

РЕЗУЛЬТАТИ ОПЕРАЦІЇ ТОТАЛЬНОГО КАВОПУЛЬМОНАЛЬНОГО СПОЛУЧЕННЯ З ВИКОРИСТАННЯМ ФЕНЕСТРАЦІЇ У ДІТЕЙ І ДОРОСЛИХ ГРУПИ ВИСОКОГО РИЗИКУ З ЄДИНИМ ШЛУНОЧКОМ СЕРЦЯ

Е. М. Байрамов, І. Г. Лебідь, Ю. Л. Кузьменко, І. М. Ємець

Науково—практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України, м. Київ

RESULTS OF OPERATION OF A TOTAL CAVOPULMONARY CONNECTION WITH APPLICATION OF FENESTRATION IN CHILDREN AND ADULTS OF A HIGH—RISK GROUPS WITH SINGLE VENTRICLE

E. M. Bairamov, I. H. Lebid, Y. L. Kuzmenko, I. M. Yemets

Scientific—Practical Children's Cardiac Center, Kyiv

Реферат

Проаналізований вплив фенестрації на перебіг післяопераційного періоду у групі пацієнтів високого ризику виконання тотального кавопульмонального сполучення (ТКПС) та використання кількісної шкали оцінки ризику у дітей та дорослих з єдиним шлуночком серця (ЄШС). З 2005 по 2016 р. в клініці у 130 пацієнтів виконано операцію ТКПС в модифікації екстракардіального кондуїта. З 42 (32,3%) пацієнтів групи високого ризику у 25 (59,5%) — створювали фенестрацію; у 17 (41,5%) — фенестрацію не застосовували. Використання кількісної шкали оцінки ризику дало можливість виділити пацієнтів групи високого ризику, обрати тактику операції з створенням фенестрації, запобігти виникненню ускладнень у ранньому післяопераційному періоді, що дозволило зменшити тривалість дренивання плевральних порожнин та лікування хворих у відділенні реанімації та інтенсивної терапії (ВРІТ), частоту повторної госпіталізації.

Ключові слова: єдиний шлуночок серця; тотальне кавопульмональне сполучення; фенестрація; кількісна шкала ризику.

Abstract

Impact of fenestration on the course of postoperative period in group of a high—risk patients for performance of total cavopulmonary connection and application of a quantitative scale for the risk estimation in children and adults with single ventricle was analyzed. From 2005 to 2016 yr in the clinic the operation of total cavopulmonary connection in modification of extracardial conduit was conducted in 130 patients. Of 42 (32.3%) patients in a high—risk group in 25 (59.5%) — a fenestration was created; in 17 (41.5%) — fenestration was not applied. Application of quantitative scale for the risk estimation have permitted to delineate a high—risk group of patients, to choose the operation tactics with creation of fenestration, to prevent the complications occurrence in early postoperative period, what have permitted to reduce the pleural cavities draining time, as well as time of treatment in departments of reanimation and intensive therapy, as well as the readmittance to hospital rate.

Keywords: single ventricle; total cavopulmonary connection; fenestration; quantitative scale of risk.

Тривала плевральна ексудация є частим ускладненням після накладання ТКПС при етапному хірургічному лікуванні хворих з приводу складних вроджених вад серця з ЄШС. Плевральна ексудация тривалістю понад 14 діб є достовірним фактором ризику як гірших показників віддаленого виживання, так і виникнення білокдефіцитної ентевропатії. Зменшення тривалості та об'єму ранньої ексудатії зумовлює позитивні довгострокові результати [1]. Багато факторів ризику, зокрема, вік пацієнта, виконання операції під час респіраторної вірусної інфекції, низький рівень сатурації до опе-

