

Ибрагимов Нодир Шабатырович

Роль операции суживания ствола легочной артерии у детей первого года жизни с врожденными пороками сердца

14.01.26 - сердечно-сосудистая хирургия

14.01.05 - кардиология

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

Москва – 2015

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

Научные руководители

академик РАН

Бокерия Лео Антонович

проф., д.м.н.

Туманян Маргарита Ролландовна

Официальные оппоненты:

Миролюбов Леонид Михайлович – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Казанского государственного медицинского университета. Специальность «сердечно-сосудистая хирургия» (14.01.26).

Трунина Инна Игоревна - доктор медицинских наук, заведующая отделением кардиологии Детской Городской Клинической Больницы имени Башляевой З.А. Департамента Здравоохранением Москвы. Специальность «кардиология» (14.01.05).

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

Защита диссертации состоится «__» _____ 2016 года в «___» часов, на заседании Диссертационного Совета Д.001.015.01 по защите диссертации при ФГБУ «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135).

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

Автореферат разослан «___» _____ 2015 г

Ученый секретарь Диссертационного Совета

доктор медицинских наук

Газизова Динара Шавкатовна

Актуальность вопроса

Накопление практического опыта в кардиохирургии, совершенствование анестезиологического подхода и реанимационного ведения детей с врожденными пороками сердца (ВПС) в послеоперационном периоде объясняют позитивные тенденции в подходах хирургического лечения пациентов с врожденной кардиальной патологией. Многочисленные работы в доступной мировой литературе демонстрируют, на сегодняшний день, неослабевающее внимание исследователей к вопросам, касающимся прежде всего, показаний к паллиативной и радикальной коррекции ВПС с легочной гипертензией, оценки ближайших и отдаленных результатов этих операций.

В НЦССХ проблема хирургического лечения пациентов с ВПС, сопровождающихся высокой легочной гипертензией, является актуальной. Авторы многочисленных работ акцентировали внимание на диагностике степени легочной гипертензии, определении показаний к выполнению той или иной операции в основном в группе детей старше года. Тенденции в современной детской кардиохирургии определяют новые подходы к выбору хирургического лечения, особенно в неонатальной группе и группе детей первого года жизни с ВПС. С учетом большого клинического опыта в НЦССХ считаем возможным и своевременным провести анализ результатов выполненных операций суживания ствола легочной артерии в группе детей первого года жизни.

Цель исследования: Конкретизировать показания к операции суживания ствола легочной артерии у детей первого года жизни с ВПС с учетом современных тенденций в детской кардиохирургии.

Задачи исследования:

1. Изучить спектр ВПС у детей первого года жизни, при которых выполнялась операция суживания ствола легочной артерии с 2001-2006 гг.
2. Изучить спектр ВПС у детей первого года жизни, при которых выполнялась операция суживания ствола легочной артерии с 2007 – 2012 гг.
3. Проанализировать показания к выполнению операции суживания ствола легочной артерии у детей первого года жизни с 2001-2006 гг.
4. Конкретизировать показания к операции суживания ствола легочной артерии у детей первого года жизни с ВПС с учетом современных тенденций детской кардиохирургии.

Научная новизна и практическая значимость.

Тенденции современной детской кардиохирургии – предпочтение радикальной коррекции врожденных пороков сердца, определили место паллиативным вмешательствам, а именно операции суживания ствола легочной артерии в группе детей первого года жизни с врожденными пороками сердца. Впервые в Российской Федерации был изучен опыт и непосредственные результаты операции суживания ствола легочной артерии выполненный в течении 12 лет в НЦССХ им. А.Н. Бакулева в группе детей первого года жизни с врожденными пороками сердца, что позволило оценить значение данной операции в рамках современной кардиохирургии и определить круг состояний, при которых данная хирургическая тактика является оптимальной. На основании проведенного научного анализа впервые в современной отечественной детской кардиохирургической практике сформулированы практические рекомендации по применению данного

вмешательства. Практические рекомендации могут быть использованы в работе детских кардиохирургических центров России, а также для обучения специалистов соответствующего профиля.

Положения, выносимые на защиту:

1. Операция суживания ствола ЛА в современных условиях остается актуальной в группе недоношенных, новорожденных и детей первого года жизни с ВПС сопровождающимися высокой легочной гипертензией.
2. Педиатрические факторы риска наряду с неблагоприятной для радикальной коррекции анатомий врожденного порока сердца являются настоящее время важными факторами для определения показаний к операции суживания ствола ЛА, как первому этапу хирургической коррекции ВПС.
3. Изменение подходов к диагностике обратимости ЛГ позволило сократить частоту выполнения операции суживания ствола ЛА при ряде ВПС в пользу их радикальной коррекции.

Работа выполнена на базе ФГБНУ НЦССХ им. А.Н. Бакулева, директор центра академик РАН Л.А. Бокерия.

