

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель министра

_____ Д.Л. Пиневиц

06.03.2014

Регистрационный № 190-1113

**МЕТОД РАННЕГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ
С ФУНКЦИОНАЛЬНО ЕДИНСТВЕННЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ СЕРДЦА**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: ГУ «Республиканский научно-практический центр
«Кардиология»»

АВТОРЫ: канд. мед. наук К.В. Дроздовский, В.В. Дедович, А.В. Башкевич,
Е.В. Королькова, И.Г. Турчинова, Д.В. Лесковский, Ю.И. Линник

Минск 2013

В настоящей инструкции по применению (далее — инструкция) изложен метод раннего хирургического лечения пациентов с функциональноединственным желудочком сердца. Рекомендуется для использования в стационарах оказывающих хирургическую помощь детям. Инструкция предназначена для врачей-кардиохирургов.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, СРЕДСТВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ

Используется стандартное хирургическое оборудование, шовный материал и инструментарий для выполнения кардиохирургических операций, разрешенные к применению в медицинской практике.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Гемодинамическая коррекция ВПС с функционально единственным желудочком сердца.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ

- легочное сосудистое сопротивление — более 4 ед. Вуда на 1 м²;
- тяжелая гипоплазия легочных артерий;
- тяжелая диастолическая дисфункция левого желудочка.

ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА

Критерии отбора пациентов для выполнения гемодинамической коррекции

1. Возраст:

- для операции двунаправленного каваппульмонального анастомоза (операция Гленна, hemi-Fontan) — менее 12 мес.;
- для операции полного каваппульмонального анастомоза (операция Фонтена, экстракардиальный и интракардиальный типы) — не менее 2 лет.

2. Размеры и отсутствие деформаций легочных артерий

- индекс Nakata не менее 250/м². При гипоплазии системы легочных артерий выполняется наложение системно-легочного анастомоза либо паллиативная реконструкция путей оттока из правого желудочка;
- при локальных стенозах и деформациях ветвей легочной артерии определяется индивидуальная тактика, включающая как различные эндоваскулярные процедуры, так и сохранение дополнительного источника легочного кровотока дистальнее стеноза;
- размеры полых вен должны быть сопоставимы с размерами легочных артерий. Этот показатель косвенно свидетельствует о возможности создания адекватных кавопульмональных анастомозов.

3. Показатели гемодинамики малого круга кровообращения

- среднее давление в легочной артерии (ЛА);
- не более 20 мм рт. ст. для ДКПА;
- не более 15 мм рт. ст. для операции Фонтена;
- общелегочное сосудистое сопротивление;

- не более 5 ед./м² для ДКПА;
- не более 4 ед./м² для операции Фонтена.

При повышенных показателях давления в легочной артерии и общелегочного сосудистого сопротивления необходимо устранять или ограничивать дополнительные источники легочного кровотока.

4. Компетентность атриовентрикулярных клапанов

При недостаточности атриовентрикулярных клапанов необходима тщательная оценка степени недостаточности, ее морфологического субстрата и определение соответствующей хирургической тактики.

5. Морфология системного желудочка

- морфологически правый или левый желудочек. Морфологически правый системный желудочек является фактором риска операции Фонтена;

- наличие субаортальной обструкции. В этих случаях необходимо своевременно определить хирургическую тактику, которая заключается либо в расширении дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП), либо в выполнении операции Damus-Kaye-Stansel одновременно с гемодинамической коррекцией.

6. Функция системного желудочка

- систолическая функция оценивается на основании фракции выброса. Фракция выброса системного желудочка менее 55% является фактором риска для операции Фонтена;

- диастолическая функция оценивается на основании значения конечно-диастолического давления, величина которого более 12 мм рт. ст. также является фактором риска.

7. Наличие дополнительных источников легочного кровотока

- системно-легочный анастомоз;
- большие аорто-легочные коллатеральные артерии.