рації, тривалість штучного кровообігу (ШК) і перетискання аорти, є причинами виникнення плевральної ексудатії після процедури Фонтена [2 — 5]. Створення розвантажувального вікна, або фенестрація, на шляху відтоку крові з нижньої порожнистої вени (НПВ) запропоноване з метою зменшення післяопераційної захворюваності і смертності пацієнтів за високого ризику виконання операції Фонтена, в тому числі ТКПС [6, 7]. Фенестрація забезпечила кращі клінічні результати у пацієнтів з групи стандартного та високого ризику в ранньому періоді після ТКПС [8 — 10]. Ефектами фене-

страції у пацієнтів, яким здійснено процедуру Фонтена [6, 9], були тенденція до зменшення тривалості і об'єму плевральної ексудатії та лікування у стаціонарі, проте, не вирішеним було питання щодо впливу цих патофізіологічних особливостей на поліпшення клінічного результату.

Мета дослідження: проаналізувати безпосередні та віддалені результати створення фенестрації під час ТКПС у пацієнтів з ЄШС групи високого ризику та обґрунтувати доцільність використання кількісної шкали оцінки ризику у дітей та дорослих за одношлуночковою гемодинамікою.

МАТЕРІАЛИ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

В період з 2005 по 2016 р. в клініці операція ТКПС виконана у 130 пацієнтів. Вік пацієнтів на момент операції від 3,8 до 28,4 року, у середньому $(9,97 \pm 4,37)$ року; маса тіла від 13,8 до 70 кг, у середньому $(30,6 \pm 13,8)$ кг; чоловічої статі було 71 (55%), жіночої — 59 (45%). До групи високого ризику (5 балів і більше за модифікованою кількісною шкалою оцінки ризику) віднесені 42 (32,3%) пацієнта [4]. Вік пацієнтів на час обстеження становив від 4,6 до 17,8 року, у середньому $(9,5 \pm 4,4)$ року; маса тіла від 13,8 до 66 кг, у середньому $(30,2 \pm 14,3)$ кг. Пацієнти розподілені на дві групи залежно від застосування фенестрації: група 1 — 25 (59,5%) пацієнтів, яким під час виконання операції ТКПС в стінці екстракардіального кондуїта створювали фенестрацію; група 2 — 17 (41,5%) пацієнтів, у яких фенестрацію не застосовували.

У всіх хворих операцію ТКПС виконували в модифікації екстракардіального кондуїта з використанням синтетичного протеза "Gore—Tex®" в умовах гіпотермічного ($t^\circ = 32^\circ\text{C}$) ШК. Захист міокарда здійснювали шляхом холодової кардіоплегії з використанням розчину Кустодіол® ($t = 4^\circ\text{C}$). Розміри імплантованих кондуїтів від 18 до 22 мм. В усіх пацієнтів фенестрацію здійснювали після припинення ШК шляхом бічного віджимання стінок екстракардіального кондуїта і правого передсердя (ПП). Для створення отвору в стінці кондуїта використовували викусувач (Panch) відповідного (3 — 5 мм) розміру. Фенестрацію створювали шляхом прямого анастомозування кондуїта з ПП безперервним швом. У 8 (32%) пацієнтів застосовано нову методику створення фенестрації, що спростило техніку, дозволило економити час і уникнути додаткового травмування стінки ПП. Техніка передбачала залишення отвору для фенестрації у передсердній куксі НПВ під час її зашивання. Фенестрацію створювали між кондуїтом та залишеним отвором у ПП.

У середньому через 1 рік після ТКПС усім пацієнтам за протоколом проводили планову катетеризацію

порожнин серця для оцінки гемодинаміки в системі ТКПС та можливості закриття фенестрації. Усім пацієнтам до закриття фенестрації проводили тест—оклюзію з використанням балона. Протипоказаннями до закриття фенестрації вважали підвищення тиску в системі ТКПС на 3 — 5 мм рт. ст. від вихідного, збільшення артеріо—венозної різниці насичення крові киснем на 10% і більше від початкової, зниження системного артеріального тиску на 10% і більше.

