

Заргинава Гиорги Гогиевич

«Гибридный подход в хирургическом лечении новорожденных с синдромом гипоплазии левого сердца»

14.01.26 – сердечно - сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва - 2014

Диссертация выполнена в Федеральном Государственном Бюджетном Научном Учреждении «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева».

Научный руководитель

академик РАН

Бокерия Лео Антонович

Официальные оппоненты:

Ковалев Сергей Алексеевич - доктор медицинских наук, профессор, заведующий №2 кардиохирургического отделения Бюджетного учреждения здравоохранения Воронежской области «Воронежская областная клиническая больница №1.

Коростелов Александр Николаевич - доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник отделения кардиохирургии Федерального государственного бюджетного учреждения «Институт хирургии им. А.В. Вишневского.

Ведущее учреждение – Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный научный центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Минздрава России.

Защита диссертации состоится «__» _____ 2015 года в «__» часов, на заседании Диссертационного Совета Д.001.015.01 по защите диссертации при ФГБНУ «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135).

С диссертацией можно ознакомиться на сайте <http://www.bakulev.ru> и в библиотеке ФГБНУ «Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева».

Автореферат разослан «__» _____ 2014 г

Ученый секретарь Диссертационного Совета

доктор медицинских наук

Газизова Динара Шавкатовна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Актуальность проблемы

В настоящее время почти все формы врожденных пороков сердца (ВПС) подлежат успешному хирургическому лечению. Тем не менее, пороки сердца с недоразвитием, или гипоплазией левого желудочка всегда представляют определенные трудности в лечении. Самым сложным из этих ВПС является синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС), представляющий собой группы аномалий сердца, состоящих из разной степени недоразвития левого сердца и аорты с выраженной обструкцией системному кровотоку и неспособностью левого сердца поддерживать адекватное кровообращение. Без своевременного хирургического вмешательства в неонатальном периоде этот порок неизбежно приводит к смерти новорожденных.

Долгое время СГЛС считался неоперабельным пороком сердца. Успешная хирургия СГЛС началась спустя 25 лет после начала открытых операций на сердце и спустя много времени после успешного лечения остальных ВПС, когда в 1979 бостонский кардиохирург William Norwood выполнил первую успешную операцию при СГЛС (W.I. Norwood et al., 1980). Перспектива заметно улучшилась после того, когда сам W.I. Norwood et al. (1983) сообщили о первых успешных поэтапных паллиативных реконструктивных операциях, выполненных ими у детей с СГЛС, а затем L.L. Bailey et al. (1986) осуществили пересадку сердца при этом заболевании. Это позволило добиться улучшения выживаемости пациентов с этим ВПС. Тем не менее, и сегодня СГЛС продолжает оставаться самой частой аномалией сердечно-сосудистой системы приводящей к смерти пациентов течение первого года жизни в мире.

С внедрением в медицинскую практику ВПС стентирования открытого артериального протока (ОАП) возник еще один подход в хирургическом

лечении пациентов с СГЛС - Гибридный подход! Гибридный подход при СГЛС это совместные усилия кардиохирургов и интервенционных кардиологов в лечении этих наисложнейших пациентов. Кардиохирурги выполняют двустороннее суживание легочных артерий, а интервенционные кардиологи производят стентирование ОАП и баллонную атриосептостомию. Через 4-6 мес. выполняется II этап хирургической реконструкции – реконструкция дуги аорты с наложением двунаправленного кавопульмонального анастомоза (ДКПА), Norwood в модификации Giessen и ближе к 2-3 годам производится III этап хирургии – тотальный кавопульмональный анастомоз, операция Fontan.

Гибридный подход в качестве инициального вмешательства при СГЛС, как альтернатива традиционному хирургическому подходу, включает в себя несколько заманчивых преимуществ. Во-первых, он смещает потребность в экстенсивном хирургическом вмешательстве с искусственным кровообращением за неонатальный период, что особенно важно для недоношенных детей и новорожденных с полиорганной недостаточностью в дооперационном периоде. Во-вторых, исключает необходимость в безотлагательном принятии решения относительно возможности двужелудочковой коррекции порока у пациентов с пограничной анатомией. В-третьих, способствует благоприятному нахождению детей в листе ожидания пересадки сердца. Благодаря этим преимуществам, гибридный подход приобретает большой интерес. И возможно, по мере дальнейшего развития гибридного подхода, следует ожидать, что с накоплением опыта, хирургически - транскатетерными усовершенствованиями процедур и отдаленными результатами этого подхода определятся его истинные показания для достижения наилучшего исхода в лечении детей с СГЛС.

Цель исследования

Исследовать и внедрить в кардиохирургическую практику врожденных пороков сердца ФГБНУ «НЦССХ им А.Н. Бакулева» гибридный подход в лечении пациентов с СГЛС

Задачи исследования

1. Определить тактику транспортировки и дооперационного ведения новорожденных с синдромом гипоплазии левого сердца.
2. Разработать хирургически - транскатетерную методику гибридного подхода при лечении пациентов с СГЛС.
3. Разработать оптимальную методику ведения ближайшего послеоперационного периода у пациентов с СГЛС при гибридном подходе.
4. Произвести анализ ближайших и межэтапных результатов гибридного подхода.

Научная ценность

Гибридный подход в лечении пациентов с СГЛС является собой первую попытку в России системного научного подхода к разрешению столь сложной проблемы детской кардиохирургии, как современное хирургическое лечение синдрома гипоплазии левого сердца.

