

# Оглавление

Предисловие .....	5
Список сокращений .....	7
Авторский коллектив .....	8
<b>ОПИСАНИЕ .....</b>	<b>9</b>
1. История .....	11
<i>Глянецев С.П., Кокшенев И.В., Джиджихия К.М.</i>	
2. Анатомия .....	36
<i>Джиджихия К.М., Шаталов К.В.</i>	
3. Классификация .....	66
<i>Шаталов К.В., Джиджихия К.М.</i>	
<b>ДИАГНОСТИКА .....</b>	<b>73</b>
4. Эхокардиография .....	75
<i>Барышникова И.Ю.</i>	
5. Компьютерная томография .....	95
<i>Джиджихия К.М., Дарий О.Ю.</i>	
6. Ангиокардиография .....	109
<i>Джиджихия К.М.</i>	
<b>ЛЕЧЕНИЕ .....</b>	<b>119</b>
7. Хирургия .....	121
<i>Шаталов К.В., Джиджихия К.М.</i>	
8. Результаты .....	183
<i>Шаталов К.В., Джиджихия К.М.</i>	

# 7 Хирургия

**Шаталов К.В., Джиджихия К.М.**

Хирургическое лечение ТМА насчитывает более 70 лет. Внедрение операции АП в клиническую практику совершило революцию в лечении пациентов с ТМА. Существовавшие до того паллиативные методы (операции Mustard и Senning) позволяли достичь лишь гемодинамической коррекции порока, при которой нормальная сатурация крови достигалась взамен функционирования правого желудочка в условиях системного кровотока с высоким давлением и левого желудочка в условиях легочного кровотока с низким давлением.

При простой ТМА большой (системный) и малый (легочный) круги кровообращения функционируют параллельно, из-за чего наличие фетальных коммуникаций в виде ОАП или ООС является обязательным для выживания ребенка сразу после рождения. Именно поэтому порок относится к категории критических, в связи с чем оценка наличия фетальных коммуникаций — первостепенная задача после подтверждения диагноза простой ТМА. Исходя из этого, главным аспектом лечения пациентов с простой ТМА, обеспечивающим стабильную гемодинамику на дооперационном этапе, является увеличение лево-правого сброса крови на уровне предсердий за счет расширения межпредсердного сообщения с помощью процедуры Рашкинда и/или поддержания проходимости артериального протока инфузией простагландина Е. Без хирургического лечения смертность пациентов с простой ТМА на первом году жизни составляет около 90% [1].

В свою очередь, большинство пациентов с ТМА/ДМЖП±СЛА не относятся к категории больных с критическими пороками из-за наличия ДМЖП и таким образом не зависят от наличия фетальных коммуникаций. Иногда при умеренном СЛА цианоз и вовсе может отсутствовать. Для данной категории больных (в отличие от больных с простой ТМА) выполнение АП невозможно в силу наличия СЛА. В связи с этим, анатомическая коррекция при ТМА/ДМЖП/СЛА достигается с помощью других хирургических техник, для которых оптимальным возрастом выполнения является примерно один год (см. далее). В более раннем возрасте при наличии выраженного СЛА с тяжелой артериальной гипоксемией рекомендовано наложение системно-легочного анастомоза.

К факторам, увеличивающим сложность оперативного вмешательства и частоту повторных вмешательств при ТМА, относятся сложная анатомия КА, обструкция дуги аорты, наличие ДМЖП, расположение сосудов «бок о бок» и другие.

## 7.1. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ТМА

«Золотым стандартом» хирургического лечения пациентов с ТМА с интактной МЖП является операция АП, которая позволяет одновременно восстановить желудочково-артериальную конкордантность и обеспечить нормальную сатурацию крови. Наиболее благоприятным возрастным промежутком для выполнения операции являются первые две недели жизни ребенка. В более поздние сроки физиологическое давление в малом круге кровообращения падает, и гемодинамическая нагрузка на левый желудочек уменьшается, что проявляется изменением его формы, а также приводит к потере массы миокарда. В связи с этим чрезвычайно важна своевременная диагностика порока и выполнение анатомической коррекции в оптимальном возрасте. В более поздние сроки, когда геометрия левого желудочка изменяется от овальной до полулунной формы, анатомическая коррекция выполняется поэтапно после суживания легочной артерии в качестве первого этапа для «тренировки» желудочка.

