

## **ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА В УСЛОВИЯХ ИСКУССТВЕННОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ У ДЕТЕЙ С ЕДИНСТВЕННОЙ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ ПОЧКОЙ**

Калашникова Р.В., Руденко Н.Н., Галаган В.А., Стогов А.С., Емец И.Н.

ГУ “Научно- практический медицинский центр детской кардиологии и  
кардиохирургии” МЗ Украины

Оценивали функцию единственной почки у детей, после хирургической коррекции ВПС в условиях искусственного кровообращения. Ретроспективно исследовали 10 детей с различными формами пороков сердца и сопутствующей односторонней агенезией почки. Изучали данные дооперационных клинико-лабораторных и медико-генетических методов обследования пациентов. Описаны использованная методика перфузиологического обеспечения во время операций, интенсивная терапия в раннем послеоперационном периоде и непосредственные результаты лечения. Данные пациенты могут безопасно переносить ИК при соблюдении определенных протоколов перфузиологического обеспечения и интенсивной терапии в раннем послеоперационном периоде.

**Ключевые слова:** врожденный порок сердца, агенезия почки, медико-генетическое консультирование, искусственное кровообращение.

В течение последнего десятилетия наиболее широко обсуждаемой темой для детской кардиохирургии во всем мире является хирургическое лечение врожденных пороков сердца (ВПС) у пациентов с врожденной экстракардиальной патологией. По данным самого большого эпидемиологического исследования – Baltimore–Washington Infant Study 30% – детей с ВПС имеют генетическую синдромную патологию или экстракардиальные пороки развития [1,2]. В структуре внесердечной врожденной патологии, ассоциированной с ВПС, аномалии

мочевыделительной системы составляют до 15% случаев [3]. Известная еще со времен Аристотеля односторонняя почечная агенезия – самый распространенный врожденный порок развития мочевыводящей системы, встречается с частотой – 1:450–1000 рожденных живыми младенцев и является причиной 49% единственной функционирующей почки у педиатрических пациентов. Этиология односторонней почечной агенезии гетерогенна и многофакторная со значительным вкладом экологических и генетических влияний [4]. У мальчиков порок встречается чаще, чем у девочек с соотношением 2,8:1. Левая почка отсутствует чаще по сравнению с правой. Единственная функционирующая почка в 40% случаев сочетается с урологическими и в 44% с экстраренальными аномалиями [5]. Хирургическое лечение пороков сердца в условиях искусственного кровообращения (ИК) у детей с односторонней почечной агенезией представляет потенциальную опасность для развития почечной недостаточности (ПН) различной степени тяжести как в интраоперационном, так и в раннем послеоперационном периоде. Сложность порока сердца и функциональный статус единственной почки, а также младенческий возраст, длительность искусственного кровообращения и низкий сердечный выброс в раннем послеоперационном периоде обуславливают заболеваемость и смертность при хирургической коррекции ВПС у таких пациентов. Несмотря на актуальность данного вопроса для современной кардиохирургии в научной литературе данная проблема освещена скудно и представлена единичными сообщениями клинических случаев.

**Цель работы** – оценка функции единственной почки у детей, перенесших оперативное вмешательство на сердце в условиях искусственного кровообращения за период 2005-2009 гг.

**Материал и методы.** Ретроспективно были изучены дети с врожденным пороком сердца и единственной функционирующей почкой, которые перенесли оперативное вмешательство на сердце в условиях искусственного кровообращения в период с января 2005года по декабрь 2009 года.

Группа пациентов включала 10 детей – 7 девочек и 3 мальчика. На момент

операции средний возраст составил: 30 мес. (от 0,24 до 120 мес.), средний вес 10 кг (от 3,4 до 27кг).

В условиях искусственного кровообращения была выполнена радикальная коррекция следующих ВПС: транспозиция магистральных сосудов (ТМС с ДМЖП) – 1, тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) – 2, тетрада Фалло (ТФ) – 1, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – 1, двойное отхождение магистральных сосудов (ДОМС) от правого желудочка – 5. Пятьдесят процентов пациентов подлежали двухэтапной коррекции порока. Среди них троим пациентам (ТМС – 1 и ДОМС – 2) первым этапом было проведено суживание легочной артерии, двум пациентам (ТФ – 1, ДОМС -1) был наложен системно-легочный анастомоз Блелока.

