

Врожденные пороки сердца: великие достижения XX века

Л. М. МИРОЛЮБОВ, Ю. Б. КАЛИНИЧЕВА. Детская Республиканская клиническая больница МЗ РТ.

Операции на открытом сердце по праву считаются одним из наиболее важных достижений медицины XX века. В настоящее время они применяются очень широко (каждые 24 часа в мире выполняется 2000 таких операций), сопровождаются невысоким риском и могут осуществляться у больных любого возраста — от новорожденных до людей, которым уже за 80 лет. Именно поэтому современным кардиологам и кардиохирургам может быть очень трудно, даже труднее, чем непрофессиональной публике, осознать, что всего лишь 50 лет назад внешняя стенка человеческого сердца представляла собой непреодолимый анатомический барьер для скальпеля хирурга, и что повседневная практика сегодняшнего дня была в свое время поистине невероятным достижением медицинской науки.

В конце XIX века, именно в том году, когда немецкий хирург Рен впервые зашил рану сердца, другой немецкий хирург Стефан Пагет нездало до этого подвергал сомнению даже самую возможность таких вмешательств: «Хирургия сердца достигла, вероятно, пределов, установленных природой для хирургии вообще: ни новые методы, ни новые открытия не в состоянии побороть те изъяны, что несет в себе пораженное сердце». Несомненно, это касалось и взглядов на лечение ВПС. Несмотря на то, что множество аномалий было описано на аутопсии, прижизненная диагностика и патофизиология пороков была невозможна. Лишь некоторые врачи занимались кардиологией общего профиля. Их арсенал ограничивался диеталисом, кровопусканием, диетой и покоем. Поскольку возможности терапии были крайне ограничены, среди врачей не было интереса к диагностике и дифференциальной диагностике врожденных пороков сердца при жизни. В действительности не было и возможности диагностики, ведь только в 1908 году А. Ф. Самойлов изобрел электрокардиографию, а Конрад Рентген — рентгеновские лучи. 1929 год — первые опыты Вернера Форсмана по исследованию гемодинамики сердца, который ввел катетер себе в лучевую вену и сделал рентгенографию, чтобы убедиться, что катетер находится в правых отделах сердца.

Первые существенные сдвиги произошли в 30-е годы XX века. Доктор Эбботт, куратор медицинского музея Университета Мак-Гила, классифицировала врожденные аномалии сердца не только на основе патологии, но и на основе патофизиологии, чтобы объяснить симптомы, выявляемые при жизни. Она выделила пороки с цианозом, с отсроченным цианозом и ацианотичные пороки. Кульминацией ее работы стал «Атлас врожденных пороков сердца», насчитывающий более 1000 образцов. В России тем временем проводились первые экспериментальные исследования по созданию аппарата искусственного кровообращения доктором Брюхоненко и серия блистательных экспериментов по моделированию сердечной недостаточности и последующему ее устранению с применением этого аппарата, выполненная Н. Н. Терехинским. И, наконец, перевязка ОАП Робертом Гроссом в 1938 году положила начало современной кардиохирургии.

Стало меняться отношение кардиологов и педиатров к врожденным порокам сердца. Основную роль в этом сыграла выдающаяся женщина-кардиолог Элен Брук Тауссиг. О ней хотелось бы сказать особо. Она закончила колледж Джона Хопкинса, но не смогла начать практику из-за потери слуха. Решив практиковать во что бы то ни стало и выбрав детскую кардиологию, она научилась читать по губам и «слушать пальцами» сердца пациентов. Эта великолепная чувствительность вместе с ее выдающимся даром наблюдателя сделали Тауссиг одним из наиболее незаурядных исследователей кардиологии XX века. Элен Тауссиг интегрировала знания патологии с клиникой, устанавливала прижизненные диагнозы врожденных пороков сердца на основании клиники, электрокардиографии и рентгенографии. Она обратила внимание на то, что недостаток кислорода является причиной цианоза у детей с тетрадой Фалло, которые умирали очень рано. Дети, у которых тетрада Фалло сочеталась с открытым артериальным протоком, жили дольше, и степень цианоза у них была меньше. Гениальная по своей простоте и глубине гипотеза о том, что создание искусственного Боталлова протока может помочь обогатить легочной кровью «синим» детям, легла в основу и поныне широко применяемой операции системно-легочного анастомоза, выполненной в 1945 году Альфредом Блелоком. Доктор Тауссиг изменила отношение врачей к детям с ВПС от унылого фатализ-

ма к осторожному оптимизму и по существу создала специальность «детская кардиология». Небольшое количество врачей, в основном это были ученики Тауссиг, сфокусировали свои усилия на болезнях сердца у детей. В содружестве с хирургами, готовыми выполнять высокорискованные операции при ВПС, были учреждены программы по детской кардиологии в Бостоне, Лондоне, Стокгольме, Торонто, Миннесоте и вскоре во многих городах мира. В Москве Институт сердечно-сосудистой хирургии (ныне ИЦ ССХ им. Бакулева) был основан в 1956 году.

