

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ИНТАКТНОЙ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКОЙ

¹ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», г. Киев

²Национальная медицинская академия последилового образования им. П.Л. Шупика, г. Киев, Украина

Цель: проанализировать эффективность хирургического лечения пациентов с атрезией легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛАИМЖП).

Пациенты и методы. За период с января 2003 г. по май 2013 года в Центре детской кардиологии и кардиохирургии было обследовано 58 пациентов с диагнозом АЛАИМЖП в возрасте от 6 часов до 14 дней. Из 58 пациентов у 40 (68,9%) отмечались нормальные размеры или небольшая гипоплазия правых отделов сердца, у 9 (15,5%) человек диагностировалась умеренная у 9 (15,5%) — выраженная гипоплазия правых отделов сердца.

Результаты. Общая летальность при лечении порока составила 22,4%. Альтернативным хирургическому методом лечения у пациентов со сформированным из трех частей правым желудочком и нормальной коронарной анатомией является баллонная вальвулопластика (БВП). БВП проведена 31 пациенту с летальностью 9,6%. 27 человек подверглись хирургическому лечению. Летальность составила 37%. Факторами риска операции в периоде новорожденности были выраженная дисплазия правого желудочка и трехстворчатого клапана, аномалия Эбштейна, а также аномалии коронарных артерий.

Выводы. Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой является редким пороком с разнообразной морфологической картиной, и только хирургическое лечение может быть эффективным у данной категории пациентов.

Ключевые слова: атрезия легочной артерии, баллонная вальвулопластика, аномалия Эбштейна.

Введение

Кардиохирургия в Украине при лечении врожденных пороков сердца (ВПС) сегодня достигла результатов, которые сопоставимы с результатами ведущих клиник мира. Послеоперационная летальность при коррекции большинства сложных ВПС не превышает 1,5–2%. Однако и сегодня существует ряд критических пороков, которые являются вызовом для кардиохирургов всего мира. Лечение их сопровождается тяжелым послеоперационным течением и высоким процентом неудовлетворительных результатов. Одной из таких аномалий является атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛАИМЖП).

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой — редкий ВПС, при котором отсутствует сообщение между правым желудочком (ПЖ) и легочной артерией (ЛА). Патология характеризуется широким спектром анатомических и морфологических мальформаций. Жизнь ребенка зависит от функционирования открытого артериального протока (ОАП) и размеров овального окна (ООО), поэтому прогноз для жизни у новорожденных с АЛАИМЖП без хирургического вмешательства неблагоприятный и сопровождается 100% летальностью. Патология встречается в 1–3% случаев от всех ВПС. Лечение данного порока остается проблемой для детских кардиологов и кардиохирургов. С рождения порок проявляется нарастающим цианозом, гепатомегалией и кардиодилатацией. При наличии небольших размеров овального окна отток из правых отделов затруднен, и это приводит к правожелудочковой недостаточности. При закрывающемся ОАП отмечается выраженный цианоз. Разнообразные формы порока влияют на выбор тактики лечения.

Исходы хирургического лечения улучшаются благодаря успешной диагностике и прогрессу в детской хирургии. Исторически хирургическое лечение при этой пато-

логии ассоциировалось с высокой летальностью, и до 1967 г. порок считался фатальным. По мере накопления клинических и анатомических данных, с развитием хирургии результаты лечения улучшались. В 1975 г. Goog и Lillehei при изучении морфологии ПЖ выделили три его части (приточную, трабекулярную и выходной тракт). Анатомические особенности ПЖ стали одним из основных критериев для выбора хирургической тактики [1,2,3]. Современные хирургические методики лечения АЛАИМЖП первично основаны на количественной оценке диаметра трехстворчатого клапана (ТК) и его корреляции с размерами ПЖ. При этом сравнивают измеренный диаметр ТК с ожидаемым «нормальным» размером и вычисляют разницу от стандартного отклонения (Z-score). В 30% случаев АЛАИМЖП встречаются аномалии коронарных артерий в виде коронарных синусовид или фистул с правожелудочковозависимым коронарным кровотоком [2,3].

