

© Коллектив авторов, 2015
УДК 616.131-007.271:616.124.6-007.253-089.847

А. А. Морозов¹, Р. Р. Мовсесян², В. Г. Любомудров²

ЗАКРЫТИЕ ДЕФЕКТА МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ ПРИ ОДНОМОМЕНТНОМ И ЭТАПНОМ ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ ПАЦИЕНТОВ С АТРЕЗИЕЙ ЛЁГОЧНОЙ АРТЕРИИ И АОРТОЛЁГОЧНЫМИ КОЛЛАТЕРАЛЯМИ

¹ ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр» МЗ РФ (дир. — академик РАН Е. В. Шляхто), Санкт-Петербург; ² СПбГБУЗ «Детская городская больница № 1» (главврач — проф. А. В. Каган)

Ключевые слова: закрытие дефекта межжелудочковой перегородки, оценка легочного артериального русла

Введение. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) и большими аортолегочными коллатеральями относится к относительно редко встречающимся сложным врожденным порокам сердца, хирургическое лечение которых представляет собой трудную задачу вследствие анатомической вариабельности. Основной целью хирургического лечения порока является проведение радикальной коррекции, включающей устранение нарушений распределения легочного артериального русла (ЛАР) с формированием единого источника легочного кровотока, реконструкцию пути оттока из правого желудочка (ПЖ), а также закрытие ДМЖП. В зависимости от анатомических особенностей пациентам проводятся ряд вмешательств, направленных на стимуляцию роста и развития собственных легочных артерий (ЛА) [7, 10, 13, 14], устранение мультифокальной природы легочного кровотока (унифокализация легочного кровотока) [5], проводимого как поэтапно для каждого, так и одномоментно для обоих легких. Завершающим элементом радикальной коррек-

ции порока является закрытие ДМЖП, при этом ЛАР должно быть достаточно подготовленным, поскольку в ином случае имеет место значительный риск высокого остаточного давления в ПЖ и развития правожелудочковой недостаточности. Однако критерии готовности ЛАР, по данным литературы, варьируют в достаточно широких пределах. Так, F. Puga и соавт. [11] полагают, что ДМЖП может быть закрыт при наличии центральных ЛА более 50% от нормальных размеров, количестве легочных сегментов, эквивалентных одному легкому, и признаках низкого артериального сопротивления, K. Iyer, R. Mee [6] — при расчетном соотношении давлений Рпж/лж менее 0,7, в соответствии с формулой J. Kirklin [2], централизации более $\frac{2}{3}$ легочных сегментов и наличии левоправого шунта, K. Murthy и соавт. [8] — при размерах легочных артерий более 75% от нормы или перфузии более 15 легочных сегментов центральными ЛА, J. Cho и соавт. [4] — при размере легочных артерий не менее 50% от нормального размера, возможности соединения не менее 14 легочных сегментов с ПЖ, преобладающим левоправым шунтом и корригируемыми стенозами легочного дерева. Кроме того, были предложены ряд расчетных параметров [такие,

Сведения об авторах:

Морозов Александр Александрович (e-mail: morozov1981@mail.ru), ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр», 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, 2;

Мовсесян Рубен Рудольфович (e-mail: movses@bk.ru), Любомудров Вадим Германович, СПбГБУЗ «Детская городская больница № 1», 198205, Санкт-Петербург, ул. Авангардная, 14, лит. А

как легочный артериальный индекс (ЛАИ), общий неолегочный артериальный индекс (ОНЛАИ)] дооперационной оценки ЛАР [1, 3, 9, 12], значения которых варьируются. Таким образом, дооперационная оценка ЛАР при планировании закрытия ДМЖП у пациентов с атрезией ЛА представляет собой существенный практический интерес.

Цель — анализ результатов закрытия ДМЖП у пациентов с атрезией ЛА и нарушениями распределения легочного артериального русла.

Материал и методы. В исследование были включены 18 пациентов с диагнозом атрезии ЛА с ДМЖП и большими аортолегочными коллатеральными артериями, которым была выполнена радикальная коррекция порока. Тип атрезии ЛА по J. Somerville соответствовал I типу у 9 (50%) пациентов, II типу — у 7 (38,8%), III и IV типу — по 1 (5,6%). У 16 (88,8%) больных выявлены собственные конфлюэнтные легочные артерии, у 8 (44,4%) — праволежащая дуга аорты. Исходные нарушения распределения легочного артериального русла до $1/3$ легочных сегментов определяли у 4 (22,2%) пациентов, от $1/3$ до $2/3$ легочных сегментов — у 9 (50%) и более $2/3$ легочных сегментов — у 5 (27,8%). В зависимости от анатомических параметров пациентам выполняли одномоментную радикальную коррекцию или этапное лечение с последующим закрытием ДМЖП. Перед закрытием ДМЖП проводили расчет легочного артериального индекса для детей, у которых закрытие ДМЖП сочеталось с завершающим этапом унифокализации легочного кровотока.