РЕЗУЛЬТАТИ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

Обидві групи були подібні за демографічними показниками, морфологією ЄШС, періопераційними показниками гемодинаміки та інтраопераційними особливостями ведення: вік хворих у групі 1 у середньому $(104,6 \pm 53,3)$ міс, у групі 2 — $(122,6 \pm 53,1)$ міс; маса тіла — відповідно $(29,2 \pm 14,3)$ і $(31,2 \pm 14,2)$ кг; середній тиск у ЛА — $(17,47 \pm 4,0)$ і $(16,83 \pm 4,03)$ мм рт. ст.; легеневиї судинний опір — $(2,05 \pm 0,85)$ і $(1,71 \pm 0,87)$ Од./м²; КДТ у ЄШС — $(15,78 \pm 3,88)$ і $(16,17 \pm 3,92)$ мм рт. ст.; інтраопераційний середній тиск у ЛА — $(13,8 \pm 2,9)$ і $(13,0 \pm 2,3)$ мм рт. ст.; інтраопераційний транспульмональний градієнт — $(7,5 \pm 2,8)$ і $(8,4 \pm 2,5)$ мм рт. ст. Морфологічно ЛШ у групі 1 відзначений у 20 (80%) хворих, в групі 2 — у 15 (88%); морфологічно правий шлуночок — у 2 (8%) пацієнтів групи 1; двошлуночкова морфологія — у 3 (12%) хворих групи 1 і 2 (11,8%) — групи 2. Статистично достовірні відмінності зазначених показників не виявлені ($p > 0,05$).

До операції діастолічна дисфункція ЄШС відзначена у 24 (96%) пацієнтів групи 1 та в усіх пацієнтів групи 2. Більш ніж у 50% пацієнтів легеневиї судинний опір становив 2,0 Од./м² і більше. Мало значуща гіпоплазія гілок ЛА (індекс Наката менше 200) відзначена у 6 (24%) пацієнтів групи 1 і 5 (29%) — групи 2.

Характеристика груп за кількісною шкалою оцінки ризику виконання ТКПС наведена у *табл. 1*.

Групи достовірно різнилися за тривалістю дренивання плевраль-

них порожнин та тривалістю ексудації понад 14 діб. Тривалість лікування у стаціонарі, механічної вентиляції легень та індексованого добового об'єму ексудату достовірно не різнилася, проте, відзначена чітка тенденція до зменшення цих показників у групі 1. Хільозний плеврит виявлений у 2 (11%) пацієнтів групи 2. Середні значення показників, що характеризували перебіг післяопераційного періоду, наведені у *табл. 2*.

Показником найбільш поширеного ускладнення після ТКПС — плевральної ексудації — є не тільки її тривалість, а й частота повторної госпіталізації хворих та проведення хірургічних процедур, пов'язаних з рецидивом плевриту. У групі 2 повторно госпіталізовані 3 (17,8%) хворих, в одного з них здійснено скарифікацію плевральної порожнини двічі протягом 1,5 міс, у двох — багаторазове дренивання плевральної порожнини як у ранньому, так і віддаленому післяопераційному періоді. В групі 1 з приводу рецидивуючого плевриту пацієнтів госпіталізувати не доводилося, за винятком одного пацієнта, який перебував у ВРІТ 33 дні у зв'язку з потребою усунення прогресуючої підаортальної обструкції у ранньому післяопераційному періоді. Тривалість лікування у стаціонарі хворих групи 1 становила у середньому $(6,8 \pm 5,1)$ дня, групи 2 — $(10,3 \pm 5,7)$ дня ($p < 0,05$).

Порушення кровообігу головного мозку та тромбоз виявлені по одному спостереженню в обох групах ($p > 0,05$). Тобто, теоретична ймовірність більш високого ризику виникнення тромбоемболічних ускладнень у пацієнтів групи 1 не підтверджена.

