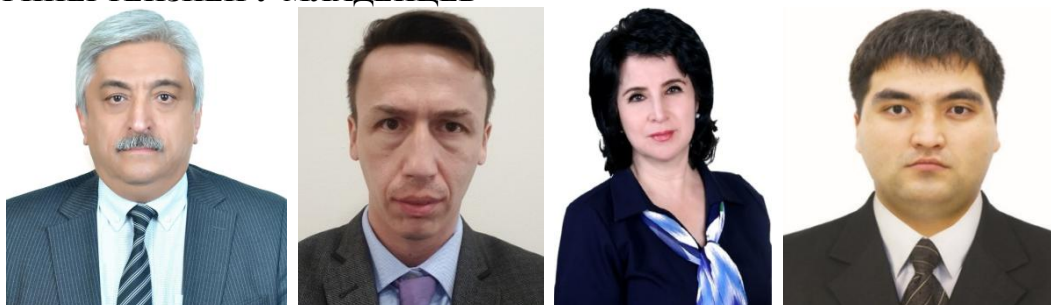


ХИРУРГИЧЕСКИЙ ИСХОД ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА С ЛЁГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ У МЛАДЕНЦЕВ



Акилов Хабибулла Атауллаевич¹, Саитазизов Хуршид Башруллаевич¹, Хамраева Гулчехра Шахабовна¹, Хурсанов Ёкуб Эркин угли²

1 - Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников, Республика Узбекистан, г. Ташкент;

2 – Самаркандский государственный медицинский университет, Республика Узбекистан, г. Самарканд

ЧАҚАЛОҚЛАРДА ЎПКА ГИПЕРТЕНЗИЯСИ БИЛАН ТУГМА ЮРАК НУҚСОНЛАРИНИНГ ХИРУРГИК ОҚИБАТИ

Акилов Хабибулла Атауллаевич¹, Саитазизов Хуршид Башруллаевич¹, Хамраева Гулчехра Шахабовна¹, Хурсанов Ёкуб Эркин угли²

1 - Тиббиёт ходимларининг касбий малакасини ривожлантириш маркази, Ўзбекистон Республикаси, Тошкент ш.;

2 - Самарканд давлат тиббиёт университети, Ўзбекистон Республикаси, Самарканд ш.

SURGICAL OUTCOME OF CONGENITAL HEART DEFECTS WITH PULMONARY HYPERTENSION IN INFANTS

Akilov Khabibulla Ataulloevich¹, Saitazizov Khurshid Bashrullaevich¹, Khamraeva Gulchekhra Shakhobovna¹, Khursanov Yokub Erkin ugli²

1 - Center for the Development of Professional Qualifications of Medical Workers, Republic of Uzbekistan, Tashkent;

2 - Samarkand State Medical University, Republic of Uzbekistan, Samarkand

e-mail: info@tipme.uz

Резюме. Тадқиқотнинг мақсади эрта ёшдаги болаларда ўпка гипертензияси билан асоратланган тугма юрак нуқсонларини (ТЮН) жарроҳлик йўли билан даволаш самарадорлигини баҳолашдан иборат. Чап томонлама шунгли ТЮНнинг турли шакллари билан оғриган 4 кунликдан 36 ойгача бўлган 90 нафар беморда жарроҳлик аралашувлари натижалари таҳлил қилинди. Асосий эътибор ўпка артериясидаги босим динамикаси, гемодинамика хусусиятлари ва операциядан кейинги асоратлар частотасига қаратилди. Эхокардиография ва интраоператсион тензиметрия маълумотларига кўра, нуқсонни тuzатгандан сўнг ўпка артериясида ўртача босимнинг сезиларли пасайиши аниқланди ($58,45 \pm 1,69$ мм сим. уст. дан $28 \pm 2,4$ мм сим. уст. гача, $p < 0,05$), бу ўпка гипертензиясининг яққол регрессиясини кўрсатади. Энг юқори яшовчанлик ва энг яхши функционал натижа ҳаётининг 6 ойигача операция қилинган беморларда қайд этилган. Олинган натижалар ўпка томирларидаги қайтмас ўзгаришларнинг олдини олиш ва клиник прогностни яхшилаш учун ТЮНни эрта жарроҳлик йўли билан тuzатиш зарурлигини тасдиқлайди.

Калит сўзлар: Тугма юрак нуқсонлари, ўпка гипертензияси, болалар кардиохирургияси, жарроҳлик коррекцияси.

