



Особенности лечения врожденных пороков сердца с лево-правыми шунтами у детей первого года жизни

Л. М. МИРОЛЮБОВ, Ю. Б. КАЛИНИЧЕВА, А. А. ЗАХАРОВ, Д. Р. САБИРОВА, Д. Ю. ПЕТРУШЕНКО, И. Н. НУРМЕЕВ.
Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ (главный врач — к.м.н. Е. В. Карпухин).

Дети с ВПС, являясь в каждом случае предметом семейной драмы, при своевременном хирургическом лечении превращаются в полноценных, социально реабилитированных членов общества в 92-95% случаев (Бокерия Л. А. 2000 г., Бокерия Л. А. и соавт., 2003 г., A. Castaneda 1994 г.). Данное обстоятельство определяет государственную значимость развития данного направления медицины. Значительная часть сложных пороков сердца требует неотложной помощи в периоде новорожденности и на первом году жизни, где, несмотря на очевидные успехи, остается множество нерешенных вопросов по хирургической тактике, технике и сопутствующим вопросам в анестезиологии, перфузиологии и реанимации (Бураковский В. И., Бокерия Л. А. 1996 г., Ильин В. Н. и др. 2000 г.).

Из всех существующих групп больные с лево-правыми шунтами представляют наиболее многочисленный контингент, достигая 70% (Н. А. Белоконов, В. П. Подзолков, 1991 г.). Закрытие септальных дефектов проводят во всех кардиохирургических центрах РФ. Однако оперативные вмешательства в основном выполняются детям после 3 лет. Такое положение в данном вопросе объясняется: 1 — новизной кардиохирургии грудничкового возраста (до 1 года), которая в России насчитывает около двух десятилетий (В. И. Бураковский, Л. А. Бокерия, 1989 г.), 2 — отсутствием технического и кадрового обеспечения в большинстве центров, 3 — запоздалым направлением детей на хирургическое лечение в силу недостаточно разработанной системы раннего выявления ВПС в России.

Общезвестно, что реализация патологического процесса в группе пороков с лево-правыми шунтами осуществляется двумя синдромами — это сердечная недостаточность и легочная гипертензия. Оба синдрома с момента рождения находятся в состоянии динамического равновесия и определяют клиническую картину каждого случая (Л. А. Бокерия, В. В. Плахова, Горбачевский С. В., 2002 г.). Достаточно часто взаимоусиливающее действие этих синдромов приводит к декомпенсации и смерти ребенка уже на первом полугодии жизни (Ильин В. Н. и др. 2000 г.). Лечение ВПС на фоне высокой легочной гипертензии у детей старшего возраста является крайне сложной задачей с недостаточно четко определенными критериями операбельности, высоким процентом осложнений, летальности и, как следствие, неполной социальной реабилитацией (Л. А. Бокерия и соавт., 2002 г.).

Целью данной работы явилось уточнение показаний и сроков хирургического лечения врожденных пороков сердца с лево-правыми шунтами на основе анализа результатов лечения детей грудничкового возраста в ДРКБ МЗ РТ.

Материалы и методы

Проанализирована клиническая картина у пациентов в возрасте до 1 года, обратившихся в ДРКБ МЗ РТ по поводу ВПС за период 1998-2002 гг. Амбулаторный этап обследования включает в себя клинический осмотр, ЭКГ, рентгенографию грудной клетки, ЭхоКС и при необходимости консультации других специалистов. В день обращения госпитализировали больных с неясным диагнозом, а также с признаками сердечной недостаточности, легочной гипертензии, гипотрофии и др., другим — назначали дату контрольного осмотра или госпитализации. Катетеризация полостей сердца, входившая поначалу в алгоритм стационарного обследования любого порока сердца, в настоящее время имеет достаточно строгие показания — это уточнение анатомии порока или измерение ОЛС с проведением соответствующих проб. За последние 2 года объем исследований в кабинете ангиографии детям до 1 года уменьшился со 100% до 45% за счет улучшения качества ультразвуковой диагностики. Оперативное лечение проводили на сроках от 1 мес. до 1 года. В подавляющем большинстве случаев это были радикальные одномоментные операции в условиях ИК.

Количество выполненных оперативных вмешательств у детей до 1 года:

Операция	1998	1999	2000	2001	2002
Перевязка ОАП	4	8	14	15	14
Пластика ДМПП	2	4	4	14	16
Пластика ДМЖП	5	12	12	17	21
Коррекция неполной АВК	2	2	3	2	1
Коррекция полной АВК	1	-	1	1	2
Операция Мюллера	-	-	1	1	2
Коррекция ДОС от ПЖ	1	-	-	1	4
Итого	15	26	35	51	60

По возрасту больные распределялись следующим образом:

Возраст	1998	1999	2000	2001	2002
0-5 мес.	4	8	12	16	18
5-8 мес.	3	5	6	8	8
8-12 мес.	8	13	17	27	34
Всего	15	26	35	51	60

Особую группу составили больные с диагностированными и недиагностированными пороками сердца, которые по месту жительства оставались без должного наблюдения и лечения и поступали в больницу, как правило, в крайне тяжелом состоянии по недостаточности кровообращения, а в ряде случаев с присоединением сопутствующей патологии легких, почек и др. Данный контингент больных начал лечение в отделении общей реанимации с консультациями соответствующих специалистов. Перевод в кардиохирургию осуществляли после стабилизации состояния. Таким образом, больных после амбулаторного и стационарного обследования и лечения, включая переведенных из других лечебных учреждений, условно можно разделить на три потока: экстренные, срочные и плановые.

