

# ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИЙ ИСПРАВЛЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ С ЕДИНСТВЕННЫМ ФУНКЦИОНИРУЮЩИМ ЖЕЛУДОЧКОМ

УДК 616.12—007.2—089—06

Поступила 27.11.2009 г.



М.В. Спринджук, младший научный сотрудник

Республиканский научно-практический центр «Кардиология», Минск, Беларусь

**Цель исследования** — установить причины и механизмы развития летального тромбоза и сопутствующих осложнений после операций гемодинамической коррекции одножелудочкового сердца: высокое значение давления в легочной артерии до операции, выполнение множественных операций и, в частности, операции сужения легочной артерии, сложная анатомия порока и сопутствующие аномалии развития, бронхолегочная патология.

**Материалы и методы.** Предметом исследования послужили истории болезни из архивов Детского хирургического центра, отдельный кардиохирургии детского возраста РНПЦ «Кардиология»; проведен ретроспективный анализ.

**Ключевые слова:** гемодинамическая коррекция одножелудочкового сердца, врожденные пороки сердца.

## English

## Thromboembolic complications after operations of the congenital heart disease correction in children with a sole functioning ventricle

M.V. Sprindzhuk, junior scientific worker

Republican scientific practical center «Cardiology», Minsk, Belarus

**Aim of investigation** is establishment of the lethal thrombosis and attendant complication development reasons and mechanisms after operations of the univentricular heart hemodynamic correction: a high significance of pressure in a pulmonary artery prior to operation, execution of multiple operations and, particularly, the pulmonary artery stenosis operations, a complicated anatomy of disease and attendant anomalies of development, and a bronchopulmonary pathology.

**Materials and methods.** The case histories from the infantile surgical center, the «Cardiology» RSPC infantile age cardiosurgery department archives were a subject of investigation; a retrospective analysis is made.

**Key words:** genodynamic correction of the univentricular heart, congenital heart diseases.

Операции так называемой гемодинамической коррекции применяются для паллиативного хирургического лечения сложных врожденных пороков сердца (ВПС) с функционально единственным желудочком, которые составляют около 8% всех врожденных дефектов сердца. К этим ВПС относятся трикуспидальная атрезия, двуприоточный желудочек (часто этот порок называется «анатомически единственный желудочек»), синдром левосторонней гипоплазии сердца, клинически тяжелые формы аномалии Эбштейна, несимметричный

(несбалансированный) атриовентрикулярный канал, легочная атрезия, митральная атрезия, двойное отхождение магистральных сосудов от одного желудочка, когда один из них является доминирующим, нередко с дискордантным соединением и сопутствующей подаортальной обструкцией.

Операция Мешалкина—Галанкина—Гленна — однонаправленный кавапальмональный анастомоз — в настоящее время не применяется в связи со значительными осложнениями, однако ее гемодинамический

Для контактов: Спринджук Матвей Владимирович, тел. раб. 8 58-375(17)237-51-01; тел. моб. +375-29-567-10-74; e-mail: sprindzuk@yahoo.com.

принцип послужил основой разработки современных модификаций операции: двунаправленного верхнего кавапульмонального анастомоза, разработанного J. Haller и А. Араповым, и тотального кавапульмонального соединения по методу F. Fontan и E. Baudet в модификациях с внесердечным кондуитом С. Marcelletti и внутрипредсердным тоннелем M.R. De Leval. Еще не получившим широкого распространения новшеством цивилизации является изготовление и применение в хирургии ВПС протезов-кондуитов, выращенных из клеток пациента. Сравнительная характеристика этих операций исследуется вплоть до настоящего времени. Результаты проводящихся широкомасштабных многоцентровых исследований, вероятно, покажут преимущества и недостатки существующих модификаций операции Фонтена с применением внутри- и внесердечных кондуитов из различных материалов, а также позволят обосновать выбор нужных медикаментов для пациентов с функционирующим кавапульмональным кровообращением.

Уникальность каждого пациента, малочисленность группы таких пациентов и проблемы исследования рукописных историй болезни являются факторами, препятствующими получению достоверных выводов. Тем не менее сравнение личных наблюдений с мировым опытом позволяет выявить некоторые закономерности патогенеза осложнений и ведет к формированию принципов рационального лечения больных, что в итоге может привести к увеличению продолжительности и повышению качества жизни детей, страдающих ВПС.

Одним из жизнеугрожающих осложнений является послеоперационный тромбоз. Безусловно, тромбоэмболия встречается не только в послеоперационном периоде, но является и одной из ведущих причин смерти этих пациентов в отдаленные сроки после операции.

**Цель исследования** — установить причины и механизмы развития летального тромбоза и сопутствующих осложнений после операций гемодинамической коррекции одножелудочкового сердца.