Диагноз односторонней агенезии почки был заподозрен при ультразвуковом исследовании мочевыводящей системы и подтвержден с помощью магнитно-резонансной томографии органов брюшной полости и малого таза с использованием поверхностной и специальной катушки и получением изображений корональной и аксиальной плоскостей с максимальным захватом зоны мочевого пузыря. Три пациента имели агенезию правой почки, семь – агенезию левой почки. У одной пациентки почечная артерия отходила от правой подвздошной артерии под острым углом.

Дооперационное обследование функции мочевыделительной системы включало общий анализ мочи и биохимическое исследование крови (мочевина, креатинин) в динамике.

Всем детям и членам их семей до операции проводилось медико-генетическое консультирование на базе Медико-генетического центра (МГЦ) НДСБ “ОХМАТДЕТ” МЗ Украины и стационарных подразделений центра детской кардиологии и кардиохирургии с использованием синдромологического подхода в каждом конкретном случае ВПС. Всем пациентам было проведено цитогенетическое исследование, в т.ч. с использованием молекулярно-цитогенетического метода (FISH) по показаниям. Синдромальные

формы генетической патологии среди больных были представлены в виде: синдром Холта-Орама – 1, синдром Нунана – 1, синдром Гольденхара – 1. Семи пациентам перед операцией был выставлен диагноз синдрома множественных врожденных пороков развития, для верификации этиологии которого дети продолжают наблюдаться в МГЦ.

Операции проводили под эндотрахеальным комбинированным наркозом. Для обеспечения ИК использовали аппараты "Jostra HL 20" (Germany) и "Terumo System 1" (USA) с роликовыми насосами и мембранными оксигенаторами "Terumo" Cariox BABY RX-05 (43 мл). Все 100% внутренней поверхности контуров, кроме канюль, имели биосовместимое негепариновое покрытие – х-coating (Terumo), для уменьшения активации воспалительного ответа на ИК. Первичный объем заполнения (ПОЗ) для детей массой до 10 кг (7 больных) включал: NaCl 0,9% 0-10мл, альбумин 20% 30мл, маннит 15% 1,5–2 г/кг 30-40мл, Na гидрокарбонат 4,2% 20-30мл, гепарин 300 ЕД/кг, эритроцитарная масса 45-50 мл, общий объем составил 135 – 180мл. Мы не использовали препараты ингибиторов протеаз (апротинин), так как, по данным литературы, имеются сведения о возможном негативном влиянии последних на функцию почек [6].

Общий ПОЗ контура ИК является одним из наименьших применяемых в ведущих мировых педиатрических клиниках и составил: 135 – 160 мл для Terumo S1 или 155-180 мл для Jostra HL 20, в зависимости от конкретного случая. Это позволило уменьшить водно-электролитную нагрузку и трансфузию компонентов донорской крови. Эритроцитарная масса применялась в расчетном количестве для оптимальной реологии и транспорта кислорода к тканям, в количестве для ПОЗ ~ 50 мл. Трое детей имели массу тела более 10 кг и в контуре ИК для них применялись оксигенаторы Cariox SX 10 (Terumo).

Применялась эритроцитарная масса со сроком хранения не более 72 часов. Это позволило уменьшить метаболическую нагрузку на почку продуктами жизнедеятельности эритроцитов и консервантами (лактат, калий, свободный гемоглобин, разрушенные эритроциты, цитрат и т.д.), а также уменьшить объем

трансфузий донорской крови в послеоперационном периоде (так как срок жизни консервированных эритроцитов после трансфузии тем больше, чем меньше срок их хранения). Экстракорпоральное кровообращение проводилось по стандартной схеме «полые вены – аорта». Операции проводились непульсирующим потоком по методике “alpha-stat” в условиях умеренной гипотермии ( $t=+28+32^{\circ}\text{C}$  в носоглотке) для профилактики негативных эффектов последней на почечную перфузию и водно-электролитный обмен. Данная температура на  $2^{\circ}\text{C}$  превышает стандартную, принятую в нашей клинике для таких операций. Объемная скорость перфузии поддерживалась в пределах  $1,8-3,2 \text{ л}\cdot\text{мин}\cdot\text{м}^2$  – для достижения венозной сатурации выше 70% и среднего артериального давления (АД) между 40 и 60 мм рт.ст., что на 10 мм рт.ст. превышает принятое для таких операций. Данное решение было принято нами в связи с увеличением температуры на  $2^{\circ}\text{C}$  и для профилактики ишемических повреждений почки при её эктопии и при анатомических аномалиях почечных артерий и вен. Защита миокарда осуществлялась фирменным кристаллоидным раствором “Custodiol” (Germany). Гематокрит поддерживался на уровне 0,28-0,37 в соответствии с температурой.

