

На правах рукописи

Корноухов Олег Юрьевич

**АНАТОМИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ «ПРОСТОЙ» ТРАНСПОЗИЦИИ
МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ
ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ**

(14.00.44 – Сердечно-сосудистая хирургия)

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

Москва – 2008 г.

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

НАУЧНЫЙ РУКОВОДИТЕЛЬ:

Доктор мед. наук, профессор
Детская Городская Клиническая
Больница №13 им. Н.Ф. Филатова
г. Москвы

Ильин
Владимир Николаевич

ОФИЦИАЛЬНЫЕ ОППОНЕНТЫ:

Доктор мед. наук, профессор
Научный Центр сердечно-сосудистой
хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН

Кокшенев
Игорь Валерьевич

Кандидат мед. наук
Детская Городская Клиническая
Больница № 1 г. Санкт-Петербурга

Любомудров
Вадим Германович

ВЕДУЩАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ: **Московский областной научно-
исследовательский клинический
институт им. М.Ф. Владимирского**

Защита диссертации состоится «29» января 2010 года в «14»
часов на заседании диссертационного совета Д.001.015.01 при Научном
Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН
(117931, Москва, Рублевское шоссе 135).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке НЦССХ им. А.Н. Ба-
кулева РАМН.

Автореферат разослан «29» декабря 2009 года.

Ученый секретарь диссертационного совета
доктор медицинских наук

Газизова
Динара Шавкатовна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Актуальность проблемы

Полная ТМА представляет собой врожденный порок сердца с конкордантными предсердно-желудочковыми и дискордантными желудочково-артериальными соединениями (R.Anderson 1978). Согласно данным New England Regional Infant Cardiac Program частота встречаемости этого порока составляет 0,215/1000 новорожденных детей. При отсутствии адекватной помощи до 16% всех смертей среди детей с ВПС обусловлены ТМА. Показатели выживаемости наихудшие в группе ТМА с интактной межжелудочковой перегородкой: 80% доживают до возраста 1 недели; 17% - до 2-х месяцев; 4% - до 12 месяцев.

Логичный метод хирургической коррекции порока – восстановление конкордантной вентрикуло-артериальной связи – артериальное переключение. Эра артериального переключения началась 4 мая 1975 года в Сан-Пауло, Бразилия, блестящей операцией Adib Jatene.

Работами A.Castaneda и C.Planche была продемонстрирована эффективность и безопасность операций анатомической коррекции у новорожденных. Было установлено, что нагрузка на миокард левого желудочка ребенка с «простой» ТМА к третьей недели жизни значительно уменьшается в связи со снижением легочного сосудистого сопротивления. Для больных с предполагаемой дисфункцией ЛЖ в послеоперационном периоде M.Yacoub и R.Radley-Smith разработали двухэтапный подход к анатомической коррекции порока, с предшествующей артериальному переключению паллиативной операцией для ретренинга ЛЖ.

По данным ряда мультицентровых исследовательских работ за последние 20-25 лет летальность после артериального переключения снизилась с 22% (A.Castaneda с соавт. 1988; W.Norwood с соавт. 1988) до 3-4% (W. Brown с соавт. 2001; R.Pretre с соавт. 2001) и, даже, до 0%

(P.Hutter с соавт. 2002) при коррекции «простой» ТМА.

Быстрое развитие сердечно-сосудистой хирургии и смежных специальностей, изменение подходов к дооперационному ведению больных с ТМА, появление новых групп фармакологических препаратов, в том числе, и, так называемых, «инодилататоров» (A.Chang с соавт. 1995), использование экстракорпоральной мембранной оксигенации – позволяет расширить показания к первичной анатомической коррекции ТМА у больных старше 3-х недель жизни, которые ранее рассматривались как безусловные кандидаты на двухэтапное лечение (J.Foran с соавт. 1998; N.Kang с соавт. 2004).

В нашей стране первую успешную операцию анатомической коррекции ТМА выполнил 3-х месячному ребенку В.Н.Ильин в 1992 г. Опыт анатомической коррекции ТМА в НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН насчитывает более 300 операций (В.Н.Ильин и соавт. 2006). Однако, анализ факторов риска артериального переключения у оперированных больных до сих пор не был произведен. В отечественной литературе не отражен вопрос выбора тактики хирургической коррекции «простой» ТМА у новорожденных и детей первого года жизни. Отсутствуют четко очерченные показания к выбору одномоментного или двухэтапного подхода особенно у детей с «простой» ТМА старше 21 дня жизни. Очевидна необходимость анализа имеющегося опыта анатомической коррекции «простой» ТМА для выявления значимых (в нашей серии клинических наблюдений) факторов риска неблагоприятного исхода артериального переключения и оптимизации тактики хирургического лечения новорожденных и детей первого года жизни с «простой» ТМА.

Цель исследования

Разработать тактику хирургического лечения новорожденных и детей первого года жизни с «простой» ТМА.

