

Д.С. Прохорова, Г.П. Нарциссова, Ю.Н. Горбатовых

Динамика восстановления показателей систолической и диастолической функции левого желудочка у детей раннего возраста с коарктацией аорты и сниженной фракцией выброса левого желудочка

ФГУ «ННИИПК
им. акад. Е.Н. Мешалкина»
Минздравсоцразвития
России, 630055,
Новосибирск,
ул. Речкуновская, 15,
cpsc@nripc.ru

УДК 616.132.15-007.271-07-053
ВАК 14.01.26

Поступила в редакцию
1 апреля 2010 г.

© Д.С. Прохорова,
Г.П. Нарциссова,
Ю.Н. Горбатовых, 2010

Представлены результаты эхокардиографического обследования 30 детей раннего возраста с коарктацией аорты и сниженной фракцией выброса левого желудочка до и после оперативного лечения. У большинства пациентов выявлено увеличение размеров и сферификация левого желудочка. Всем пациентам операция выполнялась сразу после поступления в клинику. Установлено, что у пациентов, прооперированных в возрасте старше 6 мес., эхокардиографические показатели восстанавливаются медленнее. В целом функциональные показатели левого желудочка восстанавливались быстрее, чем геометрические. Летальность при хирургическом лечении пациентов с изолированной формой коарктации аорты обусловлена исходной тяжестью состояния. Ключевые слова: эхокардиография; коарктация аорты; левый желудочек; снижение фракции выброса.

Коарктация аорты (КоАо) занимает третье место среди самых встречаемых врожденных пороков сердца (ВПС), второе – среди критических ВПС. Патофизиологически коарктация аорты представляет собой сегментарное сужение, которое может локализоваться на любом участке аорты [6]. Особенность течения КоАо у детей раннего возраста представляет высокая вероятность развития сердечной недостаточности, даже при изолированной форме порока, что в значительной степени ухудшает прогноз хирургического лечения. Такое осложнение наблюдается у 70% больных с КоАо, выявленной в течение первого года жизни [1].

Компенсаторные механизмы в условиях порока начинают работать еще пренатально. Учитывая то, что у плода в значительной мере роль системного выполняет правый желудочек, в первую очередь развивается его гипертрофия. После рождения патофизиологическое течение изолированной формы КоАо зависит от двух составляющих: степени обструкции и наличия открытого артериального протока (ОАП). В зависимости от степени вклада каждого из компонентов клиническая и эхокардиографическая картина будет отличаться в каждом

конкретном случае, общими будут признаки сердечной недостаточности (СН).

Уже давно установлена бесперспективность консервативной терапии у детей с КоАо и СН. Изолированная форма КоАо приводит к смерти 41–46% больных в течение первого года жизни, а при сочетании с другими ВПС умирают 70–90% детей [5]. В настоящий момент доказана эффективность применения интенсивной терапии только для стабилизации состояния ребенка перед основным этапом лечения – операцией [1]. Задачей нашего исследования стало изучение динамики эхокардиографических показателей у детей, определения сроков их восстановления после оперативного лечения, попытки найти причины «неполного» обратного ремоделирования.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В исследование были включены 30 детей в возрасте от 1 недели до 10 мес. с коарктацией аорты и сниженной фракцией выброса левого желудочка (ЛЖ), выявленной при эхокардиографическом исследовании, которые подверглись оперативному лечению в нашей клинике за период с 2005

по 2009 г. Средний возраст детей на момент операции составлял $6,11 \pm 4,83$ мес., преобладали мальчики (73%). Порок сопровождался СН (II A–III стадии, в большинстве случаев (67%) отмечалась II A стадия. Гипотрофия была выявлена у 67% детей, из них в 53% случаев – I стадии.

Эхокардиографическое исследование было проведено всем пациентам. Выполнялось на ультразвуковых системах «Sonos5500» (Philips, США) и «VIVID-7», «VIVID-7Dimension» (GE MS, США), включало одно- и двухмерное сканирование с применением доплерографии в импульсном и постоянно-волновом режимах, а также цветное доплеровское картирование кровотока. Оценивалась систолическая функция ЛЖ по методу Тейххольца и ПЖ – по методу дисков из апикальной четырехкамерной позиции, учитывая конечный диастолический и конечный систолический объемы. Исследовались также объемные и геометрические показатели желудочков, локальная сократимость ЛЖ. Диастолическая функция ЛЖ оценивалась при изучении трансмитрального кровотока при использовании импульсно-волнового доплеровского режима.