Результаты и обсуждение

Показания к оперативному лечению определялись по динамическому наблюдению и реакции на стандартную терапию, включающую гликозиды, мочегонные и ингибиторы АПФ. Отсутствие реакции на терапию определяло дальнейшую бесперспективность потери времени и формировало группу наиболее тяжелых, экстренных больных. Хорошая реакция на терапию, но с высокой вероятностью повторения сердечной декомпенсации после отмены терапии — это вторая срочная группа. Показанием к хирургическому лечению в третьей группе было наличие субклинических признаков перегрузки сердца и малого круга кровообращения (ускорение в ЛА, расширение полостей и др.) на фоне нормального самочувствия и адекватного развития. Последние, как правило, не нуждались в специфической терапии, и оперативное лечение проводили к концу первого года жизни.

Вторая группа пациентов представляет собой более сложный контингент, где состояния неустойчивой компенсации кровообращения достигали достаточно массивной терапией, которая назначалась сразу при поступлении в отделение. Большинство больных (85%) хорошо ответили на лечение и были выписаны из стационара под наблюдением с назначением срока оперативного лечения и ежемесячным контролем состояния.

Самые сложные больные сосредоточены в первой экстренной группе. В день госпитализации начинали интенсивную терапию, в ряде случаев (72%) с титрованием допамина. Особенностью данной категории больных было высокое давление в системе легочной артерии и возраст 1,5-4 месяца. Положительная роль персистирующей легочной гипертензии заключается в значительном ограничении сброса, маскирующего симптоматику порока. Нарастающая гиперволе-

Совершенствование диагностики ВПС у новорожденных как резерв снижения младенческой смертности

Л. М. МИРОЛЮБОВ, Ю. Б. КАЛИНИЧЕВА, ДРКБ МЗ РТ (главрач — к.м.н. Е. В. Карпухин).

Младенческая смертность (количество умерших детей до 1 года на 1000 живорожденных) отражает как социальный уровень развития общества в целом, так и качественный уровень системы здравоохранения в стране и регионе. Доля умерших от ВПС во всей младенческой смертности по РФ в течение последних 5 лет находится приблизительно на одном уровне и составляет 10% [4]. С развитием кардиохирургии раннего возраста и возможностью реальной помощи детям интерес кардиологов и педиатров нашей страны к этой области медицины значительно возрос [1, 2, 3]. Поскольку смертность от ВПС в 80% случаев — это смертность детей до 1 года, улучшив качество оказания медицинской помощи этой группе больных, мы можем реально влиять на показатели младенческой смертности в целом.

Самую сложную группу из этих детей составляют новорожденные, так как при естественном течении пороков умирает в течение первого месяца жизни более трети детей. Попытки улучшить выживаемость новорожденных с ВПС, как правило, базируются на совершенствовании хирургического этапа лечения. Однако часть новорожденных погибает до операции в результате раннего развития декомпенсации. Отсутствие корректного лечения на этапе специализированной помощи усугубляет состояние и делает исход операции практически предпретенным вне зависимости от сложности вмешательства.

миса с большим объемом сброса по шунту и появлением признаков сердечной недостаточности начинала проявляться на 4-5-й неделе во время физиологического снижения ОЛС (67%). В других случаях (33%) на фоне 100% легочной гипертензии сброс по дефекту практически отсутствовал. Часть больных (79%) этой группы отвечали на терапию. Больные оставшейся группы (21%) оставались в тяжелом состоянии, практически не реагировали на лечебные мероприятия в течение 10-12 дней. В клинике на первый план выходили проявления кризов легочной гипертензии или их эквиваленты в виде бронхообструкции с дистанционными хрипами. Дальнейшая отсрочка оперативного лечения не имела смысла. Наиболее показательным пациентом в данной группе был ребенок с большим ДМЖП весом 2200 г, который в течение 2 месяцев не набирал веса, на фоне интенсивной терапии находился в НК 2а-2б степени и был успешно оперирован.

Из 188 больных, оперированных нами по поводу больших лево-правых шунтов, 58 (30,8%) человек нуждались в экстренном и срочном хирургическом вмешательстве в возрасте до 5 месяцев. Возрастной интервал 5-8 месяцев характеризовался меньшим количеством больных вообще и «кризующих» в частности — 29 (15,4%), операция выполнена им по срочным показаниям. Наиболее тяжелые и запущенные случаи связаны с запоздалой диагностикой на местах. Группа пациентов старше 8 месяцев оказалась самой многочисленной — 101 (53,2%) и наиболее соматически сохранной. У них присутствовал хороший систолический шум, который до сих пор является основным признаком порока сердца для большинства педиатров.

