

На правах рукописи

Дробязго Сергей Владимирович

**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ КОАРКТАЦИИ С ГИПОПЛАЗИЕЙ
ДУГИ АОРТЫ У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА,
ПОДРОСТКОВ И ВЗРОСЛЫХ**

14.00.44 – сердечно-сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва – 2010 год

Работа выполнена в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева Российской Академии медицинских наук.

Научные руководители:

Доктор медицинских наук,
профессор, академик РАМН

Бокерия Лео Антонович

Доктор медицинских наук,
профессор

Аракелян Валерий Сергеевич

Официальные оппоненты:

Вирганский Анатолий Олегович – доктор медицинских наук, профессор кафедры факультетской хирургии Российского государственного медицинского университета, руководитель 4-го хирургического отделения ГКБ № 1 г. Москвы.

Кокшенев Игорь Валерьевич – доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник отделения хирургии детей старшего возраста с врожденными пороками сердца Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Ведущая организация: Федеральное государственное учреждение институт хирургии им. А.В. Вишневского Федерального агентства по высокотехнологичной медицинской помощи.

Защита состоится «12» февраля 2010 года в «14» 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 «12» января 2010 г.

Ученый секретарь

Диссертационного Совета:

доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

Актуальность исследования

Со времен первых операций, выполненных по поводу коарктации аорты, результаты хирургического лечения этой патологии были значительно улучшены благодаря совершенствованию оперативной техники, анестезиологического пособия а так же применению простогландина E2 [Бокерия Л.А., Аракелян В.С., Ярощук А.С., 2006]. Однако, несмотря на значительный прогресс, отдаленные результаты, до сих пор нельзя назвать вполне удовлетворительными. Продолжительность жизни после хирургической коррекции коарктации аорты в среднем на 20-30% ниже, чем в общей популяции, а основными причинами смертности по-прежнему остаются сердечная недостаточность, разрыв или расслоение аорты, инфаркт миокарда и субарахноидальное кровоотечение [Giardini A, Piva T., 2007; Jenkins N.P., Ward C., 2000].

Более чем у половины взрослых пациентов, после хирургического лечения сохраняется или появляется вновь выраженная артериальная гипертензия, которая в значительной степени предопределяет прогноз [Smith Maia MM, Cortês TM, 2004]. Необходимость в повторных вмешательствах возникает по разным данным от 5 до 15%, а среди лиц, оперированных в возрасте до 1 года, может достигать 30% и выше [Дадаев А.Я., Аракелян В.С , 2006; Рогова Т.В. , 2002].

Поиски путей увеличения продолжительности жизни и улучшения ее качества у оперированных больных продолжаются. Наряду с совершенствованием методик хирургических вмешательств и внедрением эндоваскулярных технологий, пристальное внимание уделяется патогенетическим механизмам, поддерживающим артериальную гипертензию после устранения коарктации аорты, в частности, действию тканевой и почечной ренин-ангиотензин-альдостероновой систем, дисфункции эндотелия. Вместе с тем, изменились представления и о самой патологии – деление коарктации

аорты на преддуктальный и постдуктальный типы, широко используемое в западной литературе, уже не отвечает современным требованиям. Морфологический субстрат коарктации аорты представлен достаточно широким спектром аномалий: от локального стеноза тотчас дистальнее левой подключичной артерии до протяженной гипоплазии дуги и перешейка аорты. Следует отметить, что еще в 1966 году, А.В. Покровским подробно были описаны особенности клиники, а так же макро- и микроскопическая картина при подобных поражениях аорты (IV тип коарктации аорты).

Артериальная гипертензия значительно повышает риск расслоения аорты, инфаркта миокарда и инсульта, которые являются одними из главных причин летальности в отдаленном периоде после хирургического лечения коарктации аорты. Другой основной причиной снижения продолжительности жизни после коррекции коарктации аорты является раннее развитие и прогрессирование хронической сердечной недостаточности. Длительно существующая повышенная постнагрузка на миокард может быть обусловлена как сохраняющейся артериальной гипертензией, так и механическим препятствием на уровне дуги аорты при ее гипоплазии.

Основными причинами развития рекоарктации и других отдаленных осложнений являются стенозы в области анастомозов, гиперплазия стенок аорты в области "гребня коарктации" после истмопластики, тромбозы протезов, а также их деформация, перегиб, неадекватный диаметр протеза, инфицирование и несостоятельность протеза. В последние несколько десятков лет широко обсуждается роль гипоплазии дуги аорты как одного из факторов риска развития отдаленных осложнений хирургического лечения коарктации аорты. Кроме того, анатомию дуги и перешейка аорты необходимо учитывать при решении вопроса о возможности применения ТЛБАП и стентирования в лечении коарктации аорты, поскольку протяженная

гипоплазия этих отделов аорты в значительной степени уменьшает вероятность технического успеха процедуры, являясь одним из противопоказаний к применению эндоваскулярных методик [Cheatham JP., 2001; Ovaert C, McCrindle BW, 2000].

Несмотря на возросший интерес к этой проблеме, количество публикаций не так велико. В большинстве случаев в этих работах затрагиваются проблемы коррекции гипоплазии дуги аорты у новорожденных. Однако, как показывает практика, достаточно часто гипоплазия дуги аорты встречается и у пациентов старшей возрастной группы. Серьезной проблемой является определение тактики лечения взрослых пациентов с рекоарктацией и гипоплазией дуги аорты, перенесших одно или несколько открытых или эндоваскулярных вмешательств. Как правило, на фоне длительного анамнеза артериальной гипертензии у них имеется клиника сердечной недостаточности, нередко ишемической болезни сердца, а так же выраженные атеросклеротические или дегенеративные изменения аорты. Хирургическое лечение в этой группе сопровождается повышенным риском ишемических осложнений со стороны внутренних органов, спинного и головного мозга, а так же других осложнений, представляя собой весьма нетривиальную задачу для всех специалистов участвующих в судьбе таких пациентов. Следует отметить, что в настоящее время не существует единой терминологии и общепринятой классификации гипоплазии дуги аорты. Не разработаны критерии диагностики, нет данных о чувствительности и специфичности методов исследования. Хирургическая тактика может в корне различаться у разных авторов, в зависимости от индивидуальных предпочтений хирурга.

