

На правах рукописи

Гидаспов Никита Андреевич

**ТАКТИКА И НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ
ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С
АНОМАЛИЯМИ ДУГИ АОРТЫ ПРИ ИХ СОЧЕТАНИИ С
ДРУГИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ГРУДНОЙ АОРТЫ И ЕЕ
ВЕТВЕЙ**

14.00.44 – сердечно-сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва – 2009

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

Научные руководители:

Доктор медицинских наук,
профессор, академик РАМН
Доктор медицинских наук,
профессор

Бокерия Лео Антонович

Аракелян Валерий Сергеевич

Официальные оппоненты:

Иванов Алексей Сергеевич – доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения хирургии врожденных пороков сердца Российского научного центра хирургии им. Б.В. Петровского РАМН

Ким Алексей Иванович – доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с ВПС НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН

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

Защита состоится «.....» 2009 года в «.....» часов на заседании Диссертационного совета Д 001.015.01. при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135, конференц-зал №2).

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

Автореферат разослан «.....» 2009 г.

Ученый секретарь
Диссертационного Совета:
доктор медицинских наук

Газизова Динара Шавкатовна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность проблемы

Частота аномалий развития дуги аорты и ее ветвей по описанию ряда авторов составляет 1—3,8% от числа всех врожденных заболеваний сердечно-сосудистой системы (Вишневский А. А., Галанкин Н. А., 1962; Abbott M., 1936; Gross R., 1964).). Как изолированный порок аномалии дуги аорты встречаются при формировании сосудистого кольца вокруг пищевода и трахеи и в этом случае проявляются симптомами компрессии вышеуказанных органов. В настоящее время разработаны алгоритмы диагностики, тактические подходы и хирургическая техника разобщения различных вариантов сосудистых колец (Беседин С. Н., 1991; Иваницкий А. В. с соавт., 1995; Backer C. L. с соавт., 2002).

Вместе с тем остается открытым вопрос о тактике хирургического лечения пациентов с сочетанием аномалий дуги аорты с другими врожденными заболеваниями сердечно-сосудистой системы. Частота сопутствующих ВПС при аномалиях дуги аорты по данным литературы составляет 20% - 29%. (Stewart J., 1964). Реже остальных встречаются публикации, посвященные случаям, при которых аномалия дуги аорты сопутствует другим врожденным заболеваниям грудной аорты, таким как коарктация, гипоплазия или кинкинг дуги аорты. К настоящему времени не существует единого мнения о роли врожденных аномалий дуги аорты в определении тактики хирургического лечения у этого контингента пациентов, нет объективных данных о влиянии врожденных аномалий дуги аорты на непосредственные результаты хирургического лечения сопутствующей патологии грудной аорты. Между тем

большинством специалистов принято положение о том, что наличие у пациентов аномалии дуги аорты является фактором риска при хирургическом лечении других врожденных заболеваний аорты и ее ветвей, а в ряде случаев требует многоэтапного хирургического лечения (Backer C. L., 2005; Setty S. P., 2007).

Цель исследования:

Улучшение результатов лечения пациентов с врожденными аномалиями дуги аорты за счет внедрения современного алгоритма диагностики и выбора оптимальной тактики хирургического лечения.

Задачи исследования:

1. Определить частоту врожденных аномалий дуги аорты в структуре других врожденных заболеваний грудной аорты и их влияние на алгоритм диагностики и тактику хирургического лечения у пациентов с сопутствующей патологией грудной аорты.
2. Разработать алгоритм диагностики аномалий дуги аорты при их сочетании с другими заболеваниями грудной аорты и ее ветвей.
3. Изучить тактические особенности операций у пациентов с аномалиями дуги аорты и определить показания к хирургическому лечению.
4. Оценить непосредственные результаты хирургического лечения пациентов с аномалиями дуги аорты и ее ветвей при их сочетании с другой врожденной патологией грудной аорты.

5. Изучить основные причины операционных осложнений и разработать мероприятия по их профилактике.

Научная новизна

Диссертационная работа является первым обобщающим исследованием, посвященным малоизученной проблеме аномалий дуги аорты в структуре других заболеваний грудного отдела аорты. На клиническом материале отделения хирургии артериальной патологии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН впервые проведен комплексный анализ результатов оперативного лечения пациентов с данной патологией. В работе показано влияние аномалий дуги аорты на алгоритм диагностики и тактику хирургического лечения пациентов с сопутствующей врожденной патологией грудного отдела аорты.

