

На правах рукописи

Есаян Александр Арменович

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ НОВОРОЖДЕННЫХ С
ВРОЖДЕННОЙ ОБСТРУКТИВНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ
ДУГИ АОРТЫ В СОЧЕТАНИИ С ДЕФЕКТОМ
МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Сердечно-сосудистая хирургия – 14.01.26

А в т о р е ф е р а т
диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва – 2011

Работа выполнена в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Научные руководители:

Доктор медицинских наук, академик РАМН

Лео Антонович Бокерия

Доктор медицинских наук, профессор

Маргарита Ролландовна Туманян

Официальные оппоненты:

Доктор медицинских наук, профессор

Константин Валентинович Шаталов

Доктор медицинских наук, профессор

Рубен Рудольфович Мовсесян

Ведущая организация: Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского.

Защита диссертации состоится «27» января 2012 года в «14⁰⁰» часов на заседании Диссертационного Совета Д 001.015.01 по защите диссертаций при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Автореферат разослан «___» _____ 2011 г.

Ученый секретарь

Диссертационного Совета,

доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность

Под врожденной обструктивной патологией дуги аорты (ВОПДА) подразумевается совокупность сходных по эмбриогенезу аномалий ее развития, характеризующихся наличием гемодинамически значимого препятствия антеградному магистральному кровотоку: перерыв дуги аорты (ПДА); атрезия перешейка; гипоплазия дуги аорты (локальная и тубулярная); коарктация аорты (КА). Предполагается, что в основе их формирования лежит единый патогенетический механизм, связанный с уменьшением величины кровотока по, так называемому, «преддуктальному» отделу эмбриональной аорты (Ао). Вне зависимости от природы обструкции различные формы ВОПДА у новорожденных вызывают сходные нарушения магистрального кровотока, нередко характеризующиеся дуктус-зависимым кровоснабжением системы нисходящей аорты, которое определяет принадлежность ВОПДА к группе критических ВПС периода новорожденности.

Самым распространенным ВПС, сопутствующим ВОПДА, является ДМЖП. В грудном возрасте он встречается при КА в 53 % случаев, а при ПДА – более чем в 90% случаев. Хотя доминирующим ВПС в этих сочетаниях у младенцев считается обструктивная патология ДА, наличие крупного ДМЖП значительно усугубляет тяжесть их состояния, определяя развитие легочной гиперволемии и объемной перегрузки левых отделов сердца.

Отмечено, что при ПДА чаще встречаются крупные дефекты типа «malalignment», не склонные к спонтанному закрытию и нередко сопровождающиеся обструкцией выводного тракта ЛЖ. Напротив, до 70% ДМЖП, сочетающихся с КА, принадлежат к морфологическим типам, часто проявляющим тенденцию к самопроизвольному закрытию (трабекулярные и перимембранозные). Данную особенность следует учитывать при выборе хирургической тактики. Еще одним обстоятельством, способным повлиять на этот выбор, является субаортальная обструкция. Известно, что при ПДА она встречается в 20 % случаев и наиболее характерна для типа «В-2». Коарктации субаортальная обструкция, напротив, не свойственна.

КА и ПДА являются абсолютными показаниями к хирургическому лечению. Тубулярную гипоплазию одного или нескольких сегментов ДА, как правило, сопутствующую КА, следует корректировать одновременно с последней. Необходимость коррекции локальной гипоплазии определяется ее гемодинамической значимостью.

Будучи критическими ВПС периода новорожденности, КА и ПДА определяют тяжесть состояния пациентов и необходимость их неотложного хирургического лечения. Закрывающийся после рождения ОАП у младенцев с ДЗК в НАО, зачастую, является показанием к экстренной операции. В предоперационной подготовке таких больных (временная стабилизация клинического состояния) сложно переоценить роль препаратов ПГЕ₁, препятствующих естественному закрытию ОАП.

Наличие у младенцев с ВОПДА гемодинамически значимого ДМЖП требует определения хирургической тактики в отношении

данного ВПС уже в периоде новорожденности. Необходимо отметить, что подход к лечению изолированных ДМЖП, при эффективности консервативной терапии НК, обычно не предусматривает их хирургическую коррекцию в первые месяцы жизни ребенка.

