

На правах рукописи

Турдиева Нисо Сайиткуловна

**ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ
СОСУДИСТЫХ КОЛЕЦ ИЗОЛИРОВАННОЙ ФОРМЫ И В
СОЧЕТАНИИ С ДРУГИМИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ
СЕРДЦА У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО И РАННЕГО ВОЗРАСТА**

Сердечно-сосудистая хирургия – 14.01.26.

АВТОРЕФЕРАТ

**диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук**

Москва – 2017

Диссертационная работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Национальный научно-практический центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Научный руководитель:

Доктор медицинских наук, академик РАН

Л.А. Бокерия

Официальные оппоненты:

Коростелев Александр Николаевич - доктор медицинских наук, профессор, Федеральное государственное бюджетное учреждение «Институт хирургии имени А.В. Вишневского» Министерства здравоохранения Российской Федерации, главный научный сотрудник кардиохирургического отделения.

Черногризов Алексей Евгеньевич - доктор медицинских наук, врач высшей категории, Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства здравоохранения Российской Федерации г. Пенза, заведующий кардиохирургическим отделением №4.

Ведущая организация: Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения РФ.

Защита состоится «_12_»_мая_ 2017 года в 14.00 часов на заседании Диссертационного совета Д 001.015.01 при ФГБУ «ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135, конференц-зал №2).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГБУ «ННПЦССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России и на сайте www.bakulev.ru.

Автореферат разослан «___» _____ 2017г.

Ученый секретарь

Диссертационного Совета,
доктор медицинских наук

Газизова Динара Шавкатовна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность проблемы

Сосудистые кольца и петли являются редко встречаемым пороком и составляют менее 0,5-1% от числа всех врожденных пороков сердечно-сосудистой системы. В изолированном виде данная патология, как правило, не вызывает нарушений гемодинамики и не создает препятствий для нормальной функции сердца. Лишь в случае наличия сопутствующего ВПС с выраженными нарушениями гемодинамики, наблюдаются те или иные клинические проявления. Тяжесть состояния усугубляет также патология дыхательных путей в виде стеноза трахеи и главных бронхов. Выраженная компрессия трахеи приводит к тяжелым дыхательным нарушениям, цианозу, апноэ. Кроме опасности нарушения дыхания, следует учитывать, что длительное наличие сосудистого кольца и компрессия стенок трахеи и пищевода ведет к их выраженной анатомической деформации.

В 20-29% случаев, различные варианты сосудистого кольца сочетаются с такими пороками, как ДМЖП, ДМПП, КоАо, ТФ, ДОСПЖ, единственный желудочек и др. В некоторых случаях входит в состав синдрома DiGeorge и синдрома VACTERL.

На сегодняшний день, не существует четкого диагностического алгоритма обследования пациентов с данной сложной патологией, и не определена оптимальная хирургическая тактика их ведения. Развитие современных методов диагностики, таких как КТ и МРТ, привело к точному выявлению многих врожденных пороков, в том числе сосудистого кольца. Дискутабельным остается вопрос о

тактике лечения и методах коррекции этой патологии. Также, крайне важным, на сегодняшний день, является определение тактики хирургической коррекции детей грудного и раннего возраста при сочетании сосудистого кольца и сосудистой петли с пороками развития дыхательных путей.

В России самым большим опытом хирургического лечения сосудистого кольца и петли располагает ФГБУ НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева. В центре накоплен значительный опыт оперативной коррекции сосудистых колец и петли как в изолированном виде, так и при сочетании с ВПС и патологией дыхательных путей.

Исходя из вышесказанного, нами определена **цель исследования** – определить оптимальный алгоритм диагностических обследований и хирургического лечения сосудистых колец изолированной формы и в сочетании с другими ВПС у детей грудного и раннего возраста.

Для достижения указанной цели были поставлены следующие **задачи:**

1. Разработать алгоритм диагностики сосудистого кольца и петли, сочетающихся с врожденными пороками сердца и патологией дыхательных путей.
2. Изучить технические особенности выполнения операций у пациентов с изолированной формой сосудистого кольца и петли и в сочетании с ВПС и патологией дыхательных путей.
3. Оценить непосредственные результаты различных типов коррекции сосудистого кольца и петли.
4. Оценить отдаленные результаты хирургической коррекции сосудистого кольца и петли, сочетающихся с ВПС и патологией дыхательных путей.

Положения, выносимые на защиту

1. Перед диагностическим исследованием пациентов ставятся 3 задачи: 1 – определить имеется ли сосудистое кольцо с компрессией трахеи и/или пищевода, 2 – определить вид сосудистого кольца, 3 – выявить сопутствующие ВПС или стеноз трахеи и/или бронхов.
2. Ввиду частого развития тяжелой ДН, обусловленной выраженным стенозом трахеи, пациенты с аномальным отхождением ЛЛА (слинг) представляют наиболее тяжелой контингент больных. Операции у пациентов в сочетании слинг легочной артерии со стенозами трахеи и/или бронхов сопровождаются высокими показателями летальности (36,4%).
3. Сосудистые кольца и петли в 45% случаев сочетаются с другими ВПС, а в 25-30% - с врожденной патологией трахеи и/или бронхов. Первым этапом хирургической коррекции обоих пороков является освобождение трахеи и пищевода от компрессии.