Практическая значимость

Практическая значимость диссертационной работы состоит в разработке современного алгоритма диагностики и оптимальной тактики хирургического лечения в случаях сочетания аномалий дуги аорты и ее ветвей с другими врожденными заболеваниями грудной аорты с определением чувствительности и диагностической ценности конкретного метода исследования. Проведенный анализ результатов хирургического лечения пациентов с аномалиями дуги аорты позволил оценить частоту и причины развития операционных осложнений, а также разработать пути их профилактики на всех этапах лечения больного.

Внедрение в практику

Рекомендации, приведенные в настоящей работе, внедрены и используются в практике отделения хирургии артериальной патологии НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН.

Основные положения, выносимые на защиту:

1. Клинические проявления компрессии трахеи и пищевода, атипичная клиническая картина коарктационного синдрома, а также наличие признаков аномалий дуги аорты по данным ультразвукового и рентгенологического методов исследования требуют проведения компьютерной томоангиографии.
2. Особенности хирургического лечения пациентов с аномалиями дуги аорты являются вариабельность хирургического доступа в зависимости от анатомии аномалии дуги аорты, необходимость разобщения сосудистого кольца при наличии синдрома компрессии трахеи и пищевода, высокая вероятность одновременного пережатия обеих подключичных артерий.
3. Высокий риск спинальных осложнений у пациентов с аномалиями дуги аорты связан с одновременным пережатием обеих подключичных артерий.
4. Снижение частоты спинальных осложнений достигается в результате применения искусственного кровообращения.

Апробация работы

Материалы диссертации доложены и обсуждены на 9-й, 10-й, 11-й ежегодных сессиях научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН (Москва, 2005, 2006, 2007), на 14-ом Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов

(Москва, 2008), на 56 международном конгрессе Европейского общества сердечно-сосудистой хирургии (Венеция, 2007).

Публикации по теме исследования

По теме диссертации опубликовано 10 печатных работ: 4 статьи в центральной печати и 6 тезисов в периодических изданиях и сборниках научных трудов РФ и Европы.

Структура и объем диссертации

Диссертационная работа изложена на 169 страницах машинописного текста, состоит из введения, 5 глав, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы, иллюстрирована 26 таблицами и 48 рисунками. Библиографический указатель включает 232 источника: из них 47 отечественных и 185 иностранных.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы исследования

В отделении хирургии артериальной патологии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с 1984 по 2008 год различные виды врожденных аномалий дуги аорты выявлены у 57 пациентов. Условием включения пациентов в настоящее исследование было наличие у них аномалий дуги аорты, требующих хирургического лечения или аномалий дуги аорты, влияющих на тактику хирургического лечения сопутствующей патологии грудного отдела аорты. В исследование вошли 48 пациентов с различными анатомическими вариантами аномалий дуги аорты и ее ветвей. У

20,8% диагностированы изолированные аномалии дуги аорты, не сопровождающиеся нарушениями гемодинамики, а проявляющиеся только симптомами компрессии трахеи и/или пищевода. У 79,2% пациентов выявлены аномалии дуги аорты и ее ветвей в сочетании с другой патологией грудной аорты или брахиоцефальных артерий. Пациенты с сочетанием аномалий дуги аорты с другими заболеваниями аорты и ее ветвей обозначены как основная группа (№1), пациенты с изолированными аномалиями дуги аорты отнесены ко 2 группе. Для оценки влияния аномалий дуги аорты на клиническую картину, алгоритм диагностики и тактику хирургического лечения сопутствующей врожденной патологии грудной аорты была определена контрольная группа пациентов (№3). В качестве группы №3 рассматриваются 40 пациентов с врожденными заболеваниями грудной аорты, проявляющимися коарктационным синдромом без врожденных аномалий дуги аорты. Характеристика пациентов, участвовавших в исследовании, представлена в таблице 1.

Таблица 1. Распределение пациентов по полу и возрасту.

Показатель	Группа 1	Группа 2	Группа 3
Средний возраст	19,4±14,6	10,7±6,14	14,3±7,6
Дети до 18 лет	65,8%	90%	80%
Взрослые до 45 лет	26,3%	10%	20%
45-54 лет	5,3%	-	-
55- 64 лет	2,6%	-	-
> 65 лет	-	-	-
Мужчины	52,6%	50%	72,5%
Женщины	47,4%	50%	27,5%
Число пациентов, n	n=38	n=10	n=40

Среди пациентов 1 группы были выявлены следующие варианты аномалий дуги аорты и ее ветвей: двойная дуга аорты 5,26%; правая дуга аорты в 28,94%; левая дуга аорты с aberrантной правой подключичной артерией у 65,8%. Структура сопутствующих заболеваний грудной аорты представлена в таблице 2.