Определена тактика дооперационного ведения новорожденных с СГЛС перед гибридным I этапом. Описана хирургическая техника гибридного I и хирургического II этапов. Предложена оптимальная методика ведения ближайшего послеоперационного периода у пациентов с СГЛС после гибридного I и хирургического II этапов вмешательств. Проанализированы причины смерти в ближайшем и межэтапном периоде.

Практическая значимость

Изложенные в диссертации особенности хирургической техники, периоперационного и межэтапного ведения пациентов с СГЛС при гибридном подходе могут оказать существенную помощь врачам разных специаль-

ностей участвующих на различных этапах лечения этих наисложнейших пациентов.

Положения, выносимые на защиту

1. Гибридный подход в хирургическом лечении пациентов с СГЛС является альтернативным методом традиционному хирургическому подходу.
2. Преимуществами гибридного подхода является смещение операции с искусственным кровообращением и глубокой гипотермической остановкой кровообращения за неонатальный период.
3. Ограничение легочного кровотока посредством двустороннего суживания легочных артерий не следует рассматривать в качестве полной защиты от повышенного легочного кровотока в ближайшем послеоперационном периоде, т.к. после гибридного I этапа часто отмечается повышение соотношения легочного и системного кровотоков ($Q_p/Q_s \geq 2/1$).
4. II этап хирургической реконструкции при гибридном подходе в лечении пациентов с СГЛС является очень сложной операцией, включающей в себя сочетание традиционных I и II этапов и иссечение комплекса проток/стент.

Реализация результатов исследования

Результаты диссертационного исследования внедрены в кардиохирургическую практику врожденных пороков сердца ФГБНУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» и также могут быть применены в других детских кардиохирургических учреждениях.

Апробация диссертации

Материалы диссертации доложены и обсуждены 19.09.2014 г. на объединенной конференции отделения экстренной хирургии новорожденных, отделения рентгенохирургических методов исследования и лечения заболеваний сердца и сосудов, отделения реанимации и интенсивной терапии недоношенных детей и детей раннего возраста с врожденными

пороками сердца ФГБНУ «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева».

По теме диссертации опубликованы 5 научных публикаций (4 в российском и 1 зарубежном журналах).

Структура диссертации

Диссертация изложена на 160 страницах и состоит из введения, 4 глав, обсуждения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы. Диссертация иллюстрирована 17 рисунками, 5 таблицами и 4 диаграммами. Указатель литературы включает 330 источников, из них 15 российских и 315 зарубежных авторов.

Пациенты и методы исследования

С октября 2007 по июль 2009 двадцати новорожденным с СГЛС выполнен гибридный I этап. За этот период проспективно были исследованы демографические, периоперационные и межэтапные данные.

Гибридный I этап: двустороннее суживание легочных артерий/стентирование открытого артериального протока

Гибридный I этап выполнялся в стандартной кардиохирургической операционной. Для выполнения эндоваскулярной части операции использовали мобильную ангиографическую установку. Операции выполнялись левосторонним боковым доступом. Поочередно суживали легочные артерии, сначала левую, затем правую. Для создания манжет применяли лавсановые нити толщиной 1 мм. Суживание выполняли на буже диаметром 3 мм при массе тела >2,5 кг, и 2 мм при весе ребенка < 2,5 кг. Стентирование ОАП производилось через интродьюсер установленный в легочный ствол. Длина и диаметр протока измерялись в латеральной проекции. Диаметр стента подбирали так, чтобы он превосходил минимальный размер области протока на 2 мм.

Баллонную атриосептостомию пациентам с СГЛС при нерестриктивном межпредсердном сообщении выполняли перед выпиской домой атриосептостомическим катетером с размером баллона равным 2 мл (диаметр 13.5 мм). В одном случаях атриосептостомия выполнялась в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) при межпредсердном градиенте 11 мм рт ст 1 мл баллонном (диаметр 9 мм) и в двух была попытка выполнения баллонной атриосептостомии в операционной во время гибридного I этапа.

Послеоперационное ведение после гибридного I этапа

После операции пациенты переводились в ОРИТ. Основными задачами послеоперационного ведения были; поддержание среднего артериального давления (СрАД) > 45 мм рт ст, центрального венозного давления (ЦВД) = 6-10 мм рт ст, $S_aO_2 = 70-85\%$, $S_vO_2 > 50\%$, темп диуреза ≥ 1 мл/кг/ч, гематокрит $> 45\%$. Для этого в ОРИТ-е всем пациентам проводился постоянный мониторинг ЧСС, SpO_2 , t° , инвазивного и неинвазивного АД, ЦВД. В первые сутки каждые 3 часа, а в последующие сутки каждые 6-9 часов определяли кислотно-основное состояние (КОС), сывороточный лактат и газовый состав артериальной и венозной крови. Седация пациентов проводилась непрерывной инфузией фентанила в дозе 5-10 мкг/кг/час, для мышечной релаксации применяли инъекции пипекурония бромид в дозе 0.1 мг/кг. t° тела поддерживали между 36,5-37°C (эутермия). В качестве инотропной поддержки пациенты получали монотерапию допамином в дозе 3-5 мкг/кг/мин или в сочетании с адреналином в дозе 0.02 - 0.08 мкг/кг/ мин.