Существует 2 принципиально разных подхода к хирургическому лечению новорожденных с сочетаниями ВОПДА с ДМЖП:

- одномоментная коррекция (ОМК) обоих ВПС в периоде новорожденности – выполняется из единого доступа (срединная стернотомия) в условиях ИК
- последовательная двухэтапная коррекция (ДЭК) патологии дуги и септального дефекта – подразумевает выполнение, как минимум, 2-х оперативных вмешательств в разном возрасте

Исторически сложилось, что ДЭК, предложенную раньше, со временем начала вытеснять из клинической практики ОМК, считавшаяся более рациональной. Вескими аргументами в ее пользу служили меньшая общая продолжительность лечения и более физиологичные рост и развитие сердца и магистральных сосудов после операции. Совершенствование методов экстракорпорального кровообращения, анестезиологического обеспечения и интенсивной терапии в кардиохирургии новорожденных позволило ОМК получить широкое распространение и стать операцией выбора при лечении младенцев с сочетаниями ВОПДА с другими ВПС, поддающимися бивентрикулярной коррекции. Тем не менее, ДЭК не утратила практического значения, оставаясь стандартным подходом к лечению таких пациентов во многих клинических центрах мира. Основными преимуществами ДЭК перед ОМК принято считать

меньший объем единовременно выполняемого хирургического вмешательства и отсутствие необходимости ОК и глубокого охлаждения больного (как и ИК, в целом) при реконструкции ДА. Кроме того, выполнение ОМК недоношенным и новорожденным с низкой массой тела сопряжено с рядом трудностей, в первую очередь – обеспечения ИК.

Отдельный интерес представляют исследования, поставившие под сомнение целесообразность использования метода ОМК в качестве стандартного подхода к лечению всех (большинства) новорожденных с сочетаниями ВОПДА с ДМЖП. Возможность самопроизвольного закрытия некоторых морфологических типов ДМЖП (трабекулярных и перимембранозных) делает неоправданным их хирургическое устранение в периоде новорожденности (одновременно с коррекцией ВОПДА). При такой анатомии двухэтапный подход может позволить избежать операции с ИК в случае естественного закрытия дефекта, в чем выражается его неоспоримое преимущество перед ОМК.

Цель исследования

Изучить результаты хирургического лечения новорожденных с сочетаниями врожденной обструктивной патологии дуги аорты с ДМЖП, проводившегося путем одномоментной (ОМК) и двухэтапной (ДЭК) коррекции, и сформулировать показания к каждому из этих методов.

Задачи исследования

1. Обозначить особенности морфологии и гемодинамики, определяющие склонность к развитию «критических» состояний в периоде новорожденности у пациентов с сочетаниями врожденной обструктивной патологии дуги аорты с ДМЖП.

2. Провести сравнительную оценку результатов хирургического лечения новорожденных с сочетаниями различных форм врожденной обструктивной патологии дуги аорты с ДМЖП, выполняемого методами одномоментной и двухэтапной коррекции.
3. Обосновать необходимость дифференцированного подхода к выбору метода хирургического лечения вышеуказанной категории пациентов.
4. Сформулировать показания к каждому из двух методов (одномоментной и двухэтапной коррекции) хирургического лечения сочетаний врожденной обструктивной патологии дуги аорты с ДМЖП.
5. Определить показания к процедуре бэндинга легочного ствола на первом этапе двухэтапной коррекции.

Научная новизна

- ✓ Изучены результаты хирургического лечения новорожденных с ВПС – сочетаниями обструктивных аномалий развития дуги аорты с ДМЖП – в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН за последние 10 лет.
- ✓ Разработан алгоритм выбора оптимальной тактики хирургического лечения младенцев с сочетаниями врожденной обструктивной патологии дуги аорты с ДМЖП в периоде новорожденности.
- ✓ Обозначены особенности течения отдаленного послеоперационного периода у пациентов, перенесших первый этап двухэтапной коррекции, и определены показания и сроки выполнения хирургических вмешательств второго этапа.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Хирургическое лечение новорожденных с врожденными обструктивными аномалиями дуги аорты, сочетающимися с ДМЖП, может быть проведено как путем одномоментного устранения обоих ВПС, так и путем последовательной двухэтапной коррекции.
2. При выборе метода хирургического лечения новорожденных с обструктивными аномалиями развития дуги аорты, сочетающимися с ДМЖП, следует придерживаться дифференцированного подхода.
3. Дифференцированный подход должен строиться с учетом анатомии ВПС (в первую очередь – формы врожденной обструктивной патологии дуги аорты), веса новорожденного и степени его морфо-функциональной зрелости, а также факторов, определяющих величину операционно-анестезиологического риска.