Таблица 2. Структура сопутствующих заболеваний грудной аорты и ее ветвей у пациентов 1 группы.

Патология аорты		Кол-во пациентов, %
Коарктационный синдром – 94,7%	Коарктация аорты	29 (76,3%)
	Гипоплазия дуги аорты	6 (15,8%)
	Кинкинг дуги аорты	3 (7,9%)
Аневризмы грудной аорты		9 (23,7%)
Атрезия БЦС		1 (2,63%)

Клинические проявления компрессии трахеи и пищевода выявлены у 3 пациентов 1 группы (7,9%) и у всех пациентов с изолированными аномалиями дуги аорты (2 группа). Оставшиеся 35 пациентов (92,1%) основной группы исследования имели асимптомные аномалии дуги аорты без клинических проявлений трахеоэзофагеальной компрессии. Клиническая картина заболевания у этих пациентов была обусловлена сопутствующей патологией грудной аорты или БЦА. Структура патологии у пациентов контрольной группы (№3) представлена в таблице №3.

Таблица 3. Патология грудной аорты у пациентов 3 группы.

Патология грудной аорты		Кол-во, (%)
Коарктационный синдром – 100%	Коарктация аорты	29 (72,5%)
	Коарктация аорты + гипоплазия дуги	1 (2,5%)
	Рекоарктация аорты	8 (20%)
	Рекоарктация аорты + гипоплазия дуги	1 (2,5%)
	Врожденная деформация дуги аорты + гипоплазия	1 (2,5%)
Паракоарктационные аневризмы грудной аорты		5 (12,5%)

В результате физикального обследования среди пациентов 1 группы были выявлены следующие особенности клинической картины, обусловленные наличием аномалий дуги аорты: симптомы компрессии трахеи и пищевода – 7,9%; отсутствие градиента давления между верхними и нижними конечностями при измерении АД по методу Короткова при наличии градиента давления в области сужения аорты по данным ЭХО-КГ или прямой тонометрии во время ангиографического исследования – 15,8% (n=6); отсутствие данных об истинном АД при измерении его по методу Короткова на всех четырех конечностях - 15,8%; градиент давления между верхними конечностями с меньшим АД на правой верхней конечности - 10,5%. При ЭХО-КГ исключались сопутствующие ВПС, определялась сократительная способность миокарда, при возможности устанавливались характер и степень сужения аорты. Аномалии дуги аорты и БЦА выявлены по данным ЭХО-КГ исследования у 7,9% пациентов 1 группы. При УЗИ определялся градиент давления между в/к и н/к, а также характер кровотока в артериях н/к. Пациенты с полной формой коарктации аорты или другим врожденным заболеванием грудной аорты (гипоплазия дуги аорты, кинкинг) с градиентом давления более 40 мм рт. ст. составили – 56,25% в группе №1 и 62,5% в группе №3. Пациенты с неполной формой коарктации аорты, гипоплазий дуги или кинкингом грудной аорты с градиентом артериального давления меньше 40 мм рт. ст. составили – 43,75% в 1 группе и 37,5% в группе контроля. Врожденные аномалии положения дуги аорты и ее ветвей выявлены при комплексном ультразвуковом исследовании у 29% пациентов 1 группы. Рентгенологическое исследование проводилось по протоколу, разработанному в НЦССХ им. А.Н.

Бакулева (Иваницкий А. В. с соавт., 1988 год). Наиболее информативной рентгенологическая диагностика оказалась у пациентов с сосудистыми кольцами. Так, диагноз аномалии дуги установлен по данным рентгенологического исследования у 100 % пациентов 2 группы и у 23,7% пациентов 1 группы, где преобладали пациенты с аномалиями дуги аорты, не образующими сосудистых колец.

СКТ-АГ выполнена у 21% пациентов 1 группы и у 30% пациентов 2 группы. В 3 группе СКТ-АГ выполнена у одного пациента (2,5%). Всем пациентам 1 и 2 групп, которым произведена СКТ-АГ точный топический диагноз аномалии дуги аорты был установлен на дооперационном этапе. Ангиографическое исследование выполнено у 78,9% пациентов 1 группы, в 100% случаев во 2 группе и у 55% пациентов 3 группы.

