

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра сердечно-сосудистой хирургии ИПО

Заведующий кафедрой: д.м.н., профессор Сакович В. А.  
Проверил: д.м.н., профессор Дробот Д. Б.

Реферат

## **Врожденные пороки сердца**

Выполнил: врач-ординатор 2 года обучения  
Арутюнян М.М

Красноярск 2023

## ВПС «синего типа» с уменьшенным легочным кровотоком.

Цианотические пороки связанные с шунтированием крови справа на лево, к ним относятся: Тетрада Фалло, легочный стеноз, легочная атрезия (с ДМЖП, без ДМЖП), атрезия трикуспидального клапана, аномалия Эбштейна.

Тетрада Фалло:

В основе формирования данного порока лежит недоразвитие инфундибулярного отдела правого желудочка (выходного отдела), или так называемый неполный поворот конотрункуса, в результате чего возникает четыре классических его признака: большой ДМЖП, обструкция выходного отдела правого желудочка, гипертрофия правого желудочка и декстропозиция аорты. Главной морфологической чертой, способствующей формированию признаков, является переднее-левое смещение конусной части межжелудочковой перегородки. Данный порок входит в десятку самых распространенных пороков сердца. У детей старшего возраста это самый частый цианотический порок. Частота данного порока составляет 6-7% всех ВПС, при этом в 4% среди критических пороков.

Основным неблагоприятным фактором, определяющим особенности естественного течения, является артериальная гипоксемия, степень выраженности которой определяется особенностями анатомии порока. На первой недели жизни погибает 6% детей с тетрадой, к 6 мес. – 14%, к концу года – 25% и к 40 годам – 95%.

Выделяют четыре основных варианта порока: бледная форма тетрады Фалло, классическая форма тетрады Фалло, тетрада Фалло с атрезией легочной артерии (крайняя форма порока) и тетрада Фалло с агенезией легочного клапана. При бледной форме сопротивление выбросу крови в легкие ниже, чем в аорту, поэтому легочный кровоток не снижен. У таких больных препятствие на уровне выходного отдела правого желудочка с течением времени постепенно нарастает, поэтому с течением времени данная форма может перейти в цианотическую. При классической форме во время систолы кровь в аорту изгоняется обоими желудочками, объем большого круга кровообращения увеличен, а малого круга уменьшен, в результате в большой круг поступает венозная кровь, возникает артериальная гипоксемия. По мере длительного течения порока развиваются грубые дистрофические процессы правого желудочка, возможно развитие относительной гипоплазии левого желудочка. При крайней форме порока кровоток в легкие возможен только за счет ОАП или коллатеральные сосуды. При пороке с агенезией клапана легочной артерии возникает дополнительная перегрузка правого желудочка обратным током крови из легочной артерии, рано развивается сердечная недостаточность.

Дети с тетрадой Фалло могут иметь нормальные показатели развития после рождения. Уже после рождения возможно развитие центрального цианоза, выраженный цианоз – крайняя форма обструкции легочного кровотока. Характерным признаком порока является продолжительный систолический шум на основании сердца слева от грудины, возможен шум ОАП, коллатералей. Раннее появление выраженной симптоматики – неблагоприятный признак, свидетельствует о критическом течении порока, что может потребовать безотлагательного оперативного вмешательства. В

старшем возрасте появляется одышка, гипоксические приступы, тахикардия, задержка физического развития. Появляется акроцианоз, барабанные палочки, больные сидят на корточках. Сам гипоксический криз может быть очень коротким, а может быть затяжным, приступы часто начинаются после естественного и вынужденного напряжения ребенка, в крайних случаях возможна потеря сознания, апноэ. Развитие гипоксических кризов связано с спазмом выходного отдела правого желудочка, в результате чего ток крови в сосуды малого круга резко уменьшается или вовсе прекращается. Для таких больных характерно сгущение крови, высокий гемоглобин, в свою очередь наличие анемии скрывает тяжесть заболевания, но гипоксические кризы на этом фоне возникают чаще.

На ЭКГ обычно отмечается отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правого желудочка, возможны признаки перегрузки левого желудочка, нарушения проведения сердечного ритма по правому желудочку. На рентгенограмме таких больных легочный рисунок обеднен, сердце небольшое с характерным видом «деревянного башмачка». ЭХОКГ основной метод в постановке диагноза, выявляет декстрапозицию аорты, большой ДМЖП, гипертрофию правого желудочка, степень обструкции выходного отдела правого желудочка, степень развития легочного русла. В качестве дополнительного метода диагностики возможно проведение кардиоангиографии с зондированием полостей и магистральных сосудов, метод в основном предназначен в диагностике сложных случаев, в определении функциональных показателей, с целью определения дальнейшего объема оперативного вмешательства. Показания для проведения ангиокардиографии выставляются детским кардиохирургом, кардиологом.

