

ЭНДОВАСКУЛЯРНЫЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ ЛЕЧЕНИИ ОСЛОЖНЕНИЙ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ ФОНТЕНА

Б.Г. Алякян, М.Г. Пурсанов, Г.М. Дадабаев

Рассматривается использование рентгенэндоваскулярных методов при лечении осложнений, помимо традиционных методов терапевтического и повторных хирургических вмешательствах после операции Фонтена.

Ключевые слова: операция Фонтена; осложнения; недостаточность кровообращения.

Операции по принципу Фонтена являются методом гемодинамической коррекции при некоторых сложных врожденных пороках сердца, когда радикальная коррекция, направленная на анатомическое восстановление нарушенных структур сердца, невозможна. Для выполнения этих операций выработаны четкие показания и соблюдение их обязательно.

В большинстве случаев результаты операции гемодинамической коррекции хорошие. Частота госпитальной летальности при операции Фонтена колеблется в пределах 3–13,8 % [1, 2].

Отдаленная летальность при операции Фонтена имеет тенденцию к снижению, составляя при этом 1,3–12,2 % [1, 2]. Большинство пациентов после гемодинамической коррекции относятся к 1–2 ФК согласно классификации NYHA. В литературе описано несколько случаев беременности и благополучных родов.

Данные результаты, по сравнению с естественным течением сложных врожденных пороков сердца, позволяют говорить о достигнутых успехах в лечении ранее безнадежных больных. Однако проблема развития отдаленных ослож-

нений после операции гемодинамической коррекции, колеблющаяся в пределах 14–40 % и более больших, остается актуальной [1, 3].

Почти у всех пациентов в раннем послеоперационном периоде наблюдается характерный симптомокомплекс, обусловленный отсутствием активно-нагнетающей камеры в системе малого круга кровообращения и развитием венозной гипертензии. Данный симптомокомплекс ведет к депонированию жидкости в кровеносном русле и появлению симптомов застойной недостаточности кровообращения, при этом наблюдается выпот в плевральные полости, отеки, асцит, гепатомегалия. Это связано с периодом адаптации сердечно-сосудистой системы к новым условиям функционирования. Вопрос о том, что считать осложнением в послеоперационном периоде у больного после операции Фонтена, а что периодом адаптации к новой гемодинамике, до настоящего времени является предметом дискуссии в литературе [1].

Наиболее частым осложнением после операции гемодинамической коррекции является недостаточность кровообращения. К основным анатомическим причинам развития недостаточности кровообращения в послеоперационном периоде относятся:

1. Венозная гипертензия, вследствие обструкции венозного тракта, наличия дополнительных источников легочного кровотока, субаортальной обструкции.
2. Дисфункция функционально единственного желудочка, обусловленная как морфологией единственного желудочка, так и исходной тяжестью порока или вследствие миокардита. Наиболее часто данное осложнение развивается у пациентов с системным правым желудочком.

При выраженных клинических проявлениях недостаточности кровообращения консервативная терапия, обусловленная дисфункцией системного правого желудочка, дает кратковременный эффект. Радикальным методом лечения является пересадка сердца [1, 4].

Дополнительные источники легочного кровотока. Успешное выполнение операции Фонтена обусловлено рядом факторов, одним из которых является устранение дополнительных источников легочного кровотока, включающих как антеградный кровоток по легочному стволу, так и системно-легочные анастомозы и коллатеральные артерии. Наличие данных источников создает предпосылки как для повышения давления, так и гиперволемии в малом круге кровообра-

нения. Клиническим проявлением этих расстройств гемодинамики может служить венозный застой в малом круге кровообращения и, как следствие этого, плевральная транссудация.

Частота гидрохилоторакса после операции Фонтена может достигать 15 %. Прогрессирующий гидроторакс часто переходит в хилоторакс вследствие того, что венозная гипертензия способствует ухудшению лимфотока из грудного лимфатического протока.

У ряда пациентов относительно небольшие или ранее недиагностированные аорто-легочные коллатеральные артерии после выполнения операции Фонтена начинают играть более значимую роль в гемодинамике, чем это можно было предположить до операции, исходя из их размеров. Послеоперационный период у таких пациентов сопровождается длительным гидрохилотораксом. По данным литературы [1, 3, 5], в этих случаях оптимальным методом лечения являются рентгенэндоваскулярные методы закрытия коллатеральных артерий.