Abstract. The aim of this study was to evaluate the effectiveness of surgical treatment of congenital heart defects (CHD) complicated by pulmonary hypertension in young children. The results of surgical interventions were analyzed in 90 patients aged from 4 days to 36 months, suffering from various forms of CHD with a left-to-right shunt. Primary attention was paid to the dynamics of pulmonary artery pressure, hemodynamic characteristics and the incidence of postoperative complications. According to echocardiography and intraoperative tensimetry, a significant decrease in the mean pulmonary artery pressure after defect correction was established (from 58.45 ± 1.69 mmHg to 28 ± 2.4 mmHg, $p < 0.05$), indicating a significant regression of pulmonary hypertension. The highest survival rate and the best functional outcome were noted in patients operated on before 6 months of life. The obtained results confirm the need for early surgical correction of congenital heart disease to prevent irreversible changes to the pulmonary vessels and improve the clinical prognosis.

Актуальность исследования. Врожденные пороки сердца (ВПС) с лево-правым шунтом остаются одной из наиболее актуальных проблем современной детской кардиологии и кардиохирургии. По данным Всемирной организации здравоохранения, частота ВПС среди новорождённых составляет от 6 до 10 случаев на 1000 живорождённых, при этом до 30% этих пороков сопровождаются развитием лёгочной артериальной гипертензии (ЛАГ), что значительно ухудшает прогноз заболевания и повышает риск летального исхода в первые месяцы жизни. Несмотря на достижения в области пренатальной диагностики и совершенствование хирургических методик, ранняя смертность при ВПС с лево-правым шунтом и выраженной ЛАГ остаётся высокой и достигает, по различным данным, 8–11% в первый год жизни.

Основной причиной высокой летальности при ВПС с шунтами лево-направленного типа является развитие прогрессирующей ЛАГ, которая приводит к ремоделированию сосудов малого круга, повышению лёгочного сосудистого сопротивления, дилатации и гипертрофии правого желудочка, а также к формированию хронической правожелудочковой сердечной недостаточности. В условиях сохраняющегося патологического сброса крови из левых отделов сердца в правые формируется перегрузка малого круга кровообращения, гипоксия тканей, застойные явления в лёгких и высокий риск рецидивирующих пневмоний. В дальнейшем эти процессы приобретают необратимый характер, что делает невозможным успешную хирургическую коррекцию и формирует синдром Эйзенменгера.

Особое значение имеет тот факт, что патологические изменения в лёгочных сосудах начинают развиваться уже в первые недели жизни ребёнка. Гистологические исследования показали, что ранняя стадия ЛАГ характеризуется гиперплазией эндотелия и гладкомышечных клеток артериол, утолщением интимы и повышением сопротивления сосудистой стенки. Без своевременного хирургического вмешательства эти изменения переходят в склеротическую стадию, сопровождающуюся необратимой облитерацией сосудистого русла. Таким образом, вопрос о времени оперативного вмешательства приобретает критическое значение, поскольку промедление в коррекции порока может привести к полной утрате возможности восстановить нормальную гемодинамику.

Несмотря на очевидную необходимость раннего хирургического лечения, проведение операций у новорождённых и младенцев с выраженной ЛАГ сопряжено с рядом технических и

физиологических трудностей. Высокая реактивность лёгочных сосудов, риск гипертензивных кризов, особенности метаболизма миокарда и ограниченные компенсаторные возможности детского организма существенно повышают интра- и послеоперационный риск. При этом своевременная хирургическая коррекция дефектов перегородок до развития необратимых сосудистых изменений остаётся единственным эффективным методом профилактики фатальных осложнений.

Современные тенденции в кардиохирургии направлены на совершенствование алгоритмов диагностики и лечения ВПС с ЛАГ, включающих комплексное дооперационное обследование (эхокардиография, катетеризация сердца, оценка давления в лёгочной артерии, морфологическая оценка лёгочной ткани), а также оптимизацию анестезиологического и перфузионного обеспечения. Особое внимание уделяется использованию современных технологий защиты миокарда, контролю лёгочного давления в ходе операции, мониторингу кислородного статуса и поддержанию системной гемодинамики в послеоперационном периоде.

