наличия подаортального конуса, образованного бульбовентрикулярной складкой (между аортой и трехстворчатым клапаном) и конусной перегородкой (слева от аортального клапана). В боковой проекции отмечается полное отхождение аорты от ПЖ.

При левой вентрикулографии в прямой проекции или в фазу левограммы во всех случаях выявлено, что конусная перегородка представляет собой верхнюю границу туннеля между выводным отделом ЛЖ и участвует в разделении аорты и митрального клапана. Бульбовентрикулярная складка, также разделяющая эти два клапана, образует заднюю стенку туннеля.

При левой вентрикулографии в боковой проекции отмечается контрастирование восходящей аорты сразу после контрастирования проксимального конуса. При этом конусная перегородка отделяет (сверху) митральный клапан и аорты, разделяет подаортальный и легочный конусы. Бульбовентрикулярная складка расположена еще более сзади, чем аорта (это задняя стенка подаортального конуса).

Ангиографическая верификация одного из основных признаков АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ - отсутствие митрально-аортального фиброзного контакта, возможна только после контрастирования левых отделов сердца (левая вентрикулография), что можно получить так же в фазу левограммы после введения контрастного вещества в правые отделы сердца. Отсутствие митрально-аортального

контакта проявляется дефектом наполнения между передней створкой митрального клапана и полулунными створками аортального клапана. Этот признак выявлен у большинства наших больных.

При селективной легочной артериографии в аксиальной проекции при 1-2 типах АЛА в 13 (24.5%) случаях система ЛА была удовлетворительных размеров. В 37 (69.8%) случаях - была отмечена различной степени выраженности гипоплазия системы ЛА (умеренная – в 10, выраженная – в 5). В 1 (1.9%) случае выявлена 1 левая ЛА удовлетворительных размеров (3 тип порока), в 2 (3.8%) случаях система ЛА не визуализировалась (4 тип АЛА).

Отношение диаметров ветвей ЛА к диаметру нисходящей аорты были меньше должных величин и находилось в пределах 0.58-0.80 при норме 0.70-0.85. Отношение $(V1+C1)/nAo$ составляло в среднем 1.22 ± 0.41 при норме 1.50, легочно-артериальный индекс – 230 ± 30 при норме 300.

В выборе метода коррекции мы придерживались следующей тактики. При соблюдении следующих критериев операбельности порока, разработанных Кокшениным И.В. (1999): при удовлетворительном клиническом состоянии пациента (уровень гемоглобина менее 170-180 г/л, насыщение крови кислородом в капиллярах более 75%), удовлетворительном состоянии легочно-артериального дерева (отношение $(V1+C1)/nAo$ более 1.5, легочно-артериальный индекс более 300), удовлетворительном уровне легочного кровотока (отношение СИМКК/СИБКК более 0.8, ИЭЛК/СИМКК менее 0.6), отсутствии сложных нарушений распределения истинных ЛА в легких возможно выполнение одномоментной радикальной коррекции порока.

При неудовлетворительном клиническом состоянии пациента, выраженном цианозе, гипоксемии, полиглобулии (SO_2 менее 70%, уровень Hb более 190 г/л), низком уровне легочного кровотока (отношение СИМКК/СИБКК менее 0.8),

умеренной гипоплазии системы ЛА, отсутствии больших коллатеральных артерий накладывается системно-легочный анастомоз в расчете на выполнение в последующем радикальной коррекции порока. Первый подготовительный этап коррекции направлен на увеличение уровня легочного кровотока, улучшение клинического состояния пациента, рост системы ЛА и ЛЖ.

При выраженной гипоплазии системы ЛА, наличии множественных больших коллатеральных артерий, нарушении распределения истинных легочных артерий в легких выполнялся первый этап многоэтапного хирургического лечения – реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП. В последующем, после выполнения подготовительных процедур (транслюминальная баллонная ангиопластика и стентирование стенозов ЛА, эмболизация, перевязка, унифокализация больших коллатеральных сосудов) возможно выполнение завершающей радикальной коррекции порока.

Различные виды паллиативного лечения выполнены 39 пациентам. Из них 27 больных наложены различные типы системно-легочных анастомозов, 12 больным – реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП.

Реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП выполнена 12 пациентам. Средний возраст больных на момент операции составил 4.6 ± 1.2 г. с колебаниями от 2 до 14 лет. Уровень гемоглобина крови в среднем составил 191.4 ± 15.1 г/л, насыщение капиллярной крови кислородом - $76.7 \pm 7.8\%$. Большинство больных в этой группе принадлежало к III и IV функциональным классам, соответственно 6 (50%) и 4 (33.3%) больных. Оставшиеся 2 (16.7%) больных находились во II ФК. С АЛА 1 типа было 8 пациентов, с АЛА 2 типа – 4.

При проведении катетеризации сердца и АКГ во всех случаях отношение диаметров участков ЛА к диаметру нисходящей аорты, а так же соотношение суммы диаметров устьев ветвей ЛА к диаметру нисходящей аорты были менее предельно

допустимых величин (менее 1.5), легочно-артериальный индекс был резко снижен (130-220 при норме 300). У 9 больных (75%) отмечена гипоплазия всей системы ЛА, у 1 больного - гипоплазия ПЛА на протяжении. Лишь у 2 больных (16.7%) отмечено удовлетворительное состояние легочно-артериального дерева.

Для создания выводного отдела ПЖ в 5 случаях использована ксеноперикардальная заплата, в 7 – ксеноперикардальный бесклапанный кондуит. В среднем по группе время искусственного кровообращения составило 87 минут, температура тела – 30-34 С в прямой кишке.

Летальность составила 16.7% (2 больных). Основная причина развития острой сердечной недостаточности в ближайшие сроки после операции – неадекватная коррекция порока и хирургические погрешности выполнения операции.

При повторном поступлении через 1-1.5г. после операции обследовано 10 больных. Уровень гемоглобина составил в среднем 163.4 ± 10.3 г/л, насыщение крови кислородом – $82.3 \pm 3.1\%$. Ко 2 ФК после операции было отнесено 8 больных (75%), к 3 ФК – 2 (25%).

По данным катетеризации сердца и ангиокардиографии: давление в аорте составило 110/62 мм рт ст, в ПЖ 110/0-10, в стволе ЛА – 36/6 мм рт ст. По данным ангиометрии отмечен отчетливый рост всех расчетных показателей легочно-артериального дерева на 25-37%.

У 9 пациентов отмечается достаточно широкий выход из ПЖ в легочную артерию, ветви ЛА умеренно гипоплазированы. В 1 случае ЛА были удовлетворительного диаметра. У 6 пациентов (60%) после реконструкции путей оттока ПЖ выполнены различные повторные операции.

Радикальная коррекция порока выполнена 14 пациентам с АЛА, ДМЖП и отхождением аорты от ПЖ. С АЛА 1 типа было 11 пациентов (78.6%), с АЛА 2 типа - 3 пациентов (21.4%).

Первичная радикальная коррекция выполнена у 1 больного (7.1%), радикальная коррекция после предварительно выполненных системно-легочных анастомозов – у 11 пациентов (78.6%). Завершающий этап многоэтапного хирургического лечения выполнен 2 пациентам (14.2%).

Возраст больных составил 6.6 ± 3.7 лет с колебаниями от 2 до 12 лет, интервал между паллиативной и радикальной операциями - 2.6 ± 2.3 г (от 1 до 12 лет). Насыщение крови кислородом составило – $84.1 \pm 8.2\%$, уровень гемоглобина – 144.0 ± 11.3 г/л. Распределение пациентов по функциональным классам было следующее: ко 2 ФК отнесено 10 больных (72.6%), к 3 ФК – 4 (27.4%).

Гемодинамика малого круга кровообращения изучена у 7 больных. Давление в ПЖ было равно системному и в среднем составило 109.9 ± 12.3 мм рт ст, систолическое давление в ЛА в среднем - 25.1 ± 7.5 мм рт ст с колебаниями от 14 до 40 мм рт ст. У 5 пациентов систолическое давление в системе ЛА было менее 25 мм рт ст, у 2 пациентов после реконструкции путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП - от 30 до 40 мм рт ст.

