

ПРИНЦИПЫ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С СИСТЕМНО-ЛЁГОЧНЫМИ АНАСТОМОЗОМИ

Методические рекомендации

Горбунов Д.В.

Бесбаева Г.К.

Иванова – Разумова Т.В.

Утезенов Г.М.

Нашкенов Т.А.

Ахат У.М.



**НАО «НАЦИОНАЛЬНЫЙ НАУЧНЫЙ
КАРДИОХИРУРГИЧЕСКИЙ ЦЕНТР»**

**Горбунов Д.В., Бесбаева Г.К., Иванова-Разумова Т.В.,
Утегенов Г.М., Нашкенов Т.А., Ахаш У.М.**

**ПРИНЦИПЫ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С
СИСТЕМНО-ЛЁГОЧНЫМИ АНАСТОМОЗАМИ
(Методические рекомендации)**

Астана, 2023

УДК: 616
ББК: 52.5
М 48

Рецензенты:

1. Разумов С.А., к.м.н., доцент кафедры анестезиологии и реаниматологии МУА
2. Авраменко А.А., к.м.н., доцент кафедры хирургии с курсом сердечно-сосудистой хирургии института профессионального образования ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России

Авторы:

Горбунов Дмитрий Валерьевич – заведующий ДКХО ННКЦ
Бесбаева Гулжан Кемелбековна – заведующая ДОАРИТ ННКЦ
Иванова-Разумова Татьяна Владимировна – к.м.н., медицинский директор ННКЦ
Утегенов Галымжан Маликович – детский кардиохирург ДКХО ННКЦ
Нашкенов Тлектес Асылбекович – детский кардиохирург ДКХО ННКЦ
Ахаш Улбосын Мухаметкаликызы – детский кардиолог ННКЦ

Принципы ведения пациентов с системно-лёгочными анастомозами: Методические рекомендации / Горбунов Д.В., Бесбаева Г.К., Иванова-Разумова Т.В., Утегенов Г.М., Нашкенов Т.А., Ахаш У.М., // Астана: Национальный научный кардиохирургический центр, 2023. – 35 с.

ISBN 978-601-7574-09-3

В методических рекомендациях представлен протокол ведения пациентов после формирования системно-лёгочных анастомозов, дано описание мониторинга гемодинамических показателей и отражены принципы лечения.

УДК: 616
ББК: 52.5

Утверждено и разрешено к изданию типографским способом РГП на ПХВ «Национальный научный центр развития здравоохранения имени Салидат Каирбековой» МЗ РК (заключение № 280 от 21 августа 2023 года)

© Горбунов Д.В., Бесбаева Г.К., Иванова-Разумова Т.В., Утегенов Г.М., Нашкенов Т.А., Ахаш У.М., 2023



СОДЕРЖАНИЕ

ПЕРЕЧЕНЬ СОКРАЩЕНИЙ	4
ВВЕДЕНИЕ	6
1. Область применения и цель	9
2. Хирургические аспекты наложения системно-лёгочных анастомозов	10
3. Патофизиология баланса системной и лёгочной перфузии. Формула Пуазейля	21
4. Ведение пациентов после формирования системно-лёгочного шунта.	30
5. Дисфункция шунта.	38
ЗАКЛЮЧЕНИЕ И ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	48
СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ	52

ПЕРЕЧЕНЬ СОКРАЩЕНИЙ

АД	Артериальное давление
АлАТ	Аланинаминотрансфераза
АсАТ	Аспартатаминотрансфераза
АЧТВ	Активированное частичное тромбопластиновое время
БАЛКА	Большая аорто-лёгочная коллатеральная артерия
БКК	Большой круг кровообращения
ВПС	Врождённый порок сердца
ДКХО	Детское кардиохирургическое отделение
ДОАРИТ	Детское отделение анестезиологии, реаниматологии и интенсивной терапии
ЕЖС	Единственный желудочек сердца
ИВЛ	Искусственная вентиляция лёгких
КТМС	Корригированная транспозиция магистральных сосудов
КСВ	Комбинированный сердечный выброс
КЩС	Кислотно-щелочное состояние
ЛА	Лёгочная артерия
ЛДГ	Лактатдегидрогеназа
ЛЖ	Левый желудочек
МКК	Малый круг кровообращения
МПС	Межпредсердное сообщение
ННКЦ	Национальный научный кардиохирургический центр
НПВ	Нижняя полая вена
ОАП	Открытый артериальный проток
ООО	Открытое овальное окно
ПЖ	Правый желудочек
ПТФЭ	Политетрафторэтилен
СГЛОС	Синдром гипоплазии левых отделов сердца

СЛА	Системно-лёгочный анастомоз
ТМС	Транспозиция магистральных сосудов
ЦВД	Центральное венозное давление
ЭКГ	Электрокардиограмма
АСТ	Activating Clotting Time
FiO2	Фракция кислорода во вдыхаемой смеси
NIRS	Спектроскопия в близком к инфракрасному диапазоне
NT-proBNP	Натриуретического гормона (В-типа) N-концевой пропептид
PEEP (ПДКВ)	Положительное давление конца выдоха
Qp/Qs	Отношение лёгочного и системного кровотока
SaO2	Артериальная сатурация
ScO2	Сатурация в лёгочных капиллярах
SpaO2	Сатурация в лёгочной артерии
SpvO2	Сатурация в лёгочных венах
SvO2	Венозная сатурация

Коды по МКБ 10

Q 20.4	Дискордантное желудочково-артериальное соединение
Q 20.4	Удвоение входного отверстия желудочка
Q 20.6	Изомерия ушка предсердия
Q 21.3	Тетрада Фалло
Q 22.0	Атрезия клапана лёгочной артерии
Q 22.4	Врождённый стеноз трёхстворчатого клапана
Q 22.5	Аномалия Эбштейна
Q 23.4	Синдром левосторонней гипоплазии сердца

ВВЕДЕНИЕ

Системно-лёгочные анастомозы (СЛА) широко используются в детской кардиохирургии, начиная с 1944 г., когда А. Блэлоком (Alfred Blalock) впервые был наложен шунт, названный позже в честь него и его коллег. Идея данного оперативного вмешательства остаётся актуальной уже в течение неполного века, но сама операция претерпела в своём развитии множество различных модификаций. С 1975 для формирования СЛА используется сосудистый протез из политетрафторэтилена (ПТФЭ). Абсолютное число операций по наложению СЛА уменьшилось за последние десятилетия в связи с увеличением количества радикальных коррекций у новорожденных с тетрадой Фалло. Формирование СЛА в настоящее время является одним из основных паллиативных вмешательств у новорожденных с унивентрикулярной гемодинамикой.

Осуществлялись и осуществляются ныне попытки отказаться от СЛА в пользу как других шунтов (например, шунт Сано при операции Норвуда), так и альтернативных процедур (стентирование открытого артериального протока (ОАП), стентирование выводного отдела правого желудочка (ПЖ)). Данная тенденция может быть связана как со сложностью ведения пациентов после наложения СЛА в раннем послеоперационном периоде, так и – с высокой послеоперационной летальностью. Несмотря на кажущуюся простоту данного оперативного вмешательства, оно таит в себе опасность резкого ухудшения состояния пациента, обусловленного дисфункцией шунта. Причём «коварство»

шунта заключается в том, что диапазон его дисфункции у одного и того же пациента может быть очень широк, меняясь в течение нескольких часов от гипофункции до выраженной гиперфункции, и наоборот. Однако полный отказ от применения СЛА представляется нам пока невозможным.

Первоочередной задачей кардиохирурга является выбор диаметра, длины шунта и места его имплантации. Если сделан заведомо неправильный выбор протеза или места наложения анастомозов, имеются погрешности в хирургической технике, то никакая интенсивная терапия не сможет в полной мере устранить последующие гемодинамические нарушения. Тем обиднее бывает для кардиохирурга, когда погибает пациент, которому, с его (хирурга) точки зрения, был сформирован «идеальный» шунт. На самом деле, доля пациентов после СЛА, не вызывающих серьёзных опасений в раннем послеоперационном периоде, кажется нам достаточно малой: любое кардиохирургическое вмешательство, в т.ч. и без применения искусственного кровообращения (ИК), переносится организмом новорожденного как акт достаточно грубой агрессии.

Большинство новорожденных с унiventрикулярной гемодинамикой нуждаются в интенсивной терапии, а стабилизация их состояния и реабилитация могут занимать порой продолжительное время. Основная нагрузка при этом ложится на плечи реаниматологов и медицинских сестёр отделения интенсивной терапии. Поэтому основной посыл данных методических рекомендаций заключается в том, чтобы облегчить дежурным врачам и медсёстрам понимание патофизиологических процессов и нарушений гемодинамики, характерных для пациентов с СЛА. Желание разобраться в этой непростой теме побудило нас создать данные методические рекомендации.

Целью данной работы является улучшение результатов лечения пациентов, нуждающихся в наложении системно-лёгочных шунтов за счёт систематизированного описания проблемы и внедрения новых подходов к ведению пациентов. Мы обобщили лучшие клинические практики из различных стран, применяемые при данной проблематике, и присовокупили к ним наши собственные многолетние наработки.