Консервативная терапия у таких детей направлена на устранение (уменьшение) гипоксемии и ее последствий. В качестве неотложной помощи у новорожденных должно быть начато введение простагландинов группы E с целью поддержания проходимости ОАП и увеличения легочного кровотока, проводится седация больного. Оксигенотерапия таким больным противопоказана! Назначение кислорода возможно только в дуктус-независимом случае, особенно при гипоксическом кризе. С целью купирования гипоксического криза используют внутривенное введение жидкостей, медикаментозную седацию, введение  $\beta$  адреноблокаторов, не следует использовать дигоксин! Критерием эффективности лечения криза является усиление систолического шума над сердцем.

Все дети с диагностированным и не уточненным пороком должны быть осмотрены в ближайшее время (особенно при критическом состоянии) детским кардиологом и кардиохирургом для определения окончательного диагноза и объема оперативного вмешательства. При гипоксическом кризе ребенку должна быть начата соответствующая патогенетическая терапия. Лечение данного порока только хирургическое. Оперативное лечение может быть радикальным, может быть паллиативным, в любом случае объем определяется состоянием ребенка и анатомией порока. Радикальная коррекция порока включает в себя закрытие ДМЖП, иссечение стенозирующих образований выходного отдела правого желудочка, пластику выходного отдела правого желудочка, по необходимости ствола и ветвей легочной артерии. Радикальная коррекция, как правило, выполняется после 6 мес., до 3-х лет, оно возможно при отсутствии грубых морфологических изменений со стороны правого и левого желудочка, при достаточном развитии легочного русла. Паллиативное вмешательство включает в себя наложение различных модификаций системно-легочных анастомозов, пластику выходного отдела

правого желудочка без закрытия ДМЖП, как правило, направлено на стабилизацию состояния ребенка, на достаточное формирование легочного русла. Дети с паллиативным оперативным вмешательством, как правило, подвергаются второму этапу хирургического лечения, радикальной коррекции порока.

Основными проблемами при диспансеризации такого больного является: гипофункция наложенного системно-легочного шунта. Об этом свидетельствует уменьшение интенсивности шума шунта, непостоянный его характер, прогрессивное снижение сатурации крови. В случае подтверждения его закрытия необходима срочная консультация детского кардиолога, кардиохирурга о решении вопроса об возможности радикальной коррекции порока в данной ситуации либо экстренного повторного наложения шунта. Если радикальная коррекция у больного с рабочим шунтом откладывается, периодичность наблюдения такого ребенка составляет 3-6 мес. Основные методы исследования: аускультация, рентгенографии органов грудной клетки, контроль сатурации крови и ее кислотно-основного состояния. После радикальной коррекции порока, врач наблюдающий такого больного на участке может сталкиваться с недостаточностью клапана легочной артерии, основной причиной правожелудочковой недостаточности. В динамике у таких больных отмечается прогрессивная дилатация правого желудочка с нарушением его функции. Если давление в правом желудочке превышает  $\frac{2}{3}$  системного, то в таком случае, возможно думать о рестенозе на уровне выходного давления, необходимо ставить вопрос о повторной операции. Возможно развитие реканализации ДМЖП. Возможно развитие аритмий. В любом случае периодичность наблюдения больного после радикальной коррекции порока 6-12 мес. Основные методы исследования: ЭХОКГ, ЭКГ, МРТ, сатурация крови. Необходима антибиотикопрофилактика при интеркуррентных заболеваниях и при вмешательствах, при которых нарушается целостность слизистых оболочек.

## АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА

Аномалия Эбштейна – врожденная патология трикуспидального клапана, характеризующаяся смещением преимущественно септальной и задней створок клапана в полость правого желудочка, что приводит к образованию над ними так называемой атриализованной части правого желудочка.

Частота данного порока составляет 0,04% среди всех ВПС и 0,4% среди критических врожденных пороков. Данный порок наиболее часто сочетается с ООС, ДМПП, реже с ДМЖП, стенозом легочной артерии и ОАП и др. Для порока характерно множество дополнительных проводящих путей, поэтому для таких больных наиболее частым симптомом является пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия, синдром WPW. Необходимо запомнить, что длительное существование порока, как правило, вызывает тяжелые гемодинамические нарушения, глубокие дистрофические изменения миокарда – гипертрофия, атрофия и склероз. Бессимптомное, гладкое течение порока встречается относительно редко. Так до 6 мес. доживают 68% детей с пороком, до 5 лет – 64%.

Гемодинамические нарушения при данном пороке определяются степенью смещения створок, возникающей трехстворчатой регургитацией и затруднениями

легочного кровотока. В случаях умеренного смещения створок и умеренной регургитации нарушения кровообращения минимальны и симптоматика может отсутствовать в течении многих лет. Однако обычно если смещение и регургитация клапана значительные, развивается дилатация правого предсердия, желудочка, появляются аритмии, возникает обратное шунтирование крови через естественный шунт (ООО, ДМПП, ДМЖП), развиваются симптомы артериальной гипоксемии. Легочный кровоток снижен за счет степени функциональной гипоплазии правого желудочка и стенозирования выходного отдела правого желудочка смещенной передней створкой. При таком течении рано развивается застойная сердечная недостаточность.