Все операции выполнялись в условиях искусственного кровообращения (163.1 ± 49.8 мин.), гипотермии (27.0 ± 2.0 С), пережатия аорты (98.3 ± 13.7 мин.) и фармакохолодовой кардиopleгии.

Объем радикальной коррекции порока включал устранение анастомоза, пластику ДМЖП синтетической заплатой и создание путей оттока из ПЖ. В 8 случаях для создания выводного отдела ПЖ использовались ксеноперикардимальные заплаты, в 7 случаях из них – содержащие моностворчатый клапан. В 6 случаях использованы различные типы кондуитов, из них: 2 криосохраненных аллопульмональных протеза, 2 ксеноперикардимальных бескаркасных трехстворчатых кондуитов со створками из глиссоновой капсулы печени, 1 бесклапанный аутоперикардимальный протез, 1 ксеноперикардимальный бесклапанный протез.

Расширение ДМЖП было выполнено у 6 больных. Расширение выполнялось в сторону конусной перегородки, от 1 до 3 часов по «циферблату». Диаметр ДМЖП в этих случаях составил 16-18 мм при диаметре аортального клапана – 22-24 мм. В этих случаях расширение ДМЖП проводилось до 25-28 мм.

На операционном столе отношение систолических давлений в ПЖ и ЛЖ в среднем составило 0.57 ± 0.12 с колебаниями от 0.5 до 0.83. В 11 случаях отношение систолических давлений в желудочках было менее 0.7, в 3 случаях находилось в пределах 0.7 - 0.89.

Давление в ПЖ в среднем составило 56.3 ± 18.9 мм рт ст с колебаниями от 45 до 90 мм рт ст. У 11 пациентов давление в ПЖ было менее 70 мм рт ст и у 3 - 70-90 мм рт ст. Такое высокое давление в ПЖ было обусловлено стенозами устьев обеих ЛА.

Градиент систолического давления между ПЖ и ЛА в среднем составил 22.3 ± 15.4 мм рт ст с колебаниями от 0 до 55 мм рт ст. В 10 случаях он был менее 30 мм рт ст, в 3 случаях составил 30-50, в 1 случае - более 50 мм рт ст.

Систолическое давление в ЛА в среднем составило 34.0 ± 14.5 мм рт ст с колебаниями от 20 до 70 мм рт ст. Систолическое давление в ЛА в 9 случаях было менее 30 мм рт ст, в 4 случаях - 30-50 мм рт ст, более 50 мм рт ст было у 1 пациента.

Градиент систолического давления между ЛЖ и аортой составил в среднем 21.1 ± 3.2 мм рт ст, с колебаниями от 8 до 27 мм рт ст. Т.о, в подавляющем большинстве случаев достигнуты удовлетворительные результаты коррекции

Из 14 оперированных больных в ближайшие сроки после операции погибло 2 пациента (14.2%). У выживших пациентов в послеоперационном периоде отмечались следующие не смертельные осложнения: острая сердечная недостаточность – у 5, острая дыхательная недостаточность – у 3, недостаточность кровообращения – у 4, пневмония – у 2, нарушения ритма – у 1, медиастинит – у 1.

В отдаленном послеоперационном периоде в сроки от 1 до 4 лет (в среднем 2.5 года)

обследовано 9 пациентов. Возраст больных на момент обследования составил от 5 до 15 лет (в среднем 10.3 ± 3.8 года).

Отдаленные результаты радикальной коррекции порока из 9 обследованных больных были признаны хорошими у 5 больных (55.6%), удовлетворительными - у 3 (33.3%) и неудовлетворительными у 1 больного (11.1%).

По данным ЭхоКГ в отдаленные сроки после операции отмечено улучшение показателей внутрисердечной гемодинамики: систолическое давление в ПЖ в среднем составило 48.7 ± 17.2 мм рт ст, систолическое давление в ЛА – 23.8 ± 8.2 мм рт ст, градиент систолического давления ПЖ-ЛА – 25.0 ± 14.0 мм рт ст. Градиент систолического давления между ЛЖ и аортой составил в среднем 12.6 ± 4.7 мм рт ст с колебаниями от 0 до 27 мм рт ст.

