

ВИБІР ХІРУРГІЧНОЇ ТАКТИКИ ПРИ АТРЕЗІЇ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ З ДЕФЕКТОМ МІЖШЛУНОЧКОВОЇ ПЕРЕГОРОДКИ ТА ВЕЛИКИМИ АОРТОЛЕГЕНЕВИМИ КОЛАТЕРАЛЬНИМИ АРТЕРІЯМИ

О.Д. Бабляк

ДУ «Науково – практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії»
МОЗ України (Київ)

В роботі узагальнені основні принципи вибору хірургічної тактики при атрезії легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки та великими аортолегеневими колатеральними артеріями. Представлений власний досвід хірургічного лікування даної вади з використанням одноетапного та багатоетапного методів.

Ключові слова: атрезія легеневої артерії, аортолегеневі колатеральні артерії, уніфокалізація, хірургічна тактика.

Атрезія легеневої артерії (pulmonary atresia – PA) з дефектом міжшлуночкової перегородки (ventricular septal defect – VSD) та великими аорто – легеневими колатеральними артеріями (major aortopulmonary collateral artery – MAPCA) є складною вродженою вадою серця. Вибір оптимальної хірургічної тактики (терміни та методики операцій) залишається найскладнішим питанням в лікуванні даної патології [1,2,3,4,5,6].

Метою роботи є визначення основних принципів лікування даної вродженої вади серця, що полегшує вибір хірургічної тактики.

Матеріал і методи. В Науково – практичному медичному центрі дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України за 2007 – 2010 рр. було прооперовано 26 пацієнтів з PA, VSD та MAPCA. У 19 (73%) пацієнтів проведено одномоментну повну уніфокалізацію легеневих артерій та радикальну корекцію вади. У 7 (27%) пацієнтів вибрано етапний метод лікування.

Медіана віку початку хірургічної корекції у наших пацієнтів склала 10 місяців (від 2 місяців до 28 років). Вага пацієнтів на момент першої операції становила від 4,8 до 61 кг (медіана – 7,5 кг). З 27 хворих – 12 (44%) поступило в Центр для консультації у віці старше 1 року. У випадках ранньої діагностики вади, як було в 15 з 27 наших пацієнтів, медіана віку на момент проведення хірургічної операції склала 5,5 місяців. Як і інші автори [2,5,6], вважаємо даний вік (4-6 місяців) найоптимальнішим з точки зору проведення першої хірургічної корекції у більшості пацієнтів з РА, VSD та МАРСА.

Хірургічна тактика в пацієнтів визначалася на основі доопераційного обстеження, яке включало дані про клінічний стан пацієнта та результати інструментальних обстежень анатомічних особливостей вади. Враховуючи клінічний перебіг вади та в залежності від величини легеневого кровотоку пацієнтів умовно розділяли на 3 клінічні групи: 1) з вираженим ціанозом внаслідок різко зменшеного легеневого кровотоку (8 пацієнтів); 2) з мінімальним ціанозом внаслідок збільшеного легеневого кровотоку, але з загрозою розвитку незворотної легеневої гіпертензії (7 пацієнтів); 3) із збалансованою циркуляцією, помірним ціанозом (11 пацієнтів).

Обов'язковими інструментальними методами обстеження були ехокардіографія, зондування серця з рентгенангіографією, комп'ютерна томографія (або магнітно – резонансна томографія) з просторовою реконструкцією. В той час, як основним завданням ехокардіографії була діагностика та оцінка внутрішньосерцевої патології, одним із найважливіших завдань рентгенангіографії та комп'ютерної томографії була оцінка центральних гілок легеневої артерії та МАРСА.

Щодо нативних легневих гілок, важливим було визначити наявність або відсутність центральних гілок легеневої артерії, ступінь їхньої гіпоплазії, їх сполученість між собою, наявність сполучення з МАРСА. З 27 хворих 5 – не мали зливних центральних гілок, з них, у 4 – їх не було зовсім, у 1 – гілки були роз'єднаними. Під час рентгенангіографії кожна МАРСА оцінювалася в двох проекціях. До уваги бралися наступні показники: розміри МАРСА в зоні кореня

легень, кількість сегментів, які кровопостачала дана МАРСА, місце відходження та особливості ходу МАРСА, віддаленість її від центральних легеневих гілок, наявність стенозів по ходу МАРСА, локалізація стенозів, наявність анастомозів з нативними гілками чи іншими МАРСА та значимість даних анастомозів, наявність легеневої гіпертензії в сегментах, які кровопостачаються МАРСА.