Реализация результатов исследования

На основе результатов выполненного клинического исследования, которые подтвердили значимость операции суживания ствола легочной артерии в группе недоношенных, новорожденных и детей первого года жизни с ВПС с высокой легочной гипертензией, были конкретизированы показания к данной операции при хирургической коррекции сложных ВПС сопровождающимися высокой легочной гипертензией.

Научные положения и практические рекомендации, сформулированные в диссертации, внедрены в клиническую практику и нашли применение в отделениях хирургического лечения врожденных пороков сердца у недоношенных, новорожденных и детей первого года жизни.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 4 печатных работ в том числе 3 статьи в журналах, рецензируемых ВАК.

Структура и объем диссертации

Работа изложена на 128 странице машинописного текста и включает: введение, 4 основные главы, заключение, выводы, практические рекомендации и указатель литературы. Диссертация иллюстрирована 12 рисунками и 36 таблицами.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы

В период с 2001 по 2012 гг. в отделении интенсивной кардиологии недоношенных, новорожденных и грудных детей с врожденными пороками сердца НЦССХ им. А.Н. Бакулева операция суживания ЛА была выполнена 290 новорожденным и детям первого года жизни с ВПС. В проведенном исследовании ВПС были представлены следующими нозологическими формами: простая ТМА (n = 17 (5,9%)), ТМА с ДМЖП (n = 26 (8,9%)), обструктивное поражение дуги Ао с ДМЖП (n = 53 (18,3%)), ДМЖП (n = 47 (16,2%)), ООАВК (n = 41 (14,1%)), ДОС ПЖ (n = 38 (13,1%)), ЕЖ (n = 46 (15,9%)) и АТК (n = 22 (7,6%)) (таблица №1).

Таблица №1. Структура врожденных пороков сердца.

Нозологические формы ВПС	Абсолютное число пациентов	Процентное соотношение
Простая транспозиция магистральных артерия (ТМА)	17	5,9%
ТМА + ДМЖП	26	8,9%
Обструктивное поражение дуги аорты + ДМЖП	53	18,3%
Множественные ДМЖП	39	13,4%
Изолированный ДМЖП	8	2,8%
Общий открытый атриовентрикулярный канал (ООАВК)	41	14,1%
Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка (ДОСотПЖ)	38	13,1%
Единственный желудочек (ЕЖ)	46	15,9%
Атрезия трикуспидального клапана (АТК)	22	7,6%
Всего	290	100%

Все пациенты были распределены по двум группам, определенных с учетом временных интервалов: I группа – период с 2001 – 2006 гг. (n = 192 (66,2%)) и II группа – с 2007 – 2012 гг. (n = 98 (33,8%)). Процентные соотношения числа пациентов по группам приведены в таблице №2.

Таблица №2. Процентные соотношения пациентов по периодам.

Год	2001 – 2012	2001 – 2006	2007 – 2012
Число пациентов	290	192	98
Процентное соотношение	100 %	66,2 %	33,8 %

Из таблицы №2 очевидно, что большая часть операции суживания ЛА была выполнена нами в период времени 2001 – 2006 гг. В таблице №3 представлена структура ВПС по группам.

Таблица №3. Структура ВПС по группам. (p<0,05).

Нозологические формы ВПС	1 группа (2001-2006) n (%)	2 группа (2007-2012) n (%)
Простая ТМА	14 (7,3%)	3 (3,1%)
ТМА с ДМЖП	22 (11,5%)	4 (4,1%)
Обструктивное поражение дуги аорты с ДМЖП	39 (20,3%)	14 (14,3%)
Множественные ДМЖП	26 (13,5%)	13 (13,3%)
Изолированный ДМЖП	8 (4,2%)	-
ООАВК	30 (15,6%)	11 (11,2%)
ДОС от ПЖ	29 (15,1%)	9 (9,2%)
ЕЖ с ЛГ	19 (9,9%)	27 (27,5%)
АТК с ЛГ	5 (2,6%)	17 (17,3%)
Всего	192 (100%)	98 (100%)

Распределение пациентов по временным периодам выполнено на основании ряда организационных мероприятий в детском практическом здравоохранении России, которые позволили нам считать 2007 год началом реальной работы в области детской кардиологии. Период с 2004 г. (введение специальности «детской кардиологии» в номенклатуру врачебных специальностей России) до 2006 г. (сертификация специалистов в 2005 году) можно считать переходным периодом, поэтому пациенты, пролеченные в это время, были включены нами в 1 группу.

