Анализ непосредственных результатов коррекции тотального anomального дренажа за 15 лет работы в отделении детской кардиохирургии

Бодров Д.А., Казанцев К.Б., Гончарова Д.А., Пнджоян А.А., Свалов А.И.

Государственное автономное учреждение здравоохранения Свердловской области «Свердловская областная клиника № 1», 620102, г. Екатеринбург, Российская Федерация

В данной работе мы проанализировали непосредственные результаты коррекции тотального anomального дренажа легочных вен в Центре детской кардиохирургии за 15 лет. Выполнен анализ летальности, влияния различных факторов риска. Сделана попытка оценить количество пациентов с тотальным anomальным дренажем легочных вен, которые были упущены и не получили кардиохирургической помощи.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Бодров Д.А., Казанцев К.Б., Гончарова Д.А., Пнджоян А.А., Свалов А.И. Анализ непосредственных результатов коррекции тотального anomального дренажа за 15 лет работы в отделении детской кардиохирургии // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского. 2021. Т. 9, № 3. Приложение. С. 53–57. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-53-57>

Статья поступила в редакцию 01.08.2021. **Принята в печать** 01.09.2021.

ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ

Бодров Дмитрий Анатольевич – врач – сердечно-сосудистый хирург отделения детской кардиохирургии ГАУЗ СО СОКБ № 1 (Екатеринбург, Российская Федерация)

E-mail: dabodrov@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0001-7174-7046>

Ключевые слова:

тотальный anomальный дренаж легочных вен

Immediate results of total anomalous pulmonary venous drainage correction at single institution for 15 years

Bodrov D.A., Kazantsev K.B., Goncharova D.A., Pndzhoyan A.A., Svalov A.I.

Sverdlovsk Regional Clinical Hospital #1, 620102, Yekaterinburg, Russian Federation

In this article we analyzed immediate results for 15 years of total anomalous pulmonary venous drainage correction in single congenital heart surgery department. We analyzed mortality and its risk factors. We assessed the amount of patients with total anomalous pulmonary venous drainage that did not receive cardiac surgery during investigated period.

Funding. The study had no sponsor support.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

For citation: Bodrov D.A., Kazantsev K.B., Goncharova D.A., Pndzhoyan A.A., Svalov A.I. Immediate results of total anomalous pulmonary venous drainage correction at single institution in 15 years. Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal. 2021; 9 (3). Supplement: 53–7. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-53-57> (in Russian)

Received 01.08.2021. **Accepted** 01.09.2021.

CORRESPONDENCE

Dmitry A. Bodrov – Cardiac Surgeon at Congenital Heart Surgery Department, Regional Clinical Hospital # 1 (Yekaterinburg, Russian Federation)

E-mail: dabodrov@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0001-7174-7046>

Keywords:

total anomalous pulmonary venous connection

Цель исследования – оценить результаты коррекции тотального anomального дренажа легочных вен (ТАДЛВ) в отделении детской кардиохирургии (Екатеринбург) с 2006 по 2020 г.

Тотальный anomальный дренаж – один из редких врожденных пороков сердца (ВПС). Данный порок составляет 0,7–1,6% всех ВПС [1–3]. Частота встречаемости в популяции – 7–9 пациентов на

100 тыс. новорожденных [1]. В Российской Федерации в 2019 г. были прооперированы 470 пациентов с ТАДЛВ [4]. ТАДЛВ не дифференцирован, однако можно предположить, что пациенты, оперированные в новорожденности (76 пациентов, летальность – 9,21%) и до 1 года жизни (156 пациентов, летальность – 6,4%), были прооперированы по поводу именно этого порока. С учетом часто непростої диагностики ТАДЛВ, его неблагоприятного в большинстве случаев естественного течения (без операции >78% пациентов погибают в течение 1 года жизни [5]), высокой операционной летальности (госпитальная летальность 2,7–4,5% [6, 7] для пациентов исключительно с двухжелудочковой физиологией; 19,6% [5] для групп, включавших пациентов с унивентрикулярной физиологией) данная проблема является актуальной для современной кардиохирургии.