Таблица 4. Частота выявления аномалий дуги аорты у пациентов 1 группы.

Результат\Метод	ЭХО-КТ	УЗИ	Rg-графия	АГ	КТ-АГ
Аномалия дуги аорты не выявлена	92,1%	71%	76,3%	13,3%	0%
Аномалия дуги аорты установлена	7,9%	29%	23,7%	86,7%	100%
Всего исследовано пациентов, (%)	38(100%)	38(100%)	38(100%)	30(78,9%)	8(21%)

Анатомия аномалии дуги аорты среди всех пациентов 1 группы была точно установлена до операции у 28 пациентов, что составило 73,7%. У 10 пациентов (26,3%) аномалии дуги выявлены или уточнены интраоперационно. Наиболее часто не была диагностирована до операции аберрантная правая подключичная артерия (n=6).

Хирургическая тактика при аномалиях дуги аорты

Хирургическое лечение пациентов основной группы заключалось в устранении коарктационного синдрома, резекции аневризмы или кинкинга грудного отдела аорты и при необходимости в разобщении сосудистого кольца. Пациентам первой группы выполнены следующие виды хирургических вмешательств: анастомоз «конец в конец» 39,5%; линейное протезирование 34,2%; аорто-аортальное шунтирование 15,8%; истмопластика 7,9%; протезирование левого БЦС 2,6%.

В 80% случаев операцию с наложением анастомоза «конец в конец» удалось выполнить при коарктациях аорты в сочетании с абберрантным отхождением правой подключичной артерии, что составило 48% от всех пациентов с артерией *lusoria*. Анастомоз «конец в конец» наложен также в 2 случаях при правой дуге аорты, что составило 18% от всех пациентов с ПДА и 13 % от всех пациентов, которым наложен анастомоз «конец в конец». При двойной дуге аорты операция с анастомозом «конец в конец» выполнена в 1 случае, что составило 50% от всех пациентов с ДДА и 7% от всех пациентов, оперированных с наложением анастомоза «конец в конец». Особенности выполнения операций с наложением анастомоза «конец в конец» при абберрантной правой подключичной артерии явились: частая необходимость рассечения престенотического отдела аорты на устье правой подключичной артерии, а не левой как при нормально расположенных левой дуге аорты и БЦА; необходимость одновременного пережатия обеих подключичных артерий. Последняя особенность увеличивает риск ишемического повреждения спинного мозга во время основного этапа операции и диктует необходимость интраоперационного

применения методов защиты головного и спинного мозга от ишемии. В нашей серии наблюдений для адекватного наложения анастомоза «конец в конец» одновременное пережатие обеих подключичных артерий потребовалось у 6 пациентов с ЛДА и aberrантной правой подключичной артерией.

Операции на дуге и нисходящей грудной аорте у пациентов с правой дугой аорты и праворасположенной нисходящей грудной аортой сопровождаются такими особенностями как необходимость выполнения операции через правостороннюю торакотомию, а в случаях формирования сосудистого кольца вокруг трахеи и пищевода возникает необходимость в его разобщении. Резекция коарктации аорты с наложением анастомоза «конец в конец» произведена из правостороннего торакотомного доступа у двух пациентов с правой дугой аорты (13,3%). Среди пациентов основной группы, которым выполнены хирургические вмешательства с наложением анастомоза «конец в конец», разобщение сосудистого кольца путем резекции aberrантной левой подключичной артерии потребовалось у одного пациента (6,7%) с правой дугой аорты и aberrантным отхождением левой подключичной артерией, проходящей позади пищевода. Протезирование грудной аорты произведено в 34,2% случаев среди всех пациентов основной группы. Протезирование грудной аорты выполнено в 2 случаях ПДА (18,2%), в 1 случае при ДДА (50%) и в 10 (40%) случаях aberrантной правой подключичной артерии. Протезирование грудной аорты при наличии врожденных аномалий дуги аорты и ее ветвей сопровождалось следующими особенностями: одновременное пережатие обеих подключичных артерий потребовалось у 61,5% пациентов; правосторонний

