

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»

Кафедра детской хирургии

А.В. Дергачев, В.В. Троян

**ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ КОРРЕКЦИИ
ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ**

Учебно-методическое пособие

Минск, БелМАПО
2020

УДК 616.12-007-053.1-089.197.5-053.2

ББК 54.101я73

Д 36

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия
НМС государственного учреждения образования «Белорусская медицинская
академия последипломного образования»
протокол № 2 от 18.03.2020

Авторы:

Дергачев А.В., профессор кафедры детской хирургии, доктор медицинских наук

Троян В.В., заведующий кафедрой детской хирургии, доктор медицинских наук, доцент

Рецензенты:

Крылов В.П., главный научный сотрудник РНПЦ «Кардиология», доктор медицинских наук, профессор

Кафедра детской хирургии УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Дергачев, А.В.

Д 36

Паллиативные операции при коррекции врожденных пороков сердца у детей: учеб.-метод. пособие / А.В. Дергачев, В.В. Троян. – Минск: БелМАПО, 2020. – 36 с.

ISBN 978-985-584-454-0

В учебно-методическом пособии представлены современные данные о применении различных вариантов паллиативной хирургической коррекции врожденных пороков сердца.

Учебно-методическое пособие предназначено для слушателей, осваивающих содержание образовательных программ переподготовки по специальностям «Детская хирургия» (дисциплина «Торакальная хирургия новорожденных и детей старшего возраста»), «Торакальная хирургия» (дисциплина «Торакальная хирургия детского возраста»), «Кардиохирургия» (дисциплина «Врожденные пороки сердца»); повышения квалификации (врачи-детские хирурги, врачи-кардиохирурги, врачи-торакальные хирурги, врачи-педиатры, врачи-кардиологи, врачи функциональной диагностики, врачи общей практики). Может представлять интерес врачей-интернов.

УДК 616.12-007-053.1-089.197.5-053.2

ББК 54.101я73

ISBN 978-985-584-454-0

© Дергачев А.В., Троян В.В., 2020

© Оформление БелМАПО, 2020

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВИДЫ ПАЛЛИАТИВНЫХ ОПЕРАЦИЙ В ДЕТСКОЙ КАРДИОХИРУРГИИ И ИХ ГЕМОДИНАМИЧЕСКАЯ ЦЕЛЕСООБРАЗНОСТЬ ПРИ КОРРЕКЦИИ ВПС	4
ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ КОРРЕКЦИИ СИНДРОМА ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА	11
ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ КОРРЕКЦИИ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ	17
ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ КОРРЕКЦИИ АТРЕЗИИ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА	22
ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ КОРРЕКЦИИ АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА	26
ВОПРОСЫ ДЛЯ КОНТРОЛЯ УСВОЕННОГО МАТЕРИАЛА	31
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	34

ВИДЫ ПАЛЛИАТИВНЫХ ОПЕРАЦИЙ В ДЕТСКОЙ КАРДИОХИРУРГИИ И ИХ ГЕМОДИНАМИЧЕСКАЯ ЦЕЛЕСООБРАЗНОСТЬ ПРИ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА (ВПС)

В широком медицинском смысле паллиативное лечение – это симптоматическая терапия, применяемая при невозможности радикального излечения и позволяющая улучшить состояние пациента при опасном для его жизни заболевании, путём предотвращения или облегчения страданий.

Термин «паллиативный» происходит от латинского «palliare» (ослаблять) подразумевая временное улучшение самочувствия, но не излечение болезни что и является принципом паллиативной помощи.

Среди множества существующих врожденных пороков сердца у детей есть группа так называемых критических врожденных пороков сердца периода новорожденности, жизнь детей, при которых не возможна из-за анатомических и патофизиологических особенностей аномалии сердца.

Новорожденные с такими пороками погибают или сразу после рождения или в ближайшие дни после рождения. Проблема усугубляется тем, что радикальное хирургическое лечение этим детям в период новорожденности, по различным причинам, произвести не представляется возможным. В этой ситуации единственным альтернативным решением является использование паллиативных кардиохирургических операций.

Паллиативные операции, обеспечивают симптоматическое облегчение физического состояния ребенка, но не восстанавливают нормальную анатомию порока и не корригируют нарушенную патофизиологию. Паллиативная операция – это операция, которая дает облегчение, но не является исправлением порока. В детской кардиохирургии двумя классическими паллиативными операциями являются аортопульмональный шунт и бандирование легочной артерии [1, 2].

С исторической точки зрения, это были первоначально единственные процедуры, доступные для лечения многих детей с врожденным пороком сердца. Новые методики современных кардиохирургических операция при коррекции врожденных пороков сердца значительно снизили показания к этим паллиативным процедурам. Однако существует группа пациентов, которым паллиативные операции по-прежнему необходимы. И возможно будут необходимы еще длительное время.

Цель и гемодинамическая целесообразность паллиативных процедур состоят в том, чтобы изменить гемодинамику таким образом, чтобы сделать не совместимый с жизнью порок развития сердца более удовлетворительным для жизни, позволить улучшить состояние ребенка и обеспечить ему рост до радикальной коррекции порока.

Аортопульмональные анастомозы производятся для увеличения легочного кровотока у детей с так называемыми цианотичными пороками сердца при недостаточном легочном кровотоке.

Классический анастомоз по Блалок-Тауссиг – это анастомоз между левой подключичной артерией и левой ветвью легочной артерии (Рис. 1.).

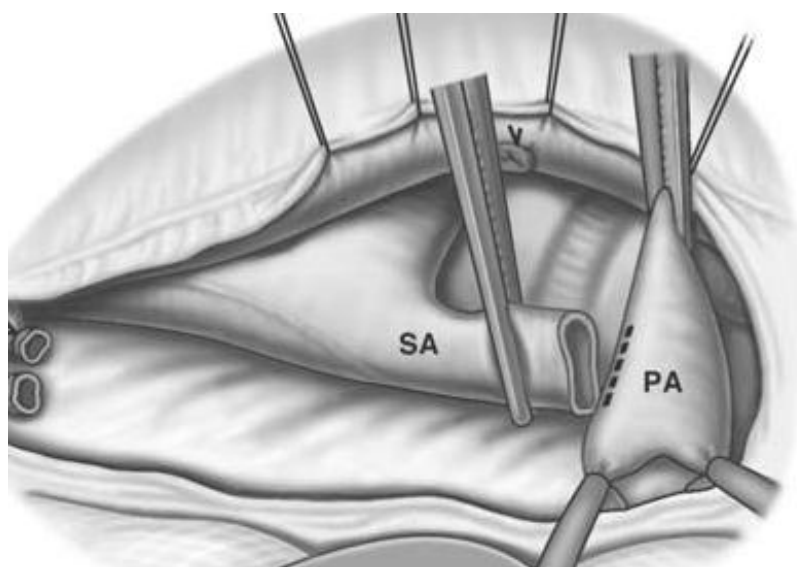


Рис. 1. Классический анастомоз по Блалок-Тауссиг левая подключичная артерия с ветвью легочной артерии. Вид из боковой торакотомии

Американский педиатр Хелен Тауссиг предложила кардиохирургу Блалоку применить эту процедуру к пациентам с выраженным цианозом причиной которого был недостаточный легочный кровоток. Первая успешная операция Блалоком была произведена в 1944 году 15-месячной девочке с тяжелой формой тетрады Фалло. Серьезным недостатком этой операции являлась возможность развития в послеоперационном периоде ишемии левой верхней конечности. В связи с чем операцию можно было делать только детям первого года жизни.

Использование синтетических протезов в модифицированном системно-легочном анастомозе позволило избавиться от этого осложнения (Рис. 2).

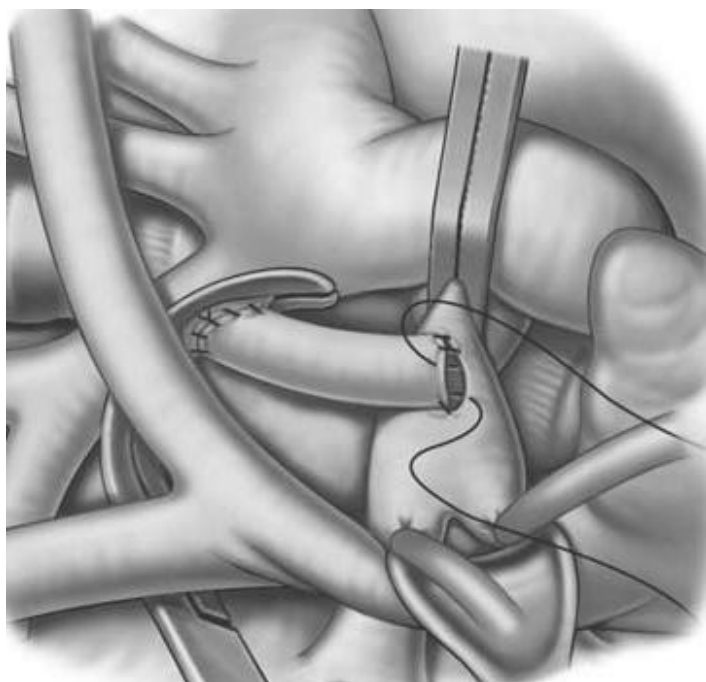


Рис. 2. Модифицированный системно-легочный анастомоз по Блалок-Тауссиг с использованием синтетического протеза

Впервые методику модифицированного паллиативного системно-легочного анастомоза успешно использовали в 1976 году, когда прооперировали трех детей с атрезией легочной артерии используя в качестве шунта 4 мм синтетический протез.

Однако, и эта паллиативная операция имела серьезные недостатки. Часто возникала утечка серозной жидкости через промежутки синтетической ткани, что приводило к образованию серомы вокруг трансплантата [3].