У пациентов с ТМА и интактной МЖП, чей возраст превысил оптимальный для выполнения АП, методы предсердного переключения позволяют выполнить гемодинамическую коррекцию порока, которая обеспечивает нормальную сатурацию крови взамен функционирования правого желудочка в качестве системного. Нормальная сатурация достигается перенаправлением венозного возврата по полым венам через левое предсердие в левый желудочек, от которого отходит легочная артерия, и артериального возврата по легочным венам через правое предсердие в правый желудочек, от которого отходит аорта. К методам предсердного переключения относятся операции Mustard и Senning. Методы предсердного переключения также являются составными компонентами операции двойного переключения при корригированной ТМА, а также показаны при ТМА с интактной МЖП и сложной формой обструкции ВОЛЖ.

### 7.1.1. Эволюция хирургических подходов при ТМА

Начальный этап истории хирургического лечения ТМА характеризуется отсутствием методов анатомической коррекции порока и все существовавшие на тот момент операции были направлены на улучшение сатурации крови и потому носили паллиативный характер. На сегодняшний день в силу большого прогресса в пренатальной диагностике, маршрутизации, предоперационном ведении и широкого арсенала хирургических техник, при простой ТМА почти всегда выполняется анатомическая коррекция.

В эволюции хирургических подходов при простой ТМА можно выделить периоды методов предсердного смешивания (50-60-е гг. XX века), предсердного переключения (60-70-е гг.) и АП (после 70-х) [2]. Целью операций, выполняемых в период предсердного смешивания, являлось обеспечение артерио-венозного сброса для поступления более оксигенированной крови в восходящую аорту, что достигалось иссечением МПП снаружи сердца (операция Blalock-Hanlon) [3],

перемещением правых легочных вен в правое предсердие и нижней полой вены в левое предсердие с помощью кондуита [4], а также эндоваскулярной атриосептостомией (процедура Рашкинда) [5].

Основной причиной перехода к операциям предсердного переключения являлся временный эффект от методов предсердного смешивания в виде остаточного цианоза, который нарастал по мере роста пациента. Техника предсердного переключения, предложенная Senning в 1959 г., несмотря на техническую сложность операции позволила выполнить гемодинамическую коррекцию простой ТМА с устранением цианоза благодаря полному перенаправлению артериальной крови в аорту, а венозной крови — в легочную артерию [6]. Немногим позднее Mustard предложил аналогичную концепцию предсердного переключения, но с использованием внутрисердечной заплатки, с помощью которой полые вены перенаправлялись через митральный клапан в левый желудочек и легочную артерию, а легочные вены — через трикуспидальный клапан в правый желудочек и восходящую аорту [7]. Принцип операции Mustard основан на технике, предложенной ранее Albert, при котором переключение венозного и артериального потоков осуществлялось с помощью лоскутов межпредсердной перегородки [8]. Существенными недостатками методов предсердного переключения являются функционирование правого желудочка в качестве системного, что неизбежно ведет к его дисфункции в отдаленные сроки после операции и недостаточности трикуспидального клапана, высокая частота развития аритмий, связанная с повреждением синусового узла и предсердных проводящих путей, а также стеноз коллекторов системных/легочных вен.

В 1975 г. Jatene и соавт. предложили технику анатомической коррекции ТМА с ДМЖП методом АП аорты и легочной артерии с реимплантацией КА [9, 10]. Несмотря на неудовлетворительные результаты на раннем этапе освоения техники, операция на протяжении более чем 40 лет остается «золотым стандартом» хирургического лечения простой ТМА и на сегодняшний день сопровождается низкой летальностью. Важной модификацией операции АП, направленной на уменьшение натяжения легочной артерии, является выведение бифуркации легочной артерии впереди от аорты — маневр Lescompte [11]. Результаты АП напрямую зависят от исходной анатомии КА, которая обуславливает частоту неблагоприятных коронарных событий сразу после операции или в отдаленные сроки [12].