Задачи исследования

1. Выполнить ретроспективный анализ результатов анатомической коррекции «простой» ТМА, проведенной в Отделении кардиохирургии новорожденных и детей 1-го года жизни НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН в период с 01 января 2000 по 31 июля 2006 года;
2. Оценить влияние клинического и функционального состояния пациентов до операции на исход артериального переключения;
3. Изучить результаты операции артериального переключения у новорожденных с «простой» ТМА;
4. Изучить результаты первичной анатомической коррекции «простой» ТМА у детей старше 21 дня жизни;
5. Изучить результаты двухэтапной анатомической коррекции «простой» ТМА;
6. Выполнить статистическую обработку результатов первичной и двухэтапной анатомической коррекции «простой» ТМА для выявления факторов риска развития серьезных осложнений и госпитальной летальности;
7. Определить показания к одно- и двухэтапной анатомической коррекции «простой» ТМА, исходя из собственного клинического опыта и госпитальных факторов риска.

Научная новизна

1. Впервые в России систематизирован значительный отечественный опыт операций первичного артериального переключения у детей разных возрастных групп с «простой» ТМА;
2. Определены факторы риска неблагоприятного исхода первичной анатомической коррекции «простой» ТМА у новорожденных детей;
3. Определены факторы риска неблагоприятного исхода первичного

артериального переключения у детей старше 21 дня жизни с «простой» ТМА;

4. Систематизирован опыт двухэтапной коррекции «простой» ТМА;
5. Проанализированы причины неблагоприятных исходов при выборе двухэтапного подхода анатомической коррекции «простой» ТМА.

Практическая значимость

1. Сформулированы показания и критерии прогноза успеха первичного артериального переключения у новорожденных с «простой» ТМА;
2. Сформулированы показания и критерии прогноза успеха первичного артериального переключения у детей старше 21 дня жизни с «простой» ТМА;
3. Поэтапно рассмотрена хирургическая техника операции артериального переключения, изложены особенности искусственного кровообращения и интраоперационной защиты миокарда;
4. Сформулированы принципы реплантации КА в нео-корень Ао во время артериального переключения, позволяющие снизить частоту развития коронарных проблем в послеоперационном периоде;
5. Определен комплекс мер, которые могут быть использованы для компенсации недостаточности ЛЖ после «позднего» первичного артериального переключения;
6. Определены показания и критерии прогноза успеха двухэтапной анатомической коррекции «простой» ТМА у детей старше 21 дня жизни;
7. Поэтапно рассмотрена хирургическая техника ретренинга левого желудочка при выборе двухэтапного подхода анатомической коррекции «простой» ТМА.

Положения выносимые на защиту

1. В прогнозе артериального переключения у детей с «простой» ТМА в возрасте от 2 до 20 дней не имеют существенного значения вес тела пациента в интервале от 2,2 до 4,7 кг; КДО ЛЖ в интервале от 27 до 65 мл/м²; ИФ ЛЖ в интервале от 1,0 до 2,2; ММ ЛЖ в интервале от 35 до 70 г/м².
2. Дооперационными факторами, увеличивающими риск смерти от ОСН пациента с «простой» ТМА в возрасте от 22 до 145 дней после первичного артериального переключения являются серповидная форма ЛЖ, динамический градиент систолического давления между ЛЖ и ЛА более 15 мм Нг; масса миокарда ЛЖ в интервале от 35 до 48 г/м².
3. Двухэтапная анатомическая коррекция «простой» ТМА может проводится у детей старше 21 дня жизни с высоким риском развития дисфункции ЛЖ при первичном артериальном переключении.
4. «Сложная» анатомия коронарных артерий не является фактором риска неблагоприятного исхода операций артериального переключения при применении адекватной хирургической техники реплантации коронарных артерий.

Реализация результатов работы

Результаты диссертационного исследования внедрены в клиническую практику Отделения экстренной кардиохирургии недоношенных и детей первого года жизни НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН и также могут быть использованы в других кардиохирургических центрах.

Апробация диссертации

Основные положения исследования доложены и обсуждены на: X ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых, Москва, 2006 год; XII Всероссийском

съезде сердечно-сосудистых хирургов, Москва, 2006 год.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 5 научных работ, из них в центральной печати 1 журнальная статья.

Объем и структура работы

Диссертация состоит из введения, 5 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы. Работа изложена на 162 страницах, содержит 28 таблиц, 30 рисунков и 1 диаграмму. Указатель литературы включает 222 источника, из них 11 – отечественных и 211 – зарубежных авторов.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Были проанализированы 105 клинических наблюдений пациентов с ТМА и интактной межжелудочковой перегородкой или рестриктивными ДМЖП с медианой возраста 20,0 (2,0-245,0) дней и веса тела 3,5 (2,2-7,1) кг, оперированных в Отделении экстренной кардиохирургии новорожденных и детей первого года жизни (хирург – д.м.н., профессор Ильин В.Н.) НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН в период с 01 января 2000 по 31 июля 2006 года. Все наблюдения были разделены на следующие группы:

1. Пациенты, которым было выполнено первичное артериальное переключение (группа 1; n=80), и среди них:
 - ✓ больные в возрасте от 2 до 20 дней жизни – подгруппа А (n=50);
 - ✓ больные в возрасте от 22 до 145 дней жизни – подгруппа Б (n=30);
2. Пациенты, в хирургическом лечении которых была избрана тактика двухэтапной коррекции порока (группа 2; n=25) – медиана возраста (первичное поступление) 50,0 (10,0-245,0) дней, веса 4,1 (2,8-7,1) кг.