При выполнении операции Фонтена все дополнительные источники легочного кровотока должны устраняться. При выполнении двунаправленного кавопульмонального анастомоза необходимость устранения дополнительных источников определяется индивидуально в каждом случае.

8. Наличие аномалий впадения системных вен

В этих случаях хирургическая тактика определяется индивидуально, исходя из количества и локализации системных вен.

9. Состояние легочного венозного оттока

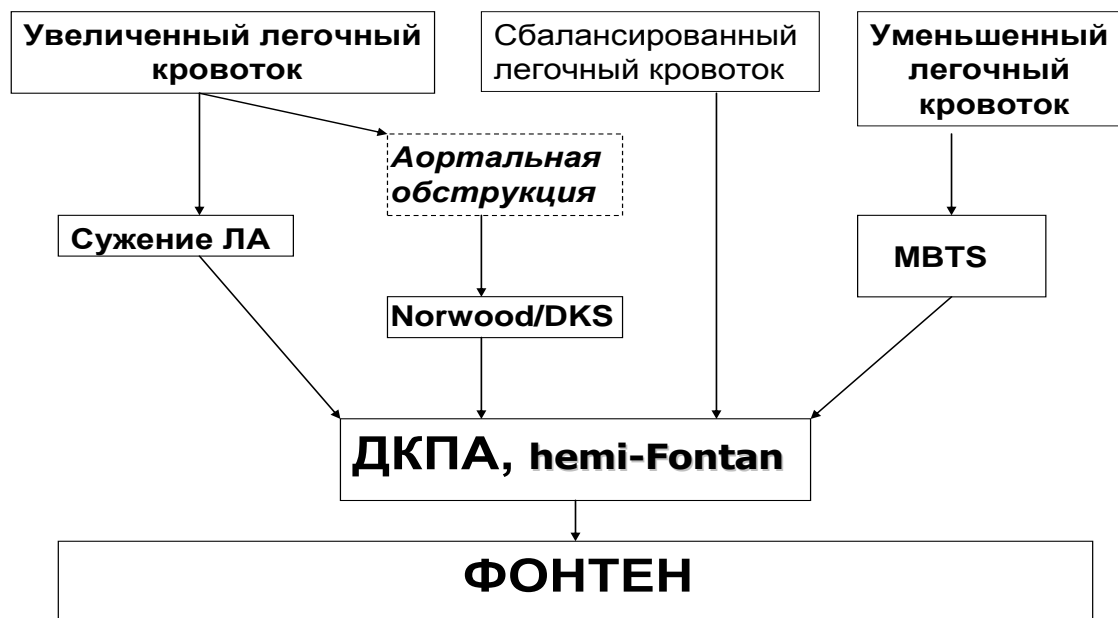
В случае обнаружения препятствий на пути последнего хирургическая тактика определяется индивидуально. Причинами этого могут быть:

- аномальный дренаж легочных вен;
- стенозы устьев легочных вен;
- рестриктивный дефект межпредсердной перегородки.

Прогнозировать успех операции возможно только на основании оценки совокупности всех перечисленных параметров. Наличие каждого из этих показателей может повышать риск гемодинамической коррекции, однако нельзя ориентироваться на количество факторов риска, не учитывая степени каждого из них. В каждом случае необходимо выделять наиболее значимый фактор и искать пути его устранения.

Алгоритм лечения пациентов с функционально единственным желудочком сердца

Приведенный алгоритм служит руководством для выбора индивидуальной хирургической тактики для каждого пациента.



Хирургическое лечение детей с функционально единственным желудочком сердца необходимо выполнять как можно раньше. В периоде новорожденности во время первого диагностического ангиографического исследования, показано выполнение процедуры Рашкинда, которая улучшает степень смещения венозной крови на уровне предсердий и обеспечивает свободное поступление крови в единственный желудочек сердца.

В группе новорожденных, подлежащих многоэтапной хирургической коррекции, двунаправленный модифицированный анастомоз Гленна может быть наложен в возрасте после 4–5 мес. До этого возраста целесообразно выполнение операции hemi-Fontan. При наличии какого-либо препятствия кровотоку на уровне межпредсердной перегородки, одновременно с наложением анастомоза выполняют иссечение перегородки (атриосептэктомия).