Предсказать заранее значение того или иного коллатерального сосуда не всегда представляется возможным. Кроме того, уменьшение легочного кровотока до выполнения операции Фонтена может привести к нарастанию артериальной гипоксемии и даже потребовать перевода больного на ИВЛ. Устранение коллатеральных сосудов может считаться оправданным лишь в случае развития плевральной транссудации.

При гемодинамической коррекции порока, когда отсутствует активно-нагнетающая камера в малый круг кровообращения, важное значение приобретает давление в легочной артерии и общелегочное сопротивление. Поэтому при выполнении операции по методу Фонтена ствол легочной артерии перевязывается или ушивается. В некоторых случаях перевязка легочного ствола выполняется недостаточно герметично или осложняется спонтанной реканализацией. Реканализация антеградного легочного кровотока может привести к увеличению нагрузки на единственный желудочек, повышению давления в легочной артерии или скоплению транссудата в плевральной полости [1, 3, 6, 7].

За последние десять лет в мировой литературе появились сообщения о рентгенэндоваскулярных методах закрытия реканализации антеградного кровотока по стволу легочной артерии. Так, положительный опыт спиральной эмболизации небольших сообщений между правым желудочком и легочной артерией имеют Timothy J. Bradley с соавт. [5, 8], которые обобщили пяти-

летний опыт выполнения операций по методу Фонтена в Колумбийском детском госпитале.

Но с появлением окклюдеров стало возможным закрытие антеградного кровотока на легочной артерии у больных с большим диаметром сообщения. В 2006 г. Desai Т. с соавт. [9], сообщили о восьми случаях коррекции в ближайшем послеоперационном периоде данного осложнения с использованием окклюдеров Amplatzer, предназначенных для закрытия ОАП в семи случаях и ДМПП – в одном.

Alejandro Torres M.D. с соавт. в 2008 г. обобщили свой 10-летний опыт по выполнению операции кавопальмонального анастомоза. За этот период было прооперировано 179 пациентов, из которых в шести случаях имелись признаки недостаточности кровообращения (выраженная плевральная трансудация). В четырех случаях было выполнено закрытие антеградного кровотока по стволу легочной артерии с помощью септальных окклюдеров [10].

В 2007 г. Б.Г. Алекаян с соавт. [3] привели клинический пример одномоментного устранения устьевых стенозов легочных артерий и перекрытия антеградного кровотока в легочном стволе с использованием покрытого “Cheatham Platinum” стента с хорошими ангиографическим и клиническим результатами.

Обструктивные поражения венозного тракта. Большое число сужений легочных артерий является результатом хирургических вмешательств на легочных артериях. Любые хирургические манипуляции на легочных артериях могут приводить к процессам рубцевания и, как следствие этого, к образованию сужений [3].

Стенозирование кондуитов или созданных анастомозов встречается с частотой до 25 %. Стенозирование кондуита, как правило, обусловлено разрастанием в просвете протеза неоинтимы, состоящей из фиброзной ткани, которая обволакивает протез с внутренней поверхности и неравномерно суживает его просвет. Это может явиться причиной тромбообразования вследствие нарушенного тока крови через кондуит. Способствовать развитию обструкции протеза может также замедленный кровоток по нему из-за повышенного общелегочного сопротивления и интраоперационное манипулирование на протезе [1, 3].

После операций Фонтена в модификации предсердно-легочного и предсердно-желудочкового анастомозов основной причиной венозной обструкции являются узкое предсердно-легочное соустье или прогрессирование инфундибулярно-

го стеноза при соединении ПП с гипоплазированным правым желудочком. В таких случаях показана повторная операция для ликвидации стеноза. После операции полного кавопальмонального анастомоза обструкция венозного кровотока может возникнуть на уровне внутрипредсердного тоннеля или кавопальмональных анастомозов. Сужение кавопальмональных анастомозов встречается в раннем послеоперационном периоде и требует экстренного вмешательства, но может встречаться и в отдаленном послеоперационном периоде у пациентов, оперированных в раннем детском возрасте. После операции Фонтена в модификации экстракардиального обхода правых отделов сердца возможно развитие сужения нижней полой вены в области ее канюляции. Другой причиной обструкции может стать имплантация сосудистого протеза небольшого диаметра, который с ростом пациента может стать недостаточным. Данной категории пациентов необходима хирургическая операция по замене сосудистого протеза [1].