Для оценки результатов работы нашего отделения мы оценили общую госпитальную летальность, а также зависимость летальности от возраста пациентов, уни- либо бивентрикулярной физиологии, наличия предоперационной обструкции оттока легочных вен (ЛВ). Кроме того, мы попытались оценить, сколько пациентов погибли без операции за время работы детского кардиохирургического отделения в Свердловской области.

Материал и методы

Был выполнен анализ медицинских записей пациентов, оперированных в отделении детской кардиохирургии за все время работы – с 2004 по 2020 г. Числовые данные приведены в виде медианы (интерквартильный размах) или среднего $\pm$ стандартного отклонения в зависимости от типа данных; категориальные данные приведены в виде процентных соотношений. Расчет достоверности различия численных данных проводился с помощью *U*-теста Манна–Уитни, расчет достоверности различия категориальных данных – с помощью точного теста Фишера.

Результаты и обсуждение

Демографические данные

За 15 лет (с 2006 по 2020 г.) в отделении детской кардиохирургии были прооперированы 54 пациента с диагнозом ТАДЛВ. По данным Управления Федеральной службы государственной статистики по Свердловской области, с 2006 по 2019 г. в Свердловской области родились 782 460 человек [8]. На момент написания статьи официальная статистика за 2020 г. отсутствует, поэтому мы рассчитали предполагаемое число рождений по следующей схеме. С учетом того, что с 2014 г. про-

исходит уменьшение числа новорожденных, нами было взято среднее уменьшение количества новорожденных с 2015 по 2019 г. Исходя из полученного среднего уменьшения за 5 лет и количества новорожденных в 2019 г. было рассчитано предполагаемое число новорожденных в 2020 г. Таким образом, с 2006 по 2020 г. число новорожденных предположительно составляет 825 187 человек. С учетом мировой статистики расчетное число пациентов с ТАДЛВ должно составить 57–74 человека. Учитывая эти данные, количество пациентов, вероятно, не получивших хирургической помощи, варьирует от 3 (5,3%) до 20 (27,0%) человек. Для уточнения количества пациентов с ТАДЛВ, погибших без операции, были проанализированы данные по летальности в Свердловской области за 2006–2020 гг. Выявлены 16 пациентов с ТАДЛВ, которые погибли без операции, что составило 22,9% расчетного числа пациентов. Учитывая сложность посмертной диагностики этого порока, наличие децентрализованной патологоанатомической службы, особенности кодировки причин летальности, возможность отказа от патологоанатомического исследования, мы предполагаем, что не все случаи ТАДЛВ удалось выявить посмертно.

Характеристика пациентов

Среди пациентов 30 (55,6%) человек были женского пола.

По классификации R.C. Darling [9], пациенты распределялись следующим образом. Супракардиальный (I тип) вариант дренажа был у 32 (59,3%) пациентов, кардиальный (II тип) – у 12 (22,2%), инфракардиальный (III тип) – у 6 (11,1%), смешанный (IV тип) – у 4 (7,4%) пациентов. Данные показатели примерно соответствуют упоминаемым в литературе соотношениям [1].

Функционально единый желудочек сердца (ЕЖС) выявлен у 8 (14,8%) пациентов. Предоперационная обструкция оттока легочных вен определена у 5 (9,3%) пациентов.

Возраст пациентов на момент операции составил 27 (13,25; 82) сут. Для супракардиального дренажа возраст на момент операции составил 40,5 (14; 90,25) сут, для кардиального – 26,5 (11,75; 90,75), для инфракардиального – 19 (13,25; 36), для смешанного – 23,5 (19,75; 31,75) сут. В период новорожденности были прооперированы 28 (51,9%) пациентов, до 1 года – 24 (44,4%) пациента, до 2 лет – 2 (3,7%) пациентов. Таким образом, до 1 года прооперированы 96,3% пациента. Наибольший возраст на момент операции составил 483 дня у пациента с супракардиальным типом аномального дренажа. Наименьший возраст попадания на операционный стол у пациентов с инфракардиальным типом ТАДЛВ, наибольший – при супракардиальном варианте.