Научная новизна и практическая значимость. Данная работа является первым обобщающим исследованием, посвященным редко встречающейся проблеме хирургического лечения сосудистого кольца и петли у детей грудного и раннего возраста в изолированном виде и в структуре других ВПС. На основании результатов исследования, предложен алгоритм диагностического обследования больных, определены факторы риска, указаны технические особенности выполнения операций сосудистого кольца и петли, сочетающихся с ВПС и патологией дыхательных путей.

Практическая значимость. Результаты исследования дают возможность определить хирургическую тактику у пациентов с изолированной формой сосудистого кольца и в сочетании с другими ВПС, в зависимости от типа порока и наличия развившихся осложнений, а также позволяют улучшить результаты при одновременной операции по поводу сердечно-сосудистой патологии и пластики трахеи и/или бронхов.

Реализация результатов исследования. Полученные результаты исследования, научные выводы и практические рекомендации внедрены в клиническую практику ФГБУ «ННПЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, а также могут быть использованы в других кардиохирургических центрах страны.

Апробация работы. Материалы диссертации доложены и обсуждены на XXI Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва 2015).

Публикации результатов исследования. По теме диссертации опубликовано 5 научных работ, из них 3 статьи в журналах, рекомендованных ВАК. При участии диссертанта написана глава «Сосудистые кольца и сосудистые петли» в руководстве «Детская кардиохирургия» под редакцией Л.А. Бокерия, К.В. Шаталова.

Объём и структура диссертации. Диссертация изложена на 117 страницах машинописного текста. Состоит из введения, 5 глав, обсуждения, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Материал иллюстрирован 19 рисунками и 19 таблицами. Указатель литературы включает 96 источников: 10 отечественных и 86 зарубежных авторов.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

За период с января 2004 года по декабрь 2014 года в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева 31 пациенту выполнено хирургическое вмешательство по поводу сосудистого кольца и сосудистой петли с одновременной коррекцией различных ВПС и/или патологии трахеи. Возраст оперированных детей составил от 28 дней до 3 лет (средний возраст $10,25 \pm 7,8$ мес.). Масса тела - от 3,9 кг до 16 кг (в среднем - $7,1 \pm 2,9$ кг). Среди обследованных пациентов: 15 (48,4%) - мужского пола, 16 (51,6%) – женского. Возрастные показатели пациентов представлены в таблице 1.

Таблица 1.

Распределения пациентов по возрастным категориям		
Возраст	Число пациентов, n	%
- 0-1 год	24	77,4
- 1-2 год	3	9,7
- Старше 2 года	4	12,9
<i>Всего:</i>	<i>31</i>	<i>100</i>

В исследование были включены пациенты: двойная дуга аорты (ДДА) у 12 (39%), правосторонняя дуга аорты (ПДА) с aberrантной левой подключичной артерией и левосторонним ОАП 8 (26%), anomальное отхождение левой легочной артерии от правой легочной артерии 11 (35%).

У 14 (45,2%) пациентов наблюдалось сочетание сосудистого кольца и петли с другими ВПС. Кроме этого, при поступлении в стационар, все пациенты (100%) имели сопутствующую патологию по другим органам и системам. Весь спектр сопутствующих ВПС и другой патологии представлены в таблицах 2,3.

Таблица 2

Сочетание сосудистого кольца и сосудистой петли с другими ВПС	
ВПС	n (%)
ООО	1 (7,14)
ДМПП+ДМЖП	1 (7,14)
ДМЖП+Комб. ст.ЛА	1 (7,14)
Косой A-V канал	1 (7,14)
ТФ	2 (14,3)

ООАВК + ДОСПЖ	1 (7,14)
ТМА+ДМЖП	1 (7,14)
АЛА II тип + ДМЖП	1 (7,14)
ДМЖП	5 (35,7)
<i>Всего:</i>	<i>100%</i>

Таблица 3.

Сочетание сосудистого кольца и сосудистой петли с другими врожденными патологиями

№	Врожденная патология	n	(%)
1.	Патология центральной нервной системы	22	71
2.	Патология опорно-двигательной системы	7	22,3
3.	Патология дыхательной системы	14	45,2
4.	Патология урогенитальной системы	9	29
5.	Генетические заболевания	4	12,9

Наличие сосудистого кольца и сосудистой петли в изолированной форме (n = 16) было выявлено у 10 (62,5%) больных в возрасте 1-6 месяцев, у 5 (31,25) - старше 6 месяцев, и только 1 (6,25%) пациенту диагноз поставлен в перинатальном периоде.