«Золотой» декадой для детской кардиологии можно считать 50-е годы. Это начало применения зондирования полостей сердца для исследования его гемодинамики при пороках (д-р Курнан и Ричардс, получившие в 1956 году вместе с Форсманом Нобелевскую премию за разработку и внедрение этого перспективного метода). И самое главное — операции на открытом сердце. В 1952 году доктор Льюис выполнил ушивание ДМПП в условиях гипотермии, 1953 году — д-р Дж. Гиббон — аналогичную операцию девочке 17 лет в условиях искусственного кровообращения. Однако более широкое применение этот метод нашел лишь с 1955 года, когда Уолтон Лилехай применил впервые сначала перекрестное кровообращение, а затем пузырьковые оксигенаторы. Операции на открытом сердце выполнялись вначале только у старших детей и взрослых. Спектр нозологии был невелик: ДМПП, ДМЖП, тетрада Фалло. Многие из них предвзялись паллиативными операциями, такими как системно-легочные анастомозы или бэнды на легочной артерии.

Возможно, наиболее значимый прогресс в хирургии отмечался в области неонатальной кардиологии. В 50-е годы неонатальная кардиохирургия представляла собой перевязку ОАП и системно-легочные шунты, причем большинство из них в модификации Потса. Операция Блелока-Тауссиг выполнялась только старшим детям, так как диаметр подключичной артерии новорожденного был, как правило, слишком мал для достаточного анастомоза. Резекция коарктации аорты, выполняемая у старших детей с достаточно низкой летальностью, у новорожденных сопровождалась высоким риском. Проводились процедуры Брока при вальвулопатии легочного стеноза и операции Блелока-Хенлона для улучшения смешивания крови на уровне предсердий при простоты ТМС.

По мере внедрения таких достижений технического прогресса XX века, как кибернетика, молекулярная биология, биохимия в практическую кардиохирургию (осуществление глубокой гипотермии и циркуляторного ареста), появилась возможность помощи детям раннего возраста и новорожденным. Первичная коррекция ДМЖП, тетрады Фалло, общего артериального ствола проводится теперь в более раннем возрасте с достаточно низкой общими летальностью, которая, конечно, варьирует от центра к центру.

Наиболее драматической и показательной стала история с простой формой ТМС. В начале века это была безоговорочно фатальная болезнь, страдания которой дети умирали в течение максимум 1 месяца. Операция Блелока-Хенлона, модифицированная затем замечательной инновацией Рашкинда, улучшила смешивание и несколько продлила жизнь пациентов. В 1959 году Сеннинг, а за ним Мастард предложили свои варианты внутрипредсердного переклещивания. И хотя эти варианты операций не приводили к нормальному кровообращению, это был большой сдвиг в лечении данной категории больных. В конце 70-х годов Жатене предложил и внедрил способ артериального переклещивания. В настоящее время эта операция выполняется в большинстве центров с 3% летальностью. Таким образом, ТМС за последние 50 лет превратилась из очевидно фатального диагноза в состояние с 97% выживаемостью и нормальной анатомией после коррекции.

Элегантные исследования на плодах овец, проведенные Рудольфом в США и Дау (Dawes) в Великобритании в 1960 и 1970 годах, проиллюстрировали циркуляцию плода и изменения кровообращения при рождении и обеспечили базу для современной перинатальной и неонатальной кардиологии. Официальной датой ее рождения можно считать 1968 год — дату первого издания книги Ричарда Роу (Rowe) «Новорожденные с пороками сердца». Доктор Роу, ученик Элен Тауссиг, стал отцом неонатальной кардиологии. Темы его первых работ «Изменения в легочной гемоди-

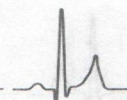
...→



Казанский филиал
ЗАО "Аптека-Холдинг"

Телефоны в Казани: (8432) 18-52-38 18-52-46 18-52-54

В Наб. Челнах (8552) 35-93-06 35-93-05 E-mail: apholkaz@mi.ru http://www.ahold.ru