Наш опыт и опыт ведущих клиник показал, что хирургическое лечение АЛАИМЖП первично следует основывать на определении анатомических особенностей ПЖ с учетом его гипоплазии. Главной целью ранних паллиативных вмешательств является устранение гипоксии и ее клинических проявлений — цианоза, зависимости от функционирования ОАП, а также установление легочного кровотока. Устранение обструкции выходного тракта ПЖ (ВТПЖ) способствует росту структур правого сердца. Критерием возможной двухжелудочковой коррекции была выбрана анатомия ПЖ — наличие или отсутствие трех частей ПЖ. Размеры его, корреляция между размером ПЖ и ТК были критериями адекватности функциональных возможностей желудочка. При наличии нормальных размеров ПЖ возможна анатомическая радикальная коррекция порока, что ведет к полному выздоровлению. При выраженной гипоплазии ПЖ показан, в большинстве случаев, одножелудочковый путь коррекции. До настоя-

шего времени остаются дискуссионными возможности и методы коррекции при пограничных размерах ПЖ. Выбор пути коррекции и прогноз дальнейшего лечения зависит от выраженности гипоплазии правых отделов сердца и динамики изменения их с возрастом ребенка. Основными методами диагностики порока являются эхокардиография (ЭхоКГ) и ангиография.

Цель работы: проанализировать эффективность хирургического лечения пациентов с атрезией легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой.

Материал и методы исследования

За период с января 2003 по май 2013 года в Центре детской кардиологии и кардиохирургии было обследовано 58 пациентов с диагнозом АЛАИМЖП в возрасте от 6 часов до 14 дней (средний возраст $4,8 \pm 3,6$ дня) и массой тела от 2,230 до 4,5 кг (в среднем $3,6 \pm 1,2$ кг). Соотношение девочки/мальчики составило 31:27. У 10 пациентов диагностирована сопутствующая патология: аномалия Эбштейна — у 3 детей, выраженная дисплазия ПЖ и ТК — у 3 человек, аномалия Уля с крайне тяжелым течением — у 4 новорожденных. Диагноз АЛАИМЖП первично был установлен при помощи трансторакальной эхокардиографии (ТТЕ) по стандартной методике с использованием импульсного, непрерывного и цветного доплеровского картирования. ЭхоКГ выполнялась на аппаратах Sonos-7500, IE-33 (фирмы Philips) и Sequoia-512 (фирмы Siemens). По данным ТТЕ оценивались размеры и сформированность ПЖ (наличие трех частей) [1,2].

На дооперационном этапе, чтобы выработать алгоритм лечения детей с АЛАИМЖП, эхокардиографическим методом оценивали размеры ПЖ и разделяли пациентов на 3 группы: с небольшой, умеренной и выраженной правожелудочковой гипоплазией. У детей с нормальными размерами или небольшой гипоплазией ПЖ и ТК размер полости составлял не меньше 2/3 от нормальных, ВТПЖ был хорошо развит, отсутствовали коронарные аномалии. При ЭхоКГ-обследовании это коррелировало с Z-score ТК от +2 до -2. У пациентов с умеренной гипоплазией размеры полости ПЖ составляли от 1/2 до 2/3 от нормальной величины, ВТПЖ был достаточно развит. Коронарные аномалии определялись редко, и кровотоков не являлся правожелудочковозависимым. Это коррелировало с Z-score от -2 до -4. При выраженной гипоплазии ПЖ и ТК полость желудочка была уменьшена резко и занимала меньше 1/3 от нормальных размеров, ВТПЖ был недостаточно развит. При этом Z-score определялся от -4 до -6.

У этой группы пациентов высок риск коронарных аномалий, поэтому им противопоказано открытие антеградного кровотока в связи с возможным обкрадыванием коронарного кровотока и развитием инфаркта миокарда [3,5,6].