Учитывая сложность хирургического устранения обструкции венозного кровотока и динамичное развитие рентгенэндоваскулярной хирургии, стало возможным в большинстве случаев у пациентов со стенозирующим поражением легочных артерий, созданных анастомозов и кондуитов выполнять стентирование участка обструкции.

В работе McMahon С.Л. с соавт. [11] были рассмотрены результаты имплантации 664 стентов “PalmaZ” 338 пациентом. Это были больные с различными врожденными пороками сердца: 229 больных после коррекции тетрады Фалло, 61 – с изолированным стенозом легочной артерии, 16 – после операции артериального переключения, 32 – после операции Фонтена. Средний возраст больных 12,2 года, вес – 38 кг. Уменьшение систолического градиента в среднем произошло с 41 до 8,7 мм рт. ст. В среднем диаметр стентированного сегмента увеличился с 5,4 до 11,2 мм. Во время процедуры в восьми случаях отмечалась миграция стента.

Moszura Т с соавт. [12] провели анализ результатов стентирования легочных артерий двух групп пациентов. В 1-ю группу (28 пациентов, средний возраст 3,4 года) вошли пациенты с единственным желудочком, а во 2-ю группу (22 пациента, средний возраст которых 8,3 лет) – без гипоплазии желудочков. По данным проведенного исследования, градиент систолического давления в среднем снизился в 1-й группе на 3,4 мм рт. ст. и во 2-й – на 13,4 мм рт. ст., эффективное увеличе-

ние диаметра легочной артерии в обеих группах (97 и 96 %). Среднее изменение диаметра венозного сосуда в 1-й группе 4,2 мм и во 2-й – 5,4 мм.

P. Ewert и соавт. [7] в 2005 г. привели свой опыт стентирования различных сосудов с помощью СР-стентов у пациентов со сложными врожденными пороками сердца. Группой авторов были имплантированы 60 СР-стентов 53 пациентам с сентября 2001 по март 2004 г. Возраст пациентов колебался от 2,5 до 60 лет, в среднем составлял 17 лет. У 36 пациентов была (ре-)жкоарктация, у 13 – стенозы легочных артерий, у 4 – стенозы полых вен или кондуита при тотальном кавопульмональном анастомозе. В результате успешно выполненного стентирования у пациентов после тотального кавопульмонального анастомоза градиент систолического давления снизился с 4 мм рт. ст. (4–20 мм рт. ст.) до 0 (0–3 мм рт. ст.).

Vinay Bhole с соавт. проанализировали 289 пациентов после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита за 10-летний период. 27 пациентам (9,3 %) выполнено 32 рентгенэндоваскулярных вмешательства в течение одного месяца. У 11 пациентов выполнено стентирование венозных обструкций с хорошими ангиографическим и гемодинамическим результатами, стентирование фенестрации выполнено 16 пациентам с развитием гемипареза и перикардита (по одному случаю). В трех случаях выполнена баллонная ангиопластика легочной артерии и фенестрации с удовлетворительным эффектом, что потребовало стентирования в среднем через 6 (5–9) суток. По одному случаю выполнено закрытие фенестрированного сообщения и реканализации антеградного кровотока по стволу легочной артерии с помощью окклюдеров. Во всех случаях выполненные вмешательства были эффективными и улучшили клиническое состояние пациентов [13].

Субаортальная обструкция. Редким, но прогностически неблагоприятным осложнением после операции Фонтена является субаортальная обструкция, описанная Ф. Фонтеном в 1983 г. у пациента с атрезией трехстворчатого клапана с транспозицией магистральных сосудов. Наиболее часто она развивается при единственном желудочке с отхождением аорты от выпускника, который сообщается с гипоплазированным желудочком посредством дефекта межжелудочковой перегородки (бульбовентрикулярного отверстия). В результате сужения легочного ствола и уменьшения конечно-диастолического объема после операции Фонтена развивается гипертрофия желудочка, которая приводит к уменьше-

нию межжелудочкового дефекта. Хирургическое лечение субаортальной обструкции включает в себя расширение бульбовентрикулярного отверстия посредством субаортальной миоэктомии, имплантацию аортолевожелудочкового кондуита [1, 3, 6].