Анализ летальности в различных группах показал, что наибольшее количество смертей в послеоперационном периоде приходится на группу экстренных больных — 10 (17,2%). Среди причин смерти лидирует острая сердечная недостаточность, а также «криз легочной гипертензии». У троих пациентов длительная ИВЛ осложнилась пневмотораксом, который оказался фатальным. Все умершие отличались выраженной реакцией на любую манипуляцию в палате реанимации (санация бронхального дерева, поворот тела, снижение дозы фентанила, кардиотоников или кислорода и др.). Однажды допущенный криз ЛГ значительно понижал шансы выживания.

В группе больных, оперированных по срочным показаниям, летальность оказалась значительно ниже — 3 (10%); в двух случаях причиной явилась сердечная недостаточность,

С 2000 года в РТ создана и начала внедряться система этапной диагностики врожденных пороков развития, а именно:

1. Пренатальный скрининг порока развития по месту жительства;
2. При подозрении на ВПР — централизованное обследование, включающее определение кариотипа;
3. Перинатальный консилиум;
4. Плановое родоразрешение в перинатальном центре РКБ с последующим переводом ребенка в отделение кардиоанестезии для подготовки к оперативному вмешательству.

Однако за 3 года (2000-2002) в нашем отделении было прооперировано лишь 3 больных, выявленных пренатально. Более того, при анализе следующих этапов диагностики, а именно роддом-ОПН-кардиолог-кардиохирург, преобладающей также была минимальной (табл. 1). Большинство ВПС выявляются на раннем неонатальном этапе, то есть в роддоме. Данные по родильным домам несколько превышают ожидаемое число детей с ВПС за год по Казани (55-70 чел.), однако до кардиологов и кардиохирургов из них дошла лишь половина — 42 чел. А прооперировано в периоде новорожденности в ДРКБ было только 4 казанских больных при прогнозируемом числе таких операций — 20 в год.

Продолжение на 10-й стр.

... ↗

в третьем — ятрогенный аортальный стеноз с повреждением створки клапана.

Среди плановых больных, оперированных в возрасте ближе к 1 году, в последние 2 года летальные случаи отсутствовали.

Выводы

— Клинические проявления пороков сердца с большим лево-правым сбросом на 1-м году жизни разнообразны и требуют дифференцированного подхода.

— Наиболее тяжелым контингентом являются дети с наличием сердечной недостаточности на фоне высокой легочной гипертензии, в возрасте до 5 месяцев. Относительное количество этих больных в структуре пациентов с усиленным легочным кровотоком достигает 30% и более.

— Анализ летальных исходов показывает достаточно большую разницу между первым и вторым полугодием жизни при лечении пороков с одинаковым названием.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бураковский В. И., Бокерия Л. А. Сердечно-сосудистая хирургия, 1996 г., 768 с.
2. Белоконов Н. А., Подзолков В. П. Врожденные пороки сердца, 1991 г.
3. Бокерия Л. А. Материалы шестого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва 5-8 декабря 2000 г.
4. Бокерия Л. А., Ступаков И. Н., Зайченко Н. М., Гудкова Р. Г. «Врожденные аномалии в Российской Федерации». Журнал «Детская больница», № 1, 2003 г., с. 7-15.
5. Бокерия Л. А., Плахова В. В., Горбачевский С. В. «Возможности эхокардиографии в оценке морфофункционального состояния сердца и определения прогноза естественного течения высокой легочной гипертензии», Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. № 3, 2002 г., с. 15-22.
6. Ильин В. Н., Винокуров А. В., Ким А. И. и др. Хирургическая коррекция дефектов межжелудочковой перегородки у детей первых 6 месяцев жизни. Москва, 1996 г., 3-й Всероссийский съезд ССХ, с. 285.
7. Ильин В. Н., Винокуров А. В., Беришвили Д. О. и др. Неотложные хирургические вмешательства у детей до 1 года жизни с ДМЖП. 4-я ежегодная научная сессия НЦССХ, Москва, 2000 г., с. 13.
8. Любомудров В. Г., Довгань В. С., Цытко А. Л. и др. Операции с искусственным кровообращением у детей раннего возраста. Опыт последних 3 лет. 2-я ежегодная научная сессия НЦССХ, Москва, 1998 г., с. 18.
9. Aldo R. Castaneda. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. 1994.
10. McNicholas K., de Leval M., Stark J., et al. Surgical treatment of ventricular septal defect in infancy. Primary repair versus banding of palmar artery and later repair. Br Heart J 41: 133, 1979.
11. Serraf A., Lacour-Gayet F., Brumiaux J., et al. Surgical management of isolated multiple ventricular septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 103: 437, 1992.