С целью поддержания функционирования ОАП все новорожденные в/в получали инфузию простагландина E1 10–60 нг/кг в мин. После эхокардиографической оценки большинству пациентов (51–96,2%) была выполнена катетеризация полостей сердца. Для этого использовалась рентгенангиографическая установка Axiom Artis фирмы Siemens. Канюлировали бедренную вену катетером 6 F. Всем пациентам выполнялась правожелудочковая вентрикулоангиография в прямой и латеральной позиции для исключения правожелудочковозависимого коронарного кровотока и визуализации выходного тракта ПЖ. Стандартно измеряли давление в ПЖ, градиент давления между предсердиями, размеры ПЖ до и после процедуры вальвулотомии, размеры открытого овального окна и степень его рестриктивности (градиент давления между предсердиями). Патологию коронарных артерий также определяли при помощи ангиографии [1,2,4,5]. В результате катетеризации у 5 (8,6%) пациентов были выявлены аномалии коронарных артерий (КА) — синусоиды. Родители 3 пациентов с аномалиями КА и одного новорожденного с синдромом Уля от операции отказались.

Результаты исследования и их обсуждение

Из 58 пациентов у 40 (68,9%) отмечались нормальные размеры или небольшая гипоплазия правых отделов сердца, у 9 (15,5%) человек диагностировалась умеренная и 9 (15,5%) — выраженная гипоплазия правых отделов сердца.

Было выполнено 35 попыток перфорации мембраны легочной артерии с баллонной вальвулопластикой, из которых 31 (88,5%) была успешной. Средний возраст детей на момент процедуры был $4,2 \pm 3,7$ дня (от 9 часов до 14 суток), средняя масса тела в этой группе составила $3,4 \pm 0,5$ кг (от 2,2 кг до 4,6 кг). Эффективность перфорации клапана лёгочной артерии оценивалась непосредственно после процедуры. У всех пациентов сатурация выросла с $61 \pm 15\%$ до $84 \pm 7\%$ ($p > 0,05$). Отмечено снижение давления в ПЖ с 93 ± 17 мм рт. ст. до 47 ± 12 мм рт. ст. ($p < 0,05$). После БВП умерло 3 детей, что составило 9,7%. Причинами смерти были: выраженная сердечная недостаточность — у одного ребенка, полиорганная недостаточность — у одного ребенка с недифференцированным синдромом множественных врожденных пороков развития, аномалия Уля — у одного новорожденного. Других

