

## ПЕРШИЙ ДОСВІД ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ СИНДРОМУ ГІПОПЛАЗІЇ ЛІВИХ ВІДДІЛІВ СЕРЦЯ

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

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

У статті представлено досвід хірургічного лікування синдрому гіпоплазії лівих відділів серця. Серед усіх вроджених вад серця дана патологія зустрічається з частотою 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. Проведена робота показала можливість успішного виконання подібних операцій у нашій країні.

**Ключові слова:** *вроджена вада серця, синдром гіпоплазії лівих відділів серця, операція Норвуд І.*

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 описана Дж. Нунаном та А. Нада-сом, але лише як патологічний діагноз [1]. Американський хірург Білл Норвуд із 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. Серед усіх вроджених вад серця СГЛВС зустрічається з частотою від 4 до 8% [3]. В Україні щорічно народжується близько 300 дітей із даною патологією. Незважаючи на досягнення в галузі дитячої кардіохірургії, летальність при цій патології у провідних клініках світу сягає 20% [3, 4].

**Мета роботи** – проаналізувати перший досвід хірургічного лікування синдрому гіпоплазії лівих відділів серця.

**Матеріали та методи.** За період з 01.07.2010 по 01.07.2011 р. у Національному інституті серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України прооперовано 17 пацієнтів із СГЛВС. Пацієнтів чоловічої статі було 11 (64,7%), жіночої – 6 (35,3%). Середній вік пацієнтів на момент операції склав 8 днів (від 6 до 11 днів). Вага пацієнтів в середньому становила 3,5 кг (від 2,8 до 4,3 кг) У 11 (64,7%) випадках попередній діагноз встановлено пренатально та підтверджено відразу після народження за допомогою ехокардіографії. Передопераційна підготовка здійснювалась протягом 7–10 діб і була спрямована на балансування системного та легеневого судинного опору з дотриманням насичення крові киснем у межах 80%. Усім пацієнтам із народження і до моменту оперативного втручання проводилась інфузія простагландину E1 для підтримки адекватної системної перфузії. За необхідності проводили корекцію метаболічного ацидозу та призначали інотропні препарати. Антибактеріальна терапія призначалась пацієнтам із ризиком перинатального інфікування. Перший етап хірургічного лікування мав забезпечити створення необструктивного системного кровотоку з правого шлуночка в аорту та коронарні артерії і обмеження легеневого кровоплину шляхом створення відповідних розмірів системно-легеневого шунта. У 12 (70,6%) пацієнтів на першому етапі була використана традиційна стратегія Норвуда – виконання операції Норвуд І. П'ятьом пацієнтам (29,4%) виконали «гібриду»

операцію, яка включала стентування відкритої артеріальної протоки, та білатеральне звуження легеневих артерій. У 9 випадках здійснювали операцію Норвуд I в модифікації Sano, а в 3 випадках використовувалася техніка R. Mee з використанням шунту Blalock-Taussig (3,5 mm). Всі операції проведені в умовах штучного кровообігу, із захистом міокарда кристалідною холодовою кардіopleгією. На момент реконструкції дуги аорти виконували повну зупинку кровообігу (циркуляторний арешт) з охолодженням пацієнта до +16°C, при цьому час повної зупинки кровообігу не повинен перевищувати 45 хвилин, щоб запобігти розвитку незворотних ішемічних змін центральної нервової системи. З метою досягнення ефективного гемостазу використовували рекомбінантний VIIa фактор згортання крові. В післяопераційному періоді всім пацієнтам проводили перитонеальний діаліз.

**Результати та обговорення.** З 17 пацієнтів, яким була виконана операція Норвуд I, вижили 6 (35,3%) пацієнтів. Одному з них успішно проведений уже другий етап корекції вади (двонаправлений кавопульмональний анастомоз). Середня тривалість штучного кровообігу під час операції Норвуд I склала  $230 \pm 43$  хв., тривалість циркуляторного арешту –  $39 \pm 8$  хв. Практика показала, що для успішного лікування такої складної вади вкрай необхідний високий професіоналізм, командний підхід та злагоджена робота на всіх етапах, починаючи з пологового будинку (акушер, неонатолог), транспортування в кардіохірургічне відділення (бригада реанімобіля), доопераційна підготовка (реаніматологи), оперативне втручання (хірурги, анестезіолог, перфузіолог), післяопераційне лікування (реаніматологи, середній медперсонал).

Хірургічне лікування СГЛВС включає 3 стадії.

*Перший етап* – операція Норвуда виконується, як правило, у віці до 14 днів [1, 2]. При цьому забезпечується: конструкція безперешкодного кровотоку від системного шлуночка, адекватна та безперешкодна коронарна циркуляція, конструкція системно-легеневого артеріального шунта для забезпечення паралельної легеневої циркуляції та безперешкодного міжпередсердного з'єднання.

*Другий етап* – двонаправлений кавопульмональний анастомоз, або процедура гемі-Фонтен, що виконується у віці від 3 до 6 місяців [1].

*Третій (завершальний) етап* – тотальний кавопульмональний анастомоз, виконується у віці після 2-х років (при масі пацієнта 12–15 кг) [2]. Кожен період лікування пов'язаний із високим ризиком, але найважливішим та найскладнішим у всіх відношеннях є перший етап – операція Норвуд I.

**Висновки.** Синдром гіпоплазії лівих відділів серця є однією з найскладніших вроджених вад серця. Без спеціалізованої кардіохірургічної допомоги 100% дітей з даною вагою гинуть протягом перших тижнів життя. Єдиний шлях до порятунку – хірургічна корекція вади. Перший досвід хірургічного лікування СГЛОС показав можливість успішного проведення подібних операцій в Україні.

## 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.L., 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. – Vol. 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 K.A., 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. – P. 1155–60.

## **ПЕРВЫЙ ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА**

**Карпенко В.Г., Труба Я.П., Головенко А.С., Бойко С.Н., Руденко М.Н., Лазоришинец В.В.**

В работе представлен первый опыт хирургического лечения синдрома гипоплазии левых отделов сердца. Среди всех врожденных пороков сердца данная патология встречается в 4–8% случаев. В Украине ежегодно рождается около 300 детей с СГЛОС. Без специализированной кардиохирургической помощи 100% детей погибают на первом году жизни. Проведенная работа показала возможность успешного выполнения подобных операций в нашей стране.

**Ключевые слова:** *врожденный порок сердца, синдром гипоплазии левых отделов сердца, операция Норвуд I.*

## **FIRST EXPERIENCE OF SURGICAL TREATMENT OF PATIENTS WITH HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME**

**Karpenko V.G., Truba Y.P., Golovenko O.S., Boiko S.N., Rudenko M.M., Lazoryshynets V.V.**

Authors presented their experience of surgical treatment of patients with HLHS. Annually 300 children are born with such disease in Ukraine. 100 % of patients without surgical treatment die in first few weeks of life. Our work shows possibility of successful treatment of children with HLHS.

**Key words:** *congenital heart diseases, hypoplastic left heart syndrome, operation Norwood I.*