

АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ИНТАКТНОЙ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКОЙ: ЭНДОВАСКУЛЯРНЫЙ И ХИРУРГИЧЕСКИЙ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

Бойко Е.П.¹, Руденко Н.Н.^{1,2}, Довгалюк А.А.^{1,2}, Максименко А.В.¹, Емец И.Н.¹

¹ *ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии
МЗ Украины» (Киев)*

² *Национальная медицинская академия последиplomного образования имени П.Л. Шупика*

Мы проанализировали и сравнили опыт хирургического и эндоваскулярного лечения 38 пациентов в НПМЦДКК с 2003 по 2012 годы. Продолжительность нахождения в отделении интенсивной терапии, потребность в симпатомиметиках и искусственной вентиляции была больше в группе пациентов, подвергшихся хирургическому лечению. Летальность составила 10,7% после эндоваскулярного и 50% после хирургического вмешательства.

Ключевые слова: атрезия легочной артерии, баллонная вальвулопластика.

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (РА/IVS) относится к критическим врожденным порокам сердца, встречается в 1–3% случаев среди всех врожденных аномалий сердечно-сосудистой системы у новорожденных. Порок характеризуется полной анатомической обструкцией кровотоку из правого желудочка (RV) в легочную артерию (РА), и жизнь ребенка зависит от размеров овального окна и функционирования открытого артериального протока (PDA). Закрытие Боталлова протока приводит к смерти пациентов. Основные симптомы РА/IVS в первые часы и дни жизни ребенка – цианоз, гипоксемия и сердечная недостаточность, что требует экстренного кардиохирургического вмешательства.

Патология имеет множество морфологических проявлений. У пациентов с двумя основными формами порока с небольшой и умеренной степенью гипоплазии RV, сформированной инфундибулярной частью, есть потенциальная возможность двухжелудочкового кровообращения. Дети с выраженной гипоплазией RV и трехстворчатого клапана (TV) являются кандидатами на одно- или полуторажелудочковую коррекцию [1, 2].

В 10–30% случаев РА/IVS, по данным литературы, встречаются аномалии коронарных артерий – коронаро-правожелудочковые сообщения, в связи с которыми большинство из этих детей не может претендовать на бивентрикулярный кровоток. Для пациентов с правожелудочково-зависимым коронарным кровотоком (RVDCC) возможной опцией для лечения может быть трансплантация сердца. Новорожденные с увеличенными RV и TV или аномалией Эбштейна также составляют группу риска для двухжелудочковой коррекции среди пациентов с РА/IVS [2, 4].

Декомпрессия RV при этом сложном ВПС может быть достигнута простой легочной вальвулотомией без искусственного кровообращения или трансаннулярной пластикой с сопутствующим шунтом или без него. Альтернативой хирургическому методу лечения является перкутанная баллонная вальвулотомия (PBV) [1, 2, 4].

Цель работы – сравнить результаты лечения РА/IVS методами хирургической и баллонной вальвулопластики у пациентов, подлежащих двухжелудочковой коррекции.

Материал и методы. За период с 2003 по 2012 годы в НПМЦДКК у 41 пациента с РА/IVS анатомия RV характеризовалась небольшой или умеренной степенью гипоплазии,

при которой возможна бивентрикулярная коррекция. Все пациенты были новорожденными и получали вазопростан до и во время первичной процедуры. Из них 12 человек подверглись хирургическому лечению (группа 1) и 29 детей – перкутанной баллонной вальвулотомии (группа 2). Пациентам с диминутивным RV была показана одножелудочковая коррекция, и они исключены из этого исследования. Средний возраст детей первой группы 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 до 4,0 кг). Во второй группе средний возраст новорожденных 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 до 4,6 кг). Соотношение М/Ж было 19:22.

Всем детям с PA/IVS до и после оперативного вмешательства было выполнено эхокардиографическое обследование, при котором оценивались размеры и сформированность RV и TV по сравнению с левым желудочком (LV) и митральным клапаном соответственно, наличие или отсутствие инфундибулума, наличие коронаро-правожелудочковых сообщений. Степень трикуспидальной регургитации была оценена при цветном доплеровском картировании в апикальной 4-камерной позиции полуколичественным методом. Степень 1+ или 2+ регургитации определена как небольшая, 3+ – как умеренная, и 4+ – выраженная. Методом двухмерной ЭхоКГ гипоплазия RV определялась как небольшая при соотношении RV/LV диаметров больше 0,75, умеренная степень гипоплазии – 0,50–0,75, выраженная гипоплазия – меньше 0,50. Диаметр TV оценивался в 2D-режиме и сравнивался с номограммой. Средний диаметр TV был $11 \pm 2,7$ мм (7 ± 8 мм), и Z-score средний равнялся $0,6 \pm 1,6$ ($-2,3 \pm 1,5$). Мы не отмечали значительной разницы в ЭхоКГ-характеристике пациентов обеих групп до хирургических вмешательств.