Большая часть операции суживания ствола ЛА была выполнена нами в период времени 2001 – 2006 гг. Метод дисперсионного анализа выявил достоверное различие по группам ($p < 0,05$) в структуре ВПС, при которых выполнялась операция суживания ЛА. Так, при наличии изолированного ДМЖП в период с 2007 – 2012 гг. операция суживания ЛА не выполнялась. Частота данной операции уменьшилась во второй группе по сравнению с первой у детей с ТМС, с обструктивными поражениями дуги аорты в сочетании с ДМЖП, с ООАВК, с ДОС от ПЖ. При наличии множественных ДМЖП суживание ЛА выполнялось у детей второй группы, практически, в том же проценте случаев, как и у детей первой группы. Однако, выросла частота выполнения данной операции во второй группе детей в сравнении с первой, при ЕЖ и АТК. В I группе данная операция выполнялась преимущественно при обструктивных поражениях дуги аорты в сочетании с ДМЖП (39 пациента – 20,3%); ООАВК (30 детей – 15,6%); ДОС от ПЖ (29 – 15,1%); множественных ДМЖП (26 – 13,5%). Во второй группе преимущество отдавалось детям с ЕЖ (27 – 27,5%); АТК (17 – 17,3%); обструктивным поражением дуги аорты в сочетании с ДМЖП (14 – 14,3%); множественными ДМЖП (13 – 13,3%).

Результаты и обсуждение

В нашем исследовании 14,8% (43/290) составили дети с ТМА, из которых 60% (26/43) – пациенты с ТМА в сочетании с ДМЖП и 40% (17/43) – с простой ТМА. Из 43 пациентов 36 (36/43 – 84%) вошли в первую группу, причем 14/36 из них – дети с простой ТМА и 22/36 ребенка – с ТМА + ДМЖП. Во вторую были включены 7 пациентов: 3/7 – с простой ТМА и 4/7 – ТМА с ДМЖП.

В первые сутки после поступления всем детям была выполнена закрытая атриосептостомия (процедура Рашкинда) по стандартному

протоколу. Отбор пациентов с ТМА на операцию суживания ствола ЛА с модифицированным подключично – легочным анастомозом по Blalock проводился с учетом особенностей анатомии порока, гемодинамики и тяжести состояния.

С простой ТМА в I группу вошли 14 детей. При поступлении возраст детей составил от 9 до 20 дней, в среднем $15,1 \pm 4,2$, масса тела от 3,0 кг до 4,6 кг, в среднем $3,6 \pm 0,43$ кг. В момент госпитализации все пациенты находились на инфузии вазопрастана, 7 из них требовали ИВЛ.

Тяжесть состояния была обусловлена выраженной артериальной гипоксемией, в среднем $38\% \pm 7,2\%$. В 10 случаях имел место декомпенсированный метаболический ацидоз. У 4 детей был диагностирован парез кишечника. У 6 детей – множественные стигмы дисэмбриогенеза, в 4 случаях – синдромальная форма ВПС: синдром Нунон, Catch 22. В 9 случаях было документировано наличие ВУИ. 1 ребенок имел гестационный возраст 36 недель. У 6 пациентов диагностировано гипоксическое поражения ЦНС с общей гипотонией, снижением физиологических рефлексов.

Во II группу вошли 3/7 ребенка. Во всех 3 случаях дети имели сложную экстракардиальную патологию. В 2 случаях – ВУИ, причем в одном из них клинически с явлениями внутриутробной пневмонии, в одном случае – тяжелая синдромальная патология с аспирационной пневмонией. Из дополнительных признаков необходимо отметить недоношенность 1 степени у одного пациента, обширную кефалогематому у другого. Кроме этого, 2 ребенка в момент госпитализации находились на ИВЛ. Все 3 пациента на момент госпитализации получали вазопростан. Из морфо – функциональных особенностей порока сердца следует отметить умеренную гипоплазию

ЛЖ в одном случае (КДОЛЖ – 31 мл/м²; верхушка сердца представлена ПЖ). В 2 других случаях морфо – функциональные параметры соответствовали данному пороку периода новорожденности. Все пациенты (3 ребенка) II группы поступили в кардиохирургическую клинику в раннем неонатальном периоде.

Таким образом, в I группе операция суживания ствола ЛА + модифицированный подключично – легочный анастомоз по Blalock у детей с простой формой ТМА выполнялась в случаях их позднего поступления в кардиохирургический центр, повлекшего за собой системное гипоксическое повреждение и негативное изменение морфофункциональных характеристик сердца, не позволяющих выполнить анатомическую или гемодинамическую коррекцию порока, а также при наличии сложной экстракардиальной патологии. У новорожденных II группы данная операция проводилась лишь в тех случаях, когда имели место умеренная гипоплазия ЛЖ (верхушка сердца представлена ПЖ) и сочетанная экстракардиальная патология.

С ТМА в сочетании с ДМЖП в исследовании вошли 26/43 детей. В I группе – 22/26 ребенка. В момент госпитализации возраст детей составил от 1,8 мес. до 6 месяцев, в среднем $4,4 \pm 0,9$ мес., масса тела от 3,6 кг до 5,5 кг, в среднем $4,7 \pm 0,6$ кг.

Тяжесть состояния была обусловлена значимой артериальной гипоксемией, в среднем $65\% \pm 1,8\%$. Все пациенты имели дефицит массы тела. В 5 (23%) случаях в анамнезе пневмонии; множественные стигмы дисэмбриогенеза диагностированы у 4 детей (18%).