торакотомный доступ в 7,7% случаев; применение специальных методов защиты головного и спинного мозга, внутренних органов от ишемии у 61,5% пациентов; хирургические вмешательства на подключичных (преимущественно aberrантных) артериях у 100 % пациентов. Аорто-аортальное шунтирование выполнялось пациентам с коарктационным синдромом при высоком риске прямой реконструктивной операции и при обязательном отсутствии аневризм или кинкинга грудной аорты. Аорто-аортальное шунтирование выполнено у 15,8% пациентов основной группы: 4 пациентам с ПДА (10,52%) и 2 пациентам (5,26%) с левой дугой аорты и aberrантной правой подключичной артерией. В качестве первичной операции аорто-аортальное шунтирование выполнено у 10,52% пациентов, как повторное вмешательство на грудной аорте после ранее проведенной прямой реконструктивной операции - у 5,26% пациентов. Операции аорто-аортального шунтирования проводились по методике, разработанной в отделе сосудистой хирургии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН из правосторонней торакотомии. В основной группе исследования первичные реконструктивные операции выполнены у 86,8% пациентов, повторные хирургические вмешательства произведены 13,2% пациентов. У 23,7% пациентов с врожденными аномалиями дуги аорты операции выполнены из правосторонней торакотомии.

Показаниями к операции во 2 группе явились клинически проявляющиеся симптомами компрессии трахеи и/или пищевода сосудистые кольца. Сосудистые кольца, образованные ДДА разобщались путем пересечения меньшей по диаметру дуги аорты дистальнее подключичной артерии. В случаях сосудистых колец, образованных правой дугой аорты и aberrантной левой

подключичной артерией, операции выполнялись из левосторонней торакотомии путем рассечения артериальной связки, а при необходимости выполнялась резекция аортального дивертикула и реимплантация aberrантной левой подключичной артерии в новое устье. Показаниями к операции в контрольной группе явились следующие состояния или их сочетания: коарктационный синдром, обусловленный коарктацией аорты, гипоплазией дистального отдела дуги аорты или кинкингом – 77,5%; рекоарктационный синдром – 22,5%; паракоарктационные аневризмы грудной аорты – 12,5%. В контрольной группе исследования первичные операции на грудном отделе аорты выполнены у 77,5% пациентов. Повторные хирургические вмешательства выполнены в 22,5% случаев. У 27,5% пациентов 3-й группы операции выполнены с применением специальных методов защиты внутренних органов, головного и спинного мозга от ишемии. Показанием к применению методов защиты у пациентов 3 группы являлся градиент давления в области сужения аорты менее 40 мм рт.ст.

Результаты и их обсуждение

Непосредственные результаты хирургического лечения пациентов во всех группах исследования оценивались на основании показателей выживаемости и частоты развития различных видов послеоперационных осложнений. В 1 и 3 группах непосредственные результаты лечения оценивались также на основании определения градиента артериального давления между верхними и нижними конечностями. При анализе непосредственных результатов хирургического лечения у пациентов с симптомами компрессии

трахеи и пищевода учитывался регресс симптомов трахеоэзофагеальной компрессии.

В группах №1 и №3 не получено статистически значимых различий в частоте выполненных протезирований грудной аорты и операций с наложением анастомоза «конец в конец» ($p>0,05$). Группы №1 и №3 также не имели статистически значимых различий по частоте выполнения повторных операций, среднему времени ИК, времени пережатия аорты, объему интраоперационной кровопотери, частоте применения ИК, исходному градиенту систолического АД между верхними и нижними конечностями.

Сравнительная характеристика условий выполнения операций и особенностей операционного процесса у пациентов всех трех групп исследования представлены в таблице 5.

Таблица. 5. Условия выполнения операций у пациентов 1, 2, 3 групп.

Параметры	1 группа	2 группа	3 группа	P
Общее количество операций с ИК	6 (15,8%)	-	10 (25%)	$p>0,05$
Среднее время ИК, мин	$104 \pm 59,8$	-	$79,5 \pm 46,3$	$p>0,05$
Селективная перфузия БЦА	7,9%	-	10%	$p>0,05$
Гипотермия	26,3%	-	10%	$p>0,05$
Среднее время пережатия аорты, мин	$41,2 \pm 33,9$	-	$39,7 \pm 27,5$	$p>0,05$
Средняя кровопотеря, мл	Me 75(50; 300)	Me 75(35;137,5)	Me 100(50; 250)	$p>0,05$

В качестве особенностей хирургического лечения пациентов основной группы в сравнении с пациентами групп №2 и №3 можно отметить следующее: в основной группе чаще выполнялись операции экстраанатомического аорто-аортального шунтирования от восходящей аорты к нисходящей – 15,8% в основной группе исследования и у 2,5% пациентов в группе №3; только в основной

группе пациентов возникала необходимость в одновременном пережатии обеих подключичных артерий - 39,5% пациентов; частая необходимость в выполнении операции через правостороннюю торакотомию - 23,7%; манипуляции на подключичных артериях: резекция, протезирование, реимплантация в новое устье - 18,4%.