Клиническая картина порока варьирует в зависимости от степени нарушений гемодинамики. В большинстве случаев порок диагностируется в первые месяцы жизни, реже обнаруживается во второй декаде жизни. Ведущий симптом – цианоз, выраженность которого определяется величиной давления в правом предсердии и уровнем шунтирования крови. Артериальная гипоксемия усугубляется при наличии легочного стеноза. Постепенно нарастают признаки сердечной недостаточности, рано формируется сердечный горб, появляется выбухание яремных вен. Аускультативно выявляется систолический шум, выраженный в нижней части грудины, не исключен диастолический шум.

ЭКГ таких больных variabelна, характерно отклонение электрической оси сердца вправо, в правых отведениях низкоамплитудный деформированный желудочковый комплекс, полная и неполная блокада правой ножки пучка Гиса, синдром WPW. Возможно выявление периодов трепетания предсердий, суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия. Рентгенографически легочный рисунок не изменен, он даже снижен при наличии цианоза. Сердце большое, шаровидной формы, правый атриовазальный угол смещен резко вверх за счет большого правого предсердия, увеличение СЛК. По ЭХОКГ определяется смещение, уровень смещения створок клапана, размеры атриализованной части правого желудочка, функциональные показатели желудочков, легочного кровотока, наличие шунтов. Катеризация сердца возможна для оценки легочного кровотока, в остальном используется для электрофизиологических исследований имеющих нарушения ритма. Необходимость выполнения катеризации определяется детским кардиохирургом, кардиологом.

Все выявленные случаи порока, случаи подозрительные в его отношении, даже на фоне клинического благополучия должны быть консультированы детским кардиологом, детским кардиохирургом, для определения тактики ведения больного, показаний и противопоказаний к оперативному лечению. В случаях необходимого оперативного лечения, нужно запомнить, что при раннем выполнении оперативного вмешательства агрессивность последнего ниже. Медикаментозное лечение при аномалии Эбштейна так же направлено на уменьшение выраженности сердечной недостаточности, при наличии нарушений ритма возможно применение антиаритмических препаратов.

Оперативное лечение данного порока – единственный метод, выполняется в условиях искусственного кровообращения. На ранних этапах заболевания возможно выполнение клапан сохраняющих вмешательств, в запущенных и тяжелых случаях объем операции увеличивается до протезирования трикуспидального клапана вплоть до

гемодинамической коррекции (протезирование клапана + двунаправленный кавапультмональный анастомоз). На поздних этапах коррекции порока высок риск возникновения тяжелых нарушений сердечного ритма, что в дальнейшем может потребовать открытой имплантации электрокардиостимулятора. При наличии в анамнезе нарушений ритма объем оперативного вмешательства может быть увеличен устранением очагов аритмической активности (закрытым – эндоваскулярным способом, и через открытый способ – операцию).

Основные проблемы, с которыми сталкивается врач при диспансерном наблюдении больного, которому выполнена радикальная или гемодинамическая коррекция аномалии Эбштейна: прогрессирование недостаточности трикуспидального клапана в случае пластической коррекции клапана, инфекционный эндокардит на собственном клапане или протезе, тромбоз протеза, кальциноз в случае биологического протезирования, в конечном итоге приводящие к его дисфункции, что может потребовать экстренного или срочного репротезирования. В случае протезирования клапана механическим протезом, ребенок по мере его роста, в плановом порядке подтверждается репротезированию протезом большего размера. В случаях послеоперационного приема антикоагулянтов, врач сталкивается с нарушениями их приема. Учитывая что, данный порок зачастую напрямую связан с нарушениями сердечного ритма, то в послеоперационном периоде возможен их рецидив или первичное возникновение, что потребует антиаритмической терапии и консультацию врача-аритмолога. В любом случае, при подозрительных, не понятных ситуациях, ребенок должен быть консультирован детским кардиологом, кардиохирургом. Периодичность наблюдения 6-12 мес. Основные методы исследования: аускультация, ЭКГ, рентгенография органов грудной клетки, ЭХОКГ. Показана профилактика инфекционного эндокардита.

## СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Изолированный стеноз легочной артерии – врожденный порок, характеризующийся препятствием на пути поступления крови на уровне клапана легочной артерии. Порок встречается достаточно часто, составляет 9,9%. Данный порок образуется в результате сращения створок клапана без каких-либо нарушений выходного отдела правого желудочка, створки срастаются обычно у основания и сохраняют свою подвижность, однако чаще они срастаются по своему краю и образуют мембрану. В результате турбулентного потока крови через клапан в легочную артерию стенка ее испытывает дегенеративные изменения и расширяется, образуя постстенотическое расширение ствола.