В цілому 18 (72%) хворим групи 1 здійснено катетеризацію порожнин серця для оцінки гемодинаміки у системі ТКПС та можливості закриття фенестрації через 10 — 44 міс, у середньому $(24,1 \pm 9,3)$ міс після операції. У 7 хворих групи 1 функцію фенестрації оцінювали за даними ехокардіографії. За даними через 1—43 міс, у середньому $(19,5 \pm 11,6)$ міс ехокардіографії та катетеризації порожнин серця фенестрація не

Таблиця 1. Розподіл пацієнтів обох груп за кількісною шкалою факторів ризику

Фактор	Ступінь ризику	Кількість спостережень в групах				
		1		2		
		абс.	%	абс.	%	
Вік, міс						
6 - 12	1					
старше 12	0	25	100	17	100	
Морфологічно правий ЄШС	1					
Обструкція на виході у системне коло кровообігу	1	5	20	6	35	
Порушення легеневого венозного відтоку	2	-	-	-	-	
Середній тиск у ЛА, мм рт. ст.						
до 15	0	3	12	7	41	
15 - 20	1	13	52	5	29	
20 - 25	2	8	32	4	24	
понад 25	3	-	-	1	6	
Стеноз/деформація гілок ЛА						
Індекс Наката						
відсутнє	0	Понад 250	7	28	8	47
дискретне	1	200 - 250	12	48	4	24
дифузне	3	До 200	6	24	5	29
Легеневий судинний опір, Од./м ²						
до 2,0	0		9	36	9	35
2,0 – 3,0	1		10	40	6	53
3,0 – 4,0	2		6	24	1	6
понад 4,0	3		-	-	1	6
Недостатність передсердно-шлуночкових клапанів						
мінімальна	0		6	24	-	-
невелика	1		9	36	10	59
помірна	2		3	12	3	18
виражена	3		2	8	4	24
Систолічна дисфункція ЄШС		ФВ, %				
відсутня	0	Понад 0,55	16	64	12	71
невелика	1	0,45 – 0,54	9	36	5	29
помірна	2	0,36 – 0,44	-	-	-	-
виражена	3	до 0,35	-	-	-	-
Діастолічна дисфункція ЄШС		КДТ (мм. рт. ст)				
відсутня	0	До 10	1	4	-	-
невелика	1	10 - 12	-	-	-	-
помірна	2	12 - 14	4	16	4	24
виражена	3	Понад 14	20	80	13	76
Гіпертрофія шлуночка (маса міокарда ЛШ та/або ТЗС ЛШ)						
відсутня	0		16	64	16	94
невелика	1		2	8	1	6
помірна	2		2	8	-	-
виражена	3		-	-	-	-
<i>Примітка.</i>	ФВ - фракція викиду; КДТ – кінцево-діастолічний тиск; ТЗС ЛШ – товщина задньої стінки лівого шлуночка (ЛШ); ЛА – легенева артерія.					

функціонувала у 17 (68%) пацієнтів: у 9 (52%) — закрилася спонтанно, у 6 (36%) — здійснене ендovasкулярне закриття оклюдером. У 2 (12%) хворих фенестрацію закрили під час повторної операції через 16 і 31 міс після ТКПС. Після закриття фенестрації оклюдером під час катетеризації в усіх пацієнтів тест—оклюзія балоном виявилася успішною. Насичення артеріальної крові киснем збільшилося у середньому від (87,7 ± 3,01) до (95,8 ± 3,43)%. У 8 пацієнтів фенестрація залишилася функціонуючою. Величина сатурації кисню становила у середньому (92,7 ± 3,4)%.