16 пациентам было выполнено зондирование полостей сердца с целью прямого измерения давления и определения среднего давления в ЛА и аорте. Зондирование не выполнялось в случае множественных ДМЖП, подтвержденных ЭХОКГ, и при тяжелой экстракардиальной

патологии. По результатам исследования у всех детей отмечено, практически, равное систолическое давление в полостях сердца и магистральных сосудах, в среднем 74 ± 6 мм рт.ст. Среднее давление в аорте и ЛА, также было, практически, одинаковым и было равно, в среднем $56 \pm 2,1$ мм рт.ст. и $52 \pm 1,9$ мм рт.ст., соответственно.

Во II группу вошли 4/26 ребенка. Возраст детей был от 27 дней до 1,5 месяцев, в среднем $32 \pm 4,6$ дн. У 2 пациентов диагностированы множественные ДМЖП по типу «швейцарского сыра»; в двух других случаях – ДМЖП больших размеров. У всех четырех детей имела место сопутствующая патология: в 3 случаях – ВУИ, реализовавшаяся у 3 детей в раннем неонатальном возрасте в пневмонию (в момент поступления – реконвалесценты), и у 1 ребенка – множественные пороки развития (ребенок в периоде новорожденности оперирован по поводу атрезии пищевода). 3 ребенка отставали в физическом развитии – у них имела место гипотрофия 2 степени.

Таким образом, решающим критерием отбора пациентов I группы на операцию суживания ЛА являлась ВЛГ, развившаяся в результате естественного течения порока и позднего поступления детей в кардиохирургический центр. Кроме этого, учитывалась также значимость экстракардиальной патологии и анатомические особенности порока. У пациентов II группы основным критерием отбора детей на паллиативную операцию явилась значимая экстракардиальная патология и анатомические особенности порока, а именно, наличие множественных ДМЖП по типу «швейцарского сыра».

Обструктивное поражение дуги аорты в сочетании с ДМЖП у 53/290 детей (18,3%). В структуре обструктивных поражений дуги аорты 81,3% (43/53) пациенты с выраженной коарктацией аорты и 18,7% (10/53) с перерывом дуги тип «А». Из анализа были исключены

пациенты с перерывом дуги аорты тип «В» и «С», а также дети с выраженной гипоплазией дуги аорты. 39/53 (73,6%) пациентов составили I группу и 14/53 (26,4%) детей вошли во II группу.

13/39 (33,3%) детей первой группы с первых дней жизни нуждались в проведении интенсивной терапии на базе неонатальных ОРИТ, в связи с исходно тяжелой дыхательной недостаточностью вследствие внутриутробной пневмонии. 26/39 (66,7%) пациентов этой группы были выписаны из роддома домой, в среднем через $5 \pm 0,2$ дня после рождения, с последующим поступлением в неонатальный ОРИТ, в среднем через $6 \pm 1,3$ дней, с клиникой пневмонии (7 детей), с явлениями острой почечной недостаточности (олиго – анурия) (11 детей) и с парезом кишечника разной степени выраженности (8 пациентов).

Во вторую группу вошли 14/53 (26,4%) младенцев. Все пациенты были госпитализированы в НЦССХ переводом из родильных домов, в среднем на $3 \pm 0,46$ сутки жизни (от 2 до 5 дней). В 10/14 (71,4%) диагноз был установлен пренатально и подтвержден постнатально, а в 4 случаях имела место постнатальная диагностика ВПС, в среднем на 3 день после рождения. 8 младенцев имели гестационный возраст 35 – 36 недель. Вес детей в момент госпитализации колебался от 1,9 кг до 3,3 кг, в среднем $2,6 \pm 0,5$ кг. Все пациенты нуждались в инфузии вазопростана. В 9/14 (64,3%) случаях имела место ВУИ, у 7/14 детей диагностированы множественные пороки развития. У 5 детей, в связи с асфиксией в родах, внутрижелудочковое кровоизлияние (ВЖК) 1 – 2 степени, и в 3 случаях – судорожная готовность.

Парез кишечника был диагностирован у 4 детей. 3 пациента поступили на ИВЛ, в связи с прогрессирующей сердечной недостаточностью. У 11 детей имело место ослабление пульсации на

бедренной артерии, в 3 случаях – пульсация не определялась. В 10 случаях – НК 2 – А степени, у 4 детей - НК 2 – Б степени.

Таким образом, при отборе пациентов I группы на операцию суживания ЛА оценивалось, прежде всего, состояние младенцев с учетом выраженности осложнений, явившихся следствием естественного течения «критического» ВПС. Что касается детей II группы, то оценивалось наличие и выраженность педиатрических факторов риска, которые, зачастую неблагоприятно влияют на результат операций, особенно, выполняемых в условиях ИК. Кроме этого, несомненно, учитывались анатомические особенности самого ВПС, в частности, множественные дефекты МЖП, а также наличие, вид и протяженность самой обструкции аорты.