Закрытие ДМЖП выполняли в условиях искусственного кровообращения и кардиоплегии. После выполнения хирургического доступа (в основном рестернотомия) выполняли кардиолиз, выделяли камеры и магистральные сосуды, у пациентов с необходимостью проведения унифокализации легочного кровотока — соответствующие ветви собственных легочных артерий и аортолегочные коллатеральные артерии. Подключали аппарат искусственного кровообращения по схеме «аорта—полые вены—дренаж левого желудочка», с началом искусственного кровообращения аортолегочные коллатерали пережимали для достижения контролируемой перфузии. Первым этапом проводили унифокализацию аортолегочных коллатеральных артерий, которые отсекали от системного источника кровотока и анастомозировали с соответствующей легочной артерией напрямую по типу «конец в бок» или «бок в бок». Затем формировали анастомоз между легочными артериями и дистальным сегментом биологического кондуита или ксенографта. После окончания реконструкции легочного артериального русла накладывали

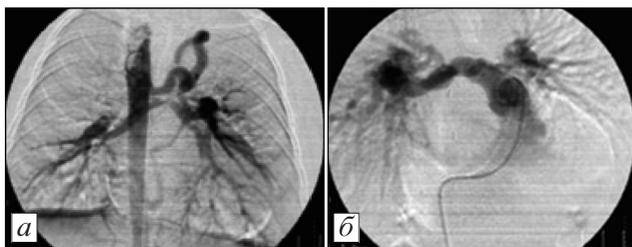


Рис. 1. Легочное артериальное русло до (а) и после (б) унифокализации легочного кровотока

зажим на аорту, проводили сеанс кардиоплегии. Следующим этапом выполняли правую атриотомию и вентрикулотомию, ревизию внутрисердечной анатомии. Дефект межжелудочковой перегородки закрывали заплатой из ксеноперикарда непрерывным швом. После снятия зажима с аорты, восстановления сердечной деятельности формировали проксимальный анастомоз биологического кондуита с правым желудочком. После остановки искусственного кровообращения проводили прямую манометрию в правом и левом желудочке для определения соотношения давлений.

Результаты и обсуждение. Одномоментная радикальная коррекция была выполнена 4 (22,2%) пациентам, у остальных 14 (77,8%) — проводили этапное хирургическое лечение, включавшее предварительную одностороннюю или билатеральную унифокализацию легочного кровотока с наложением системно-легочного анастомоза или проведением реконструкции пути оттока из ПЖ с последующим закрытием ДМЖП. В последней группе пациентов у 8 (44,5%) заключительный этап унифокализации проводили одномоментно с закрытием ДМЖП, еще у 6 (33,3%) — унифокализация на момент заключительного этапа была уже завершена (рис. 1).

Возраст пациентов, которым выполняли закрытие ДМЖП при первичном вмешательстве, составил 10,3 мес, пациентов, которым проводили этапную унифокализацию, — 46,8 мес. Длительность хирургического лечения у последних (время от момента первичной операции до радикального вмешательства) соответствовала 17,5 мес. При проведении унифокализации легочного кровотока мы стремились к объединению максимального количества легочных сегментов с целью достижения приемлемого давления в ПЖ после закрытия ДМЖП. Медиана числа легочных сегментов, соединенных с центральными ЛА, составила, в среднем, 17. Медиана ЛАИ соответствовала $147,5 \text{ мм/м}^2$, ОНЛАИ — 152 мм/м^2 . После закрытия ДМЖП систолическое давление в правом желудочке (в % от системного давления) составило, в среднем, 67,3%. Итоговое соотношение давления в правом и левом желудочке (Рпж/лж) соответствовало 0,7 и менее у $2/3$ пациентов. Среди оставшихся пациентов значение Рпж/лж варьировало от 0,7 до 1, у одного потребовалось проведение фенестрации заплаты на межжелудочковом дефекте в связи с выраженной перегрузкой ПЖ и его дисфункцией.