намике у новорожденных, физиологические и клинические исследования» (1957) и «Влияние кислородного и метаболического статуса на закрытие ОАП у новорожденных» (1968) до сих пор остаются актуальными. На Западе начался настоящий бум исследований и работ, посвященных физиологии и патологии сердечно-сосудистой системы новорожденных. В 1966 году в Советском Союзе в Институте сердечно-сосудистой хирургии началось функционирование отделения хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей раннего возраста (младше 3 лет). Вот что пишет об этом выдающийся советский кардиохирург, крупный ученый и организатор, стоявший у истоков кардиохирургии в России В. И. Бураковский в книге «Первые шаги. Записки кардиохирурга». «Очень трудный период. Новые операции, плохо разработанные методы анестезии и реаниматологии. Нет соответствующих кадров, аппаратуры. Оперировать больных по строжайшим показаниям, наиболее тяжелых. Создается замкнутый круг, такая тактика обуславливает значительную, завышенную смертность. Идут дни, месяцы, годы. Целые главы хирургии сердца, только вчера начатые, постепенно заполняются. Так была написана совместно с Б. А. Константиновым одна из первых в мире книг «Болезни сердца в раннем детском возрасте». Вся эта работа в 1973 году была удостоена Государственной премии». В 1980 году в СССР открывается первое в стране отделение интенсивной терапии и неотложной хирургии новорожденных и детей первого года жизни, находящихся в критическом состоянии. Возглавил это отделение В. В. Алексеев-Месхишвили.

До сих пор даже в начале 21 столетия катетеризация полостей сердца и ангиография в большинстве случаев остаются основными методами в определении сердечной анатомии и физиологии.

В 1970 году в Сван и Ганц разрабатывают катетер типа баллона для исследования сердечной гемодинамики на длительном промежутке времени в послеоперационном периоде. В настоящее время существует множество эндоваскулярных методов коррекции врожденных пороков сердца, в том числе и у новорожденных. Самый яркий пример — замечательная процедура Рашкина также баллонным катетером, которая широко применяется при простой транспозиции магистральных сосудов и других пороках, зависящих от функции овального окна. Однако постепенно на смену ангиографии приходят неинвазивные методы обследования и в первую очередь — эхокардиоскопия. Наверное, не существует ни одного диагностического обследования в современной детской кардиологии настолько обязательного, как эхокардиоскопия. Эдлер (Edler) и Герц (Hertz) впервые применили ультразвук для исследования сердца в 50-х годах. Первая книжка по эхокардиографии опубликована в 1972 году. Развитие двухмерной эхокардиографии в 80-х, когда полученное изображение стало похоже на изображение из анатомического атласа, положило начало широкому применению метода у младенцев и новорожденных. Внедрение эффекта Допплера и цветного доплеровского картирования, а также разработка транспищеводных датчиков для новорожденных привели к тому, что практически во всех случаях стало возможным получение информации о внутрисердечной анатомии и гемодинамике неинвазивным путем.

Сильверман (Silverman) в своей известной книге «Детская эхокардиография» неоднократно подчеркивает, что возможности современной ЭХО-КС практически полностью исключают необходимость столь инвазивного для тяжело больных и маловесных младенцев исследования, как зондирование полостей сердца. Тем более ангиография с введением контрастного вещества в сосудистое русло младенца, и без того склонного к вазоспазму, нередко оказывается фатальной в такой ситуации. Данные табл. 1 и табл. 2 подтверждают тенденцию.

Таблица 1

Динамика катетеризации полостей сердца и оперативных вмешательств у новорожденных в кардиохирургической клинике Торонто

Год	Операции	Ангиографии	ЭХО
1975	67	65 (97%)	1 (1.5%)
1980	130	78 (60%)	74 (56.9%)
1985	133	66 (50%)	133 (100%)

Таблица 2

Те же данные по отделению кардиохирургии ДРКБ (Казань, Россия) (общее количество прооперированных больных)

Год	Операции	Ангиографии	ЭХО
1999	154	154 (100%)	154 (100%)
2000	190	146 (76%)	190 (100%)
2001	258	159 (61%)	258 (100%)