Открытым остается вопрос о показаниях к применению различных методик интраоперационной защиты внутренних органов. Наиболее часто применяются глубокая гипотермия с циркуляторным арестом,

дистальная аортальная перфузия; в то же время до сих пор встречаются публикации о применении общей и регионарная гипотермии.

В НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, накоплен значительный, один из самых больших в мире, опыт хирургического лечения коарктации и рекоарктации аорты, который нашел отражение в трудах А.В. Покровского, Л.А. Бокерия, А.А. Спиридонова, В.С. Аракеляна, Е.Г. Тутова и многих других. Проблемы гипоплазии дуги аорты затронуты в работах В.В. Алексии-Месхишвили, кандидатской диссертации О.В. Терлицкого, выполненной под руководством Г.Э. Фальковского, а так же кандидатской диссертации Е.В. Бутрим, выполненной под руководством Л.А. Бокерия и М.Р. Туманян.

Анализ имеющихся данных, несомненно, представляет большой научно-практический интерес. Изложенные предпосылки определяют актуальность данной проблемы.

Цель работы

Улучшение результатов лечения пациентов с коарктацией аорты путем разработки комплекса мероприятий по диагностике гипоплазии дуги аорты и ее хирургической коррекции.

Задачи исследования

1. Определить частоту гипоплазии дуги у детей старшего возраста и взрослых, а так же установить значение этого фактора в развитии отдаленных осложнений хирургического лечения коарктации аорты;
2. Определить значимость клинических симптомов и возможности инструментальных методов исследования в диагностике гипоплазии дуги у пациентов с коарктацией аорты, разработать диагностический алгоритм;

3. Разработать показания к различным вариантам реконструктивных вмешательств и шунтирующим операциям;
4. Разработать протокол по современному обеспечению безопасности жизненно важных органов во время операции и в ближайшем послеоперационном периоде;
5. На основании изучения полученных результатов разработать мероприятия по улучшению показателей хирургического лечения коарктации с учетом диагностики и коррекции гипоплазии дуги аорты.

Научная новизна:

Проведенное исследование позволило получить новые данные, пополнявшие представления об изучаемом разделе реконструктивной хирургии грудной аорты. Настоящая работа является одним из немногочисленных исследований, посвященных детальному изучению непосредственных и отдаленных результатов хирургического лечения коарктации с учетом роли такого фактора риска отдаленных осложнений как гипоплазия дуги аорты. Впервые в отечественной литературе проведен комплексный анализ особенностей клиники, диагностики и тактики хирургического лечения этой категории больных. Особенностью исследования является возрастная группа пациентов – дети старшего возраста, подростки и взрослые. В данном исследовании установлено, что ГДА встречается примерно у 10% взрослых с первичной коарктацией аорты, и до 30-35% взрослых пациентов с рекоарктацией.

В результате проведенного исследования дана детальная клиническая характеристика, определена оптимальная программа диагностического комплекса у данного контингента больных. Разработан диагностический алгоритм.

На основе проанализированного материала предложена классификация гипоплазии дуги аорты. Выявлены наиболее значимые факторы риска развития осложнений в послеоперационном периоде и уточнены мероприятия по их профилактике, обоснована тактика хирургического лечения. На основании критического анализа отдаленных результатов (длительного периода наблюдения от 6 месяцев до 18 лет), доказаны преимущества прямых реконструктивных операций на дуге аорты над методиками аорто-аортального шунтирования. Обосновано применение дистальной аортальной перфузии и селективной перфузии брахиоцефальных артерий без глубокой

гипотермии и циркуляторного ареста при реконструкциях дистального отдела дуги аорты.

Практическая значимость:

Использование предложенного диагностического протокола позволяет на дооперационном этапе выявлять гипоплазию и другую патологию дуги аорты и брахиоцефальных артерий, а также разработать детальный план хирургического вмешательства, направленного на одномоментную коррекцию как коарктации, так и гипоплазии дуги аорты. Полезными для клинической практики являются диагностические ориентиры при планировании операции. Уточнены показания к различным типам операций (различные варианты пластики дуги аорты или реконструкции с использованием синтетических сосудистых протезов). Несомненный практический интерес представляет достаточно большой опыт применения шунтирующих операций у пациентов данной категории.

Проведенная комплексная оценка осложнений позволила улучшить результаты операций. На основании полученных данных оптимизирована стратегия наблюдения и лечения больных с рекоарктацией и гипоплазией дуги аорты. Выработанная тактика перфузионной защиты органов обеспечивает надежную профилактику ишемических осложнений без использования глубокой гипотермии и циркуляторного ареста, что позволило улучшить непосредственные результаты хирургической коррекции дуги аорты. Доказана высокая эффективность прямых реконструктивных операций, что позволило достичь хороших отдаленных результатов.

Полученные результаты исследования позволили предложить практической сети сердечно-сосудистых хирургов ряд положений, которые можно применить в хирургии коарктации аорты. Разработка и

внедрение в клиническую практику подобной тактики и методов хирургического лечения позволили снизить частоту послеоперационных осложнений и улучшить отдаленные результаты хирургического лечения коарктации аорты.

Внедрение в практику

Результаты диссертационной работы внедрены в клиническую практику отделения хирургического лечения артериальной патологии НЦССХ им. А.Н.Бакулева. Выводы и практические рекомендации могут быть использованы в других сердечно-сосудистых центрах и сосудистых отделениях, занимающихся лечением больных с коарктацией аорты.