Необходимость в ультрафильтрации (УФ) возникла у двоих больных при коррекции ТАРВС. Для УФ использовались колонки для ультрафильтрации Minntech HP Junior (с объемом заполнения 8 мл); объем ультрафильтрата составил 210 и 230 мл соответственно.

**Результаты и их обсуждение.** В дооперационном периоде 8 детей не имели никаких нарушений функции единственной почки. Один ребенок (девочка, возраст 5 суток, вес 3,4кг, ТМС с ДМЖП) развил острую почечную недостаточность через 3 часа после процедуры баллонной атриосептотомии. Задержка контрастного вещества паренхимой единственной почки, диагностированная обзорным рентгенологическим исследованием органов брюшной полости, и отсутствие мочи, несмотря на стимуляцию диуретиками в течение четырех часов, потребовали применения перитонеального диализа (ПД). В течение трех суток больной получал

сеансы ПД каждые два часа с использованием оригинальных растворов диализата (Baxter, Healthcare SA Ireland) в дозе 20 мл/кг с учетом осмолярности крови пациента, после чего мочеотделение полностью восстановилось.

Второй пациент (мальчик, в возрасте 24 суток, вес 4,2кг, ТАДЛВ) в течение 14 часов перед операцией получал диуретическую стимуляцию фуросемидом 1мг/кг/в дозе внутривенно каждые 6 часов и симпатомиметическую поддержку допмином 5мкг/кг/мин в виду тяжелой сердечной недостаточности, обусловленной поздней диагностикой порока.

В послеоперационном периоде из десяти пациентов один ребенок умер. Остальные девять больных выжили.

Умерший ребенок – описанный ранее новорожденный с ТАДЛВ, имел тяжелое интраоперационное течение, обусловленное техническими трудностями во время канюляции из-за сложной анатомии добавочной левосторонней верхней полой вены на фоне тяжелого дооперационного состояния. Ранний послеоперационный период у данного больного отличался синдромом малого сердечного выброса и острой почечной недостаточностью, что потребовало применения высоких доз симпатомиметиков и перитонеального диализа. В результате развившегося синдрома полиорганной недостаточности и прогрессирующей сердечной слабости ребенок умер на шестые сутки после операции.

Все выжившие пациенты имели неосложненный ранний послеоперационный период. Медикаментозное лечение включало симпатомиметическую (допмин до 3мкг/кг/мин, левосимендан 0,1-0,2 мкг/кг/мин) и диуретическую (1мг/кг/в дозе 4-6 раз в сутки) терапию. Водный баланс пациентов поддерживался согласно протоколу ведения больных после ИК с учетом гемодинамических показателей (АД, центрального венозного и левопредсердного давлений) и скорости диуреза не менее 2мл/кг/час, составил + 50 мл/сут. Биохимические показатели экскреторной функции почек (мочевина, креатинин) в плазме крови находились у восьми пациентов в пределах возрастных норм (мочевина – 4,3+ 2,8 ммоль/л, креатинин – 71,7+22,9 мкмоль/л). У пациентки с аномальным отхождением правой почечной артерии под

острым углом от правой подвздошной артерии уровень мочевины и креатинина транзиторно повышался в первые послеоперационные сутки до 8,9 ммоль/л и 117 мкмоль/л соответственно.

Таким образом, проведенное нами исследование показало что, дети, у которых в дооперационном периоде отсутствовали клинические и биохимические проявления почечной недостаточности имеют достаточную компенсацию экскреторной функции за счет единственной нормально функционирующей почки. Эти пациенты могут безопасно переносить ИК при соблюдении определенных протоколов перфузиологического обеспечения и интенсивной терапии в раннем послеоперационном периоде. В тоже время следует отметить, что существует ряд дополнительных факторов как ренальных, так и экстраренальных, обуславливающих тяжелую заболеваемость и высокую смертность после операции с ИК в данной группе пациентов. Такими факторами риска являются: тяжелое дооперационное состояние, обусловленное декомпенсированной сердечной недостаточностью при естественном течении порока сердца, неонатальный возраст, длительный период искусственного кровообращения и низкий сердечный выброс в раннем послеоперационном периоде.

