

КЛИНИКО-ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ОПЕРАбельНОСТИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА С ВЫСОКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

М.Ф. Зиньковский

*Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии
им. Н.М.Амосова НАМН Украины*

Комплекс, включающий многие клиничко-гемодинамические признаки объемной перегрузки левого желудочка при ВПС с легочной гипертензией, позволяет в пограничных случаях принять верное решение в пользу операции или отказа от нее.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, легочная гипертензия, факторы операбельности.

Высокое легочно-сосудистое сопротивление (ЛСС) является абсолютным противопоказанием к коррекции пороков, сопровождающихся легочной гипертензией (ЛГ). Операция бессмысленна не только из-за необратимости обструктивных изменений легочных сосудов и исчезновения лево-правого шунта, но и вследствие крайне высокого риска смерти. Даже в случае выживания после операции продолжительность жизни этих пациентов существенно короче, чем у больных с синдромом Эйзенменгера, у которых имеется разгрузочное межжелудочковое сообщение.

К сожалению, не существует одного надежного критерия неоперабельности, за исключением выраженного цианоза – признака реверсии шунта. Как выразился пионер детской кардиохирургии John W. Kirklin на Московском советско-американском симпозиуме в 1986 году, существует как минимум 20 признаков, которыми следует руководствоваться при принятии решений в пограничных случаях.

Цель публикации – дать критическую оценку клиничским и лабораторным показателям, комбинация которых может склонить в пользу определенного решения.

Показатели

Общеклинические

Важным клиничским признаком легочной гипертензии (ЛГ) и неоперабельности является резкое отставание в весе, особенно характерное для пациентов с ЛГ и цианозом. **Отсутствие цианоза** в покое и при нагрузке, **“барабанных палочек”**, **повышения содержания гемоглобина** являются позитивными признаками.

У больных с ДМЖП, атриовентрикулярным септальным дефектом и другими пороками с шунтом слева направо имеются проявления **объемной перегрузки легких и застойной сердечной недостаточности**. Выслушивается продолжительный шум шунтового тока. **Громкий систолический шум** в отсутствие сопутствующих аортального, легочного стеноза и недостаточности митрального клапана указывает на наличие сброса крови и градиента давления между камерами сердца. Для операбельных больных характерен высокочастотный лентовидный или веретенообразный шум, занимающий всю систолу. По мере прогрессирования обструктивной болезни легочных сосудов (ОБЛС) наступает парадоксальное улучшение общего состояния, уменьшение амплитуды и укорочение шума, обусловленное уменьшением лево-правого сброса крови.

У некоторых больных с ДМЖП на верхушке выслушивается мягкий **диастолический шум**, отражающий относительное сужение митрального клапана в условиях увеличенного притока крови из левого предсердия в желудочек у больных с гиперволемией.

Неинвазивные

ЭКГ-признаки **гипертрофии ЛЖ или комбинированной перегрузки ЛЖ и ПЖ** при ДМЖП свидетельствуют в пользу операбельности. Гипертрофия правого желудочка (ГПЖ) указывает на повышение ЛСС при некоторых ВПС, таких, как ДМЖП. Однако при сложных пороках, например единственном желудочке, по ЭКГ нельзя судить о наличии ЛГ. ЭКГ часто нормальна при умеренном повышении давления. При сопутствующем стенозе легочной артерии имеются признаки ГПЖ, которые переоценивают степень повышения давления в ЛА. При наличии блока правой ножки пучка Гиса ЭКГ диагноз ГПЖ затруднителен.

Повторные **рентгенологические исследования** дают наглядную информацию о динамике легочной гипертензии. На примере большого ДМЖП можно видеть, что вначале, когда имеется застойная сердечная недостаточность из-за увеличенного легочного кровотока, сердце расширено, легочный сосудистый рисунок усилен. По мере прогрессирования ОБЛС размеры сердечной тени уменьшаются, легочный рисунок ослабевает. Тяжелая ЛГ характеризуется частичной нормализацией размеров сердца, выбуханием дуги легочной артерии и обеднением периферического сосудистого рисунка. У больных с ДМПП сохраняется кардиомегалия, несмотря на выраженную гипертензию. Это связано с расширением правого желудочка.

Эхокардиография (ЭхоКГ). Одним из признаков операбельности является **увеличение конечно-диастолического объема (индекса), увеличение размеров левого предсердия, наличие лево-правого сброса**. Важно вычислить ударный объем (УО) путем вычитания конечно-систолического объема из КДО и минутный объем (МО, умноженный на частоту пульса). Сравнение минутного объема, отнесенного к поверхности тела, с нормой для идентичных возрастных и весовых параметров позволяет вычислить приблизительную величину сброса крови в л/м². При двухмерной ЭхоКГ признаками ЛГ являются ГПЖ, уплощение межжелудочковой перегородки и смещение ее в сторону левого желудочка в систолу. Допплер-ЭхоКГ выводного тракта ПЖ позволяет обнаружить у некоторых больных изменения времени изгнания ПЖ. В легочной артерии отмечается увеличение степени систолического ускорения и укорочение времени ускорения при ЛГ. Измерение с помощью доплер-ЭхоКГ скорости трикуспидальной регургитации позволяет с большой точностью определить разницу пикового систолического давления между правым желудочком и правым предсердием на основе модифицированного уравнения Бернулли и таким образом судить о величине систолического давления в ПЖ. Диастолическое давление в легочной артерии можно определить по скорости регургитации на клапане легочной артерии. При ДМЖП и ОАП модифицированное уравнение Бернулли позволяет по скорости кровотока на уровне лево-правого шунта определить градиент систолического давления. Вычитая величину градиента из систолического системного давления, можно получить численное выражение давления в легочной артерии.