Шунт Поттса представлял собой анастомоз между нисходящей грудной аортой и левой легочной артерией, доступ осуществлялся через левую боковую торакотомиию [4]. Впервые эта паллиативная операция была успешно проведена в 1946 году девочке в возрасте 21 месяца с врожденным пороком сердца и выраженными одышечно-цианотичными приступами (Рис. 3).

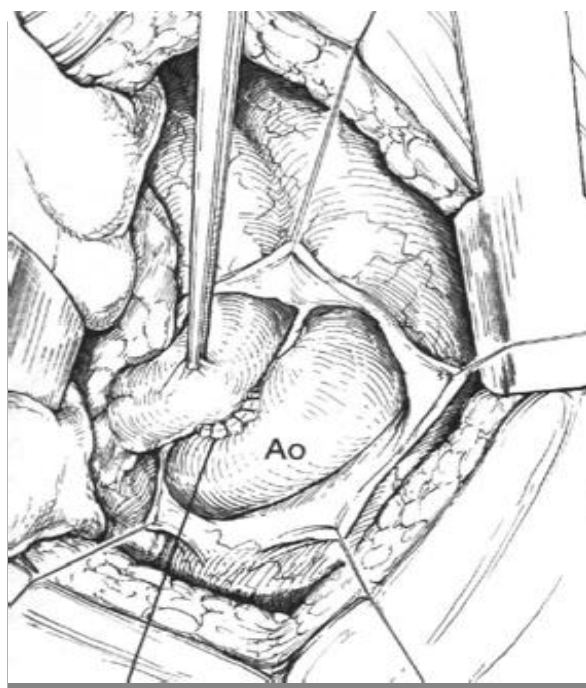


Рис. 3. Аорто-легочный анастомоз по Поттс между нисходящей аортой и левой ветвью легочной артерии. Вид из боковой торакотомии

При использовании этой методики паллиативной операции также часто приводило к серьезным осложнениям, которые в конечном счете явились причиной отказа от шунта Поттса. У многих детей развивались аневризмы левой легочной артерии, представлявшие большие трудности при оперативном лечении. Еще одним осложнением было то, что шунт Поттса был либо слишком маленьким и пациент оставался цианотичным, либо слишком большим, что приводило к застойной сердечной недостаточности.

В отличие от аортопульмональных анастомозов паллиативное сужение легочной артерии (бандирование) производится с целью уменьшения легочного кровотока у детей с обогащенным легочным кровотоком. Первая успешная операция по сужению легочной артерии ребенку с обогащенным легочным кровотоком была произведена в 1952 году [5] кардиохирургом Мюллером (Рис. 4).



Рис. 4. Сужение ствола легочной артерии тесьмой для предотвращения развития легочной гипертензии при врожденных пороках сердца с обогащенным легочным кровотоком

Одной из наиболее часто применяемой в детской кардиохирургии паллиативной операцией является предсердная септотомия, предназначенная для увеличения смешивания венозной и артериальной крови на предсердном уровне у детей с критическими врожденными пороками сердца периода. В 1950 году впервые была произведена паллиативная операция предсердная септотомия по Блалок-Ханлон [6]. Операция выполнялась на работающем сердце из боковой торокотомии справа. Однако в настоящее время это операция имеет исключительно академический интерес (Рис. 5), а предсердная септотомия выполняется с использованием эндоваскулярных методов хирургической коррекции врожденных пороков сердца.

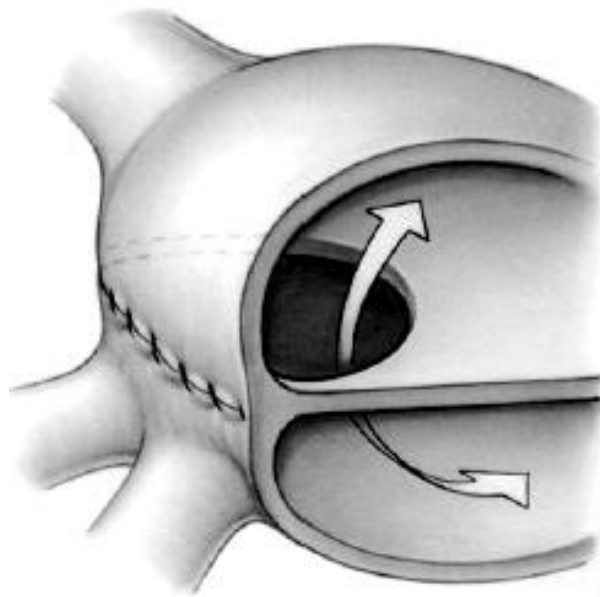


Рис. 5. Схема паллиативной операции предсердной септотомии по Блалок-Ханлон при транспозиции магистральных сосудов

Оптимальным вариантом паллиативной операции при пороках с обедненным легочным кровотоком является эндоваскулярная баллонная атриосептотомия по Рашкинду [7], которая впервые была успешно произведена ребенку в 1966 году (Рис. 6).

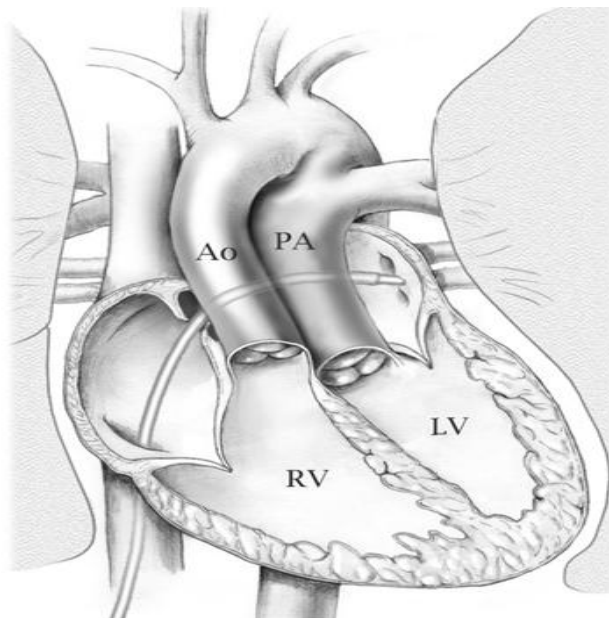


Рис. 6. Баллонная атриосептотомия по Рашкинду. Катетер с баллоном проведен через открытое овальное окно в левое предсердие

Процедуру Рашкинда по классической методике проводят в рентген операционной. Более целесообразно выполнять ее в условиях палаты интенсивной терапии под контролем Эхо кардиографии. Эффективной считают процедуру, после которой РО2 повысилось более чем на 10%.

Косвенными признаками успешной процедуры являются:

увеличение потока через межпредсердное сообщение, определяемое с помощью цветной доплерографии;

появление флотирующих краев перегородки в области отверстия;

изменение относительных размеров предсердий.

Эндоваскулярные баллонные дилатации являются наиболее частыми паллиативными операциями, применяемыми в детской кардиохирургии с 1982 года при коррекции таких пороков как обструкция выходного тракта правого желудочка, коарктация аорты, клапанный стеноз легочной артерии или аорты (Рис. 7).

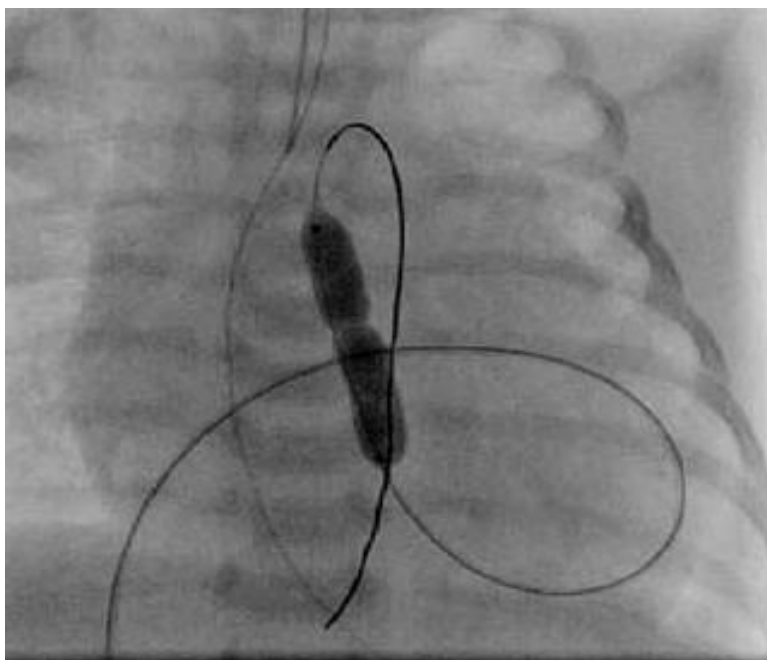
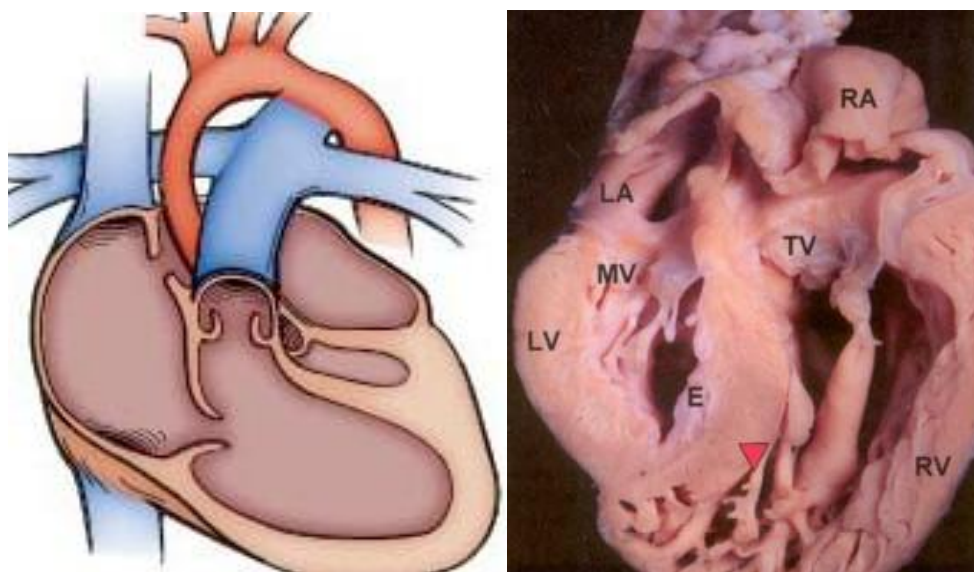


Рис. 7. Эндоваскулярная баллонная дилатация стеноза аортального клапана

Существуют и другие более сложные хирургические коррекции врожденных пороков сердца, которые относятся к паллиативным операциям, например, операция Норвуда при синдроме гипоплазии левых отделов сердца, операция Гленна и другие [8, 9].

ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ КОРРЕКЦИИ СИНДРОМА ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА (СГЛОС)

Анатомическими признаками ГЛОС являются гипоплазия левого желудочка сердца, аортального клапана и восходящей аорты (Рис. 8). Анатомические особенности СГЛОС разнообразны, однако патофизиология порока и механизм нарушения гемодинамики имеют явные сходства.



*Рис.8. Слева схема синдрома гипоплазии левых отделов сердца.
Справа анатомический препарат: гипоплазия левого желудочка
с гипертрофией миокарда*

Жизненно важное значение при СГЛОС имеет наличие у новорожденного функционирующего открытого артериального протока, который может быть единственным источником поступления крови в аорту. Небольшой объем крови попадает из открытого артериального протока ретроградно в гипоплазированную восходящую аорту и коронарные сосуды. Для поддержания системного кровообращения необходимо, чтобы овальное окно и ОАП были достаточно больших размеров. При этом системное кровообращение зависит от функциональных возможностей правого желудочка, который работает как общий для большого и малого кругов кровообращения.

Закрытие артериального протока при СГЛОС приводит к не совместимому с жизнью нарушению гемодинамики новорожденного. Критическая недостаточность кровообращения развивается вскоре после рождения и клинически проявляется как синдром низкого сердечного выброса: тахикардия, плохое наполнение пульса, одышка, похолодание конечностей, олигоурия, метаболический ацидоз. Метаболические нарушения приводят к повреждению тканей миокарда, головного мозга, других органов. Выраженная гипоксемия печени приводит к повышению концентрации в крови трансаминаз и лактатдегидрогеназы, поражению почек к повышению содержания креатинина, ишемии кишечника и некротизирующему энтероколиту. При прогрессирующем ухудшении сократительной функции миокарда наступает смерть ребенка.

Несмотря на то, что СГЛОС составляет около 3% от всех врожденных пороков сердца, он является причиной смертности до 25% новорожденных в течение первой недели жизни [10].

При наличии современного оборудования и достаточного опыта врача СГЛОС можно диагностировать уже на втором триместре беременности (Рис.9).



Рис. 9. Пренатальная эхокардиография плода во второй половине беременности с синдромом гипоплазии левых отделов сердца

Хирургическое лечение СГЛОС до настоящего времени представляет большую проблему и не смотря на внедрения в клиническую практику различных современных методов хирургической коррекции порока, ранняя послеоперационная летальность достигает 50%.

В связи с анатомическими особенностями СГЛОС радикальная коррекция порока невозможна. В 1983 году были впервые опубликованы результаты паллиативной хирургической коррекции СГЛОС [11]. Морфологические особенности СГЛОС не имеют значения при выборе тактики хирургического лечения потому, что хирургическая коррекция на первом этапе при любом анатомическом варианте порока предполагает операцию Norwood (Рис. 10). Цель паллиативной операции первого этапа по Norwood – создание адекватной аорты, обеспечение системного кровотока правым желудочком, обеспечение легочного кровотока аорто-легочным анастомозом.

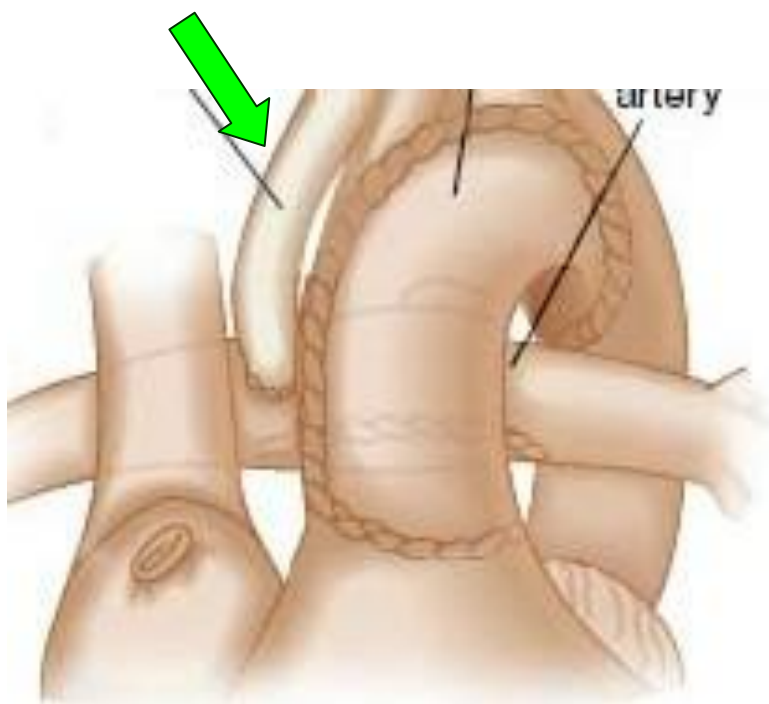


Рис. 10. Паллиативная гемодинамическая коррекция СГЛОС по Norwood

Этап формирования неоаорты и наложения системно-легочного анастомоза по Blalock–Thomas–Taussig (отмечен стрелкой)

Оптимальным временем для хирургического вмешательства при СГЛОС признан интервал между вторыми и пятыми сутками после рождения ребенка.

Второй этап паллиативной хирургической коррекции СГЛОС предполагает операцию по Геми-Fonten, которая обычно выполняется в возрасте 6 месяцев (Рис. 11). Паллиативная коррекция в виде операции по Геми-Фонтен создает условия для постепенного изменения геометрии сердца (изменение отношения массы миокарда желудочка к его объему), что приводит к значительному улучшению результатов лечения.

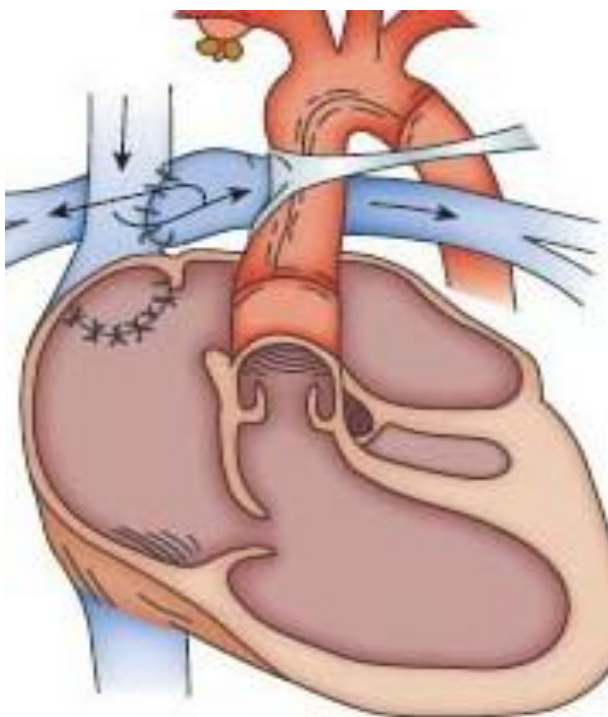


Рис.11. Второй этап паллиативной коррекции СГЛОС, наложение двунаправленного кавопульмонального анастомоза по Геми-Фонтен

Конечной целью поэтапной паллиативной реконструкции гемодинамики при СГЛОС является операция по Fonten, выполняется в возрасте от 18 до 24 месяцев [12]. С точки зрения гемодинамики операция Fonten основана на принципе разделения системного и легочного кругов кровообращения путем отведения венозной крови из правого предсердия прямо в легочную артерию, минуя правый желудочек, впервые операция

успешно произведена ребенку в 1971 году [13]. Гемодинамика после операции Fonten имеет принципиальные отличия. До операции легочный кровоток обеднен, но обеспечивается при помощи нагнетательной камеры, роль которой выполняет функционально единственный правый желудочек. После выполнения операции Fonten легочный кровоток увеличивается, при этом поступление крови в легочные артерии обеспечивается только за счет остаточной энергии венозного кровотока и отрицательного давления в грудной клетке при вдохе. Кроме того, меняется характер легочного кровотока – он становится не пульсирующим (Рис. 12).