Таблица 1

Характеристика групп пациентов

Характеристика пациентов	Группа 1 (n=12)	Группа 2 (n=28)
Ср. возраст	$1,67 \pm 1,36$ (дня)	$4,2 \pm 3,7$ (дня)
Ср. вес	$3,3 \pm 0,49$	$3,4 \pm 0,5$
Трикуспид. недост-сть небольшая	1	1
Трикуспид. недост-сть умеренная	1	5
Трикуспид. недост-сть выраженная	10	22
Аномалия Эбштейна	2	1
Выраженная дисплазия RV, TV	4	1

На втором этапе диагностики выполнялась ангиография с использованием рентген-ангиографического комплекса “Axiom-Artis” фирмы Siemens. Правожелудочково-зависимый коронарный кровоток был исключен у всех детей. Открытие антеградного кровотока методом РВУ успешно выполнено у 28 детей коронарными катетерами с последующей дилатацией мембраны лёгочной артерии баллонными катетерами.

Результаты и обсуждения. Катетерная вальвулотомия успешно проведена 28 новорожденным, у 4 из них процедура была неэффективной, и впоследствии у троих выполнено хирургическое вмешательство – пластика выходного тракта правого желудочка (RVOT).

У 3 пациентов инфузия вазопростана после процедуры продолжалась 13 дней в связи с низкой сатурацией, у остальных – в течение 48 часов. Сатурация у пациентов выросла с $61 \pm 15\%$ до процедуры до $84 \pm 7\%$ после. После PBV 19 пациентам необходимы были 23 дополнительные процедуры. В 35,7% (n=10) случаев в среднем через 4 ± 3 дня потребовался дополнительный источник кровотока в виде системно-легочного анастомоза. Если оставалась значимая обструкция (на ЭхоКГ пиковый градиент на клапанном уровне больше 25 мм рт.ст.), повторно выполнялась баллонная дилатация у 5 (17,8%) пациентов в среднем через 5 ± 1 мес. (от 3 до 10 месяцев). Обструкция на подклапанном уровне отмечалась в 7 (25%) случаях. У этих пациентов была произведена реконструкция выходного тракта правого желудочка через $6 \pm 10,3$ мес. Свободны от реинтервенций были 32% (n=9) детей 2-ой группы [1, 4].

Катетеризация полостей сердца выполнена 15 больным из выживших во 2-ой группе через 6–12 месяцев после первичной процедуры.

Всего из 30 выживших пятеро пациентов из I первой группы и 18 человек из II группы достигли двухжелудочковой циркуляции. Четверо планируются на бивентрикулярную коррекцию, для 3 детей возможен полуторажелудочковый путь [1,3].

Из 28 пациентов II группы в раннем послеоперационном периоде умерло 3 (10,7%) по внесердечным причинам. У 1 ребенка отмечалась дисплазия левого желудочка, у второго, с недифференцированным синдромом множественных врожденных пороков развития, – процедура выполнялась по жизненным показаниям с неудачным результатом. У третьего пациента, с выраженной дисплазией RV и TV, была неуспешная попытка PBV.

Хирургическая коррекция выполнена 12 пациентам I группы, включая 3 после неудачной PBV. Простагландины после операции пациенты не получали. При ЭхоКГ-исследовании RVOT после оперативного вмешательства у всех пациентов резидуальной обструкции не обнаружено. Из 12 новорожденных после реконструкции RVOT у 2 кровотока был дополнен системно-легочным анастомозом, у 1 ребенка в связи с развившимся интраоперационно отеком легких анастомоз перевязан. В раннем послеоперационном периоде в этой группе отмечалась высокая летальность – 50% (n=6). Развившаяся правожелудочковая слабость отмечалась у 5 (42,6%) человек в раннем послеоперационном периоде (1 – с аномалией Уля и четверо – с аномалией Эбштейна). Основной причиной смерти была правожелудочковая недостаточность у 5 пациентов со сложной сопутствующей патологией. По данным литературы, факторами риска смерти для коррекции в периоде новорожденности являются выраженная дисплазия RV и TV и аномалия Эбштейна [1, 2, 3]. Одному ребенку через 6 месяцев потребовалось повторное оперативное вмешательство – пластика трехстворчатого клапана по поводу выраженной трехстворчатой недостаточности, через 1 год после операции он умер от сердечной недостаточности. Пятеро пациентов, после успешно проведенной реконструкции RVOT, в повторных вмешательствах не нуждаются. Один ребенок имеет полуторажелудочковый кровоток в связи недостаточными размерами TV. Все дети в настоящее время находятся под диспансерным наблюдением.