Положения, выносимые на защиту

1. Гипоплазия дуги аорты является фактором риска отдаленных осложнений хирургического лечения коарктации аорты;
2. Все пациенты с коарктацией аорты должны быть обследованы на предмет выявления гипоплазии, а так же других возможных аномалий дуги аорты или брахиоцефальных артерий;
3. Помимо устранения коарктации аорты, хирургическое вмешательство должно предусматривать реконструкцию дуги аорты при ее гипоплазии;
4. Вспомогательное искусственное кровообращение является эффективным и безопасным методом защиты органов от ишемии при выполнении реконструктивных операций;
5. Альтернативой прямым реконструктивным операциям у пациентов высокого хирургического риска являются шунтирующие операции;
6. Коррекция гипоплазии дуги аорты позволяет улучшить отдаленные результаты хирургического лечения коарктации аорты.

Апробация работы

Материалы диссертации доложены и обсуждены на: на 12-й, 13-й ежегодной сессии научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева (Москва, 2007 , 2008). На 13-ом Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва 2007), на 57 конгрессе общества кардиоторакальных хирургов (Барселона 2008).

Публикации

По теме диссертации опубликовано 8 печатных работ: 5 статей и 3 тезисов в периодических изданиях и сборниках научных трудов НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева.

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 134 страницах, состоит из оглавления, введения, 4 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, иллюстрирована 18 таблицами, 13 диаграммами и 22 рисунками. Библиографический список содержит 223 источника, в том числе 35 отечественных и 188 зарубежных авторов.

Материалы и методы исследования

Все этапы работы выполнены в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева в период с 1995 по 2008 год на базе отделения хирургии артериальной патологии. За 12,5 лет было прооперировано 674 пациента с коарктацией или рекоарктацией аорты. У 55 больных коарктация сочеталась с гипоплазией дуги аорты, что составило 8,1%, однако в подгруппе пациентов с рекоарктацией, частота гипоплазии дуги аорты составила 35%.

Критерии включения в исследование:

- Наличие коарктации аорты

- Пациенты, перенесшие различные вмешательства по поводу коарктации аорты, и имеющие на момент обследования коарктационный синдром

Критерии исключения из исследования:

- Аномалии дуги аорты (двойная дуга аорты, праволёжащая дуга аорты, перерыв дуги аорты)
- Паракоарктационные ложные аневризмы без коарктационного синдрома
- Возраст младше 3-х лет

У всех пациентов проводился сбор анамнеза, физикальный осмотр, выявлялись признаки рецидива и прочих осложнений, а так же степень прогрессирования сопутствующих заболеваний.

Обследование проводилось по стандартной схеме: рентгенологическое обследование, ЭКГ, ультразвуковая доплерография (УЗДГ), трансторакальная эхокардиография (ЭХО КГ), ангиографическое исследование с определением прямого градиента АД между различными отделами аорты, компьютерная томография (КТ) с внутривенным контрастированием; большинству пациентов основной группы и части пациентов контрольной группы выполнено дуплексное сканирование (ДС) брахиоцефальных артерий с постановкой функциональных проб.

В первую – основную группу, вошли пациенты, у которых коарктация сочеталась с гипоплазией дуги аорты (55 пациентов). Основная группа подразделена на две подгруппы: в подгруппу IA вошли пациенты с первичной коарктацией и гипоплазией дуги аорты (33 пациента), в подгруппу IB вошли пациенты с рекоарктацией и гипоплазией дуги аорты (22 пациента). Вторая – контрольная группа сформирована путем случайного подбора пациентов с обычной коарктацией аорты без гипоплазии дуги (60 пациентов). Кроме того, при определении оперативных характеристик различных методов исследования в отношении диагностики гипоплазии дуги аорты использованы данные 674 пациентов с коарктацией аорты

обследовавшихся в НЦССХ им. А.Н. Бакулева в период с 1995 по 2008 годы.

Соотношение мужчины/женщины в обеих группах составляет примерно 2,3 : 1. Средний возраст пациентов составил $14,5 \pm 6$ лет (от 4 до 58 лет). Как в основной, так и в контрольной группе диагноз коарктации аорты, как правило, ставился с опозданием, в возрасте от 5 до 15 лет, уже после появления жалоб, характерных для недостаточности кровообращения.

Двадцать два пациента основной группы (40%) перенесли в прошлом одну или несколько операций по поводу коарктации аорты, в то время как в контрольной группе было лишь 4 (6,6%) пациента с рекоактацией. Средний временной интервал от момента первой операции составил 10 ± 8 лет. Восемью пациентам основной группы к моменту госпитализации было выполнено две и более операции в зоне перешейка аорты.

На основе анализа клинического материала выделено пять групп пациентов с врожденной гипоплазией дуги аорты.

I группа – больные с «чистой» врожденной гипоплазией дуги аорты;

II группа – врожденная гипоплазия дуги аорты с извитостью;

III группа – врожденная гипоплазия дуги аорты в сочетании с поражением брахиоцефальных артерий (аномальное отхождение, гипоплазия, стеноз, окклюзия, аневризма);

IV группа – врожденная гипоплазия в сочетании с аневризмой дуги или нисходящей грудной аорты;

V группа – врожденная гипоплазия дуги в сочетании с пороками сердца.

С учетом приведенных выше данных, предложена классификация гипоплазии дуги аорты:

I. По локализации могут встречаться следующие варианты:

1. Гипоплазия проксимального сегмента дуги аорты
2. Гипоплазия дистального сегмента дуги аорты
3. Гипоплазия всей дуги аорты

II. Каждый вариант может сочетаться с:

1. Извитостью дуги аорты
2. Аномалиями брахиоцефальных артерий (гипоплазия, стеноз, окклюзия, аномальное отхождение)
3. Аневризмой (дуги, перешейка, нисходящей аорты, левой подключичной артерии)
4. Различными врожденными пороками сердца

Приводимая классификация предназначена для более адекватного выбора тактики лечения, так как учитывает не только основную патологию, но и сопутствующие поражения аорты и брахиоцефальных артерий.