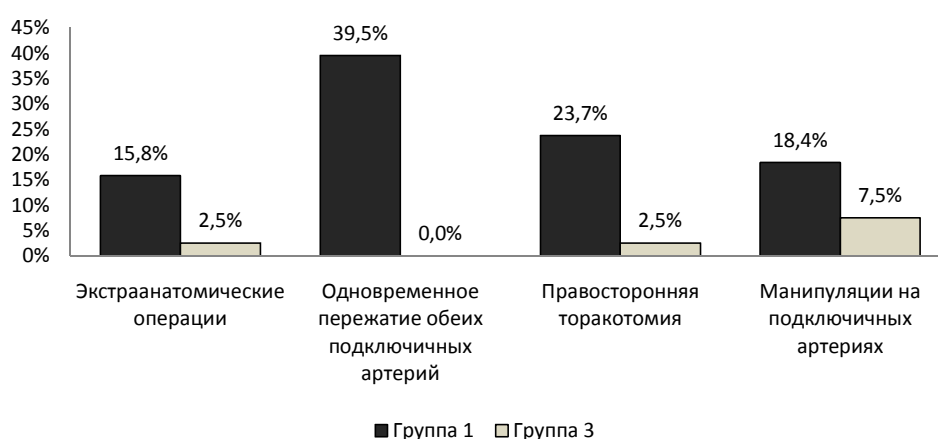


Рисунок 1. Особенности хирургического лечения пациентов первой группы исследования в сравнении с контрольной группой №3.

Устранение коарктационного синдрома в группе пациентов с сопутствующими аномалиями дуги аорты было столь же эффективно, как и в контрольной группе, количество пациентов с хорошими, удовлетворительными и неудовлетворительными результатами по показателю градиента АД между верхними и нижними конечностями после операции статистически значимо не различалось в обеих группах исследования ($p > 0,05$).

Общая 30-дневная летальность в 1-ой группе исследования составила 7,89%. Операционная летальность – 5,26%. Летальных случаев в группах №2 и №3 не наблюдалось. Интраоперационно и в

раннем послеоперационном периоде различные виды осложнений выявлены у 39,5 % пациентов 1 группы, у 10% пациентов 2 группы и у 7,5% пациентов 3 группы. Геморрагические осложнения возникли у 15,8% пациентов основной группы. В 3 группе исследования послеоперационное кровотечение с формированием гемоторакса диагностировано у 2,6%, во 2 группе геморрагических осложнений не наблюдалось. Таким образом, исследуемые группы статистически значимо различались по общему количеству интра- и послеоперационных осложнений и в частности по частоте развития геморрагических осложнений, приведших к летальному исходу или стойкой инвалидизации пациентов ($p < 0,05$). Структура осложнений у пациентов 1, 2, 3 групп представлена в таблице 6.

Таблица. 6. Структура осложнений у пациентов 1, 2, 3 групп.

Структура осложнений	1 группа	2 группа	3 группа
Кровотечение	15,8%	-	2,5%
Острая сердечная недостаточность	2,6%	-	-
Нарушения ритма сердца	7,9%	-	-
Дыхательная недостаточность	5,26%	-	-
Респираторная инфекция	-	10%	-
Гнойно-инфекционные осложнения п/о ран	2,6%	-	-
Лимфорея	2,6%	-	2,5%
Острая ишемия левой н/к	-	-	2,5%

К специфическим осложнениям хирургического лечения пациентов 1 группы исследования мы отнесли спинальные осложнения, которые возникли в 15,8% случаев среди пациентов основной группы ($n=6$). В группах №2 и №3 случаев спинальных осложнений не зарегистрировано. Частота развития спинальных осложнений была проанализирована в зависимости от вида выполненной операции, времени пережатия аорты, метода защиты

внутренних органов от ишемии, исходного градиента АД в области сужения аорты, а также в зависимости от необходимости одновременного пережатия обеих подключичных артерий.