Состояние всех детей при поступлении оценивалось как тяжелое и крайне тяжелое. При этом, родители пациентов описывали жалобы на шумное дыхание в покое, постоянный кашель, преимущественно сухого характера, одышечно-цианотические приступы во время кормления и при физической активности, частые респираторные заболевания (таблица 4).

Таблица 4

Клинические проявления у больных							
Виды патологии	N	Стридор	Апноэ	Кашель	Частые ОРВИ	ОЦП*	Дисфагия рвота
ДДА	12	4	1	6	9	5	5
ПДА+ОАП	8	6	-	3	5	2	2
Слинг ЛЛА	11	9	6	9	11	1	2
Всего, n (%)	31	19 (61,3)	7 (22,6)	18 (58,1)	25 (80,6)	8 (25,8)	9 (29)

*ОЦП – приступы по типу одышечно-цианотических

Признаки ДН различной степени тяжести по Вотчал Б.Е. (1972) присутствовали у 100% больных: у 13 (42%) пациентов - 1 степень, 8 (26%) - имели признаки ДН 2 степени, 10 (32%) – 3 степени. 6 (19,4%) пациентов, имевших выраженную ДН, были подключены к аппарату искусственной вентиляции (ИВЛ) в периоде новорожденности.

При аускультации легких у всех больных выслушивалось везикулярное или бронхиальное дыхание с инспираторными и экспираторными хрипами различной тональности (от сухих свистящих до влажных мелкопузырчатых).

Насыщение крови кислородом до операции во всей группе составило в среднем $82,1 \pm 4,4\%$ (от 71 до 94%), парциальное напряжение кислорода – $44,4 \pm 5,9$ мм рт. ст. (от 33 до 53 мм рт. ст.).

При наличии сопутствующих ВПС определялась соответствующая аускультативная картина, которая в типичных случаях была представлена систолическим шумом во II-III межреберье слева и усилением I-го или II-го тона.

ЭКГ данные детей с изолированной формой ДДА не имели специфической картины, так как компрессия трахеи и пищевода не оказывает влияния на проводимость и возбудимость сердца.

Рентгенологическое исследование у детей с ПДА и левосторонним ОАП (n=8) характеризовалось расширением сосудистого пучка вправо и отсутствием на левом контуре «аортального клюва». У большинства пациентов (n=10) с ДДА визуализировалось расширение сосудистого пучка вправо, усиление бронхолегочного рисунка. 2 детей с такими как ТМА и АЛА II типа, имели рентгенологические признаки обеднения легочного рисунка.

На рентгенограмме пациентов со слинг ЛА (n=11) легочной рисунок слева был усилен, а справа по периферии умеренно обеднен. Следует отметить, что у всех детей со слинг ЛА (n=11) выявлена левосторонняя дуга аорты. КТИ у всех детей колебался в пределах от 0,40 до 0,68.

По данным ЭхоКГ на дооперационном этапе, у 29 больных КДР ЛЖ колебался от 2,3 до 3,9 см. (Z-score-0.4). У 2 детей с диагностированными сопутствующими ВПС, такими как ТМА, АЛА II типа и ДОСПЖ с АВК, КДР ЛЖ составил 1,8 см. Все больные характеризовались сохранной фракцией выброса ЛЖ, величина которой находилась в диапазоне от 58 до 69%.

По данным АКГ у 6 пациентов с ДДА, у 4 (66,7%) - доминирующей дугой оказалась правая, у 2 (33,3%) - левая. У 7 больных с ПДА выявлено, что нисходящая ее часть в проксимальном отделе располагалась справа от позвоночника.

У 5 больных с ДДА по результатам КТ определено, что от правой дуги отдельно отходят правая общая сонная (ПрОСА) и подключичная артерии (ПрПКА), от левой – левая общая сонная (ЛОСА) и левая подключичная артерии (ЛПКА), причем в 3 случаях выявлено компрессионное сдавление трахеи. 3 пациентам с ПДА и левосторонним ОАП, КТ выполнена для уточнения отхождения брахиоцефальных сосудов и исключения ДДА. Во всех случаях (n=3) сосуды отходили в следующем порядке: ЛОСА, ПрОСА, ПрПКА и aberrantная ЛПКА, при этом, ОАП отходил от перешейка аорты. Всем детям со слинг ЛА (n=11) с целью уточнения места отхождения ЛЛА, оценки состояния трахеи и бронхов, а также определения их топического взаимоотношения, выполнялась КТ органов грудной клетки.

При подозрении на обструктивное поражение дыхательных путей с целью исключения патологии трахеи и бронхов, 14 пациентам перед операцией выполнялась бронхоскопия. У 7 (50%) больных выявлены полные хрящевые кольца трахеи, у 5 (35,7%) – ее компрессионное сдавление (в области бифуркации или проксимального отдела правого бронха), у 2 (14,3%) - умеренный стеноз трахеи в нижней трети.

Тактика хирургического лечения двойной дуги аорты в изолированном виде и в сочетании с ВПС.