Практическая значимость

- ✓ Данная работа обобщает опыт НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН по проблеме хирургического лечения новорожденных с сочетаниями врожденной обструктивной патологии дуги аорты с ДМЖП.
- ✓ Проведенный анализ позволил сформулировать показания к выполнению одномоментной или двухэтапной коррекции сочетаний врожденной обструктивной патологии дуги аорты с ДМЖП у новорожденных, а также показания к процедуре бэндинга ЛА на первом этапе двухэтапного лечения.

Приведенные положения актуальны для кардиохирургии новорожденных, в связи, с чем их изучение представляет практическую и научную ценность.

Внедрение в практику

Результаты исследования используются в лечебной работе клинических отделений НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, специализирующихся на оказании кардиохирургической помощи новорожденным и младенцам с врожденными пороками сердца.

Публикации по теме диссертации

По материалам диссертации опубликовано 7 научных работ, в том числе 3 статьи в журналах, рецензируемых ВАК.

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 220 страницах машинописного текста и состоит из введения, 5 основных глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы. Работа иллюстрирована 41 таблицей и 31 рисунком. Библиография включает 171 источник, из них 24 отечественных и 147 зарубежных.

Апробация диссертации

Предварительное обсуждение работы состоялось на объединенной научной конференции НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН 29 июня 2011 года.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы исследования

Программа обследования новорожденных с сочетаниями ВОПДА с ДМЖП при поступлении в стационар включала:

- Изучение жалоб и сбор анамнеза

- Объективное обследование – в том числе, оценка пульсации периферических артерий и измерение артериального давления (АД) на 4-х конечностях. Сравнение показателей АД на правой руке и ногах позволяло выявить градиент систолического давления, свидетельствующий о наличии обструкции ДА и отражающий ее степень.
- Лабораторные методы диагностики
- Консультацией врача-генетика и исследованием кариотипа была дополнена программа диагностики пациентов с подозрением на генетическую синдромальную патологию.
- Инструментальные методы исследования, выполнявшиеся в обязательном порядке всем больным:
 - Электрокардиография в 12 отведениях.
 - Рентгенография органов грудной клетки – в прямой и двух косых проекциях, с контрастированием пищевода.
 - Ультразвуковое исследование сердца
- Дополнительные методы обследования:
 - Ангиокардиография (АКГ) – была выполнена у 6 больных (11,11 %).
 - Компьютерная электронно-лучевая томография (КЭЛТ) – была выполнена 3 пациентам (5,56 %) с подозрением на патологию легких и бронхов.

Основным методом инструментальной диагностики, в большинстве случаев позволившим установить окончательный диагноз, было ультразвуковое исследование – эхокардиография (ЭхоКГ). При изучении результатов ультразвукового исследования

наибольшее внимание уделялось особенностям дуги Ао и ОАП, левых отделов сердца и ДМЖП.

В период с 2000 по 2006 гг. в 3-х клинических отделениях НЦ ССХ РАМН им. А.Н.Бакулева, специализирующихся на оказании кардиохирургической помощи пациентам первого года жизни с ВПС, было пролечено 54 новорожденных с сочетаниями ВОПДА с ДМЖП. Общая характеристика пациентов представлена в таблице 1.

Табл. 1. Общая характеристика исследуемой совокупности пациентов

Показатель	N	%
Пол: муж жен	28 26	51,85 48,15
Вес (кг): <2,5 > 2,5	5 49	9,26 90,74
АПГАР: < $\frac{7}{8}$ $\frac{7}{8}$ и выше	2 52	3,70 96,30
Сроки гестации (нед): <36 ≥ 36	5 49	9,26 90,74
Задержка внутриутробного развития	16	29,63

Среди пациентов было 28 мальчиков и 26 девочек в возрасте от 1 до 28 дней ($14,8 \pm 9,32$) и весом от 1,7 до 4,24 кг ($3,1 \pm 0,50$). Площадь поверхности тела у пациентов составляла от 0,15 до 0,25 ($0,21 \pm 0,021$). У 5 из 54 младенцев (9,26 %) масса тела была менее 2,5 кг. Из 54 новорожденных 5 (9,26 %) родились недоношенными, на сроке гестации 33 – 35 недель.

При поступлении в стационар 12 из 54 больных (22,22 %) находились на ИВЛ. У 7-ми из них необходимость ИВЛ была вызвана значительным ухудшением клинического состояния, обусловленным естественным течением ВПС. Причинами декомпенсации в этих случаях были прогрессирующая НК (2Б – 3 степени) и (или) почечная недостаточность на фоне выраженного дефицита дуктус-зависимого кровотока в НАО. Остальные 5

пациентов нуждались в ИВЛ в связи с декомпенсированной дыхательной недостаточностью, причинами которой были пневмония (N = 4) и синдром дыхательных расстройств (N = 1). Клиническое состояние 12 пациентов (22,22 %), поступивших на ИВЛ, и 11 пациентов, поступивших на самостоятельном дыхании, было расценено как крайне тяжелое.