Методические рекомендации состоят из шести основных разделов, посвящённых хирургическим аспектам формирования СЛА, патогенезу дисфункции шунта, ведению пациентов после наложения шунта, принципам лечения его гипо- и гиперфункции, практическим рекомендациям. В нём мы сделали акцент на особенностях мониторинга гемодинамических показателей, оценку кислородной доставки и сердечного выброса. В методических рекомендациях, помимо обозначения принципов стандартного ведения, мы также включили алгоритмы лечения дисфункции шунта и обозначили методы её профилактики. Кроме того, изложенные принципы и подходы к терапии могут быть использованы в дооперационном периоде при лечении новорожденных с дуктус-зависимой лёгочной циркуляцией. В качестве иллюстраций были использованы оригинальные рисунки.

1. ОБЛАСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ И ЦЕЛЬ

Цель

Целью данных методических рекомендаций является снижение числа неблагоприятных исходов у новорожденных и младенцев после формирования системно-лёгочных анастомозов. В результате внедрения протокола может ожидатьсся двукратное снижение летальности [1].

Целевые пользователи

Целевыми пользователями являются детские кардиохирурги; анестезиологи-реаниматологи; неонатологи; детские кардиологи; резиденты вышеуказанных специальностей; специалисты сестринского дела, работающие в детских кардиохирургических отделениях, отделениях детской реанимации, операционных блоках кардиохирургических клиник.

Целевая популяция

Данные методические рекомендации применяются у новорожденных и младенцев с кардиохирургической патологией, перенесших оперативное вмешательство по поводу наложения СЛА, как в виде самостоятельной операции, так и в качестве этапа более сложных процедур.

2. ХИРУРГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ НАЛОЖЕНИЯ СИСТЕМНО-ЛЁГОЧНЫХ АНАСТОМОЗОВ

Формирование СЛА подразумевает создание прямого или непрямого (с помощью протеза) сообщения между сосудами большого и малого кругов кровообращения (БКК; МКК) с целью увеличения лёгочного кровотока. СЛА применяются при врождённых пороках сердца (ВПС), как сопровождающихся обструкцией лёгочного кровотока (критический стеноз лёгочной артерии (ЛА); тетрада Фалло с атрезией ЛА и большими аорто-лёгочными коллатеральными артериями (БАЛКА) или аномальным отхождением передней межжелудочковой артерии от правой коронарной артерии; атрезия трикуспидального клапана; атрезия ЛА с интактной межжелудочковой перегородкой; аномалия Эбштейна; различные типы единственного желудочка сердца (ЕЖС) со стенозом/атрезией ЛА), так и во время первого этапа коррекции синдрома гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС) – операции Норвуда).

Различают следующие варианты СЛА (Рисунок 1):

1. Классический СЛА по Blalock-Taussig (или по Thomas-Blalock-Taussig) – анастомозирование нативной подключичной артерии, отходящей, как правило, от плечевого ствола с ипсилатеральной ЛА.
2. Модифицированный СЛА по Blalock-Taussig – интерпозиция протезом из ПТФЭ между плечеголовным стволом/подключичной артерией и ипсилатеральной ЛА.
3. Центральный СЛА – интерпозиция протезом из ПТФЭ между восходящим отделом грудной аорты и стволом ЛА.

4. Анастомоз по Waterston-Cooley – прямое (экстра- или интраперикардальное) сообщение между восходящим отделом грудной аорты и правой ветвью ЛА.

5. Анастомоз по Potts – прямое сообщение между нисходящим отделом грудной аорты и левой ветвью ЛА.

6. Анастомоз по Мее – прямое анастомозирование отсечённого ствола ЛА с восходящим отделом грудной аорты.

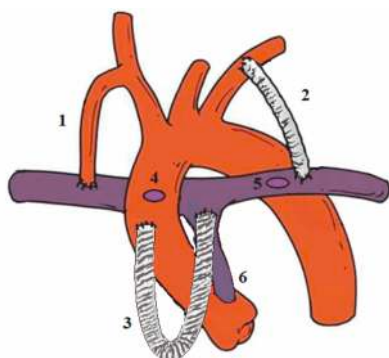


Рисунок 1 – Варианты системно-лёгочных анастомозов:

1 – классический СЛА по Blalock-Taussig;

2 – модифицированный СЛА по Blalock-Taussig;

3 – центральный СЛА; 4 – анастомоз по Waterston-Cooley;

5 – анастомоз по Potts; 6 – анастомоз по Мее

Сейчас в клинической практике у новорожденных с дуктус-зависимой лёгочной циркуляцией наиболее широко используется модифицированный СЛА по Blalock-Taussig. Центральный СЛА применяется для лечения ВПС, сопровождающихся выраженной гипоплазией ЛА. Остальные виды анастомозов могут применяться по отдельным показаниям. Данный протокол рассматривает лишь первые два типа анастомозов, но общие принципы

ведения могут быть полезны и для лечения пациентов с иными типами СЛА.

СЛА может быть наложен как в условиях ИК, так и без него. В качестве интерпоната используется протез из ПТФЭ различного диаметра. Протез анастомозируется с помощью монофиламентной нерассасывающейся нити (полипропилен 7/0-8/0), анастомозы формируются по типу «конец в бок» (Рисунок 2).

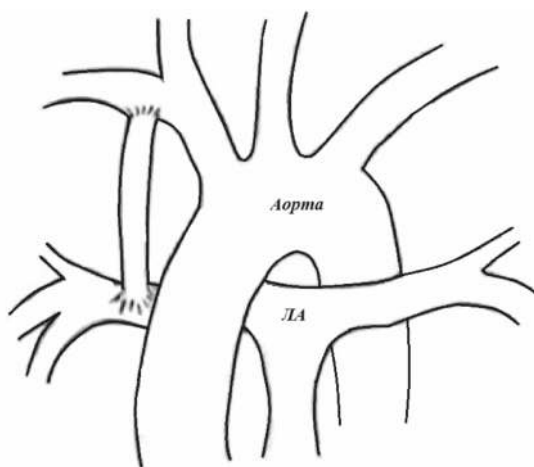


Рисунок 2 – Модифицированный СЛА по Blalock-Taussig

Выбор размера шунта

Имеются следующие общие рекомендации по выбору диаметра шунта при наложении СЛА:

- новорожденный с весом <3 кг – диаметр шунта 3,0 мм,
- доношенный новорожденный с весом 3,1-3,5 кг – диаметр шунта 3,5 мм,
- доношенный новорожденный с весом 4 кг – диаметр шунта 4 мм,

• «идеальный» индексированный диаметр шунта составляет около 0,8-1 мм/кг веса [2].

Хирург во время операции должен выбрать как диаметр шунта и его длину, так и определить место наложения проксимального и дистального анастомозов. При этом следует руководствоваться простыми правилами:

1. Т.н. «идеальный» шунт должен соответствовать следующим критериям:

- простота хирургической техники наложения и демонтажа;

- обеспечение адекватного, но не избыточного лёгочного кровотока для минимизации риска развития как острой/застойной сердечной недостаточности, так и лёгочной гипертензии;

- долговременная проходимость;

- отсутствие деформации лёгочных артерий [3].

2. Чем больше диаметр артерии, на которую накладывается проксимальный анастомоз, тем выше ожидаемый кровоток по шунту, а чем шире и короче шунт, тем больше кровоток по нему.

3. Чем ближе к аортальному клапану артерия, на которую накладывается проксимальный анастомоз, тем выше риск обкрадывания коронарного кровотока.

4. Условной гемодинамической моделью-прототипом будущего СЛА может быть имеющийся открытый артериальный проток (ОАП), чью анатомию до операции следует внимательно изучить.

5. Во избежание конкурирующего кровотока и избыточной лёгочной циркуляции следует перевязывать ОАП. Для возможности быстрого восстановления проходимости ОАП в экстренной ситуации альтернативой лигированию является перетягивание ОАП несколькими турами эластичной петли, фиксированной клипсами [4].

6. Если сохранён нативный антеградный кровоток в ЛА, то следует выбирать шунт меньшего диаметра, чем рекомендованный по весу.

7. Если ветви ЛА гипоплазированы, то следует накладывать центральный шунт.

8. Как стеноз бифуркации ЛА (т.н. «коарктация бифуркации ЛА»), так и обструкция дуги/перешейка аорты должны быть устранены во время операции.

9. После формирования центрального СЛА следует эндоваскулярно закрыть максимально возможное количество БАЛКА.

10. Место дистального анастомоза должно располагаться контралатерально по отношению к месту впадения ОАП, по возможности – ближе к бифуркации ЛА.

11. Следует использовать «нежный» захват площадки плечеголового ствола во время бокового отжатия и производить артериотомию в зоне формирования анастомоза алмазным ножом во избежание травмы/разрыва интимы.

12. При формировании модифицированного СЛА по Blalock-Taussig следует рассечь задний листок перикарда, идущий от верхней полой вены по направлению к трахее, с целью профилактики сдавления шунта [4].

13. Подковообразный центральный шунт лучше формировать с помощью армированного протеза из ПТФЭ. Если центральный шунт, сформированный подковообразно с помощью неармированного протеза, сдавливается грудиной при её остеосинтезе, то для профилактики компрессии в зоне предполагаемого сдавления его можно укутать армированным протезом большего диаметра.

14. Следует рассматривать возможность наложения пролонгированной стернотомии для «сдаивания» шунта в

случае возникновения экстренной ситуации. Данная методика применяется примерно у трети пациентов [4].