Не менее актуальной задачей является снижение послеоперационной летальности и частоты осложнений, среди которых ведущими остаются остаточная лёгочная гипертензия, дыхательная недостаточность, полиорганная дисфункция и сердечная недостаточность. Повышение выживаемости пациентов напрямую зависит от ранней диагностики, точной оценки операционного риска и своевременного проведения хирургической коррекции.

Таким образом, исследование хирургического лечения врождённых пороков сердца, осложнённых лёгочной гипертензией, имеет высокую научную и практическую значимость. Оно направлено на определение оптимальных сроков и методов оперативного вмешательства, оценку эффективности современных перфузионных технологий и способов защиты миокарда, а также на разработку стратегий ведения пациентов в раннем послеоперационном периоде. Решение этих задач позволит улучшить непосредственные и отдалённые результаты лечения, снизить уровень смертности и повысить качество жизни детей с данной тяжёлой патологией.

Целью настоящего исследования является анализ опыта хирургического лечения ВПС с развитием ЛАГ у детей в раннем возрасте, оценка эффективности оперативной коррекции и динамики гемодинамических показателей после вмешательства. Особое внимание уделялось методам оценки тяжести ЛАГ, выбору оптимального объёма

ема хирургического вмешательства и прогнозированию послеоперационных осложнений.

Материалы и методы исследования. В исследование были включены 90 пациентов с врожденными пороками сердца и выраженной ЛАГ, оперированные в трех медицинских учреждениях в период с января 2000 года по май 2008 года. Среди них 69 пациентов имели изолированные дефекты межжелудочковой перегородки, 2 пациента сочетали дефект межжелудочковой перегородки с прерыванием дуги аорты, 2 пациента имели дефект межжелудочковой перегородки с коарктацией аорты, 4 пациента — полные эндокардиальные подушки, 5 пациентов — тотальное anomальное возвращение легочных вен, 3 пациента — двустворчатый выброс правого желудочка, 2 пациента — артериальный ствол, и 1 пациент имел транспозицию магистральных сосудов (рис. 1).

Возраст пациентов варьировал от 4 дней до 36 месяцев, средний возраст составил $12,29 \pm 1,63$ месяца. Основными жалобами были частые простуды, недостаток физического развития, слабость и тахикардия. У 30% пациентов отмечалась гипотрофия, у 28 пациентов выявлен систолический шум, у 8 из которых он был первой степени, а у 6 пациентов шум отсутствовал. Второй тон сердца был усилен в левой верхней части груди у всех пациентов.

Перед операцией всем пациентам проводились электрокардиография, рентгенография грудной клетки и эхокардиография. Избирательно применялась катетеризация сердца и биопсия легких во время операции. Анестезия включала ис-

пользование фентанила и прерывистую вентиляцию положительным давлением с изофлураном, премедикацию кетамином. Давление в легочной артерии измерялось иглой до коррекции дефекта и после завершения операции перед ушиванием раны. Мониторинг системного артериального давления и центрального венозного давления проводился через лучевую артерию и бедренную вену. Все операции выполнялись с использованием полых волоконных оксигенаторов, аппарата искусственного кровообращения с непрерывным и прерывистым потоком, а также с применением стандартной и модифицированной ультрафильтрации. Миокардиальная защита обеспечивалась кристаллоидной кардиopleгией (формула Стэнфордского университета) и последующими дополнительными инфузиями крови.

Результаты исследования. Электрокардиография до операции выявляла преимущественно смещение электрической оси вправо, гипертрофию правого желудочка у 35 пациентов и бивентрикулярную гипертрофию у 7 пациентов. Рентгенография грудной клетки показала дилатацию главной легочной артерии у всех пациентов с коэффициентом кардиоторакального соотношения $0,64 \pm 0,10$. Эхокардиография позволила классифицировать у большинства пациентов ЛАГ как IIIa по классификации Бырковского, а градиент давления через внутрисердечный дефект варьировал от 5 до 45 мм рт. ст. (среднее 18 ± 8 мм рт. ст.). Катетеризация сердца проводилась у 4 пациентов: у трех выявлен двунаправленный шунт, у одного — лево-правый шунт.