Артериальная гипоксемия. Причины развития артериальной гипоксемии после операции Фонтена различны, возможно, связаны с модификацией операции Фонтена. После операции предсердно-легочного или предсердно-желудочкового анастомозов может быть связана с реканализацией дефекта межпредсердной перегородки и появлением право-левого сброса на уровне предсердий. После тотального кавопульмонального анастомоза возможно частичное прорезывание швов, фиксирующих заплату, формирующую внутрипредсердный тоннель. Данные причины требуют оперативного вмешательства [1].

Другой причиной цианоза может служить фенестрированное сообщение. Оно в большинстве случаев закрывается спонтанно через несколько недель после операции Фонтена, но при большом диаметре фенестрации и значительном веноартериальном сбросе спонтанного закрытия не происходит [1, 3].

Наиболее частой причиной артериальной гипоксемии у пациентов, которым выполнена операция Фонтена после классического кавопульмонального анастомоза, являются легочные артериовенозные фистулы. По данным мировой литературы, продолжаются дискуссии по поводу причины и патогенеза образования артериовенозных фистул. В настоящее время имеются две теории:

- биохимическая – формирование артериовенозных фистул обусловлено непоступлением в легочный кровоток некоторых печеночных ферментов [14];
- гемодинамическая – формирование артериовенозных фистул связано с непальсирующим легочным кровотоком [15].

При наличии крупных артериовенозных фистул и снижении насыщения крови кислородом менее чем на 88 % считается показанием для устранения фистул. Одним из методов лечения является резекция сегментов легкого с наиболее значимыми фистулами или удаление самих фистул.

Однако за последние годы возросла роль рентгенэндоваскулярных вмешательств при устранении различных артерио-венозных и вено-венозных фистул у пациентов после операции Фонтена.

В 2002 г. авторы из Германии сообщили об успешном закрытии крупных вено-венозных

фистул у двоих пациентов со сниженной сатурацией крови кислородом до 72 и 82 % соответственно. В обоих случаях с помощью окклюдеров выполнено закрытие фистул с возрастанием насыщения артериальной крови кислородом до 95 и 98 % [16].

Sugiyama H. и соавт. сообщили об успешном устранении вено-венозных фистул у 50 больных с цианозом после операции Фонтена. У всех пациентов были выполнены рентгенэндоваскулярные вмешательства для закрытия сообщения между системными и легочными венами, что привело к значимому повышению насыщения крови кислородом [17].

Mozzuga T. с соавт. в 2009 г. привели опыт своего центра по рентгенэндоваскулярной хирургии в многоэтапном лечении больных с синдромом гипоплазии левых отделов сердца. По данным авторов, с 1999 по 2007 г. выполнено 78 интервенционных вмешательств у 58 пациентов с СГЛОС, находящихся на разных этапах хирургической коррекции. В зависимости от этапа хирургического лечения пациенты были поделены на шесть групп. В 1-ю группу вошли 22 пациента, которым выполнено стентирование постоперационных стенозов ЛА (30 случаев). Во 2-й группе было 15 пациентов после операции Норвуда с обструкцией дуги аорты, устраненной после эндоваскулярного вмешательства. В 3-ю группу вошли 8 пациентов, которым выполнено ТЛБАП кавопульмонального анастомоза. В 4-й и 5-й группах находились пациенты после операции Фонтена с артериальной гипоксемией, которым в 8 случаях выполнено закрытие фенестрации и в 7 – закрытие вено-венозных коллатералей. В результате проведенного исследования авторы отметили важность рентгенэндоваскулярных вмешательств в многоэтапном подходе хирургического лечения больных с СГЛОС [12].

Следовательно, показаниями к выполнению различных рентгенэндоваскулярных вмешательств являются выраженная недостаточность кровообращения вследствие дополнительных источников легочного кровотока, обструкции венозного тракта, артериальная гипоксемия в результате формирования как артерио-венозных, так и вено-венозных фистул.