15. При выполнении модифицированного СЛА из торакотомного доступа следует выбирать шунт бóльшего диаметра, так как шунт имеет бóльшую длину, и оба анастомоза формируются на более дистальных сегментах как подключичной, так и лёгочной артерии.

16. Следует учитывать, что анастомозирование протеза большого диаметра с ветвью ЛА малого диаметра может быть причиной стеноза анастомоза, т.к. контралатеральная стенка ЛА напротив широкого анастомоза может уплощаться, стенозируя просвет [5]. (Рисунок 3). Некоторые сосудистые протезы, имеющие толстую стенку, представляют собой ригидную трубку, которая в случае избыточной длины шунта в момент распространении пульсовой волны как бы "вколачивается" в стенку лёгочной артерии, формируя гемодинамический стеноз. При анастомозировании подобных протезов следует особенно тщательно подбирать их длину.

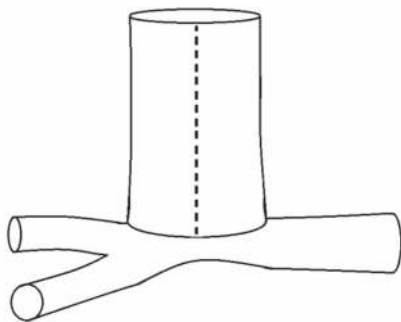


Рисунок 3 – Стеноз анастомоза вследствие несоответствия диаметров протеза и лёгочной артерии

Шунт должен функционировать с учётом роста ребёнка, поэтому он может быть сформирован «слегка на вырост» ($Q_p/Q_s=1,5-1,8:1$), что позволит обеспечить приемлемую сатурацию по мере роста ребёнка до следующего этапа оперативного лечения. Умеренная гиперфункция шунта таит в себе риски развития как острой коронарной, так и хронической застойной недостаточности и ставит перед реаниматологом непростую задачу поддержания т.н. «фармакологического бэндинга» – лечебных мероприятий, направленных на рестрикцию лёгочного кровотока. Оптимально же сбалансированный кровоток на момент проведения операции в течение короткого времени после неё может привести к относительной гипофункции шунта, которая станет причиной повторной операции в ранние сроки.

Выбор хирургического доступа

Для формирования СЛА может быть выбран как торакотомный, так и стернотомный доступ. Сравнительная характеристика обоих доступов представлена ниже (Таблица 1):

Таблица 1 – Сравнительная характеристика стернотомного и торакотомного доступа для формирования СЛА

Стернотомия	Торакотомия
Шунт накладывается на проксимальный участок ЛА	Шунт накладывается на дистальный участок ЛА
Легко контролировать аорту, ЛА, ОАП	Ограниченность контроля (подключичная артерия, ЛА, ОАП при левосторонней торакотомии)
Простота конверсии на ИК, возможность наложения центрального анастомоза	Невозможность выполнения центрального анастомоза

Лёгкий демонтаж при повторной операции	Затруднения при демонтаже (если шунт наложен очень дистально)
Наличие перикардиальных спаек при рестернотомии	Отсутствие в полости перикарда выраженных спаек при повторной операции
1 рубец после повторной операции	2 рубца после повторной операции
	Риск окклюзии ветвей ЛА
	Риск развития синдрома Горнера

Признаки проходимости шунта

Если шунт функционирует корректно, то после формирования дистального анастомоза и снятия зажима отмечается:

- значительный прирост сатурации;
- снижение как систолического, так и диастолического давления;
- увеличение концентрации углекислого газа в выдыхаемой смеси;
- пальпаторно – наличие дрожания на ЛА в месте дистального анастомоза;
- прирост как систолического, так и диастолического давления при временном пережатии шунта.

При физикальном обследовании у пациента выслушивается систолический или систоло-диастолический шум, имеется пульс удовлетворительного наполнения и напряжения. На доплеровском исследовании определяется наличие систоло-диастолического потока в ЛА, при цветном картировании определяется ширина потока шунта, которая должна соответствовать диаметру протеза.

Послеоперационные осложнения

По данным базовой шкалы Аристотеля, операции по формированию модифицированного СЛА присваивается 6,3 балла, а операции по формированию центрального СЛА – 6,8 балла. В обоих случаях операции относятся ко второму (из четырёх возможных) уровню сложности [6]. По STAT Mortality Score операции по формированию модифицированного и центрального СЛА присваивается 1,5 балла и 1,6 балла соответственно, что относит данные операции к 4-й категории (из 5 возможных) [7].

Выделяют следующие послеоперационные осложнения:

1. гипо-/гиперфункция шунта,
2. послеоперационное кровотечение/гемоторакс,
3. тромбоз шунта (9,4-13,7%) [4],
4. инфицирование шунта,
5. образование серомы вокруг шунта,
6. хилоторакс,
7. парез диафрагмы,
8. парез возвратного нерва,
9. стенозирование шунта в отдалённом периоде.

Летальность после формирования СЛА составляет: у новорожденных с унивентрикулярной гемодинамикой – около 15%, с бивентрикулярной гемодинамикой – 3-5%. Примерно у трети умерших новорожденных летальный исход наступает в течение 24 часов после операции [3]. По STAT Mortality Score совокупная летальность после формирования СЛА составляет 8,9%. Выделяют следующие факторы риска летального исхода:

- стернотомный доступ [8];
- место проксимального анастомоза – плечеголовной ствол [8];

- выполнение операции в условиях ИК;
- вес <3 кг;
- проведение искусственной вентиляции лёгких (ИВЛ) в дооперационном периоде;
 - унiventрикулярная гемодинамика;
 - атрезия ЛА с интактной межжелудочковой перегородкой (летальность 15,6%) [9];
 - аномалия Эбштейна;
 - индексированный диаметр шунта >1 мм/кг [3; 10].

В таблице 2 представлены предполагаемые причины повышенной летальности [5; 8; 10]:

Таблица 2 – Предполагаемые причины повышенной летальности

Фактор риска	Предполагаемая причина неблагоприятного исхода
Стернотомный доступ	Проксимальный анастомоз формируется с системной артерией бóльшего диаметра (склонность к гиперфункции шунта)
Место проксимального анастомоза – плечеголовной ствол	Та же
Выполнение операции в условиях ИК	<ul style="list-style-type: none"> • Исходная тяжесть состояния ребёнка не позволяет выполнить операцию без ИК • Активация системного воспалительного ответа • Склонность к тромбообразованию вследствие использования протамина

Вес <3 кг	Сложность в подборе диаметра и длины шунта (склонность к гиперфункции шунта)
Проведение ИВЛ в дооперационном периоде	Тяжесть исходного состояния пациента
Унивентрикулярная гемодинамика	<ul style="list-style-type: none"> • Ограниченная сократимость миокарда ЕЖС • Повышенная частота использования ЭКМО
Атрезия ЛА с интактной межжелудочковой перегородкой	Компрометирование коронарного кровотока при наличии коронарно-правожелудочковых фистул
Аномалия Эбштейна	Сдавление левого желудочка (ЛЖ) перерастянутым ПЖ
Соотношение диаметр шунта/вес >1	<ul style="list-style-type: none"> • Гиперфункция шунта • Стеноз шунта (Рисунок 3)

Около 11% пациентов после формирования СЛА нуждаются в повторных незапланированных операциях в ту же госпитализацию [10].

Альтернативой формированию СЛА является стентирование ОАП. У новорожденных с тетрадой Фалло и критическим стенозом ЛА вместо СЛА возможно выполнить экономную пластику выводного отдела ПЖ. Основные принципы ведения пациентов после стентирования ОАП могут быть схожими с принципами, описанными в данной работе.

3. ПАТОФИЗИОЛОГИЯ БАЛАНСА СИСТЕМНОЙ И ЛЁГОЧНОЙ ПЕРФУЗИИ ФОРМУЛА ПУАЗЕЙЛЯ

Объёмная скорость кровотока по шунту может быть описана с помощью формулы Пуазейля, отражающей течение несжимаемой жидкости по участку трубы:

$$Q = \pi r^4 (P_1 - P_2) / 8 \eta L,$$

где: Q – объёмная скорость по шунту,
r – радиус шунта,
($P_1 - P_2$) – перепад давлений (системный кровоток – лёгочный кровоток),
L – длина шунта,
 η – вязкость крови [11].

Мониторинг баланса системной и лёгочной перфузии

Отношение, описывающее взаимосвязь между лёгочной и системной перфузией, известно, как отношение Q_p/Q_s . Точное отношение Q_p/Q_s можно измерить как во время катетеризации сердца, так и интраоперационно по формуле, которая является производной уравнения Фика:

$$Q_p/Q_s = (SaO_2 - SvO_2) / (SpvO_2 - SpaO_2), \text{ где}$$

SaO_2 – сатурация в аорте,

SvO_2 – венозная сатурация,

$SpvO_2$ – сатурация в лёгочных венах,

$SpaO_2$ – сатурация в ЛА [12;13].

При унивентрикулярной гемодинамике имеет место т.н. «параллельная циркуляция», при которой единственный желудочек обеспечивает как системный, так и лёгочный кровотоки. Перераспределение комбинированного ударного объёма в лёгочное и системное русло происходит в зависимости от периферического сосудистого сопротивления в МКК и БКК. Поскольку сатурация крови в аорте и ЛА у пациентов с ЕЖС идентична, то вышеупомянутая формула может быть видоизменена:

$$Q_p/Q_s = (SaO_2 - SvO_2) / (SpvO_2 - SaO_2), \text{ где}$$

SaO₂ – сатурация в артериальном русле,

SvO₂ – венозная сатурация,

SpvO₂ – сатурация в лёгочных венах [13;14].