Дальнейшее развитие методов хирургической коррекции порока следовало в направлении разработок техник реимплантации КА при их сложной анатомии. На сегодняшний день существуют множественные хирургические техники реимплантации при сложных формах коронарной анатомии, представленных их интрамуральным и петлевым ходом, а также ЕКА, в связи с чем противопоказания к выполнению АП, связанные со сложностью коронарной анатомии, отсутствуют и выполнение подобных вмешательств напрямую зависит от опыта хирурга.

### 7.1.2. Позднее артериальное переключение

Отрицательным фактором для выполнения АП при ТМА с интактной МЖП является отсутствие должной гемодинамической нагрузки на левый желудочек в условиях низкого давления в малом круге кровообращения. Длительное функционирование левого желудочка в таких условиях приводит к его дезадаптивному ремоделированию с потерей массы миокарда и сократительной способности. Напротив, повышенная нагрузка на правый желудочек системным давлением способствует его дилатации и смещению МЖП влево, что, в свою очередь, приводит к деформации левого желудочка в форме «полумесяца». Важное значение в процессе принятия хирургического решения у пациентов, чей возраст превысил оптимальный для выполнения операции (неонатальный период), имеют форма и масса миокарда левого желудочка. Физиологическая легочная гипертензия новорожденных в первые недели жизни в определенной степени способствует поддержанию нагрузки на левый желудочек. При ТМА/ДМЖП/СЛА наличие сопутствующего ДМЖП обеспечивает практически равное давление в обоих желудочках, в связи с чем левый желудочек остается в системе высокого давления и не теряет своей формы и функции.

По мере накопления опыта выполнения АП становилась очевидной необходимость поддержания высокого давления в левом желудочке у пациентов, переживших неонатальный период. Для этой цели Yasoub и соавт. внедрили двухэтапный подход к АП с суживанием легочной артерии и наложением системно-легочного анастомоза в качестве первого этапа [13]. Подобный метод «тренировки» левого желудочка позволял подготовить его к последующей анатомической коррекции за счет увеличения как постнагрузки, так и преднагрузки. В 1986 г. Мее предложена новая хирургическая тактика у пациентов с предсердным переключением и дисфункцией правого желудочка, которая подразумевала этапное суживание легочной артерии для подготовки левого желудочка к АП [14]. На сегодняшний день методы «тренировки» левого желудочка используются также в качестве подготовительного этапа при корригированной ТМА с интактной МЖП перед выполнением двойного переключения [15].

Показанием для «тренировки» левого желудочка при простой ТМА является значение массы его миокарда менее  $35 \text{ г/м}^2$ , деформация в форме «полумесяца», а также возраст старше 1 месяца. Критерием достаточного суживания легочной артерии является достижение давления в левом желудочке  $\frac{1}{3}$  от системного. Суживание легочной артерии позволяет почти в три раза увеличить массу миокарда левого желудочка [16].

В исследовании Ма и соавт. выявлено, что «тренировка» левого желудочка у пациентов старше трехмесячного возраста сопровождается большей летальностью и развитием недостаточности неоаортального клапана после АП по сравнению с таковой у пациентов, оперированных в возрасте от 1 до 3 месяцев [17]. Выполнение баллонной атриосептостомии приводит к снижению нагрузки на левый желудочек и уменьшению его массы за счет увеличения левого-правого сброса на уровне предсердий [18].

Критериями подготовленности левого желудочка к анатомической коррекции являются:

- систолическое давление  $>90\%$  от системного, фракция выброса  $>55\%$ , конечно-диастолическое давление  $<12$  мм рт. ст. и масса миокарда  $>64$  г/м<sup>2</sup> [19];
- отношение систолического давления левого желудочка к правому  $>0.7$ , масса миокарда  $>70\%$  от нормы [20];
- отношение систолического давления левого желудочка к правому  $>0.6$  [21].

В исследовании Daoud и соавт. позднее АП выполнялось независимо от перечисленных показателей у детей в возрасте от 60 до 137 дней с достаточно хорошими результатами, хотя в половине случаев требовалась механическая поддержка кровообращения с помощью экстракорпоральной мембранной оксигенации [22]. Также в исследовании Kang и соавт. не было выявлено разницы в госпитальной смертности среди пациентов с простой ТМА младше и старше трехнедельного возраста, хотя у пациентов старшей группы требовалась более длительная ИВЛ и большее время пребывания в стационаре [23]. В исследовании Davis и соавт. показаны хорошие результаты позднего АП у 18 пациентов со средним возрастом 36 дней (21–118 дней) с отсутствием смертности [24].

