

ВІДДАЛЕНІ РЕЗУЛЬТАТИ ПІСЛЯ ПЛАСТИКИ ДЕФЕКТУ МІЖШЛУНОЧКОВОЇ ПЕРЕГОРОДКИ У ПАЦІЄНТІВ ВІКОМ ПІСЛЯ ОДНОГО РОКУ З ВИСОКОЮ ЛЕГЕНЕВОЮ АРТЕРІАЛЬНОЮ ГІПЕРТЕНЗІЄЮ

Головенко О.С., Сіромаха С.О., Перепека І.А., Руденко М.М., Карпенко В.Г.,
Кліменко А.В., Сакалов В.В., Труба Я.П., Лазоришинець В.В.

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН» (Київ)

Висока легенева артеріальна гіпертензія (ЛАГ) у пацієнтів із дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП) після першого року життя вважається фактором ризику, який створює негативний вплив на результати хірургічної корекції вродженої вади серця. Метою дослідження автори ставили оцінку віддалених результатів після пластики ДМШП на основі власного досвіду хірургічних операцій традиційним способом, а також із застосуванням модифікованого методу пластики дефекту.

Ключові слова: *легенева артеріальна гіпертензія, дефект міжшлуночкової перегородки.*

Дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП) є однією із вроджених вад серця, що зустрічаються найчастіше (приблизно 2–4 випадки серед 1000 живонароджених) і в абсолютній більшості випадків вада вимагає хірургічного втручання [1]. ЛАГ — одне із загрозливих ускладнень, що супроводжує, як правило, великі за розмірами ДМШП. Якщо на початку захворювання таких пацієнтів об'єднує спільна гемодинамічна ознака — об'ємне перевантаження легеневого русла з персистенцією гіпертензії в малому колі кровообігу, то вже до закінчення першого року життя у багатьох хворих відбувається прогресування обструктивного захворювання легеневої судин із реверсією шунтування крові. На жаль, в Україні та країнах колишнього СРСР проблема своєчасного надання кардіохірургічної допомоги таким пацієнтам залишається відкритою. Хворі із синдромом Ейзенменгера мають більшу тривалість життя завдяки наявності септального дефекту із шунтуванням крові справа наліво порівняно з пацієнтами, що мають ідіопатичну ЛАГ [2]. Незважаючи на це, природній перебіг захворювання становить у середньому 15–20 років без медикаментозної підтримки. Терапевтичні методи лікування, пов'язані із застосуванням високоартісних інгібіторів фосфодіестерази-5, синтетичних простагліцинів та антагоністів ендотелінових рецепторів, не є достатньо ефективними і не можуть якісно покращити стан таких пацієнтів [3, 4]. Отже, альтернативи хірургічним методам лікування вад серця, що супроводжуються ЛАГ, у даний час не існує.

Пластика ДМШП у пацієнтів із високою ЛАГ та високою резистентністю легеневої артеріальної судин супроводжується високим ризиком розвитку легеневої гіпертензивної кризи та гострою недостатністю правого шлуночка серця в післяопераційному періоді [5]. Такі ускладнення можуть зумовлювати достатньо високий рівень смертності у даних пацієнтів. Тому з 1996 року В.В. Лазоришинець та W. Novick [6] розробили модифікований метод пластики ДМШП за допомогою латки з клапаном. Його впровадження дозволило досягти покращення ранніх наслідків у хірургічному лікуванні цієї складної групи пацієнтів [7]. Але на сьогоднішній день залишається відкритим питання про успішність віддалених результатів у таких хворих.

Мета дослідження – оцінити віддалені результати після пластики ДМШП у пацієнтів із високою легеневою артеріальною гіпертензією залежно від способу пластики ДМШП.

Матеріал та методи. У дослідженні проаналізовано віддалені результати хірургічного лікування у 78 (95,1%) із 82 пацієнтів із ДМШП та високою ЛАГ, які були прооперовані первинно радикально у віці після 1 року в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН» в період із січня 1996 по серпень 2011 року. Із 78 пацієнтів 30 (38,5%) прооперовані за допомогою модифікованого методу пластики ДМШП подвійною заплатою з клапаном. У дослідження не ввійшли пацієнти молодші одного року та хворі, яким попередньо було виконано звужування легеневої артерії. Вік пацієнтів склав від 1 до 22 років (середній – $7,0 \pm 5,1$ років). До жіночої статі належали 36 дітей (46,2%), до чоловічої – 42 (53,8%). Термін спостереження склав від 6 міс. до 15 років (в середньому $6,3 \pm 4,2$ роки).