7 больным этой подгруппы хирургическая коррекция выполнялась доступом через боковую торакотомию. Правильно определить доминирующую дугу и выбрать наиболее оптимальный хирургический доступ позволило точное знание топоики и анатомии двойной дуги аорты. При этом, у 5 (71,4%) пациентов доминирующей являлась правая дуга, у 2 (28,6%) - левая. Боковая торакотомия выполнялась в 4 случаях по III межреберью, в 3 - по IV. У 3 больных, сегмент левой дуги аорты дистальнее подключичной артерии оказался гипоплазирован, в 2 случаях - гипоплазированный участок находился между ЛОСА и ЛПКА. Перед рассечением сосудистого кольца у всех пациентов пересекалась артериальная связка. Далее левая дуга аорты в гипоплазированном участке пережималась двумя зажимами и пересекалась. После пересечения дуги, проксимальная и дистальная части ее расходились на большое расстояние. У 2 больных, с доминирующей левой дугой и правосторонней нисходящей аортой, гипоплазированный участок находился между ПрОСА и местом слияния дуг аорты. Правосторонняя торакотомия, в этих случаях, выполнялась по III межреберью. В 5 (41,6%) случаях ДДА сочеталась с другими ВПС:

ТМА в 1 случае, ДМЖП - 1, атрезия легочной артерии (АЛА) II тип - 1, ТФ - 1, ДОСПЖ и ООАВК - 1. Ребенку с ТМА, первым этапом выполнена процедура Рашкинда, вторым – разобщение ДДА путем пересечения левой дуги между ЛПА и местом слияния обеих дуг. При сочетании ДДА с ДМЖП, одномоментно, доступом через боковую торакотомию производилось разобщение левой дуги аорты и операция Мюллера. Еще у пациентов с АЛА II типа (n=1), ДОСПЖ с комбинированным стенозом ЛА и ООАВК (n=1), первым этапом преследовалась цель разобщить ДДА и создать системно-легочный анастомоз (СЛА) для адекватного развития ветвей ЛА. У этих больных левая дуга аорты пересекалась, а её проксимальный конец вшивался в ЛПА по методу «конец в бок», т.е., таким образом, создавался СЛА. У пациентки с диагнозом ТФ, легочно-артериальный индекс составил 315,93 мм²/м², что позволило выполнить РК порока.

Тактика хирургического лечения при правосторонней дуге аорты с левосторонним ОАП.

У всех пациентов (n=8) с ПДА и левосторонним ОАП показаниями к операции являлась компрессия трахеи и пищевода. Основным принципом хирургической коррекции полного сосудистого кольца послужило выявление сдавливающей структуры и её пересечение. Среди 8 пациентов с полным сосудистым кольцом, у 6 (75%) выявлены сопутствующие ВПС, в 2 (25%) случаях выявлена изолированная форма сосудистого кольца. 2 детям с изолированной формой порока, достаточной мерой для полного освобождения трахеи и пищевода оказалось пересечение ОАП. При сочетании ПДА с другими ВПС, тактика лечения определялась в зависимости от его вида. У всех (6) пациентов решено выполнить

одномоментную коррекцию обоих пороков. Во всех случаях, доступ к сердцу осуществлялся посредством срединной стернотомии. Операции выполнялись в условиях ИК, гипотермии различной степени и фармакохолодовой кардиopleгии (ФХКП) (Таблица 5).

Таблица 5

Условия выполнения операций разобщения сосудистого кольца с коррекцией ВПС

Условия проведения операции	среднее значение	min-max
Время ИК, мин	71,7±15,7	49 – 90
Время пережатия аорты, мин	39,7±15,5	16 – 59
Гипотермия, °С	27,8±0,45	27 – 28,3

При сочетании ПДА с ДМЖП (3 случая) одномоментно выполнялась пластика ДМЖП и устранение сосудистого кольца. Ребенку с комбинированным стенозом ЛА и ДМЖП выполнена РК порока с предварительным пересечением ОАП и декомпрессией трахеи и пищевода. Ребенку с ТФ после разделения и ушивания ОАП выполнена РК порока.

Тактика хирургического лечения при аномальном отхождении левой легочной артерии (Слинг).

Среди 11 пациентов, у 3 (27,3%) выявлен сопутствующий ВПС. Следует отметить, что у всех пациентов данной группы был выявлен стеноз трахеи: у 8 (72,7%) - полные хрящевые кольца и у 3 (27,3%) - компрессионное сдавление трахеи и/или левого бронха. Все операции выполнялись доступом через срединную стернотомию в условиях ИК и гипотермии; в 2 случаях (ДМЖП, косой АВ канал) применялась ФХКП (Таблица 6,7).

Таблица 6

Виды хирургических вмешательств при слинг ЛА

Виды операции	N
Реимплантация ЛЛА	2 (18,2%)
Реимплантация ЛЛА + «скользящая» пластика трахеи	5 (45,4%)
Реимплантация ЛЛА + коррекция ВПС	2 (18,2%)

Реимплантация ЛЛА + «скользящая» пластика трахеи + коррекция ВПС	1 (9,1%)
Реимплантация ЛЛА + резекция трахеи	1 (9,1%)
Всего	11 (100%)

Таблица 7

Условия выполнения операций при слинг ЛА.