Другой важной проблемой, связанной с лечением пациентов с ТМА/ДМЖП в возрасте, превышающем оптимальный для операции, является развитие легочной гипертензии по мере естественного течения неоперированного порока. Выполнение полной анатомической коррекции в таком случае неоправданно в связи с высоким хирургическим риском. У таких пациентов в качестве паллиативной коррекции, наряду с атриосептостомией и методами предсердного переключения [25, 26], может быть выполнено паллиативное АП без закрытия ДМЖП или с использованием для этой цели фенестрированной заплаты [27].

### 7.1.3. ТМА/СЛА

Наличие СЛА — наиболее важный критерий выбора метода анатомической коррекции при ТМА. После выполнения АП легочный клапан функционирует в качестве неоаортального. В связи с этим разделение всех вариантов СЛА на корригируемые и некорригируемые формы является принципиально важным.

СЛА при ТМА может быть обусловлен множественными причинами (см. главу «Анатомия»). Наличие выраженного градиента до операции не всегда коррелирует с тяжестью стеноза и возможностью его хирургической коррекции. При гипоплазии фиброзного кольца, дегенеративном изменении створок легочного клапана, протяженной обструкции ВОЛЖ и выраженном отклонении КП в подлегочную область СЛА, как правило, тяжелый, а выполнение АП становится невозможным. В свою очередь, АП не противопоказано при двустворчатом легочном клапане, сращении створок по комиссурам, наличии дискретной подклапанной мембраны и аномальных мышц, а также избыточной ткани атриовентрикулярных клапанов и мембранозной перегородки, при которых операция может быть выполнена с хорошими результатами [28–30]. Однако, выявлено, что наличие двустворчатого

легочного клапана связано с более высокой частотой неоаортальной регургитации и дилатации неоаорты [31].

У пациентов с гипоплазией легочного клапана своевременное выполнение АП сопровождается ростом фиброзного кольца [32], в то время как у неоперированных относительный размер кольца уменьшается, что в конечном счете может потребовать выполнения альтернативных хирургических вмешательств как при ТМА/ДМЖП/СЛА (см. далее) [33]. По данным Sohn и соавт., АП может быть выполнено при Z-score легочного клапана до  $-3$  [30].

При невозможности выполнения АП в качестве альтернативы предлагается предсердное переключение с устранением СЛА или имплантацией кондуита между левым желудочком и легочной артерией, а также операция Rastelli или Nikaidoh с созданием подаортального ДМЖП [34, 35].

### 7.1.4. Техника операций при простой ТМА

АП является наиболее анатомическим методом коррекции ТМА из всех существующих хирургических техник. Главным этапом АП является реимплантация КА, при этом точная коронарная анатомия зачастую устанавливается лишь во время операции. На сегодняшний день существует множество техник реимплантации при любых вариантах коронарной анатомии. Принимая во внимание, что различные аномалии КА встречаются с частотой около 30-35%, т.е. примерно у каждого третьего пациента с ТМА, знание специфических техник их реимплантации является обязательным для безопасного выполнения АП, в особенности при аномалии Тауссиг-Бинг.

Пренатальная диагностика и пульсоксиметрия позволяют выявить ТМА уже на этапе внутриутробного развития или же сразу после рождения, что является критически важным для своевременного выполнения АП и выживания пациентов [36]. Несмотря на это, продолжает оставаться группа пациентов с простой ТМА в возрасте, превышающем оптимальный для операции. Таким пациентам в качестве хирургического лечения может быть выполнена физиологическая коррекция порока в виде предсердного переключения по методу Mustard или Senning, которые должны оставаться в арсенале детского кардиохирурга. Кроме того, предсердное переключение является составным компонентом операции двойного переключения при корригированной ТМА [37].

### Артериальное переключение

Операция Jatene — переключение аорты и легочной артерии с реимплантацией КА.