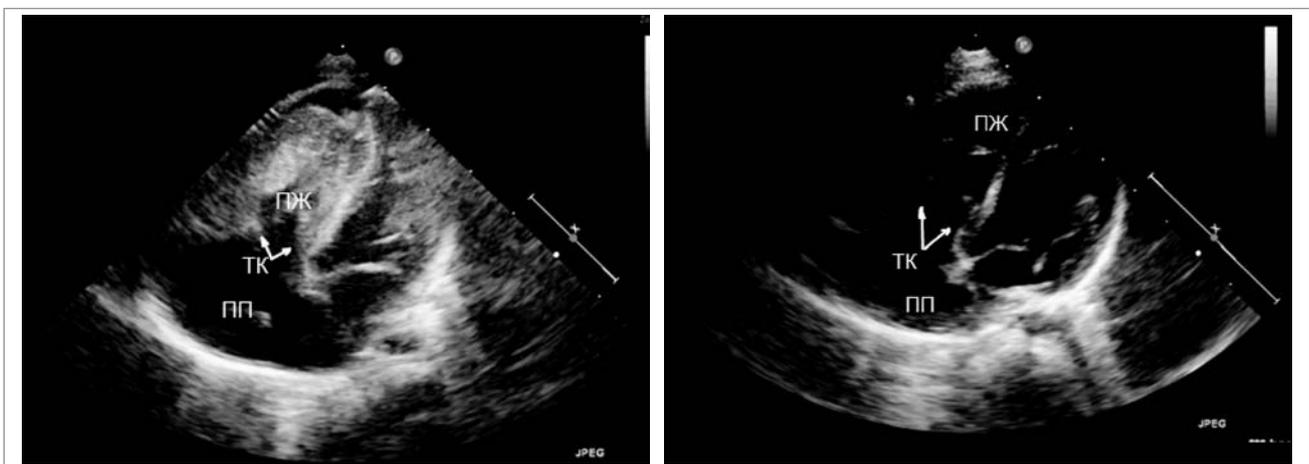


Рис. 1. Пациент С., 4 дн., АЛАИМЖП до БВП и через год после процедуры



Рис. 2. Пациент Б., 2 дн., АЛАИМЖП, выраженная дисплазия ПЖ и ТК

серьезных осложнений раннего послеоперационного периода после процедуры не было. В группе детей после БВП только 51,6% (n=16) пациентов не потребовали повторных вмешательств (рис. 1). Нуждались в дополнительном источнике легочного кровотока в виде системно-легочного анастомоза 35,5% (n=11) пациентов в периоде новорожденности в среднем через 10 дней после БВП. По данным литературы, 50–64% детей требуют наложения системно-легочного анастомоза после открытия антеградного кровотока [1,3,6].

Первично хирургическая коррекция была выполнена 27 больным, включая 3 после неудачной попытки перфорации клапана ЛА. Общая летальность в этой группе составила 37% (n=10). Средний возраст детей на момент вмешательства составил $1,67 \pm 1,36$ суток (от 1 часа до 5 дней), средняя масса тела — $3,3 \pm 0,49$ кг (от 2,6 кг до 4,0 кг). Пластика выходного тракта ПЖ была выполнена 12 новорожденным, из них 6 (50%) человек умерло. Пятеро пациентов после успешно проведенной реконструкции ВТПЖ в повторных вмешательствах не нуждаются. Летальность после хирургических вмешательств была связана с выраженной правожелудочковой недостаточностью в раннем послеоперационном периоде у двоих детей с аномалией Эбштейна и троих с выраженной дисплазией ПЖ и ТК. Один ребенок умер от проявлений рестриктивной функции ПЖ в раннем послеоперационном периоде. По данным литературы, морфология АЛАИМЖП определяет тяжесть порока и является доминирующим фактором риска. Размеры ПЖ (наличие только приточной части ПЖ), коронарные аномалии, вес ребенка на момент вмешательства, выраженность трехстворчатой недостаточности, дилатация ПЖ, сочетание с аномалией Эбштейна, выраженная дисплазия ПЖ и ТК (рис. 2) также являются факторами риска операции [2,5].

Одножелудочковая гемодинамическая коррекция планировалась 15 пациентам с АЛАИМЖП с выраженной гипоплазией ПЖ и ТК. Всем им выполнена баллонная атриосептостомия с наложением системно-легочного анастомоза, в послеоперационном периоде умерло трое пациентов, летальность среди них составила 5,17%. Причиной смерти у этих детей был развившийся в связи с аномалиями коронарных артерий инфаркт миокарда. В настоящий момент из всех 45 выживших 30 человек имеют бивентрикулярное кровообращение (радикальная коррекция порока), 7 планируется одножелудочковый путь —

анастомоз Гленна и Фонтена, двое имеют полуторажелудочковый кровоток в связи с недостаточными размерами ПЖ и ТК. Все дети в настоящее время находятся под диспансерным наблюдением.