Для определения факторов, влияющих на Рпж/лж, нами был проведен корреляционный анализ с включением таких факторов, как возраст пациента к моменту заключительного вмешательства, масса тела, длительность этапной коррекции, сатурация, уровень гемоглобина, а также значений ЛАИ и ОНЛАИ. В результате проведенного

анализа статистически достоверная корреляция ($p < 0,05$) получена между Рпж/лж, ЛАИ и ОНЛАИ (рис. 2).

Таким образом, нами была получена статистически достоверная обратная взаимосвязь Рпж/лж и расчетных индексов ЛАИ и ОНЛАИ. Мы считаем, что применение данных расчетов требует дифференцированного подхода, а именно: ЛАИ наиболее подходит к оценке ЛАР у пациентов, у которых коррекция нарушений распределения ЛАР завершена к моменту закрытия ДМЖП или же не сопряжена с транслокацией аортолегочных коллатералей при проведении их унифокализации (например лигирование), так как не несет емкостных изменений ЛАР. Для пациентов, у которых закрытие ДМЖП сочетается с унифокализацией легочного кровотока посредством транслокации большой аортолегочной коллатеральной артерии, целесообразно рассчитывать ОНЛАИ, поскольку последний наиболее полно отражает предполагаемые изменения ЛАР.

Существенный практический интерес представляет значение ЛАИ, которое бы позволило выполнить закрытие ДМЖП с приемлемым уровнем давления в ПЖ ($\leq 0,7$ от системного давления). Расчет пограничного значения ЛАИ с помощью метода ROC-анализа позволил со статистической достоверностью определить, что искомый уровень ЛАИ в изучаемой нами выборке больных соответствовал $170,6 \text{ мм/м}^2$. При расчете значения ОНЛАИ статистически достоверного результата получено не было, что, по всей вероятности, обусловлено малым количеством анализируемых больных. Однако можно предположить, что значение ОНЛАИ не должно быть менее значения ЛАИ. Полученные нами результаты не противоречат данным литературы [3, 12].

В отдаленном периоде 5-летия выживаемость пациентов после радикальной коррекции порока составила 81%. В течение данного периода наблюдения повторные открытые хирургические операции были выполнены 3 пациентам (у 2 — замена ПЖ-ЛА-кондуита, у 1 — закрытие резидуального ДМЖП с пластикой ЛА), 4 пациента перенесли эндоваскулярные вмешательства (ангиопластику стенозов легочных артерий). Высокая частота повторных интервенций у данных пациентов обусловлена отсроченным стенозированием унифокализованных коллатералей, а также необходимостью реконструкции путей оттока ПЖ с использованием кондуитов.

Выводы. 1. Закрытие ДМЖП у пациентов с атрезией ЛА и коллатеральным легочным кровотоком можно успешно выполнять как при

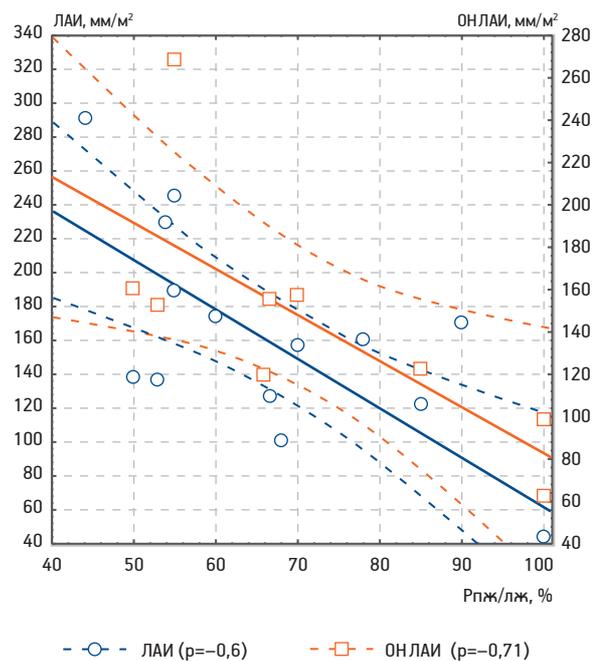


Рис. 2. Результаты корреляционного анализа изменений показателей ЛАИ и Рпж/лж.

Из анализа исключены пациенты с протезированными или интраоперационно расширенными центральными ЛА

этапном, так и одномоментном хирургическом лечении, при соблюдении предложенных критериев.

2. Объединение максимального числа легочных сегментов (периферический компонент ЛАР), достаточное развитие центральных легочных артерий, оцениваемое с помощью ЛАИ и ОНЛАИ, являются факторами, обеспечивающими достижение поставленной задачи.