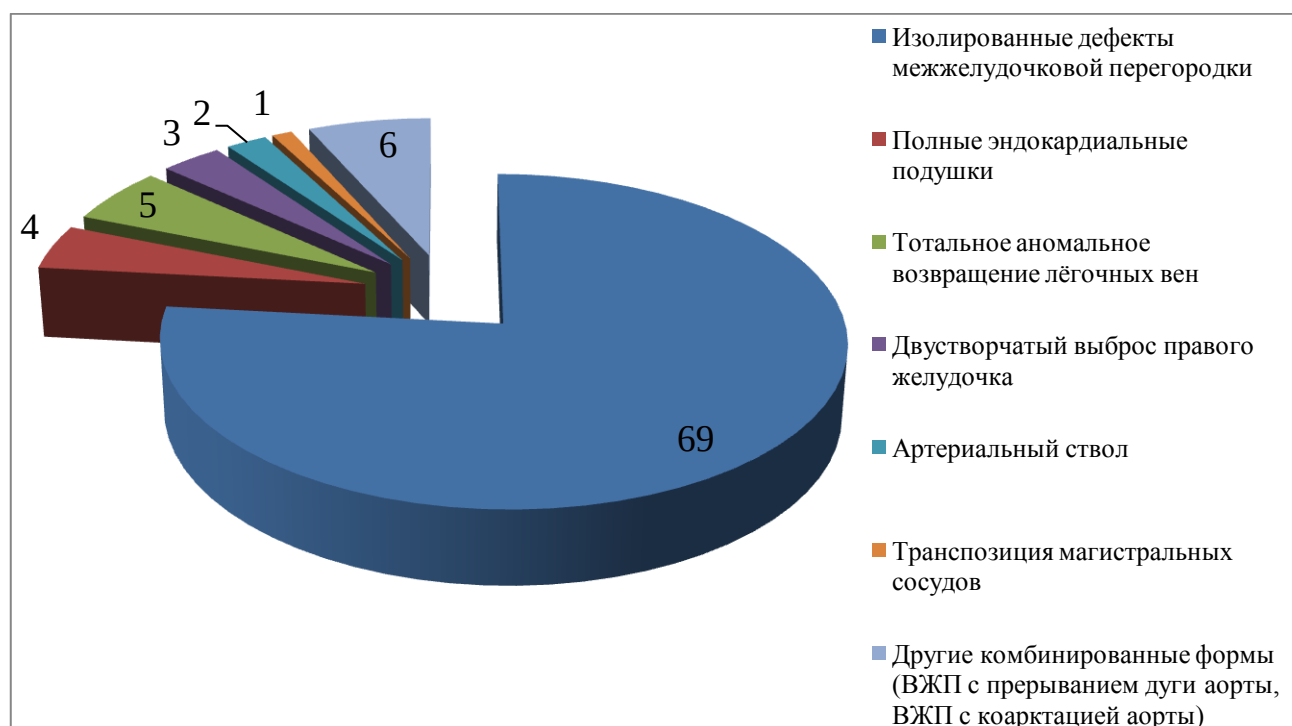


Рис. 1. Распределение пациентов по типам врождённых пороков сердца (n=90)

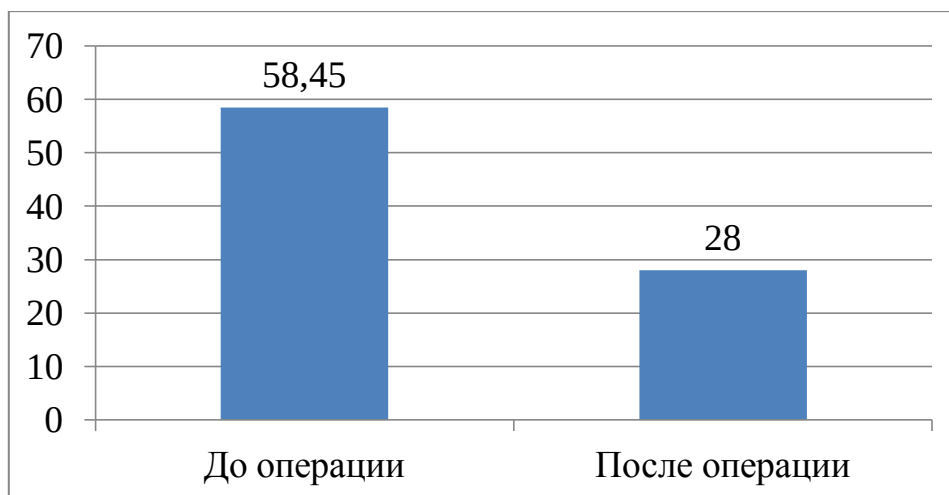


Рис. 2. Динамика среднего давления в лёгочной артерии до и после хирургического вмешательства (мм рт. ст.)