Если первые два показателя легкодоступны в отделении интенсивной терапии, то значение сатурации в лёгочных венах при сохранной функции лёгких принимается предположительно за **99-100%**. В клинической практике детского отделения интенсивной терапии имеется возможность оценить отношение Q_p/Q_s как на основании данных кислотно-щелочного состояния (КЩС) из двух проб (артериальной и центрально-венозной), так и по данным пульсоксиметрии и спектроскопии в близком к инфракрасному диапазоне (NIRS). Причём если в первом случае оценка осуществляется с определённой частотой, то во втором случае мониторинг может проводиться в режиме реального времени.

Первое измерение (по данным газового состава крови) предполагает наличие некоторых ограничений, предположений и условностей:

- широкое межпредсердное сообщение (МПС) должно обеспечивать хорошее смешивание крови при ЕЖС, тогда сатурация в аорте равна сатурации в ЛА ($SaO_2 = SpaO_2$);

- предполагается, что при нормальной функции лёгких сатурация в лёгочных венах ($SprvO_2$) составляет **99-100%** – данное значение и подставляется в формулу;

- катетер для забора венозной сатурации (SvO_2) должен располагаться в одной из полых вен (при заборе крови из устья нижней полой вены (НПВ) значение сатурации в пробе в бóльшей степени отражает уровень перфузии висцеральных органов) [15].

Искажённые результаты могут быть получены при:

- наличии рестриктивного межпредсердного сообщения (МПС) (нет полного смешения крови из полых и лёгочных вен на уровне предсердий);

- имеющейся дисфункции лёгких (при наличии праволевого шунтирования, например, в ателектазированном лёгком, сатурация в лёгочных венах ($SprvO_2$) меньше предполагаемых 99-100% (среди **30%** проб КЩС у пациентов после операции Норвуда в отсутствие у них клинической картины отёка лёгких, ателектазов или пневмонии наблюдалась десатурация крови из лёгочных вен) [16];

- некорректно установленном центрально-венозном катетере;

- наличии некорригированного аномального дренажа лёгочных вен.

Следует отметить, что при расчётах отношения Q_p/Q_s у пациентов с СГЛОС после операции Норвуда в вышеупомянутую формулу вместо значения сатурации в лёгочных венах, равной **99-100%**, может подставляться значение сатурации в лёгочных капиллярах (ScO_2), которая

равна **96-97%** [14;15] или **95%** [1;16]. Кроме того, отношение Q_p/Q_s у постели больного может измеряться с помощью пульсоксиметрии и спектроскопии в близком к инфракрасному диапазоне (NIRS) по формуле:

$Q_p/Q_s = (\text{сатурация по пульсоксиметрии} - \text{сатурация по NIRS на уровне почек}) / (100 - \text{сатурация по пульсоксиметрии})$ [17].

Данное измерение предполагает следующие допущения:

- сатурация, измеренная с помощью пульсоксиметра, коррелирует с сатурацией в артериальной пробе;
- сатурация, измеренная с помощью спектроскопии в близком к инфракрасному диапазоне (NIRS), коррелирует с венозной сатурацией;
- оксигенация в лёгких не нарушена (сатурация в лёгочных венах предположительно составляет 100%).

Показатели, полученные во время обоих видов измерения, не могут считаться абсолютно достоверными. Однако динамика показателей, измеряемых в одних и тех же условиях, является картиной, отражающей актуальные гемодинамические изменения, что делает оба метода вполне пригодными для клинической практики.

Оценка кислородной доставки и сердечного выброса

Доставка кислорода к тканям организма обеспечивается за счёт сердечного выброса, концентрации гемоглобина и его насыщения кислородом. Баланс между лёгочным и системным кровотоком может изменяться кратно, в зависимости от сопротивления в МКК и БКК. Показатель Q_p/Q_s при этом не является величиной, которая отражает сердечный выброс, а лишь показывает перераспределение

кровотока между лёгочным и системным руслом. Основным параметром, по которому можно оценивать уровень, как кислородной доставки, так и сердечного выброса, является концентрация лактата в крови. Развитие лактацидоза является чётким критерием неадекватности кислородной доставки. При этом пациент с высокой сатурацией (95%), которая может быть обеспечена за счёт высокого значения Q_p/Q_s , но нормальным уровнем лактата (2 ммоль/л) может иметь нормальную кислородную доставку с адекватным (хотя и гипердинамичным) сердечным выбросом. А значение лактата 3 ммоль/л у пациента с сатурацией 80% ($Q_p/Q_s=1,5:1$) может быть признаком неадекватного сердечного выброса [2].

Уровень венозной сатурации является косвенным показателем как потребления в тканях кислорода, так и сердечного выброса. При замедлении тока крови увеличивается экстракция кислорода в тканях, за счёт чего снижается насыщение гемоглобина кислородом. Снижение значения венозной сатурации является отражением дефицита как кислородной доставки, так и сердечного выброса. Целевым значением венозной сатурации при лечении пациентов с ЕЖС является **50%**. У пациентов после операции Норвуда значение венозной сатурации **30%** является предиктором развития анаэробного метаболизма [15]. Мониторирование венозной сатурации может являться важным инструментом оценки, как сердечного выброса, так и кислородного транспорта, у новорожденных после формирования СЛА. Артериовенозная разница по кислороду (SaO_2-SvO_2) обратно пропорциональна сердечному выбросу: чем выше разница, тем ниже сердечный выброс. У пациентов с ЕЖС значение артериовенозной разницы должно составлять: в покое – **20-25%**, при бодрствовании – **25-30%** [14].

Механизм «компрессионной камеры»

В норме существует механизм т.н. «компрессионной камеры» (нем. Windkessel), при котором расширение аорты во время систолы позволяет за счёт эластичности её растянутой стенки обеспечивать непрерывность тока крови во время диастолы. Потенциальная энергия растянутой стенки аорты переходит в кинетическую энергию движения крови. При формировании центрального шунта данный механизм перестаёт работать: физиологическое растяжение стенки аорты уменьшается за счёт «обкрадывания» системного кровотока через шунт, вследствие чего наиболее страдает как церебральный, так и коронарный кровоток [13]. К уменьшению коронарного кровотока на фоне сниженного диастолического давления наиболее чувствительным является гипертрофированный миокард, который во время критического снижения диастолического давления может испытывать острую ишемию [13]. Возникает механизм порочного круга: низкое диастолическое давление вызывает уменьшение сердечного выброса, которое в свою очередь, обуславливает дальнейшее снижение диастолического давления и коронарной перфузии [18]. Данный механизм может объяснить неожиданную остановку сердца, возникающую вследствие гиперфункции шунта на фоне предшествующего периода «мнимого благополучия». Критическим значением диастолического давления, при котором высок риск развития коронарной ишемии, является **30 мм рт.ст.** [19].

Для своевременного реагирования в послеоперационном периоде следует мониторировать сегмент ST на электрокардиограмме (ЭКГ): постепенное снижение сегмента ST может быть предвестником внезапного сердечного ареста. Уровень венозной сатурации является

интегральным показателем сердечной производительности, а его постепенное снижение может происходить на фоне относительно стабильных гемодинамических параметров [19]. Поэтому помимо мониторинга ЭКГ и диастолического артериального давления (АД), необходимо отслеживать уровень венозной сатурации, чьё постепенное снижение может предшествовать возникновению резкой депрессии гемодинамики. Длительная гиперфункция шунта может приводить к развитию острой почечной недостаточности, некротического энтероколита и перивентрикулярной лейкомаляции.

Многофакторная оценка производительности шунта

Циркуляция крови через шунт из БКК в МКК и затем обратно в единственный желудочек схематично представлена на следующем рисунке. На каждом этапе, представленном на схеме, может возникнуть препятствие кровотоку, в виде, как механической обструкции, так и уменьшения скорости циркуляции вследствие сниженной сократимости или регургитации на системных клапанах (Рисунок 4).