### **Выводы**

Учитывая, вышеизложенный материал мы пришли к следующим выводам:

1. Исход хирургического лечения ВПС у детей с единственной функционирующей почкой зависит от сложности порока сердца и функционального статуса единственной почки перед операцией.
2. Односторонняя агенезия почки может протекать клинически бессимптомно, поэтому все дети с ВПС должны быть рутинно обследованы для выявления сопутствующей патологии со стороны мочевыделительной системы.
3. В случае диагностирования у детей с ВПС сопутствующих аномалий мочевыделительной системы, целесообразно проведение медико-генетического консультирования для исключения генетической синдромальной этиологии врожденных пороков развития.

4. Хирургическое лечение ВПС, ассоциированных с врожденной патологией почки, требует дальнейших разработок клинико-диагностических, перфузиологических и реанимационных протоколов ведения, что позволит уменьшить количество специфических послеоперационных осложнений и может способствовать снижению уровня смертности в данной группе пациентов.

### **Литература**

1. Piacentini G. et al: Genetics in patients with CHD. J. Cardiovasc Med 2007;8(1):7-11.
2. Галаган В.О. Медико-генетичне консультування новонароджених з вродженими вадами серцево-судинної системи: популяційна частота, чинники ризику їх виникнення / Галаган В.О. та ін. // Медичні перспективи. – 2003. – Т.VIII. – № 4. – С. 85-89.
3. Dursun H. et al: Associated anomalies in children with congenital solitary functioning kidney, Pediatr Surg Int 2005;21:456–459.
4. Yalavarthy R. et al: Congenital renal agenesis: a Review, Saud J. Kidney Dis Transpl 2003;14(1):336-341.
5. Zaffanello M. et al: Are children with congenital solitary kidney at risk of lifelong complications? A lack of prediction demands caution, Int Urol Nephrol 2009;41:127–135.
6. Szekely A. et al: Aprotinin and renal dysfunction after pediatric cardiac surgery, Pediatric Anesthesia 2007;18(2):151-159.

## **ДОСВІД ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ В УМОВАХ ШТУЧНОГО КРОВООБІГУ**

### **У ДІТЕЙ З ЕДИНОЮ ФУНКЦІОНУЮЧЕЮ НИРКОЮ**

**Калашнікова Р.В., Руденко Н.М., Галаган В.А., Стогов А.С., Ємець І.М.**

Оцінювали функцію єдиної нирки у дітей, після хірургічної корекції ВВС в умовах штучного кровообігу. Ретроспективно досліджували 10 дітей з різними формами вад серця та супутньої однобічної агенезії нирки. Вивчали передопераційні дані клінічних, лабораторних та медико-генетичних методів

обстеження пацієнтів. Були описані використані методики перфузіологічного забезпечення під час операцій, інтенсивна терапія у ранньому післяопераційному періоді та безпосередні результати лікування. Дані пацієнти можуть безпечно переносити ШК при використанні певних протоколів перфузіологічного забезпечення та інтенсивної терапії у ранньому післяопераційному періоді.

**Ключові слова:** вроджена вада серця, агенезія нирки, медико-генетичне консультування, штучний кровообіг.

## **EXPERIENCE OF A SURGICAL TREATMENT OF CONGENITAL HEART LESION WITH THE USE OF CARDIOPULMONARY BYPASS IN PATIENTS WITH A SINGLE FUNCTIONING KIDENLY**

**Kalshnikova R.V., Rudenko N.N., Galan V.A., Stogov V.A., Yemets I.N.**

We studied the function of solitary kidney after surgical correction of varies forms CHD with cardiopulmonary bypass (CPB) in 10 retrospective childrens with associated unilateral renal agenesis. Investigated data of preoperative clinical, laboratory and genetic methods examination of patients. Described the methods of CPB, intensive care in early postoperative period and direct results of treatment. For such patients we can safely use CPB in case the use of special protocols for CPB and intensive care in early postoperative period.

**Key words:** congenital heart disease, renal agenesis, genetic consultation, cardiopulmonary bypass.