Искусственная вентиляция легких (ИВЛ) проводилась в режиме PRVC (Pressure Regulated Volume Control) - режим контролируемого объема, регулируемого давлением. ИВЛ настраивали так, чтобы дыхательный объем (ДО) был 15-20 мл/кг, поддерживать артериальную нанокапнию

($P_{aO_2} = 35-45$ мм рт ст), положительное давление в конце выдоха (ПДКВ) 3-5 мм рт ст, и F_{iO_2} от 0.21 до 100%.

Соотношение легочного и системного кровотоков (Q_p/Q_s) вычисляли по модифицированной формуле Fick - $Q_p/Q_s = (S_aO_2 - S_vO_2) / (S_{pv}O_2 - S_aO_2)$, где S_aO_2 –кислородное насыщение артериальной крови, S_vO_2 – кислородное насыщение смешанной венозной крови, $S_{pv}O_2$ – насыщение кислорода в легочных венах. $S_{pv}O_2$ является постоянной величиной и равна 100% при фракции вдыхаемого кислорода $>30\%$, и 95%, если фракция вдыхаемого кислорода $<30\%$ (O. Barnea et al., 1998). В норме при сбалансированном легочном и системном кровотоке соотношение $Q_p/Q_s = 1-1.5/1$. Низкий S_vO_2 ($\leq 40\%$) при $Q_p/Q_s \geq 2/1$ был показанием для назначения системных вазодилататоров. При низком S_vO_2 , но сбалансированном Q_p/Q_s , производили трансфузию эритроцитарной массы до достижения гематокрита $> 45\%$.

Пациенты экстубировались и переводились в отделение экстренной кардиохирургии новорожденных (ЭХН) как только они удовлетворяли стандартным клиническим параметрам, включающим адекватную механику дыхания, нормальный неврологический статус, удовлетворительные анализы артериальных и венозных газов крови. В ЭХН всем пациентам продолжали мониторинг пульсоксиметрии до выписки домой или перевода в другой стационар. SpO_2 поддерживали $> 75\%$. Если при самостоятельном питании суточный объем был ниже 110 ккал/кг/день, пациенты на зондовом кормлении переводилась в ГКБ №67 для дальнейшего выхаживания. Большинство детей выписывались на дигоксине в дозе 0,00001 мг/кг/сут и верошпироне в дозе 2 мг/кг/сут. Аспирин в дозе 3-5 мг назначался только на 2 недели - 1 месяц. При сохранении повышенного легочного кровотока ($Q_p/Q_s > 2/1$) пациенты получали капотен в дозе 1-3 мг/кг/сутки и фуросемид 1-2 мг/кг/сутки.

Амбулаторное наблюдение после гибридного I этапа

После выписки домой, дети амбулаторно наблюдались каждую неделю или каждые две недели в течение первого месяца, а затем в месяц один раз или в зависимости от клинического статуса пациента. Выполняли пульсоксиметрию. Определяли пульсацию на верхних и нижних конечностях. Измеряли давление на верхних и нижних конечностях. ЭХО-КГ выполняли для выявления антеградной (в нисходящую аорту) или ретроградной (в дугу аорты) обструкции комплекса проток/стент, на межпредсердной перегородке. Снижение функции правого желудочка или нарастание недостаточности трехстворчатого клапана были ранними признаками обструкции и являлись показаниями для выполнения катетеризации сердца с последующей интервенцией для устранения обструкции на протоковом или межпредсердном уровне.

Перед II хирургической реконструкцией всем выжившим пациентом производили катетеризацию/АКГ-исследование сердца. Определяли SO_2 в аорте и верхней полую вену. Рассчитывали отношение Q_p/Q_s , измеряли давление в правой легочной артерии, выявляли градиенты на межпредсердной перегородке и комплексе проток/стент. Рассчитывали индекс Наката.

II этап реконструкции-Norwood в модификации Giessen

Пациентам с СГЛС II этап хирургической реконструкции - Norwood в модификации Giessen, выполнялся через 5-7 мес. после гибридного I этапа. Он состоял из непосредственного комбинированного анастомоза между проксимальным отделом легочного ствола с восходящей аортой, дугой аорты и нисходящей аортой по методу Brawn – Mee (F.A. Bu`Lock et al, 1995; C. Fraser, R. Mee, 1995), удаления или иссечения комплекса проток/стент, иссечения межпредсердной перегородки, снятия манжет с ветвей легочной артерии с артериопластикой при необходимости и

наложения ДКПА. Операции выполнялись в условиях искусственного кровообращения с глубокой гипотермической остановкой кровообращения. Защита миокарда осуществлялась введением однократной дозы кристаллоидного кардиоплегического раствора «Кустодиол».

Послеоперационное ведение после II этапа хирургической реконструкции - Norwood в модификации Giessen

После перевода пациентов в ОРИТ, им также как и после гибридного I этапа проводился постоянный мониторинг ЧСС, SpO₂, t°, инвазивного/неинвазивного АД, ЦВД, определение КОС, сывороточного лактата и газового состав артериальной/венозной крови. В ОРИТ-е пациенты находятся под седацией (фентанил) и миоплегией (пипекурония бромид) на ИВЛ в режиме PRVC. FiO₂ =100%, ПДКВ=0-3 см H₂O, ДО =14-18 мл/кг, частоту механических вдохов настраивали так, чтобы достичь нормальный рН и Pco₂. Пациенты содержались в условиях эутермии.