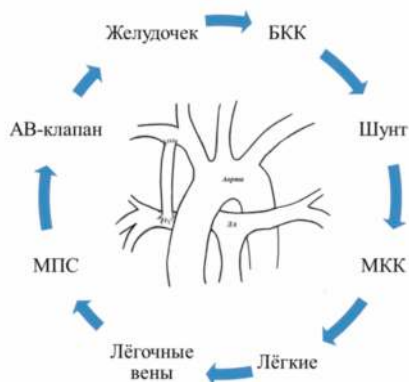


Рисунок 4 – Схема циркуляции крови через СЛА

СЛА может быть сформирован при сложных анатомических формах ЕЖС, сопровождающихся обструкцией дуги аорты (при СГЛОС) и тотальном аномальном дренаже лёгочных вен (при синдроме гетеротаксии). Отток из лёгочных вен при некоторых ВПС (например, атрезия митрального клапана при корригированной транспозиции магистральных сосудов (КТМС)) может быть ограничен на уровне открытого овального окна (ООО). Лёгочные артерии могут быть гипоплазированы и/или стенозированы (например, в месте впадения ОАП), причём подобный стеноз может прогрессировать по мере ретракции дуктальной ткани. СЛА при дуктус-зависимой лёгочной циркуляции могут быть сформированы у пациентов как с атрезией, так и со стенозом ЛА. Помимо антеградного кровотока и кровотока через шунт могут наблюдаться дополнительные источники лёгочной циркуляции (БАЛКА, персистирующий ОАП), являющиеся причиной, как конкурирующего кровотока, так и клинической картины гиперфункции шунта. Респираторная функция может быть ограничена за счёт патологии лёгких. Сократимость миокарда ЕЖС, наряду с имеющейся недостаточностью АВ-клапанов, может варьировать в широком диапазоне. У пациентов с тетрадой Фалло общая мышечная масса желудочков, как правило, выше, чем у пациентов с ЕЖС, а сократимость единственных желудочков с доминантным ЛЖ выше таковых с доминантным ПЖ. Нижеперечисленные факторы должны учитываться при оценке функции/наличии дисфункции СЛА (Рисунок 5):

1. диаметр, длина шунта;
2. близость проксимального анастомоза к коронарным артериям;
3. наличие обструкции дуги аорты;

4. наличие стеноза/гипоплазии ЛА;
5. функциональность паренхимы лёгких (отёк лёгких, пневмония, ателектаз, пневмоторакс, гидроторакс);
6. наличие обструкции оттоку на уровне лёгочных вен;
7. наличие рестриктивного межпредсердного сообщения;
8. наличие недостаточности АВ-клапанов;
9. сократимость миокарда;
10. наличие дополнительных источников лёгочного кровотока.



Рисунок 5 – Оценка гемодинамики при дисфункции СЛА

4. ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СЛА

Целью лечения пациентов с СЛА, наряду с поддержанием сбалансированного лёгочного и системного кровотока ($Q_p/Q_s=1$), является обеспечение адекватного сердечного выброса и должного уровня кислородной доставки. Предпосылками для поддержания сбалансированной перфузии, наряду с нормальным уровнем глюкозы, кальция, рН и нормотермией, является адекватный уровень преднагрузки и сохранная контрактильность миокарда. Комбинированный сердечный выброс (КСВ) является суммой лёгочного и системного кровотока [20]. При соотношении $Q_p/Q_s=1:1$ ЕЖС испытывает двойную нагрузку ($КСВ=1+1$), обеспечивая как системный, так и лёгочный кровоток. При увеличении величины Q_p/Q_s нагрузка на ЕЖС возрастает кратно: при значении $Q_p/Q_s=3:1$ нагрузка становится четырёхкратной ($КСВ=3+1$), а при соотношении $Q_p/Q_s=5:1$ – шестикратной ($КСВ=5+1$) [2].

У разных типов единственных желудочков имеется различный рабочий потенциал, который может обеспечивать адекватный сердечный выброс, поддерживающий нормальную доставку кислорода даже при возрастающем уровне нагрузки. Уровень сатурации при этом может находиться в диапазоне от **75% ($Q_p/Q_s=1:1$)**, до **80% ($Q_p/Q_s=1,5:1$)**, и даже до **85% ($Q_p/Q_s=2:1$)** и выше. Если на фоне относительно высокой для данного порока сатурации не развивается лактацидоз, а уровень артериовенозной разницы по кислороду не превышает 20-

25%, то не следует тотчас специально ограничивать лёгочную циркуляцию. Однако в подобной ситуации следует внимательно следить за уровнем венозной сатурации, проводя коррекцию лечения по мере её снижения.

Помимо сердечного выброса, на кровоток по шунту влияет разница между лёгочным и системным сосудистым сопротивлением. Тактика лечения, наряду с корректировкой вязкости крови, в большей степени должна быть направлена на регулировку сопротивления как в БКК, так и в МКК. Аккуратное снижение системного сопротивления может способствовать увеличению системного кровотока и противодействовать гиперфункции шунта. Увеличение сопротивления в МКК также может снижать поток по шунту. Однако следует помнить, что основными лимитирующими факторами, влияющими на кровоток через шунт, являются как его диаметр и длина, так и уровень давления в области формирования проксимального анастомоза (чем ближе к аортальному клапану – тем выше перепад давления между системным и лёгочным руслом) [2; 13]. Данные условия в случае формирования хирургически безупречных анастомозов практически не меняются в раннем послеоперационном периоде. Поэтому очень важно исходно правильно выбрать диаметр, длину и место имплантации шунта. Если шунт слишком велик для пациента и имеется его гиперфункция, которую невозможно устранить за счёт т.н. «фармакологического бэндинга», то «нормофункция» шунта может быть достигнута лишь путём его частичного клипирования. Частичное уменьшение диаметра шунта применяется у **16%** пациентов [4].

В раннем послеоперационном периоде следует выполнять мероприятия, направленные на профилактику тромбоза шунта. К факторам, предрасполагающим к

тромбированию шунта, относятся: высокий гематокрит, дегидратация, высокий коагуляционный потенциал, применение протамина, трансфузия тромбоцитов [21], хирургические дефекты (кинкинг/перекрут шунта, сужение анастомозов). Профилактические мероприятия, направленные на поддержание проходимости шунта, помимо устранения вышеупомянутых факторов, включают в себя антикоагулянтную и дезагрегантную терапию.

Во время операции линия для измерения инвазивного АД устанавливается, как правило, на контралатеральную по отношению к шунту верхнюю конечность или в бедренную артерию. У новорожденных во время и после формирования СЛА должны мониторироваться следующие параметры:

- сатурация по пульсоксиметрии,
- АД систолическое/диастолическое/среднее,
- ЧСС,
- уровень сегмента ST,
- ЦВД,
- концентрация O_2 во вдыхаемой смеси,
- концентрация CO_2 в выдыхаемой смеси (капнография),
- диурез,
- температура тела.

Регулярно следует производить забор анализов на КЩС и газовый состав крови, определять уровень гемоглобина, контролировать как развёрнутую коагулограмму, так и изолированно – на фоне лечения гепарином – значение АЧТВ и тромбиновое время. Наряду с пульсоксиметрией, отражающей насыщение кислородом артериальной крови, необходимо проводить и спектроскопию в близком к инфракрасному диапазоне (NIRS) на уровне почек для мониторинга насыщения венозной крови.

После наложения СЛА в операционной следует определить отношение Q_p/Q_s инвазивным методом, оценить сердечный выброс и кислородную доставку, а также определить, насколько данные пульсоксиметрии коррелируют с PaO_2 , а данные NIRS – с центрально-венозной сатурацией. Забор крови для контроля КЩС должен производиться ежечасно в первые четыре часа после операции, затем частота забора анализа должна быть определена в зависимости от стабильности состояния пациента. Объёмная скорость кровотока по шунту подвержена влиянию многих факторов (Таблица 3).

Таблица 3 – Факторы, влияющие на отношение Q_p/Q_s

Фактор, влияющий на кровоток по шунту	Кровоток по шунту (Q_p/Q_s): ↑ - прямая зависимость кровотока от параметра; ↓ - обратная зависимость кровотока от параметра
Системное давление	↑
Давление в ЛА	↓
Системное сосудистое сопротивление	↑
Лёгочное сосудистое сопротивление	↓
Диаметр шунта	↑
Длина шунта	↓
Пролонгированная	↑
Остеосинтез грудины	↓
Уровень гемоглобина	↓

↑ АЧТВ	↑
Гиперкапния	↓
Гипокапния	↑
Боль	↑
Гипотермия	↑
Кислород	↑
Моноксид азота	↑
Стеноз ЛА	↓
Гидроторакс	↓
Пневмоторакс	↓
Стеноз лёгочных вен*	↓
Рестриктивное МПС**	↓
Недостаточность АВ-клапанов	↓
Снижение сократимости миокарда	↓
Обструкция дуги аорты	↑

* при ЕЖС после коррекции тотального аномального дренажа лёгочных вен,

** при ТМС+СЛА; КТМС+атрезия/стеноз митрального клапана;

ЕЖС+атрезия/стеноз митрального клапана

ИВЛ в периоперационном периоде

ИВЛ у пациента с бивентрикулярной гемодинамикой увеличивает интраторакальное давление, снижает преднагрузку для обоих желудочков, повышает постнагрузку для ПЖ, снижает постнагрузку для ЛЖ, уменьшает коронарную перфузию, не влияет на сократимость ЛЖ и снижает сократимость ПЖ [22]. Целевыми показателями

КЩС при проведении ИВЛ у пациентов с унивентрикулярной динамикой являются: **pH 7,4; PaO₂ 40 мм рт.ст.; PaCO₂ 40 мм рт.ст.**, что соответствует артериальной сатурации **75%** и отношению **Qp/Qs = 1:1**. Ниже (Таблица 4) приведены гемодинамические эффекты, возникающие у пациентов после формирования СЛА при изменении параметров ИВЛ [22]:

Таблица 4 – Влияние ИВЛ на отношение Qp/Qs

Изменяемый параметр	Влияние на лёгочное сосудистое сопротивление	Влияние на системное сосудистое сопротивление	Влияние на отношение Qp/Qs
↑ Среднее давление в дыхательных путях	↑	↔	↓
↑ РЕЕР (ПДКВ)	↑	↔	↓
Гипервентиляция	↓	↑	↑
↑ PaCO ₂	↑	↓	↓
↑ FiO ₂	↓	↑	↑
ИВЛ с FiO ₂ <21%	↑	↓	↓

Антикоагулянтная и дезагрегатная терапия

При наложении СЛА без использования ИК антикоагулянтная терапия стартует в операционной: за 3-5 минут до пережатия системной артерии вводится нефракционированный гепарин в дозировке 75-100 Ед/кг. Целевое значение АСТ при этом составляет 150-200 сек. Если СЛА формируется в условиях ИК, то проводится полная

гепаринизация пациента. В реанимационном отделении дальнейшая терапия гепарином проводится в соответствии с принятым в нашем центре протоколом: после стойкого гемостаза в вечернее время назначается внутривенное титрование гепарина без предварительного болюсного введения антикоагулянта (Таблица 5).

