

**НОВИЙ ПІДХІД ДО КАРДІОХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ
СКЛАДНИХ КРИТИЧНИХ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ
В ПЕРШІ ГОДИНИ ЖИТТЯ**

О. М. Федевич, К. С. Часовський, Є. В. Сегал, А. К. Куркевич,
Ю. П. Лисак, О. М. Бойченко, І. М. Ємець

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та
кардіохірургії МОЗ України» (Київ)

В роботі вперше представлено 8 випадків радикальної корекції складних критичних вроджених вад серця в перші години життя дитини з використанням для штучного кровообігу і периопераційного забезпечення компонентів аутологічної пуповинної крові замість донорської.

Ключові слова: вроджені вади серця, радикальна корекція, аутологічна пуповинна кров.

Серцево-судинна патологія залишається однією з головних причин захворюваності та смертності у дітей. За даними ВООЗ у світі лише у 2002 році від вроджених вад серця (ВВС) загинуло більше 220 тис. дітей у віці від народження до 4 років. Щорічно в Україні народжується близько 5 тис. дітей із вродженими вадами серця. При природному перебігу вроджених вад серцево-судинної системи 40 відсотків хворих помирає до року, половина з них – на першому місяці життя.

Відомо, що перші години постнатального періоду життя є унікальним поєднанням екстремальних впливів, що потребує безперервної зміни механізмів адаптації серцево-судинної, легеневої та кровотворної систем новонародженого на функціональному, гормональному та біохімічному рівнях. Під час ембріогенезу плід знаходиться в умовах відносної гіпоксії. Так, в нормі кисневе насичення артеріальної крові в пуповинній вені знаходиться на рівні 80-85%, в той час як у

висхідній аорті, внаслідок змішування в системі фізіологічних шунтів, не перевищує 65% [1]. Цього рівня сатурації достатньо для нормального розвитку плода, оскільки, знаходячись в материнському організмі, його енергетичні затрати мінімізовані. Вступаючи в фазу адаптації до зовнішніх умов середовища одразу після народження, енергетичні затрати дитячого організму значно зростають, зокрема на теплозберігання. При цьому відбувається перехід від плацентарної оксигенації до легеневої, що призводить до зростання сатурації артеріальної крові у висхідній аорті до 100% та забезпечує адекватний аеробний метаболізм в тканинах. Поступове закриття фетальних шунтів (венозна протока, артеріальна протока та овальне вікно) остаточно розділяє два кола кровообігу. У випадку ВВС, нормальної адаптації дитини до умов зовнішнього середовища не відбувається. Спільною патофізіологічною ознакою при ВВС є циркуляторна гіпоксія як наслідок спотвореної гемодинаміки ВВС. Важкість метаболічних порушень залежить від вираженості гіпоксії. Основними чинниками гіпоксії є гіперперфузія тканин (обструкція лівих відділів серця, гіпоплазія аорти, аномальний дренаж легеневих вен та ін.) та низьке насичення киснем артеріальної крові (обструкція правих відділів серця, транспозиція магістральних судин, патологічне шунтування артеріальної та венозної крові). Важливу роль в патогенезі ВВС також відіграють об'ємні перевантаження камер серця, що призводить до поступової декомпенсації серцевої діяльності. Певний час підтримка життєдіяльності організму відбувається за рахунок компенсаторних захисних реакцій на різних рівнях організації (тахікардія, тахіпноє, підвищення рівня гемоглобіну, анаеробний гліколіз тощо). У випадку критичних ВВС, при відсутності адекватного хірургічного лікування, настає швидка декомпенсація захисних механізмів, порушення вітальних функцій та загибель організму.

Підходи до тактики хірургічного лікування критичних ВВС в літературі різняться та є дискусійними. Обговорюються оптимальний час корекції, її етапність, переваги паліативної та радикальної хірургії в ранньому постнатальному періоді [2,3,4]. Важливим фактором покращення результатів хірургічного лікування

є своєчасність та повнота об'єму надання спеціалізованої медичної допомоги новонародженому з критичною ВВС. Розробляються методики внутрішньоутробного малоінвазивного лікування ВВС [5]. Проте відсоток летальності при критичних ВВС залишається високим.

Мета дослідження – дослідити методи кардіохірургічного лікування складних критичних ВВС в перші години життя.