Среди выживших пациентов основной группы для адекватного выполнения операции одновременное пережатие обеих подключичных артерий потребовалось у 12 пациентов. Из них у 50% возникли различной степени выраженности проявления спинальной ишемии. В 83% случаев спинальных осложнений операции выполнены без методов защиты внутренних органов и спинного мозга от ишемии. Время пережатия аорты у пациентов с признаками спинальной ишемии составило от 20 до 45 мин (в среднем – $29,3 \pm 13,6$), а градиент АД до операции находился в пределах от 10 до 70 мм рт.ст, (в среднем – $40,8 \pm 20$ мм рт.ст.). В нашей серии наблюдений у пациентов, оперированных, при одновременном пережатии обеих подключичных артерий, не получено статистически значимого различия между частотой развития спинальных осложнений в зависимости от времени пережатия аорты, вида выполненной операции и исходного градиента систолического давления между верхними и нижними конечностями. Полученные данные позволяют сделать вывод, что одновременное пережатие обеих подключичных артерий без применения хирургических методов защиты спинного мозга от ишемии является значимым фактором риска развития спинальных осложнений у пациентов с аберрантным отхождением подключичной артерии.

Сопоставление результатов хирургического лечения в основной и контрольной группах показало, что, несмотря на хорошо разработанную хирургическую тактику у пациентов с

изолированными сосудистыми кольцами и у пациентов с врожденной патологией грудной аорты при нормальной анатомии дуги и БЦА, тактика хирургического лечения пациентов с сочетанием вышеуказанных состояний представляется наиболее сложной и малоизученной, а при некоторых вариантах сочетаний является уникальной. Только точная дооперационная топическая диагностика аномалии дуги аорты, выбор оптимального вида хирургического вмешательства и интраоперационное применение всего арсенала методов защиты внутренних органов позволяют улучшить результаты лечения этой группы пациентов.

ВЫВОДЫ:

1. В структуре врожденных заболеваний грудной аорты, сопровождающихся коарктационным синдромом, аномалии дуги аорты встречаются чаще, чем в общей популяции (частота порока составила 3,2%). Аномалии дуги аорты и БЦА меняют клиническую картину сопутствующих им врожденных заболеваний грудной аорты и диктуют необходимость изменений в алгоритме диагностики и тактике лечения.

2. Ведущим звеном в алгоритме диагностики врожденных аномалий дуги аорты является СКТ-АГ (чувствительность - 100%). Ангиография показана в случаях гемодинамически значимых сопутствующих пороков развития сердечно-сосудистой системы, в первую очередь при необходимости инвазивного измерения АД.

3. Пациентам с симптомами компрессии трахеи и пищевода наряду с коррекцией патологии грудной аорты показано разобщение сосудистого кольца. У 23,7% больных с врожденными аномалиями дуги аорты имеется необходимость выполнения операции из

правосторонней торакотомии, а в 39,5% случаев во время операции имеются показания к одновременному пережатию обеих подключичных артерий. У 15,8% больных методом выбора хирургической коррекции порока являются экстраанатомические шунтирующие операции.

4. Аномалии дуги аорты являются значимым фактором риска при хирургической коррекции другой врожденной патологии грудной аорты. Операции у пациентов с сочетанием аномалий дуги аорты и сопутствующим поражением грудной аорты сопровождаются высокими показателями летальности (7,89%) и частотой развития осложнений (39,5 %), в первую очередь спинальных (15,8%) и геморрагических (15,8%). При изолированных аномалиях дуги аорты или врожденных заболеваниях грудной аорты с нормальной анатомией дуги и БЦА летальность составляет 0%.

5. Одновременное пережатие обеих подключичных артерий является фактором риска, приводящим к развитию спинальных осложнений в 50% случаев. Применение общей умеренной гипотермии и искусственного кровообращения (дистальной аортальной перфузии и селективной перфузии подключичных артерий) снижают частоту спинальных и интраоперационных геморрагических осложнений.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ:

1. Всем пациентам с синдромом компрессии трахеи и пищевода, пациентам с атипичной клинической картиной коарктационного синдрома, а также пациентам при наличии у них признаков аномалий дуги аорты по данным ультразвукового и

рентгенологического исследований показано проведение КТ-АГ для подтверждения или исключения диагноза аномалии дуги аорты.