Таблица 5 – Антикоагулянтная терапия

Пациенты с установленным и ЦВК	Режим гепаринотерапии нефракционированным гепарином	Дозировка гепарина		Способ введения
		Ед/кг/24 часа	Ед/кг/час	
Послеоперационные, нуждающиеся в полной гепаринизации	Терапевтический, с удлинением АЧТВ в 1,5-2 раза от исходного значения	300-500	12,5-21	На перфузоре

Медикаментозная терапия

Увеличение сократимости миокарда на фоне лечения катехоламинами ведёт к увеличению потребления кислорода миокардиоцитами. При низкой сатурации дальнейшее увеличение потребления кислорода может привести к уменьшению сократимости миокарда и – к депрессии гемодинамики. Стремление к достижению «оптимального» сердечного выброса при титровании «стартовых» доз кардиотонических препаратов может запускать механизм замкнутого круга, когда поддержание искусственно завышенного уровня энергопотребления может быстро истощить миокард, что будет требовать дальнейшее увеличение дозировки инотропных препаратов. Поэтому, использование катехоламинов в

послеоперационном периоде у пациентов с СЛА должно быть ограничено. Выбору препарата и его дозировки должна предшествовать интерпретация гемодинамики, расчёт отношения Q_p/Q_s , оценка сердечного выброса и кислородной доставки.

Следует помнить, что у пациентов с тетрадой Фалло и одышечно-цианотическими приступами препаратом выбора для их купирования является норадреналин. Адреналин и дофамин могут провоцировать спазм выводного отдела ПЖ и поэтому должны использоваться у пациентов с критической лёгочной перфузией крайне осторожно. В послеоперационном периоде желательно поддерживать антеградный кровоток, который бы несколько препятствовал обкрадыванию коронарного кровотока при возможной гиперфункции шунта. Пациентам с унивентрикулярной гемодинамикой со сниженной сократимостью может быть показана инотропная терапия. Стартовую инотропную поддержку начинают с дофамина (3-5 мкг/кг/мин). Доза адреналина $\leq 0,05$ мкг/кг/мин, норадреналина $\leq 0,05$ мкг/кг/мин и милринона $\leq 0,75$ мкг/кг/мин обозначается как нормальная инотропная поддержка. Такие дозировки применяются у 19% пациентов после формирования СЛА. У 72% пациентов используются более высокие дозировки инотропных препаратов. Доля пациентов без инотропной поддержки составляет 11% [4]. У пациентов с имеющейся после формирования СЛА сердечной недостаточностью назначается эналаприл 0,1 мг/кг/сутки, дигоксин 7 мкг/кг/сутки, спиронолактон 2-5 мг/кг/сутки. Терапия сердечной недостаточности проводится под контролем натрийуретического пептида (NT-proBNP).

5. ДИСФУНКЦИЯ ШУНТА

При ведении пациента после формирования СЛА первоочередной задачей раннего послеоперационного периода является оценка функции шунта и управление ею, причём одинаково опасной для пациента становится как его гипо-, так и гиперфункция.

Гипофункция шунта

Артериальная гипоксемия может быть обусловлена несколькими факторами:

- сниженным сердечным выбросом, обеднением МКК (гипофункция шунта),
- истинной гипоксемией (PO_2 в лёгочных венах менее 60 мм рт.ст.),
- комбинацией факторов [20].

Гипофункция шунта является экстренной ситуацией, при которой кровоток по шунту не обеспечивает должную лёгочную перфузию, вследствие чего снижается кислородная доставка. Если после наложения СЛА имеется его умеренная гипофункция, то можно наложить пролонгированную стернотомию. Данный приём позволяет не повышать дополнительно сопротивление в МКК, а в случае прогрессирования гипофункция – обеспечить быстрый доступ к шунту.

Причины гипофункции шунта:

1. тромбоз шунта,
2. кинкинг/стеноз/перекрыт шунта,

3. малый диаметр/избыточная длина шунта,
4. низкое АД,
5. низкий сердечный выброс,
6. высокое лёгочное сосудистое сопротивление,
7. гипоплазия ЛА,
8. посткапиллярная лёгочная гипертензия.

Клиническая картина гипофункции шунта

1. гипоксемия ($\text{SaO}_2 < 70\%$),
2. гиперкапния,
3. дыхательный/смешанный ацидоз,
4. гипотония,
5. обеднение сосудистого рисунка на рентгенограмме,
6. снижение сократимости сердца по данным эхокардиографии.

Лечение гипофункции шунта

1. Увеличить подачу кислорода для купирования истинной гипоксемии, включить режим гипервентиляции для выведения углекислого газа.

2. Провести аускультацию лёгких и сердца (выслушивается ли систолический/систо-диастолический шум?; вентилируются ли все лёгочные поля?).

3. Убедиться в проходимости эндотрахеальной трубки, исключить неисправность аппарата ИВЛ.

4. Назначить анализ КЩС (артериальная и центрально-венозная проба), провести эхокардиографию и обзорную рентгенографию органов грудной клетки для исключения напряжённого пневмоторакса.

5. Посчитать значение Qp/Qs , оценить кислородную доставку и сердечный выброс.

6. Оповестить дежурного и оперирующего хирургов, детского кардиолога.

7. Ввести болюсно гепарин 50-100 ед/кг и/или увеличить скорость его инфузии.
8. Углубить седацию и миорелаксацию.
9. Увеличить сердечный выброс: ввести болюсно объём (10%-й раствор альбумина в дозировке 5 мл/кг);
10. Увеличить системное сосудистое сопротивление: начать инфузию норадреналина (0,05-0,1 мкг/кг/мин).
11. Начать инфузию адреналина (0,05-0,1 мкг/кг/мин).
12. Поддерживать умеренный алкалоз (целевое значение рН 7,4-7,45) [9].
13. Рассмотреть возможность подключения монооксида азота (NO).
14. Подготовиться к экстренной рестернотомии.

Хирургическое лечение гипофункции шунта заключается в проведении рестернотомии для ревизии/«сдаивания» шунта; тромбэктомии и укорочения шунта; замене шунта. При нарушении оттока крови из лёгочных вен у пациентов со стенозом/атрезией митрального клапана и «пропущенной» рестрикцией на уровне МПС для снижения уровня посткапиллярной лёгочной гипертензии и улучшения функции шунта может быть показана баллонная атриосептостомия.

Гиперфункция шунта

Гиперперфузия шунта является состоянием, при котором происходит обкрадывание системного кровотока за счёт избыточного потока через шунт (а также других возможных источников лёгочного кровотока) и нарушается кислородная доставка к тканям. Увеличение уровня артериальной сатурации более 85% указывает на выраженное смещение потока в пользу МКК [20].

Причины гиперфункции шунта:

1. избыточный размер шунта,
2. наличие дополнительных источников лёгочного кровотока (антеградный/БАЛКА/ОАП),
3. низкое лёгочное сосудистое сопротивление,
4. высокое системное сосудистое сопротивление.

Клиническая картина гиперфункции шунта

При наличии изменений на ЭКГ (снижение сегмента ST) является экстренной ситуацией. Для гиперфункции шунта характерны следующие признаки:

1. относительно высокая сатурация (85-95%) в артериальной пробе;
2. сниженная сатурация в центрально-венозной пробе (<50%);
3. тахикардия;
4. метаболический ацидоз;
5. гиперлактатемия;
6. низкое диастолическое/среднее АД;
7. снижение сегмента ST на ЭКГ;
8. снижение показателей висцерального и церебрального кровотока по NIRS;
9. при длительной гиперфункции – гепатомегалия, асцит, анурия;
10. усиление сосудистого рисунка по артериальному типу на рентгенограмме;
11. невозможность отлучения от ИВЛ.

Инструментальная диагностика гиперфункции шунта

Пример расчёта отношения Qp/Qs: у пациента после формирования СЛА сатурация в артериальной крови составляет 81%, имеются клинические признаки системной

гипоперфузии, в анализах отмечается выраженный лактацидоз, сатурация в венозной крови составляет 40%. По данным рентгенографии в лёгких имеются признаки застоя по артериальному типу (Рисунок 6) и начинающегося отёка лёгких.