Таким образом, хирургическое лечение порока по-прежнему является дискуссионным и сопровождается высокой летальностью. Многие авторы указывают на улучшение результатов хирургической коррекции у детей с АЛАИМЖП, связанные с разработкой лечебной стратегии в зависимости от морфологии ПЖ [6,7]. При небольшой или умеренной гипоплазии ПЖ и ТК целью вмешательства является его декомпрессия и создание антеградного кровотока, что способствует росту ПЖ. Хирургическое и эндоваскулярное вмешательство может быть паллиативной процедурой или окончательным этапом коррекции, в зависимости от анатомии правых отделов. Трансаннулярная пластика позволяет полностью устранить обструкцию ВТПЖ. Альтернативой хирургическому методу является БВП. Показаниями к ней является сформированный ПЖ, наличие инфундулярного отдела ПЖ, только мембранозная атрезия клапана ЛА и отсутствие правожелудочковозависимого коронарного кровотока. При дилатации ТК и необходимости его коррекции одновременно с ВТПЖ методом выбора является хирургический. В настоящее время продолжаются дискуссии о лучшем методе оценки ПЖ и его функции. И ранние, и отдаленные летальные исходы обусловлены правожелудочковой недостаточностью в связи с низким комплайансом ПЖ и его рестриктивной физиологией. Уменьшить риск оперативного лечения можно путем совершенствования техники операции, выбора метода лечения и тактики послеоперационного ведения больных. Точная дооперационная оценка морфологии порока, степени гипоплазии и функционального состояния миокарда ПЖ позволяет выбрать оптимальную тактику хирургического вмешательства. Проблемы совершенствования дооперационной диагностики по-прежнему являются актуальными, несмотря на опыт лечения таких пациентов. Совершенствование методов ультразвукового исследования, появление новых технологий позволяют вернуться к вопросам диагностики на новом, более высоком, уровне, основываясь на опыте ведущих кардиохирургических клиник.

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой является редким пороком с разнообразной морфологической картиной, и только хирургическое лечение может быть эффективным у данной категории пациентов.

Выводы

1. Разработанные ЭхоКГ-критерии оценки ПЖ позволяют определить оптимальный метод хирургической коррекции порока и сроки его выполнения.
2. Метод баллонной вальвулопластики является эффективной процедурой лечения АЛАИМЖП в группе новорожденных с мембранозной атрезией, сформированным ВТПЖ и отсутствием коронарно-правожелудочковых сообщений.
3. Эндоваскулярный метод баллонной вальвулопластики сопровождается низкой послеоперационной летальностью и позволяет избежать серьезных осложнений.
4. Пациентам с выраженной дисплазией ПЖ и ТК с меньшим риском показано хирургическое лечение по одножелудочковому пути (путь Фонтена).

ЛИТЕРАТУРА

1. Perforation of the Atrietic Pulmonary Valve / G. Agnoletti, J. F. Piechoud, D. Bonnet, D. Sidi // J. Am. Coll. Cardiol. — 2003. — Vol. 41. — P. 1399—403.
2. Ashburn A. Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum / A. Ashburn, E. H. Blackstone // J. Thorac Cardiovasc. Surg. — 2004. — Vol. 127. — P. 1000—8.
3. Daubeny P. E. PAIVS: predictors of early and medium-term outcome in a population-based study / P. E. Daubeny, D. J. Wang // Thorac Cardiovasc Surg. — 2005.
4. Humpl T. Percutaneous Balloon Valvotomy in Pulmonary atresia ventricular septum: impact and intact on Patient Care / T. Humpl, B. Soderberg, L. N. Benson // Circulation. — 2003. — Vol. 108. — P. 826—832.
5. Hirata Y. Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum: Limitations of Catheter-Based Intervention / Y. Hirata, Jan M. Quaegebeur, Ralph S. Mosca // Ann. Thorac Surg. — 2007.
6. McLean K. M. Pulmonary atresia and intact ventricular septum / K. M. McLean, J. M. Pearl // Ann. Thorac. Surg. — 2006. — Vol. 82. — P. 2214—20.
7. Odum Jonas Successful management of patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum using a three tier grading system for right ventricular hypoplasia / Jonas Odum, Hillel Laks, Thomas Tung // Ann. Thorac. Surg. — 2006.

ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ АТРЕЗІЇ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ З ІНТАКТНОЮ МІЖШЛУНОЧКОВОЮ ПЕРЕТИНКОЮ

О.Л. Бойко¹, Н.М. Руденко^{1, 2}, Ю.Л. Кузьменко¹, А.А. Довгало^{1, 2}, А.В. Максименко¹, І.М. Ємець¹

¹ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології і кардіохірургії МОЗ України», м. Київ

²Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

Мета: проаналізувати ефективність хірургічного лікування пацієнтів з атрезією легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перетинкою (АЛАІМШП).