Матеріал та методи. В дослідженні проведено аналіз 8 послідовних випадків радикальної корекції складних критичних ВВС в перші години життя в період з 30.09.2009 по 14.01.2010 в ДУ «НПМЦДКК» МОЗ України (далі центр дитячої кардіохірургії). Розподіл за діагнозами: ізольована транспозиція магістральних судин – 3, транспозиція магістральних судин з ДМШП – 2, транспозиція магістральних судин з тотальним аномальним дренажем легеневих вен – 1, атрезія легеневої артерії I типу з аномалією Ебштейна – 1, аортопульмональне вікно з переривом дуги аорти – 1. Всі діагнози були встановлені пренатально та підтверджені одразу після народження за допомогою ЕхоКГ. Народження дитини зі складною критичною ВВС планувалось у міському пологовому будинку №5 м. Києва, що розташований поблизу центру дитячої кардіохірургії. Всі новонароджені були доношеними, з вагою $3,22 \pm 0,18$ кг (від 2,2 до 3,6 кг). В 3-х випадках пологи відбулись фізіологічно, в 5-ти – виконано кесарів розтин за акушерськими показами. Одразу після народження та огляду неонатологом новонароджені транспортувались до центру дитячої кардіохірургії автомобілем швидкої допомоги у супроводі лікарів центру. Після підтвердження та уточнення діагнозу планувалось оперативне втручання.

Використовуючи можливість завчасно підготуватись до пологів та операції, ми проаналізували літературні дані про безпечність використання аутологічної пуповинної крові для трансфузії [5,6,7,8]. Нами прийнято рішення про використання аутологічної пуповинної крові для штучного кровообігу (ШК) та трансфузії під час операції. Це дає змогу уникнути застосування компонентів донорської крові та забезпечити новонародженого від можливих посттрансфузійних

реакцій, трансмісивних інфекцій та зайвого імунологічного навантаження в ранньому постнатальному періоді. Виходячи з цього, пренатально діагностовані складні критичні ВВС були показом до забору аутологічної пуповинної крові під час пологів. Забір пуповинної крові здійснювався після пересікання пуповини шляхом венепункції в асептичних умовах в одноразові системи для забору крові з гемоконсервантом CPDA. Пуповинна кров обстежувалась, розділялась на компоненти та зберігалась за загальноприйнятою методикою, згідно наказу МОЗ України № 164 «Про затвердження інструкцій, регламентуючих діяльність закладів служби крові України» від 05.07.1999 р.

Результати. Кардіохірургія перших годин життя при складних вроджених вадах серця має на меті максимально раннє приведення гемодинаміки новонародженого до нормальної та недопущення розвитку патофізіологічних процесів, що обумовлюються ВВС одразу після народження.

В основу підходу покладена гіпотеза, що радикальна корекція критичних ВВС в перші години життя та використання для ШК і периопераційного забезпечення компонентів аутологічної пуповинної крові замість донорської, максимально наближує процес адаптації новонародженого до фізіологічного перебігу. На нашу думку, це дозволить поліпшити безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування складних критичних ВВС.

Радикальна корекція ВВС проводилась за методикою, прийнятою в центрі. Використовувалась помірна гіпотермія та холодова кристалоїдна кардіopleгія. Середній час перетиснення аорти склав 78 ± 22 хв. (від 46 до 118 хв.). Середній час ШК склав 192 ± 46 хв. (від 145 до 271 хв.). Під час операції аутологічна еритроцитарна маса була використана для заповнення первинного об'єму апарату штучного кровообігу та трансфузії. Проводилась також інтраопераційна трансфузія аутологічної свіжозамороженої плазми. Середня кількість зібраної пуповинної крові склала 93 ± 16 мл (від 67 до 115 мл). Середня кількість отриманих компонентів пуповинної крові склала відповідно: еритроцитарна маса 32 ± 8 мл (від 22 до 45 мл), свіжозаморожена плазма 53 ± 7 мл (від 31 до 60 мл).

Компоненти донорської крові використовувались в 3 випадках: в одному випадку під час ШК для підвищення гематокриту до 40% у зв'язку з недостатньою перфузією міокарду (атрезія легеневої артерії I типу з аномалією Ебштейна) та в 2 випадках у відділенні інтенсивної терапії у зв'язку з післяопераційною анемією (транспозиція магістральних судин з тотальним аномальним дренажем легневих вен та аортопультмональне вікно з переривом дуги аорти).

Всі операції виконано успішно. Не зареєстровано летальних випадків та значних ускладнень в ранньому та віддаленому післяопераційному періоді. На першу добу після операції середній рівень гематокриту склав $0,35 \pm 0,04$ (від 0,28 до 0,37); фракція фетального гемоглобіну складала в середньому $76,2 \pm 21,8\%$ (від 39 до 93%); середнє значення сироваткового лактату було $2,1 \pm 0,5$ ммоль/л (від 1,6 до 2.6 ммоль/л). Середній час післяопераційної вентиляції склав 64 ± 50 год. (від 25 до 162 год.); середній час перебування в реанімації склав 9 ± 2 дні (від 6 до 12 днів); середній час перебування в стаціонарі склав 18 ± 3 дні (від 15 до 21 дня). Двоє пацієнтів, які вентильовались на момент аналізу, виключені з розрахунків середнього часу вентиляції, перебування в реанімації та стаціонарі. Отримані результати є попередніми і відображають перший досвід застосування запропонованого підходу у 8 пацієнтів (табл. 1).