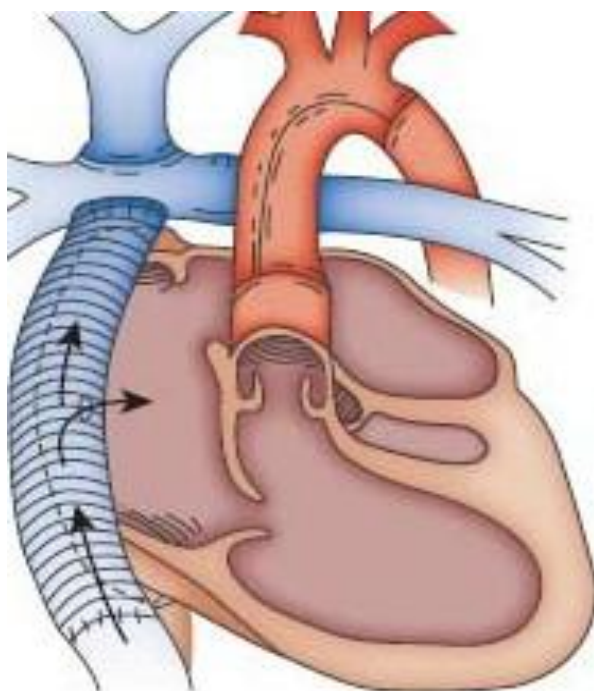


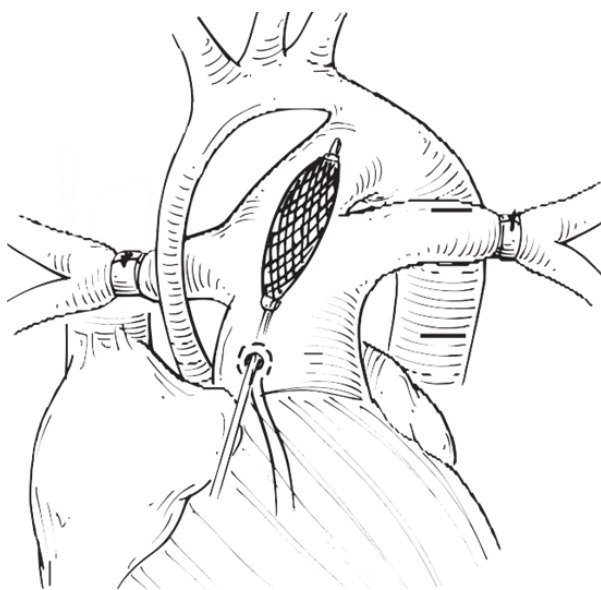
Рис. 12. Гемодинамика (венозный возврат) после выполнения паллиативной коррекции СГЛОС по Fonten

Целью этапной паллиативной хирургической коррекции СГЛОС является постепенная подготовка системы кровообращения ребенка (в первую очередь малого круга) к новым условиям функционирования.

В случае критического состояния ребенка при поступлении в больницу организацию или при тяжелой сопутствующей соматической патологии в качестве альтернативы паллиативной операции Norwood возможно выполнение гибридного первого этапа коррекции СГЛОС. Суть

гибридной операции в раздельном суживание легочных артерий и стентирования открытого артериального протока (Рис. 13). Выполнение этой операции позволило исключить применение аппарата искусственного кровообращения при первом этапе коррекции СГЛОС [14].

В настоящее время гибридная операция по Gibbs используется не только как альтернатива операции по Norwood, но и как мост к трансплантации сердца [15].



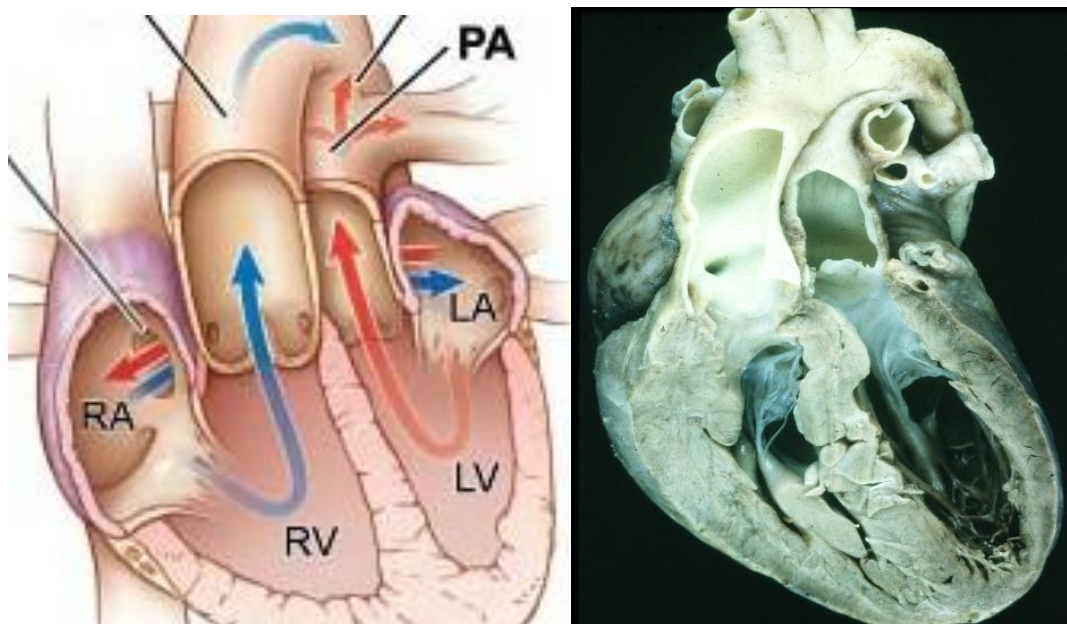
*Рис. 13. Гибридная операция паллиативной коррекции СГЛОС.
Первый этап: раздельное сужение ветвей легочной артерии
и стентирование открытого артериального протока*

При выраженном нарушении функции правого желудочка или невозможности адекватной коррекции дисфункции трехстворчатого клапана в качестве единственной альтернативы этапной гемодинамической коррекции СГЛОС рекомендуется выполнение пересадки сердца [16].

ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ КОРРЕКЦИИ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

Транспозиция магистральных сосудов (ТМС), врожденный порок сердца, впервые описанный шотландским патологом доктором Мэтью Бэйли в 1797 году при вскрытии трупа двухмесячного ребенка, до недавнего времени считался не совместимым с жизнью. И только внедрение в хирургическую практику таких инновационных технологий, как баллонной предсердной септотомии Рашкиндом и операции артериального переключения Жатане позволили не только добиться выживания новорожденных, но и гарантировать им хорошее качество жизни [17].

Характерной анатомической особенностью ТМС является «дискордантное» соединение желудочков сердца и магистральных артерий. То есть, аорта отходит от правого желудочка, а легочная артерия от левого желудочка (Рис. 14).



*Рис. 14. Слева особенности гемодинамики при ТМС.
Справа анатомический препарат сердца ребенка с простой формой ТМС*

Важно отличать ТМС от так называемой корригированной транспозиции, при которой имеется только инверсия желудочков, а гемодинамика при корригированной транспозиции не нарушена и если нет сопутствующих пороков сердца, ребенку не требуется хирургическое лечение.

По литературным данным частота встречаемости порока достигает 15% от всех врожденных пороков сердца. У мальчиков порок встречается в 3 раза чаще, чем у девочек.

При отсутствии, какого-либо лечения большинство новорожденных с ТМС умирают в течение первого месяца жизни. Поэтому хирургическое лечение, не зависимо от того паллиативное или радикальная коррекция порока, является обязательным сразу же после рождения ребенка.

С точки зрения особенности гемодинамики легочное и системное кровообращение при ТМС не последовательное как у здорового ребенка, а параллельное в связи, с чем обязательным условием жизни новорожденного является наличие врожденной или приобретенной коммуникации на уровне предсердия, желудочков или магистральных сосудов. Через него происходит шунтирование крови в двух направлениях: при закрытых атриовентрикулярных клапанах из малого круга в большой, при открытых из большого в малый. Объем шунта определяется размером дефекта и разницей сопротивления большого и малого круга кровообращения. Тем не менее, даже наличие у новорожденного с ТМС большого шунта в 50% случаев не позволяет ему дожить до 2 летнего возраста.

Наиболее частым сопутствующим пороком при ТМС является открытый артериальный проток (50%) и дефект межжелудочковой перегородки (30%).

Клиническое проявление ТМС во многом зависит от сопутствующих врожденных пороков сердца. При их отсутствии новорожденные умирают сразу же после рождения. При наличии у новорожденного сообщения только на уровне межпредсердной перегородки появляется и быстро прогрессирует

цианоз. Легочный кровоток увеличивается по отношению к системному (Qp/Qs) в два раза. У новорожденных развивается критическое состояние: гипоксемия, одышка, тахикардия, ацидоз и при отсутствии хирургического вмешательства смерть без явных признаков сердечной недостаточности.

Если ребенок доживает до 3 месяцев, появляются признаки гипотрофии, задержки физического развития. Одышечно-цианотические приступы при ТМС бывают только при сопутствующем стенозе выходного тракта левого желудочка. Простая форма ТМС, как правило, в возрасте старше 2 лет не встречается в связи с тем, что, дети без хирургической помощи не доживают до этого возраста. Патогномичным признаком ТМС с большим открытым артериальным протоком и предуктальной коарктации аорты является цианоз, при котором верхняя половина тела более синюшна чем нижняя.

Эхокардиографическая диагностика ТМС основана на выявлении морфологии желудочков и отходящих от них магистральных сосудов (Рис. 14). Для ТМС характерен параллельный ход выходных отделов желудочков и отхождения легочной артерии от левого желудочка, а аорты от правого желудочка.