В большинстве случаев обнаружена предуктальная коарктация (53%), гипоплазия перешейка аорты установлена у двоих детей (6,7%). Среди наиболее встречаемых сопутствующих ВПС в 87% случаев выявлен ОАП. Двустворчатый аортальный клапан найден у 46% детей с минимальными гемодинамическими нарушениями (пиковый систолический градиент ЛЖ/Ао до 15 мм рт. ст., минимальная аортальная регургитация).

Статистическая обработка полученных данных проводилась с помощью программы Statistica 6, с использованием t-теста для двух независимых выборок. Результаты представлены как среднее и стандартное отклонение ($M \pm \sigma$). Статистически значимыми считались различия данных при $p < 0,001$.

РЕЗУЛЬТАТЫ

При эхокардиографическом исследовании, кроме снижения сократительной способности ЛЖ (фракция выброса (EF) = $44,6 \pm 5,8\%$, фракция укорочения (FS) = $22,7 \pm 4,1\%$), отмечалось изменение ряда показателей: дилатация полости ЛЖ (КДР = $3,35 \pm 0,73$ см, индекс КДО = $151,5 \pm 66,7$ мл/м², индекс массы миокарда (ИММ) = $140,2 \pm 60$ г/м²), изменение его геометрии (сферификация выявлена в 87% случаев), индекс сферичности составлял $0,79 \pm 0,1$; при этом гипертрофия была выявлена у 47% пациентов, в том числе у одного пациента отмечалась гипертрофия миокарда обоих желудочков. Сегментарных нарушений сократимости не найдено.

У 25 пациентов (83%) была выявлена диастолическая дисфункция ЛЖ, в 70% по гипертрофическому типу. Отмечалось снижение пика E (менее 0,5 м/с,

удлинение времени замедления более 160 мс, увеличение скорости формирования пика A).

Группа исследуемых детей была однородна по эхокардиографическим показателям до операции. Исключение составил один ребенок, переведенный в клинику из детской больницы в возрасте одна неделя с проявлениями тяжелой сердечной недостаточности, у которого при эхокардиографическом исследовании была выявлена дилатация ПЖ и его гипертрофия, снижение сократительной способности обоих желудочков, умеренная легочная гипертензия при отсутствии «больших» шунтов слева направо. Этот случай закончился летально (после операции).

С учетом исходной степени тяжести сердечной недостаточности у детей оперативное лечение им проводилось немедленно после установления диагноза. Выбор оптимального вида оперативного вмешательства оставался за хирургом. В 70% случаев (21 чел.) это была резекция суженного участка аорты с наложением косоанастомоза по типу «конец в конец», в 30% (9 чел.) – различные варианты операций, максимально увеличивающих ширину просвета нисходящей аорты в соответствии с анатомией порока у конкретного пациента.

Срок послеоперационного наблюдения составил от 6 мес. до 4 лет. Восстановление эхокардиографических параметров у пациентов отмечалось уже в раннем послеоперационном периоде, при этом первыми нормализовались функциональные показатели (таблица). Параллельно с клиническим улучшением (XCH I ст. в 90% случаев, 0 – в 10%) через 12 мес. после оперативного лечения восстанавливалась основная часть ЭхоКГ-показателей ЛЖ (рисунок).

Отмечено, что пациенты, прооперированные в срок до 6 месяцев жизни, показали более быстрый прирост функциональных показателей, чем дети старше 6 месяцев. EF возросла у первых в $1,28 \pm 0,14$ раз, у вторых – в $1,18 \pm 0,16$ раз.

Восстановление геометрических показателей ЛЖ происходило медленнее, но в целом в 87% случаев наблюдений оно отмечено через 12 мес. после операции, в 97% – через 24 мес. Средние значения эхокардиографических показателей через 12 и 24 мес. (таблица).

В одном случае при длительном сроке наблюдения (более 4 лет) у ребенка при эхокардиографическом исследовании сохраняется сферичная форма ЛЖ и диастолическая дисфункция по I типу при нормальных размерах и систолической функции. Вероятно, это связано с оперативным лечением в возрасте 10 мес.

В группе наблюдения исходно у двоих пациентов (6,7%) отмечались признаки фиброэластоза миокарда ЛЖ. В послеоперационном периоде (в течение первых 12 мес.) у данных детей отмечено полное восстановление функциональных и геометрических показателей, уменьшение степени СН.