**Показания к операции:** простая ТМА, ТМА/ДМЖП, ТМА/ДМЖП и корригируемым СЛА (см. далее).

## Операция Nikaidoh

Операция Nikaidoh — задняя транслокация аорты с созданием прямого выхода из левого желудочка в аорту без сохранения нативного легочного клапана [92]. Технически операция состоит из комбинации приемов Ross-Switch-Konno: выделение корня аорты из миокарда правого желудочка (как при выделении легочной артерии при операции Ross), реимплантация КА и маневр Lecompte (как при АП), расширение ВОЛЖ за счет резекции КП (как при операции Konno) [94].

**Показания к операции:** ТМА/ДМЖП/СЛА, отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка «транспозиционного» типа с СЛА и DA-расположением аорты, корригированная ТМА/ДМЖП/СЛА [96, 99, 100].

**Оптимальный возраст.** Примерно 1-3 года.

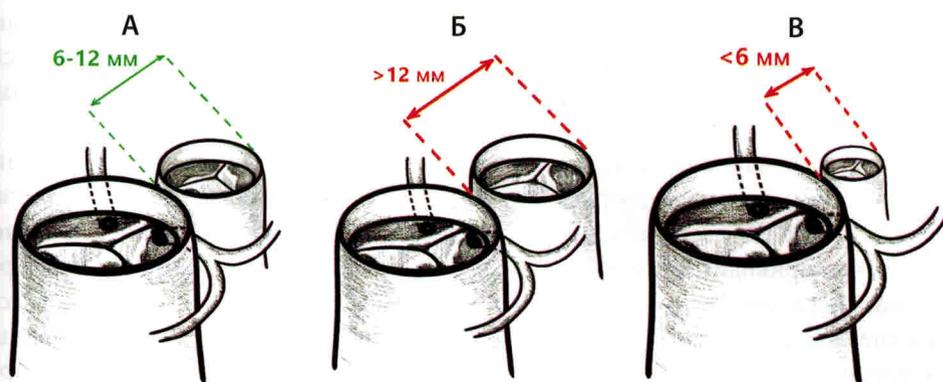
**Ревизия.** Оцениваются:

- коронарная анатомия;
- дистанция транслокации;
- аномальное крепление атриовентрикулярных клапанов.

**Коронарная анатомия.** Оценка анатомии КА необходима для выбора техники реимплантации при риске их натяжения, перекручивания или перегиба. При наличии однокоронарной системы риск операции увеличивается в несколько раз. Близкое прилегание главных стволов КА к фиброзному кольцу аорты усложняет выделение корня аорты из миокарда правого желудочка, а в ряде случаев делает это невозможным. Подобная анатомия с передним петлевым ходом характерна для E и F типов ветвления КА по классификации Yasoub [55]. Операция также невыполнима при B типе, когда ПКА проходит между артериальными стволами.

**Дистанция транслокации.** Важно понимать, что длина транслокации аорты соответствует сумме ширины КП и диаметра легочного клапана, что является критическим в плане возможного риска натяжения КА при их реимплантации. Оптимальная длина транслокации при операции Nikaidoh составляет 6-12 мм (рис. 7.28А). Если фиброзное кольцо легочного клапана достаточно большое (> 80% диаметра аорты) и риск реимплантации КА кажется высоким (рис. 7.28Б), то при нормальной морфологии легочных створок можно рассмотреть возможность выполнения АП. С другой стороны, при диаметре легочного клапана <6 мм операция Nikaidoh не обеспечит достаточного перемещения аорты кзади и тем самым расширения ВОЛЖ (рис. 7.28В), поэтому альтернативой является операция Rastelli.

**Аномальное крепление атриовентрикулярных клапанов.** Аномальное крепление хорд атриовентрикулярных клапанов не является противопоказанием к операции. Наоборот, операция Nikaidoh является единственно возможной техникой (наряду с нижеописанными), которая позволяет выполнить бивентрикулярную коррекцию при аномальном прикреплении атриовентрикулярных клапанов (в особенности митрального).