Під час комп'ютерної томографії (або магнітно – резонансної томографії) з просторовою реконструкцією оцінювалися анатомічні просторові взаємовідносини магістральних судин, МАРСА, трахеї, бронхів і стравоходу. Дані співставлялися з даними рентгенангіографії і приймалося рішення щодо необхідності, значимості і хірургічної можливості уніфокалізації кожної конкретної МАРСА. Кількість МАРСА коливалася від 1 до 6 (медіана – 3).

Результати і обговорення. З 19 пацієнтів, у яких проведено одномоментну повну уніфокалізацію легеневих артерій та радикальну корекцію, померло 2 (летальність – 10,5%). З 7 пацієнтів, у яких вибрано етапний метод лікування, 2 – проведено радикальну корекцію після попередньої повної уніфокалізації, 4 – знаходяться на різних стадіях етапності та 1 – помер (летальність – 14%). Причинами смерті у 2 з 3 померлих пацієнтів були виражені склеротичні зміни в легеневому руслі (пізня корекція вади) і у одного пацієнта (із синдромом Ді – Джорджа) причиною смерті стала пневмонія. До інших факторів, які вплинули на летальний результат відносимо також проведення одномоментної уніфокалізації та радикальної корекції при відсутності зливних центральних легеневих гілок, що спостерігалось у 2 із 3 наших померлих пацієнтів. Вважаємо даний фактор суттєвим для рекомендації етапного підходу в даній групі пацієнтів.

Тривалість віддаленого спостереження склала від 4 до 34 місяців (медіана – 21 місяць). Серед 17 пацієнтів, які успішно перенесли радикальну корекцію, 4 (23,5%) – були проведені повторні операції: 2 – реоперації з приводу дисфункції правошлуночкового кондуїту, 1 – з приводу стиснення лівого бронху розширеною легеневою артерією і 1 – з приводу аортальної недостатності, яка розвинулася через 1,5 роки після корекції. Одному пацієнтові (5,9%) була проведена ангіохірургічна операція – балонна дилатація стенозованої легеневої артерії. За час спостереження

не було летальних випадків між етапами операцій чи у віддаленому післяопераційному періоді. Загальне виживання пацієнтів з часу проведення першої операції склало 89,9%.

Таким чином, на серії послідовних пацієнтів ми отримали ранню післяопераційну летальність 11,1 % і нульову проміжну (міжстадійну) та віддалену летальності, що співставимо з результатами міжнародних клінік [1-6]. Також, у 19 з 23 виживших пацієнтів на даний час проведено повну анатомічну корекцію вади (83%). Вважаємо, що рання діагностика та корекція PA, VSD та MAPCA із застосуванням описаних нижче принципів приведе до подальшого покращення хірургічних результатів.

До дискусійних питань, які продовжуються обговорюватися в літературі з приводу хірургічного лікування PA, VSD, MAPCA відносять: питання одноетапної [5,6] чи багатоетапної корекції [2,4], питання оптимального віку першого хірургічного лікування [5,6], питання оперативного доступу для виконання операції, питання значимості уніфокалізації MAPCA в корекції вади [1], питання значимості «реабілітації» нативних легеневих гілок [1,2] і т.д. Всі ці питання можна об'єднати під назвою «хірургічна тактика». Таким чином, вибір оптимальної хірургічної тактики є найважливішим, і, водночас, найскладнішим завданням в хірургічному лікуванні даної вади.

Визначення основних принципів корекції та набуття хірургічного досвіду допомагають у вирішенні поставленого завдання. Базуючись на власному оперативному досвіді та даних інших авторів [2-6] ми визначили наступні принципи хірургічного лікування даної вади:

- уніфокалізація легеневого русла повинна бути максимально повною, щоб забезпечити залучення максимальної кількості легеневих сегментів в реконструйоване легеневе русло [2,4,6],
- уніфокалізація повинна бути ранньою (початок з 4 – 6 місяців), щоб запобігти розвитку незворотної легеневої гіпертензії в тих сегментах, які кровопостачаються MAPCA з необмеженим кровотоком, а також для того, щоб запобігти дегенеративним змінам стінок MAPCA з розвитком стенозів та оклюзій