Серед діагнозів пацієнтів переважали ізольовані ДМШП – 47,4% (n=37); ДМШП з відкритою артеріальною протокою (ВАП) – 16,7% (n=13); подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка (тип ДМШП) – 15,4% (n=12); множинні ДМШП – 11,5% (n=9); ДМШП з дефектом міжпередсердної перегородки (ДМПП) – 3,9% (n=3); ДМШП з ВАП та ДМПП – 3,9% (n=3); коригована транспозиція магістральних судин з ДМШП – 1,3% (n=1).

Пацієнти були розподілені за двома групами залежно від способу пластики ДМШП. У першу групу ввійшли 48 (61,5%) пацієнтів, яким виконана пластика ДМШП синтетичною або аутоперикардіальною латкою; в другу – 30 (38,5%) пацієнтів із пластикою ДМШП подвійною латкою з клапаном. Пацієнти другої групи становили «пограничну групу» з високим ризиком радикальної корекції.

Статистичні обчислення проводилися на пакеті Statistica 8.0 for Windows (StatSoft, U.S.). Дані були оцінені на нормальність за тестом Колмогорова–Смирнова. Дані з нормальним розподілом (відношення систолічного тиску в ЛА та аорті $[pLA_{\text{сist.}}/pAo_{\text{сist.}}]$, систолічний тиск в ЛА) представлені як середнє \pm стандартне відхилення і були проаналізовані за тестом Стьюдента. Результати підтвердили за допомогою тесту Манна-Уїтні. Дані з ненормальним розподілом (вік, вага, насичення киснем артеріальної крові $[SpO_2]$) представлені у вигляді медіани \pm ймовірне відхилення. Категоріальні дані були оцінені як значущі за умови $p \leq 0,05$.

Результати та їх обговорення. Велику увагу приділяли ступеню вираженості гіпертрофічного процесу в правому і лівому шлуночках і його післяопераційній динаміці. Повне зникнення електрокардіографічних ознак гіпертрофії міокарда відбулося у 37 (47,4%) із 78 хворих. Для інших пацієнтів, за даними ЕКГ, характерна наявність залишкової лівошлуночкової або комбінованої гіпертрофії міокарда. У більшості дітей, оперованих після першого року життя, зберігається гіперкінетичний тип кровообігу в басейні малого і великого кіл кровообігу. Зворотний розвиток гіпертрофії шлуночків відбувається дуже повільно.

Рентгенографічне дослідження не виявило будь-яких важливих ознак регресії ЛАГ, адже значення кардіоторакального індексу змінилося незначно – з $0,62 \pm 0,05$ до $0,58 \pm 0,04$. Це відбувається внаслідок того, що у передопераційних пацієнтів із прогресуючою ЛАГ рентгенологічно візуалізується нормалізація розмірів серця з розширенням стовбура ЛА та відсутність доброго периферійного легеневого малюнка.

В одного пацієнта, прооперованого за допомогою подвійної латки, виявлено шунтування крові з правого шлуночка (ПШ) в лівий через відкритий клапан у латці. При цьому систолічний тиск у ПШ становить 130 мм рт. ст., в лівому – 115 мм рт. ст. У трьох пацієнтів, прооперованих за звичайним методом, виявлено незначний резидуальний дефект із

ліво-правим шунтуванням без гемодинамічно значущих ознак перевантаження легеневого кровотоку ($1 \leq Q_p/Q_s \leq 1,2$). Тиск в ЛА та ПШ оцінювався за допомогою доплер-ехокардіографії, системний артеріальний тиск – за допомогою метода Короткова. При цьому співвідношення систолічного тиску в ЛА та аорті (системного) становило $0,38 \pm 0,15$ (передопераційні показники становили $0,95 \pm 0,05$). У 14 (17,9%) пацієнтів спостерігається недостатність ТК (1–2 ст.). У 4 пацієнтів – виражена недостатність ТК, пов'язана з високим тиском у ПШ.

Розподіл хворих після виконаної радикальної корекції за функціональними класами NYHA виглядає в такий спосіб.