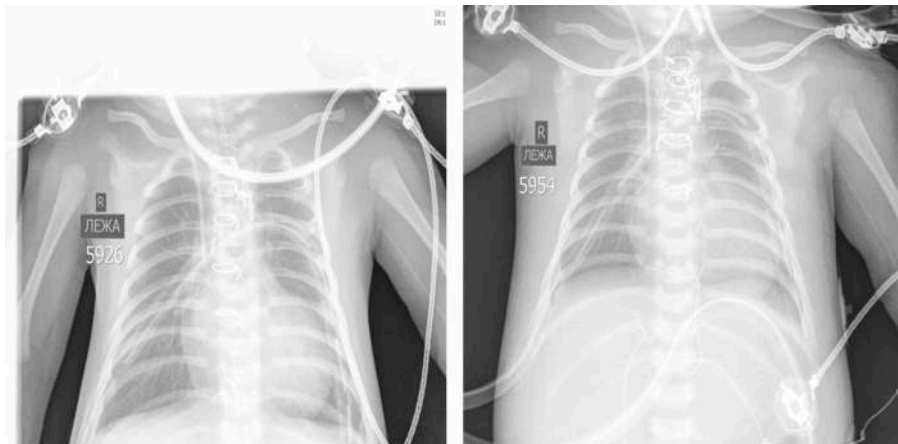


Рисунок 6 – Обзорная рентгенография органов грудной клетки:
А – при гиперфункции шунта;
Б – после частичного клипирования шунта

Предполагаемый уровень сатурации в лёгочных венах может составлять 90%, а соотношение $Q_p/Q_s=5:1$, т.е. кровь, которая попадает в аорту и ЛА образуется путём смешивания 6 порций крови: одной из системных вен и пяти порций крови из лёгочных вен. Умножая количество порций на сатурацию каждой из них, складывая полученные результаты и деля сумму на количество порций, можно высчитать величину сатурации смешанного венозного возврата:

- $90 \times 5 = 450$ (приток из лёгочных вен);
- 1×40 (приток из системных вен);

- $450+40=490$ (смешанный венозный приток);
- $490/6=81,6$ (значение сатурации в смешанном венозном возврате (в аорте и ЛА)).

Сатурация **81%** в условиях унивентрикулярной гемодинамики обычно считается показателем относительно сбалансированного (**$Q_p/Q_s=1,5:1$**) кровотока [2]. Данный пример показывает, что изолированное измерение артериальной сатурации никоим образом не позволяет определить величину отношения Q_p/Q_s , значение которого, наряду с показателем венозной сатурации, может служить лишь ориентиром для оценки сердечного выброса и кислородной доставки. Снижение сатурации интерпретируется обычно, как гипофункция шунта. Вышеуказанный пример показывает, что десатурация может быть проявлением гиперфункции шунта вследствие отёка лёгких.

На изменения кислородного состава крови влияет ряд дополнительных факторов: исходный уровень артериальной оксигенации, уровень оксигенации в лёгочных венах, отношение лёгочного к системному кровотоку [20]. Помимо вышеуказанных показателей, для интерпретации сердечного выброса и кислородной доставки следует использовать следующие клинические параметры: АД, ЧСС, диурез, время рекапилляризации, разность между температурой ядра и оболочки. Достовернее всего было бы измерять сатурацию крови, напряжение кислорода и углекислого газа напрямую в лёгочных венах, но идея устанавливать всем пациентам с СЛА катетер в лёгочную вену является трудно реализуемой на практике. Однако во время отсроченного остеосинтеза грудины у пациента с пролонгированной стернотомией может быть легко осуществлён забор крови из лёгочных вен для определения сатурации, которая может служить ориентиром для последующих измерений отношения Q_p/Q_s .

Лечение гиперфункции шунта

1. Ограничить внутривенную инфузию и объём кормления.
2. Увеличить дозировку диуретиков.
3. Снизить подачу кислорода.
4. Увеличить РЕЕР до **6-8 см вод.ст.**
5. Снизить минутную вентиляцию лёгких.
6. Избегать охлаждения пациента.
7. Назначить анализ КЩС (артериальная и центрально-венозная проба), эхокардиографию и обзорную рентгенографию органов грудной клетки.
8. Посчитать значение Qp/Qs, оценить кислородную доставку и сердечный выброс.
9. Оповестить дежурного и оперирующего хирургов, детского кардиолога.
10. При умеренной гиперфункции шунта поддерживать умеренную гиперкапнию (PaCO₂ **45-50 мм рт.ст.**), избегать алкалоза (целевое значение pH **7,35-7,4**) [9].
11. При тяжёлой гиперфункции шунта поддерживать перmissive гиперкапнию (PaCO₂ **50-55 мм рт.ст.**), увеличить РЕЕР до **10 см вод.ст.** [13].
12. Поднять концентрацию гемоглобина в крови до **140-160 г/л.**
13. После выполнения эхокардиографии пересмотреть инотропную поддержку: рассмотреть возможность проведения вазодилатации (при систолическом АД **>75 мм рт.ст.**, среднем АД **>35 мм рт.ст.** может быть использован милринон, натрия нитропруссид). Описаны протоколы применения милринона с целью лечения гиперфункции шунта в дозировке до **1 мг/кг/мин** [1; 13].
14. При неэффективности консервативных мероприятий рассмотреть вопрос о проведении повторной

операции/интервенционного вмешательства (частичное клипирование шунта; эндоваскулярная окклюзия/клипирование БАЛКА; лигирование/клипирование резидуального ОАП; отсроченный остеосинтез грудины).

Применение вазоактивных препаратов при гиперфункции шунта

Повышение систолического давления после формирования СЛА может быть ответной реакцией на снижение диастолического давления с целью поддержания коронарного кровотока. С другой стороны, в процессе повышения системного сопротивления лёгочный кровоток через шунт усиливается, перестаёт работать механизм компрессионной камеры, а диастолическое давление снижается. В лечении исходно следует попытаться увеличить вязкость крови и повысить сопротивление в МКК. В первом случае (компенсаторное повышение систолического давления на фоне глубокой депрессии сегмента ST) следует попытаться поднять диастолическое давление путём титрования норадреналина (0,05-0,1 мкг/кг/мин), во втором же (повышение системного сопротивления) – путём осторожного внутривенного введения вазодилататоров (милринон (0,25-1 мг/кг/мин), натрия нитропруссид (0,5-5 мкг/кг/мин)). Возможным является и комбинированное применение обоих препаратов. Данные методы лечения могут быть поддержаны или опровергнуты в каждом конкретном случае лишь *ex juvantibus*.

Дифференциальная диагностика гиперлактатемии

Наличие гиперлактатемии после формирования СЛА не является стопроцентным доказательством имеющегося низкого сердечного выброса и сниженной кислородной

доставки [23]. В таблице приведены как состояния, сопровождающиеся гиперлактатемией, так и критерии дифференциальной диагностики. Данные состояния могут возникать в послеоперационном периоде и сопровождать клинику дисфункции шунта, что затрудняет разграничение дифференциальных диагнозов. Следует отметить, что гиперфункция шунта практически всегда сопровождается олигоанурией и ацидозом. При нормальном диурезе и отсутствии ацидоза следует дифференцировать гиперлактатемию с нижеперечисленными состояниями (Таблица 6).

Таблица 6 – Дифференциальная диагностика гиперлактатемии

Патологическое состояние	Критерии дифференциальной диагностики
Сердечно-сосудистая недостаточность	Ацидоз, снижение венозной сатурации, гипертермия, олигоанурия
Лечение высокими дозами адреналина	Гипергликемия
Ишемия кишечника (НЭК)	Вздутие живота, нарушение перистальтики, мальабсорбция, аэроколия, клиника острого живота
Гемолиз	↑ Свободный гемоглобин (кровь/моча), ↑ ЛДГ, ↓ гаптоглобин
Сепсис (септический шок)	↑ Прокальцитонин, ↑ С-реактивный протеин, лейкоцитоз/лейкопения, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, тромбоцитопения, положительные гемокультуры, гипертермия
Распад органа (центролобулярный некроз/дисфункция печени)	↑ ЛДГ, ↑ АлАТ, ↑ АсАТ

Всасывание диализата через брюшину при перитонеальном диализе	Купирование после прекращения перитонеального диализа
Дефицит тиамина	Купирование после назначения витамина В ₁
Лечение линезолидом	Купирование после отмены линезолида

ЗАКЛЮЧЕНИЕ И ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

СЛА применяются в настоящее время, в основном, у пациентов с различными формами ЕЖС. Новорожденные с унивентрикулярной гемодинамикой наиболее уязвимы с точки зрения развития периоперационных осложнений, что требует от лечащих врачей максимально прецизионного ведения данной категории пациентов. Безопасности здоровья пациента угрожают разнообразные факторы различной степени интенсивности, чьё кумулятивное воздействие может вызвать резкое ухудшение состояния ребёнка. Поэтому и профилактика угроз безопасности должна включать в себя максимально широкий комплекс лечебно-диагностических мероприятий, обеспечивающих совокупный противодействующий эффект. Предотвращение осложнений позволяет сохранить функцию единственного желудочка с целью обеспечения возможности проведения последующих этапов хирургического лечения. Ведение пациентов после формирования СЛА остаётся актуальной темой в клинической практике детских кардиохирургов.

Мы полагаем, что применение данных методических рекомендаций в детских кардиохирургических отделениях Республики Казахстан и других стран позволит уменьшить частоту возникновения дисфункции системно-лёгочных анастомозов у детей с кардиохирургической патологией, что будет способствовать как снижению количества осложнений, так и уменьшению послеоперационной летальности. Для достижения этой цели нами были сформулированы следующие **практические рекомендации**:

1. Имеет смысл минимизировать применение СЛА в пользу выполнения других операций/интервенционных вмешательств.