по ходу МАРСА із втратою легеневих сегментів [2,6],

- уніфокалізація повинна проводитися без використання штучних матеріалів, оскільки вони не ростуть, а, навпаки, мають тенденцію до звуження [4],
- анастомози на малих артеріях (при операціях в перші місяці життя) мають більший ризик стенозування в віддаленому періоді, що є аргументом на користь відтермінування уніфокалізації при збалансованому типі легеневого кровообігу щонайменше до 3 – 6 місяців [2],
- вибір хірургічного доступу для операції (серединна стернотомія, ліва або права торакотомії) залежить від технічних можливостей провести адекватну повну уніфокалізацію, що визначається анатомічними характеристиками МАРСА,
- необхідність уніфокалізації кожної конкретної МАРСА визначається доопераційно з врахуванням вищеперечислених даних отриманих за допомогою рентгенангіографії, комп'ютерної томографії або магнітно – резонансної томографії з просторовою реконструкцією [6],
- в той час, як серединна стернотомія забезпечує проведення уніфокалізації в один етап і зменшує кількість оперативних втручань в порівнянні з торакотомією, певні МАРСА (з ретроезофагеальним ходом або з відходженням від дистальної низхідної аорти) є особливо важкодоступними з серединної стернотомії в порівнянні з торакотомією,
- вибір одноетапного чи багатоетапного методів корекції залежить від можливості провести повну адекватну уніфокалізацію легеневого кровотоку через серединну стернотомію [6],
- виражена гіпоплазія або відсутність центральних легеневих гілок збільшує технічну складність одномоментної уніфокалізації та радикальної корекції і свідчить на користь етапного методу лікування [2,3],
- при етапному лікуванні вибір сторони уніфокалізації у випадку збідненого або збалансованого легеневого кровообігу повинен в першу чергу надаватися стороні із більш вираженими стенозами, а у випадку збільшеного легеневого кровообігу – стороні із більшою загрозою легеневої гіпертензії [2],
- більшість пацієнтів після проведення повної анатомічної корекції потребують

додаткових хірургічних чи ендоваскулярних втручань, ймовірність яких збільшується з плином часу, тому всі пацієнти повинні пожиттєво знаходитися під наглядом кваліфікованого кардіолога з метою оптимізації лікування та попередження виникнення ускладнень [1-6].

Висновки

1. В арсеналі хірургічного лікування ПА, VSD, МАРСА повинні бути різні методики одноетапного та багатоетапного методів для досягнення оптимального результату в кожному індивідуальному випадку.
2. Систематизація клінічних форм дозволяє вибрати та обґрунтувати індивідуальну хірургічну тактику.

Література

1. d'Udekem Y., Alphonso N., Nørgaard M.A. et al. Pulmonary atresia with ventricular septal defects and major aortopulmonary collateral arteries: Unifocalization brings no long – term benefits // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2005. – Vol.130. – P. 1496 – 502.
2. Duncan D.W., Mee R.B., Prieto L.R. et al. Staged repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2003. – Vol.126. – P. 694 – 702.
3. Griselli M., Barron D.J., Brawn W.J. et al The influence of pulmonary artery morphology on the results of operations for major aortopulmonary collateral arteries and complex congenital heart defects // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2004. – Vol. 127. – P.251 – 8.
4. Ishibashi N., Shin'oka T., Ishiyama M. et al. Clinical results of staged repair with complete unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries // European Journal of Cardio – thoracic Surgery. – 2007. Vol. 32. – P. 202 – 208.
5. Lofland G. An overview of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries // Progress in Pediatric Cardiology. – 2009. – Vol. 26. – P. 65–70.
6. Malhotra S.P., Hanley F.L. Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: a protocol – based

approach // Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann. – 2009. – Vol.12.
– P.145 – 151.

ВЫБОР ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ ПРИ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ И БОЛЬШИМИ АОРТОЛЕГОЧНЫМИ КОЛЛАТЕРАЛЬНЫМИ АРТЕРИЯМИ

Бабляк А.Д.

В работе обобщены основные принципы выбору хирургической тактики при атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и большими аортолегочными коллатеральными артериями. Представлен личный опыт хирургического лечения данного порока с использованием одноэтапного и многоэтапных методов.

Ключевые слова: атрезия легочной артерии, аортолегочная коллатеральная артерия, унифокализация, хирургическая тактика.

SURGICAL MANAGEMENT OF PULMONARY ATRESIA WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT AND MAJOR AORTO-PULMONARY COLLATERAL ARTERIES

Bablyak O.D.

The basic principles of surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aorto-pulmonary collateral arteries are discussed in this paper. The personal experience of surgical treatment of this disease is analyzed, including one – stage and multistage approaches.

Ключові слова: pulmonary atresia, aorto-pulmonary collateral arteries, unifolization, surgical management.