Для улучшения сердечного выброса, применялись позитивные инотропные препараты - адреналин, допамин, добутамин. Для снижения системного сопротивления (постнагрузки) мы использовали левосимендан и при необходимости нитрапруссид натрия. Легочное сопротивление кроме инсуффляции O₂ снижали оксидом азота (NO). Мозгового сопротивления снижали посредством гиповентиляции, следуя протоколу S.M. Bradley et al. (2003). Гиповентиляция достигалась снижением числа аппаратных дыханий < 15, не изменяя при этом другие вентиляционные параметры (дыхательный объем, время вдоха, FiO₂, ПДКВ). Но перед гиповентиляцией с целью избежания ее нежелательного эффекта, а именно ацидоза, пациентам вводили бикарбонат натрия (рН - буферная гиповентиляция) в дозе 4 мэкв/кг (бикарбонат натрия продуцирует гиперкарбию без снижения рН).

Выраженная и персистирующая гипоксемия (PaO₂<30 мм рт ст) не реагирующая на увеличение внутривенного объема инфузии, допустимой

гиперкарбии ($P_aCO_2 = 60$ мм рт.ст.) и дыхания NO была показанием для разъединения ДКПА и наложения модифицированного подключично-легочного анастомоза.

Амбулаторное наблюдение после II этапа хирургической реконструкции - Norwood в модификации Giessen

Амбулаторное наблюдение после II этапа проводили через 3 мес. после выписки из стационара. Определяли пульсацию на правой руке и обоих бедрах на предмет обструкции дуги аорты и стеноза бедренной артерии от предшествующей катетеризации сердца. Производили аускультацию сердца и легких, пульсоксиметрию. При ЭХО-КГ оценивали кровоток по неоаорте и кавопульмональному анастомозу. Определяли функцию ПЖ и ТК.

Статистический анализ

Периоперационные и межэтапные данные пациентов собраны проспективно. Все данные пациентов статистически выражены как медиана ранжированного ряда или абсолютное число и процентное выражение.

Результаты и обсуждение

Гибридный I этап был выполнен 20 новорожденным с СГЛС. Во всех случаях диагноз был поставлен пренатально. Все 20 пациентов из родильных домов транспортировались в НЦССХ им А.Н. Бакулева на самостоятельном дыхании без инсуффляции O_2 . Все пациенты во время транспортировки получали непрерывную инфузию ПГЕ₁, медиана дозы составила 0.02 мкг/кг/мин (от 0.005 до 0.03 мкг/кг/мин). Внутривенный объем инфузии составил 1 мл/кг/ч. В дооперационном периоде медиана SpO_2 была 83% (от 75 до 96%). Правильно произведенные транспортировка и дооперационное ведение новорожденных с СГЛС обеспечат возможность доставки такого пациента в операционную с возможно удовлетворительно поддерживаемой сердечной деятельностью и при

предохранении патологических изменений в функционировании других органов, а также при поддержании сбалансированными легочный и системный кровотоки.

Медиана возраста на момент операции была 2 дня (от 5 часов до 7 дней). Медиана веса составила 3 кг (от 1.5 – 3.9 кг). Одиннадцать новорожденных были мужского пола и девять женского (1.2:1). Дооперационные факторы риска были представлены у 13 пациентов (изолированно или комбинированно). Они включали недоношенность (г.в. <34 нед.) у троих детей, маловесность (< 2.5 кг) у пяти новорожденных, диаметр восх. Ао < 2 мм у шести пациентов, внесердечные аномалии развития у двоих и кардиогенный шок тоже у двоих. Время гибридной операции от момента кожного разреза до момента ушивания послеоперационной раны в среднем составило 80 мин (от 40 до 130 мин). Систолическое артериальное давление до суживания легочных артерий в среднем равное 55 мм рт ст (от 45 до 65 мм рт ст) увеличивалось в среднем на 12 мм рт ст после двустороннего суживания легочных артерий. S_aO_2 снижалось в медиане на 9% (от 7 до 11%) после суживания легочных артерий. Медиана размера стента составила 7 x 17 мм (от 6 x 12 до 9 x 19 мм)

Семерым пациентом с гематокритом <40%, потребовалась гемотрансфузия во время гибридной процедуры в медиане 14.5 мл/кг (от 10 до 20 мл/кг). Необходимо отметить, что у новорожденных определяются высокие цифры гемоглобина и по некоторым исследованиям до 80% приходится на остаточный фетальный гемоглобин (C. D. Cook et al., 1957). Особенностью фетального гемоглобина является оптимальная доставка кислорода тканям при низком PaO_2 , т.к. в плодном периоде типичное насыщение крови кислородом 30-60% (G.A. Dildy, 2001). В нашем исследовании показатели PaO_2 были высокими из-за повышенного легочного кровотока, что с одной стороны снижало эффективность плодного

гемоглобина, а с другой на фоне системной гипоперфузии обусловленной повышенным легочным кровотоком, увеличивалось потребление кислорода тканями, что резко сокращало уровень гемоглобина.

У двух новорожденных была попытка выполнения баллонной аtriосептостомии во время гибридной процедуры.