По данным К. Zhao и соавт. от 2015 г. (Китай) [7], средний возраст пациентов составил $8,5 \pm 7,0$ года (от 27 дней до 44 лет), при этом 18 (14,8%) пациентов прооперированы до 1 года. По данным D.Q. Hung и соавт. (Вьетнам) [10] от 2021 г., средний возраст пациентов составил 25,22 мес, при этом в новорожденности были прооперированы 13,79% пациентов, а в возрасте до 1 года – 67,24% пациентов. По данным Т. Sakamoto и соавт. от 2018 г. (Япония) [3], средний возраст пациентов составил $10,4 \pm 30,2$ мес (от 0 дней до 23 лет), при этом в группе пациентов, оперированных после 1990 г., 95,0% пациентов прооперированы до 1 года. По данным М.А. Paladino и соавт. от 2014 г. (Италия) [5], медианный возраст пациентов составил 26 сут (интерквартильный размах 15–59 сут). По данным М. Sugano и соавт. от 2019 г. (Япония) [11], медианный возраст пациентов был 24 дня (от 0 до 744 сут).

Операционные параметры

Среднее время искусственного кровообращения (ИК) составило 63 ± 27 мин, пережатия аорты – 35 ± 16 мин. В условиях нормотермии оперированы 43 (79,63%) пациента. С 2013 г. все пациенты оперированы в условиях нормотермии. Средостение было оставлено открытым у 22 (40,74%) пациентов.

Госпитальная летальность – 8 (14,8%) пациентов.

Распределение числа пациентов и летальных исходов по годам представлено на рисунке.

Детальный анализ связи различных параметров и летальности

Выше мы уже отмечали, что для групп, включавших пациентов с унивентрикулярной физиологией, данный показатель составлял 19,6% (по данным М.А. Paladino [5]). По нашим данным, функционально единый желудочек сердца был у 8 (14,8%) пациентов. Госпитальная летальность в данной группе составила 4 (50%) пациентов против летальности 4 (8,7%) пациентов в группе с бивентрикулярной физиологией. При сравнении данных показателей: летальность в группе с функционально единым желудочком достоверно выше ($p=0,0118$). Данные по изолированной летальности у пациентов с унивентрикулярной физиологией в литературе следующие. М. Sugano и соавт. [11] провели анализ коррекции ТАДЛВ в сочетании с унивентрикулярной физиологией с 1998 по 2015 г. Всего проанализировано 48 случаев, госпитальная летальность при этом составила 15 (31,25%) пациентов. Y. Nakayama и соавт. [12] провели анализ хирургического лечения у данной группы пациентов за 25 лет (до 2009 г. включительно). Из 56 паци-

Распределение
числа пациентов
с тотальным аномальным
дренажем легочных вен
по годам

Number of patients and
mortality in years

ентов, прооперированных за анализируемый период, на госпитальном этапе погибли 17 (30,36%) пациентов.

Предоперационная обструкция оттока ЛВ была у 5 (9,3%) пациентов. Госпитальная летальность в данной группе пациентов составила 2 пациента. Без обструкции госпитальная летальность составила 12,24%. При сравнении групп пациентов с предоперационной обструкцией оттока легочных вен и без оной достоверной разницы в летальности нет ($p=0,1538$). По данным D.Q. Hung и соавт. [10], предоперационная обструкция легочных вен отмечалась у 10,34% пациентов. Среди пациентов Т. Sakamoto и соавт. [3] обструкция легочных вен до операции была у 30,3% пациентов. По данным М.А. Paladino и соавт. [5], предоперационная обструкция отмечена у 32,6% пациентов. По данным Т. Harada и соавт. [6], исходная обструкция легочного оттока была у 50% пациентов. Среди пациентов, описанных М. Sugano и соавт. [11], предоперационная обструкция легочных вен была у 62,5% пациентов. Вероятно, настолько существенное расхождение можно объяснить критериями обструкции. Использовались эхокардиографические (скорость кровотока в легочных венах $\geq 1,5$ м/с [11], $\geq 1,6$ м/с [10], $\geq 1,8$ м/с [6], $\geq 2,0$ м/с [5], $\geq 2,5$ м/с [3]), клинические (потребность в операции в течение 12 ч после поступления [3]), инструментальные (застойные легкие по данным рентгена грудной клетки [3]) и интраоперационные (указание на наличие обструкции хирургом [11]) критерии. В нашей группе критериями обструкции было наличие сужения по данным компьютерной томографии с контрастированием.