Тривалість лікування хворих у стаціонарі безпосередньо залежала ще й від ускладнень, не пов'язаних з функціонуванням фенестрації, їх частоти, методів і тривалості лікування. Тому цей показник дуже варіабельний, відображає тільки загальну тривалість лікування хворого у стаціонарі до досягнення стабільних показників та усунення ускладнень. У групі 1 у ранньому післяопераційному періоді у 2 хворих виник парез діафрагми, з приводу чого в 1 з них здійснено її плікацію, ще в 1 — проведено тривале консервативне лікування. Ще у 2 хворих здійснено імплантацію постійного водія рит-

му, в 1 — через повну передсердно—шлуночкову блокаду, в 1 — слабкість пазухо—передсердного вузла. У 3 пацієнтів тривалість госпіталізації перевищувала 18 днів, в 1 — 30 днів.

За допомогою фенестрації вдалося зменшити тривалість ексудації у групі 1 на 5 діб у порівнянні з такою у групі 2 (p < 0,05). Ці дані зіставні з результатами інших досліджень, в яких у пацієнтів після створення фенестрації відзначали меншу частоту після операції ексудації в осердну та плевральну порожнини і меншу тривалість лікування хворого у стаціонарі [7]. Ці відмінності були як статистично, так і клінічно значу-

Таблиця 2. Порівняльна оцінка показників перебігу раннього післяопераційного періоду в групах

Показник	Величина показника в групах	
	1	2
Тривалість операції, хв ($\bar{x} \pm m$)	435,0 \pm 102,5	437,8 \pm 107,0
Тривалість ШК, хв ($\bar{x} \pm m$)	118,3 \pm 47,8	115,7 \pm 48,6
Поєднані процедури, абс. (%)	6 (24)	5 (29)
Тривалість госпіталізації, днів ($\bar{x} \pm m$)	21,3 \pm 8,8	23,4 \pm 8,9
Тривалість перебування у ВРІТ, днів ($\bar{x} \pm m$)	7,6 \pm 5,3	10,3 \pm 5,7
Тривалість ексудації, днів ($\bar{x} \pm m$)	7,3 \pm 6,0	12,1 \pm 6,3*
Індексований добовий об'єм ексудату, мл/кг на добу ($\bar{x} \pm m$)	7,2 \pm 5,2	9,1 \pm 4,81
Тривалість ексудації понад 14 днів, абс. (%)	-	5 (29,4)*
Тривалість ексудації понад 21 день, абс. (%)	-	3 (17,6)
Симптоміметики понад 3 мкг понад 3 доби, абс. (%)	6 (24)	4 (23,5)
Аритмія, абс. (%)	4 (16)	2 (11,8)
Тромбоз, абс. (%)	1 (6)	1 (5,8)
Порушення кровообігу головного мозку, абс. (%)	1 (6)	1 (5,8)
Повторна госпіталізація з приводу ексудативного плевриту, абс. (%)	-	3 (17,8)
Хілоторакс, абс. (%)	-	2 (11,8)
<i>Примітка.</i>	* – різниця показників достовірна у порівнянні з такими у групі 1 ($p < 0,05$).	

щими. За даними літератури, з 348 хворих, яким здійснено процедуру Фонтена в період з 1988 по 1997 р., у 126 хворих, оперованих з 1994 р., застосовано фенестрацію [11]. За результатами багатофакторного аналізу, єдиним фактором ризику виникнення неспроможності циркуляції за Фонтеном у ранньому післяопераційному періоді була відсутність фенестрації; факторами ризику тривалої плевральної ексудації були відсутність фенестрації і тривалість перетискання аорти понад 60 хв.

У нашому дослідженні тільки у 9 (36%) пацієнтів спостерігали самозакриття фенестрації, у решти — фе-

нестрацію закривали за допомогою ендovasкулярних та відкритих втручань. Як свідчить світовий досвід, фенестрація має переваги тільки в ранньому післяопераційному періоді. За даними дослідження за участі 306 пацієнтів за функціонування фенестрації значно більшими були показники віддаленої летальності ($p < 0,001$), неспроможності циркуляції за Фонтеном ($p = 0,021$) та частота ускладнень ($p = 0,011$) у порівнянні з такими при закритті фенестрації. За результатами багатофакторного аналізу (регресія Кокса), "відкрита" фенестрація ($p < 0,001$) і невизначена морфологія шлуночків ($p = 0,002$)

є факторами ризику смерті / неспроможності циркуляції за Фонтеном. Функціонування фенестрації ($p = 0,009$) виявилася фактором ризику виникнення ускладнень після процедури Фонтена [12].