Из 26 пациентов (48,15 %) с дуктус-зависимым характером кровотока в НАО склонность ОАП к естественному закрытию была отмечена у 17 (31,48 %). Эти больные нуждались в парентеральном введении препаратов ПГЕ₁ (Алпростан, Вазалпростан), искусственно поддерживающих проходимость ОАП. Дуктус-зависимый характер кровотока в НАО наблюдался у пациентов с разными формами ПДА (N = 13; 24,07 %), а также с критической формой КА (N = 13; 24,07 %). Под «критической» КА подразумевается та ее разновидность, при которой дуктальная ткань обуславливает непроходимую обструкцию ДА (гемодинамический перерыв) или представлена мембраной с узким отверстием (не более 1 – 2 мм). В таких случаях «прямой» кровоток через перешеек резко редуцирован или отсутствует вовсе, а кровоснабжение системы НАО происходит через ОАП.

Своевременно начатая консервативная терапия позволила стабилизировать клиническое состояние 6 из 23-х пациентов, госпитализированных в крайне тяжелом состоянии. Однако в 17 случаях, несмотря на все предпринятые меры, включая ИВЛ, состояние больных продолжало оставаться крайне тяжелым, причем у 8 из них была отмечена даже некоторая отрицательная динамика.

У 50 из 54 младенцев (92,59 %) в ходе объективного обследования были выявлены признаки, свидетельствующие о наличии обструкции ДА:

- Градиент систолического АД (САД), измеренного с помощью манжеты на руках и ногах
- Ослабление и отсутствие пульсации периферических артерий на ногах, при наличии отчетливой пульсации на руках
- Артериальная гипертензия в сосудах верхней ½ тела

Усиление легочного рисунка на рентгенограммах, свидетельствующее о гиперволемии малого круга кровообращения (МКК), наблюдалось у 50 из 54 больных (92,59 %).

Наличие ДМЖП являлось обязательным критерием отбора пациентов в исследуемую группу. Наиболее распространенными были перимембранозные ДМЖП (62,96 %). У 12-ти пациентов был выявлен перимембранозный отточный типа «malalignment» дефект. В 5-ти случаях подобная анатомия сопровождалась наличием подаортального градиента систолического давления. Дефекты «типа АВК» были обнаружены лишь у 3 из 54 больных. Несколько чаще встречались мышечные ДМЖП (N = 6). В 11 случаях были выявлены множественные дефекты (от 2 до 4), расположенные в разных отделах МЖП. Выявленные ДМЖП имели размер от 2 до 12 мм ($7 \pm 2,3$). Размер дефекта оценивался в сопоставлении с диаметром клапанного кольца Ао. Исходя из этого, 29 пациентов имели большой ДМЖП (равный по размеру кольцу Ао или превосходящий его). Дефект средних размеров (не менее ½ диаметра ФК АК) был обнаружен у 23 из 54 больных. И лишь у 2-х младенцев величина ДМЖП не превышала 3 мм (мелкие дефекты).

Направление сброса крови на ДМЖП во всех случаях было слева направо.

В таблице 2 приведена количественная характеристика исследуемой группы пациентов в зависимости от морфологии ВОПДА.

Табл. 2. Морфологические типы ВОПДА, выявленные у больных исследуемой группы

Морфология ВОПДА	N	%
Коарктация аорты	41	75,93
Перерыв дуги аорты «тип А»	6	11,11
Перерыв дуги аорты «тип В»	3	5,56
Перерыв дуги аорты «тип В-2»	4	7,41
Всего	54	100

Исследуемую группу составили 41 пациент (75,93 %) с КА и 13 (24,07 %) – с ПДА. Морфометрический анализ результатов ЭхоКГ и АКГ, а также данных, полученных в ходе операции, показал, что в 34 из 41 случая (82,93 %) КА сочеталась с гипоплазией одного или нескольких сегментов дуги Ао (табл. 3).