2. При интраоперационной диагностике aberrантной правой подключичной артерии для снижения риска ишемии спинного мозга резекцию коарктации аорты целесообразно проводить при сохраненном кровотоке по правой подключичной артерии или с применением специальных методов защиты.

3. При сложных аномалиях дуги аорты, сопровождающихся коарктационным синдромом, при отсутствии аневризм или кинкинга грудной аорты, альтернативой прямой реконструктивной операции может быть экстраанатомическое аорто-аортальное шунтирование.

4. С целью снижения частоты развития спинальных осложнений при проведении прямых реконструктивных операций, сопровождающихся одновременным пережатием обеих подключичных артерий, необходимо интраоперационное применение искусственного кровообращения в виде дистальной аортальной перфузии в сочетании с селективной перфузией подключичных артерий.

5. При правой дуге и праворасположенной нисходящей грудной аорте адекватным хирургическим доступом для коррекции патологии грудной аорты является правосторонняя торакотомия.

6. Разобщение сосудистого кольца у пациентов с сопутствующими заболеваниями грудного отдела аорты обязательно при клинических проявлениях синдрома компрессии трахеи и пищевода и может быть выполнено как одноэтапно, так и в несколько этапов в зависимости от анатомии порока.

7. Профилактическое симультанное разобщение сосудистого кольца при отсутствии клинических проявлений в группе пациентов

с сопутствующей патологией грудной аорты необходимо производить детям с анатомически полным сосудистым кольцом в связи с возможным риском их возникновения в последующем.

8. Превентивная транслокация аберрантной правой подключичной артерии в правую общую сонную артерию из надключичного доступа может быть использована в качестве альтернативного метода защиты спинного мозга во время основного этапа операции на грудном отделе аорты, а также позволяет ликвидировать симптомы компрессии пищевода при его сдавлении артерией lusoria.

Список работ, опубликованных по теме диссертации:

1. Иванов, А.А. Хирургическое лечение врожденной деформации дуги аорты / А.А. Иванов, А.С. Ярощук, Н.А. Гидаспов и др. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2008 г. - Том 9. - №5. – Стр. 25
2. Иванов, А.А. Хирургическое лечение врожденной деформации дуги аорты / А.А. Иванов, А.С. Ярощук, Н.А. Гидаспов и др. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2008 г. - Том 9. - №5. – Стр. 19
3. Гидаспов, Н.А. Абберрантная правая подключичная артерия и ее сочетание с врожденными заболеваниями грудной аорты / Н.А. Гидаспов, С.В. Дробязго, В.С. Аракелян // Информационный сборник «Сердечно-сосудистая хирургия». – 2008 г. - №4. – Стр. 11
4. Гидаспов, Н.А. Коарктации аорты в сочетании с правой дугой аорты / Н.А. Гидаспов, С.В. Дробязго, В.С. Аракелян // Информационный сборник «Сердечно-сосудистая хирургия». – 2008 г. - №4. – Стр. 3

5. Gidasпов, N. Surgical management of the aortic arch anomalies / N. Gidasпов, V. Arakelyan, L. Bockeria // Interactive Cardio Vascular and Thoracic Surgery, vol. 6 suppl. 1, 2007, S97
6. Бокерия, Л.А. Хирургическое лечение врожденных аномалий дуги аорты / Л.А. Бокерия, В.С. Аракелян, Н.А. Гидаспов // Материалы первого конгресса армянской ассоциации флебологов и ангиологов с международным участием. – Ереван, 2007. – Стр. 7-8
7. Аракелян, В.С. Хирургическая тактика при сочетании аномалий дуги аорты с другими врожденными и приобретенными заболеваниями аорты и ее ветвей / В.С. Аракелян, Н.А. Гидаспов // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2008. - Том 9. - № 6. - С. 104.
8. Аракелян, В.С. Диагностика и непосредственные результаты хирургического лечения врожденных аномалий дуги аорты, приводящих к компрессии трахеи и пищевода / В.С. Аракелян, Н.А. Гидаспов // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2007. - Том 8. - №3. - С. 56.
9. Аракелян, В.С. Хирургическая коррекция врожденных аномалий развития дуги аорты и ее ветвей / В.С. Аракелян, Е.Г. Тутов, Н.А. Заболотникова и др. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2006. - Том 7. - №3. - С. 81.
10. Гидаспов, Н.А. Хирургическое лечение врожденных аномалий дуги аорты / Н.А. Гидаспов // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2005. - Том 6. - №3. - С. 220.