При сравнении ведения обеих групп пациентов мы отметили, что продолжительность нахождения в отделении интенсивной терапии после баллонной вальвулопластики была меньше – $9,4 \pm 6,4$ дня по сравнению с $21,5 \pm 22,9$ дней у новорожденных после хирургической коррекции. I группа больных в связи лечением сердечной недостаточности требовала более длительной ИВЛ – в среднем $12 \pm 15,9$ дней против $5,5 \pm 4,6$ дней после PBV и более длительного введения симпатомиметиков в течение $13,3 \pm 9,9$ дней, тогда как во II группе всего $5,5 \pm 4,6$ дней, а 15 человек их не получали.

Ведение в реанимации

Показатели	Группа 1 (n=12)	Группа 2 (n=28)
Кол-во дней в реанимации	21,5±22,9 (1–90 дней)	9,4±6,4 (1–26 дней)
Кол-во дней на ИВЛ	12±15,9 (1–60 дней)	5,5±4,6 (от 12 часов до 15 дней)
Инотропная поддержка (дни)	13,3±9,9 (1–40 дней)	6,9±4,3 (1–15 дней) 15 чел. не получали
Летальность	50%	10,7%

Ряд авторов указывают, что результаты оперативных вмешательств при этом пороке неблагоприятны и имеют плохой прогноз [1,2]. Однако другие исследователи показали улучшение результатов хирургической коррекции у детей с ПА/IVS, связанные с разработкой лечебной стратегии в зависимости от морфологии RV. При небольшой или умеренной гипоплазии RV и TV целью вмешательства является декомпрессия RV и создание антеградного кровотока, что способствует росту RV. В зависимости от анатомии RV хирургическое и эндоваскулярное вмешательство может быть паллиативной процедурой или окончательным этапом коррекции. Трансаннулярная пластика позволяет полностью устранить обструкцию RVOT. Альтернативой хирургическому методу является PBV. Показаниями к PBV являются сформированный RV, наличие инфундибулярного отдела RV, только мембранозная атрезия и отсутствие RVDCS. Метод сопровождается низкой послеоперационной летальностью и позволяет избежать серьезных осложнений. Выраженная подклапанная обструкция – часть анатомического спектра порока, может быть причиной остаточного градиента на RVOT. При дилатации TV и необходимости его коррекции одновременно с RVOT методом выбора является хирургический.

Выводы

1. Баллонная вальвулопластика является операцией выбора у пациентов с небольшой или умеренной степенью гипоплазии RV.
2. Хирургическое лечение ПА/IVS в сравнении с PBV сопровождается более высокой послеоперационной летальностью, продолжительным временем нахождения в реанимации, длительно существующей сердечной недостаточностью, требующей применения симпатомиметиков в послеоперационном периоде.

Литература

1. Alvaro Galindo, Stacy E. Drant. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: diagnostic and interventional cardiac catheterization in the neonate // *Progress in Pediatric Cardiology*. – October 2001. – P. 177–182.
2. Alan B. Lewis, George G. Lindsmith. Evaluation and surgical treatment of pulmonary atresia and intact ventricular septum in infancy // *Circulation*. – 1983. – Vol. 67; 6.
3. Jonas Odim, Hillel Laks, Thomas Tung. Successful management of patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum using a three tier grading system for right ventricular hypoplasia // *Ann. Thorac. Surg.* – 2006. – Vol. 81. – P. 678–684.
4. Yasutaka Hirata, MD, Jan M. Quaegebeur, MD, Ralph S. Mosca, MD. Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum: Limitations of Catheter-Based Intervention // *Ann Thorac Surg.* – 2007. – Vol. 84. – P. 574–80.

АТРЕЗІЯ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ З ІНТАКТНОЮ МІЖШЛУНОЧКОВОЮ ПЕРЕГОРОДКОЮ: ЕНДОВАСКУЛЯРНИЙ ТА ХІРУРГІЧНИЙ МЕТОДИ ЛІКУВАННЯ

Бойко О.П., Руденко Н.М., Довгалиук А.А., Максименко А.В., Ємець І.М.

Ми проаналізували і порівняли досвід хірургічного та ендovasкулярного лікування 38 пацієнтів у НПМ ЦДКК з 2003 по 2012 роки. Тривалість знаходження у відділенні інтенсивної терапії, необхідність у симпатоміметичній підтримці та ШВЛ була більше серед пацієнтів, що перенесли хірургічне втручання. Летальність становила 10,7% після ендovasкулярних і 50% після хірургічних втручань.

Ключові слова: *атрезія легеневої артерії, балонна вальвулопластика*

PULMONARY ATRESIA WITH INTACT VENTRICULAR SEPTUM: ENDOVASCULAR AND SURGICAL TREATMENT

Boyko O.P., Rudenko N.M., Dovgaliuk A.A., Maksymenko A.V., Yemets I.M.

We compared and analyzed the experience surgical and endovascular treatment 38 patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum between 2003-2012. Median days ICU stay, duration of ventilation and inotropic support were longer in patients after surgical operation. Hospital mortality was 10,7% in patients after balloon valvuloplasty, in patients after surgical corrections - was 50%.

Key words: *pulmonary atresia, balloon valvuloplasty.*