Висновки. Перший вдалий досвід радикальних корекцій складних критичних ВВС в перші години життя із застосуванням компонентів аутологічної пуповинної крові для периопераційного забезпечення показав ефективність та перспективність даного методу. Подальше дослідження цієї теми дозволить зробити більш детальний достовірний аналіз безпечності та ефективності запропонованого підходу до хірургічного лікування складних критичних ВВС.

Периопераційні показники 8 пацієнтів зі складними критичними ВВС, що підлягали радикальній хірургічній корекції в перші години життя з використанням компонентів пуповинної крові.

№	Дата операції	Діагноз	Назва операції	Вік на момент операції (год.)	Об'єм зібраної пуповинної крові (мл)	Об'єм пуповинної ер.маси (мл)	Час післяопераційної вентиляції (год.)	Час перебування в реанімації (дні)
1	30.09.2009	TGA, VSD, PDA, PFO	ASO +VSD repair	96	115	40	50	7
2	04.11.2009	TGA, VSD, PDA, PFO	ASO +VSD repair	18	100	22	45	8
3	05.11.2009	TGA, IVS, PDA, PFO	ASO	42	110	44	63	6
4	10.12.2009	TGA, IVS, PDA, PFO	ASO	3	97	35	37	11
5	14.12.2009	PA I type +Ebstein's anomaly	Valvuloplasty, Tricuspid +Pulmonic	3	86	35	162	12
6	21.12.2009	AP window +IAArch	IAArch repair +AP window repair	5	67	32	Знаходиться на ШВЛ	Пербуває в реанімації
7	13.01.2010	TGA, IVS, PDA, PFO	ASO	5	87	25	25	4
8	14.01.2010	TGA, IVS, PDA, PFO, TAPVC	ASO +TAPVC repair	5	80	25	Знаходиться на ШВЛ	Пербуває в реанімації

Література

1. Rudolph Abraham M. Congenital diseases of the heart: clinical-physiological considerations / Abraham M. Rudolph, 2009 – 3rd ed. 538 p.
2. Marino BS Diagnosis and management of the newborn with suspected congenital heart disease. / BS Marino, GL Bird, G Wernovsky. Clin Perinatol., 2001 Mar;28(1):91-136.
3. Castaneda AR, Mayer JE Jr, Jonas RA, Lock JE, Wessel DL, Hickey PR. The neonate with critical congenital heart disease: repair a surgical challenge / AR Castaneda, JE Jr Mayer, RA Jonas, JE Lock , DL Wessel, PR Hickey. J Thorac Cardiovasc Surg. 1989 Nov;98(5 Pt 2):869-75.
4. Orita H. Palliative surgery of congenital heart disease in early infancy/ H.Orita, M Fukasawa, K Inui, S Hirooka, H Uchino, M Washio. Kyobu Geka. 1994 May;47(5):350-4.
5. Tworetzky W. Fetal interventions for cardiac defects/ W Tworetzky, A Marshall. Pediatric Clinics of North America, Volume 51, Issue 6, Pages 1503-1513
6. Brune T. Efficacy, recovery, and safety of RBCs from autologous placental blood: clinical experience in 52 newborns/ T Brune, H Garritsen, R Hentschel, F Louwen, E Harms, G Jorch. Transfusion. – 2003. – 43(9). – P. 1210-6.
7. Domanović D. Autologous placental blood transfusion after a planned neonatal pacemaker implantation / D Domanović, T Završnik , Vesel S. Transfusion Medicine. – 2001 – Vol. 11, Number 6. – P. 459-461(3).
8. Paxson CL Jr. Collection and use of autologous fetal blood // Am J Obstet Gynecol. – 1979. – 15;134(6). – P. 708-10.

НОВЫЙ ПОДХОД К КАРДИОХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ СЛОЖНЫХ КРИТИЧЕСКИХ ПОРОКОВ СЕРДЦА В ПЕРВЫЕ ЧАСЫ ПОСЛЕ РОЖДЕНИЯ

**О. Н. Федевич, К. С. Часовский, Е. В. Сегал, А. К. Куркевич,
Ю. Ф. Лысак, Е. Н. Бойченко, И. Н. Емец**

В работе впервые представлено 8 случаев радикальной коррекции сложных

критических врожденных пороков сердца в первые часы жизни ребенка с использованием для искусственного кровообращения и периоперационного обеспечения компонентов аутологичной пуповинной крови вместо донорской.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, радиальная коррекция, аутологичная пуповинная кровь.

**NEW APPROACH FOR CARDIOSURGERY REPAIR
OF COMPLEX CRITICAL CONGENITAL HEART DISEASES
AT THE FIRST HOURS AFTER BIRTH**

**O. Fedevych, K. Chasovsky, E. Sehal, A. Kurkevych,
Y. Lysak, O. Bojchenko, I. Yemets**

At the first we represent 8 cases of complex critical congenital heart diseases total repair during the first hours of child's life. Autologous cord blood was used for cardiopulmonary bypass and transfusion instead donor's blood during the operation.

Key words: congenital heart diseases, total repair, autologous cord blood.