**Рис. 7.28.** Дистанция транслокации аорты при операции Nikaidoh в зависимости от диаметра легочного клапана: **А** — оптимальная дистанция без риска натяжения КА (примерно 6-12 мм); **Б** — слишком большая дистанция, сопровождающаяся риском натяжения КА; **В** — слишком короткая дистанция, не позволяющая расширить ВОЛЖ

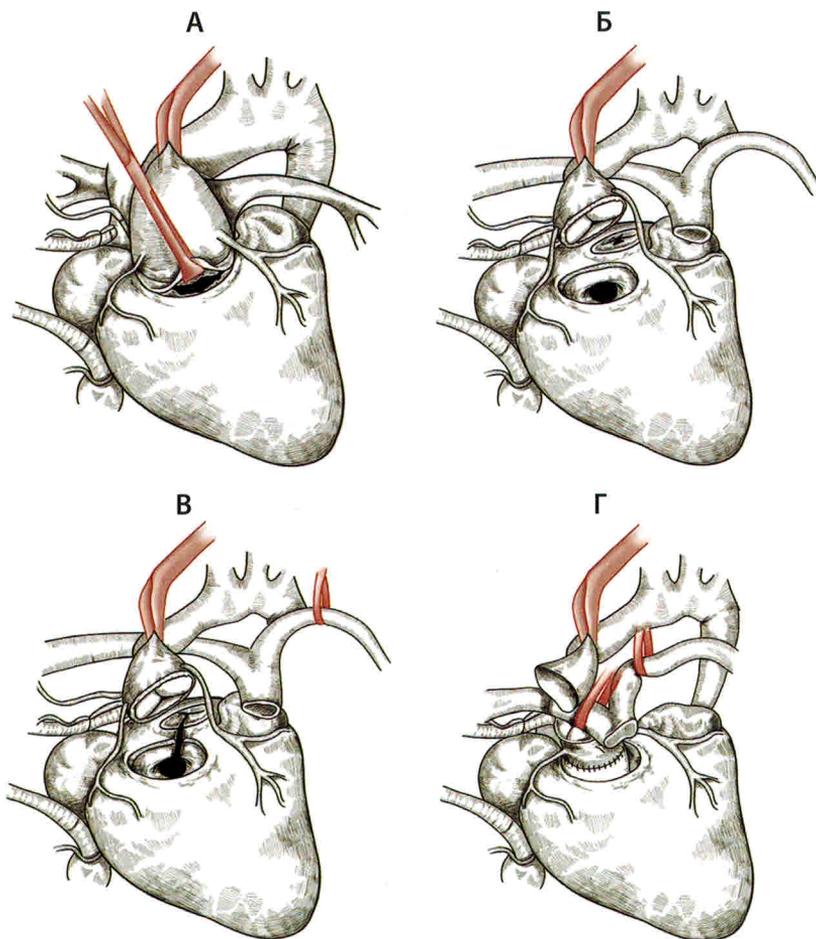
**Техника.** На подготовительном этапе проводится визуальная оценка расположения артериальных стволов и анатомии КА на предмет возможности выполнения операции Nikaidoh. Наиболее благоприятным вариантом в плане реимплантации КА является передне-заднее расположение аорты и легочной артерии. Перед началом основного этапа проводится широкая мобилизация восходящей аорты и легочного ствола, правой и левой легочных артерий, устьев КА, перевязка и рассечение ОАП или артериальной связки, а также устранение и пересечение ранее наложенного системно-легочного анастомоза (при его наличии).

Выделение корня аорты начинается с венстрикулотомии тотчас ниже фиброзного кольца (рис. 7.29А), при этом на протяжении всего этапа необходимо тщательно контролировать створки аортального клапана и устья обеих КА во избежание их случайного повреждения. В связи с этим венстрикулотомия может быть выполнена с оставлением мышечной «манжеты» под фиброзным кольцом аорты шириной примерно 3-5 мм [126, 127]. Особая осторожность требуется при отделении задней полуокружности корня аорты от МЖП из-за риска повреждения первой септальной ветви передней межжелудочковой артерии (как при операции Ross). С целью контроля устьев КА под последние можно провести эластичные (!) тесемки для их тракции во время выделения аорты в этих местах. Данный этап может быть выполнен без пережатия аорты при условии абсолютной запирающей функции ее клапана. Главным условием безопасного выделения аорты является отсутствие переднего петлевого хода КА, близко прилежащей к фиброзному кольцу клапана.