Биопсия легких проведена у 10 пациентов показала III и IV степени поражения по классификации Хита-Эдвардса, что отличалось от данных эхокардиографии и измерений давления.

Дефект чаще всего закрывался через правое предсердие, в 5 случаях применялся разрез правого желудочка. Использовались синтетические и перикардальные заплатки различных производителей, преимущественно непрерывные швы. Среднее время работы на аппарате ИК составило $94,67 \pm 3,63$ минуты, остановки сердца — $60,68 \pm 2,87$ минуты. Внутриоперационная трансторакальная эхокардиография обеспечивала контроль качества коррекции и предупреждение воздушной эмболии.

В раннем послеоперационном периоде большинство пациентов нуждались в поддержке дофамином, эпинефрином, добутамином и милриноном, частичной парентеральной нутритивной поддержке. Механическая вентиляция проводилась в среднем $109 \pm 8,68$ часов, инфузия инотропов — $145,66 \pm 8,14$ часов. Средняя продолжительность пребывания в отделении интенсивной терапии составила $12,04 \pm 2,39$ дней, средняя госпитализация после операции — $16,25 \pm 2,20$ дней. Основными послеоперационными осложнениями были остаточная ЛАГ, легочный криз, дыхательная недостаточность, электролитные нарушения, острая почечная недостаточность, сердечная недостаточность и полиорганная недостаточность. Внутрибольничная летальность составила 22,2%, чаще всего причиной смерти являлись сердечная недостаточность, остаточная ЛАГ и дыхательная недостаточность.

В период наблюдения от 3 месяцев до 4 лет (среднее $1,3 \pm 0,6$ года) отмечалось улучшение физического развития, исчезновение симптомов одышки при нагрузке, снижение среднего давления в легочной артерии с $58,45 \pm 1,69$ мм рт. ст. до $28 \pm 2,4$ мм рт. ст., повышение сатурации арте-

риальной крови с $90 \pm 4\%$ до $98 \pm 1\%$ (рис. 2). На столбчатой диаграмме отражено достоверное снижение среднего давления в лёгочной артерии после хирургической коррекции ВПС, что подтверждает эффективность проведённого вмешательства, $p < 0,05$. Остаточный шунт выявлен у 6 пациентов, не требующих повторной операции.

Обсуждение. Хирургическое лечение ВПС с тяжелой ЛАГ остается одной из наиболее сложных задач кардиохирургии. Перипроцедурная летальность при закрытии межжелудочковых дефектов в подобных условиях составляет 22,7–50%. Основными причинами смертности являются острая сердечная недостаточность, легочный гипертензивный криз и дыхательная недостаточность. Ряд авторов рекомендуют выполнять коррекцию дефектов только при соотношении легочного и системного кровотока менее 1,5 и при сатурации артериальной крови около 90% или ниже.

В раннем возрасте давление в легочной артерии часто снижается в течение первых трех месяцев жизни, однако при наличии лево-правого шунта ЛАГ может прогрессировать, особенно при синдроме Эйзенменгера. Применение аппарата искусственного кровообращения и инфузий протамина может вызывать выброс вазоактивных веществ, способствующих спазму легочных сосудов и острому повышению давления в легочной артерии. Несмотря на высокую перипроцедурную летальность в настоящем исследовании, хирургическая коррекция дефектов у детей с тяжелой ЛАГ доказала свою эффективность, существенно улучшая гемодинамику и качество жизни пациентов.

Результаты данного исследования подтверждают мнение о том, что хирургическое вмешательство должно выполняться в возрасте до 6 месяцев при наличии развитой кардиологической службы, что позволяет снизить осложнения и

улучшить долгосрочные исходы. Исследования в развитых странах показывают, что молодой возраст сам по себе не является фактором риска неблагоприятного исхода после коррекции дефектов, хотя восстановление у младенцев может протекать медленнее из-за длительности работы на аппарате ИК.

Выводы. Хирургическая коррекция врожденных пороков сердца с лево-правым шунтом и тяжелой легочной гипертензией в раннем возрасте является эффективным методом лечения, способствующим значительному снижению давления в легочной артерии, улучшению оксигенации и физического развития пациентов. Несмотря на высокий риск перипроцедурной летальности, своевременное вмешательство позволяет предотвратить необратимые изменения в легочной сосудистой системе и улучшить прогноз у детей с ВПС. Наиболее безопасные и эффективные результаты достигаются при проведении операций до 6 месяцев жизни при условии наличия развитой кардиохирургической инфраструктуры и интенсивной послеоперационной поддержки.