ДМЖП были диагностированы в 16,2% (47/290) детей, причем 34/47 (72,3%) – вошли в первую группу и 13/47 (27,7%) – во вторую группу. В I группе у 11 пациентов ДМЖП были представлены множественными ДМЖП по типу «швейцарского сыра», у 15 детей – двумя и более ДМЖП и в 8 случаях изолированными ДМЖП. Возраст детей в момент госпитализации составил от 2,2 до 9,6 месяцев, в среднем $5,3 \pm 1,7$ мес., масса тела от 4,8 кг до 7,6 кг, в среднем $5,8 \pm 0,8$ кг. В 26/34 случаях была недостаточность кровообращения, причем у 18 пациентов – 2 А степени, а у 8 – 2 Б степени. У 22/34 дети имели дефицит массы тела: 10 детей с гипотрофией 1 степени и у 12 – 2 степени. У 3 детей был подтвержден синдром Дауна. В 5/34 случаях в анамнезе была пневмония.

Всем больным выполнялось АКГ исследование с зондированием полостей сердца. В случаях с множественными ДМЖП диагноз ЭХОКГ был подтвержден. Во всех случаях было отмечено равное

систолическое давление в ЛА и Ао (со средним значением в ЛА $81 \pm 5,9$ мм рт.ст. и в Ао $85 \pm 4,3$ мм рт.ст.).

Во II группу вошли 13/47 детей. В 9 случаях патология была представлена множественными ДМЖП по типу «швейцарского сыра», а в 4 случаях – 2 и более. Пациентов с изолированным ДМЖП во II группе не было. При поступлении возраст пациентов составил от 1,3 до 3,6 месяцев, в среднем $2,8 \pm 0,8$ мес., масса тела от 2,0 кг до 3,9 кг, в среднем $3,3 \pm 0,9$ кг.

В 100% (13/13) случаях была недостаточность кровообращения: у 10 пациентов – 2 А степени и у 3 детей – 2 Б степени. Все дети отставали в физическом развитии: в 4/13 случаях гипотрофия 1 степени и в 9/13 – гипотрофия 2 степени. У 5 детей был диагностирован синдром Дауна. В 46,2% (6/13) случаях в анамнезе была ВУИ, реализовавшаяся в пневмонию, а 4 ребенка нуждались в периоде новорожденности в проведении ИВЛ. 4 (30,8%) ребенка были недоношенными (35 – 36 недели гестации).

Зондирование полостей сердца с АКГ исследованием выполнено всем детям II группы. В 9 случаях был подтвержден диагноз множественные ДМЖП по типу «швейцарского сыра». В 4 случаях были диагностированы 2 и более ДМЖП. По данным зондирования в этих случаях систолическое давление было равным в полостях сердца и в магистральных сосудах, что явилось показанием к проведению диагностических проб. Медикаментозные пробы проводились по принятому протоколу с инсуфляцией кислорода или оксида азота. В 1 случае результаты исследования были отрицательными (систолическое давление в ЛА не снижалось), в 3 случаях – сомнительные. Сомнительный результат медикаментозных проб был отмечен у детей, имеющих 2 и более ДМЖП, в сочетании с сопутствующими

проблемами – недоношенность, гипотрофия 2 степени, реконвалесценты пневмонии.

Таким образом, анатомические особенности порока, а именно, наличие множественных дефектов МЖП, а также ВЛГ, являлись показанием к операции суживания ствола ЛА у пациентов как I, так и II групп. Кроме этого, при наличии сомнительных результатов диагностических проб у пациентов II группы определяющим фактором для решения вопроса о хирургической тактике было наличие и выраженность сопутствующих педиатрических проблем.

В исследование были включены 41/290 (14,1%) ребенок с ООАВК, из них 30/41 (73,2%) – вошли в I группу и 11/41 (26,8%) – во II группу.

В I группу вошли 30/41 детей с ООАВК. Возраст детей в момент госпитализации составил от 1,2 мес. до 8,2 месяцев, в среднем $4,9 \pm 1,4$ мес., масса тела от 3,3 кг до 5,9 кг, в среднем $4,1 \pm 0,6$ кг. У 19 пациентов – НК 2 А степени и у 7 детей – НК 2 Б – 3 степени. В 21/30 случаях пациенты имели дефицит массы тела: 11 детей с гипотрофией 1 степени, 7 пациентов – 2 степени, и у 3 детей – гипотрофия 3 степени. У 21/30 ребенка была диагностирована синдромальная форма ВПС – синдром Дауна. В 9/30 (30%) случаях дети имели в анамнезе пневмонию, причем 6 младенцев в периоде новорожденности требовали проведения ИВЛ; множественные стигмы дисэмбриогенеза диагностированы у 3 детей (10%).

Во II группу были включены 11/41 детей с ООАВК. Возраст пациентов при поступлении в стационар составил от 0,9 мес. до 4,5 месяцев, в среднем $2,3 \pm 0,5$ мес., масса тела от 2,9 кг до 4,1 кг, в среднем $3,4 \pm 0,3$ кг.