Пацієнти і методи. За період з січня 2003 р. по травень 2013 р. у Центрі дитячої кардіології і кардіохірургії було обстежено 58 пацієнтів з діагнозом АЛАІМШП віком від 6 годин до 14 днів. З 58 пацієнтів у 40 (68,9%) були нормальні розміри або невелика гіпоплазія правих відділів серця, у 9 (15,5%) осіб діагностувалась помірна і у 9 (15,5%) — виразна гіпоплазія правих відділів серця.

Резюме. Загальна летальність при лікуванні вади була 22,4%. Альтернативним хірургічному методом лікування у пацієнтів зі сформованим з трьох частин правим шлуночком і нормальною коронарною анатомією є балонна вальвулопластика (БВП). Балонна вальвулопластика проведена у 31 пацієнта з летальністю 9,6%. 27 осіб перенесли хірургічне втручання з летальністю 37%. Факторами ризику операції в періоді новонародженості були виразна дисплазія правого шлуночка і тристулкового клапана, аномалія Ебштейна, а також аномалії коронарних артерій.

Висновки. Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перетинкою є рідкісною вадою з різноманітною морфологічною картиною, і лише хірургічне лікування може бути ефективним у даній категорії пацієнтів.

Ключові слова: атрезія легеневої артерії, тристулковий клапан, правий шлуночок.

SURGICAL TREATMENT OF PULMONARY ATRESIA WITH INTACT VENTRICULAR SEPTUM

E.P. Boyko¹, N.N. Rudenko^{1, 2}, Yu.L. Kuzmenko¹, A.A. Dovgalyuk^{1, 2}, A.V. Maksimenko¹, I.N. Emets¹

¹ SU «Scientific-Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine» (Kiev)

² P.L. Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kiev, Ukraine

Objective: To analyze the efficacy of surgical treatment of patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum (PAIVS).

Patients and methods. A total of 58 patients with a PAIVS diagnosis at the age from 6 hours to 14 days have been examined at the Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery for the period from January 2003y. to May 2013y. In 40 patients (68.9 %) from 58 was marked normal-sized or small hypoplastic of the right heart, in 9 (15.5 %) patients diagnosed moderate and in 9 (15.5 %) - severe hypoplasia of the right heart.

Results. Overall mortality during the treatment of the defect was 22.4 %. An alternative to surgical method of treatment in patients with three-piece formed right ventricle and normal coronary anatomy is balloon valvuloplasty (BVP). BVP was conducted for 31 patients with a mortality rate of 9.6%. The 27 patients underwent surgery. The mortality rate was 37%. Risk factors for surgery in the neonatal period were marked dysplasia of the right ventricle and tricuspid valve, Ebstein's anomaly and also anomalies of the coronary arteries.

Conclusions. Pulmonary atresia with intact ventricular septum is a rare malformation with various morphological patterns and only surgical treatment can be effective in these categories of patients.

Key words: pulmonary atresia, balloon valvuloplasty, Ebstein's anomaly.

Сведения об авторах:

Бойко Елена Петровна — зав. отделением УЗД ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел. (044) 238-77-91.

Руденко Надежда Николаевна — д. мед. н., проф., зам. директора по науке ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел. (044) 284-03-11.

Кузьменко Юлия Леонидовна — к. мед. н., зав. отделением ангиографии ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Мельникова, 24; тел. (044) 284-03-20.

Довгалою Аркадий Аскарлович — врач-рентгенолог отделения ангиографии ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Мельникова, 24; тел. (044)

Максименко Андрей Витальевич — к. мед. н., врач-рентгенолог отделения ангиографии ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел. (044)

Ємець Ілья Николаевич — д. мед. н., директор ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел. (044) 284-03-11.

Статья поступила в редакцию 22.08.2013 г.