Медиана времени пребывания пациентов в ОРИТ составила 3 дня (от 1 до 9 дней). В медиане дети экстубировались на 2 день после операции (от 8 часов до 5 дней). Энтеральное питание начинали на 2 день после операции. Девяти пациентам с $Q_p/Q_s=1/1$ и $S_vO_2 \leq 40\%$ при гематокрите $<40\%$ произведена трансфузия препаратов крови. У 15 пациентов инотропная поддержка заключалась в монотерапии допамином, у четырех в битерапии: допамин + адреналин. Несмотря на ограничение легочного кровотока посредством двустороннего суживания легочных артерий, у 18 пациентов (95%) в ближайшем послеоперационном периоде манифестировал повышенный легочный кровоток, в медиане соотношение $Q_p/Q_s=2.5/1$ (от 2/1 до 3.5/1). Восемью из них с $Q_p/Q_s \geq 2/1$ и $S_vO_2 \leq 40\%$ для сбалансирования Q_p/Q_s применяли системные вазодилататоры. Избыточный легочный кровоток связан с повышением системного сопротивления, которое в свою очередь вызвано повреждением миокарда из-за суживания легочных артерий. Сразу же после суживания легочных артерий манифестирует миокардиальное воспаление и повреждение миофибрилл, сочетающееся с экспрессией молекул клеточной адгезии. Это сопровождается апоптозом клеток в течение 24 ч. (S.M. Carroll et al., 1995; S. Ikeda et al., 1999). Кроме этого отмечается пониженная регуляция кальций связывающих белков и сниженная мРНК кодирования белков связанных с высвобождением кальция. Оба этих процесса причиняют большой вред сократимости и проводимости миокарда. Единственный системный правый желудочек не в состоянии адекватно реагиро-

вать на повышенную постнагрузку, что приводит к снижению сердечного выброса. Чтобы хоть как то поддержать сердечную деятельность, в организме новорожденного происходит выброс эндогенных катехоламинов, которые своими сосудосуживающими свойствами еще больше повышают и без того повышенное системное сопротивление. В таких ситуациях необходимо срочное назначение системных вазодилататоров. У одного пациента (5%) отмечался пониженный легочный кровоток с $Q_p/Q_s=0.6/1$, обусловленный нарастанием рестрикции на МПС (градиент давления ЛП/ПП > 10 мм рт ст). Этому пациенту в ОРИТ произведена процедура Рашкинда. Мы вначале нашего исследования после гибридного I этапа при нерестриктивном МПС выписывали детей без баллонной атриосептостомии и столкнулись с тем, что через 2 недели – 2 месяца дети госпитализировались обратно с выраженным цианозом и межпредсердным градиентом > 15 мм рт ст. Рестриктивная межпредсердная перегородка сама по себе представляет собой большую проблему, а к моменту повторной экстренной госпитализации пациентов, межпредсердная перегородка становится еще более толстой и осложняет выполнение баллонной атриосептостомии. Ввиду этого мы предприняли попытки производить баллонную атриосептостомию независимо от статуса межпредсердной перегородки прямо в операционной сразу после двустороннего суживания легочных артерий и стентирования ОАП. В одном случае пациент погиб от разрыва стенки левого предсердия. В другом случае процедура заняла очень длительное время и была неэффективна. Исходя из этого, мы начали осуществлять баллонную атриосептостомию перед выпиской пациентов домой. Эта небольшая отсрочка позволяет левому предсердию немного увеличиться, что дает возможность интервенционным кардиологом выполнять более агрессивную баллонную атриосептостомию у более стабильных пациентов, в результате чего полу-

чается долгосрочное надежное межпредсердное сообщение. После этого нам не приходилось производить реинтервенции по поводу МПС в межэтапном периоде. Необходимо отметить, что эту тактику первыми в мире применили M. Galantowicz et al. (2008). Перед выпиской домой или переводе в другой стационар у пациентов медиана SpO₂ была 78% (от 65 до 85%). Два пациента с SpO₂ < 70% выписались на кислороде. 15 пациентов при выписке получали дигоксин и верошпирон, четыре пациента только верошпирон, и один капотен с фуросемидом.

Госпитальная смертность после гибридного I этапа составила 15 % (3 из 20). Причинами госпитальной смертности были: в одном случае разрыв стенки левого предсердия при выполнении процедуры Рашкинда сразу по завершении гибридной процедуры. Во втором случае причиной смерти был синдром низкого сердечного выброса, обусловленный неуправляемым повышенным легочным кровотоком. В третьем случае причиной смерти пациента с атрезией аортального клапана и стенозом митрального клапана была коронарная недостаточность из-за развившейся ретроградной обструкция дуги аорты. Госпитальное пребывание пациентов в медиане составило 14 дней (от 6 до 50 дней) с выживаемость 85 %.

Межэтапные результаты

Между I и II этапами хирургического вмешательства было 8 смертей из семнадцати! Причинами смерти в трех случаях явилось обезвоживание на фоне ОРВИ. В одном случае аспирация. И еще в одном случае ретроградная обструкция дуги аорты. В трех случаях причина смерти не ясна. Один пациент потерян из наблюдения. Трем пациентам в межэтапном периоде выполнена баллонная атриосетостомия, двоим успешно и у одного безуспешно (этому пациенту на второй же день после несостоятельности баллонной атриосептостомии выполнен II этапами хирурги-

ческой реконструкции). Одному ребенку через 2 месяца после гибридной операции выполнена имплантация коронарного стента через нисходящую аорту для устранения развившейся ретроградной обструкции дуги аорты. Выживаемость между I и II этапом составила 47%.