Показания к выполнению окончательной паллиативной операции должны быть тщательно взвешены, особенно при наличии обстоятельств, отягощающих исход операции, так как существует множество данных о том, что частичный системно-легочной анастомоз с пульсирующим легочным кровотоком может обеспечивать хороший клинический результат на протяжении длительного времени.

Техника проведения оперативного вмешательства

Анестезия

Предоперационная подготовка пациентов проводится при наличии явлений декомпенсации кровообращения с использованием сердечных гликозидов, ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента, мочегонных, препаратов калия,

при необходимости назначения прямых кардиотоников и других общепринятых терапевтических мероприятий.

Премедикация выполняется с применением перорального или внутримышечного введения мидазолама в дозе 0,3–0,5 мг/кг.

Индукция в анестезию осуществляется с применением ингаляционных анестетиков галотана или севофлюрана от 0,8 до 3 об% в кислородно-воздушной смеси. Релаксация достигается применением недеполяризующих миорелаксантов (атракуриум 0,5 мг/кг, пипекуроний 0,1 мг/кг).

Поддержание анестезии осуществляется внутривенным введением фентанила 10 мкг/кг/ч, подачей в дыхательный контур изофлюрана в дозе 1,2–2,2 об%. На время искусственного кровообращения выключение сознания обеспечивается внутривенным фракционным введением мидазолама 0,3 мг/кг.

Искусственная вентиляция легких осуществляется в режимах с контролем по давлению PCV и по объему IPPV.

В пред- и постперфузионный период для поддержания адекватной гемодинамики по показаниям применяются периферические вазодилататоры (нитропруссид натрия — 0,2–4,0 мкг/кг/мин), катехоламины (адреналина гидрохлорид — 0,05–1,0 мкг/кг/мин, дофамин — 1,0–5,0 мкг/кг/мин), ингибиторы фосфодиэстеразы (милринон — 0,5–1,0 мкг/кг/мин). Производится возмещение потерь по дренажам с помощью трансфузии цельной крови или плазмы.

Профилактика инфекционных осложнений осуществляется парентеральным введением антибиотиков цефалоспоринового ряда и аминогликозидов.

В послеоперационный период все пациенты находятся на ИВЛ до полной нормализации гомеостаза, стабилизации гемодинамики и функциональной активности жизненно важных органов.

Мониторинг осуществляется общепринятыми методами

Проводится мониторинг основных параметров гемодинамики: частота сердечных сокращений; электрокардиограмма; систолическое, диастолическое и среднее артериальное давление; центральное венозное давление; чрескожная сатурация. Мониторинг проводится в режиме реального времени. Артериальное давление регистрируется путем инвазивного и неинвазивного измерения. Проводится почасовой контроль диуреза. Фиксация изменений гемодинамики проводится в листе наблюдений с интервалом в 1 ч. Осуществляется постоянный лабораторный контроль кислотно-основного состояния крови, водно-электролитного баланса, коагуляционных показателей, количества эритроцитов, уровня гемоглобина. Профилактика инфекционных осложнений осуществляется парентеральным введением антибиотиков цефалоспоринового ряда и аминогликозидов.

Искусственное кровообращение

Первичный объем заполнения системы искусственного кровообращения составляет от 250 до 1400 мл. В составе первичного объема заполнения у пациентов массой тела до 50 кг применяется эритроцитарная масса от 50 до 250 мл; 10–20% альбумин, 15% раствор маннитола или сормантола 0,5 мл/кг; ингибитор протеолиза (апротинин, овомин,) 30000 АТЕ/кг; преднизолон или метилпреднизолон 15 мг/кг; хлористый калий 7,5% от 2 до 5 мл; хлористый кальций 10% от 2 до 5 мл; НАЕС 6%