В группе умерших пациентов медианный возраст составил 13,5 сут, в группе выживших – 40 сут. Данная разница не достигла статистической достоверности ($p=0,05614$). Меньший возраст во время операции был фактором риска летальности, по данным Т. Harada [6]. В других проанализированных источниках возраст на момент операции также не является фактором риска летальности.

Заключение

Наиболее серьезными проблемами в лечении ТАДЛВ являются диагностика и организация оказания кардиохирургической помощи. Без операции погибли 16 (22,7%) пациентов за указанный период. Возможно, данный показатель занижен.

Большая часть пациентов прооперирована до 1 года, медианный возраст составил 27 сут. Учитывая, что данный возраст является оптимальным для коррекции ТАДЛВ, мы считаем данный показатель приемлемым. Меньший возраст, по нашим данным, не является фактором риска летальности при коррекции ТАДЛВ.

Общая госпитальная летальность сопоставима с данными, представленными в литературе.

Летальность у пациентов с унивентрикулярной физиологией реально выше, чем по данным литературы. Данный факт, вероятно, можно частично объяснить небольшой выборкой пациентов. У наших пациентов с функционально единым желудочком сердца летальность была достоверно выше. Пациенты с единственным желудочком сердца и ТАДЛВ представляют наиболее тяжелую группу.

Предоперационная обструкция легочных вен не являлась фактором риска летальности.

Литература

1. Kao C.C., Hsieh C.C., Cheng P.J., Chiang C.H., Huang S.Y. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: from Embryology to a Prenatal Ultrasound Diagnostic Update // J. Med. Ultrasound. 2017. Vol. 25, N 3. P. 130–137. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jmu.2017.08.002>
2. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. Москва, 1980. 312 с.
3. Sakamoto T., Nagashima M., Umezaki K., Houki R., Ikarashi J., Katagiri J. et al. Long-term outcomes of total correction for isolated total anomalous pulmonary venous connection: lessons from 50-years' experience // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. 2018. Vol. 27, N 1. P. 20–26. DOI: <https://doi.org/10.1093/icvts/ivy034> PMID: 29474564.
4. Бокерия Л.А., Милюевская Е.Б., Кудзоева З.Ф., Прянишников В.В., Скопин А.И., Юрлов И.А. Сердечно-сосудистая хирургия – 2019. болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. Москва : ФГБУ «НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, 2020.
5. Padalino M.A., Cavalli G., De Franceschi M., Mancuso D., Maschietto N., Vida V. et al. Surgical outcomes of total anomalous pulmonary venous connection repair: a 22-year experience // J. Card. Surg. 2014. Vol. 29, N 5. P. 678–685. DOI: <https://doi.org/10.1111/jocs.12399> Epub 2014 Jul 14. PMID: 25040614.
6. Harada T., Nakano T., Oda S., Kado H. Surgical results of total anomalous pulmonary venous connection repair in 256 patients // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. 2019. Vol. 28, N 3. P. 421–426. DOI: <https://doi.org/10.1093/icvts/ivy267> PMID: 30202975.
7. Zhao K., Wang H., Wang Z. et al. Early- and intermediate-term results of surgical correction in 122 patients with total anomalous pulmonary venous connection and biventricular physiology // J. Cardiothorac. Surg. 2015. Vol. 10. P. 172. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13019-015-0387-6> Epub 2015 Nov 24.
8. Управление Федеральной службы государственной статистики по Свердловской области и Курганской области. URL: <https://sverdl.gks.ru/folder/29698> (дата обращения: 08.06.2021)
9. Darling R.C., Rothney W.B., Craig J.M. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart: report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies // Lab. Invest. 1957. Vol. 6. P. 44–64.
10. Hung D.Q., Huy D.X., Vo H.L., Hien N.S. Factors Associated with Early Postoperative Results of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Repair: Findings from Retrospective Single-Institution Data in Vietnam // Integr. Blood Press. Control. 2021. Vol. 14. P. 77–86. DOI: <https://doi.org/10.2147/IBPC.S308778> PMID: 34103983; PMCID: PMC8179795.
11. Sugano M., Murata M., Ide Y., Ito H., Kanno K., Imai K. et al. Midterm results and risk factors of functional single ventricles with extracardiac total anomalous pulmonary venous connection // Gen. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2019. Vol. 67, N 11. P. 941–948. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11748-019-01141-3> Epub 2019 May 27. PMID: 31134530.
12. Nakayama Y., Hiramatsu T., Iwata Y., Okamura T., Konuma T., Matsumura G. et al. Surgical results for functional univentricular heart with total anomalous pulmonary venous connection over a 25-year experience // Ann. Thorac. Surg. 2012. Vol. 93, N 2. P. 606–613. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2011.09.038> Epub 2011 Dec 28. PMID: 22206962.