В настоящей серии клинических наблюдений мы отдавали предпочтение выполнению первичного артериального переключения, с учетом

возраста ребенка и следующих эхокардиографических критериев: индексированный КДО ЛЖ > 30 мл/м²; ММ ЛЖ > 35 г/м²; ИФ ЛЖ < 2 (С.Planche и соавт. 1991). Основанием для выбора двухэтапного подхода – являлось несоответствие приведенным выше морфологическим критериям ЛЖ и/или, в ряде случаев, возраст ребенка старше 21 дня жизни.

Таблица 1. Значимость различий возраста и морфологии ЛЖ пациентов I и II групп

	Группа I	Группа II	Значимость
Возраст (дни)	15 (2-145)	50 (10-245)	p<0,001
КДО ЛЖ (мл/м ²)	42 (27-80)	38 (20-50)	p=0,004
ИФ ЛЖ	1,5 (1,0-2,2)	2,1 (1,4-3,8)	p<0,001
ММ ЛЖ (г/м ²)	52 (35-100)	46 (30-53)	p<0,001

Статистическая обработка материала

Анализ типа распределения данных – тест Shapiro-Wilk W. Средние значения: параметрические данные – среднее арифметическое ± стандартное отклонение; непараметрические – медиана (min – max). Корреляционный анализ (непараметрические данные) – корреляция Spirmen. Значимость различий: параметрические данные – t-тест Student; непараметрические – U-тест Wilcoxon-Mann-Whitney. Анализ дихотомических вариантов – критерий χ^2 , точный тест Fisher.

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТЕХНИКА

Артериальное переключение выполняли в условиях ИК с бикавальной канюляцией и максимальными объемными скоростями перфузии 2,4-2,8 л/мин/м², при минимальной температуре тела 25°C, гематокритом 0,3 и периферической вазодилатацией. Для кардиopleгии применяли раствор Custodiол® (40-50 мл/кг). Техника реплантации коронар-

ных артерий, основывалась на типе распределения коронарных артерий (согласно классификации госпиталя Marie Lannelongue [C.Planche и соавт. 1991]).

Таблица 2. Анатомия коронарных артерий

	Группа 1 (n=80)			Группа 2 (n=10)
	подгруппа А (n=50)	подгруппа Б (n=30)	всего	
I тип (n)	31 (62,0%)	15 (50,0%)	46 (57,5%)	8 (80,0%)
II тип (n)	-	1 (3,3%)	1 (1,3%)	-
III тип (n)	19 (38,0%)	14 (46,7%)	33 (41,3%)	2 (20,0%)
- передняя петля (А)	1 (2,0%)	2 (6,7%)	3 (3,8%)	-
- задняя петля (В)	14 (28,0%)	6 (20,0%)	20 (25,0%)	-
- двойная петля (С)	4 (8,0%)	6 (20,0%)	10 (12,5%)	2 (20,0%)

При реконструкции корня нео-аорты была использована открытая техника и следующие принципы реплантации КА: левую КА всегда реплантировали в нео-аортальный корень с использованием техники «trap-door» (W.Brown; R.Mee 1988 г.); правую КА реплантировали в правую латеральную позицию выше уровня анастомоза с восходящей аортой (C.Planche и соавт. 1991 г.) или с использованием техники «trap-door»; если при пересадке формировалось избыточное натяжение КА – нео-аортальный синус увеличивали лоскутом нативного аутоперикарда; при интрамуральном ходе КА была выполнена пересадка «in-situ» (K.Murthy; K.Chorian 1996 г.) с формированием переднее-верхней стенки нео-синуса «колпачком», изготовленным из сердечно-сосудистого протеза Gore-Tex® диаметром 5 мм.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