Условия проведения операции	среднее значение	min-max
Время ИК, мин	132,6±76,5	43 – 310
Время пережатия аорты, мин	35,5±0,7	35 – 36
Гипотермия, °С	27,6±0,6	27 - 28,1

2 пациентам с изолированной формой слинг ЛА выполнена реимплантация ЛЛА в переднебоковую поверхность ствола ЛА. При этом, устье ЛЛА в типичном месте не визуализировалось. Во всех случаях, ЛЛА выделялась и пересекалась с предварительным прошиванием ОАП. Аберрантную ветвь ЛА, отходящую от правой ЛА и далее огибающую трахею, а также располагающуюся позади трахеи дистальную часть этой же ЛЛА, выделяли на протяжении. Далее пережимали и отсекали ЛЛА от ПЛА с ушиванием проксимального участка двухрядным швом. Отсеченную ЛЛА выводили из-под трахеи и низводили к ЛС. Продольным разрезом вскрывали просвет ЛС, после чего выполняли имплантацию отсеченной ЛЛА по типу «конец в бок». Одному из этих пациентов, ввиду протяженного, но не критического стеноза трахеи и главных бронхов, операция на трахее не была показана (в данном случае было выполнено несколько бужирование трахеи). 5 пациентам при сочетании слинг ЛА с выраженным стенозом трахеи и уменьшении просвета диаметром от 1,2 до 2,5 мм на протяжении не менее 3-4 мм, одномоментно выполнена реимплантация ЛЛА и скользящая пластика трахеи. В 2 случаях, кроме реимплантации ЛЛА, произведена коррекция ВПС: 1 пациенту выполнена пластика ДМЖП, второму ушивание ООО. Этим детям какой-либо вмешательства на трахеи не потребовалось. У одного пациента кроме

реимплантации ЛЛА и «скользящей» пластики трахеи была выполнена пластика косого АВ канала (рисунок 1).

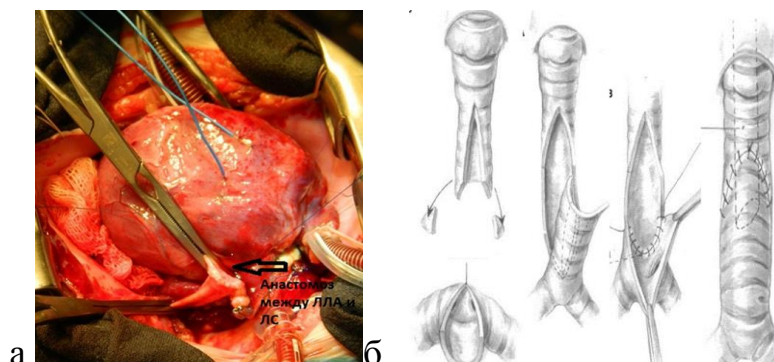


Рисунок 1. Этапы имплантации ЛЛА в ЛС и «скользящей» пластики трахеи, схема операции и интраоперационные фото: а – анастомоз между ЛС и ЛЛА; б – трахея выделяется на протяжении от шейного отдела до бифуркации. Под контролем бронхоскопии определяется начало сужения, снаружи это место прокалыванием тонкой иглой стенки трахеи, далее намечается середина всей области сужения и затем ровно посередине пересекается трахея: верхний конец трахеи рассекают по передней стенке, нижний конец – по задней стенке; концы трахеи сводят и сшивают отдельными швами нитью 2/0; восстанавливают дыхание через интубационную трубку;

Также, в одном случае, больному с диагнозом слинг ЛА и выраженным протяженным стенозом трахеи была выполнена операция по ортотопической реимплантации ЛЛА в ЛС с пластикой устья ЛЛА и устранением стеноза трахеи в объеме резекции стенозированного участка, с созданием анастомоза трахеи «конец-в-конец» с пластикой передней стенки 2-мя заплатами (рисунок 2).

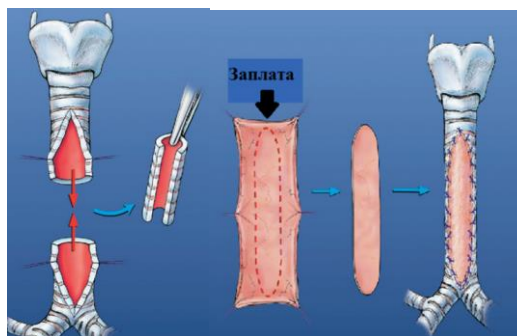


Рисунок 2. Схема выполнение резекции стенозированного участка и создание анастомоза трахеи «конец-в-конец», с пластикой передней стенки двумя заплатами.