**Материалы и методы.** Предметом исследования послужили истории болезни из архивов Детского хирургического центра, отделений кардиохирургии детского возраста РНПЦ «Кардиология»; проведен ретроспективный анализ.

**Результаты и обсуждение.** Удалось найти 13 патологоанатомических заключений о смерти. По предварительным данным (на основании записей в операционных журналах Детского хирургического центра и РНПЦ «Кардиология»), с 1995 года по настоящее время было выполнено свыше 60 операций кавапульмонального анастомоза (более точные данные, касающиеся числа пациентов с единственным функционирующим желудочком, проживающих в Беларуси, частоты смертности и осложнений, могут быть получены только после исследования ответов родителей пациентов и обследования выживших больных). У 4 пациентов (у двух пациентов после операции Гленна и у двух — после операции Фонтена) тромбоз и тромбоэмболия упоминаются в осложнениях основного диагноза. У двух пациентов, случаи которых рассматриваются в настоящей статье,

послеоперационный тромбоз шунта Гленна явился ведущей причиной, повлекшей смертельный исход.

*Первый пациент: возраст — 1 год 6 мес, мужского пола, страдал множественными врожденными пороками развития и умер на второй день после операции двунаправленного анастомоза Гленна (1999 г.). Диагноз ВПС был сформулирован следующим образом: «Множественные пороки развития — неопределенно сформированное двухкамерное сердце, единое клапанное кольцо, расщепление створок атриовентрикулярного клапана, стеноз легочной артерии, абдоминальная гетеротаксия (тенденция к срединному расположению печени, общая брыжейка), гипоплазия хвостовой части поджелудочной железы, полиспления». До операции двунаправленного анастомоза Гленна пациенту была выполнена операция сужения легочной артерии. Осложнениями основного заболевания явились: послеоперационный тромбоз анастомоза; шаровидный тромб в предсердии; гипертрофия миокарда желудочка; контрактурные повреждения кардиомиоцитов I—II степени; вторичная легочная гипертензия II степени; начинающийся отек легкого; спаечный процесс в плевральной полости после выполнения операции бандирования (сужения) легочной артерии; зернистая дистрофия гепатоцитов; зернистая дистрофия и апикальные некрозы эпителия извитых канальцев почки. Осложнение интенсивной терапии — некротический язвенный трахеит. Сопутствующие диагнозы: «Остаточные явления аденовирусной инфекции. Слабый катаральный трахеобронхит, единичные «аденовирусные» клетки в эпителии дыхательных путей и респираторных отделах легких, положительная реакция иммунофлюоресценции с антигеном аденовируса в легких».*

*Второй случай смерти (2005 г.) — у девятилетнего ребенка женского пола со следующим диагнозом: «Врожденный порок сердца, единственный желудочек сердца, анатомически левый, с выпускником для легочной артерии. Стеноз и недостаточность митрального клапана. Легочная гипертензия IIIA степени. Состояние после бандирования легочной артерии. Добавочная верхняя полая вена. Коарктация аорты. Хроническая сердечная недостаточность H2A. Хроническая гипоксемия». Выполнена рестернотомия по поводу кровотечения после операции двунаправленного анастомоза Гленна (с созданием дополнительного анастомоза между добавочной полой веной и ветвью легочной артерии), пластика верхней полой вены и анастомоз Тос-сиг—Блелока справа (согласно посмертному эпикризу, выполнялись после операции Гленна). Осложнения основного диагноза: «Тромбоз анастомоза по Гленну справа? Пневмония в верхней доле справа. Ателектаз средней доли правого легкого. Острая сердечная недостаточность».*

Основной задачей исследования явился поиск ведущей причины неблагоприятного исхода операций. Исследование 333 операций двунаправленного анастомоза Гленна [1] показало, что основным негативным предсказательным фактором исхода операции служит высокое легочное давление. Как известно, операция Гленна является более гибким хирургическим вмешательством, чем операция Фонтена, и может выполняться в случаях с пограничными значениями легочного артериального

давления. Сегодня известно, что успешного результата выполнения двунаправленного кавапальмонального анастомоза можно ожидать при дооперационных значениях давления в легочной артерии до 20 мм рт. ст. [2].