References

1. Kao C.C., Hsieh C.C., Cheng P.J., Chiang C.H., Huang S.Y. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: from Embryology to a Prenatal Ultrasound Diagnostic Update. J Med Ultrasound. 2017; 25 (3): 130–7. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jmu.2017.08.002>
2. Bankle G. Congenital heart and large vessel defects. Moscow, 1980: 312 p. (in Russian)

3. Sakamoto T., Nagashima M., Umezu K., Houki R., Ikarashi J., Katagiri J., et al. Long-term outcomes of total correction for isolated total anomalous pulmonary venous connection: lessons from 50-years' experience. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2018; 27 (1): 20–6. DOI: <https://doi.org/10.1093/icvts/ivy034> PMID: 29474564.
4. Bokeriya L.A., Milievskaia E.B., Kudzoeva Z.F., Pryanishnikov V.V., Skopin A.I., Jurlov I.A. Cardiovascular Surgery 2019. Diseases and congenital anomalies of cardiovascular system. Moscow: FGBU «NMITS SSKh im. A.N. Bakuleva», 2020. (in Russian)
5. Padalino M.A., Cavalli G., De Franceschi M., Mancuso D., Maschietto N., Vida V., et al. Surgical outcomes of total anomalous pulmonary venous connection repair: a 22-year experience. *J Card Surg.* 2014; 29 (5): 678–85. DOI: <https://doi.org/10.1111/jocs.12399> Epub 2014 Jul 14. PMID: 25040614.
6. Harada T., Nakano T., Oda S., Kado H. Surgical results of total anomalous pulmonary venous connection repair in 256 patients. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2019; 28 (3): 421–6. DOI: <https://doi.org/10.1093/icvts/ivy267> PMID: 30202975.
7. Zhao K., Wang H., Wang Z., et al. Early- and intermediate-term results of surgical correction in 122 patients with total anomalous pulmonary venous connection and biventricular physiology. *J Cardiothorac Surg.* 2015; 10: 172. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13019-015-0387-6> Epub 2015 Nov 24.
8. Federal State Statistic Service for Sverdlovsk region. URL: <https://sverdl.gks.ru/folder/29698> (date of access June 08, 2021) (in Russian)
9. Darling R.C., Rothney W.B., Craig J.M. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart: report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest.* 1957; 6: 44–64.
10. Hung D.Q., Huy D.X., Vo H.L., Hien N.S. Factors Associated with Early Postoperative Results of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Repair: Findings from Retrospective Single-Institution Data in Vietnam. *Integr Blood Press Control.* 2021; 14: 77–86. DOI: <https://doi.org/10.2147/IBPC.S308778> PMID: 34103983; PMCID: PMC8179795.
11. Sugano M., Murata M., Ide Y., Ito H., Kanno K., Imai K., et al. Midterm results and risk factors of functional single ventricles with extracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2019; 67 (11): 941–8. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11748-019-01141-3> Epub 2019 May 27. PMID: 31134530.
12. Nakayama Y., Hiramatsu T., Iwata Y., Okamura T., Konuma T., Matsumura G., et al. Surgical results for functional univentricular heart with total anomalous pulmonary venous connection over a 25-year experience. *Ann Thorac Surg.* 2012; 93 (2): 606–13. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2011.09.038> Epub 2011 Dec 28. PMID: 22206962.