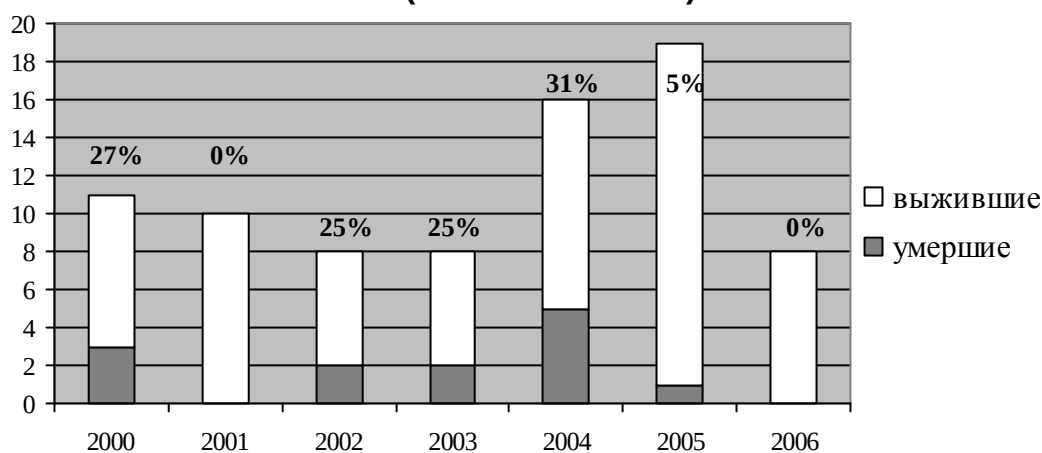
Первичное артериальное переключение (пациенты группы I)

Медиана возраста детей на момент оперативного вмешательства в подгруппе 1А составила 11 (2-20) дней; в подгруппе 1Б - 41 (22-145)

день. В обеих подгруппах доминировали мальчики (66% и 56,7%). Медиана веса оперированных детей в подгруппах не различалась и составила 3,4 кг. Вес оперированных детей не оказывал влияния на летальный исход и вес оперированного ребенка ($p=0,898$ – подгруппа 1А; $p=0,882$ – подгруппа 1Б).

30-дневная выживаемость больных с простой ТМА, оперированных первично радикально, составила 83,7% (67/80) [подгруппа 1А – 82,0% (41/50), подгруппа 1Б – 86,7% (26/30)].

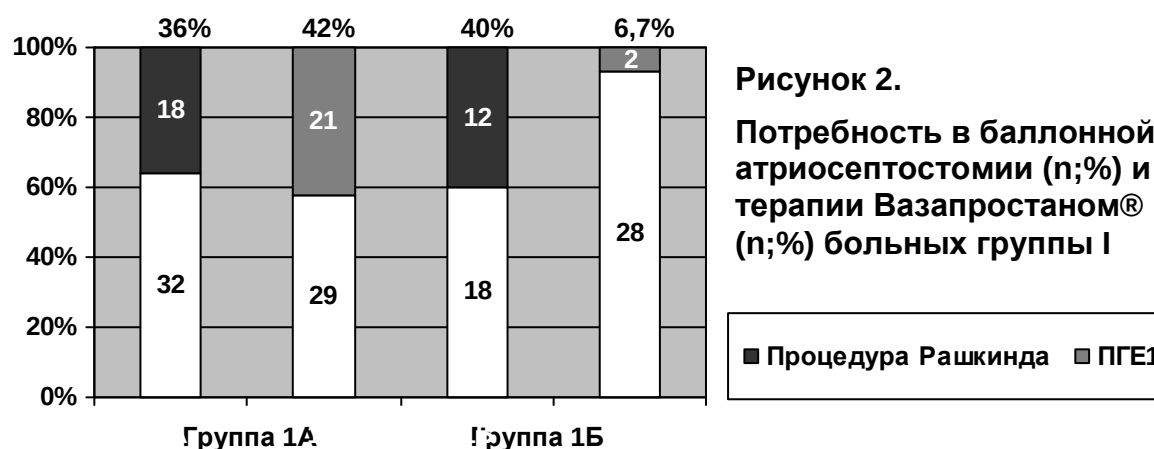
Рисунок 1. Динамика числа операций и операционной летальности (%) (с 2000 по 2006 гг.)



Закономерным результатом накопления хирургического опыта операций артериального переключения является снижение операционной летальности (F.Lupinetti и соавт. 1992; R.Pretre и соавт. 2001). Усилия, направленные на стабилизацию коллектива и стандартизацию методов интенсивной терапии, привели к существенному улучшению результатов операций артериального переключения у больных с «простой» ТМА – в 2005 году летальность составила 5,2% (1/19), а с января по сентябрь 2006 года (к моменту окончания сбора материала исследования) – мы не потеряли ни одного из 8 оперированных детей.

У 4 новорожденных детей при увеличении среднего размера межпредсердного сообщения с $2,9 \pm 0,87$ мм до $7,0 \pm 0,84$ мм (т.е. $\approx$ на

140%), SatO₂ оказалось менее 35,0% – баллонная атриосептостомия не привела к клиническому улучшению, что согласно данным литературы



может свидетельствовать о наличии исходных обструктивных изменений легочных артериол у этих детей. Маено с соавторами (1999 г.) отметили, что по крайней мере у некоторых из этих пациентов внутриутробно существуют рестриктивные фетальные коммуникации, приводя к развитию персистирующей легочной гипертензии. Этот факт утяжеляет клиническое течение ребенка и до операции, и после выполнения артериального переключения – статистический анализ продемонстрировал связь летального исхода после артериального переключения и критической артериальной гипоксемией (SatO₂<30%) при поступлении в НЦССХ (p=0,031).