Клиническая картина коарктации с гипоплазией дуги аорты в целом аналогична клинике обычной коарктации, однако можно выявить и некоторые особенности. Как в основной, так и в контрольной группах характерными жалобами были перемежающаяся хромота, головная боль и одышка при физической нагрузке. Реже встречались жалобы на носовые кровотечения (4,5%).

Одним из основных клинических признаков является артериальная гипертензия на верхних конечностях и отсутствие или снижение пульсации на артериях нижних конечностей. Этот симптомокомплекс присутствовал у 85% пациентов основной и 79% пациентов контрольной группы. Вторым симптомом по значимости для диагностики данного порока является градиент артериального давления между верхними и нижними конечностями более 20 мм. рт. ст., что наблюдалось у подавляющего большинства пациентов как основной, так и контрольной групп.

Как отмечалось выше, особенностью коллатерального кровообращения при коарктации в сочетании с гипоплазией дуги аорты являются различные варианты синдромов обкрадывания. У 14 пациентов (26%) основной группы были клинические признаки стил-синдрома, с жалобами, характерными для ПНМК в вертебро-базиллярном бассейне

При осмотре отмечалось резкое ослабление пульсации на бедренных артериях у 28 (51%) пациентов основной группы, у остальных пульсация не определялась. Ослабление пульса на артериях левой верхней конечности отмечено у 38 (69%) пациентов основной группы, а отсутствие пульсации у 4 (7%) пациентов. У двоих пациентов отмечено резкое ослабление пульса на артериях верхних конечностей с обеих сторон, что было связано с аномальным отхождением правой подключичной артерии (a. luzoria), как выяснилось в ходе дальнейшего обследования.

Систолическое АД в основной группе составило 146 ± 23 мм рт. ст., диастолическое – 87 ± 11 мм рт. ст. В контрольной группе систолическое АД составило 140 ± 19 мм рт.ст., диастолическое составило 84 ± 11 мм рт.ст. Градиент давления между правой верхней конечностью и нижними конечностями составил 54 ± 28 мм рт. ст. в основной группе и 56 ± 16 мм рт.ст. в контрольной. При этом у 80% пациентов основной группы градиент АД между правой и левой верхними конечностями был более 20 мм рт. ст., в то время как в контрольной группе, значимый градиент между верхними конечностями был выявлен лишь у 25% пациентов ($p < 0,001$). Шумовая картина у 47 (85%) пациентов основной группы и 52 (87%) пациентов контрольной характеризовалась грубым систолическим шумом вдоль левого края грудины. У 8 пациентов основной группы и у 6 пациентов контрольной систолический шум не выслушивался.

ЭКГ признаки гипертрофии миокарда левого желудочка выявлены у подавляющего большинства больных, причем у 4 пациентов основной

и у 2 контрольной групп наряду со значительной степенью гипертрофии миокарда выявлены и признаки ишемии миокарда.

Рентгенологическое исследование грудной клетки по разработанной в отделении методике выполнялось всем больным обязательно в трех проекциях и с контрастированием пищевода. Было отмечено, что у пациентов основной группы достоверно реже встречаются такие симптомы как отклонение контрастированного пищевода вправо в прямой проекции и симптом «обратной тройки» в первой косой проекциях. Это связано с тем, что при коарктации с гипоплазией дистального отдела дуги аорты и перешейка несколько реже встречается расширение нисходящей аорты и левой подключичной артерии.

Градиент артериального давления более 20 мм рт. ст. между правой и левой верхней конечностью по данным УЗДГ, достоверно чаще встречался у пациентов первой группы ($p < 0,001$). В 25 случаях (45%) в основной группе, при проведении пробы с реактивной гиперемией, был выявлен позвоночно-подключичный синдром обкрадывания слева. Причем, у 11 пациентов клинических проявлений стил-синдрома не было. С целью оценки степени толерантности головного мозга к ишемии проводилась проба с пальцевым пережатием левой общей сонной артерии, во время которой методом транскраниальной доплерографии измерялась скорость кровотока по среднемозговой артерии (СМА). Проба проведена 25 (45,5%) пациентам основной группы. При этом отрицательной она была признана у 10 пациентов. Положительной проба была признана у 10 пациентов.

С целью определения диагностической ценности ЭХО КГ, были сопоставлены данные этого метода исследования и данные ангиографии принятые в качестве «золотого» стандарта. Чувствительность метода составила 88%, специфичность – 98%, диагностическая ценность – 93%.

Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) выполнена 32 пациентам, у 3 диагностирована гипоплазия дуги аорты. Чувствительность и специфичность КТ близки к 100%, расхождений с данными ангиографического исследования в нашей серии не получено.

Ангиографическое исследование продолжает оставаться «золотым стандартом» в диагностике сосудистой патологии. У пациентов основной группы в 30% случаев по данным ангиографического исследования выявлены аномалии брахиоцефальных артерий. Аневризма постстенотического отдела грудной аорты и левой подключичной артерии была выявлена у 7 пациентов (13%).

Показанием к хирургическому лечению являлся сам факт наличия коарктации аорты по данным визуализационных методов исследования. У пациентов, оперированных по поводу коарктации аорты ранее, показания к повторному хирургическому вмешательству были следующие:

- Градиент систолического артериального давления более 20 мм рт. ст. в области дуги, перешейка аорты или в зоне реконструкции.
- Ложные аневризмы анастомозов протеза и аорты
- Деформация или тромбоз протеза

Наряду с резекцией коарктации одномоментно выполняли коррекцию гипоплазированной дуги аорты. Выбор методики операции осуществлялся с учетом возраста пациента, анатомических особенностей, состояния аортальной стенки, наличия операция по поводу коарктации аорты в прошлом.