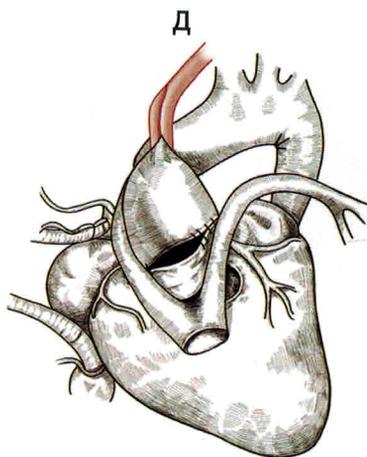
Почти всегда требуется отсечение одной или обеих КА от стенки аорты. В ряде случаев может быть отсечена только ПКА, и тогда задняя транслокация выполняется с некоторой ротацией корня аорты по часовой стрелке относительно устья ЛКА. Наличие длинного ствола ЛКА без раннего деления на ветви позволяет выполнить ее широкую мобилизацию и уменьшить риск натяжения после реимплантации.

Следующим этапом пересекается легочный ствол выше уровня клапана (рис. 7.29Б). Важно сохранить максимальную длину ствола: это обеспечит после выполнения маневра Lescompte меньшее натяжение между легочными артериями и правым желудочком.

После того как оба артериальных ствола отсечены можно оценить длину транслокации, учитывая ширину КП и диаметр фиброзного кольца легочного клапана. Далее КП рассекается в направлении ДМЖП через легочное фиброзное кольцо, что приводит к расширению суженного ВОЛЖ (рис. 7.29В)! При прикреплении хорд атриовентрикулярных клапанов к КП, последняя может быть рассечена кпереди или кзади от места аномального прикрепления. Так как рассеченные мышечные края КП формируют «ложе» для корня аорты, после операции для предупреждения подаортальной обструкции избыточные края КП должны быть иссечены. Если иссечению краев КП препятствует аномальная хорда трикуспидального клапана, то место аномального прикрепления можно отсечь на мышечной



**Рис. 7.29.** Операции Nikaidoh. См. продолжение рис. 7.29 на стр. 163)



**Рис. 7.29.** Операции Nikaidoh. Пояснение в тексте (адаптировано из [128])

площадке и в последующем реимплантировать на заплату для пластики ДМЖП. Легочный клапан при ТМА/ДМЖП/СЛА обычно гипоплазирован, двустворчатый и сращенный, в связи с чем его створки полностью иссекаются. Дополнительные фиброзные или мышечные структуры, обуславливающие подлегочный стеноз, также должны быть иссечены.

Задняя транслокация аорты выполняется в позицию сформированного «ложа» бывшего легочного клапана в ВОЛЖ, после чего клапан аорты позиционируется строго над левым желудочком: благодаря этому, создаются условия для создания прямого выхода из него в восходящую аорту. В зависимости от степени мобилизации и натяжения КА, с одной стороны, и дистанции транслокации, с другой, может возникнуть необходимость в отсечении обеих КА с их последующей реимплантацией. Перед пришиванием к ВОЛЖ корень аорты необходимо правильно ориентировать в плоскости трупального блока, избегая его отклонения выше или ниже данного уровня (рис. 7.30). Такая мера требуется для сохранения нормальной ориентации оси аортального клапана по отношению к оси левого желудочка.

Далее выполняется пластика ДМЖП с пришиванием заплата в верхней ее части к переднему аспекту корня аорты (рис. 7.29Г). Заплата для пластики ДМЖП должна быть правильно подобрана по высоте и по ширине. Ширину верхнего края заплата определяют так, чтобы после пластики ДМЖП суммарная окружность ВОЛЖ и заплата соответствовала диаметру аортального клапана. Слишком короткая по ширине заплата может привести к обструкции ВОЛЖ, а слишком широкая — к развитию недостаточности аортального клапана после операции в связи с растяжением аортального кольца. Имплантация короткой по высоте заплата способствует натяжению между аортальным кольцом и гребнем МЖП, а слишком длинная будет прогибаться в полость правого желудочка по время систолы.

Для уменьшения натяжения КА при их реимплантации выделенный корень аорты можно ротировать на 180°, заранее выполнив поперечную аортотомию выше