Таблиця 1

Динаміка розподілу хворих за функціональними класами NYHA до операції та у віддалені строки після корекції вади (n=78)

		I ФК NYHA	II ФК NYHA	III ФК NYHA	IV ФК NYHA
До операції	n	-	18	48	12
	%	-	23,0	61,6	15,4
У віддалені строки після операції	n	50	21	6	1
	%	64,1**	26,9*	7,7**	1,3**

Примітки: * – $p < 0,05$; ** – $p < 0,01$

Таким чином, добрі та задовільні результати (I та II ФК за NYHA) оперативного лікування у віддалені терміни після корекції ДМШП спостерігалися у 91,0% досліджених хворих. Як правило, ці пацієнти не мали клінічних проявів серцевої недостатності, не висували скарг або мали невеликі скарги на втомлюваність та задишку при значному фізичному навантаженні. Якість життя таких пацієнтів ми розцінювали як задовільну, майже всі вони належали до I–II ФК NYHA. У той же час залишається висока частка пацієнтів (7,7%), яких ми відносимо до III ФК NYHA. Здебільшого це пояснюється існуванням персистуючої ЛАГ. Характеристика груп пацієнтів наведена в табл. 2.

Таблиця 2

Динаміка розподілу хворих за функціональними класами NYHA до операції та у віддалені строки після корекції вади (n=78)

	1 група (n=30)	2 група (n=48)
$p_{LA_{sist}}$, мм рт. ст.	37 ± 14	$33 \pm 8^{**}$
$p_{LA_{sist}}/p_{Ao_{sist}}$	$0,42 \pm 0,14$	$0,35 \pm 0,12^{**}$
$p_{LA_{sist}}/p_{Ao_{sist}} \leq 0,7$	4 (13,3%)	2 (4,2%)*
Sat O ₂ , %	$98,0 \pm 1,5$	$98,5 \pm 1,0^*$
Резидуальні шунти	1 (3,3%)	3 (6,3%)*
Синусовий ритм на ЕКГ (%)	100%	95,8%*
ФК NYHA \leq III (%)	13,3%	6,3%**

Примітки: * – $p < 0,05$; ** – різниця є статистично недостовірною

Хірургічне лікування пацієнтів із ДМШП, що супроводжується високою ЛАГ, повинно виконуватись у віці до 1 року для попередження прогресування обструктивного захворювання легеневих артеріальних судин. Дана проблема краще вирішена у країнах із високим рівнем забезпечення спеціалізованої кардіологічної та кардіохірургічної допомоги, але все ще залишається відкритою в країнах Східної Європи, в тому числі й в Україні. На даний момент кардіохірургічні клініки Північної Америки (Канада, США) та Європи використовують в якості критеріїв операбельності септальних дефектів серця рекомендації відповідних профільних організацій: CCS, ACC/АНА, ESC [8, 9, 10]. Хірургічне закриття ДМШП у пацієнтів із тиском у легеневій артерії, що становить більше 2/3 системного артеріального тиску, або при легеневому судинному опорі артеріол більше 2/3 системного опору може бути виконане за умови збереження ліво-правого шунта з показником Qp/Qs більше 1,5:1 та при позитивних вазодилатаційних тестах (з використанням 100% O₂, оксиду азоту або простагландинів).

Метою модифікованого методу пластики ДМШП у пацієнтів із вираженою ЛАГ було саме зниження частоти ускладнень у післяопераційному періоді та пов'язаних із ними показників летальності і в цьому напрямі кардіохірурги Національного інституту серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова довели успішність розробленого методу [7]. Але не менш значущим показником автори вважають якість життя прооперованих хворих у віддаленому періоді. Відтак, зважаючи на викладене, можна зазначити, що у віддаленому періоді використання подвійної латки з клапаном відіграє значну роль у випадку незворотного прогресування обструктивного захворювання легеневих судин, як це вийшло у пацієнта із суперсистемним тиском в ПШ. Це дозволяє розвантажувати ПШ зі скидом крові справа наліво. В той же час модифікований метод пластики ДМШП є абсолютно безпечним на предмет резидуальних шунтів або будь-яких порушень внутрішньосерцевої гемодинаміки.