Во всех случаях имел место дефицит массы тела: у 5 детей гипотрофия 1 степени и у 6 – гипотрофия 2 степени. В 8 случаях дети

поступили в стационар с НК 2 – А степени, а в 3 случаях с НК 2 – Б степени. У 9/11 пациентов был диагностирован синдром Дауна. 8 детей были внутриутробно инфицированы, из них у 7 – в анамнезе была пневмония и 6 младенцам в периоде новорожденности требовалось проведение ИВЛ; множественные стигмы дисэмбриогенеза диагностированы у 5 детей. Из 11 пациентов 6 детей в момент рождения имели гестационный возраст 35 – 37 недель.

Таким образом, отбор пациентов I группы на операцию суживания ЛА проводился прежде всего, в связи с ВЛГ, с учетом особенностей анатомии и наличия сопутствующей патологии. Определяющими факторами при определении показаний к операции суживания ствола ЛА во II группе были анатомические особенности и выраженность сопутствующих проблем в сочетании с ВЛГ.

В работу были включены 38/290 (13,1%) детей с диагностированным ДОС от ПЖ. Из анализа были исключены пациенты с аномалией Тауссиг – Бинга. В I группу вошли 29/38 (76,3%) детей, во II группу – 9/38 (23,7%) пациентов.

В I группу вошли 29/38 (76,3%) детей с ДОС от ПЖ. При поступлении их возраст составлял от 2,6 мес. до 8,1 месяцев, в среднем $6,3 \pm 0,4$ мес., масса тела от 3,9 кг до 7,2 кг, в среднем $5,8 \pm 0,5$ кг. В 21/29 случае пациенты отставали в физическом развитии и имели дефицит массы тела: 17 детей с гипотрофией 1 степени и 4 пациентов – 2 степени. У 1/29 ребенка были отмечены множественные стигмы дисэмбриогенеза. В 4/29 случаях дети имели в анамнезе пневмонию. В 21/29 случаях был зафиксирован сердечный горб. Аускультативно у 22/29 пациентов выслушивался отчетливый систолический шум вдоль левого края грудины и на верхушке сердца с интенсивностью 2/6, а в остальных случаях – 1/6.

Во вторую группу вошли 9/38 детей. Возраст пациентов при поступлении в стационар составил от 0,6 мес. до 4,5 месяцев, в среднем $2,2 \pm 0,7$ мес., масса тела от 2,8 кг до 4,8 кг, в среднем $3,4 \pm 0,4$ кг.

В 8/9 случаях было отмечено отставание в физическом развитии с дефицитом массы тела: у 3 детей гипотрофия 1 степени и у 5 – 2 степени. В 5/9 случаях дети имели в анамнезе тяжелую пневмонию, и в 5 случаях в периоде новорожденности младенцы требовали проведение ИВЛ. Во всех 9 случаях при поступлении отмечена НК 2 – А степени. Множественные стигмы дисэмбриогенеза диагностированы у 4 детей.

В 2/9 случаях был зафиксирован сердечный горб. Аускультативно у всех пациентов выслушивался отчетливый систолический шум вдоль левого края грудины и на верхушке сердца с интенсивностью 2/6 и 3/6.

Всем детям было выполнено зондирование полостей сердца: у 3 детей отмечено, равное систолическое давление в ЛА ($88 \pm 3,1$ мм рт.ст.) и Ао ($90 \pm 1,8$ мм рт.ст.) со средним значением в ЛА $57 \pm 4,6$ мм рт.ст. и в Ао $61 \pm 2,9$ мм рт.ст. В этих 3 случаях были проведены медикаментозные диагностические пробы с инсуфляцией кислорода или оксида азота. Во всех случаях были получены отрицательные результаты (систолическое давление в ЛА не снижалось) (таблица №9).

Таким образом, определяющими факторами при выборе хирургической тактики у пациентов I группы были ВЛГ и анатомические особенности порока, в то время как у пациентов II группы отбор на операцию суживания ЛА выполнялся, прежде всего, с учетом выраженности сопутствующих проблем и особенностей анатомии порока.

В наш анализ вошли 46/290 (15,9%) детей с ЕЖ и 22/290 (7,6%) ребенка с АТК с ЛГ (рисунок №11). С учетом схожести клинических проявлений и подходов к хирургическому лечению данных пороков,

нами было принято решение соединить эти группы вместе. Из анализа были исключены дети с одноприточным ЕЖ, с рестриктивными БВО и ООО.

В I группу вошли 24/68 (35,3%) ребенка. При поступлении возраст детей составил от 1,6 месяцев до 7,1 месяцев, в среднем $4,1 \pm 1,8$ мес., масса тела от 3,1 кг до 6,2 кг, в среднем $4,9 \pm 0,9$ кг. Тяжесть состояния была обусловлена недостаточностью кровообращения 2 А – Б степени. В 21/24 случае отмечен дефицит массы тела: у 10 детей гипотрофия 1 степени и у 11 – гипотрофия 2 степени. Синдромальная форма ВПС была диагностирована в 4/24 случаях. В 5/24 случаях дети были реконвалесцентами пневмонии. У всех детей при поступлении отмечался цианоз кожных покровов и слизистых оболочек с SO_2 от 80% до 88%, в среднем $83,0 \pm 2,2\%$. Аускультативно у всех пациентов выслушивался систолический шум вдоль левого края грудины и на верхушке сердца с интенсивностью 1/6 – 2/6. У 4/24 пациентов в легких – жесткое дыхание с проводными хрипами.