от 5 до 10 мл/кг; гепарин 3 ЕД/мл перфузата. В составе первичного объема заполнения у пациентов массой тела свыше 50 кг применяется 5% альбумин 400 мл; 15% раствор маннитола или сормантола до 75 кг — 250 мл, свыше 75 кг — 300 мл; стабилизатор клеточных мембран (апротинин, овомин) 2000000 АТЕ; преднизолон или метилпреднизолон 1 г; хлористый калий 7,5% 5 мл, хлористый кальций 10% 5 мл, НАЕС 10% 500 мл, гепарин 7–10 тыс. ЕД; кристаллоидный раствор до 1400 мл.

Объемная скорость перфузии составляет до 150 мл/кг/мин для пациентов массой тела до 10 кг и 1,8–2,5 л/мин/м² для пациентов массой тела более 10 кг.

Температурные режимы: нормотермия (+36°C) и умеренная гипотермия (+28–32°C).

Адекватность перфузии оценивается по показателям газов и кислотно-основного состояния крови, артериальному и центральному венозному давлению, температурному градиенту (пищеводная и кожная температура) — градиент не более 2,5°C.

Кардиопротекция

С целью защиты миокарда во время основного этапа операции на остановленном сердце применяется кровяная холодовая интегрированная кардиоплегия.

Пациентам массой тела до 50 кг остановка сердца достигается первичным введением гипотермического (+8–+10°C) кардиopleгического раствора на основе оксигенированной крови с содержанием калия 16–18 ммоль/л со скоростью до 150 мл/мин продолжительностью до 3 мин и последующими реинфузиями кровяных растворов с концентрацией К⁺ 10–12 ммоль/л с экспозицией 1,5–2 мин.

Пациентам массой тела более 50 кг остановка сердца достигается первичным введением гипотермического (+8–+10°C) кардиopleгического раствора на основе оксигенированной крови с содержанием калия 22 ммоль/л со скоростью до 200 мл/мин продолжительностью до 3 мин и последующими реинфузиями кровяных растворов с концентрацией К⁺ 10 ммоль/л с экспозицией 1,5–2 мин. В конце периода глобальной ишемии используется 3-минутная (250 мл/мин) реперфузия теплой (+34–36°C) оксигенированной кровью с концентрацией калия 10 ммоль/л.

У части пациентов в реперфузионный раствор дополнительно вводится экзогенный фосфокреатинин. Наружное охлаждение сердца не используется. Температура кардиopleгического раствора поддерживается в пределах +5–8°C, реинфузии проводятся через 20–25 мин, применяется антеградное и ретроградное введение кардиopleгического раствора.

Предоперационная подготовка и хирургический доступ осуществляется общепринятыми методами

Предоперационная подготовка к операциям по наложению системно-легочных анастомозов (модифицированный анастомоз Глена, тотальный системно-легочной анастомоз) аналогична предоперационной подготовке к любой операции по поводу врожденного порока сердца с использованием искусственного кровообращения. После премедикации, пациента интубируют, углубляют наркоз, налаживают прямое измерение артериального давления, катетеризируют две центральные вены (одну для измерения центрального венозного давления в верхней половине туловища, другую — для измерения центрального венозного давления в нижней половине

туловища). Катетеризируют периферическую вену, мочевого пузыря и налаживают пульсоксиметрию. Кроме этого вводят температурные датчики: назально-глоточный, ректальный и кожный. Ребенка укладывают на водяной электроматрас на спину с несколько приподнятой грудной клеткой.