Перед II этапом хирургического вмешательства восьми выжившим пациентам выполнена ЭХО-КГ и катетеризация/АКГ исследование сердца. При ЭХО-КГ исследовании у пациентов было нормальная желудочковая функция и отсутствие недостаточности на трехстворчатом и полулунных клапанах. При катетеризации сердца среднее давление в правой легочной артерии в среднем было 20 мм рт ст (от 6 до 48 мм рт ст). Градиент давления на МПС был у четырех пациентов. Градиент на комплексе проток/стент отмечался только у троих пациентов, у двоих по 17 мм рт ст и у одного 30 мм рт ст. Соотношение $Q_p/Q_s = 0.7/1$ (от 0.3/1 до 1.3/1) Индекс Наката $233 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ (от 179 до $306 \text{ мм}^2/\text{м}^2$) (Таблица 1).

Таблица 1. Гемодинамические показатели перед II этапом

Пациент	Кат.возр. (месяц)	SO ₂ в ВПВ	SO ₂ в Ао	Qp/Qs	Ср.Д ПЛА	Индекс Наката	Градиент МПС (мм рт ст)	Градиент на ст (мм рт ст)
1	4	52	71	0.8/1	18	179	4	0
2	4	55	70	0.6/1	15	265	7	0
3	4,5	51	60	0.3/1	31	182	13	0
4	10	44	63	0.6/1	48	266	12	17
5	7	57	79	1.3/1	6	252	0	0
6	4	59	74	0.7/1	29	190	0	30
7	4	45	67	0.8/1	8	231	0	0
8	6	50	70	0.8/1	7	306	0	17

Ао-аорта. ВПВ-верхняя полая вена. Кат. возр.- возраст перед катетеризацией сердца. МПС-межпредсердное сообщение. ПЛА-правая легочная артерия. Ср.Д-среднее давление

II этап реконструкции-Norwood в модификации Giessen

II этап хирургической реконструкции выполнен 8 пациентам. Четырем произведен истинный II этап хирургической реконструкции при гибридном подходе - Norwood в модификации Giessen. Другим четырем паци-

ентам произведена операция Norwood-Sano или Norwood с модифицированным анастомозом Blalock–Taussig, характерные для традиционного I этапа. Двум пациентам традиционный Norwood осуществлен из-за высокого давления в правой легочной артерии, а оставшимся двум - ввиду предпочтения оперировавшего хирурга. Мы не выделили этих 4-х пациентов с традиционным Norwood в отдельную группы, т.к. между ними и истинным II этапом хирургической реконструкции не было статистически значимой разницы в периоперационных данных и все они погибли в межэтапном периоде. Причины смерти не известны. Мы полагаем, что причиной внезапной смерти этих пациентов явилось длительное пребывание на параллельном кровообращении, при котором наблюдается объемная перегрузка системного желудочка и незащищенность легочной сосудистой системы от легочной гипертензии.

Двум первым пациентам с Norwood-Giessen ввиду выраженной артериальной гипоксемии, не поддающейся вентиляционным и медикаментозным мероприятиям, пришлось разъединять ДКПА и накладывать модифицированный подключично-легочный анастомоз (одному - интраоперационно, а второму на второй день после операции), т.е. конвертировать в традиционный I этап.

Медиана возраста на момент операции составила 6 мес (от 4 до 10 мес). Медиана веса - 5.4 кг (от 4.2 до 6.3 кг). Комплекс проток/стент был иссечен у 6 пациентов, у двух выполнено эндартерэктомия – подобное удаление стента. Артериопластика левой легочной артерии выполнено у двух пациентов.

Медиана времени искусственного кровообращения была 360 мин (от 127 до 557 мин), медиана времени пережатия аорты составила 75 мин (от 45 до 102 мин), время глубокой гипотермической остановки кровообращения – 59 мин (от 47 до 84 мин). У двух выживших пациентов с Nor-

wood в модификации Giessen после прекращения искусственного кровообращения, давление в верхней полой вене было 17 и 18 мм рт ст, соответственно. SaO_2 -68% и 70%, соответственно.

Медиана времени пребывания в ОРИТ составила 21 день (от 16 до 30 дней). В медиане дети экстубировались на 17 сутки после операции (от 14 до 21 дней) Медиана S_aO_2 была 73% (от 69 до 82%). Давление в ВПВ было 9 и 10 мм рт ст, соответственно, у единственных двух пациентов перенесших истинный II этап при гибридном подходе.

После II этапа хирургической реконструкции были две госпитальные смерти пациентов. Один пациент после операции Norwood-Giessen конвертированный в Norwood с модифицированным анастомозом Blalock–Taussig, ввиду несостоятельности ДКПА находящийся на ЭКМО, умер от полиорганной недостаточности. Второй пациент после операции Norwood-Sano погиб от низкого сердечного выброса, обусловленного обструкцией дуги аорты.

Госпитальная выживаемость после II этапа хирургической реконструкции составила 75%. А общая выживаемость после I и II этапов составила 30%.

Между II и III этапами была 100% смертность пациентов с Norwood-Giessen. Один пациент погиб через 6 мес. после операции. Ребенок был социально не из благополучной семьи и родственниками не выполнялись предписания врача. Второй пациент с множественными врожденными аномалиями развития через 2 месяца после выписки из НЦССХ им А.Н. Бакулева, проходил терапевтическое лечение в гастроэнтерологическом стационаре и погиб там. Третий пациент погиб спустя 2 года после II этапа (конвертированный из истинного II этапа в традиционный I этап), в одной из ведущих американских клиник накануне операции III этапа хирургической реконструкции.