Табл. 3. Частота выявления у младенцев с КА сопутствующей гипоплазии дуги аорты

Коарктация аорты	N	%
Без гипоплазии дуги	7	17,07
С гипоплазией сегмента «А»	25	60,98
С гипоплазией сегментов «А» и «В»	8	19,51
С гипоплазией сегментов «А», «В» и «С»	1	2,44
Всего	41	100

В рамках 2-х принципиально разных хирургических подходов (ОМК и ДЭК) новорожденным были выполнены следующие типы вмешательств:

- Единовременное устранение ВОПДА и ДМЖП (в условиях ИК) – 5-ти пациентам (9,26 %)
- Коррекция ВОПДА (без ИК) – 23-м пациентам (42,59 %)
- Коррекция ВОПДА (без ИК), дополненная процедурой бэндинга ЛА – 26-ти пациентам (48,15 %)

Необходимость выполнения бэндинга ЛА на 1-м этапе хирургического лечения определялась размером, морфологией и гемодинамической значимостью ДМЖП.

Результаты и обсуждение

Непосредственные результаты лечения отражены в таблице 4.
Табл. 4. Непосредственные результаты хирургического лечения новорожденных с сочетаниями ВОПДА с ДМЖП

Исход лечения		N	%
Выжили (N = 39)	Выписаны	32	59,26
	Переведены в другой стационар	6	11,11
	Выполнена операция 2-го этапа	1	1,85
Ранняя послеоперационная летальность		15	27,78
Всего		54	100

Полиорганная недостаточность стала причиной смерти 11 из 15 больных. В остальных случаях смерть пациентов была связана с сердечной (N = 3) или легочно-сердечной недостаточностью (N = 1).

В 39 случаях из 54 (72,22 %) исход лечения был благоприятным. Кривая актуарной выживаемости в общей группе пациентов представлена на рисунке 1.

