

## Досвід лікування критичних вроджених вад серця та спричинених ними критичних станів як елемент невідкладної або екстреної кардіохірургії

Сіромаха С.О., Руденко К.В., Залевський В.П., Труба Я.П., Прокопович Л.М.,  
Филипчук В.В., Лазоришинець В.В., Книшов Г.В.

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

Узагальнено досвід лікування в НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН 152 пацієнтів із критичними вродженими вадами серця та критичними станами у дітей за останні два роки (2012–2013 рр.).

**Ключові слова:** критичні вроджені вади серця, критичні стани, екстрена кардіохірургія.

Вроджені вади серця (ВВС) посідають третє місце серед усіх аномалій розвитку органів після вродженої патології опорно-рухового апарату та центральної нервової системи. Частота народження пацієнтів із ВВС – від 8 до 12 випадків на 1000 народжених живими. В ранньому неонатальному періоді без надання хірургічної допомоги помирають 35–50% дітей зі складними ВВС, до 1 міс. життя – 51,7%, до 1 року – 91%. За даними різних років, у структурі дитячої смертності ВВС становлять від 8,2 до 16,6%.

Критичні ВВС – аномалії розвитку серця, що не дозволяють здійснювати вигнання крові з достатнім для підтримки життя тиском та насиченням киснем, а також призводять за відсутності ургентної хірургічної допомоги до смерті пацієнта в перші дні життя. Критичний стан пацієнтів із вродженими серцево-судинними аномаліями зумовлений основними патологічними синдромами та клінічними проявами – гіпоксемією, серцевою недостатністю, життєзагрозливими порушеннями ритму серця або їх поєднанням. Синдром артеріальної гіпоксемії може проявлятися вже з перших годин після народження дитини. Ціаноз, як правило, має центральний характер, тобто наявний і на слизових оболонках. Артеріальна гіпоксемія при ВВС пов'язана з право-лівим шунтуванням венозної крові і її надходженням до аорти, зниженим легеневим кровотоком і зменшеним поверненням артеріальної крові до серця, роз'єднанням великого і малого кіл кровообігу, що відбувається при транспозиції магістральних судин. Для характеристики артеріальної гіпоксемії необхідно оцінювати її рівень (для більшості ВВС гіпоксемією вважається рівень рО<sub>2</sub> менше 80 мм рт. ст. при насиченості крові киснем нижче 85%), важкість (ступінь ацидозу), а також наявність вторинної дисфункції життєво важливих органів, оскільки цим визначається комплекс терапевтичних заходів. Другим поширеним і загрозливим синдромом у немовлят із ВВС є серцева недостатність (СН) – стан, при якому серце не здатне забезпечити кровообіг, необхідний для потреб організму. Основні симптоми СН у період новонародженості – тахікардія, задишка, ознаки застою у малому (хрипи в легенях) або великому (збільшення печінки, набряки) колах кровообігу, тобто серцева недостатність швидко набуває застійного характеру. Це все супроводжується проблемами під час годування дитини (погано смокче, з'являється задишка тощо) [1].

Критичні ВВС зустрічаються у 1,2–2 випадках на 1000 народжених живими. Отже, відповідно до розрахунків щорік в Україні народжується 750–800 дітей із критичними ВВС. Незважаючи на майже 100% охоплення вагітних фетальною ЕхоКГ (96,16%), часто-

та пренатально встановленого діагнозу є невисокою [2]. Така ж сама ситуація спостерігається і в інших країнах. Наприклад, у США охоплення вагітних фетальною ЕхоКГ сягає 97–99%, проте частота пренатально діагностованої ВВС – 28–68,3% [3–5]. Так, лише в штаті Каліфорнія щорік гинуть до 30 новонароджених з не діагностованою як у пре-, так і в постнатальному періоді ВВС. Як правило, це діти із синдромом гіпоплазії лівих відділів серця або коарктацією аорти [6].

До групи хворих із критичними ВВС належать пацієнти з критичним аортальним стенозом, критичною коарктацією аорти, повним переривом дуги аорти, критичним стенозом легеневої артерії, атрезією легеневої артерії, транспозицією магістральних артерій з інтактною МШП, тотальним аномальним дренажем легеневих вен, синдромом гіпоплазії лівих відділів серця, тяжкою формою аномалії Ебштейна, спільним артеріальним стовбуром [7].