Признаками объемной перегрузки левого желудочка и операбельности являются нормальные показатели насыщения артериальной крови кислородом: **капиллярное насыщение по пульсоксиметру в покое и при дозированной нагрузке (приседание, плач), превышающее 93%, насыщение кислородом крови в пробе, взятой при пункции артерии (обычно бедренной), не ниже 94–95%**. К этому методу мы прибегаем при сомнительных результатах катетеризации сердца и аорты.

Катетеризация сердца

Катетеризация сердца при ЛГ является обязательным элементом диагностического комплекса, особенно в случаях, когда предполагаемое давление в легочной артерии равно или приближается к системному. Катетеризация позволяет произвести гемодинамические измерения, включая сопротивление и реактивность легочных сосудов, оценить их структурные изменения. Катетеризация сердца у больных с тяжелой ЛГ сопровождается повышенным риском смерти во время процедуры.

Легочно-сосудистое сопротивление (ЛСС) измеряют по методике, основанной на уравнении Пуазейля:

$$ЛСС = \frac{\text{среднее давление в легочной артерии} - \text{среднее давление в левом предсердии} \text{ (или давление заклинивания капиллярного русла)}}{\text{легочный кровоток л/мин/м}^2}$$

В норме этот показатель (индекс Wood, KW) составляет 1–3 ед./мл. Когда ЛСС превышает 8–10 единиц, возрастает летальность. У больных, перенесших хирургические вмешательства, ЛСС не снижается и даже имеет тенденцию к повышению в отдаленном периоде. Важно отметить, что измерение ЛСС имеет относительную ценность, так как компромиссно допускается, что вязкость постоянна, давление и кровоток являются неп пульсирующими и что объем притока в сосуд равен объему оттока. Эти допущения редко присутствуют в клинических условиях. Вязкость зависит от гематокрита, легочный кровоток обычно пульсирующий, а объем бронхиального кровотока не подлежит количественной оценке. ЛСС вычисляют на основании недостаточно точных замеров нескольких показателей (потребление кислорода, насыщение артериальной и венозной крови кислородом, содержание гемоглобина, среднее давление в полостях сердца и сосудах). Соединение неточных величин в одном уравнении может дать ложный результат. При измерении ЛСС необходимо учитывать влияние наркоза, гиповентиляции и гипоксии во время катетеризации. ЛСС, измеренная в этих условиях, не полностью отражает состояние легочного сосудистого русла вне лаборатории катетеризации.

Оценка **реактивности легочных сосудов** дает информацию об операбельности порока, возможности легочных гипертонических кризов в периоперационном периоде и сохраняющейся ЛГ после коррекции. Реактивность легочных резистивных сосудов и доля вазоконстриктивного компонента оценивается по изменению индекса легочного артериального сопротивления в ответ на применение вазодиллятора. Имеется корреляция между пролиферацией интимы, полученной при биопсии легких, и ответом на вазодиллятор [1]. Возможны три варианта реакции сосудов.

- Положительный ответ: снижение легочно-сосудистого сопротивления и среднего давления в легочной артерии на 20% и более без изменения или с увеличением сердечного выброса.

- Отсутствие ответа: снижение легочно-сосудистого сопротивления на 20% и более без заметного снижения среднего давления в легочной артерии.

- Отрицательный ответ: KW при гипероксическом тесте снижается менее чем на 3 ед.

Классическим методом диагностики реактивности является ответ легочных сосудов на ингаляцию высоких концентраций кислорода. Однако кислород может вызвать повышение системного сосудистого сопротивления и снижение сердечного выброса. Основные гемодинамические измерения выполняют при дыхании больного комнатным воздухом. Поэтому заключение, основанное на реакции сосудов на ингаляционный кис-

лород, бывает недостаточно объективным. Для исключения недостатков кислорода используют и другие вазоактивные агенты – толазолин, изопротеренол, нифедипин, простациклин, амрион, АТФ.