Достоверной разницы в ЭХО-КГ показателях, отражающих морфологию ЛЖ, среди больных подгрупп 1А и 1Б зафиксировано не было. Несмотря на то, что в подгруппе 1А 28% новорожденных с «простой» ТМА имели КДО ЛЖ ≤ 36 мл/м²; 10% – ММ ЛЖ ≤ 40 г/м² и 18% – ИФ ≥ 2,0 – статистический анализ не выявил влияния ни одного из указанных критериев на неблагоприятный результат выполненного нами артериального переключения. Среди детей старше 21 дня жизни, оперированных первично радикально, мы обнаружили связь летального исхода после

артериального переключения с массой миокарда левого желудочка до операции менее 48 г/м² (p=0,003).

Критический период нарастания недостаточности ЛЖ у больных старше 21 дня жизни с «простой» ТМА, оперированных первично радикально, приходился на промежуток 3-12 часов после операции, манифестируя в палате ОРИТ (Манерова А.Ф. и соавт. 2006). 75% (3/4) летальных исходов у детей в возрасте 61, 30 и 41 день жизни перенесших первичную анатомическую коррекцию были обусловлены острой сердечной недостаточностью – дети погибли внезапно, в течение 1-х суток после операции. Взаимосвязь возраста ребенка до операции с риском смерти от внезапно развившейся ОСН после артериального переключения является статистически значимой (p=0,014).

Левожелудочковая дисфункция осложнила течение послеоперационного периода у 12% (n=6) детей подгруппы 1А – у 2-х из них (4%) она явилась причиной смертельной ОСН. В настоящем исследовании метод ЭКМО не использовался, однако, в четырех случаях у новорожденных с «простой» ТМА параллельное ИК в операционной было продолжено в связи с ОСН, вызванной миокардиальной дисфункцией. При этом во всех четырех наблюдениях удалось завершить ИК с началом инфузии милринона (n=3) или левосимендана (n=1).

В подгруппе 1А мы выявили взаимосвязь длительности пролонгированной открытой стернотомии с риском гибели ребенка в ближайшем послеоперационном периоде (p<0,001). Пролонгированная открытая стернотомия была применена у 72,5% (n=58) оперированных детей первой группы – медиана ее продолжительности составила 1,0 сутки. Различия сроков отложенного ушивания грудины в подгруппах 1А и 1Б выявлено не было (p=0,685). Выбор метода пролонгированной стернотомии для профилактики синдрома тесного средостения и снижения

постнагрузки ЛЖ, не может быть самостоятельным фактором риска летального исхода, однако сроки отложенного ушивания грудины, коррелируют с тяжестью состояния ребенка и с выраженностью сердечной недостаточности, являющейся, собственно, причиной смерти оперированного ребенка.

При статистическом анализе было установлено наличие сильной корреляционной связи между развитием инфекционного процесса в ближайший период после артериального переключения у новорожденного ребенка и риском летального исхода ($p=0,026$). В структуре причин смерти новорожденных инфекционные осложнения составляют 44,4% (4/9). При этом риск инфекционных осложнений и смерти после операции возрастает при пролонгированной ИВЛ ($p=0,007$).

Кровотечение после операции оказалось значимым фактором риска летального исхода для пациентов подгруппы 1А ($p=0,029$). Кровотечение в палате ОРИТ развилось у двух новорожденных, в одном случае его источником была травмированная электродом ЭКС стенка правого предсердия, в другом – источник венозного кровотечения установлен не был.

Среди факторов риска операционной летальности после первичной анатомической коррекции ТМА в опубликованных ранее работах была указана сложная анатомия коронарных артерий КА (J.Kirklin и соавт. 1992; J.Mayer и соавт. 1990 и др.). В настоящей работе взаимосвязи летального исхода после операции и «сложной» коронарной анатомией установлено не было ($p=0,583$). Со «сложной» коронарной анатомией у пациентов группы I мы столкнулись только в 3-х случаях – II тип КА 1,3% ($n=1$); единственная КА 2,5% ($n=2$) – для всех этих детей исход анатомической коррекции был благоприятным.

Двухэтапная анатомическая коррекция «простой» ТМА (пациенты группы II)

Суживание ЛА и подключично-легочный анастомоз были выполнены 92,0% (n=23) больных; в двух случаях (8,0%), учитывая выраженную артериальную гипоксемию после неэффективной баллонной атриосептостомии (SatO₂ 27 и 22,8%), декомпенсированный метаболический ацидоз, ИВЛ, – экстренно выполнялся системно-легочный анастомоз без суживания ЛА. 30-дневная выживаемость после выполнения первой паллиативной операции составила 80,0% (20/25). Летальными осложнениями были:

- ✓ Острая сердечная недостаточность – 8% (n=2);
- ✓ Инфекционные осложнения – 8% (n=2);
- ✓ Тромбоз анастомоза, гипоксический приступ – 4% (n=1).