Течение порока обычно благоприятное, больные длительное время чувствуют себя удовлетворительно и только при нарастании стеноза с выраженным напряжением процессов компенсации подвергаются оперативному вмешательству. Редко клапанный стеноз может быть критическим, часто наблюдаясь у новорожденных, что требует безотлагательного оперативного вмешательства.

Нарушения гемодинамики при данном пороке обусловлены препятствием крови на пути выброса из правого желудочка, поэтому по мере нарастания стеноза повышается давление в правом желудочке, направленное на преодоление препятствия. Следствием

такого повышения давления является гипертрофия миокарда правого желудочка, со временем приводящая к дилатации правого предсердия, повышению давления в нем, в результате открывается открытое овальное окно и возникает сброс крови в левое предсердие, возникает цианоз. Все это наблюдается на далеко зашедших стадиях заболевания.

У всех больных определяются признаки сердечной недостаточности, различной степени выраженности, определяется систолическое дрожание. Во втором и третьем межреберье слева от грудины, выслушивается грубый систолический шум, 2 тон легочной артерии не прослушивается или резко ослаблен.

На ЭКГ таких больных появляются признаки гипертрофии правого желудочка, электрическая ось имеет нормальное положение, но по мере роста давления в правом желудочке появляется правограмма, появляются признаки систолической его перегрузки. Рентгенологически выявляется увеличение размеров сердца, преимущественно за счет правых отделов, дуга легочной артерии не выражена, но по мере нарастания постстенотического расширения дуга начинает увеличиваться. Легочный рисунок у таких больных может быть обедненным. Прямым признаком порока на ЭХОКГ является наличие систолического градиента давления на уровне клапана, визуальное изменение створок клапана.

Все больные с данным пороком сердца должны быть осмотрены детским кардиологом и кардиохирургом для определения тактики ведения, показаний и противопоказаний для оперативного вмешательства, необходимости проведения дополнительных методов исследования, таких как ангиокардиография.

Оперативное лечение порока возможно через использование эндоваскулярного (закрытого) метода, заключающегося в расширении специальным баллоном клапана легочной артерии. Данный метод не радикальный, обычно используется в случаях критического стеноза и у детей младших возрастных групп. Радикальная коррекция порока заключается в рассечении сращений клапана по его комиссурам, при рассечении ствола легочной артерии, выполняется в условиях искусственного кровообращения.

В связи с широким распространением эндоваскулярных методов лечения, при диспансерном наблюдении таких детей, врач может сталкиваться с рестенозом легочной артерии, остаточным градиентом давления на клапане легочной артерии. В данных случаях повторное эндоваскулярное вмешательство может потребоваться при градиенте давления не менее 60 мм.рт.ст. Возможно и развитие недостаточности клапана легочной артерии, в таких случаях все внимание должно быть уделено состоянию правого желудочка, его функциональным показателям. Периодичность наблюдения таких больных 6-12 мес. Основные методы исследования: ЭХОКГ, рентгенография органов грудной клетки, контроль сатурации крови. Необходима профилактика инфекционного эндокардита.

Атрезия клапана легочной артерии.

Специфические эмбриологические механизмы, объясняющие неразделение створок клапана легочной артерии, до сих пор остаются неизвестными. Возможно тот факт, что

заметно сниженный поток крови через трикуспидальный клапан и правый желудочек является причиной гипоплазии трикуспидального клапана и правого желудочка. Гипоплазия правых отделов почти всегда в некоторой степени сопровождается атрезией клапана легочной артерии.<sup>5</sup>

Аномалии коронарных артерий, встречаемые при атрезии клапана ЛА с интактной межжелудочковой перегородкой, вероятно возникают из-за той особенности, что в норме большая часть венозного оттока от правого желудочка осуществляется непосредственно в правый желудочек через Тебезиевы вены, а не через коронарный синус. Поскольку давление в правом желудочке высокое и нет оттока из него, единственным возможным оттоком крови от него является ретроградный ток через Тебезиевы вены в артериальную коронарную циркуляцию. Увеличенные Тебезиевы вены, которые соединяются с артериальным коронарным руслом, называются коронарные синусоиды. Если эти коммуникации широкие их называют коронарными фистулами. Остается неясным, почему коронарные фистулы часто сопровождаются стенозом коронарных артерий. Есть предположение, что стеноз развивается в результате травмирования эндотелия артерий ретроградным турбулентным потоком из этих фистул.

## ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Поскольку имеется полная преграда на уровне легочного клапана, и БАЛКИ встречаются редко, то логично, что легочный кровоток полностью зависит от открытого артериального протока. Кроме того, на уровне предсердий имеется право-левый шунт, что позволяет системному венозному возврату после смешивания с легочным возвратом притекать к левому желудочку.

Давление в правом желудочке обычно равно системному, но может превышать его в два-три раза. При сочетании проксимального стеноза коронарных артерий и наличии фистул перфузия миокарда, к которым идут эти артерии, полностью зависит от высокого давления в правом желудочке. При отсутствии проксимального стеноза и наличии широкой фистулы могут создаваться условия для «обкрадывания» дистального русла и оттока крови в правый желудочек. Однако на наш взгляд ввиду отсутствия оттока от правого желудочка, а так же его малых размеров обкрадывание через фистулы не является главным механизмом коронарной ишемии. Это так же не является причиной даже при снижении правожелудочкового давления.

