

«ГІБРИДНА» ПРОЦЕДУРА ЯК АЛЬТЕРНАТИВА ПЕРШОГО ЕТАПУ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ДІТЕЙ ІЗ СИНДРОМОМ ГІПОПЛАЗІЇ ЛІВИХ ВІДДІЛІВ СЕРЦЯ ТА ЙОГО ВАРІАНТАМИ

Карпенко В.Г., Сакалов В.В., Головенко О.С., Бойко С.М., Труба Я.П.,
Лазоришинець В.В.

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

У статті представлено досвід хірургічного лікування синдрому гіпоплазії лівих відділів серця шляхом проведення «гібридної» операції. Серед усіх вроджених вад серця дана патологія становить від 4% до 8%. В Україні щорічно народжується приблизно 200 дітей із такою патологією. Без своєчасного спеціалізованого кардіохірургічного лікування 100% дітей гине протягом першого року життя.

Ключові слова: *вроджена вада серця, синдром гіпоплазії лівих відділів серця, «гібридна» операція.*

Синдром гіпоплазії лівих відділів серця (СГЛВС) – клінічний синдром, який характеризується наявністю таких вроджених вад серця, як помірна або виражена гіпоплазія чи атрезія мітрального клапана, лівого шлуночка, аортального клапана та різного ступеня гіпоплазія висхідної аорти. СГЛВС вперше детально описаний Дж. Нуаном та А. Надасом, але лише як патологічний діагноз [1]. Американський хірург Білл Норвуд з дитячого госпіталю м. Бостон в 1981 році вперше опублікував результати кардіохірургічних операцій у новонароджених із СГЛВС [1, 2]. Поширеність цієї вади становить від 0,016 до 0,036% до кількості всіх живих новонароджених дітей. Незважаючи на значні успіхи та покращення результатів хірургічного лікування новонароджених із синдромом гіпоплазії лівих відділів серця і його варіантів, актуальним залишається питання надання допомоги пацієнтам із низькою масою тіла (менше 2500 г) та розміром висхідної аорти менше 3 мм. У даній категорії пацієнтів є високий ризик післяопераційної летальності. У статті описана наша тактика в подібних клінічних ситуаціях. Летальність у провідних клініках світу сягає 20% після проведення операції за «гібридною» методикою [3, 4].

Мета роботи – проаналізувати перший досвід хірургічного лікування синдрому гіпоплазії лівих відділів серця шляхом проведення «гібридної» операції.

Матеріали та методи. За період з 03.02.2011 по 01.02.2013 рр. в Національному інституті серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН прооперовано 27 пацієнтів із СГЛВС. Пацієнтів чоловічої статі було 15 (55,6%), жіночої – 12 (44,4%). Середній вік пацієнтів на момент операції становив 3 дні (від 1 до 5 днів). Вага пацієнтів у середньому становила 2,7 кг (від 2,3 до 3,1 кг). У 16 (59,3%) випадках попередній діагноз встановлений пренатально та підтверджений відразу після народження за допомогою ехокардіографії. Передопераційна підготовка була спрямована на балансування системного та легеневого судинного опору з дотриманням насичення крові киснем у межах 80%. Усім пацієнтам з народження і до моменту оперативного втручання проводилась інфузія простагландину Е1 для підтримки адекватної системної перфузії. За необхідності проводили корекцію метаболічного ацидозу та призначали інотропні препарати. Антибактеріальна терапія призначалась пацієнтам з ризиком перинатального інфікування. В нашу групу ввійшли пацієнти з вагою тіла менше 2,5 кг та розміром висхідної аорти менше 3 мм.

“Гібридну” операцію виконали вісьмом пацієнтам (29,6%). Основною метою цього етапу було:

- забезпечення вільного викиду крові у велике коло кровообігу через стентовану артеріальну протоку;
- створення збалансованого легеневого і системного кровообігу та нерестриктивного з’єднання на передсердному рівні.

Техніка проведення операції полягає в наступному: через серединний доступ звужують гілки легеневої артерії. Для цього використовують тасьми у вигляді кілець 1–2 мм, їх формують із судинного протеза Gore-Tech діаметром 3,5 мм. Стентування відкритої артеріальної протоки здійснювалося за допомогою системи «Ebbot vascular Rx Heralint Elite 7x15 mm».

Основними завданнями у післяопераційному періоді протягом перших 24 годин були:

- підтримка адекватного серцевого викиду шляхом використання інотропних засобів і зниження системного постнавантаження;
- мінімізація потреби в кисні шляхом санації і релаксації;
- обмеження стресових процедур, що збільшують споживання кисню, опір легених та системних судин;
- усунення болю і неспецифічних ускладнень.

В післяопераційному періоді всім пацієнтам поводити перитонеальний діаліз.