Результаты и обсуждение

Течение ближайшего послеоперационного периода проанализировано у 27 пациентов, выживших после хирургической коррекции сосудистых колец и слинг ЛА. ИВЛ проводилась до стабилизации ДН и СН. Медиана времени нахождения на ИВЛ составила 197 часов [ДИ 95%; 40,5-232,3], (от 4 до 1152 час.) (таблица 8)

ТАБЛИЦА 8

Критерии тяжести течения п/о периода	Течение послеоперационного периода по группам Виды патологии			р ДДА с срав. ПДА + ОАП	р ДДА с срав. СлЛА	р ПДА + ОАП с срав. СлЛА
	Двойная дуга аорты (n=11)	ПДА с левым ОАП (n=8)	Слинг легочной артерии (n=8)			
Длительность ИВЛ (час)	13,4±9,1 Me=12 (4-19)	65,3±61,4 Me=57,5 (11-92,5)	378,5±357,8 Me=300 (200-425)	0,0125	0,033	0,0496
Нахождение в ОРИТ (сут.)	1,7±0,79 Me=2 (1-2)	4±3,1 Me=4 (1,5-4,5)	22±11,1 Me=20 (15-27,5)	0,0373	<0,0001	0,006
Нахождение в стационаре (сут.)	12,9±4,7 Me=11 (10-15)	18,5±5,2 Me=18,0 (15-20,5)	42,1±26,2 Me=37,5 (22,0-67,0)	0,0291	0,0031	0,0255

Сокращение: с срав. – сравнение; СлЛА – слинг легочной артерии;

У 6 (22,2%) пациентов послеоперационный период расценивался как неосложненный. У 21 (77,8%) пациента, сопровождался развитием осложнений в виде дыхательной и СН, а также, реже, неврологических нарушений (таблица 9). Чаще всего наблюдалось развитие осложнений со стороны органов дыхания – 13 случаев (86,7%). При этом, 5 пациентам после пластики трахеи потребовалась продленная ИВЛ. У 8 (53,3%) больных развились явления тяжелой СН, что также потребовало проведения длительной ИВЛ и терапии кардиотоническими препаратами. Данная клиника

наблюдалась у пациентов, которым вмешательство выполнялось в условиях кардиоплегии в связи с необходимостью коррекции сопутствующих ВПС. У 1 больного (6,7%) развился гидроторакс, потребовавший пункции и дренирования плевральной полости. Явления асцита наблюдались у 1 (6,7%) пациента, и купировались на фоне консервативной терапии и дренирования брюшной полости.

Транзиторные неврологические расстройства в виде послеоперационной энцефалопатии наблюдались у 5 (33,3%) больных, что также потребовало пролонгированной ИВЛ. Данные осложнения купированы с помощью медикаментозной терапии.

Таблица 9

Общая характеристика пациентов

Показатель	Двойная дуга аорты	ПДА с ОАП	Слинг ЛА	Р ДДА срав. ПДА + ОАП	Р ДДА срав. СЛА	Р ПДА + ОАП срав. СЛА
Количество больных	12	8	11	-	-	-
Сопутствующие пороки (%)	41,7	75	27,3	0,1282	0,4701	0,0315
Госпитальная летальность (%)	8,3	0	27,3	0,8446	0,2388	0,5369
Осложнения раннего п/о периода (%)	58,3	62,5	87,5	0,8536	0,2153	0,3636
Отдаленная летальность (%)	0	0	12,5	-	0,7651	0,8314
Свобода от реопераций (%)	100	100	100	-	-	-

Из дополнительных хирургических манипуляций, обусловленных патологией трахеи, в раннем послеоперационном периоде лишь одному пациенту неоднократно выполнялось бужирование трахеи и главных бронхов.

Все выжившие больные выписаны в удовлетворительном состоянии, среднее время пребывания в стационаре составило $23,5 \pm 18,9$ суток [ДИ 95%; 15,9-30,5], (от 7,0 до 74 сут.)

При сравнении раннего послеоперационного периода выявлено, что больные после коррекции слинг ЛА нуждались в длительной ИВЛ (в сред. $378,5 \pm 357,8$ суток [ДИ 95%; 91,1-665,3], (от 24 до 1152 час.) и медикаментозной кардиотонической поддержке.

Анализ данных ЭхоКГ у пациентов после реимплантации ЛЛА на момент выписки показал, что градиент на уровне устья ЛЛА составлял в среднем $10,8 \pm 3,9$ (от 6 до 19) мм рт. ст. и, во всех случаях, отмечалась полная проходимость реимплантированной ЛЛА.

В ближайшем послеоперационном периоде умерло 4 пациента, что составило 12,9%. В 2 (50%) случаях причиной смерти (у исходно тяжелых детей) явилась прогрессирующая полиорганная недостаточность, у 1 (25%) - выраженная ДН, а 1 (25%) ребенок погиб в ближайшие часы после операции вследствие острой сердечно-легочной недостаточности. 3 больным выполнялась реимплантация ЛЛА и пластика трахеи, 1 ребенку первым этапом разобщена ДДА, вторым - наложен СЛА. Исходные показатели у погибших пациентов представлены в таблице 10.