Несмотря на сложную кривую обучаемости гибридного подхода, наше первое в России исследование 20 пациентов, половина из которых составляли группу высокого риска, продемонстрировало возможность достижения удовлетворительных результатов. Высокая смертность в межэтапном периоде и несостоятельность ДКПА после II этапа хирургии на начальных стадиях гибридного подхода связаны с феноменом кривой обучаемости.

Несмотря на небольшое число пациентов и небольшой опыт, госпитальные результаты гибридного подхода в хирургическом лечении пациентов с СГЛС в нашем Центре удовлетворительные и сравнимы с результатами других международных клиник. Поэтому мы рекомендуем его применять и с накоплением опыта, улучшением кривой обучаемости он займет достойное место в хирургическом лечении новорожденных с синдромом гипоплазии левого сердца.

Выводы

1. Тактика транспортировки и дооперационного ведения пациентов с СГЛС должна быть сосредоточена на возможность более быстрого сбалансирования легочного и системного кровотоков, чтобы этим оптимизировать системную и церебральную доставку кислорода, поскольку это может играть существенную роль в улучшении послеоперационного исхода у оперированных детей с синдромом гипоплазии левого сердца.
2. Диаметр манжеты при двустороннем суживании легочных артерий должен составлять 3 мм при массе тела пациента $>2,5$ кг, и 2 мм при весе ребенка $< 2,5$ кг. Диаметр стента следует подбирать так, чтобы он превосходил минимальный размер ОАП на 2 мм. При нерестриктивном межпредсердном сообщении (межпредсердный градиент ≤ 6 мм рт ст) процедуру Рашкинда следует выполнять перед выпиской пациентов домой, а при интактной или крайне рестриктивной (межпредсердный гра-

диент ≥ 15 мм рт ст) межпредсердной перегородке перед гибридной процедурой.

3. Не смотря на ограничение легочного кровотока посредством двустороннего суживания легочных артерий, у пациентов с СГЛС в ближайшем послеоперационном периоде отмечается повышение легочного кровотока ($Q_p/Q_s \geq 2/1$). Поэтому оптимальная методика ведения ближайшего послеоперационного периода должна быть направлена на снижение системного сопротивления для предотвращения избыточного легочного кровотока.

4. При гибридном подходе в хирургическом лечении пациентов с СГЛС, несмотря на снижение инвазивности хирургически – транскатеторной процедуры на I этапе, инвазивность хирургического вмешательства существенно возрастает во время II этапа реконструкции в сравнении с традиционным хирургическим подходом, что в свою очередь способствует повышению морбидности и смертности в отдаленном периоде.

Практические рекомендации

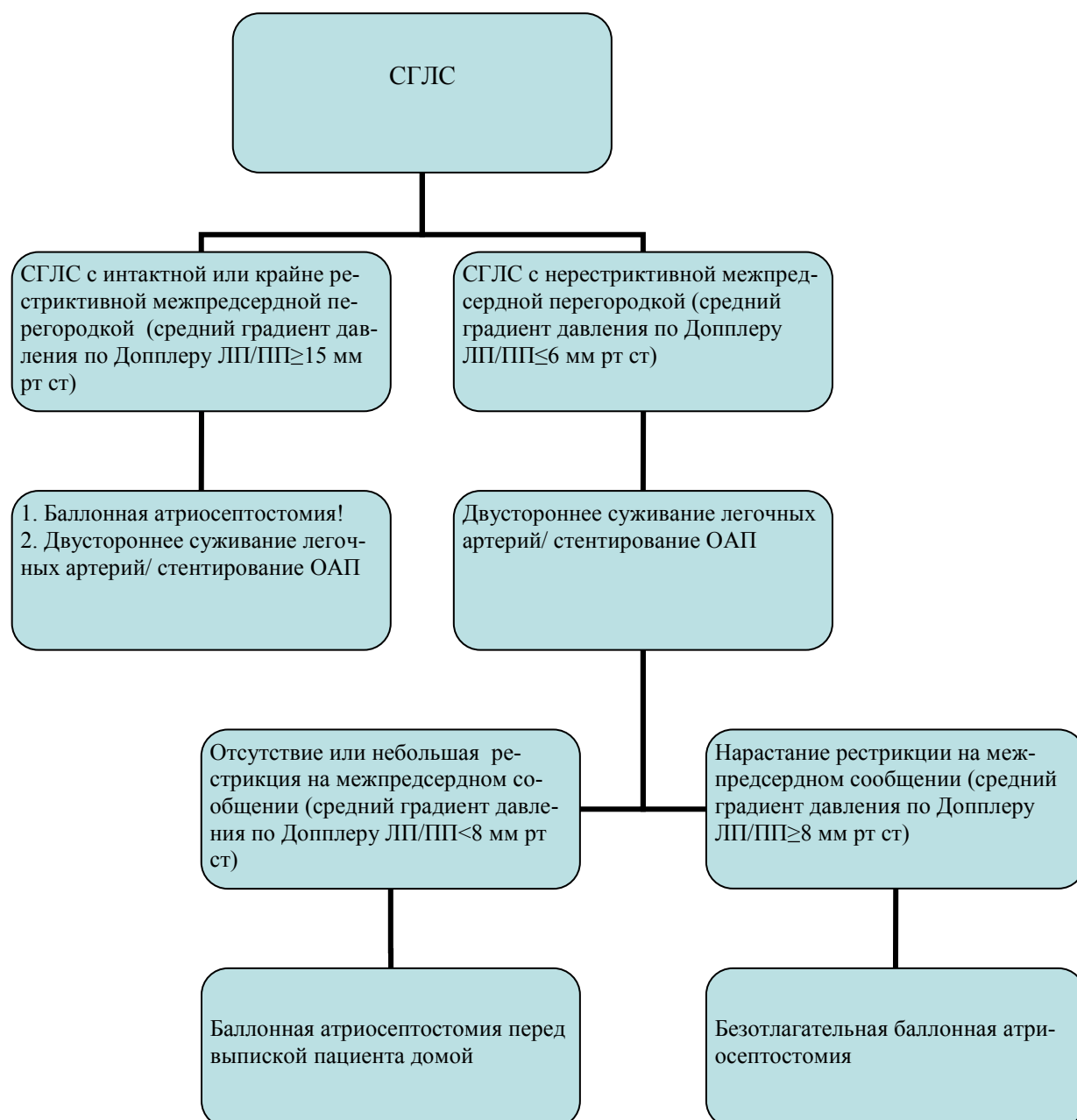
1. В дооперационном периоде новорожденных с СГЛС следует вести на низких внутривенных объемах инфузии ($V_{в/в} \leq 1$ мл/кг/ч). Допустимая гипотония (Ср.АД=35 мм рт ст) в досуживающем периоде создает «простор» для интраоперационной инфузионной терапии и щадяще воздействует на единственный правый желудочек при повышении АД после двустороннего суживания легочных артерий.