Идеальный агент для краткого тестирования реактивности легочных артерий должен отвечать следующим требованиям: преимущественно воздействовать на легочные сосуды, должен иметь короткий период полураспада, обладать минимальными побочными эффектами, возможностью простой и быстрой доставки, а также должен надежно предсказать эффект длительного лечения оральными вазодилататорами. Таким идеальным агентом является ингаляционный оксид азота, хотя последнее из перечисленных требований нуждается в подтверждении. Ингаляционный оксид азота вызывает активную вазодилатацию без системной гипотензии путем увеличения уровня цГМФ. Могут быть использованы также другие агенты, повышающие содержание цГМФ, такие, как дипиридамо́л (ингибитор фосфодиэстеразы – фермента деградации цГМФ) [2] и предсердный натрийуретический пептид. К сожалению, функциональные пробы, проводимые во время катетеризации сердца для определения эндотелий-зависимой и независимой релаксации легочных сосудов с помощью сосудорасширяющих средств, недостаточно надежны, так как эндотелий не бывает нормальным у этих больных.

В некоторых центрах в качестве теста создают кратковременную дыхательную гипоксию путем ингаляции 16% кислорода, так как часть больных с нормальным ЛСС в покое отвечают на гипоксию преувеличенной прессорной реакцией, свидетельствующей о вазоспастической готовности.

Ангиография периферического легочного артериального русла методом заклинивания вносит существенный вклад в оценку структурных изменений при гипертензионных состояниях [3]. Этот метод позволяет выявить и дать количественную оценку таким глубоким изменениям преацинарных артерий, например, в стадии Heath-Edwards III, как рассеянность арборизации легочного дерева, резкий обрыв сосудов, извитость и сужение мелких артерий, повышение прозрачности фона капиллярной фазы, скорость прохождения контраста через легкие, рефлюкс контраста. Баллонный катетер проводят в устье осевой артерии заднего базального сегмента нижней доли, вводят контраст и записывают на пленку в двух проекциях. Оценивают степень заостренности артерий в форме свечи путем измерения длины сегмента, на протяжении которого диаметр просвета суживается с 2,5 до 1,5 мм. Более резкое заострение артерии свидетельствует о более выраженных изменениях интраацинарных артерий, пропорциональных морфологическим и морфометрическим стадиям ЛГ. У некоторых больных в поздних стадиях ЛГ отмечается равномерное сужение просвета по ходу сосудов вместо резкого сужения, похожего на свечу. Хирургическое суживание легочного ствола (banding) или легочный стеноз снижают диагностическую ценность этого метода.

Комплекс параметров, получаемых при катетеризации и даже биопсии? не является абсолютно надежным при принятии решений. Морфологические данные достоверны лишь при взятии биоптатов из различных участков легких, что технически мало выполнимо. Биопсия является агрессивным методом для маленьких детей.

Окончательное решение принимают в операционной. Внешним благоприятным признаком гиперволемии является **расширение правых легочных вен** при условии отсутствия сопутствующей недостаточности митрального клапана. Интубационный наркоз с вентиляцией смесью воздуха с кислородом позволяют провести дополнительное исследование способности легочных сосудов к дилатации. Для этого перед перфузией мы измеряем давление в легочной артерии и исследуем пробы крови из правого предсердия и

легочного ствола. В операбельных случаях давление в легочной артерии на 10–15 мм рт. ст. ниже, а артерио-венозная разница по кислороду выше дооперационного уровня. В сомнительных случаях применяем пробное суживание легочной артерии. Снижение давления периферичнее тесемки и повышение системного давления при неизменном капиллярном насыщении кислородом по пульсоксиметру оправдывают закрытие дефекта.

Литература

1. Palevsky H.I., Schloo B.L., Pietra G.G. et al. Primary pulmonary hypertension vascular structure morphometry and responsiveness to vasodilator agents // *Circulation*. – 1989. – Vol. 80. – P. 1207–21.
2. D'Alonzo G., Barst R., Ayres S. et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension: results from a national prospective registry // *Ann Intern Med*. – 1991. – Vol. 115. – P. 343–9.
3. Rabinovitch M., Keane I.F., Fellows I.K.E. et al. Quantitative analysis of the pulmonary wedge angiogram in congenital heart defects: correlation with hemodynamic data and morphometric findings in lung biopsy tissue // *Circulation*. – 1981. – Vol. 63. – P. 152–164.

КЛІНІКО-ГЕМОДИНАМІЧНІ КРИТЕРІЇ ОПЕРАБЕЛЬНОСТІ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ З ВИСОКОЮ ЛЕГЕНЕВОЮ ГІПЕРТЕНЗІЄЮ

М.Ф. Зінковський

Комплекс багатьох клініко-гемодинамічних ознак об'ємного перевантаження лівого шлуночка при ВВС із легеневою гіпертензією дозволяє в граничних випадках прийняти вірне рішення на користь операції або відмови від неї.

Ключові слова: *вроджені вади серця, легенева гіпертензія, фактори операбельності.*

CLINICAL-HEMODYNAMIC FACTORS OF OPERABILITY OF CONGENITAL HEART LESIONS WITH HIGH PULMONARY HYPERTENSION

M.F. Zinkovsky

Complex of clinic and hemodynamic signs of the left ventricle volume overload in CHD with pulmonary hypertension allows to do the right decision in uncertain cases.

Key words: *congenital heart sessions, pulmonary hypertension, operability factors.*