ОБСУЖДЕНИЕ

В настоящее время подробно изучены особенности строения миокарда новорожденных (меньшее количество миофибрилл, низкая активность АТФ- и Са-каналов, меньшее количество и сниженная активность ферментов митохондрий, большой объем стромы сердца с низким содержанием эластических волокон, повышенная жесткость). Незрелость механизмов регуляции: «неполная» реализация закона Франка – Старлинга, отсутствие совершенной нейрогуморальной регуляции – характерны для миокарда ребенка раннего возраста [3, 7]. Такое сердце не в состоянии противостоять нарастающей преднагрузке, особенно в условиях быстрого закрытия ОАП.

Возникает дезадаптивное ремоделирование, и прежде всего ЛЖ – формируется шаровидный желудочек, может появиться фиброз, недостаточность AV-клапанов. Нарушенная геометрия желудочка с его сферификацией является гемодинамически невыгодной и создает основу для быстрого развития СН [2]. При эхокардиографическом исследовании такого сердца отмечается увеличение размеров, сферификация ЛЖ, снижение фракции выброса и укорочения, нарушение

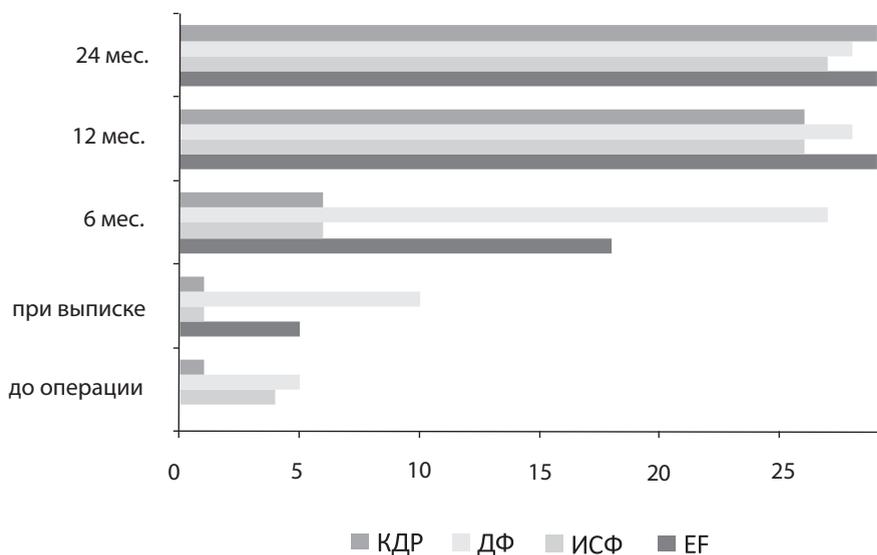
диастолической функции. Такой вариант развития событий характерен для детей первого месяца жизни.

Но, учитывая разный возраст наблюдаемых детей на момент операции, можно предположить иной путь формирования у части детей симптомокомплекса сердечной недостаточности. Быстрота развития подобных явлений лимитирована скоростью и степенью закрытия ОАП, отсутствием хорошо развитой сети коллатеральных сосудов [8].

Вторым, более продолжительным, вариантом формирования сферичного ЛЖ является превращение в него желудочка с гипертрофированным миокардом. Обычно это протекает в условиях медленного, постепенного закрытия ОАП. После рождения ребенка в условиях порока должна быстро развиваться гипертрофия миокарда ЛЖ. Если нарастание массы миокарда не сопровождается увеличением его кровоснабжения, это ведет к кислородному голоданию мышцы сердца, развитию зон ишемии, следовательно, к истончению стенок ЛЖ, изменению его геометрии.

После успешной коррекции порока исчезает механическая обструкция току крови в нисходящей аорте, поз-

Восстановление
ЭхоКГ-параметров.



Эхокардиографические
показатели ЛЖ у детей
раннего возраста
с коарктацией аорты

* $p < 0,001$

| ЭхоКГ-показатель | Среднее значение (n = 30) | | | | |
|-------------------------|---------------------------|-------------|------------|-------------|-------------|
| | до операции | при выписке | 6 мес. п/о | 12 мес. п/о | 24 мес. п/о |
| EF, % | 44,6±5 | 54,4±11* | 65±8* | 76±6* | 76±6* |
| FS, % | 22,7±4 | 28,1±7,8* | 33±11* | 44,4±7,4* | 44,4±7,4* |
| КДР, см | 3,35±0,73 | 3,2±0,57 | 3,1±0,48 | 2,98±0,45* | 2,72±0,4* |
| ИКДО, мл/м ² | 151,5±66,7 | 130,3±51 | 107,3±42 | 81,4±26* | 77,2±23* |
| ИММ, г/м ² | 140,2±60 | 124,6±52 | 112±49 | 90,5±41* | 83,3±36* |
| Индекс сферичности | 0,79±0,1 | 0,75±0,08 | 0,7±0,05 | 0,64±0,08* | 0,61±0,07* |

воля желудочку, пусть и с измененной геометрией, работать в полную силу, что проявляется при эхокардиографическом исследовании в виде повышения EF уже в ближайшем послеоперационном периоде.