У 16 детей (84%) с ЕЖ было зондирование полостей сердца и сосудов. По результатам исследования во всех случаях диагностировано равное систолическое давление в ЛА ($91 \pm 4,7$ мм рт.ст.) и Ао ($96 \pm 2,6$ мм рт.ст.) со средним значением в ЛА $59 \pm 3,5$ мм рт.ст. и в Ао $60 \pm 3,2$ мм рт.ст. В 7 случаях был подтвержден диагноз КоАо.

Во II группу вошли 44/68 (64,7%) ребенка. Возраст детей в момент госпитализации составил от 1 месяца до 2,3 месяцев, в среднем $1,6 \pm 0,5$ мес., масса тела от 1,9 кг до 3,5 кг, в среднем $2,8 \pm 0,1$ кг. При поступлении все младенцы имели дефицит массы тела: в 29 случаях гипотрофия 1 степени и в 15 – гипотрофия 2 степени. 6 детей – были недоношенными, срок гестации 35 – 36 недель. В артериальной крови

SO₂ от 82% до 91%, в среднем $86,2 \pm 3,4\%$. В 13 случаях тяжесть состояния дополнительно ухудшалось множественными стигмами дисэмбриогенеза. Синдромальная форма ВПС была диагностирована в 7/44 случаях. 21/44 ребенок были внутриутробно инфицированы с клиникой пневмонии в неонатальном периоде; 5 детей в периоде новорожденности нуждались в проведении ИВЛ, а 1 ребенок, с массой тела 1,9 кг, находился на ИВЛ в момент госпитализации.

В 19/44 (43%) случаях пациентам с ЕЖ было выполнено зондирование полостей сердца и сосудов. По результатам исследования у всех детей отмечено, равное систолическое давление в ЛА ($85 \pm 3,5$ мм рт.ст.) и в Ао ($92 \pm 4,4$ мм рт.ст.).

Таким образом, операция суживания ЛА у детей с ЕЖ и АТК, в сочетании с ВЛГ, сохраняет свою актуальность как первый этап хирургического лечения данных ВПС. Выполнение этой операции в раннем возрасте позволяет в дальнейшем планировать гемодинамическую коррекцию ВПС.

Ранний послеоперационный период протекал с осложнениями у 69 (23,8%) пациентов I группы и в 19 (6,5%) случаях во II группе ($p < 0,005$). В I группе продолжительность ИВЛ составила $41 \pm 2,5$ часов; время пребывания в ОРИТ - $56 \pm 3,3$ часов. Во II группе среднее время ИВЛ составило $29 \pm 1,8$ часов; время пребывания в ОРИТ в - $38 \pm 2,6$ часов.

Госпитальная летальность в I группе составила 9,6% (28 пациентов), во II группе 2,4% (7 пациентов).

Летальные исходы были отмечены: в I группе у 2 пациентов с простой ТМА и у 6 пациентов при ТМА в сочетании с ДМЖП; у 4 детей с обструктивным поражением дуги аорты в сочетании с ДМЖП, у 4 со множественными ДМЖП, у 8 детей с ООАВК, у 1 ребенка с ДОС

ПЖ и у 5 - с ЕЖ. Во II группе у 1 пациента с ТМА в сочетании с ДМЖП, у 3 с обструктивным поражением дуги аорты в сочетании с ДМЖП, у 1 – с ООАВК и у 2 – с ЕЖ.

В I группе средний возраст умерших пациентов составил - $3,8 \pm 0,8$ месяца, средний вес - $4,6 \pm 0,6$ кг; во II группе средний возраст умерших пациентов - $1,1 \pm 0,6$ месяца, средний вес - $2,1 \pm 0,7$ кг.

Анализ результатов операции суживания ствола ЛА, выполненной в нашей работе с учетом временных периодов, позволил нам определить приоритетность критериев отбора детей первого года жизни на эту паллиативную операцию. Так, по нашими данными, в настоящее время критериями отбора детей первого года жизни на операцию суживания ствола ЛА мы можем считать: неблагоприятную анатомию ВПС затрудняющую выполнить РК порока на первом этапе, тяжесть сопутствующей патологии в виде сочетания 2 и более экстракардиальных проблем и ВЛГ, документированную по результатам инвазивного мониторинга давления в ЛА.

ВЫВОДЫ

1. За период с 2001 по 2012 гг. выполнено 290 операций суживания ствола ЛА в группе детей первого года жизни. В 2001 – 2006 гг. данная операция выполнялась статистически достоверно ($p < 0,05$) чаще ($192/290 - 66,2\%$), чем в 2007 – 2012 гг. ($98/290 - 33,8\%$).
2. В 2001 – 2006 гг. операция суживания ствола ЛА выполнялась в группе детей первого года жизни, преимущественно, при обструктивных поражениях дуги аорты в сочетании с ДМЖП ($39/192 - 20,3\%$), при простой формой ТМА и ТМА в сочетании с ДМЖП ($36/192 - 18,8\%$), при ООАВК ($30/192 - 15,6\%$), при ДОС от ПЖ ($29/192 - 15,1\%$) и при множественных ДМЖП ($26/192 - 13,5\%$).