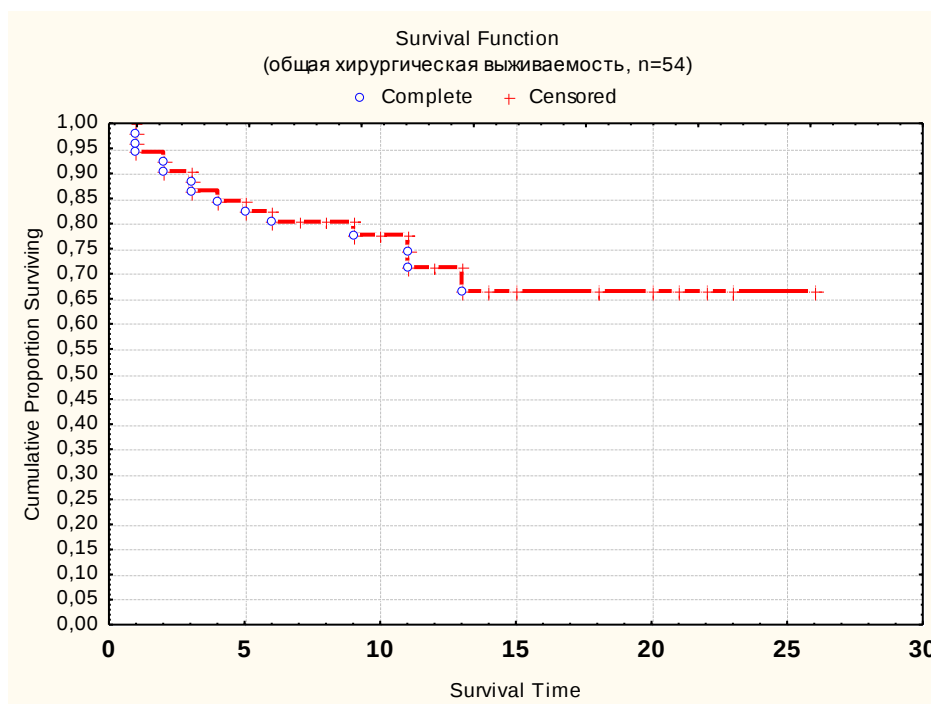


Рисунок 1

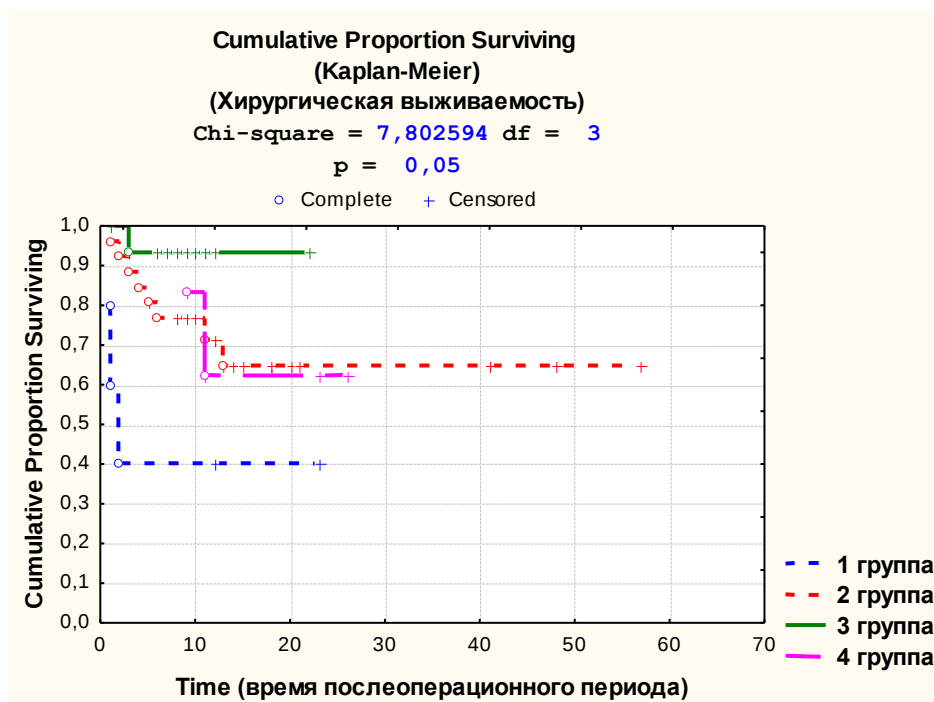
Не осложненный послеоперационный период был отмечен у 18 больных. Наиболее распространенными осложнениями были СН (N = 27) и ДН, обусловленная воспалительными процессами в легких (N = 20). Почечная недостаточность возникла у 10 младенцев на фоне тяжелой НК (N = 8) или перенесенного глубокого дефицита ДЗК (N = 2). Полиорганная недостаточность осложнила течение раннего послеоперационного периода у 11 больных и во всех случаях стала причиной их гибели. Инфекционные осложнения были отмечены у 21 пациента.

Клинический материал был распределен, в зависимости от выбранной хирургической тактики, по 4-м группам (табл. 5).

Табл. 5. Распределение пациентов по группам, в зависимости от принятой тактики хирургического лечения

№	Принцип хирургического лечения	N	%
1-я	Одномоментная коррекция ВОПДА и ДМЖП	5	9,26
2-я	1-й этап ДЭК: реконструкция ДА с бэндингом ЛС	26	48,15
3-я	1-й этап ДЭК: реконструкция ДА без бэндинга ЛС	17	31,48
4-я	1-й этап ДЭК: реконструкция ДА без бэндинга ЛС у пациентов, которым данная процедура была показана	6	11,11
Всего		54	100

Из 5 пациентов 1-й группы умерли трое (60 %). Ранняя послеоперационная летальность во 2-й, 3-й и 4-й группах составила, соответственно: 30,77 %, 11,76 % и 33,33 %. Кривые актуарной выживаемости в каждой из 4-х групп отображены на рисунке 2.



Согласно представленным данным наилучшая выживаемость была в 3-й группе, а наихудшая – в 1-й. Актуарная выживаемость во 2-й группе была несколько лучше, чем в 4-й. Метод «Shapiro – Wilk Test» позволил выявить статистически достоверную разницу по итогам стационарного лечения между всеми 4-мя исследуемыми группами. Таким образом, наименьшая летальность была среди пациентов 3-й группы, а наибольшая – среди больных 1-й группы. Во 2-й группе она была достоверно ниже, чем в 4-й.

Не осложненное течение раннего послеоперационного периода было отмечено у 13 больных из 3-й группы (76,47 %), у 1-го – из 4-й (16,67 %) и у 4-х – из 2-й (15,38 %).

Для продолжения лечения были повторно госпитализированы 15 из 18-ти (83,33 %) переживших 1-й этап ДЭК больных 2-й группы и один из 3-х, нуждающихся в коррекции ДМЖП, пациентов 4-й группы. Из 15 выживших больных 3-й группы подобная операция потребовалась лишь двоим (13,33 %). Судьба 3-х младенцев из 2-й группы и 2-х – из 4-й осталась неизвестной.

Второе хирургическое вмешательство было выполнено спустя 4 – 46 месяцев (Me = 8) после первого. Большинство пациентов (11 из 17-ти) перенесли операцию 2-го этапа ДЭК в возрасте до 1-го года жизни.

В целом, в коррекции ДМЖП нуждались 13 из 17-ти оперированных 2-ым этапом пациентов (76,47 %). Хирургическое вмешательство с ИК было выполнено 16-ти больным, 15-ти из которых закрыли ДМЖП. Причем в 3-х случаях размер дефекта позволил ограничиться его ушиванием. Пластика ЛС после удаления манжеты потребовалась 5-ти из 14-ти повторно оперированных пациентов 2-й группы (35,71 %).