### Комплаинс правого желудочка

Из-за высокого давления правый желудочек обычно выражено гипертрофирован. Возможно из-за ненормальной коронарной перфузии правый желудочек полностью фиброзно изменен. Это ощутимо хирургом, когда он рассекает выводной отдел. Интересно то, что для правого желудочка не характерен фиброэластоз, как это встречается для левого желудочка при выраженной обструкции его оттока. Однако комбинация гипертрофии и фиброза приводит к снижению комплайнса правого желудочка.

## КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И ДИАГНОСТИКА

Новорождённый, у которого имеется цианоз, вследствие закрытия протока, шум будет минимальный. На обзорной рентгенограмме видно обеднение легочного рисунка и относительно нормальный размер тени сердца. На ЭКГ снижение потенциалов от правых отделов.

Для диагностики используется двухмерная ЭхоКС. Когда ОАП поддержали в открытом состоянии инфузией простагландина у кардиолога, проводящего исследование, может возникнуть затруднение в дифференциации выраженного стеноза легочной артерии от легочной атрезии с интактной межжелудочковой перегородкой. Если правожелудочковое давление не превышает системное, то кровоток из широкого ОАП уменьшит или полностью устранил антеградный поток через легочной клапан.

Необходимо тщательно измерить трикуспидальный клапан из двух позиций. Так же измеряются кольцо легочной артерии и ствол. Внимательно оценивают морфологию правого желудочка, включая степень развития приточного, апикального и выводного отделов. Хирургу для определения возможности выполнения трансаннулярной пластики важно знать доходит ли просвет ВОПЖ с одной стороны и ствол ЛА с другой до атрезированного клапана?

Чрезвычайно редко ДМПП бывает ограниченным, таким образом неуместно определять градиент между предсердиями.<sup>14</sup> Так же маловероятно что обнаружится стеноз ветвей или ствола легочной артерии.

Фистулы коронарных артерий обнаруживаются на цветном Допплере, что подтверждает необходимость выполнения коронароангиографии, которая должна выполняться почти во всех случаях. В редких случаях, при нормальном развитии трикуспидального клапана и хорошо развитом правом желудочке вероятность наличия коронарных фистул минимальна, поэтому коронароангиографии можно избежать. Коронароангиография выполняется для выявления проксимальных стенозов коронарных артерий, а также определения площади кровоснабжения левого желудочка и перегородки осуществляемое от правого желудочка.<sup>4</sup> Хотя невозможно быть полностью уверенным, что питание левого желудочка полностью осуществляется за счет правого полезно применить правило большого пальца и определить сколько из трех главных артерий (правая, левая передняя нисходящая, огибающая) соединены с правым желудочком. Если две из трех магистральных артерий питаются от правого желудочка, то мы полагаем, что декомпрессия правых отделов противопоказана.

Новорождённые с легочной атрезией и интактной межжелудочковой перегородкой с рождения зависят от простагландина. Чрезвычайно редко межпредсердный дефект является рестриктивным, поэтому нет необходимости в выполнении баллонной атриосептостомии. Люди говорят, что хорошо бы для развития правого желудочка и трикуспидального клапана на межпредсердном дефекте иметь градиент 6-7 ммHg независимо от того будет предприниматься декомпрессия правых отделов или нет. Хотя в течение многих лет это было основным принципом в Детской Больнице Бостона, в некоторых других центрах подход был отличен, и большинство пациентов с легочной атрезией и интактной межжелудочковой перегородкой подвергались баллонной септостомии.<sup>16</sup>

В последние годы среди инвазивных кардиологов стал популярным метод перфорации атрезированного клапана с последующей баллонной дилатацией с или без установки стента.<sup>17</sup> Остается неясным, обеспечивает ли этот метод в дальнейшем адекватную декомпрессию правого желудочка и улучшает ли это развитие правых отделов в первые месяцы жизни, когда миокард еще способен к гиперплазии. Пятнадцать - двадцать лет назад хирургическим лечением при этом состоянии была вальвулотомия и вальвулоэктомия. Эти процедуры почти всегда сопровождались рестенозом пути оттока из правого желудочка и требовали повторного вмешательства через 2-3 месяца. Мы полагаем, что наилучшее развитие правых отделов произойдет в первые месяцы жизни, поэтому полная декомпрессия правого желудочка должна быть выполнена как можно раньше. Таким образом, мы считаем, что трансаннулярная заплатка, хорошо расширенная вниз до тела правого желудочка является лучшим вариантом для пациентов, которым показана декомпрессия правых отделов.

## ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИИ

Так как все новорожденные с атрезией легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой зависят от протока и простагландина, то лечение сводится к наложению шунта или правожелудочковой декомпрессии, или, что наиболее часто, к обеим этим процедурам одновременно. Редко у пациентов встречается адекватный трехстворчатый клапан и соответственно нормальный комплайнс правого желудочка. Поэтому одна процедура баллонной дилатации клапана легочной артерии для декомпрессии правого желудочка не обеспечит должный поток крови в легких. При оценке каждого пациента, важно помнить, что легочная атрезия может маскироваться под стеноз легочной артерии с очень маленьким отверстием.

Большинству пациентов помогает в новорожденный период шунт и реконструкция пути оттока от правого желудочка. Принятие решений, относительно того, какую процедуру выполнить в период новорожденности, и какую после, будет обсуждено ниже, в разделе «хирургическое лечение».

## ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

### История

Первое описание легочной атрезии с интактной межжелудочковой перегородкой принадлежит крупному анатому Джону Хантеру (John Hunter) в 1783 году. Позже, в 1839 году Peacock добавил еще 7 своих наблюдений.<sup>18</sup> В 1955 Greenwold из Клиники Мейо описал широкий спектр тяжести этого заболевания и предложил вальвулотомии клапана легочной артерии для лечения пациентов самого легкого конца спектра, с хорошо развитым правым желудочком.<sup>19</sup> В 1961 Davignon и др., также из Клиники Мейо, предложили, что если правый желудочек слаборазвит, то вальвулотомия дополняется системно-легочным шунтом.<sup>20</sup> Об успешном применении этих методик, впоследствии были сообщения из University of Minnesota в 1962.<sup>21</sup> В 1971 Bowman и др. из Columbia University, New York описали комбинацию шунта и реконструкции пути оттока из правого желудочка с помощью трансаннулярной заплатки при легочной атрезии с интактной межжелудочковой перегородкой.

## ТЕХНИКА ОПЕРАЦИЙ

### Двухжелудочковая коррекция

#### Изолированная процедура декомпрессии правого желудочка

Менее 10% пациентов имеют нормально развитый трикуспидальный клапан (и морфологически и по размеру  $z$  более  $-2,-3$ ), а так же нормально трехмерно развитый правый желудочек, что бы процедура декомпрессии явилась адекватной. У многих из этих пациентов оказывается критический стеноз легочной артерии с *miniscule* раскрытием клапана. При таком диагнозе декомпрессию можно осуществить с помощью баллонной дилатации клапана легочной артерии.

#### Процедура декомпрессии правого желудочка плюс шунт

По различным сообщениям от 30% до 60% пациентов могут иметь достаточный потенциал для развития трехстворчатого клапана и правого желудочка, и в конечном счете будут способны поддержать двухжелудочковую циркуляцию без шунта на уровне предсердий или на уровне артерий.<sup>22,23</sup> Однако комплайнс правого желудочка в период новорожденности часто настолько низкий, что он оказывается неспособным поддержать адекватный легочный кровоток в первые недели и месяцы жизни. Процедура декомпрессии выполняется с надеждой на улучшение комплайенса правого желудочка, но зачастую приводит к развитию тяжелого цианоза ( $PO_2 < 30-35$  ммHg), продолжающегося в течение многих недель или месяцев. Таким образом, мы предпочитаем в период новорожденности помимо декомпрессии одномоментно накладывать шунт (Рисунок 26,2). Если комплайнс правого желудочка улучшается и у ребенка быстро развивается застойная сердечная недостаточность, то шунт необходимо закрыть спиралью в рентгеноперационной. Одномоментно можно закрыть ООО, хотя зачастую окно большое с эластичными краями и не подходит для закрытия.

#### Техника одномоментного модифицированного правостороннего шунта Blalock-Taussig, трансаннулярной заплаты и лигирования ОАП

Доступ - срединная стернотомия. Полностью резецируется тимус. Выкраивается лоскут аутоперикарда и обрабатывается в 0,6% глутаральдегиде в течение 20-30 минут. Первым этапом создается шунт. Выделяется безымянная артерия, и отходящая от нее, правая подключичная. Надо быть осторожным и не повредить возвратный гортанный нерв, который проходит несколько дистальнее отхождения подключички. Выделяется правая ветвь легочной артерии в промежутке между аортой и верхней полой веной. В пространстве за левой безымянной веной создается ложе для шунта. Для этого, если необходимо, удаляется пара-тройка паратрахеальных лимфоузлов, расположенных выше легочной артерии. В основании подключичной артерии выполняется продольный разрез и создается проксимальный анастомоз, а дистальный анастомоз создается с проксимальной частью верхней поверхности легочной артерии. Проксимальный анастомоз нельзя накладывать на безымянную артерию, потому что это приведет к гиперфункции шунта. Сосуды во время анастомозирования пережаты боковым отжатием. После наложения проксимального анастомоза на шунт накладывается зажим типа «бульдог», а зажим с артерии снимается. После этого накладывается дистальный анастомоз. Применяется

непрерывный обвивной шов нитью Prolene 6/0. Гепарин мы обычно не вводим, что позволяет кровотечению из проколов протеза гортекс быстро остановится.