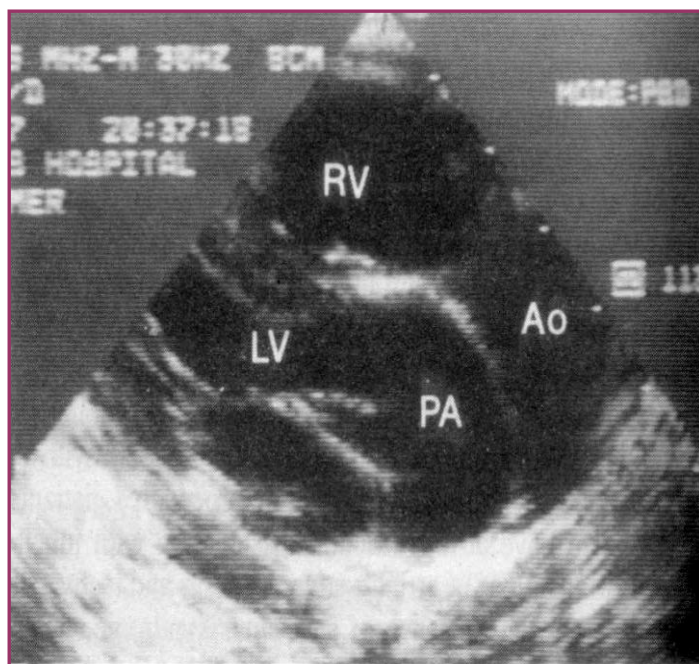


Рис. 14. ЭхоКГ ребенка с транспозицией магистральных сосудов

Инвазивное исследование сердца у новорожденных при ТМС производится с целью возможности выполнения закрытой баллонной атриосептотомии (Рис. 15).

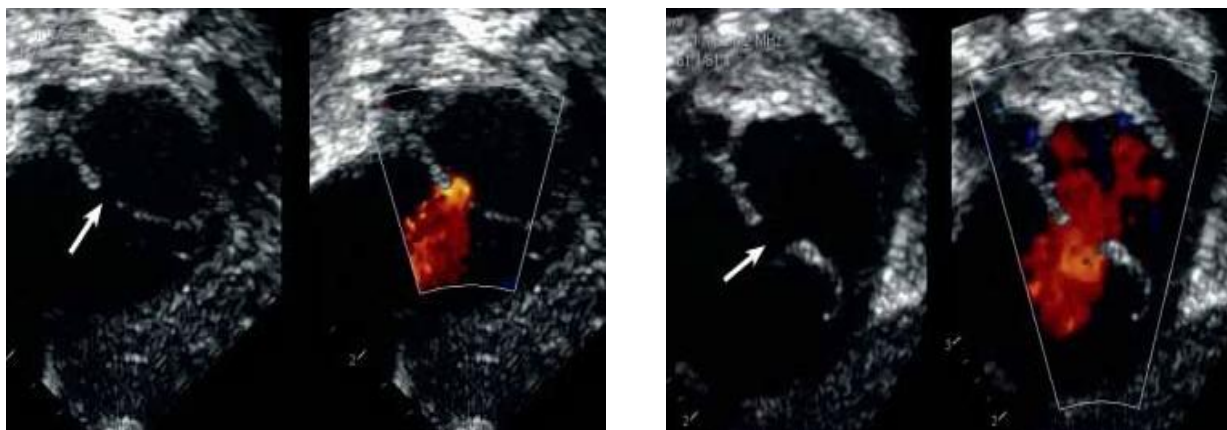


Рис. 15. Слева открытое овальное окно у новорожденного с ТМС. Справа овальное окно после паллиативной закрытой баллонной атриосептотомии. Сброс крови значительно увеличен

Постановка диагноза ТМС без сопутствующих пороков сердца является показанием к экстренной хирургической помощи ребенку. Первую успешную паллиативную операцию по внутрипредсердной гемодинамической коррекции ТМС, с перемещением венозных потоков выполнил А. Сеннинг в 1959 году (Рис. 16). Операция производится в условиях искусственного кровообращения и гипотермии, без использования пластического материала исключительно за счет тканей правого предсердия. Преимущество этой методики в меньшем количестве послеоперационных осложнений, связанных с обструктивными качествами искусственных заплат. Послеоперационная летальность менее 10%. Наиболее частое осложнение: обструкция полых и легочных вен (11%). Однако, серьезным недостатком паллиативного перенаправления венозного потока является то, что анатомически левый желудочек продолжается в легочную артерию в то время, как анатомически правый желудочек и трехстворчатый клапан функционирует в качестве системного. В настоящее время применение паллиативной операции по Сеннингу производится только при невозможности произвести радикальную коррекцию ТМС по Жатане, например, детям старше 6 месяцев или в случаях, когда анатомические особенности сердца не позволяют это сделать.

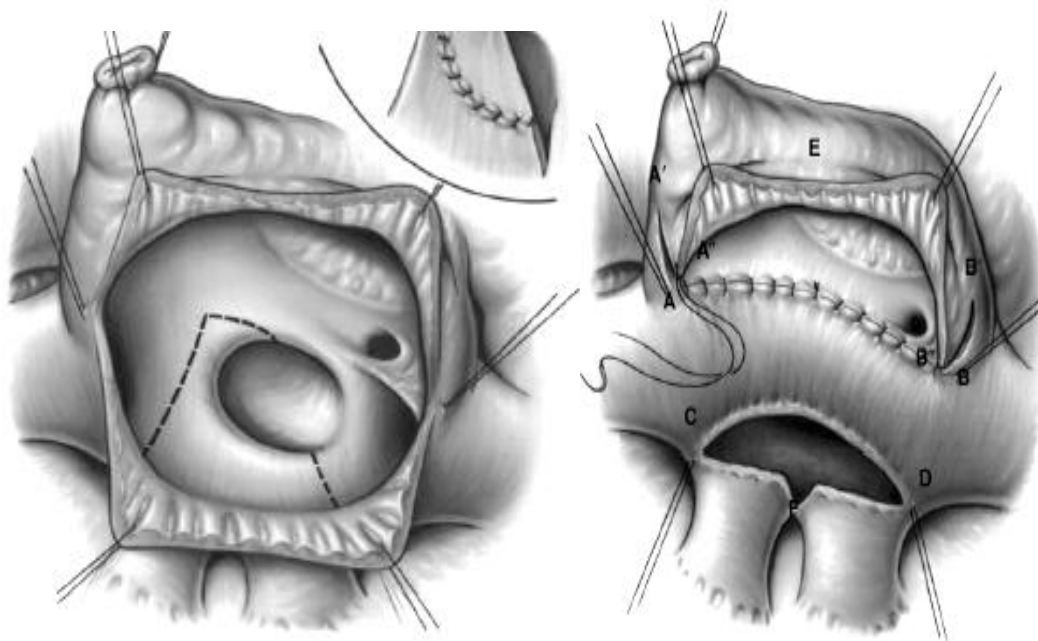


Рис. 16. Схема этапов операции Сеннинга. Правое предсердие вскрыто

Из межпредсердной перегородки формируется лоскут, с помощью которого перенаправляют венозные потоки на уровне предсердия.

Паллиативная операция по внутрисердечной гемодинамической коррекции ТМС по Мастард производят также в условиях искусственного кровообращения и гипотермии, однако с использованием заплат из аутоперикарда или синтетики. (Рис. 17).

Паллиативная операция Мастарда позволяет направить обедненную кислородом кровь из нижней и верхней полых вен в анатомически левый желудочек, а затем в легочную артерию. А обогащённую кислородом кровь из легочных вен в анатомически правый желудочек и затем в аорту.

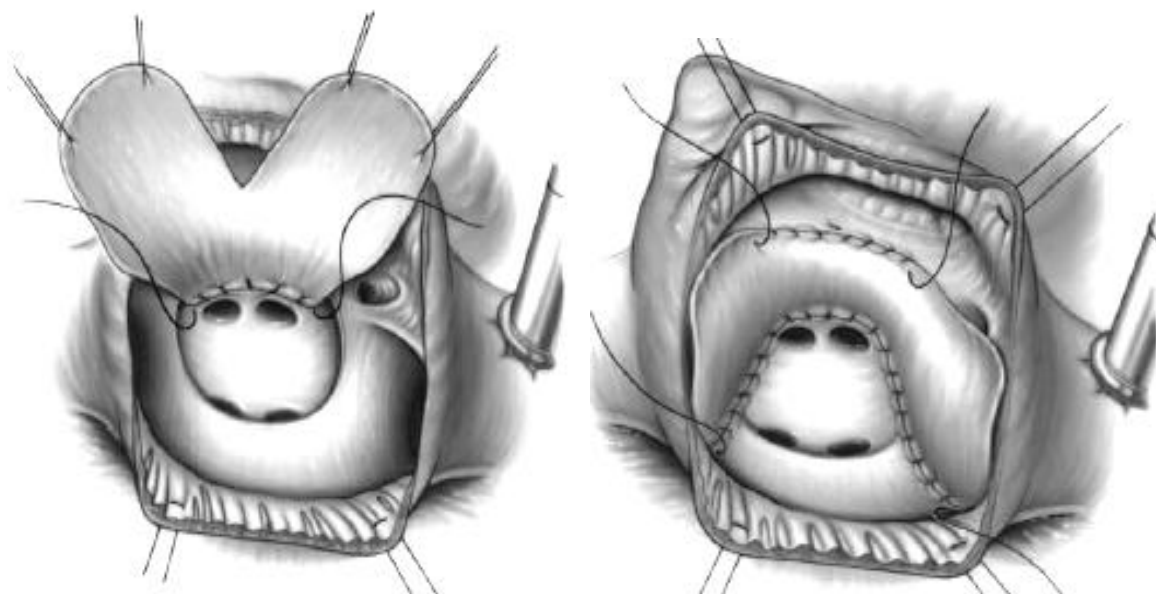


Рис. 17. Схематическое изображения этапов паллиативной операции по Мастерд при внутрисердечной гемодинамической коррекции простой формы ТМС. Заплата из аутоперикарда перераспределяет поток крови из верхних и нижних полых вен в левое предсердие

Наиболее частые хирургические осложнения после операции Мастерда это обструкция путей оттока крови по полым и легочным венам. Нарушение сердечного ритма в 53% случаев. Послеоперационная летальность около 9%.

ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ КОРРЕКЦИИ АТРЕЗИИ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА

Атрезия трехстворчатого клапана по своим гемодинамическим характеристикам является простой формой функционально единственного желудочка. При этой патологии отсутствует атриовентрикулярная коммуникация между правым предсердием и правым желудочком (Рис. 18). Полость правого предсердия расширена, а правый желудочек гипоплазирован.

Атрезия трехстворчатого клапана третий по частоте врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком, встречается в 3% случаев от всех врожденных пороков сердца [18]. При отсутствии хирургической помощи 90% новорожденных погибают в возрасте до 1 года.

В случае интактной межжелудочковой перегородки жизнь новорожденного при этом пороке зависит от функционирования открытого артериального протока и наличия открытого овального окна (дуктус-зависимый порок). Гемодинамические нарушения обусловлены поступлением венозной крови через открытое овальное окно или ДМПП в левое предсердие и левый желудочек и затем в системный кровоток что приводит к гипоксемии.

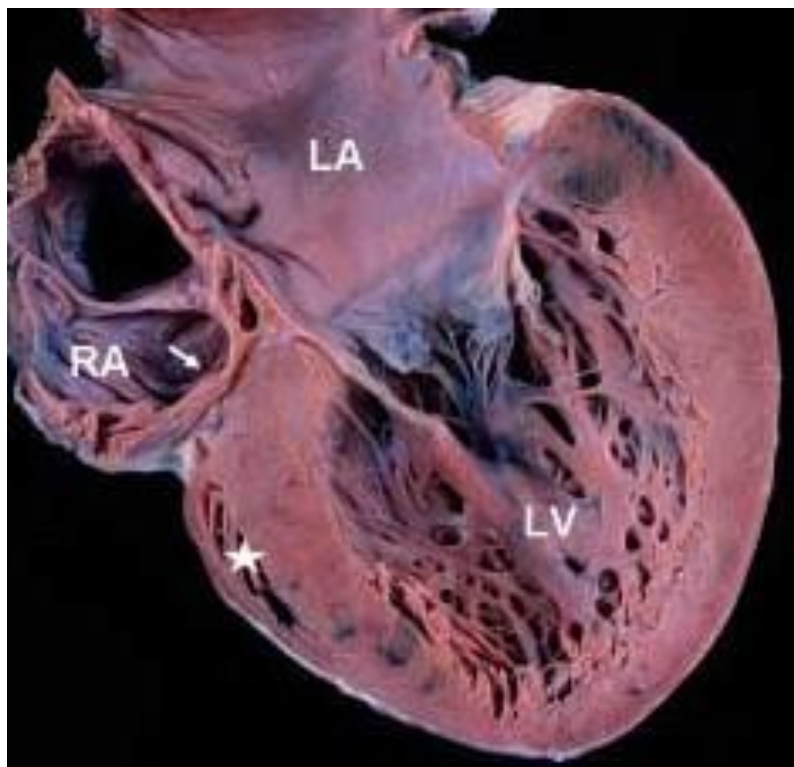


Рис. 18. Атризмии трехстворчатого клапана с интактной межжелудочковой перегородкой. Правый желудочек отмечен звездочкой

Клинические проявления порока зависят от баланса кровотока между системным и легочным кругами кровообращения. Для клинической картины характерен цианоз, усиливающийся при крике ребенка. Диагноз ставится после ЭхоКГ (Рис. 19).

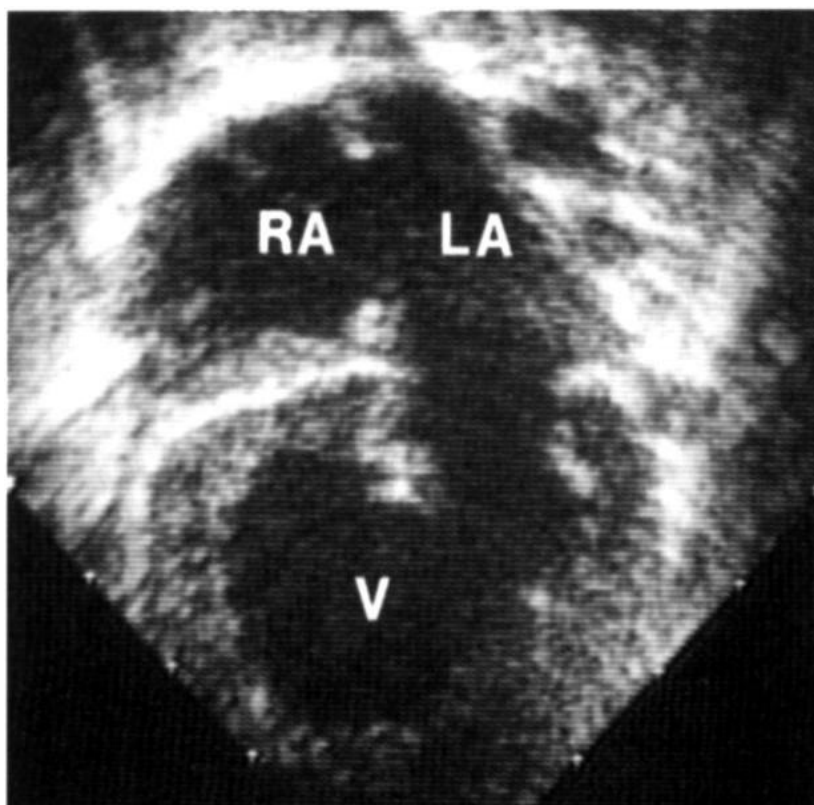


Рис. 19. ЭхоКГ ребенка с врожденной атрезией трехстворчатого клапана

Анатомические особенности врожденной атрезии трехстворчатого клапана не позволяют произвести одномоментную радикальную коррекцию порока. С 1971 года хирургическое лечение подразумевает ранние паллиативные операции, включающие в последствии кавапультмональный анастомоз по Гленну и различные модификации коррекции по Фонтену [19, 20]. Цель паллиативной хирургической коррекции атрезии трехстворчатого клапана – достижение наиболее оптимальной системной оксигенации при как можно более низком венозном давлении.

Показание к операции определяется состоянием больного. В экстренных ситуациях при выраженной гипоксемии, угрожающей жизни новорожденного производят атриосептотомию по Рашкинду. При увеличенном легочном кровотоке производят операцию сужения легочного ствола (бандирование) по Мюллеру. Если существует угроза закрытия артериального протока и артериальная сатурация менее чем 75-80% новорожденному показана наложение системно-легочного анастомоза по

Блалок-Тауссиг. При этом есть опасность перегрузки объемом левого желудочка, что ухудшает сократительную способность миокарда. В более старшем возрасте хорошие результаты дает операция по Гленну (Рис. 20).

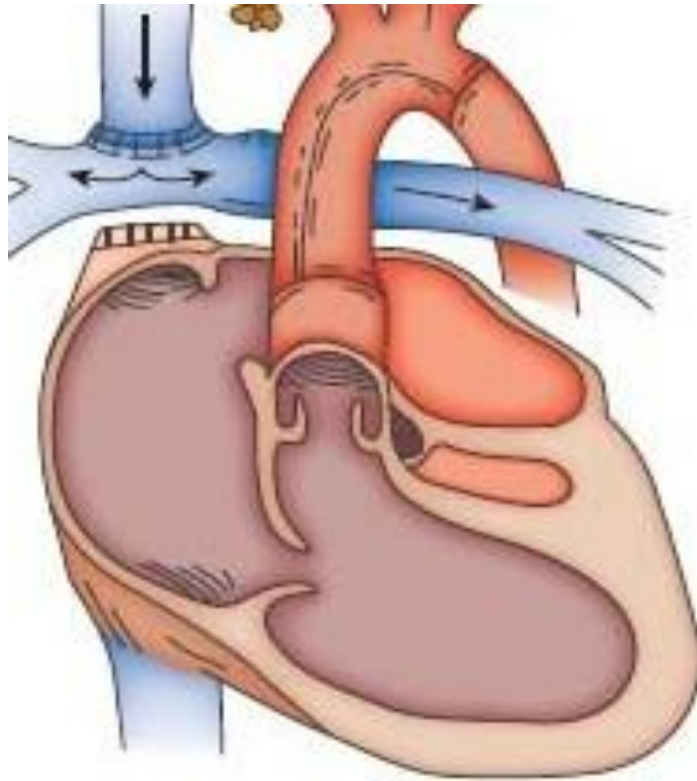


Рис. 20. Схема операции Гленна. Каванпульмональный двунаправленный анастомоз между верхней полой веной и правой ветвью легочной артерии

Она приводит к уменьшению артериальной гипоксемии и снижению легочного сопротивления и способствует увеличению фракции выброса левого желудочка.

Существует как минимум четыре варианта оригинальной операции хирургической коррекции по Фонтену. Общий принцип которых заключается в перенаправлении потока венозной крови из верхней и нижней полых вен в легочную артерию минуя правый желудочек (Рис. 21).