Геометрические показатели ЛЖ восстанавливаются позже в связи с наличием многочисленных изменений и перестроек в миокарде. По мере созревания всех регулирующих систем, нормализации обменных процессов, запуска регенеративных программ происходит более быстрое или более медленное восстановление формы и размеров ЛЖ.

Время проведения операции является определяющим фактором в скорости развития обратного ремоделирования. Хирургическое лечение в наиболее ранние сроки после выявления порока предпочтительнее, так как препятствует развитию процессов ремоделирования камер сердца, формированию систолической и диастолической дисфункции. Так, по данным других исследований, установлено, что скорость прироста EF как основного показателя функции миокарда почти в 2 раза больше у детей, прооперированных по поводу КоАо до трехмесячного возраста [5]. Наш опыт лечения таких больных показывает, что адекватная операция в десятимесячном возрасте может не способствовать полному обратному ремоделированию сердца ребенка и не устранять диастолическую дисфункцию миокарда ЛЖ.

В нашей группе наблюдения летальность составила 3,3% (один случай). Смерть наступила у ребенка с массой тела 3,48 кг, переведенного в клинику в крайне тяжелом состоянии. Установленная причина смерти – полиорганная недостаточность. Учитывая данные многих авторов [5], проводивших анализ летальности среди пациентов с изолированной КоАо, можно предположить, что не столько низкая масса тела (смертность среди детей менее 3 кг выше), а в большей степени исходная тяжесть состояния составляют факторы риска смертельного исхода.

ВЫВОДЫ

1. Оптимальным способом лечения пациентов с коарктацией аорты со сниженной фракцией выброса ЛЖ представляется оперативное лечение на момент установления диагноза, что способствует быстрому восстановлению морфометрических показателей,

систолической и диастолической функции ЛЖ, уменьшению проявлений СН.

2. Операция в возрасте пациентов менее 6 мес. обеспечивает более быстрое восстановление систолической функции ЛЖ уже в раннем послеоперационном периоде.

3. Наличие признаков фиброэластоза миокарда ЛЖ не служит противопоказанием к оперативному лечению и должно расцениваться как симптом, так как является обратимым явлением.

4. Летальность при хирургическом лечении изолированной формы коарктации аорты обусловлена в большей степени исходной тяжестью состояния пациента.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. М., 1989.
2. Котлукова Н. Поражение миокарда у детей первого года жизни. Медицинская газета. 2002. № 79.
3. Осколкова М.К. Кровообращение у детей в норме и патологии. М., 1976.
4. Рогова Т.В., Вишнякова М.В. Клиника, диагностика и показания к хирургическому лечению коарктации аорты у новорожденных и грудных детей // Детские болезни сердца и сосудов. 2005. № 1.
5. Шарыкин А.С. Коарктация аорты у грудных детей. М., 1994.
6. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца у детей. М., 2005.
7. Backer C.L., Mavrodīs C. Pediatric Cardiac Surgery. 2003.
8. Sinha S.N., Kardatzke M.L., Cole R.B. et al. // Circulation. 1969. V. 40. P. 385–398.

Прохорова Дарья Станиславовна – научный сотрудник лаборатории функциональной и ультразвуковой диагностики ФГУ «ННИИПК им. акад. Е.Н. Мешалкина» Минздравсоцразвития России (Новосибирск).

Нарциссова Галина Петровна – доктор медицинских наук, заведующая лабораторией функциональной и ультразвуковой диагностики ФГУ «ННИИПК им. акад. Е.Н. Мешалкина» Минздравсоцразвития России (Новосибирск).

Горбатов Юрий Николаевич – доктор медицинских наук, профессор, руководитель центра детской кардиохирургии и хирургии новорожденных ФГУ «ННИИПК им. акад. Е.Н. Мешалкина» Минздравсоцразвития России (Новосибирск).