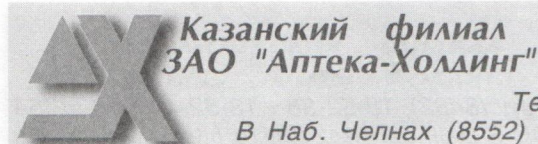
Последняя таблица достаточно наглядно характеризует эхокардиоскопию как обязательный метод диагностики последнего десятилетия. Однако, не смотря на широкое развитие технических возможностей в постановке диагноза, не меньшее, а, может быть, даже большее внимание уделяется клиническому обследованию младенцев. «Казалось бы, проще всего нацелить датчик эхокардиоскописта на ребенка с предполагаемым или уже установленным диагнозом ВПС еще до проведения полного обследования. Несмотря на целесообразность, этот подход лишен настоящего врачебного искусства», — пишут известные американские кардиологи Р. Фридом и Л. Бенсон в книге «Болезни сердца у новорожденных». И это связано вовсе не с дефектами метода как такового, а именно такого, несколько технократического подхода, исключающего нюансы клиники и анамнеза, не менее важные в диагностике ВПС.

Это особенно важно на этапе деспециализированной помощи. 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 деспециализированной помощи усугубляет состояние и делает исход операции практически предсказуемым вне зависимости от сложности вмешательства. Одним из кардинальных решений этой проблемы стало применение простагландинов группы E и их ингибиторов. Введение простагландинов в протокол лечения пациентов с дуктус-зависимыми пороками значительно улучшило их прогноз. Раньше эти дети погибали до операции, на вводимом наркозе, во время операции. В настоящее время экстренной операции можно избежать, стабилизировать состояние ребенка и лишь затем выполнять сложное хирургическое вмешательство. В конце 70-х было показано, что ингибиторы простагландинов — индометацин или аспирин — могут приводить к закрытию ОАП у недоношенных. Сердечная недостаточность, как следствие большого лево-правого шунта, на фоне тяжелого СДР, и в настоящее время остается нередкой причиной длительной ИВЛ и даже смерти глубоко недоношенных детей. Хотя оперативное вмешательство в данной ситуации вполне оправдано, возможность обойтись консервативными методами лечения улучшает выживаемость.

Не менее важным достижением медицины XX века стало применение ЭКМО (экстракорпоральной мембранной оксигенации) для новорожденных с тяжелым синдромом дыхательных расстройств, после сложных операций на открытом сердце. Наконец, применение искусственного левого желудочка как моста к пересадке сердца, сделало возможным саму эту процедуру у детей, не отвечающих на стандартную терапию сердечной недостаточности. Клиническая эпоха в области пересадки сердца началась 3 декабря 1967 года, когда Кристиан Барнард осуществил первую пересадку сердца от человека к человеку. Впервые у ребенка пересадку комплекса «сердце-легкие» осуществил Брюс Рейтц (Стэнфорд) в 1981 году. Множество блестящих открытий и разработок в области кардиологии в XX веке сделало эту область медицины одной из передовых. Наступившее столетие несет ожидание новых успехов. Но для того, чтобы двигаться вперед, настоящие и будущие поколения всегда должны помнить своих выдающихся предшественников.

Литература

1. Бураковский В. И. Первые шаги. Записки кардиохирурга. М.: Знание, 1988, 240 с.
2. История сердечно-сосудистой хирургии. По материалам международной конференции, посвященной памяти В. И. Бураковского. Под ред. Л. А. Бокерия. — М.: Издательство НЦ ССХ им. Бакулева РАМП, 1997, 196 с.
3. Taussig H. B. Congenital malformations of the heart. New York: Commonweath Fund; 1947.
4. Howard P. Gutgesell, Jennifer H. Lindsey. Major advances in pediatric cardiology in the 20th century: I. Diagnostics J Pediatr 2000; 137:431-3.
5. Welton M. Gersony Major advances in pediatric cardiology in the 20th century: II. Therapeutics, J Pediatr 2001; 139:328-33.
6. Neonatal heart disease / Robert M. Freedom, Leland N. Benson, Jeffrey F. Smallhorn; foreword by Richard van Praagh. London; New York: Springer-Verlag, 1992.
7. The neonate with congenital heart disease/by Richard D. Rowe, Robert M. Freedom, Ali Mehrizi; with echocardiographic contributions by Kenneth R. Bloom. 2nd ed. Philadelphia : W. B. Saunders Co., 1981.
8. Franklin R. C., Spiegelhalter D. J. et al. Evaluation of a diagnostic algorithm for heart disease in neonates. BMJ 1991; 302: 935-9.



Телефоны в Казани: (8432) 18-52-38 18-52-46 18-52-54
В Наб. Челнах (8552) 35-93-06 35-93-05 E-mail: apholkaz@mi.ru http://www.ahold.ru