У 4 (44.5%) пациентов отмечена небольшая легочная регургитация (до 1 степени), у 3 (33.3%) пациентов - умеренная легочная регургитация (2 степени), выраженная - в 2 (22.2%) случаях. В большинстве случаев выраженная регургитация была обусловлена изменениями моностворки, резким расширением ствола ЛА.

В одном случае выявлена реканализация ДМЖП диаметром 3-4 мм без существенного влияния на гемодинамику. Систолическое давление в ПЖ составило 50 мм рт ст, градиент систолического давления между ПЖ и ЛА – 15 мм рт ст, градиент давления между ПЖ и ЛЖ составил – 65 мм рт ст. В данном случае решено проводить динамическое наблюдение за состоянием пациента.

В виду небольшого срока наблюдения (в среднем 2.5 года) существенных изменений в состоянии искусственного ствола ЛА не выявлено. В одном случае при использовании криосохраненного аллолегочного кондуита выявлен его стеноз в дистальном отделе с градиентом систолического давления 57 мм рт ст без кальциноза и признаков дисфункции створчатого аппарата. Результаты использования ксеноперикардального бескаркасного клапаносодержащего

кондуита – хорошие: регургитация менее 1 степени, градиент систолического давления – 10-15 мм рт.ст. При исследовании ксеноперикардального бесклапанного кондуита градиент давления ПЖ-ЛА отсутствовал, пристеночный кальциноз не выявлялся, регургитация составила 3-4 степень.

В отдаленные сроки после операции происходит ремоделирование ЛЖ и ПЖ. У пациентов с хорошим результатом коррекции увеличиваются объемные характеристики ЛЖ, фракция выброса ЛЖ и ПЖ, а объемные характеристики ПЖ уменьшаются. Это отражает нормальное течение послеоперационного периода. У пациентов с осложнениями происходит патологическое ремоделирование полости ПЖ – изменение геометрической формы желудочка сердца и развитие компенсаторной гипертрофии. Чаще всего данные изменения носят сочетанный характер. Причины ремоделирования ПЖ: 1. Увеличение преднагрузки (выраженная недостаточность ЛА и трикуспидального клапана, 2. Увеличение постнагрузки (стенозы ЛА). Чем больше уровень стеноза или степень легочной регургитации в отдаленные сроки после операции, тем более сильно изменяются объемные характеристики ПЖ и ЛЖ, снижается их фракция выброса. В результате массивной легочной регургитации происходит перерастяжение, расширение полости ПЖ, увеличение КСР и КДР, страдает его функция. Изменения ЛЖ носят, в основном, компенсаторный характер.

В отдаленные сроки после радикальной коррекции 2 пациента (22.2%) подверглись повторным операциям (эндоваскулярным). Возраст больных на момент операции составил 8 до 12 лет. Больные предъявляли жалобы на утомляемость при небольшой физической нагрузке, сердцебиения, нарушения ритма. Эти пациенты в основном соответствовали 3-4 функциональному классу.

В первом случае в отдаленные сроки после радикальной коррекции при селективной легочной ангиографии выявлен критический стеноз

криосохраненного аллолегочного кондуита. Отношение систолических давлений ПЖ/ЛЖ составило 0.83, давление в ПЖ - 100 мм рт ст, градиент систолического давления на сужении составил 69 мм рт ст. ТЛБАП кондуита проведена без значительного эффекта, поэтому произведена имплантация стента в дистальный отдел кондуита хорошим эффектом, диаметр данной области увеличился с 8 до 16 мм. Отношение давлений ПЖ/ЛЖ после операции составило 0.45, давление в ПЖ - 54 мм рт ст, градиент систолического давления на сужении – 14 мм рт ст.

Во втором случае после радикальной коррекции выявлены критические стенозы устьев правой и левой ЛА. Неоднократное выполнение транслюминальной баллонной ангиопластики устьев ветвей ЛА было недостаточно эффективно. Выполнена имплантация стентов в правую и левую ЛА с хорошим эффектом. Отношение ПЖ/ЛЖ составило 0.55, давление в ПЖ – 60 мм рт.ст.