Результати та обговорення. З 8 пацієнтів, яким була виконана «гібридна» операція, вижили 3 (37,5%) пацієнта. Госпітальна летальність склала 62,5%. Причини летальних випадків були такими: у двох випадках виникла ретроградна обструкція дуги аорти (після постановки стента у відкриту артеріальну протоку); недостатнє звуження гілок легеневої артерії; у двох пацієнтів причиною смерті був сепсис.

На сьогодні завдяки значному вдосконаленню техніки проведення хірургічних маніпуляцій (стентування відкритої артеріальної протоки та звуження гілок легеневої артерії) вдалося позбутися подібних ускладнень.

Практика показала, що для успішного лікування такої складної вади вкрай необхідний високий професіоналізм, командний підхід та злагоджена робота на всіх етапах: у пологовому будинку (акушер, неонатолог), при транспортуванні в кардіохірургічне відділення (бригада реанімобіля), на етапах доопераційної підготовки (реаніматологи), оперативного втручання (хірурги, анестезіолог, перфузіолог), післяопераційного лікування (реаніматологи, середній медперсонал).

Висновки. Гібридна методика може бути повноцінною альтернативою для новонароджених із синдромом гіпоплазії лівих відділів серця і його варіантів, коли неможливо провести операцію за класичною методикою. Незважаючи на значні успіхи та покращення результатів хірургічного лікування новонароджених із синдромом гіпоплазії лівих відділів серця і його варіантів, актуальним залишається питання надання допомоги пацієнтам із низькою масою тіла (менше 2500 г) та розміром висхідної аорти менше 3 мм. У даній категорії пацієнтів є високий ризик післяопераційної летальності.

Але, на жаль, на сьогодні існує проблема з відсутністю «гібридних» операційних, що значно ускладнює можливість проведення таких операцій

Проведена робота показала, що операції за «гібридною» методикою уможливають надання кардіохірургічної допомоги дітям, для яких виконання класичної операції є неможливим у зв’язку із анатомічними особливостями.

Дана проблема залишається актуальною та потребує подальшого вивчення.

Література

1. Pearl J.M., Nelson D.P., Schwartz S.M., Manning P.B. First-stage palliation for hypoplastic left heart syndrome in the twenty-first century // *Ann Thorac Surg.* – 2002. – Vol. 73. – P. 331–9.
2. Mahle W.T., Spray T., Wernovsky G., Gaynor J.W., Clark B.J. Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome: a 15-year experience from a single institution // *Circulation.* – 2000. – 102 (Suppl III): III-136–III-141.
3. Azakie A., Merklinger S.L., McCrindle B.W., Van Arsdell G.S., Lee K.J., Benson L.N., Coles J.G., Williams W.G. Evolving strategies and improving outcomes of the modified Norwood procedure: a 10-year single-institution experience // *Ann Thorac Surg.* – 2001. – Vol. 72. – P. 1349–53.
4. Pizarro C., Malec E., Maher K.O., Januszewska K., Gidding S.S., Murdison KA, Baffa J.M., Norwood W.I. Right ventricle to pulmonary artery conduit improves outcome after stage I Norwood for hypoplastic left heart syndrome // *Circulation.* – 2003. – Vol. 108. – II155–60.

«ГИБРИДНЫЕ» ПРОЦЕДУРЫ КАК АЛЬТЕРНАТИВА ПЕРВОГО ЭТАПА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА И ЕГО ВАРИАНТАМИ

Карпенко В.Г., Сакалов В.В., Головенко А.С., Бойко С.М., Труба Я.П., Лазорышинец В.В.

В статье представлен опыт хирургического лечения синдрома гипоплазии левых отделов сердца путем проведения «гибридной» операции. Среди всех врожденных пороков сердца данная патология составляет от 4% до 8%. В Украине ежегодно рождается около 200 детей с СГЛЮС. Без специализированной кардиохирургической помощи 100% таких детей погибает на первом году жизни. Проведенная работа показала возможность успешного выполнения подобных операций в нашей стране.

Ключевые слова: гибридная операция, врожденный порок сердца, синдром гипоплазии левых отделов сердца.

«HYBRID» PROCEDURE AS AN ALTERNATIVE TO SURGICAL PALLIATION OF INFANTS WITH HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME AND ITS VARIANTS

Karpenko V.G., Sakalov V.V., Golovenko O.S., Boiko S.N., Truba Y.P., Lazoryshynets V.V.

Authors presented their own experience of surgical treatment of patients with HLHS by hybrid procedure. Annually 200 children are born with such disease in Ukraine. 100% of patients without surgical treatment die in the first few weeks of life. Our work show possibility of successful treatment of children with HLHS.

Key words: hybrid procedure, congenital heart diseases, hypoplastic left heart syndrome.