3. Пациенты с уровнем ЛАИ более 170 мм/м^2 , непрерывностью ЛАР, централизацией не менее 15 легочных сегментов могут рассматриваться как кандидаты для проведения радикальной коррекции порока.

4. Пациентам после завершения хирургического лечения показано регулярное наблюдение в динамике с целью своевременного устранения стенозирования унифокализованных аортолегочных коллатеральных артерий и протеза легочной артерии.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. М.: ЦССХ им. А.Н.Бакулева, 2003. 274 с.
2. Blackstone E.H., Kirklin J.W. Bertranou E.G. et al. Preoperative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1979. Vol. 78. P. 542-555.
3. Carotti A., Di Donato R.M., Squitieri C. et al. Total repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major

- aortopulmonary collaterals: an integrated approach // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1998. Vol. 116. P. 914–923.
4. Cho J.M., Puga F.J., Danielson G.K. et al. Early and long-term results of the surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia, with or without major aortopulmonary collateral arteries // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2002. Vol. 124. P. 70–81.
 5. DeRuiter M.C. The restricted surgical relevance of morphologic criteria to classify systemic-pulmonary collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1994. Vol. 108. P. 692–699.
 6. Iyer K.S., Mee R.B. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary artery collaterals // Ann. Thorac. Surg. 1991. Vol. 51. P. 65–72.
 7. Millikan J.S., Puga F.J., Danielson G.K. et al. Staged surgical repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and hypoplastic, confluent pulmonary arteries // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1986. Vol. 91, № 6. P. 818–825.
 8. Murthy K.S., Rao S.G., Naik S.K. et al. Evolving surgical management for ventricular septal defect, pulmonary atresia, and major aortopulmonary collateral arteries // Ann. Thorac. Surg. 1999. Vol. 67. P. 760–764.
 9. Nakata S.Y., Imai Y., Takanashi Y. et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1984. Vol. 88. P. 610–619.
 10. Potapov E.V., Alexi-Meskishvili V.V., Dähnert I. et al. Development of pulmonary arteries after central aortopulmonary shunt in newborns // Ann. Thorac. Surg. 2001. Vol. 71. P. 899–905.
 11. Puga F.J., Leoni F.E., Julsrud P.R. et al. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect and severe peripheral arborization abnormalities of central pulmonary arteries // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1989. Vol. 98. P. 1018–1029.
 12. Reddy V.M., Petrossian E., McElhinneet D.B. et al. One-stage complete unifocalization in infants: when should the ventricular septal defect be closed? // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1997. Vol. 113. P. 858–868.
 13. Suzuki Y., Ikeda Y., Hisagi M. et al. Palliative right ventricle outflow reconstruction in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and hypoplastic pulmonary artery // Kyobu Geka. 2004. Vol. 57, № 2. P. 100–106.
 14. Watterson K.G., Wilkinson J.L., Karl T.R. et al. Very small pulmonary arteries: central end-to-side shunt // Ann. Thorac. Surg. 1991. Vol. 52. P. 1132–1137.
- Поступила в редакцию 25.04.2015 г.
- A.A.Morozov¹, R.R.Movsesyan², V.G.Lyubomudrov²
- CLOSING OF INTERVENTRICULAR SEPTUM DEFECT IN ONE-STEP AND STEPWISE SURGICAL TREATMENT IN PATIENTS WITH PULMONARY ATRESIA AND AORTO-PULMONARY COLLATERALS**
- ¹ North-Western Federal Research Medical Centre; ² Municipal children hospital № 1, Saint-Petersburg
- Pulmonary atresia with defect of interventricular septum and collateral pulmonary blood flow refers to complicated congenital malformation of the heart. Surgical treatment represents itself as very difficult task because of anatomical variability of this abnormality. The main problem of surgery is a definitive repair of the defect including correction of maldistributions of pulmonary arterial bed (unifocalization of pulmonary blood flow), reconstruction of outflow tract of the right ventricle and closing of interventricular septum defect. The performance of closing interventricular septum defect could be successful in patients with pulmonary atresia and collateral pulmonary blood flow in case of stepwise and one-step surgical treatment. The combination of maximal number of pulmonary segments and sufficient development of central pulmonary arteries facilitates to progress of assigned task. Patients with the level of pulmonary-arterial index more than 170 mm/m² and integrity of pulmonary arterial bed, centralization of pulmonary segments (minimum 15) could be considered as a candidate for definite repair of the defect.
- Key words:** *closing of interventricular septum defect, assessment of pulmonary arterial bed*