Все 17 оперированных пациентов по завершении лечения были выписаны в удовлетворительном состоянии.

ОМК бесспорно является методом выбора в случаях, когда выполнить реконструкцию дуги Ао без ИК невозможно. Так, у больных с ПДА типа «С» и «В-2» восстановить естественный кровоток в системе НАО можно лишь путем наложения анастомоза непосредственно с ВАо. При перерывах типа «В» и «А» реконструкцию дуги вполне возможно выполнить и без ИК из боковой торакотомии: пережав проксимальный ее отдел и сохранив кровоток в правых брахицефальных сосудах. Коррекцию КА, в том числе при ее сочетании с гипоплазией дистальных отделов дуги, целесообразнее, на наш взгляд, выполнять из бокового доступа. В отличие от срединного доступа, левосторонняя боковая торакотомия позволяет лучше визуализировать и широко выделить дистальную $\frac{1}{2}$ дуги и грудной отдел НАО, благодаря чему можно выполнить резекцию КА в пределах «здоровых» (не содержащих дуктальные включения) тканей. Исследование, выполненное на базе 2-х разных клиник, показало, что после ДЭК сочетания КА с ДМЖП у младенцев рекоарктация развивалась реже, чем после ОМК. По мнению исследователей, доступ из срединной стернотомии при устранении коарктации следует рассматривать в качестве фактора риска развития данного осложнения. В то же время, при сочетании КА с гипоплазией всей дуги выполнить коррекцию без ИК невозможно. В таких случаях реконструкция ДА осуществляется в условиях ОК из срединного доступа.

В нашем исследовании 3-м из 4-х новорожденных с ПДА типа «В-2» и единственному пациенту, у которого КА сочеталась с тубулярной гипоплазией всей ДА, была выполнена ОМК через

срединную стернотомию. В одном случае, при перерыве типа «В-2», в связи с обструкцией на выходе из ЛЖ (гипоплазия клапанного кольца Ао, ротация конусной перегородки влево), решено было воздержаться от выполнения радикальной операции.

В тех случаях, когда реконструкция дуги технически была выполнима без ИК, мы отдавали предпочтение последовательной ДЭК. Лишь одному больному коррекцию сочетания КА с ДМЖП выполнили одномоментно из срединного доступа. Несмотря на хороший результат операции, в остальных случаях КА устраняли из боковой торакотомии, являющейся, на наш взгляд, наиболее удобным хирургическим доступом у младенцев с данной патологией.

Тенденция к спонтанному закрытию нами была отмечена лишь среди мышечных дефектов, тогда как перимембранозные не проявляли такой склонности. Более того, из 18-ти пациентов, госпитализированных повторно, у 7-ми размер ДМЖП со временем увеличился. Тем не менее, двухэтапный подход при лечении новорожденных с сочетанием КА с ДМЖП мы считаем более оправданным.

ВЫВОДЫ

1. Клиническую картину сочетаний врожденной обструктивной патологии дуги аорты с дефектом межжелудочковой перегородки у новорожденных определяют наличие препятствия выбросу в аорту, гиперволемию малого круга кровообращения и объемная перегрузка левого желудочка, а также дуктус-зависимый характер кровотока в системе нисходящей аорты, с которым связано развитие критических

состояний. Естественное течение большинства сочетаний врожденной обструктивной патологии дуги аорты с дефектом межжелудочковой перегородки отличают склонность к ранней декомпенсации клинического состояния и высокая летальность в периоде новорожденности.

2. Ограниченный опыт выполнения в нашей клинике одномоментной коррекции сочетаний врожденной обструктивной патологии дуги аорты с дефектом межжелудочковой перегородки в периоде новорожденности не позволил нам объективно оценить данный метод в сопоставлении с двухэтапной коррекцией. Двухэтапная коррекция врожденной обструктивной патологии дуги аорты в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки является эффективным методом хирургического лечения данной категории пациентов.
3. Дифференцированный подход к выбору метода коррекции (одномоментная или двухэтапная) должен строиться с учетом морфологии ВПС (как врожденной обструктивной патологии дуги аорты, так и дефекта межжелудочковой перегородки), а также ряда факторов, определяющих величину операционно-анестезиологического риска (исходная тяжесть состояния, вес, степень недоношенности, характер сопутствующей внесердечной патологии).
4. При сочетании с ДМЖП перерыва дуги аорты или коарктации с тубулярной гипоплазией всей дуги показана одномоментная коррекция обеих врожденных аномалий из единого доступа. Показаниями к двухэтапной коррекции являются сочетания ДМЖП с коарктацией аорты, в том числе при сопутствующей

гипоплазии дистальных отделов дуги аорты. При перерыве дуги аорты дистальной локализации (тип «А», в меньшей степени – тип «В») альтернативой одномоментной коррекции может служить двухэтапный подход.