В настоящей работе был продемонстрирован достоверный прирост массы миокарда ЛЖ ($p=0,048$) в сроки до $14,9 \pm 8,51$ суток после паллиативной операции. Он оказался равным 66,7% от достигнутой за период между первым и вторым этапом анатомической коррекции. Согласно сведениям, представленным в работе Jonas с коллегами (1989 г.), левый желудочек сердца может быть подготовлен к системной нагрузке за короткое время – в среднем 9 дней – между первым и вторым этапом. В нашей серии клинических наблюдений срок ожидания повторной госпитализации составил $\approx 9,5$ месяцев. За этот промежуток времени мы потеряли 50% (n=10) детей, перенесших нагрузочную операцию: 16% (n=4) детей, факт смерти которых по месту жительства подтвержден; 24% (n=6) детей, оперированных в 2000, 2001 и 2003 году, о судьбе которых на сегодняшний день нам, к сожалению, ничего не известно.

Анатомическая коррекция порока была завершена только 40,0%

(10/25) детей второй группы.

В ходе анализа мы выяснили, что отказ от баллонной атриосептостомии у больных с потенциально рестриктивным ООО – размерами менее 6 мм – перед началом ретренинга ЛЖ, является фактором риска неблагоприятного исхода двухэтапной коррекции порока ($p=0,034$). Важное значение имеет результат процедуры Рашкинда – размер созданного межпредсердного сообщения (мм) и SatO_2 (%) в капиллярной крови после манипуляции, что отражает эффективность предсердного смешивания. Чем больше размер созданного дефекта межпредсердной перегородки ($p=0,026$) и выше SatO_2 ($p=0,014$), тем благоприятнее прогноз исхода двухэтапной коррекции. Мы столкнулись с двумя больными (8,0%), у которых рестрикция ООО возникла после паллиативной операции. Им была произведена баллонная атриосептостомия на фоне выраженной артериальной гипоксемии в палате ОРИТ с удовлетворительным эффектом. До процедуры средний размер межпредсердного дефекта составил 6,0 (5,0-7,0) мм, после – 8,3 (7,0-9,5) мм.

Согласно данным W.Brown с коллегами, опубликованными в 2001 году, дооперационная нестабильность является значимым фактором риска артериального переключения ($p=0,01$). В группе больных, оперированных нами двухэтапно, статистически подтвержденным дооперационным фактором риска является высокий уровень гемоглобина крови ($p=0,015$) и гематокрита ($p=0,009$). Развитие полицитемии с высоким уровнем гемоглобина связано с персистирующей артериальной гипоксемией у «возрастных» больных с простой ТМА. Высокий гематокрит изменяет реологию крови, ухудшает условия предсердного смешивания, уменьшает шунт, усугубляя артериальную гипоксемию и замыкая патологический круг. Выраженная артериальная гипоксемия до операции потребовала проведения ИВЛ 20% ($n=5$) больных второй группы

при первичном поступлении. Ни одному из этих детей анатомическая коррекция порока не была завершена – имеет место статистическая связь неблагоприятного исхода двухэтапной анатомической коррекции с потребностью в ИВЛ до операции ($p=0,050$).

Делая обзор собственного опыта ретренинга ЛЖ, Boutin с коллегами (1994 г.) отметили, что фракция выброса левого желудочка значительно снижалась в первые 12 часов после наложения манжеты, возвращаясь к исходному уровню только через 3,5 дня после операции. В нашей серии клинических наблюдений у 16% ($n=4$) оперированных детей была документирована ОН, связанная со значительным снижением насосной функции левого желудочка ($ФВ<30\%$) в 8,0% ($n=2$) случаев, и неясными морфологическими причинами у двух оперированных детей (8,0%), погибших внезапно в течение первых суток после операции.

Известно, что право-левое смещение межжелудочковой перегородки при значительном градиенте давления между ПЖ и ЛЖ приводит к формированию градиента систолического давления ЛЖ/ЛА, а ЛЖ принимает серповидную («banana-shaped») форму. F. Lacoure-Gayet с коллегами считают такую геометрию полости ЛЖ показателем его детренированности. Внезапный рост постнагрузки может приводить в такой ситуации к развитию миокардиальной дисфункции и ОН. Степень динамической обструкции ВОЛЖ, выявляемая при первичном поступлении в нашей серии больных, оперированных двухэтапно, находится в прямой корреляционной связи ($p=0,010$) с неблагоприятным исходом ретренинга ЛЖ.