Литература:

1. S.V. Gorbachevskiy- Pulmonary Hypertension in Ventricular Septal Defect.: J. Grudnya Hirurgiya. Moskow, 1990.
2. Arciniegas E. Ventricular septal defect. In: Glen WWL, ed. Thoracic and cardiovascular surgery. East Norwalk: Appleton-Century-Crofts, 1983:745-56.
3. V.I. Burakovskiy, L.A.Bokeriya- Serdechno-Sosudistaya Hirurgiya. Moskow "Medicine", 1989.
4. Heath D, Edwards JE. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease: a description of six grades of structural changes in the pulmonary artery with special reference to congenital cardiac septal defects. Circulation 1958;18:533-47.
5. Hallman GL, Cooley DA, Wolfe RR, McNamara DG. Surgical treatment of ventricular septal defect associated with pulmonary hypertension. J Thorac Cardiovasc Surg 1964; 48:588-600.
6. Cartmail TB, Dushane JW, McGoon DC, Kirklin JW. Results of repair of ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1966;52:486-9.
7. Friedli BG, Kidd BSL, Mustard WT, Keith JD. Ventricular septal defect with increased pulmonary vascular resistance. Am J Cardiol 1974;33:403-9.
8. John S, Korula R, Jairaj PS, Muralidharan S, et al. Results of surgical treatment of ventricular septal defect with pulmonary hypertension. Thorax 1983;38:279-83.
9. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery. New York: John Wiley & Sons, 1986:599.
10. Guo JQ, Xue GX, Zhu XD, et al. Surgical treatment of congenital ventricular septal defect: a 21

years experience in 1187 patients. Chin Med J 1983;96:323-9.

11. De Souza CA, Spyt TJ. Release of vasoactive substance during cardiopulmonary bypass. Ann Thorac Surg 1992;56: 397-8.
12. Komai H, Yamamoto F, Tanaka K, et al. Increased lung injury in pulmonary hypertensive patients during open heart operations. Ann Thorac Surg 1993;55:1147-52.
13. Nuttall GA, Murray MJ, Bowie EJW. Protamine-heparin-induced pulmonary hypertension in pigs: effects of treatment with a thromboxane receptor antagonist on hemodynamics and coagulation. Anesthesiology 1991;74:138-45.
14. Montalescot G, Lowenstein E, Ogletree ML, et al. Thromboxane receptor blockade prevents pulmonary hypertension induced by heparin-protamine reactions in awake sheep. Circulation 1990;82:1765-77.
15. Steele PM, Ruster V, Cohen M, Ritter DG, McGoon DC. Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease: long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. Circulation 1987;76: 1037-42.
16. Kirkling/Barrat-Boyes. Cardiac Surgery, third edition, Volume II, 2003.

ХИРУРГИЧЕСКИЙ ИСХОД ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА С ЛЁГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ У МЛАДЕНЦЕВ

Акилов Х.А., Саитазизов Х.Б., Хамраева Г.Ш., Хурсанов Ё.Э.

Резюме. Целью настоящего исследования явилась оценка эффективности хирургического лечения врождённых пороков сердца (ВПС), осложнённых лёгочной гипертензией, у детей раннего возраста. Проведён анализ результатов оперативных вмешательств у 90 пациентов в возрасте от 4 дней до 36 месяцев, страдавших различными формами ВПС с левосторонним шунтом. Основное внимание уделялось динамике давления в лёгочной артерии, особенностям гемодинамики и частоте послеоперационных осложнений. По данным эхокардиографии и интраоперационной тензиометрии установлено достоверное снижение среднего давления в лёгочной артерии после коррекции порока ($58,45 \pm 1,69$ мм рт. ст. до $28 \pm 2,4$ мм рт. ст., $p < 0,05$), что свидетельствует о выраженном регрессе лёгочной гипертензии. Наибольшая выживаемость и лучший функциональный результат отмечены у пациентов, оперированных до 6 месяцев жизни. Полученные результаты подтверждают необходимость ранней хирургической коррекции ВПС с целью предупреждения необратимых изменений лёгочных сосудов и улучшения клинического прогноза.

Ключевые слова: Врождённые пороки сердца, лёгочная гипертензия, детская кардиохирургия, хирургическая коррекция.