2. Основными факторами благоприятного исхода после формирования СЛА являются правильный выбор размеров шунта и грамотное лечение на основании корректной интерпретации гемодинамики.

3. Выбору шунта должна предшествовать оценка как анатомии и гемодинамической картины ВПС, так и анатомии ОАП.

4. В операционной после наложения СЛА с помощью инвазивного измерения сатурации в камерах сердца следует определить отношение Q_p/Q_s . Проведение интраоперационных расчётов позволяет не только выбрать тактику дальнейшей интенсивной терапии, но и определить исходную сатурацию в лёгочных венах, которая является ориентиром для последующих измерений отношения Q_p/Q_s . При наложении пролонгированной стернотомии измерение сатурации в лёгочных венах следует выполнять повторно во время проведения отсроченного остеосинтеза грудины.

5. В послеоперационном периоде изначально следует не пытаться регулировать АД путём титрования инотропных препаратов, а стремиться к управлению потоком через шунт посредством изменения вязкости крови и сопротивления, как в лёгочном, так и в системном русле.

6. Выбору инотропного препарата и его дозировки должна предшествовать оценка гемодинамики, расчёт отношения Q_p/Q_s , оценка сердечного выброса и кислородной доставки.

7. Необходимо стремиться к минимизации инотропной поддержки по принципу «назначать столько, сколько нужно».

8. Непрерывный мониторинг гемодинамических показателей и сегмента ST должен дополняться регулярной (пере-)оценкой соотношения лёгочного и системного кровотока (Q_p/Q_s), определённого по данным КЩС из артериальной и центрально-венозной пробы. Очень важно отслеживать динамику показателей и соотносить её с клинической картиной.

9. Для мониторинга как сердечного выброса, так и кислородной доставки следует широко использовать сатурацию центрально-венозной крови и коррелирующие с ней значения спектроскопии в близком к инфракрасному диапазоне (NIRS).

10. Непрерывный мониторинг соотношения лёгочного и системного кровотока (Q_p/Q_s) может осуществляться с помощью пульсоксиметрии и спектроскопии в близком к инфракрасному диапазоне (NIRS). Очень важно отслеживать динамику показателей и соотносить её с клинической картиной.

11. Для профилактики острой остановки сердечной деятельности в раннем послеоперационном периоде следует тщательно мониторировать сегмент ST на ЭКГ, диастолическое АД (**целевое значение >30 мм рт.ст.**), а также – венозную сатурацию (**целевое значение $\geq 50\%$**) по данным КЩС и спектроскопии в близком к инфракрасному диапазоне (NIRS). Целевое значение артериовенозной разницы по кислороду составляет **20-25%**.

12. При возникновении дисфункции СЛА в ближайшем послеоперационном периоде следует проводить многофакторную оценку гемодинамики ВПС и анатомии шунта.

13. Дисфункция шунта, не поддающаяся консервативной терапии, требует экстренного интервенционного или хирургического вмешательства.

Основные принципы ведения, представленные в данной работе, могут быть также использованы как при лечении новорожденных с дуктус-зависимым лёгочным кровотоком в дооперационном периоде, так и в терапии пациентов с критическими ВПС после стентирования ОАП. У пациентов с функционирующим ОАП помимо описанных выше механизмов, влияющих на отношение Q_p/Q_s , имеется возможность регулировать диаметр ОАП посредством изменения дозировки простагландина E1. Описанный в наших методических рекомендациях протокол лечения пациентов после формирования СЛА может применяться для проведения сравнительного анализа результатов их послеоперационного ведения с результатами стандартной терапии, что позволит дополнительно обосновать некоторые описанные здесь теоретические выкладки. Будем благодарны за Ваши отклики, замечания и предложения, которые Вы можете направлять на адрес электронной почты gibbus@mail.ru. Надеемся, что наши старания в оформлении протокола принесут пользу специалистам, занимающимся лечением патологии детского сердца.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Effects of protocol-based management on the post-operative outcome after systemic to pulmonary shunt / Ismail S.R., Almazmi M.M., Khokhar R., AlMadani W., et al. // *Egypt Heart J.* 2018. – Vol. 70(4). – P. – 271-278;
2. Murthy R., Nigro J., Karamlou T. Tricuspid Atresia / Ungerleider R.M. // *Critical Heart Disease in Infants and Children.* Elsevier: Philadelphia, 2019. – P. – 768-771;
3. The Blalock and Taussig shunt revisited / Kiran U., Aggarwal S., Choudhary A., Uma B., Kapoor P.M. // *Ann Card Anaesth.* 2017. – Vol. 20(3). – P. – 323-330;
4. Modified Blalock-Taussig shunt: A not-so-simple palliative procedure / Dirks V., Prêtre R., Knirsch W., Valsangiacomo Buechel, E.R., et al. // *Eur. J. Cardio-Thorac. Surg.* 2013. – Vol. 44. – P. – 1096–1102;
5. Blalock-Taussig Shunt Size: Should it be Based on Body Weight or Target Branch Pulmonary Artery Size? / Şişli E. Tuncer O.N., Şenkaya S., Doğan E., et al. // *Pediatr Cardiol.* 2019. – Vol. 40(1). – P. – 38-44;
6. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results / Lacour-Gayet F., Clarke D., Jacobs J., et al. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* – 2004. – Vol. 25(6). – P. – 911-924;
7. Boethig D., Jacobs J.P. Risk Scores in Cardiac Surgery / Ziemer G., Haverich A. // *Cardiac Surgery. Operations on the Heart and Great Vessels in Adults and Children.* Springer-Verlag: Berlin Heidelberg, 2017. – P. – 58;

8. Sternotomy approach for the modified Blalock-Taussig shunt / Odim J., Portzky M., Zurakowski D., Wernovsky G., et al. // *Circulation*. 1995. – Vol. 92. – P. – 256-61;

9. Perioperative strategy to minimize mortality in neonatal modified Blalock–Taussig–Thomas Shunt: A literature review / Wardoyo S., Makdinata W., Wijayanto M.A. // *Cirurgia Cardiovasc*. 2022. – Vol. 29. – P. – 31–35;

10. Factors affecting death and progression towards next stage following modified Blalock-Taussig shunt in neonates / Alsoufi B., Gillespie S., Mori M., Clabby M., et al. // *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016. – Vol. 50(1). – P. – 169-77;

11. Течение вязкой жидкости по трубам / Леонтьева Н.В. // *Актуальные проблемы теоретической и клинической медицины*. – 2019 – №4. – С. 30-32;

12. Pulmonary blood flow during closed heart surgery. Use of a modified Qp/Qs ratio to assess adequacy of palliation of systemic-pulmonary artery shunts / Yates AP. // *Br J Anaesth*. 1988. – Vol. 60(7). – P. – 768-72.

13. Интенсивная терапия в детской кардиохирургии: практическое руководство / под ред. Д. Кловера, К. Нойхойзера, Й. Туля, Р. Циммермана. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 704 с.;

14. Использование модифицированного уравнения Фика в лечении пациентов с физиологией единственного желудочка сердца / Карахалис Н.Б. // *Инновационная медицина Кубани*. – 2020. – №4. – С. 48-50;

15. Venous saturation and the anaerobic threshold in neonates after the Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome / Hoffman G.M., Ghanayem N.S., Kampine J.M., Berger S., et al. // *Ann Thorac Surg*. 2000. – Vol. 70(5). – P. – 1515-20;

16. Unrecognized pulmonary venous desaturation early after Norwood palliation confounds Qp: Qs assessment and

compromises oxygen delivery / Taeed R, Schwartz SM, Pearl JM, et al. // *Circulation* 2001. – Vol.103. – P. – 2699–704;

17. Acute Effects of Hypoxic Gas Admixtures on Pulmonary Blood Flow and Regional Oxygenation in Children Awaiting Norwood Palliation // Thomas L., Flores S., Wong J., Loomba R. // *Cureus*. 2019. – Vol. 11(9). – P. – 5693;

18. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца / Р.А. Джонас. 1-е изд. – М.: Гэотар. – 2016. – С. 529;

19. Postoperative management in patients with complex congenital heart disease / Tweddell J.S., Hoffman G.M. // *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2002. – Vol. 5. – P. – 187-205;

20. Теоретические модели показателей гемодинамики и газообмена при одножелудочковой циркуляции / Хубулава Г.Г., Наумов А.Б., Марченко С.П., Чупаева О.Ю., и др. // *Патология кровообращения и кардиохирургия*. – 2019 – №23 (3). – С. 65-75;

21. Reasons for Failure of Systemic-to-Pulmonary Artery Shunts in Neonates / Vitanova K., Leopold C., von Ohain J.P., Wolf C., et al // *Thorac Cardiovasc Surg*. 2019. – Vol. 67(1). – P. – 2-7;

22. Mechanical Ventilation Following Cardiac Surgery in Children / Rotta A.T., de Carvalho W.B. // *Curr Respir Med Rev*. – 2012. – Vol. 8(1). – P. – 44–52;

23. Hyperlactatemia: An Update on Postoperative Lactate / Stephens E.H., Epting C.L., Backer C.L., Wald E.L. // *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2020. – Vol. 11(3). – P. – 316-324.

Для заметок