Характер выполненных хирургических вмешательств отличался в основной и контрольной группе. У пациентов I группы (коарктация с гипоплазией дуги аорты, $n = 55$) основные типы операций были представлены примерно в равных пропорциях. Резекция коарктации с расширенным анастомозом «конец в конец» была выполнена 18 (33%)

пациентам, резекция с протезированием – 18 (33%) пациентам, и экстранатомическое аорто-аортальное шунтирование от восходящей аорты к нисходящей – в 19 (34%) случаях.

В группе контроля распределение по характеру выполненных оперативных вмешательств было следующим: резекция коарктации с анастомозом «конец в конец» была выполнена 45 (75%) пациентам, резекция с протезированием – 13 (22%) пациентам, и экстранатомическое аорто-аортальное шунтирование от восходящей аорты к нисходящей выполнено всего 2 пациентам.

При анализе характера операций в подгруппах так же выявлены определенные закономерности. У пациентов IA группы (первичная коарктация с гипоплазией дуги аорты, $n = 33$) преимущественно выполнялись реконструктивные операции с завершением операции расширенным косым анастомозом по типу «конец в конец». Эти операции выполнены 23 (70 %) пациентам. У двоих пациентов дополнительно была выполнена пластика дуги аорты за счет формирования левого брахиоцефального ствола. У 6 (18%) пациентов было выполнено протезирование дуги и перешейки аорты, и у 4 (12%) пациентов с гипоплазией проксимального сегмента или всей дуги аорты было выполнено аорто-аортальное шунтирование от восходящей аорты к нисходящей.

В то время как у пациентов IB группы (рекоарктация с гипоплазией дуги аорты, $n = 22$) преобладали операции аорто-аортального шунтирования, которое выполнено 11 пациентам (50%) или протезирования дуги, перешейки и нисходящей грудной аорты, которое выполнено 9 пациентам (40%). Завершить операцию расширенным анастомозом «конец в конец» удалось лишь у 2 пациентов.

В 16 случаях помимо устранения гипоплазии дуги аорты и коарктации произведены различные реконструкции левой общей сонной и подключичной артерий.

В качестве основной методики защиты органов использовалось вспомогательное искусственное кровообращение – дистальная аортальная перфузия. Показаниями считали недостаточно развитую систему коллатералей при неполной форме коарктации аорты и при повторных операциях, а так же необходимость пережатия дуги аорты проксимальнее уровня отхождения левой общей сонной артерии.

Среднее время дистальной аортальной перфузии составило 57 ± 26 мин. Среднее время селективной перфузии левой общей сонной артерии составило 16 ± 8 минут, а левой подключичной артерии 19 ± 10 минут. Контроль адекватности перфузии осуществлялся путем измерения скорости кровотока на левой среднемозговой артерии. Двухнаправленное ИК применено в 1 случае, при одномоментной пластике дуги аорты и протезировании аортального клапана. Одна операция протезирования проксимального сегмента дуги аорты выполнена в условиях глубокой гипотермии с циркуляторным арестом.

В качестве дополнительного мероприятия по защите спинного мозга от ишемии производился дренаж спинномозговой жидкости. Кроме того, производился контроль давления спинно-мозговой жидкости и при необходимости ее дренаж в первые 1-2 суток послеоперационного периода.

Результаты исследования и их обсуждение

Приведенные данные показали, что диагностика коарктации аорты до сих пор производится с опозданием, в ряде случаев, пациенты подвергаются хирургическому вмешательству без достаточного предоперационного обследования, а именно, без учета возможной патологии со стороны дуги аорты (извитость, гипоплазия) и аномалий брахиоцефальных артерий. Последнее лишний раз подтверждает особую трудность диагностики этой патологии, а так же плохое знание ее среди врачей общей лечебной сети.

Программа обследования при подозрении на наличие гипоплазии дуги аорты должна включать доплерографию с измерением градиентов АД между обеими верхними конечностями, прицельную визуализацию дуги и перешейка аорты при ЭХО КГ с измерением диаметров на нескольких уровнях, дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий с проведением функциональных проб (реактивной гиперемии, пробы с пережатием внутренних сонных артерий), а так же ангиографическое исследование с определением градиентов АД между различными сегментами дуги аорты или МСКТ.

На основе изложенных данных и обширного практического опыта обследования пациентов как с первичной коарктацией аорты, так и с различными осложнениями после ее коррекции нами предложен диагностический алгоритм (рис. 1).