Таблица 10

Основные показатели исходного состояния умерших пациентов

№	Показатели	СЛА +резекция трахеи	СЛА+ «скользящая» пл. трахеи	СЛА+ «скользящая» пл. трахеи	ДДА+ДОС ПЖ, ООАВК
1.	Возраст (мес.)	7	6	10	4
2.	Масса (кг)	4,9	6,3	7,1	4,6
3.	S (м ²)	0,28	0,34	0,38	0,28
4.	Гемоглобин (г/л)	120	129	100	152
5.	pO ₂ (мм рт. ст.)	37,8	40	93	41
6.	Насыщение арт. (%)	74	82	93	83
7.	ФВ ЛЖ (%)	68	70	72	60
8.	КДР ЛЖ (Z-score)	0.11	0.74	0.58	-1.45

Сокращения: СЛА – слинг легочной артерии; pO_2 – парциальное напряжение кислорода в артериальной крови; S – площадь поверхности тела; насыщение арт. - насыщение артериальной крови кислородом.

Следует отметить, что все умершие пациенты имели ту или иную степень гипотрофии, а их возраст составлял менее 1 года. Один из умерших детей имел трисомию по 21-й паре хромосом (синдром Дауна), а 3 - множественные стигмы дисэмбриогенеза.

Отдаленные результаты хирургического лечения были изучены у 24 оперированных больных, что составило 88,9%. Больные обследовались через 3 - 102 месяца после оперативного вмешательства (в среднем через $56,4 \pm 37,2$ месяца). Судьба 2 больных нами прослежена не была, вследствие смены ими места жительства и невозможности их вызова на ежегодную консультацию. Анализ выживаемости пациентов в отдаленном периоде показал, что в течение первого года после операции умер только 1 пациент, отдаленная летальность при этом составила 4,2%.

В отдаленные сроки после хирургического вмешательства у 9 (37,5%) пациентов, в сроки от 4 до 11 месяцев после операции, сохранились умеренные остаточные респираторные симптомы. У 14 (58,3%) больных симптомы компрессии трахеи купировались в сроки до 2х месяцев. Гастроинтестинальные симптомы у 5 (20,8%) пациентов сохранялись до 3 месяцев, у 2 (8,3%) - до 1 года. Таким образом, у всех взятых под наблюдение больных, в отдаленные сроки после операции отмечалось значительное субъективное улучшение клинической симптоматики по сравнению с дооперационным периодом.

По данным ЭхоКГ у 11 (47,8%) пациентов ГСД ПЖ-ЛА не превышал 20 мм рт. ст. У 7 (29,1%) пациентов был зафиксирован градиент между стволом ЛА и ЛЛА, который в среднем оказался

равным $11,4 \pm 2,1$ мм рт. У 2 (8,3%) пациентов регистрировалась умеренно выраженная недостаточность клапана ЛА до 1 степени. Минимальная недостаточность ТК не превышающая 1 степени диагностирована у 9 пациентов (37,5%).

В отдаленном периоде 2 больным была выполнена коррекция сопутствующего ВПС: одному ребенку через 8 месяцев после устранения двойной дуги и операции Мюллера выполнена пластика ДМЖП и снятие манжеты со ствола ЛА; второму пациенту через 1 год после разобщения ДДА с наложением СЛА была выполнена радикальная коррекция АЛА II типа.

Следует отметить, что по поводу стеноза трахеи ни одному пациенту не потребовалась повторная хирургическая коррекция.

Отдаленные результаты после операций можно считать удовлетворительными, выживаемость составляет $95,7 \pm 4,2\%$.

ВЫВОДЫ

1. При подозрении на наличие сосудистого кольца или петли требуется комплексный диагностический подход, включающий в свой алгоритм данные клинического осмотра и современные методики визуализации в последовательности от неинвазивных (ЭХОКГ), полуинвазивных (КТ исследование) к миниинвазивным (ангиокардиография с контрастированием). Тем не менее, при подозрении на сужение трахеобронхиального дерева роль ФБС является на сегодня ключевой.



2. При проведении комплекса диагностических мероприятий было отмечено, что сосудистые кольца и петли в 45% случаев сочетаются с другими ВПС, а в 25-30% - с врожденной патологией трахеи и/или бронхов. В последнем случае первым этапом хирургической коррекции обоих пороков является устранение имеющейся компрессии трахеи и пищевода.

3. Выбор хирургической техники определяется основной патологией и в случае коррекции изолированной ДДА (58% случаев) оптимальным хирургическим доступом является левосторонняя (75%) и правосторонняя (25%) боковая торакотомия, что зависит от расположения доминантной дуги. При наличии сложных сопутствующих ВПС (42% случаев), требующих этапного лечения, также применяется аналогичный доступ.