Послеоперационные осложнения могут быть эффективно коррегированы с помощью различных рентгенэндоваскулярных методов лечения в сочетании с адекватной консервативной терапией.

В отдаленном периоде большинство пациентов находятся в 1-2 ФК по классификации NYHA и имеют 1-2А стадии недостаточности

кровообращения по классификации Василенко–Стражеско.

Литература

1. Подзолков В.П., Чааурели М.Р., Зеленикин М.М. и др. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца методом гемодинамической коррекции. М.: Изд-во НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2007. 242 с.
2. Alphonso N., Baghai M. et al. Intermediate-term outcome following the Fontan operation: a survival, functional and risk-factor analysis // Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2005. Vol. 28(4). P. 529–535.
3. Бокерия Л.А., Алекаян Б.Г. Рентгеноэндоваскулярная хирургия врожденных и приобретенных пороков сердца. М.: Изд-во НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2008. Т. 2. Гл. 38. С. 500–525.
4. Petko M., Myung R.J., Wernovsky G., Cohen M., Rychik J., Nicolson S., Gaynor J., Spray T. Surgical reinterventions following the Fontan procedure // Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2003. 24(2). P. 255–9.
5. Bradley J. Timothy, Human G. Derek, Culham Gordon J.A., Duncan J. Walter. Clipped tube fenestration after extracardiac Fontan allows for simple transcatheter coil occlusion // Ann. Thorac. Surg. 2003. 76. P. 1923–28.
6. Freedom R. M., Hamilton R. The Fontan procedure: Analysis of cohorts and late complications // Cardiol. Young. 2000. Vol. 10. P. 307–331
7. Ewert P., Schubert S., Peters B. et al. The CP stent for the treatment of aortic coarctation, stenosis of pulmonary arteries and caval veins, and Fontan anastomosis in children and adults: an evaluation of 60 stents in 53 patients // Heart. 2005. 91(7). P. 948–53.
8. Bradley S.M. Management of aortopulmonary collateral arteries in Fontan patients: routine occlusion is not warranted // Semin Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Annu. 2002. 5. P. 55–67.
9. Desai T., Wright J., Dhillon R., Stumper O. Transcatheter closure of Ventriculo-Pulmonary Artery Communications in staged Fontan Procedures // Heart. 2006. 12.
10. Alejandro Torres, Robert Gray, Robert H. Transcatheter occlusion of antegrade pulmonary flow in children after cavopulmonary anastomosis // Catheterization and Cardiovascular Interventions. 2008. Vol. 72, Issue 7, P. 988–993.
11. McMahon C.J., El Said H.G., Vincent J.A. et al. Refinements in the implantation of pulmonary arterial stents: impact on morbidity and mortality of the procedure // Cardiol. Young. 2002. 12(5). P. 445–52.

12. *Moszura T., Mazurek-Kula A., Dryzek P., Moll J.A., Qureshi S.A.* Interventions complementing surgery as part of multistage treatment for hypoplastic left heart syndrome: one center's experience // *Pediatr. Cardiol.* 2009. 30(2). P. 106–13.
13. *Bhole V., Wright J.G., Miller P.A. et al.* Transcatheter interventions in the early postoperative period after the Fontan procedure // *Catheter. Cardiovasc. Interv.* 2011. 77(1). P. 92–98. doi: 10.1002/ccd.22667.
14. *Marianeschi S.M., McElhinney D.B., Reddy V.M.* Pulmonary arteriovenous malformations in and out of the setting of congenital heart disease // *Ann Thorac. Surg.* 1998. 66(2). P. 688–91.
15. *Jacobs M.L., Geary E.M., Wright K.L. et al.* Pulmonary AV-malformations after cavopulmonary connection // *Ann Thorac. Surg.* 2000. 69(2). P. 634–5.
16. *Peuster M., Reckers J.* Interventional therapy of large veno-venous collaterals after univentricular palliation for congenital heart disease using occluder // *Z. Kardiol.* 2002. 91(10). P. 853–7.
17. *Sugiyama H., Yoo S.J., Williams W., Benson L.N.* Characterization and treatment of systemic venous to pulmonary venous collaterals seen after the Fontan operation // *Cardiol. Young.* 2003. 13(5). P. 424–30.