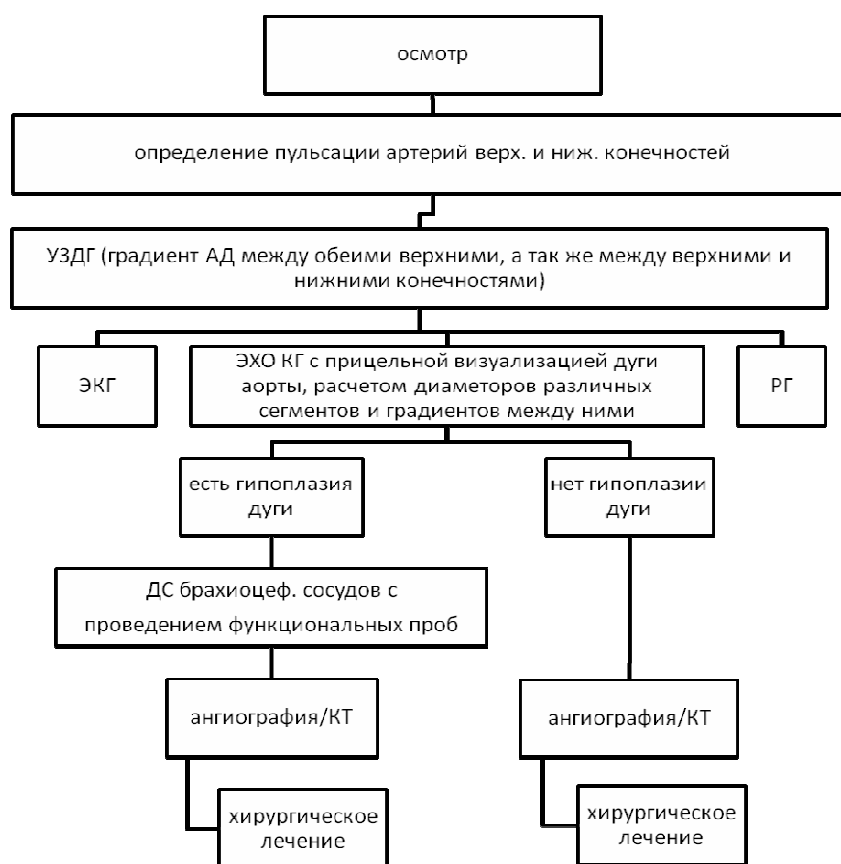


Рис. 1. Диагностический алгоритм.

Непосредственные результаты хирургического лечения коарктации с гипоплазией дуги аорты хорошие. Все пациенты были экстубированы на операционном столе или в ближайшие часы после операции. Кровопотеря в среднем составила 700 мл. Летальных исходов и тяжелых осложнений отмечено не было. Как правило, на 10-15-е сутки пациенты выписывались домой, под наблюдение хирурга и кардиолога.

Коарктационный синдром устранен в 100% случаев. Прием антигипертензивных препаратов прекращен у 51 (92%) пациента основной и у 54 (90%) пациентов контрольной группы. Отмечено, что с возрастом, антигипертензивный эффект операции выражен меньше. В случаях, когда хирургическое вмешательство выполнено до 10 лет, гипотензивная терапия прекращена в 90% случаев, в то время как у пациентов старше 20 лет отменить антигипертензивную терапию удалось лишь в 60% случаев. Клиника синдрома позвоночно-подключичного обкрадывания купирована во всех случаях.

Наиболее частым осложнением раннего послеоперационного периода был малый гидропневмоторакс, который мы наблюдали у 4 пациентов. У двоих пациентов потребовались дополнительные пункции плевральной полости под контролем УЗИ, у оставшихся это осложнение ликвидировалось самостоятельно. Реторакотомия с санацией плевральной полости выполнена одному пациенту через 18 часов после операции резекции коарктации с протезированием по поводу свернувшегося гемоторакса. Источник кровотечения не был установлен. Послеоперационный период протекал гладко, пациент выписан на 15 суток. В 2 случаях наблюдался парез левого купола диафрагмы, однако, без каких-либо нарушений функции внешнего дыхания. В одном случае наблюдалась нижнедолевая левосторонняя пневмония.

Наиболее грозных осложнений, связанных с ишемическим повреждением спинного или головного мозга мы не наблюдали. Независимыми предикторами осложнений раннего послеоперационного

периода являлись: рекоарктация, длительность операции более 4 часов, возраст старше 16 лет. Примечательно, что использование ИК не увеличивает риск каких-либо осложнений. В то время как применение перфузионных методов защиты органов расширяет возможности реконструктивной хирургии. С этим связан тот факт, что за последние 10 лет тактика хирургического лечения пациентов этой категории претерпела значительные изменения. Если в 90-е годы выполнялись в основном шунтирующие операции, то с 2004 года значительно увеличилась доля прямых реконструктивных операций, которые обеспечивают наилучшие отдаленные результаты.

Отдаленные клинические результаты прослежены у 53 (96%) пациентов, а у 49 (89%) были проанализированы данные эхокардиографии (ЭХО КГ) и доплерографии. В среднем период наблюдения составил 48 ± 15 месяцев (от 2 до 15 лет). Выживаемость в течение 5 лет составила 98%. Кумулятивная «свобода» от развития рекоарктации составила 98% и 94% в течение 3 и 5 лет (на основании физикального обследования с учетом данных ЭХО КГ, и определения градиентов АД при помощи доплерографии).

Резекция коарктации аорты с расширенным анастомозом по типу «конец в конец» является одной из наиболее популярных методик коррекции коарктации аорты. Обеспечивая надежное устранение препятствия, как в зоне перешейка, так и на уровне дуги аорты, создается хороший потенциал роста всех отделов аорты. Данная техника свободна от большинства недостатков стандартного анастомоза конец в конец, непрямой истмопластики за счет подключичной артерии и пластикой синтетической заплатой. Ряд преимуществ позволяет считать эту операцию идеальной для коррекции коарктации аорты: (1) иссекаются все ткани в зоне коарктации, в том числе и те, потенциал роста которых неизвестен; (2) сохраняется левая подключичная артерия, что позволяет избежать развития ишемии и трофических нарушений

левой верхней конечности; (3) эта методика позволяет симультанно скорректировать гипоплазию дуги и перешейка аорты; (4) техника не предусматривает использования синтетических материалов, сводя к минимуму риск формирования аневризм; (5) операция может быть выполнена без использования искусственного кровообращения и гипотермии; (6) сохраняется нормальная анатомия магистрального сосудистого русла; (7) имеются сообщения о развитии параплегии как осложнения данной операции, однако, несмотря на широкую мобилизацию нисходящей аорты с пересечением большого количества коллатералей, частота этого осложнения не превышает 0,3%;

У более молодых пациентов предпочтение следует отдавать прямым анатомическим реконструкциям (резекция коарктации с расширенным косым анастомозом по типу конец в конец или с протезированием дуги и перешейка аорты) в тех случаях, когда это возможно.

Однако существует категория пациентов, у которых выполнение прямых анатомических реконструкций сопряжено со значительным риском различных осложнений. В этих случаях предпочтительнее шунтирующие операции.