Отже, наведені дані свідчать про успішність результатів хірургічного лікування пацієнтів з ДМШП, ускладненого високою ЛАГ. При цьому модифікований метод пластики ДМШП показав свою ефективність й у віддаленому періоді. Подальше вивчення віддалених результатів, особливо у пацієнтів із незадовільними результатами, потребує вивчення застосування специфічної цільової медикаментозної терапії, спрямованої на зменшення легеневого артеріального тиску та резистентності легеневих судин.

Література

1. Anderson R.H., Baker E.J., Wernovsky G. et al. Ventricular Septal Defect // Paediatric Cardiology 3rd ed., Philadelphia. – 2010.
2. Archer S.L., Weir E.K., Wilkins M.R. Basic science of pulmonary arterial hypertension for clinicians: new concepts and experimental therapies // Circulation. – 2010. – Vol. 121. – P. 2045–2066.
3. Berger R.M.F., Beghetti M., Galie N., Gatzoulis M.A. et al. Atrial septal defects versus ventricular septal defects in BREATHE-5, a placebo-controlled study of pulmonary arterial hypertension related to Eisenmenger's syndrome: A subgroup analysis // International Journal of Cardiology. – 2011. – Vol. 144 (3). – P. 373–378.
4. Zeng, W.-J., Lu, X.-L., Xiong, C.-M. et al. The efficacy and safety of sildenafil in patients with pulmonary arterial hypertension associated with the different types of congenital heart diseases // Clinical Cardiology. – 2011. – Vol. 34 (8). – P. 513–518.
5. Rame JE. Pulmonary hypertension complicating congenital heart disease // Curr Cardiol Rep. – 2009. – Vol. 11. – P. 314–20.

6. Novick W.M., Lazoryshynets V.V. Flap Valve Double Patch Closure of Ventricular Septal Defects in children with increased pulmonary vascular resistance // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2005. – Vol. 79. – P. 21–28.
7. Головенко А.С., Лазоришинец В.В. и др. Хирургическое лечение дефекта межжелудочковой перегородки у пациентов с пограничными состояниями, обусловленными 100% легочной гипертензией и высокой резистентностью легочных артериальных сосудов // *Щорічник наукових праць Асоціації серцево-судинних хірургів України*. – Київ. – Вип. 17. – 2009.
8. Silversides C.K., Dore A. et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: shunt lesions // *The Canadian Journal of Cardiology*. – 2010. – Vol. 26 (3). – P. 70–9.
9. Baumgartner H., Bonhoeffer P., et al.: ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010): The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) // *European Heart Journal*. – 2010. – Vol. 31(23). – P. 2915–2957.
10. Warnes C.A., Williams R.G. et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary // *Circulation*. – 2008. – Vol. 118. – P. 2395–2451.

**ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ПОСЛЕ ПЛАСТИКИ ДЕФЕКТА
МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ У ПАЦИЕНТОВ В ВОЗРАСТЕ ПОСЛЕ
ОДНОГО ГОДА С ВЫСОКОЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ**

**Головенко А.С., Сиромаха С.О., Перепека И.А., Руденко М.Н., Карпенко В.Г., Клименко А.В.,
Сакалов В.В., Труба Я.П., Лазоришинец В.В.**

Высокая легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) у пациентов с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) после первого года жизни считается фактором риска, оказывающим негативное влияние на результаты хирургической коррекции врожденного порока сердца. Целью исследования авторы считали оценку отдаленных результатов после пластики ДМЖП на основании собственного опыта хирургических операций традиционным способом, а также с использованием модифицированного метода пластики дефекта.

Ключевые слова: *легочная артериальная гипертензия, дефект межжелудочковой перегородки.*

**FOLLOW-UP RESULTS AFTER VENTRICULAR SEPTAL DEFECT REPAIR IN PATIENTS
AFTER 1 YEAR OLD WITH SEVERE PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION**

**Golovenko O.S., Siromakha S.O., Perepeka I.A., Rudenko M.M., Karpenko V.G., Klimenko A.V.,
Sakalov V.V., Truba Y.P., Lazoryshynets V.V.**

Severe pulmonary arterial hypertension in patients after epy first year of life with large ventricular septal defects could be a risk factor with a negative influence on results of surgical repair. The aim of study is evaluation of follow-up results after VSD repair, especially, using modified method for defect repair.

Key words: *pulmonary arterial hypertension, ventricular septal defect.*