До артериального переключения все больные нуждались в комбинированной медикаментозной терапии застойной СН: дигоксин в дозе 0,00001 г/кг/сутки и верошпирон – 0,0036 г/кг/сутки. В период ожидания завершения анатомической коррекции дети хорошо развивались и на-

бирали вес: при медиане возраста на момент повторной госпитализации 290 дней, средний рост составил 70 см, медиана веса – 7,95 кг. С точки зрения хирургической техники, повторная операция, в том числе и артериальное переключение при двухэтапном подходе, сопровождается определенными трудностями, связанными со спаечным процессом (различной выраженности) в полости перикарда, а также с необходимостью выделять и перевязывать системно-легочный анастомоз и удалять манжету со ствола ЛА. В настоящем исследовании это привело к достоверному увеличению продолжительности пережатия Ао ($p=0,006$) и длительности ИК ($p=0,017$) по сравнению с группой первичного артериального переключения. Однако, «возрастные» дети с подготовленным ЛЖ (медиана ММ 55 г/м^2) легче переносят артериальное переключение – не было зафиксировано ни одного случая ОЧН в ближайшем послеоперационном периоде. Грудина была ушита на операционном столе у всех оперированных радикально больных второй группы. Выживаемость после второго этапа анатомической коррекции ТМА составила 100,0% (10/10). Кроме того, продолжительность ИВЛ и длительность пребывания в палате ОРИТ после выполнения второго этапа анатомической коррекции простой ТМА были значимо меньше ($p=0,01$; $p=0,004$, соответственно), чем аналогичные показатели зафиксированные нами во время первичного артериального переключения.

ВЫВОДЫ

1. Анатомическая коррекция путем операции артериального переключения – метод выбора хирургического лечения пациентов с «простой» ТМА.
2. Факторами риска неблагоприятного исхода операции артериального переключения являются следующие клинические показатели, характеризующие исходное состояние пациентов с «простой» ТМА:

тяжелая артериальная гипоксемия; декомпенсированный метаболический ацидоз; выраженная полицитемия; потребность в интенсивной терапии с ИВЛ; отсутствие благоприятного эффекта баллонной атриосептостомии.

3. У пациентов с «простой» ТМА в возрасте от 2 до 20 дней жизни не имеют существенного значения в прогнозе исхода артериального переключения следующие факторы: вес тела пациента в интервале от 2,2 до 4,7 кг; индексированный КДО ЛЖ в интервале от 27 до 65 мл/м²; ИФ ЛЖ в интервале от 1,0 до 2,2; ММ ЛЖ в интервале от 35 до 70 г/м².
4. Новорожденные пациенты подвержены повышенному риску инфекционных осложнений и смерти после операции, особенно, при пролонгированной ИВЛ.
5. Возраст пациентов с «простой» ТМА старше 21 дня жизни увеличивает риск смерти пациента от ОЧН после операции первичного артериального переключения.
6. Дооперационными факторами риска неблагоприятного исхода анатомической коррекции «простой» ТМА у детей старше 21 дня жизни являются: серповидная («banana-shaped») форма ЛЖ; динамический градиент систолического давления между ЛЖ и ЛА более 15 мм Нг; ММ ЛЖ в интервале от 35 до 48 г/м².
7. Двухэтапная анатомическая коррекция «простой» ТМА может проводится у детей старше 21 дня жизни с потенциальной возможностью развития дисфункции ЛЖ при первичном артериальном переключении, сопровождается повышенным риском неблагоприятного исхода на первом этапе хирургического лечения и отличными результатами на втором этапе.

8. Рестриктивное ООО размером менее 6 мм ассоциировано с риском смерти больных на первом этапе двухэтапной анатомической коррекции «простой» ТМА.
9. «Сложная» анатомия КА не является фактором риска неблагоприятного исхода операций артериального переключения при применении адекватной хирургической техники реплантации КА.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Первичное артериальное переключение необходимо выполнять всем пациентам с «простой» ТМА в возрасте от 2 до 20 дней с весом $\geq 2,2$ кг, КДО ЛЖ ≥ 27 мл/м², ММ ЛЖ ≥ 35 г/м², ИФ ЛЖ $\leq 2,2$.
2. Основным критерием отбора детей в возрасте от 22 до 145 дней жизни с «простой» ТМА на первичное артериальное переключение является индексированное значение ММ ЛЖ > 48 г/м².
3. Больные с «простой» ТМА старше 21 дня жизни, оперированные первично радикально, нуждаются в особо тщательном наблюдении в палате интенсивной терапии в связи с высоким риском развития смертельной ОШН, связанной с дисфункцией ЛЖ.
4. Комплекс мер, которые могут быть использованы для компенсации дисфункции ЛЖ после «позднего» первичного артериального переключения, включает в себя: пролонгированную открытую стернотомию; «агрессивную» периферическую вазодилатацию на фоне глубокого медикаментозного сна, позволяющую в значительной мере снизить постнагрузку ЛЖ; применение экстракорпоральной мембранной оксигенации.
5. Критический период нарастания недостаточности ЛЖ приходится на промежуток 3-12 часов после операции артериального переключения.

