

Досвід хірургічного лікування синдрому гіпоплазії лівих відділів серця

Лазоришинець В.В., Труба Я.П., Руденко К.В., Головенко О.С., Бойко С.М., Дьордй І.С.,
Руденко М.М., Мошківська Л.В., Ткаченко Л.М.

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 ця патологія зустрічається з частотою від 4 до 8% в Україні щорічно народжується близько 300 дітей з такою патологією. Без своєчасного спеціалізованого кардіохірургічного лікування 100% дітей гине протягом першого року життя.

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

Синдром гіпоплазії лівих відділів серця (СГЛВС) — одна з найбільш складних вроджених патологій серця і магістральних судин, яка характеризується наявністю багатьох вроджених вад серця, а саме: виражена гіпоплазія і (або) атрезія мітрального клапана, лівого шлуночка, аортального клапана і різного ступеня гіпоплазія висхідної аорти. Кількість таких аномалій досить велика, але результати досліджень останніх років дозволили виділити синдром гіпоплазії лівих відділів серця в чітку клініко-анатомічну одиницю [1–4].

Мета роботи — проаналізувати отримані результати хірургічного лікування синдрому гіпоплазії лівих відділів серця.

Матеріали та методи. За період з липня 2010 р. по квітень 2014 р. в ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН» було прооперовано 42 пацієнти з СГЛВС. Пацієнтів чоловічої статі було 28 (66,7%), жіночої — 14 (33,3%). Середній вік пацієнтів на момент операції складав $8 \pm 2,2$ (від 6 до 11 днів). Вага пацієнтів у середньому становила $3,5 \pm 0,6$ кг (від 2,4 до 4 кг). У 23 (54,8%) пацієнтів ваду діагностовано пренатально та підтверджено відразу після народження за допомогою ехокардіографії. Передопераційна підготовка здійснювалась 7–10 днів 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 простогландину E1 для підтримки адекватної системної перфузії. За необхідності проводили корекцію метаболічного ацидозу та призначали інотропні препарати.

Корекція ацидозу: у доопераційних хворих із СГЛВС введення лужних розчинів треба проводити з обережністю, оскільки вони можуть знижувати легеневий судинний опір і збільшувати Qp/Qs, тим самим зменшуючи системний кровообіг і сприяючи посиленню системного ацидозу. Однак хворі, які перебувають у стані шоку і глибокому метаболічному ацидозі, потребують корекції дефіциту основ. При введенні основ (натрію бікарбонату) слід домагатися оптимізації Qp/Qs. Недоношеним немовлятам лужні розчини необхідно вводити повільно, щоб уникнути крововиливу в мозок.

Антибіотики призначають уже в пологовому будинку за наявності факторів ризику інфекції і продовжують їх введення протягом 48–72 год., тобто до тих пір, поки мікробіологічні посіви, зроблені до початку терапії, не виявляться негативними. При відсутності факторів ризику антибіотики не призначають.

Харчування, з огляду на підвищений ризик ішемії кишечника з розвитком некротичного ентероколіту, рекомендується парентеральне.

Визнаним і прийнятим методом лікування в даний час є етапний метод, розроблений W. Norwood – єдиним у світі хірургом, що протягом двох десятиліть систематично і творчо розробляє дану складну проблему.

Операція Norwood передбачає:

- створення вільного і постійного виходу в системне коло кровообігу;
- забезпечення стабільного та контрольованого джерела легеневого кровообігу;
- створення широкого з'єднання на передсердному рівні.

У нашому інституті розроблена власна система, яка дозволяє вибрати оптимальний шлях хірургічного лікування для пацієнтів із СГЛВС.

У 27 (64,2%) пацієнтів на першому етапі була використана традиційна стратегія Норвуда – операція Норвуд I. Тринадцятьом пацієнтам (30,95%) виконали гібридну операцію, яка включала стентування відкритої артеріальної протоки та білатеральне звуження легневих артерій. У 9 випадках здійснювали операцію Норвуд I в модифікації Sano, а у 18 випадках використовувалась техніка R. Mee з використанням шунту Blalok-Taussig (d=3,5 mm). Оперативне лікування проводиться з використанням апарату штучного кровообігу, захист міокарда здійснювався шляхом антеградної холодової кристалοїдної кардіоплегії. Під час основного етапу застосовувався циркуляторний «арешт» і глибока гіпотермія (температуру тіла дитини знижували до 16 °С), при цьому час повної зупинки кровообігу не повинен перевищувати 45 хв., щоб запобігти розвитку незворотних змін ЦНС. З метою ефективного гемостазу використовували рекомбінантний VIIa фактор згортання крові. В післяопераційному періоді всім пацієнтам проводили перитонеальний діаліз.