3. В 2007 – 2012 гг. операция суживания ствола ЛА выполнялась у 98 детей первого года жизни преимущественно при ЕЖ с ЛГ (27 – 27,5%), при АТК с ЛГ (17 – 17,3%), при обструктивных поражениях дуги аорты в сочетании с ДМЖП (14 – 14,3%) и при множественных ДМЖП (13 – 13,3%).

4. Дети первого года жизни, перенесшие операцию суживания ствола ЛА во втором временном периоде (2007 – 2012 гг.) по сравнению с пациентами I группы (2001 – 2006 гг.) имели статистически достоверно более ранний срок гестации, ранний возраст, больший дефицит массы тела; они были чаще внутриутробно инфицированы и в большем проценте случаев требовали проведения ИВЛ на дооперационном этапе. Синдромальная форма ВПС встречалось одинаково часто у детей обеих групп.

5. Показаниями к операции суживания ствола ЛА в 2001 – 2006 гг. были, прежде всего ВЛГ (как следствие естественного течения порока), анатомические особенности ВПС, не позволяющие выполнить радикальную коррекцию порока.

6. В 2007 – 2012 гг. операция суживания ствола ЛА выполнялась детям первого года жизни, преимущественно, при ВПС, анатомические особенности которых не позволяли сразу выполнить радикальную коррекцию, в том числе при сложных ВПС в качестве первого этапа хирургического лечения. Важным критерием отбора на данную операцию являлась тяжелая сопутствующая патология, а именно, наличие 2 и более экстракардиальных факторов риска неблагоприятного исхода операций, выполняемых в условиях ИК. Подтвержденная ВЛГ, в ряде случаев, также являлась основанием для выполнения операции суживания ствола ЛА.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Во избежании развития осложнений естественного течения ВПС, в том числе ВЛГ, необходимо направить детей с ВПС в кардиохирургический стационар сразу после постановки диагноза.

2. При выборе хирургической тактики у детей первого года жизни следует обратить внимание:

- при простой форме ТМА и ТМА в сочетании с ДМЖП, на анатомические особенности порока (морфо – функциональные характеристики ЛЖ, наличие множественных ДМЖП по типу «швейцарский сыр»), а также на тяжесть состояния ребенка по экстракардиальной патологии;

- при обструктивных поражениях дуги аорты в сочетании с ДМЖП, на особенности сочетания педиатрических факторов риска, неблагоприятно влияющих на результат операций, особенно, выполняемых в условиях ИК, а также на анатомические особенности самого ВПС, в частности, множественные ДМЖП, вид и протяженность обструкции аорты;

- при ООАВК на несбалансированность желудочков и на результаты функциональных медикаментозных проб (отрицательные или сомнительные);

- при ДОС от ПЖ на анатомию порока, в том числе на морфо – функциональные характеристики камер и клапанов сердца, а также особенности ДМЖП (некометированный или множественные); на результаты медикаментозных функциональных проб в случаях ВЛГ; на наличие тяжелой общепедиатрической патологии.

3. У детей с ЕЖ и АТК, в сочетании с ЛГ выполнять операцию суживания ствола ЛА в качестве первого этапа хирургического лечения.

4. При наличии ВЛГ (равное систолическое и среднее давление в магистральных сосудах) с целью диагностики обратимости ЛГ

выполнять инвазивный мониторинг давления в ЛА с использованием медикаментозных функциональных проб.

ПЕРЕЧЕНЬ ПУБЛИКАЦИЙ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Туманян М.Р., Филаретова О.В., Свободов А.А., Акатов Д.С., Ибрагимов Н.Ш., Чвамания А.А. Принципиальные подходы к проведению гибридных операций. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. 2013. Том 14. №5. 12-32.
2. Туманян М.Р., Ибрагимов Н.Ш., Есаян А.А., Филаретова О.В. Случай спонтанного закрытия дефекта межжелудочковой перегородки у пациента после устранения коарктации аорты и суживания легочной артерии в периоде новорожденности. Детские болезни сердца и сосудов. 2014. № 1. 54-56.
3. Ибрагимов Н.Ш. Туманян М.Р. Роль операции суживания ствола легочной артерии у детей первого года жизни с врожденными пороками сердца. Детские болезни сердца и сосудов. 2015. № 1. 26-31.
4. Ибрагимов Н.Ш., Котова А.Н., Гуласарян Р.С., Бутрим Ю.В., Туманян М.Р. Анализ результатов операции суживания легочной артерии у новорожденных и детей первого года жизни. Детские болезни сердца и сосудов. 2015. № 1. 42-47.