Их преимуществами является отсутствие необходимости повторного выделения зоны прежней реконструкции из рубцов, полного пережатия аорты, использования искусственного кровообращения.

Данная методика позволяет избежать трудностей связанных с выполнением реторакотомии: повреждения ткани легкого, возвратного нерва, легочной артерии. Анастомозы формируются в условиях пристеночного пережатия аорты, поэтому нет необходимости использовать дорогостоящие и сложные техники защиты спинного мозга и внутренних органов от ишемии (Спиридонов А.А., Аракелян В.С., 1988 г., 1996 г., 2005 г.).

В отделении хирургического лечения артериальной патологии применяется методика операции аорто-аортального шунтирования от восходящей грудной аорты к нисходящей, выполняющаяся из доступа правосторонней торакотомии.

Преимуществом этой методики у пациентов с рекоарктацией является отсутствие необходимости выполнять реторакотомию слева и выделять аорту из рубцов, что сводит к минимуму риск повреждения диафрагмального, возвратного нервов, а так же легочной артерии и легочных вен.

Показаниями к операции аорто-аортального шунтирования являются:

1. Выраженные изменения аортальной стенки дуги и перешейка аорты (кальциноз, медианекроз)
2. Противопоказания к проведению ИК
3. Низкая толерантность головного мозга к ишемии
4. Неблагоприятная анатомия:
 - а. гипоплазия проксимального сегмента дуги аорты
 - б. аномалии дуги аорты
5. Выраженный спаечный процесс в плевральной полости и средостении после перенесенных вмешательств
6. Декомпенсация по сопутствующей патологии (недостаточность кровообращения. NYHA III ФК)

Несмотря на ряд преимуществ экстраанатомического аорто-аортального шунтирования, мы считаем, что предпочтение должно быть отдано анатомическим реконструкциям дуги и перешейка аорты, как наиболее радикальным вмешательствам, позволяющим добиваться наилучших отдаленных результатов и удовлетворительного качества жизни. При этом используется меньшее количество синтетического материала, который изолирован от плевральной полости, что имеет значение, учитывая возможность инфекционных осложнений.

Принципиальной задачей обеспечения операций на грудном отделе аорты является профилактика ишемических осложнений со стороны внутренних органов, нижних конечностей, спинного и головного мозга.

У большинства пациентов без сопутствующих пороков сердца, требующих одномоментной коррекции, устранение коарктации и гипоплазии дуги аорты в большинстве случаев может быть выполнено без использования циркуляторного ареста и глубокой гипотермии. В качестве основной методики защиты органов используется вспомогательное искусственное кровообращение – дистальная

аортальная перфузия. Показанием является недостаточно развитая система коллатералей при неполной форме коарктации аорты и при повторных операциях, а так же необходимость пережатия дуги аорты проксимальнее уровня отхождения левой общей сонной артерии. Другой задачей, которую позволяет решить методика дистальной аортальной перфузии является предупреждение нежелательных эффектов проксимальной гипертензии при временном пережатии аорты. Проксимальная гипертензия приводит к острой перегрузке левого желудочка с повышением его конечного диастолического давления, острой митральной недостаточности, повышению легочного капиллярного давления и, в конечном счете, к снижению сердечного выброса. Эти изменения значительно усугубляются у больных с сопутствующим поражением коронарных артерий и могут привести к кардиогенному шоку. Этим осложнением позволяет избежать дистальная аортальная перфузия, во время которой проводится тщательный контроль АД и прочих показателей центральной гемодинамики, что позволяет избежать проксимальной гипертензии за счет изменения производительности ИК.

Общим недостатком перфузионных методов защиты органов, помимо дорогостоящего оборудования и необходимости дополнительного персонала, является необходимость системной гепаринизации. Однако, применение кровосберегающих технологий (Cell Saver), гемостатических материалов (клей БФ, гемостатическая губка), а так же контроль свертывающей системы крови (АЧТВ, АВС) и использование ингибиторов протеаз (гордокс) и так же свежезамороженной плазмы позволяют контролировать кровопотерю и избежать геморрагических осложнений.

Результаты хирургического лечения у пациентов старшего возраста, несмотря на технические трудности, следует, однако, считать удовлетворительными.

Как было указано выше, гибкий подход к выбору методик хирургического лечения, а именно применение операций аорто-аортального шунтирования в группе пациентов высокого риска позволяет значительно снизить количество периоперационных осложнений. В нашей серии пациентов хирургическое лечение сопровождалось нулевой летальностью. Тяжелых осложнений также удалось избежать. Коарктационный синдром устранен в 100% случаев. Прием антигипертензивных препаратов прекращен у 51 пациента (92%). Отмечено, что у пациентов старше 16 лет гипотензивный эффект после операции выражен в меньшей степени, в этой подгруппе антигипертензивная терапия прекращена в 52% случаев. Клиника синдрома позвоночно-подключичного обкрадывания купирована во всех случаях.

Частота остаточной гипертензии после операции у больных коарктацией аорты увеличивается с возрастом, котором производилась хирургическая коррекция. Резидуальная гипертензия обычно связана с двумя факторами: остаточным систолическим градиентом давления в аорте и возрастом больным на момент операции.

Отдаленные клинические результаты прослежены у 53 (96%) пациентов, а у 49 (89%) были проанализированы данные эхокардиографии (ЭХО КГ) и доплерографии. В среднем период наблюдения составил 48 ± 15 месяцев (от 2 до 15 лет). Выживаемость в течение 5 лет составила 98%. Кумулятивная «свобода» от развития рекоарктации составила 98% и 94% в течение 3 и 5 лет (на основании физикального обследования с учетом данных ЭХО КГ, и определения градиентов АД при помощи доплерографии).