У большинства пациентов при комбинации шунта и трансаннулярной заплаты артериальный проток желателно лигировать. Хотя мы при наложении шунта Blalock оставляем проток не лигированным (например, у пациентов с единственным желудочком и легочной атрезией), что позволяет в случае тромбирования шунта в послеоперационном периоде возобновить инфузию простагландина. Однако часто проток оказывается слишком большим. Совокупность трех источников легочного потока крови, то есть шунт, ОАП и антеградный кровоток после трансаннулярной заплаты приводит к чрезмерному легочному кровотоку, обеднению системного кровотока и остановке сердца. По этой причине проток обычно лигируется.

Проток аккуратно выделяется до появления левой легочной артерии. Он может быть лигирован прошивной лигатурой Prolene 5/0. Так же необходимо соблюдать осторожность, что бы лигатурой не сузить легочную артерию. После лигирования протока проводится подготовка для сердечно-легочного обхода.

#### Пластика ВОПЖ трансаннулярной заплатой на ИК

Обычно аорта и правое предсердие развиты нормально, что позволяет канюлировать восходящую аорту канюлей 10 French, а предсердие через ушко канюлей 18 или 20 French. Системная гепаринизация не проводится непосредственно перед канюляцией, в момент открытия шунта и лигирования ОАП. Это позволяет в течение нескольких минут добиться гемостаза кровоточащих проколов из протеза гортекс. Тотчас после начала ИК шунт пережимается зажимом типа «бульдог». Используется умеренная степень гипотермии, обычно 34-35°C, но уровень ионизированного кальция не нормализуется медикаментозно, что бы во время манипуляций сердце сокращалось не так энергично.

Ствол продольно рассекается вниз до уровня диска клапана. Через клапан разрез продолжается на ВОПЖ. Поскольку выводной отдел может быть весьма гипертрофирован, необходимо осторожно послойно рассекать миокард и не пытаться пройти со стороны начального разреза. Мышцы инфундибулярного отдела обычно фиброзно изменены. Разрез продолжают глубоко вниз до тела правого желудочка. Этот разрез гораздо больше, чем требуется при тетраде Фалло. (Рисунок 26.2a). Возможно, полезно рассекать отдельные мышцы в пределах правого желудочка с иссечением плотной трабекулярности апикальной части, чтобы стимулировать развитие правого желудочка. Важно в этот момент не увлечься и не похерить хорды трикуспидального клапана. В выполненный разрез вшивается заплата из аутоперикарда (Рисунок 26.2b).

#### Завершение двухжелудочковой коррекции

Рост и развитие правого желудочка и трикуспидального клапана должно полностью завершиться к 6 - 12 - 18 месяцам жизни. Если размер трикуспидального клапана в пределах нормы ( $z > -2$ ), и сатурация остается стабильной или даже увеличивается, несмотря на рост ребенка, то есть показания для включения желудочков в последовательную цепь. Выполняется зондирование сердца, во время которого выполняется временная баллонная эмболизация шунта и ДМПП, для того чтобы

убедиться в адекватности правого желудочка. После этого можно выполнить постоянную окклюзию шунта и ДМПП. Если ДМПП велик, его закрывают традиционным хирургическим методом. Одновременно может быть лигирован, и пересечен шунт. Если на зондировании оказывается, что правый желудочек не способен адекватно выполнять свою функцию, то необходимо определиться, подойдет ли в будущем правый желудочек на двухжелудочковую коррекцию, или окажется способен только на полуторожелудочковую. (метод будет описан позже). На это решение будет влиять многие факторы типа норма роста трикуспидального клапана и правого желудочка, а так же степень сердечной недостаточности во время временной эмболизации. Например, если в ответ на окклюзию, при условии, что отсутствует обструкция оттока от ПЖ, повышается правопредсердное давление до 25-30 ммНг и катастрофически падает сердечный выброс, то нет надежд на успешную двухжелудочковую коррекцию. Тогда благоразумнее будет склониться к полуторожелудочковой коррекции.

### Полуторожелудочковая коррекция

Полуторожелудочковая коррекция - это промежуточное состояние между окончательной двухжелудочковой коррекцией и процедурой Фонтена (Рисунок 26.3). Мало того, что это позволяет правому желудочку вносить некоторую степень пульсирующего кровотока в легкие, это также создает полную декомпрессию правого желудочка. Кроме того, не исключается рост и развитие правого желудочка и трикуспидального клапана.

Полуторожелудочковая коррекция предпринимаются в период между 6 и 18 месяцами жизни. Типичным показанием является неадекватность правого желудочка во время зондирования с временной окклюзией шунта и ДМПП. Хотя правый желудочек оказывается не способным к продукции полного сердечного выброса, но зато в его возможности будет прокачать венозный возврат от нижней полой вены. Этого можно достичь, создав обход из ВПВ непосредственно в легочные артерии, минуя правое предсердие и желудочек, т.е. двунаправленный кавопульмональный шунт Глена.