5. Наличие у пациентов с врожденной обструктивной патологией дуги аорты большого дефекта межжелудочковой перегородки (соразмерного или превышающего диаметр аортального клапана) является показанием к процедуре бэндинга легочной артерии на первом этапе двухэтапной коррекции. При наличии дефекта средних размеров (превышающего $\frac{1}{2}$ диаметра аортального клапана) или нескольких мелких (менее 3 мм) дефектов для решения вопроса о необходимости бэндинга легочной артерии следует оценить их гемодинамическую значимость.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Пациентам с сочетанием перерыва дуги аорты с дефектом межжелудочковой перегородки следует выполнять одномоментную коррекцию обоих ВПС в периоде новорожденности.
2. При сочетании коарктации аорты (в том числе, с гипоплазией дистальных отделов дуги) с ДМЖП рекомендована двухэтапная коррекция.
3. При высоком операционно-анестезиологическом риске выполнения новорожденному одномоментной коррекции альтернативой ей может служить первый этап двухэтапной коррекции, но лишь в тех случаях, когда реконструкция дуги аорты технически выполнима без ИК.

4. При наличии гемодинамически значимого ДМЖП реконструкцию дуги аорты на 1-м этапе двухэтапной коррекции следует дополнять процедурой бэндинга легочного ствола. Во избежание смещения манжеты на бифуркацию легочной артерии, первую рекомендуется фиксировать к его стенке (адвентиции) одним или несколькими швами.
5. При любой врожденной обструктивной аномалии дуги реконструкцию аорты следует стремиться выполнять путем создания непосредственного («прямого») расширенного анастомоза. Во избежание развития в отдаленном послеоперационном периоде рекоарктации аорты дуктальная ткань в составе аортальной стенки должна быть полностью иссечена.
6. Выжидательная тактика после операции 1-го этапа двухэтапной коррекции оправдана в тех случаях, когда ДМЖП проявляют тенденцию к самопроизвольному закрытию.

ПЕРЕЧЕНЬ ПУБЛИКАЦИЙ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. *Абрамян, М.А.* Экстренное хирургическое лечение пациентов с критической коарктацией аорты. / Абрамян М.А., Туманян М.Р., Андерсон А.Г., Есаян А.А., Харькин А.В., Шихранов А.А., Елизаров М.Ю., Бутрим Е.В. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. - 2004. - №5. - С. 335.
2. *Бокерия, Л.А.* Тактика хирургического лечения новорожденных с обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Абрамян М.А., Есаян А.А. // Сердечно-

- сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. - 2006. - №3. - С. 219.
3. *Бокерия, Л.А.* Обструктивные поражения дуги аорты в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки у новорожденных: эмбриология, классификация, хирургическая тактика. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Абрамян М.А., Есаян А.А. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2006. - №6. - С. 31-36.
 4. *Туманян, М.Р.* Особенности анатомии выводного тракта левого желудочка при сочетании обструктивных поражений дуги аорты с дефектом межжелудочковой перегородки. / Туманян М.Р., Есаян А.А. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2008. - №2. - С. 6-14.
 5. *Бокерия, Л.А.* Результаты хирургического лечения новорожденных с дефектом межжелудочковой перегородки в сочетании с врожденными обструктивными поражениями дуги аорты. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Чечнева В.В., Абрамян М.А., Андерсон А.Г., Есаян А.А., Лобачева Г.В., Бутрим Ю.В. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. - 2009. - №3. - С. 186.
 6. *Туманян, М.Р.* Эхокардиографическое исследование пациентов с обструктивными поражениями дуги аорты в сочетании с гипоплазией полости левого желудочка. / Туманян М.Р., Абрамян М.А., Идрисова М.А., Плахова В.В., Холманская Е.В., Есаян А.А. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2009. - №3. - С. 61-63.
 7. *Abramyan, M.A.* 10 years experience in surgical correction of coarctation of the aorta in infants. / Abramyan M.A., Tumanyan M.R., Trunina I.I., Esayan A.A., Gandgaliev A.A., Kharkin A.V., Netalieva G.S. // Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery. - 2011. - Vol. 12 Suppl. 1. - P. S94.