После повторной операции к 1 ФК отнесено 4 пациента (44.5%), ко 2 ФК – 3 пациента (33.3%), к 3 ФК – 2 (22.2%). У пациентов 3 ФК в 1 случае отмечалась реканализация ДМЖП, в другом – градиент систолического давления между ЛЖ и аортой составил 27 мм рт ст. Данным пациентам требуется выполнение повторных операций для ликвидации остаточных осложнений.

Т.о., после повторных операций, выполненных в отдаленные сроки после радикальной коррекции АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ, у всех пациентов отмечен хороший результат лечения.

ВЫВОДЫ:

1. Основными анатомическими признаками характерными для сочетания АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ являются: 1. Отхождение аорты от ПЖ более, чем на 50%, 2. Наличие большого ДМЖП, являющегося единственным выходом из ЛЖ, 3. Отсутствие митрально-аортального контакта, 4. Отсутствие выхода из ПЖ в

ЛА, 5. Наличие дополнительных источников коллатерального кровотока в легких.

2. Нарушения гемодинамики при АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ определяются отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА, наличием единственного артериального сосуда (аорты), отходящего от ПЖ и наличием большого ДМЖП. Это создает одинаковые условия функционирования для ПЖ и ЛЖ, систолическое давление в которых равное.

После реконструкции путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП кровь в системе ЛА имеет большую примесь оксигенированной крови, т.к. основной уровень смешивания крови при данном пороке находится в ПЖ. Следовательно, данная операция в гемодинамическом плане не достаточно эффективна.

3. Наиболее информативным методом диагностики порока является ангиокардиография. При правой вентрикулографии выявляются 1. Отхождение аорты от передне-расположенного, венозного, анатомически правого желудочка, 2. Через ДМЖП происходит заброс контрастированной крови из ПЖ в ЛЖ и Ао, 3. Контрастирование сформированного окклюзированного инфундибулярного отдела ПЖ, 4. Расположение восходящей аорты и ствола ЛА бок-о-бок при 1 типе порока. При левой вентрикулографии отмечается 1. Выявление отверстия проксимального конуса ЛЖ в виде пятна неконтрастированной крови справа от конусной перегородки, 2. Большое расстояние между митральным и аортальным клапанами, т.е. отсутствие митрально-аортального контакта.

4. При выборе метода коррекции необходимо придерживаться следующей тактики. Выполнение одномоментной радикальной коррекции порока возможно: при удовлетворительном клиническом состоянии пациента (уровень гемоглобина менее 170-180 г/л, насыщение крови кислородом в капиллярах более 75%), удовлетворительном состоянии легочно-артериального дерева (отношение $(V1+C1)/nAo$ более 1.5, легочно-артериальный индекс более 300),

удовлетворительном уровне легочного кровотока, отсутствии сложных нарушений распределения истинных ЛА в легких.

При неудовлетворительном клиническом состоянии пациента, выраженном цианозе, гипоксемии, полиглобулии, низком уровне легочного кровотока, умеренной гипоплазии системы ЛА накладывается системно-легочный анастомоз в расчете на выполнение в последующем радикальной коррекции порока.

При выраженной гипоплазии системы ЛА, наличии множественных БАЛКА, нарушении распределения истинных ЛА в легких выполнялся первый этап многоэтапного хирургического лечения – реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП. В последующем, после выполнения подготовительных процедур (транслуминальная баллонная ангиопластика и стентирование стенозов ЛА, эмболизация, перевязка, унифокализация БАЛКА) возможно выполнение завершающей радикальной коррекции порока.

5. При анализе непосредственных результатов радикальной коррекции порока в 84% случаев получены хорошие и удовлетворительные результаты коррекции. Летальность составила 14.2%.

6. В отдаленные сроки после радикальной коррекции АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ 55.5% больных относятся к 1-2 ФК, 44.5% больных – к 3-4 ФК.