ВИСНОВКИ

1. Для оптимізації перебігу післяопераційного періоду після ТКПС важливе значення має обґрунтоване відбирання пацієнтів з ЄШС групи високого ризику, у яких передбачають ускладнення у ранньому післяопераційному періоді.

2. Застосування кількісної шкали оцінки ризику дало можливість визначити пацієнтів групи високого ризику, обрати тактику операції з створенням фенестрації, уникнути ускладнень у ранньому післяопераційному періоді, що супроводжувалося зменшенням тривалості дренування плевральних порожнин та перебування хворих у ВРІТ, частоти повторної госпіталізації з приводу рецидивуючого плевриту.

3. Недоліком створення фенестрації є необхідність виконання додаткових втручань у віддаленому періоді для її закриття.

4. Не встановлено оптимальну тривалість функціонування фенестрації або клінічні показники, що обґрунтовували б необхідність закриття фенестрації до виникнення зумовлених нею ускладнень.

ЛИТЕРАТУРА

1. Backer CL. Use of a fenestration should be routine during the Fontan procedure: PRO. *Seminars Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2010;13(1):55–9.
2. Stewart RD, Pasquali SK, Jacobs JP, Benjamin DK, Jaggars J, Cheng J, et al. Contemporary Fontan operation: association between early outcome and type of cavopulmonary connection. *Ann Thorac Surg.* 2012;93:1254–60.
3. Turkoz R, Mehmet C, Palaoglu E, Baysal A, Cindik N, Kocak G. Easy fenestration technique for extracardiac Fontan operation. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery.* 2015;6(4):551–2.
4. Fisher DJ, Tal Geva, Feltes TF, Cecchin F. Lifelong management of patients with a single functional ventricle. A Protocol. *Tex Heart Inst J.* 1995;22:284–95.
5. Schreiber C, Horer J, Vogt M, et al. Nonfenestrated extracardiac total cavopulmonary connection in 132 consecutive patients. *Ann Thorac Surg.* 2007;84:894–9.
6. Rupp S, Schieke C, Kerst G, Mazhari N, Moysich A, Latus H, et al. Creation of a transcatheter fenestration in children with failure of Fontan circulation: Focus on extracardiac conduit connection. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2015 Dec 1;86(7):1189–94.
7. Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. *Heart.* 2016;10:1–6.
8. Fiore AC, Tan C, Armbrrecht E, Huddleston CB, Kim E, Goel N, et al. Comparison of fenestrated and nonfenestrated patients undergoing extracardiac Fontan. *Ann Thorac Surg.* 2014;97:924–31.
9. Atz AM, Trivison TG, McCrindle BW, et al. Impact of surgical fenestration in a cohort of Fontan patients. *J Am Coll Cardiol.* 2009;53, suppl. A:361A.
10. Ono M, Boethig D, Goerler H, Lange M, Westhoff—Bleck M, Breyman T. Clinical outcome of patients 20 years after Fontan operation: effect of fenestration on late morbidity. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006;30:923–9.
11. Airan B, Sharma R, Choudhary SK, Mohanty SR, Bhan A, Chowdhari UK, et al. Univentricular repair: is routine fenestration justified? *Ann Thorac Surg.* 2000;69:1900–6.
12. Kotani Y, Chetan D, Saedi A, Zhu J, Grosse—Wortmann L, Caldarone CA, et al. Persistent fenestration may be a marker for physiologic intolerance after Fontan completion. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014 Dec;148(6):2532–8.