4. При ПДА с левосторонним ОАП в изолированном виде (25% случаев) достаточной мерой для полного освобождения трахеи и пищевода у 25% больных является пересечение ОАП доступом левосторонней торакотомии. При наличии сопутствующих ВПС (75% случаев) с возможностью одномоментной коррекции пациентам выполняется устранение обоих пороков в условиях ИК доступом из срединной стернотомии. При слинг ЛА операция выполняется доступом из срединной стернотомии, что позволяет при

необходимости в условиях ИК одновременно корректировать сердечно-сосудистую патологию и выполнить пластику трахеи и/или бронхов.

5. Из наиболее типичных осложнений в раннем послеоперационном периоде в структуре осложнений встречаются осложнения со стороны органов дыхания (86,7%), что определяется спецификой патологии, отодвигая на второе место такое осложнение, как СН (53,3%). Соответственно, пациенты со слинг ЛА представляют наиболее тяжелой контингент больных с более высоким риском летальности при необходимости выполнения пластики трахеи ($p=0.008$; ОШ 13,7 ДИ 95% 1,8-31,8).

6. Ранний послеоперационный период после хирургической коррекции осложняется у 77,8 % больных, при этом, госпитальная летальность составляет 12,9%. Ввиду частого развития тяжелой ДН, обусловленной выраженным стенозом трахеи, пациенты со слинг ЛА представляют наиболее тяжелой контингент больных. Операции у пациентов с сочетанием слинг ЛА со стенозом трахеи и/или бронхов сопровождаются высокими показателями летальности (36,4%).

7. Анализ отдаленных результатов хирургического лечения сосудистого кольца и петли указывают на полный регресс симптомов компрессии трахеи и пищевода, при этом, отдаленная летальность составляет 4,2%, а свобода от реоперации 100%.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Диагноз сосудистое кольцо должен быть исключен у каждого пациента детского возраста, имеющего симптомы затрудненного дыхания и дисфагии. С этой же целью, при подозрении на стеноз ТБД, следует рекомендовать комплексное обследование с проведением ФБС в качестве «золотого стандарта».

2. Наличие сосудистого кольца, особенно при наличии признаков компрессии пищевода или трахеобронхиального дерева, является показанием к хирургическому лечению. Ранний детский возраст больных в этих случаях не может являться существенным противопоказанием для выполнения операции.
3. На сегодня наиболее оптимальным хирургическим методом при протяженных стенозах трахеи является «скользящая» пластика, тем не менее, эффективность данной методики может быть ограничена при критических диффузных стенозах трахеи с вовлечением главных бронхов. В этих случаях при планировании оперативного лечения необходимо рассматривать возможность применения ЭКМО.
4. При сочетании ДДА с ВПС, при котором возможно выполнение радикальной операции без существенного увеличения риска, выполняется одноэтапная коррекция обоих пороков. В качестве метода выбора обычно рассматривается вмешательство из срединного доступа в условиях ИК с устранением первым этапом сосудистого кольца, а затем – ВПС.
5. В случае невозможности или нецелесообразности одномоментной коррекции при сочетании ДДА с другими ВПС следует проводить этапное хирургическое лечение в зависимости от имеющейся патологии. При цианотическом пороке сердца, первым этапом из боковой торакотомии устраняется ДДА с созданием СЛА. При ВПС с исходно увеличенным легочным кровотоком приемлемым будет устранение ДДА одновременно с операцией Мюллера. В последующем, вторым этапом выполняется РК порока.
6. Сосудистые петли в случае сопутствующих стенозирующих поражений трахеи следует рассматривать как крайне

неблагоприятную патологию из-за высокого риска возможных осложнений. При этом наибольший риск имеет подгруппа больных, которым показано вмешательство на ТБД из-за полных хрящевых колец, тогда как подгруппе лишь с компрессией ТБД современный прогноз в целом хороший.

Список работ, опубликованных по теме диссертации:

1. Шаталов К.В., Турдиева Н.С. «Сосудистые кольца и сосудистые петли». Детские болезни сердца и сосудов. 2015; 2: 5-13.
2. Шаталов К.В., Разумовский А.Ю., Арнаутова И.В., Турдиева Н.С. «Хирургическая коррекция слинга левой легочной артерии в сочетании со стенозом трахеи у детей раннего возраста». Детские болезни сердца и сосудов. 2015; 2: 34-38.
3. Шаталов К.В., Разумовский А.Ю., Турдиева Н.С., Арнаутова И.В., Зотов Д.В. «Первый опыт хирургического лечения синдрома петли левой легочной артерии (sling) со стенозом трахеи у детей раннего возраста». Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ «Сердечно-сосудистые заболевания». 2015; 16(6): 10.
4. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. «Сосудистые кольца и сосудистые петли» (глава написана при участии Турдиевой Н.С.). 2016; II (14): 747-759.
5. Бокерия Л.А., Турдиева Н.С. «Хирургическая коррекция двойной дуги аорты: описание 12 случаев». Детские болезни сердца и сосудов. 2017; 1: 30-34.