6. Основанием для выбора метода двухэтапной анатомической коррекции «простой» ТМА у детей старше 21 дня жизни являются критерии, ассоциированные с высоким риском развития дисфункции ЛЖ при первичном артериальном переключении: масса миокарда ЛЖ $< 48 \text{ г/м}^2$; серповидная («banana-shaped») форма ЛЖ; динамический градиент систолического давления ЛЖ/ЛА более 15 мм Нг.
7. Дооперационная нестабильность: персистирующая тяжелая артериальная гипоксемия ($\text{SatO}_2 < 30\%$), декомпенсированный метаболический ацидоз, выраженная полицитемия; потребность в интенсивной терапии с ИВЛ; отсутствие клинического эффекта баллонной атриосептостомии – может быть основанием для выбора двухэтапного метода анатомической коррекции «простой» ТМА у новорожденных больных.
8. Операцию артериального переключения предпочтительно выполнять в условиях ИК с максимальными объемными скоростями перфузии 2,4-2,8 л/мин/м², при минимальной температуре тела 25°C, гематокритом 0,3 и периферической вазодилатацией. Для кардиоплегии может быть эффективно использован раствор Custodiol® (40-50 мл/кг).
9. Техника реплантации КА при выполнении артериального переключения должна быть основана на анатомическом типе распределения КА.
10. При реплантации КА в нео-корень аорты во время артериального переключения предпочтительно использовать следующие технические приемы, позволяющие снизить частоту развития коронарной недостаточности в послеоперационном периоде: левую КА реплантировать с использованием техники «trap-door»; использовать пластику нео-аортального синуса с помощью лоскута нативного ауто-

перикарда при избыточном натяжении КА; правую КА реплантировать в правую латеральную позицию выше уровня анастомоза с восходящей аортой; при II анатомическом типе КА, для предотвращения обструкции КА в интрамуральной части при заднем перемещении, выполнять пересадку «in-situ» с формированием передне-верхней стенки нео-синуса «колпачком», изготовленным из сердечно-сосудистого протеза Gore-Tex® 4-5 мм.

11. Первый этап анатомической коррекции «простой» ТМА, при выборе двухэтапного подхода, заключается в модифицированном подключично-легочном анастомозе протезом Gore-Tex® 4 мм и суживании легочной артерии до периметра = 21 мм + вес больного.
12. Началу ретренинга ЛЖ у пациентов с размером ООО менее 6 мм должна предшествовать баллонная атриосептостомия с удовлетворительным клиническим эффектом.
13. Необходимо стремиться к быстрому завершению двухэтапной анатомической коррекции «простой» ТМА. В нашей серии клинических наблюдений достоверный прирост ММ ЛЖ ($p=0,048$) произошел спустя $14,9 \pm 8,51$ суток после нагрузочной операции.
14. С началом ретренинга ЛЖ до артериального переключения все больные должны получать комбинированную медикаментозную терапию застойной СН (дигоксин + верошпирон).
15. Необходимо непрерывно совершенствовать методы интенсивной терапии после операций артериального переключения на базе эффективных современных лечебных методов, принципах командной организации работы, полного взаимопонимания и взаимодействия всех специалистов, участвующих в лечении пациентов с ТМА.

СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ

1. Бокерия, Л.А. Гемодинамический эффект бивентрикулярной электро-

- кардиостимуляции в ближайшем периоде после коррекции ВПС у детей / Л.А. Бокерия, В.Н. Ильин, О.Ю. Корноухов и др. // Бюл. НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2006. – Т.7. – №3. – С.58.
2. Ильин, В.Н. Коррекция ВПС с вентрикуло-артериальной дискордантностью методом артериального переключения / В.Н. Ильин, Л.А. Ведерникова, О.Ю. Корноухов и др. // Бюл. НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2006. – Т.7. – №3. – С.9.
 3. Ильин, В.Н. 170 операций артериального переключения: непосредственные результаты и факторы риска операционной летальности / В.Н. Ильин, О.Ю. Корноухов и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2006. – №6. – С.11-18.
 4. Ильин, В.Н. Отдаленные результаты операции коррекции транспозиции магистральных артерий методом артериального переключения / В.Н. Ильин, О.Ю. Корноухов и др. // Бюл. НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2006. – Т.7. – №5. – С.10.
 5. Ильин, В.Н. Хирургическое лечение новорожденных и грудных детей с аномалией Taussig-Bing / В.Н. Ильин, О.Ю. Корноухов и др. // Бюл. НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2006. – Т.7. – №5. – С.10.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АКГ – ангиокардиографическое исследование
Ао – Аорта
ВОЛЖ – Выводной отдел левого желудочка
ВПС – врожденный порок сердца
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ИВЛ – искусственная вентиляция легких
ИК – искусственное кровообращение
ИФ – индекс формы
КА – коронарная артерия

КДО – Конечно-диастолический объем (мл/м²)
ЛА – легочная артерия
ЛЖ – левый желудочек
ММ – масса миокарда (г/м²)
ООО – открытое овальное окно
ОРИТ – Отделение реанимации и интенсивной терапии
ОСН – острая сердечная недостаточность
ПЖ – правый желудочек
СН – сердечная недостаточность
ТМА – транспозиция магистральных артерий
ФВ – фракция выброса (%)
ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация
ЭХО-КГ – Эхокардиографическое исследование
SatO₂ – насыщение капиллярной крови кислородом (%)