7. После радикальной операции в отдаленные сроки в 22.2% случаев требуется проведение повторных вмешательств для улучшения функциональных результатов коррекции. Повторные операции являются высокоэффективными методами лечения и выполняются с минимальным риском для пациентов. В 100% случаев остаточные осложнения корригированы полностью.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ:

1. Основным методом дооперационной диагностики АЛА, ДМЖП с отхождением

аорты от ПЖ является ЭхоКГ, с помощью которой выявляются все детали внутрисердечной анатомии. Использование методов АКГ и МРТ позволяет подтвердить основной диагноз, определить особенности развития легочно-артериального дерева и наличие альтернативных источников легочного кровотока.

2. Реконструкцию путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП необходимо выполнять в условиях искусственного кровообращения, поверхностной гипотермии, на сокращающемся сердце. Применение данной методики приводит к существенному снижению количества осложнений и летальных исходов.

3. Хирургическая коррекция при сочетании АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ заключается в восстановлении передней стенки деформированного выводного отдела ЛЖ путем вшивания в полость ПЖ туннелеобразной заплаты и в соединении ПЖ с системой ЛА. В результате операции восстанавливается прямой кровоток из ЛЖ в аорту, из ПЖ – в систему ЛА. При проведении радикальной коррекции порока необходимо формировать тоннель между ЛЖ и аортой достаточного диаметра.

4. При выполнении правой вентрикулотомии при АЛА, ДМЖП с отхождением аорты от ПЖ необходимо особенно осторожно вскрывать ПЖ и иссекать инфундибулярный стеноз, чтобы не повредить находящийся в его полости аортальный клапан.

5. Необходимо тщательное динамическое наблюдение за данными пациентами в отдаленные сроки после радикальной коррекции для выявления остаточных осложнений и своевременной их ликвидации.

Список научных трудов, опубликованных по теме диссертации:

Результаты повторных операций в отдаленные сроки после радикальной коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки с использованием кондуитов. / Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А., Сеидов Н.З. и др. // Материалы Одиннадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. г.Москва, 23-26 октября 2005. Тезисы доклада. Бюллетень НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН. - 2005 г. - Том 6. - №5. - стр.14.

Причины выполнения повторных реконструкций путей оттока правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки у больных с атрезией легочной артерии. / Кокшенев И.В., Юрлов И.А., Черногринов А.Е., Сеидов Н.З. и др. // Материалы Одиннадцатой Ежегодной сессии Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им.А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. г.Москва. 13-15 мая 2007 г. Тезисы доклада. Бюллетень НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН. - 2007 г. - Том 8. - №3.— стр.8.

Отдаленные результаты радикальной коррекции атрезии легочной артерии, дефекта межжелудочковой перегородки с использованием кондуитов. / Кокшенев И.В., Юрлов И.А., Каграманов И.И., Пурсанов М.Г., Сеидов Н.З. и др. // Детские болезни сердца и сосудов. Оригинальные статьи.- 2004 г. - №5-6. - стр.49-58.

Случай успешного хирургического лечения атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки в сочетании с отхождением аорты от правого желудочка. / Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Юрлов И.А., Сеидов Н.З. и др. // Детские болезни сердца и сосудов. Краткие сообщения. – 2008 г. -№3. - стр. 51-55.

Отдаленные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло после реконструкции путей оттока из правого желудочка. / Садыков Ф.И., Черногринов А.Е., Арушанян А.Р., Сеидов Н.З. // Материалы Одиннадцатой ежегодной сессии НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых.

г.Москва. 13-15 мая 2007 года. Тезисы доклада. Бюллетень НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН. - 2007 г. - Том 8. - №3. – стр.240.

Хирургическая анатомия атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и отхождением аорты от правого желудочка. / И.В.Кокшенев, Н.З. Сеидов, Ю.С. Басараб, Р.А. Серов // Грудная и сердечно сосудистая хирургия. – 2007 г. – №6. - стр.19-25.

Результаты повторных операций в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло и реконструкции путей оттока правого желудочка. / В.П. Подзолков, И.В. Кокшенев, М.Г. Пурсанов, Ф.И. Садыков, Н.З. Сеидов и др. // Грудная и сердечно сосудистая хирургия. – 2007 г. – №4. - стр.11-17.

PAGE

PAGE 7

PAGE

PAGE 17