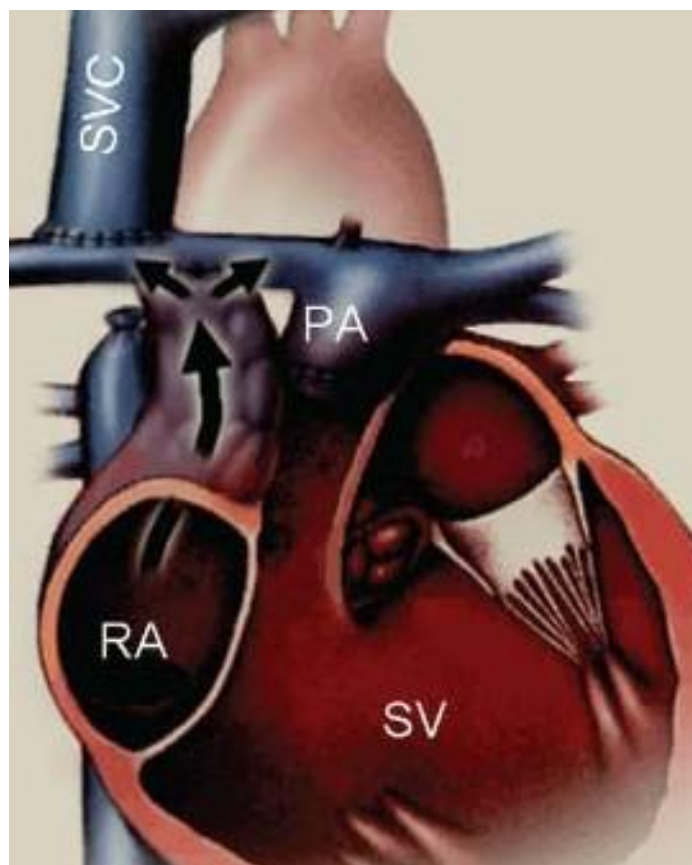


Рис. 21. Схема модификации операции Фонтена с атрио-пульмональным анастомозом

По данным литературы послеоперационная летальность при некоторых модификациях операции Фонтена достигает 5%, а пятилетняя выживаемость 90% [21].

ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ КОРРЕКЦИИ АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА

Вильгельм Эбштейн в 1866 году впервые описал результаты вскрытия 19-летнего мужчины с анатомически измененным трикуспидальным клапаном характерным для порока, который в последствии стал называться аномалией Эбштейна. Однако только в 50-х годах эта патология была признана клиническим диагнозом [22].

Частота встречаемости аномалии Эбштейна около 2% от всех врожденных пороков сердца. Характерной анатомической особенностью этого порока является смещение трехстворчатого клапана к низу от

фиброзного кольца в сторону верхушки правого желудочка. При этом передняя створка клапана часто является единственной несущей функциональную нагрузку. Полость правого предсердия значительно расширена за счет «атриализированной» части правого желудочка. Левые отделы сердца не увеличены (Рис. 22).

Тяжесть клинических проявлений порока зависит от степени смещения трехстворчатого клапана к верхушке правого желудочка и нарушения анатомии его створок. Не редко при аномалии Эбштейна присутствуют дополнительные предсердно-желудочковые проводящие пути, что является причиной возникновения резистентных форм тахиаритмий. Синдром WPW выявляется у 25% детей с аномалией Эбштейна. При клиническом проявлении порока в первые месяцы жизни прогноз неблагоприятный. При средней тяжести порока ожидаемая продолжительность жизни 30 лет.

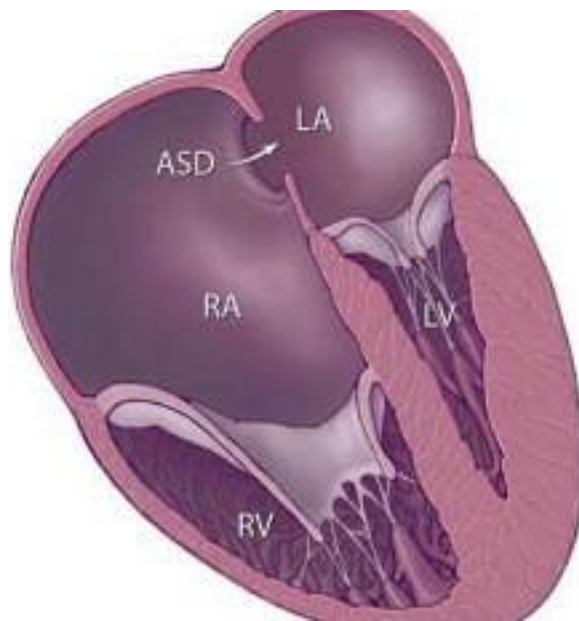


Рис. 22. Схема анатомических нарушений при аномалии Эбштейна.

Створки трехстворчатого клапана смещены в полость правого желудочка.

Эхокардиография основной метод исследования при постановке диагноза аномалии Эбштейна. Она позволяет выявить: смещение трехстворчатого клапана в полость правого желудочка более чем на 8 мм² (наиболее специфичный симптом), степень расширения правых отделов

сердца, задержку закрытия створок трехстворчатого клапана по отношению к митральному более чем на 65 миллисекунд, нарушение морфологии створок клапана, эксцентричность кооптации створок, снижение контрактильной способности правого желудочка, степень регургитации клапанов (Рис. 23).

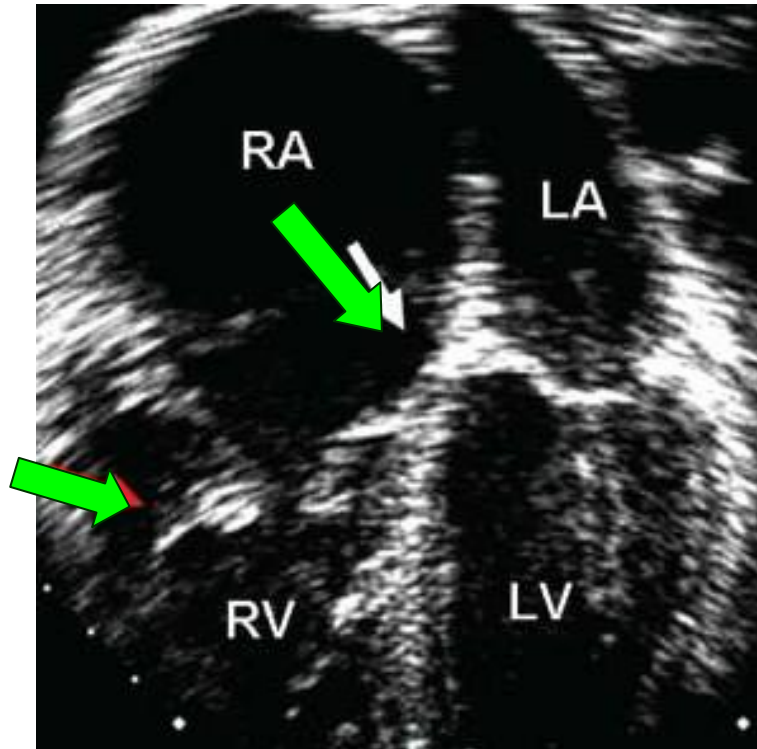


Рис. 23. Эхокардиография аномалии Эбштейна. Стрелками указано смещение септальной створки клапана и выраженная регургитация в связи с неполной кооптацией створок трехстворчатого клапана

В настоящее время наиболее сложным вопросом, определяющим успех лечения аномалии Эбштейна является выбор правильной хирургической тактики в зависимости от степени выраженности порока и клинического состояния ребенка. Показание к хирургической коррекции аномалии Эбштейна определяется наличием у ребенка клинических проявлений порока, таких как цианоз, нарушение сердечного ритма, признаков недостаточности кровообращения, наличие других сопутствующих врожденных пороков сердца.

Важным маркером ухудшения клинического состояния у детей до трех лет с аномалией Эбштейна является усиление цианоза, который может появляться даже в состоянии покоя. Динамика снижения насыщения крови кислородом на 10% свидетельствует о прогрессировании правожелудочковой недостаточности и является абсолютным показанием к хирургическому лечению.

Паллиативное лечение тяжелой формы аномалии Эбштейна у новорожденных включает использование простагландина «E» для предотвращения закрытия артериального протока и эндоваскулярное расширение открытого овального окна при недостаточном межпредсердном соустье. В 50-х годах были предприняты первые безуспешные попытки использования аорто-легочных анастомозов в качестве паллиативных операций при аномалии Эбштейна. Один из вариантов паллиативной операции при аномалии Эбштейна у новорожденных был предложен Starnes V.A., в 1991 году он предполагал закрытие трехстворчатого клапана с фенестрацией в сочетании с системным шунтированием легочной артерии [23].

В настоящее время существуют три концепции хирургического лечения аномалии Эбштейна. Одножелудочковая паллиативная коррекция порока, в основе которой лежит принцип исключения из кровотока правого желудочка в связи с его несостоятельностью и в последующем операции Фонтена. Показанием к одножелудочковой коррекции порока является тяжелое клиническое проявление аномалии Эбштейна у новорожденного, когда прогноз для жизни в течение первого месяца без операции неблагоприятный.

Полторажелудочковая паллиативная коррекция, заключается в устранении патологии трехстворчатого клапана (реконструкция или протезирование), пликация атриализованной части правого желудочка с наложением двунаправленного кавопульмонального анастомоза для 50% гемодинамической разгрузки правого желудочка (Рис. 24).

Необходимость в полуторазжелудочковой коррекции возникает в случае, когда правый желудочек, вследствие своих анатомо-морфологических особенностей не может обеспечивать адекватный выброс. В тоже время, если частично снизить нагрузку на желудочек, посредством шунтирования части крови, то он может обеспечить необходимый выброс оставшейся ее части [24].