ВЫВОДЫ

1. У пациентов старшего детского возраста, подростков и взрослых с коарктацией гипоплазия дуги аорты встречается в 10% случаев. В подгруппе пациентов с рекоарктацией частота гипоплазии дуги аорты составляет 40%. Гипоплазия дуги аорты является фактором риска развития рекоарктации, аневризм зоны реконструкции, рецидивной или резидуальной гипертензии после хирургического лечения коарктации аорты;
2. Диагностическая программа при коарктации аорты должна включать измерение АД на всех четырех конечностях с определением градиентов АД между верхними и нижними, а также между обеими верхними конечностями методами УЗДГ; ультразвуковое дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий с постановкой функциональных проб (реактивной гиперемии, пробы с пальцевым пережатием ОСА); прицельную визуализацию дуги аорты при ЭХО КГ с определением диаметров всех ее сегментов и градиентов АД между ними; завершающим этапом диагностики является ангиографическое исследование или КТ;
3. Коррекцию гипоплазии дуги аорты необходимо выполнять одновременно с резекцией коарктации аорты. Выбор методики оперативного вмешательства осуществляется с учетом таких факторов как возраст пациента, анатомические особенности, сопутствующая патология; наилучшие результаты обеспечивают прямые анатомические реконструкции, однако в группе пациентов высокого операционного риска более безопасно выполнение аорто-аортального шунтирования;
4. Дистальная аортальная перфузия с селективной перфузией брахиоцефальных артерий обеспечивает достаточную защиту

органов от ишемии, позволяя в большинстве случаев отказаться от использования глубокой гипотермии и циркуляторного ареста при реконструкциях гипоплазированной дуги аорты;

5. Выявление и коррекция гипоплазии дуги аорты позволяет улучшить отдаленные результаты хирургического лечения коарктации аорты. Отдаленные результаты хирургического лечения в этой группе пациентов свидетельствуют о его высокой эффективности. Выживаемость в течение 5 лет составила 98%. Кумулятивная «свобода» от развития рекоарктации составила 98% и 94% в течение 3 и 5 лет.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Всем пациентам с коарктацией аорты необходимо проводить прицельное эхокардиографическое исследование дуги аорты с измерением диаметров на уровне каждого сегмента с целью исключения гипоплазии или других аномалий
2. При наличии гипоплазии дуги аорты стандартный диагностический комплекс необходимо дополнить ультразвуковым дуплексным обследованием с постановкой функциональных проб (пробы с «реактивной гиперемией» и с пережатием ОСА); завершающим этапом диагностического процесса является ангиографическое исследование, КТ или МРТ;
3. Помимо устранения коарктации, при гипоплазии дуги аорты необходимо выполнять ее реконструкцию с применением одной из предложенных методик (резекция коарктации аорты с расширенным косым анастомозом конец в конец, протезирование дуги и перешейка аорты). Выбор методики операции зависит от возраста пациента, состояния стенки аорты, сопутствующей патологии;

4. В случае недостаточно развитой системы коллатералей при неполной форме коарктации аорты или у ранее оперированных больных, при выполнении реконструктивных операций с целью защиты органов от ишемии показано проведение дистальной аортальной перфузии;
5. При необходимости пережатия дуги аорты проксимальнее уровня отхождения левой общей сонной артерии помимо дистальной аортальной перфузии производится селективная перфузия левой общей сонной и подключичной артерий;
6. Показаниями к выполнению экстраанатомического аорто-аортального шунтирования являются: выраженные изменения аортальной стенки (кальциноз, медианекроз); противопоказания к проведению ИК; низкая толерантность головного мозга к ишемии; неблагоприятная анатомия (гипоплазия проксимального сегмента дуги аорты, некоторые аномалии дуги аорты); выраженный спаечный процесс в плевральной полости и средостении после перенесенных вмешательств; декомпенсация по сопутствующей патологии (недостаточность кровообращения, NYHA III ФК)
7. Для снижения количества послеоперационных осложнений рекомендуется постоянное динамическое наблюдение с использованием общих принципов реабилитации, что способствует улучшению результатов хирургического лечения, и своевременному выявлению осложнений и их коррекции.

Список трудов, опубликованных по теме диссертации

1. Аракелян В.С. «Хирургическое лечение гипоплазии дуги аорты». Аракелян В.С., Тутов Е.Г., Дробязго С.В. // Сердечно-сосудистые заболевания Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Материалы XI ежегодной сессии научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН с всероссийской конференцией молодых ученых, Том 8. №3. май 2007 г. стр. 63
2. Аракелян В.С. «Хирургическое лечение коарктации с гипоплазией дуги аорты у детей старшего возраста и взрослых». В.С.Аракелян, Е.Г. Тутов, С.В. Дробязго, Н.А. Гидаспов, В.Г.Папиташвили, Э.М. Агиян // Детские болезни сердца и сосудов, 2009.- № 2, стр. 3-9.
3. Гидаспов Н.А. «Аберрантная правая подключичная артерия и ее сочетание с врожденными заболеваниями грудной аорты». Н.А. Гидаспов, С.В. Дробязго, В. С.Аракелян // Сердечно-сосудистая хирургия. Информационный сборник НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН, 2008.- № 4, стр.11-19.
4. Гидаспов Н.А. «Коарктация аорты в сочетании с правой дугой аорты». Н.А. Гидаспов, С.В. Дробязго, В.С.Аракелян // Сердечно-сосудистая хирургия. Информационный сборник НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН, 2008.- № 4, стр.3-10.
5. Дробязго С.В. «Гипоплазия дуги аорты как фактор риска отдаленных осложнений после хирургической коррекции коарктации аорты». С.В. Дробязго, В.С. Аракелян // Детские болезни сердца и сосудов, 2009. - № 1, стр.5-11.
6. Bockeria L.A. «Surgical Management of Arch Hypoplasia in Adolescents and Adults». L. Bockeria, V. Arakelyan, S. Drobyazgo // 57th Escvs international congress. Interactive Cardio Vascular and Thoracic Surgery, 24-27 april 2008. C3-2.