Хотя некоторые предлагают выполнение шунта Глена без использования сердечно-легочного обхода<sup>24</sup>, мы полагаем, что есть существенная угроза для мозга во время процедуры. После введения гепарина канюлируется восходящая аорта, канюлируется безымянная вена маленькой угловой канюлей и правое предсердие обычной прямой канюлей. Перфузия проходит при температуре 34-35°C, сердце сокращается во время всей процедуры. После начала ИК системно-легочный шунт лигируется. Снимается дистальный анастомоз шунта, образовавшийся дефект легочной артерии расширяется на несколько миллиметров. В этот момент необходимо соблюдать осторожность, что бы не повредить основание верхнедолевой легочной артерии. Верхняя полая вена рассекается между двумя зажимами на уровне легочной артерии. Проксимальный конец вены ушивается непрерывным швом нитью Prolene 5/0. Непарная вена лигируется двумя лигатурами и пересекается. Создается анастомоз «конец-в-бок» между дистальным концом ВПВ и разрезом на легочной артерии с использованием непрерывного шва рассасывающейся нитью Махон 6/0. Предпочтительно использовать нить Махон, так как она дает возможность последующего роста и предотвращает «кисетирование» анастомоза, что может встречаться при использовании нити Prolene.

При достижении ректальной температуры 35°C удаляется венозная канюля и вместо нее устанавливается катетер для мониторинга. Позволяют сердцу подбрасывать, начинают вентиляцию, чтобы улучшить венозный возврат из легких к оставшейся венозной канюле. Второй катетер для мониторинга устанавливается в правое предсердие. Заканчивают ИК обычным способом. После стабилизации гемодинамики катетер из безымянной вены удаляется и переустанавливается в ушко правого предсердия.

У детей, у которых правый желудочек очень близок к двухжелудочковой коррекции, но на зонде выяснилось что он неадекватен, есть вероятность, что через год или два он разовьется и позволит выполнить радикальную коррекцию. Для потенциального роста можно частично закрыть ДМПП (Рисунок 26.3). Однако эта манипуляция требует пережатия аорты, проливания кардиopleгии и взятие канюли НПВ в турникет. ДМПП закрывается заплатой из гортекса. В центре выполняется финестрирование диаметром 4 мм. Во время окончания ИК внимательно следят за давлением в правом предсердии и ВПВ. Неразумно допускать правопредсердное давление более 17-20 ммHg. Это приведет к развитию у ребенка асцита, гепатомегалии и почечной дисфункции. Если после операции появились эти проблемы, то необходимо рассмотреть вопрос о баллонной дилатации финестры, что бы снизить правопредсердное давление.<sup>25</sup>

После выполнения фенестрации или оставления открытого овального окна ребенок оценивается через время, и врач определяют со временем закрытия межпредсердного сообщения, что бы полуторожелудочковая коррекция имела законченный вид. Если во время зондирования на временной окклюзии гемодинамика не страдает, то можно без проблем закрыть финестру эндоваскулярно. Гемодинамика оценивается по правопредсердному давлению и сердечному выбросу. На сатурацию при этом не ориентируется, поскольку артериальное насыщение будет обеспечено двунаправленным кавопультмональным шунтом. Увеличение давления в правом предсердии более 17-20 ммHg и снижение сердечного индекса менее 2-2.5 л/мин/м<sup>2</sup> указывает на то, что сообщение надо оставить открытым.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИИ

### Разумная точка зрения

В 2000 Jahangiri и подельники<sup>27</sup> описали результаты лечения 47 пациентов с легочной атрезией и интактной межжелудочковой перегородкой, которым выполнялось хирургическая коррекция в Детской Больнице Бостона в период между 1991 и 1998 годами. Был один ранний летальный исход среди 31 пациента, у которых коронарный кровоток не зависел от правого желудочка. Десятерым из них выполнялась двухжелудочковая коррекция, шестерым полуторожелудочковая и у восьми выполнена процедура Фонтена. У шестнадцати пациентов (34%) определили наличие коронарного кровотока зависящего от правого желудочка. У этих пациентов z трикуспидального клапана был в пределах -  $3.0 \pm 0.66$ , а у пациентов, чей кровоток не зависел от правого желудочка, z составило -  $2 \pm 0.95$ . Всем пациентам с ПЖ-зависимым коронарным кровотоком в период новорожденности выполнен системно-легочный шунт, был один летальный исход. Впоследствии четырнадцати пациентам из 16 в среднем через 9 месяцев после первой операции был выполнен двунаправленный шунт Гленна, и еще через 9

месяцев процедура Фонтена. Не было ни одного летального исхода. Из этого мы делаем заключение, что для определения оптимальной тактики лечения у каждого пациента с атрезией клапана ЛА и интактной межжелудочковой перегородкой необходимо тщательно оценивать кровоснабжение миокарда и роль в этом правого желудочка.