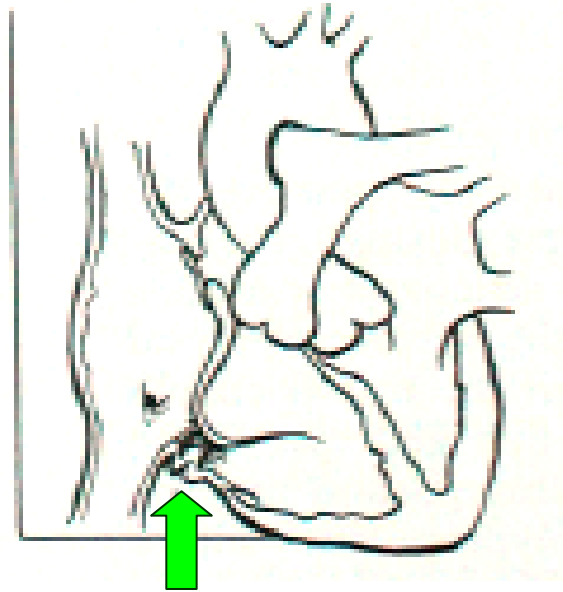


Рис. 24. Схема пликации атриализованной части правого желудочка при полуторазжелудочковой паллиативной коррекции аномалии Эбштейна

Полуторазжелудочковая паллиативная коррекция порока показана пациентам с аномалией Эбштейна в случае гипоплазии правого желудочка при КДО менее 40 мл/м². Выполнение радикальной коррекции в этом случае опасно из-за возможного развития тяжелой правожелудочковой недостаточности в раннем послеоперационном периоде.

Радикальная двухжелудочковая коррекция при аномалии Эбштейна, предполагает полную анатомическую коррекцию, как основного, так и сопутствующих пороков сердца.

ВОПРОСЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. К паллиативным операциям при коррекции врожденных пороков сердца относятся все, кроме:

1. Операция по Блалок – Ханлон.
2. Операция по Поттсу.
3. Операция по Мюллеру.
4. Операция по Россу.
5. Операция по Блалок-Тауссиг.
6. Операция Рашкинда.

2. Ранняя послеоперационная летальность после паллиативной коррекции СГЛОС составляет:

1. 10%
2. 20%
3. 30%
4. 40%
5. 50%

3. Оптимальный возраст для паллиативной операции Гемифонтен при коррекции СГЛОС:

1. 1 месяц.
2. 2 месяца.
3. 3 месяца.
4. 6 месяцев.
5. 9 месяцев.

4. Оптимальный возраст для паллиативной операции Фонтен при коррекции СГЛОС:

1. 1 месяц.
2. 1 год.
3. 2 года.
4. 3 года.
5. Чем позже, тем лучше.

5. Первая успешная паллиативная операция Сеннинга по коррекции ТМС была произведена в:

1. 1949 году.
2. 1959 году.

3. 1969 году.
4. 1979 году.
5. 1989 году.

6. Послеоперационная летальность после паллиативной коррекции врожденной атрезии трехстворчатого клапана составляет:

1. 5%
2. 10%
3. 15%
4. 20%
5. 25%

7. Частота встречаемости аномалии Эбштейна по отношению к другим ВПС составляет:

1. 1%
2. 2%
3. 3%
4. 4%
5. 5%

8. Характерный анатомический признак аномалии Эбштейна:

1. Смещение к верхушке сердца септальной створки трехстворчатого клапана.
2. Смещение к верхушке передней створки.
3. Смещение к верхушке задней створки.
4. Смещение к верхушке всех створок.

9. Наибольшую функциональную нагрузку при аномалии Эбштейна несут створки:

1. Задняя створка.
2. Передняя створка.
3. Септальная створка.
4. Все створки клапана.

10. Основным критерием операбельности при паллиативной коррекции по Фонтен является:

1. Возраст ребенка не менее 4 лет.
2. Нормальная анатомия легочной артерии.
3. Нормальный объем правого предсердия.
4. Давление в легочной артерии менее 15 мм. рт. ст.

11. Оптимальным возрастом для выполнения паллиативной операции Рашкинда при критическом состоянии у ребенка с ТМС является:

1. Первый месяц жизни.
2. Не позже 3 месяцев.
3. Не позже 6 года.
4. Не позже 1 года.

12. Первая успешная паллиативная операция по Блалок-Тауссиг бала выполнена в:

1. В 1934 году.
2. В 1944 году.
3. В 1954 году.
4. В 1964 году.

13. Каждому определению, подберите название операции:

1. Тотальный кавопульмональный анастомоз с фенестрацией перегородки.

2. Перенаправление венозного возврата на предсердном уровне с помощью синтетической перегородки.

3. Двухнаправленный анастомоз верхней поллой вены и легочных артерий.

4. Перенаправление венозного возврата на предсердном уровне с помощью перегородки из тканей предсердия.

5. Анастомоз между левой подключичной и легочной артериями.

6. Первая стадия оперативной коррекции синдрома гипоплазии левых отделов сердца.

А. Операция Фонтена.

Б. Операция Гленна.

В. Операция Норвуда.

Г. Операция Блалок-Тауссиг.

Д. Операция Сеннинга.

Ж. Операция Мастарда.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Blalock, A. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia / A. Blalock, H.B. Taussig // JAMA, 1945. – Vol. 128. – 189 p.
2. Muller, W.H. Jr The treatment of certain congenital malformations of the heart by creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow: a preliminary report / W.H. Jr Muller, J.F. Jr Dammann // Surg. Gynecol. Obstet., 1952. – 95:213, 1952.
3. Microporous expanded polytetrafluoroethylene arterial prosthesis for construction of aortopulmonary shunts: experimental and clinical results / A.B. Gazzaniga, M.P. Elliott, D.R. Sperling, [et al.] // Ann. Thorac. Surg., 1976. – Vol. 21. – 322p.
4. Potts, W.J. Anastomosis of aorta to pulmonary artery: certain types in congenital heart disease / W.J. Potts, S. Smith, S. Gibson // JAMA, 1946. – Vol. 132. – 627 p.
5. Muller, W.H. Jr The treatment of certain congenital malformations of the heart by creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow: a preliminary report / W.H. Jr Muller, J.F. Jr Dammann // Surg. Gynecol. Obstet., 1952. – Vol. 95. – 213 p.
6. Blalock, A. Surgical treatment of complete transposition of the aorta and pulmonary artery / Blalock A, Hanlon CR // Surg. Gynecol. Obstet., 1950. – Vol. 90(1).
7. Rashkind, W.J. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries / W.J. Rashkind, W.W. Miller // JAMA, 1966. – Vol. 196. – 991 p.
8. Norwood, W.I. Physiologic repair of aortic atresia hypoplastic left heart syndrome / W.I. Norwood, P. Lang, D.D. Hansen // N. Engl. J. Med., 1983. – Vol. 308. – 23 p.
9. Glenn, W.W.L. Circulatory bypass of the right side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery; report of a clinical application / W.W.L. Glenn // N. Engl. J. Med., 1958. – Vol. 259. – 117 p.
10. Morris, C.D. Hypoplastic left heart syndrome: natural history in a geographically defined population / C.D. Morris, J. Outcalt, V.D. Menashe // Pediatrics., 1990. – Vol. 85(6). – P. 977–1000.
11. Norwood, W.I. Physiologic repair of aortic atresia–hypoplastic left heart syndrome / W.I. Norwood, P. Lang, D.D. Hansen // N. Engl. J. Med., 1983. – Vol. 308. – 23 p.

12. Mavroudis, C. Hypoplastic Left Heart Syndrome. In: *Pediatric Cardiac Surgery / C. Mavroudis // Third edition., 2003. – P. 560–574.*
13. Fontan, F. Surgical repair of tricuspid atresia / F. Fontan, E. Baudet // *Thorax., 1971. – Vol. 26. – P. 240–248.*
14. Stenting of the arterial duct combined with banding of the pulmonary arteries and atrial septectomy or septostomy: a new approach to palliation for the hypoplastic left heart syndrome / J.L. Gibbs, C. Wren, K.G. Watterson, S. Hunter, J.R. Hamilton // *Br. Heart. J., 1993. – Vol. 69. – P. 551–555.*
15. Aortic atresia and other forms of hypoplastic left heart physiology / J.W. Kirklin [et al.] // *Cardiac Surgery. – Fourth edition, 2013. – P. 1780–1809.*
16. Results of heart transplantation following failed staged palliation of hypoplastic left heart syndrome and related single ventricle anomalies / B. Alsoufi [et al.] // *Eur. J. Cardiothorac. Surg., 2015 Nov. – Vol. 48 (5). – P. 792–798.*
17. Anatomic correction of transposition of the great vessels / A.D. Jatene [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1976. – Vol. 72. – P. 364–370.*
18. O'Leary, P.W. Prevalence, clinical presentation and natural history of patients with single ventricle / P.W. O'Leary // *Prog. in Pediatr. Cardiol., 2002. – Vol. 16. – P. 31–38.*
19. Fontan, F. Surgical repair of tricuspid atresia / F. Fontan, E. Baudet // *Thorax., 1971. – Vol. 26. – P. 240–248.*
20. Bridges, N. Baffle fenestration with subsequent trans catheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk / N. Bridges, J. Lock, A. Castaneda // *Circulation., 1990. – Vol. 82. – P. 1681–1689.*
21. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation / C. Stamm [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 2001. – Vol. 121. – P. 28–41.*
22. Blount, S.G. Jr Ebstein's anomaly / S.G. Jr Blount, I.J. Gelb, M.C. McCord // *Circulation., 1957. – Vol. 15. – P. 210–224.*
23. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach / V.A. Starnes [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1991. – Vol. 101. – P. 1082–1087.*
24. European Congenital Heart Surgeons Association. Results of surgery for Ebstein anomaly: a multicenter study from the European Congenital Heart Surgeons Association / G.E. Sarris [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 2006. – Vol. 132. – P. 50–57.*

Учебное издание

Дергачев Александр Васильевич

Троян Василий Васильевич

**ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ
ПРИ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ**

Учебно-методическое пособие

В авторской редакции

Подписано в печать 18.03.2020. Формат 60x84/16. Бумага «Discovery».

Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».

Печ. л. 2,19. Уч.- изд. л. 3,09. Тираж 70 экз. Заказ 73.

Издатель и полиграфическое исполнение –
государственное учреждение образования «Белорусская медицинская
академия последипломного образования».

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 3/1275 от 23.05.2016.

220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3, кор.3.