Враховуючи, що у двох пацієнтів, при наявності гіпоплазії лівого шлуночка, аортального та мітрального клапанів, висхідна аорта та дуга аорти були розвинені нормально, пацієнтам виконано операцію Damus-Kay-Stensal.

Результати та обговорення.

Корекція СГЛВС виконується в три етапи.

I. Операція Norwood I виконується в перші 14 днів.

II. Двонаправлений кавопульмональний анастомоз – у віці 4–6 місяців (Norwood II).

III. Тотальний кавопульмональний анастомоз – у віці після 2 років (Norwood III) [1, 3, 4].

Із 27 пацієнтів, яким була проведена операція Норвуд I, вижили 6 (22,2%) пацієнтів. Другий етап корекції вади (двонаправлений кавопульмональний анастомоз) проведений 4 пацієнтам, з успішним результатом у 3 (75,0%) з них. Середня тривалість штучного кровообігу під час операції Норвуд I склала 230 ± 43 хв., тривалість циркуляторного «арешту» – 39 ± 8 хв. Практика показала, що для успішного лікування СГЛВС необхідний високий професіоналізм, злагоджена робота на всіх етапах: пологовий будинок (акушер, неонатолог), транспортування в кардіохірургічне відділення (бригада реанімобіля), доопераційна підготовка (реаніматологи), оперативне втручання (хірурги, анестезіолог, перфузіолог), післяопераційне лікування і догляд (реаніматологи, середній медперсонал).

Висновки. Аналіз і етапність оцінки всіх клініко-інструментальних даних дозволяє правильно встановити діагноз синдрому гіпоплазії лівих відділів серця.

Організація скринінгового обстеження вагітних має здійснюватися в оптимальні терміни гестації (до 22 тижнів, згідно з наказом МОЗ України) для планування подальшої тактики ведення вагітності (переривання або пролонгація).

Точна диференційна діагностика вади повинна проводитись у спеціалізованому відділенні з використанням ЕхоКГ та інших методів одразу після народження дитини.

Проведення адекватного комплексного медикаментозного лікування до транспортування дитини в кардіохірургічний центр значно підвищує шанси на успішний результат.

До недавнього часу в Україні діагноз синдром гіпоплазії лівих відділів серця звучав як вирок новонародженій дитині та її батькам. Без спеціалізованої кардіохірургічної допомоги 100% дітей помирають протягом перших тижнів життя. Хірургічна корекція вади – єдиний шлях до порятунку. Перший позитивний досвід хірургічного лікування цієї патології показав можливість успішного проведення подібних операцій в Україні.

Література

1. Norwood W. I., Lang P., Hansen D.D. Physiologic repair of aortic atresia-Hypoplastic left heart syndrome // N Eng J Med. – 1983. – Vol. 308. – P. 23–26.
2. Sano S., Ishino K., Kawada M., et al: Right ventricle-pulmonary arteryshuntin first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2003. – Vol. 126. – P. 504–509.
3. Azakie A., Merklinger S. L., Mc Crindle B. W., Van Arsdell G.S., Lee K.G., 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. 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.

Первый опыт хирургического лечения синдрома гипоплазии левых отделов сердца

Лазоришинец В.В., Труба Я.П., Руденко К.В., Головенко А.С., Бойко С.М., Дердяй И.С., Руденко М.Н., Мошковская Л.В., Ткаченко Л.М.

В статье представлен опыт хирургического лечения синдрома гипоплазии левых отделов сердца. Среди всех врожденных пороков сердца такая патология встречается с частотой от 4% до 8%. В Украине ежегодно рождается около 300 детей с данной патологией. Без своевременного специализированного кардиохирургического лечения 100 % детей погибает в течение первого года жизни.

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

First Experience of Surgical Treatment of Patients with Syndrome Hypoplastic Left Heart Syndrome

Lazoryshynets V.V., Truba Ya.P., Rudenko K.V., Golovenko O.S., Boiko S.N., Dyorday I.S., Rudenko M.M., Moshkivska L.V., Tkachenko L.N.

Authors presented their experience of surgical treatment of patients with syndrome hypoplastic left heart. Annually 300 children are born with such disease in Ukraine. 100% of patients without surgical treatment of children with hypoplastic left heart syndrome.

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