В первом описанном случае (согласно записи в истории болезни) в месте сужения легочной артерии значение градиента систолического давления составляло 50 мм рт. ст. (другой разборчивой записи, касающейся легочного артериального давления, найти не удалось). Во втором случае в процессе операции методом тонометрии было определено значение легочного давления в 25 мм рт. ст. В дооперационном эпикризе имелись указания на нормальные значения давлений в легочной артерии, а по данным послеоперационного УЗИ диагностировался хороший кровоток по всем анастомозам, однако без указания значений скоростей кровотока. По данным записи операционного журнала, на рестернотомии были обнаружены и ликвидированы точки кровотечения из верхней полой вены, анастомозов и грудины. Безусловно, хотя хирургические причины признаются основными в развитии осложнений, нельзя исключить роли гематологических факторов в патогенезе послеоперационного кровотечения. У данного пациента отмечались выраженная послеоперационная анемия и тромбоцитопения, вероятно, как реакция организма на искусственное кровообращение и операционные травмы. Предпринимались неоднократные попытки исправить ситуацию переливанием продуктов крови, которые в свою очередь могли усугубить иммунный баланс организма и внести вклад в развитие синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания.

Другими, более очевидными факторами неуспешного результата операций явились сложная анатомия порока, сопутствующие аномалии развития и выполнение ряда операций за короткий период времени. Особенно нужно отметить вероятность вклада в неудачный результат операций кавапальмонального анастомоза и, в частности, в развитие тромбоэмболии — операции сужения легочной артерии (бандирования) [3, 4]. Искажение легочного ствола наряду с имеющимися нарушениями гемодинамики в условиях кровотока в русло со сравнительно высоким легочным давлением резко изменяет ламинарность кровотока, что, вместе с повреждением эндотелия плевральной полости, которое в свою очередь может привести к нарушению функции диафрагмы и дыхания, предрасполагает к возникновению жизнеугрожающих тромбов. Другим установленным источником тромбоэмболии является культя легочного ствола [5], что наводит на мысль о сравнительных преимуществах так называемой полторажелудочковой коррекции, когда при выполнении верхнего кавапальмонального анастомоза легочный ствол не пересекается и кровь через него может течь в легочное русло.

Определенный вклад в развитие тромбоза вносят инфекции (в первом случае имелись указания на наличие аденовирусной инфекции верхних дыхательных путей).

Также следует указать на то, что пациенты были прооперированы в сравнительно позднем возрасте. В крупнейших клиниках операция выполняется в возрасте 4—6 мес и обязательно старше 6 недель.

**Заключение.** Анализ случаев смертельного исхода по причине тромбоза после выполнения операции двунаправленного анастомоза Гленна в сравнении с опытом выполнения больших серий операций показывает некоторую связь неблагоприятного исхода хирургического вмешательства с высоким значением давления в легочной артерии до операции, выполнением множественных операций и, в частности, операции сужения легочной артерии, со сложной анатомией порока и сопутствующими аномалиями развития и с бронхолегочной патологией. Исследование еще раз показывает, что пациенты с высоким давлением в легочной артерии являются кандидатами на проведение трансплантации сердца, однако в условиях невозможности выполнения этого крайне дорогостоящего вмешательства можно предположить, что единственно возможной стратегией является попытка снизить легочное давление до и после операции двунаправленного кавапальмонального анастомоза медикаментами, в частности оксидом азота, бозентаном, силденафилом, и другими методами и средствами. Данные методики в проанализированных случаях, судя по историям болезни, не применялись по причине недоступности лекарственных средств и отсутствия единого протокола лечения пациентов, страдающих ВПС. Эффективность таких подходов должна изучаться.

Рекомендуется выполнение операции двунаправленного анастомоза Гленна, согласно мировым стандартам, в более раннем возрасте, чем выполнялось в приводимых случаях.

Для оценки до- и послеоперационной гемодинамики необходимо измерять скорости кровотока в кондуите и полостях сердца. Крайне необходимым для оценки показаний к выполнению двунаправленного анастомоза Гленна является также определение давления в легочной артерии (при наличии манжетки бандирования нужно регистрировать давление над местом сужения).

Всестороннее обследование пациентов, переживших операцию Гленна и Фонтена, позволит глубже исследовать патогенез и взаимосвязь осложнений, в частности тромбоэмболии.

## Литература

1. *Tanoue Y., Kado H., Boku et al.* Three hundred and thirty-three experiences with the bidirectional Glenn procedure in a single institute. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2007; 6(1): 97—101.
2. *Friesen H.L., Forbess J.M.* Surgical management of the single ventricle. *Progr in Ped Cardiol* 2002; 16: 47—68.
3. *Serraf A., Taghavi I., Zurakowski D. et al.* Pulmonary artery banding in the treatment of univentricular heart. Results and therapeutic implications for cavopulmonary derivations. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1995; 88(5): 717—724. Abstract.
4. *Chowdhury U.K., Airan B., Kothari S.S. et al.* Surgical outcome of staged univentricular-type repairs for patients with univentricular physiology and pulmonary hypertension. *Indian Heart J* 2004; 56(4): 320—327. Abstract.
5. *Madan N., Robinson B.W., Jacobs M.L.* Thrombosis in the proximal pulmonary artery stump in a Fontan patient. *Heart* 2002; 88(4): 396.