Модифицированный двунаправленный анастомоз Гленна

После срединной стернотомии и субтотальной резекции вилочковой железы, продольно вскрывают перикард. Начальный этап операции зависит от того, выполнялись ли ранее предварительные паллиативные вмешательства (наложение системно-легочного анастомоза, суживание легочной артерии). Как правило, необходимо препарирование ствола и ветвей легочной артерии, высвобождение сердца и сосудов из спаек, а также препарирование имеющихся системно-легочных анастомозов. Особенно тщательно препарирование выполняется в области верхней полой вены, левой плечеголовной вены, конечного отдела правой плечеголовной вены, подключичных вен и непарной вены (*vena azygos*). После введения гепарина, по стандартной методике канюлируют восходящую аорту, затем вводят канюлю в правое предсердие, пережимают имеющийся системно-легочный анастомоз и начинают искусственное кровообращение. Во время постепенного охлаждения пациента до температуры 32°С, верхнюю полую вену канюлируют на уровне слияния плечеголовных вен. Особое внимание уделяют тому, чтобы кисетный шов, фиксирующий канюлю (пролен 5-0 или 6-0), имел овальную форму и был небольшим, во избежание последующего сужения в месте канюляции.

При подшивании протеза, особое внимание необходимо обращать на то, чтобы:

- 1) швы не располагались в области предсердно-желудочкового узла и коронарного синуса;
- 2) не нарушался отток из правых легочных вен. Для этого край протеза может располагаться в стороне от них, а его стенка, после наполнения протеза кровью, не должна нарушать отток крови из «легочного предсердия».

Стенку правого предсердия ушивают двухрядным полунепрерывным швом. Необходимо оставлять коммуникацию (выполнять фенестрацию) между туннелем и легочной частью предсердия для обеспечения право-левого шунта и улучшения системного сердечного выброса, при этом отмечается снижение сатурации артериальной крови в раннем послеоперационном периоде. Точно рассчитанное, округлое отверстие диаметром 4–6 мм (в зависимости от массы ребенка), накладывается в центральной части заплаты из гортекса. В последующем его можно закрыть при помощи методов интервенционной кардиологии.

Последующий этап операции заключается в наложении анастомоза между проксимальным концом верхней полой вены и нижней поверхностью правой легочной артерии. Необходимо правильно выбрать место наложения анастомоза. Обычно подшивание анастомоза начинают со стороны культи ствола легочной артерии, расположенного со стороны левой легочной артерии. Считается, что место подшивания анастомоза должно частично располагаться напротив наложенного ранее анастомоза Глена (около 1/2 длины) и как можно дальше распространяться в сторону бифуркации легочных артерий.

Наложенный анастомоз ни в коем случае не должен вызывать сужения или натяжения левой легочной артерии. После наложения анастомоза и профилактики воздушной эмболии снимают зажим с аорты, при этом восстанавливается коронарное кровообращение. Во время согревания и коронарной реперфузии, оценивают сократимость миокарда и ритм сердца, герметичность анастомозов и удаляют желудочковый дренаж. Выполняют раннюю деканюляцию верхней полой вены. Из-под спины ребенка убирают валик, а со стенок перикарда устраняют направляющие швы. После окончания реперфузии и согревания ребенка останавливают искусственное кровообращение. При восстановлении стабильной гемодинамики (с использованием инотропных препаратов и препаратов, снижающих общее периферическое сопротивление), оценивают уровень давления в верхней и нижней полой венах на предмет отсутствия градиента между ними. На этом этапе крайне важно обеспечить необходимый уровень наполнения желудочка (преднагрузка системного желудочка) и соответственно подобрать параметры искусственной вентиляции, специфичные для кровообращения по «типу» Фонтена. После контроля гемостаза деканюлируют сердце, вводят протамин, подшивают 2 предсердных и 2 желудочковых электрода. Дренируют обе плевральные полости и средостение. Грудину стягивают проволокой.

Послеоперационный период

Включает в себя:

антиагрегантную терапию — ацетилсалициловая кислота, 5 мг/кг/сут, «per os» в течение 6 мес. после операции;

антибиотикопрофилактику (цефалоспорины) в течение 7 дней, по показаниям — дольше.

Послеоперационный контроль

Трансторакальная эхокардиография в следующие сроки:

- на госпитальном этапе;
- через 3 мес. после операции;
- через 6–9 мес. после операции;
- через 1 год после операции;
- далее 1 раз в год.

ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ

Осложнений, связанных с применением метода, не отмечено.