2. Левую легочную артерию следует суживать как можно проксимальнее к легочному стволу, во избежание сдавления верхнедолевой ветви левой легочной артерии, отходящей на коротком расстоянии от нее, чем верхнедолевая ветвь правой легочной артерии с противоположной стороны.

3. Во время процедуры стентирования ОАП через легочный ствол, интродьюсер следует контролировать мануально для обеспечения большей надежности и предотвращения его выпадения из ЛС.
4. В ближайшем послеоперационном периоде после гибридного I этапа при соотношении $Q_p/Q_s \geq 2/1$ с $S_vO_2 \leq 40\%$ необходимо назначать системные вазодилататоры. При $Q_p/Q_s = 1-1.5/1$, но $S_vO_2 \leq 40\%$ - трансфузия эритроцитарной массы до достижения Ht $>45\%$, с целью увеличения способности гемоглобина переносить O_2 .
5. Баллонную атриосептостомию следует выполнять перед выпиской пациента домой или когда межпредсердный градиент по ЭХО-КГ $\geq 8-10$ мм рт.ст. Эта небольшая отсрочка позволяет левому предсердию немного увеличиться, что дает возможность интервенционным кардиологом выполнять более агрессивную баллонную атриосептостомию у более стабильных пациентов, в результате чего получается долгосрочное надежное межпредсердное сообщение, не требующее повторного вмешательства в межэтапном периоде.
6. В межэтапном периоде следует еженедельно выполнять ЭХО-КГ в течении 1-го месяца, а далее в месяц 1 раз или в зависимости от клинического статуса пациента. Снижение функции ПЖ и/или нарастание недостаточности ТК являются ранними признаками ретроградной обструкции дуги аорты и служат показаниями для катетеризации сердца с последующим транскатетерным или хирургическим вмешательством.
7. При выполнении ДКПА во время хирургического II этапа реконструкции, верхнюю полую вену следует соединять с правой легочной артерией в области ранее снятой с нее манжеты, так как это устраняет возможный стеноз правой легочной артерии и не требует ее артериопластики.
8. В случае возникновения интраоперационных сложностей во время II этапа хирургической реконструкции, значительно увеличивающих время

операции, следует выполнять традиционный Norwood, во избежание существенной послеоперационной гипоксемии.

Диаграмма 1. Хирургически-транскатетерная тактика в лечении новорожденных с СГЛС при гибридном подходе.



Список работ, опубликованных по теме диссертации

1. Заргинава Г. Хирургическая анатомия синдрома гипоплазии левого сердца в аспекте его хирургической коррекции. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. - №1.- Стр. 27-39.
2. Бокерия Л.А. Гибридные паллиативные операции у новорожденных с синдромом гипоплазии левых отделов сердца. / Бокерия Л.А., Алекян БГ, Беришвили ДО, Пурсанов МГ, Гуляев, Мумладзе КВ, Меликулов АМ, Крупянко СМ, Андреев НБ, Хинчагов ДЯ, Григорян АМ, Харькин АВ, Заргинава ГГ, Адкин ДВ, Кукушкин ЕИ // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. - №3. – Стр. 54-58.
3. Крупянко С.М. Принципы улучшения качества лечения новорожденных с синдромом гипоплазии левых отделов сердца. / Беришвили Д.О., Крупянко С.М., Заргинава Г.Г., Адкин Д.В., Харькин А.В., Арсланов С.С., Суханов М.С. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. - №3. – Стр. 45-49.
4. Заргинава Г. «Гибридный» подход в хирургическом лечении новорожденных с синдромом гипоплазии левого сердца. //Детские болезни сердца и сосудов. - 2013. - №2. – Стр. 4-9.
5. Bokeria L. A modified hybrid stage I procedure for treatment of hypoplastic left heart syndrome: an original surgical approach. / Bokeria L, Alekyan B, Berishvili D, Pursanov M, Krupianko SM, Zargina G, Grigoryan A. // Interact Cardiovasc Thorac Surg. – 2010 – Vol.11. – P. 142-145.