**Метою публікації** було узагальнення досвіду лікування пацієнтів із критичними ВВС та пошук шляхів безпосередніх результатів хірургічної корекції у таких хворих.

**Матеріалом** нашого дослідження були пацієнти з критичними ВВС, яким проводилось лікування в НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН у 2012–2013 роках. Крім того, до групи дослідження ввійшли пацієнти, що знаходились у критичному стані при поступленні до стаціонару, – діти з вродженою повною атріовентрикулярною (АВ) блокадою, інфекційним ендокардитом (табл. 1). Критеріями, що зумовили проведення екстреного або невідкладного хірургічного втручання у пацієнтів з вродженою АВ блокадою, були резистентність ЧСС при фізичному навантаженні (менш ніж 60 ударів на хвилину), наявність замісної шлуночкової екстрасистоїї, зафіксовані «паузи» більше 5 с під час добового моніторингування ЕКГ, співвідношення інтервалів  $RR \geq 3$  рр. Також до зазначеної когорти хворих можуть бути віднесені пацієнти з ятрогенними ураженнями серця та магістральних судин (ятрогенна повна АВ блокада, перфорація камер серця при виконанні інтервенційних процедур, тампонада серця після виконання оперативних втручань тощо).

Такі хворі потребували надання невідкладної (протягом перших 24 годин після поступлення до спеціалізованого стаціонару) або екстреної кардіохірургічної допомоги (допомога надається якомога швидше після поступлення хворого або після встановлення клінічного діагнозу, як правило у перші кілька годин).

Група критичних пацієнтів склала 10,3% загальної кількості хворих із ВВС (n=1473), яким надавалась допомога в 2012–2013 рр. (табл. 1).

*Таблиця 1*

**Загальна характеристика пацієнтів, що потребували невідкладної або екстреної хірургічної допомоги (n=152)**

ВВС	Кількість (n)	До 1 міс. життя	До 1 року життя	Старші 1 року життя
СГЛВС	29	29	-	-
ТМА	20	19	1	-
ТАДЛВ	4	2	2	-
Критична КоАо	20	15	3	2
Критичний стеноз ЛА	16	6	5	5
Критичний аортальний стеноз	11	4	2	5

ВВС	Кількість (n)	До 1 міс. життя	До 1 року життя	Старші 1 року життя
Перерив дуги Ао	12	12	-	-
Інфекційний ендокардит	2			2
Вроджений АВ-блок	20	1	3	16
Спільний артеріальний стовбур	1		1	
Синдром гіпоплазії правих відділів серця	5	4	1	
Ятрогенний АВ-блок	4	-	-	4
ГКМП, ексудативний перикардит	1	1	-	-
ТФ, с/п пластики стравоходу	1	1	-	-
ВГЛА 100%	4	1	3	-
Повна А–V комунікація	2	1	1	-
<b>Всього</b>	<b>152</b>	<b>96</b>	<b>22</b>	<b>34</b>

В групі дослідження були представлені пацієнти як чоловічої статі (n=86), так і жіночої (n=66). Вік хворих коливався від 1 доби до 17 років, середній вік становив 9,6 року.

Група оперованих пацієнтів склала 125 (8,2%) хворих, яким було проведено 138 інтервенційних та оперативних втручань (табл. 2).

Таблиця 2

## Оперативні та інтервенційні втручання у 125 пацієнтів

ВВС	Ендоваскулярні (n=40)	Паліативні (n=11)	Радикальні (n=55)	Гібридна операція (n=9)	Імплантація ШВРС (n=23)
СГЛВС (n=24)	4		11	9	
ТМС (n=18)	11	1	12		
ТАДЛВ (n=4)			4		
Критична КоАо (n=18)	5		17		
Критичний стеноз ЛА, АЛА (n=15)	9	7	2		
Критичний аортальний стеноз (n=10)	9		1		
Перерив дуги Ао (n=5)			5		

ВВС	Ендоваскулярні (n=40)	Паліативні (n=11)	Радикальні (n=55)	Гібридна операція (n= 9)	Імплантація ШВРС (n= 23)
СГПВС (n=5)	2	3			
Інфекційний ендокардит (n=2)			2		
АВ-блок (n=23)					23
Спільний артері- альний стовбур (n=1)			1		

Інтервенційні втручання були представлені процедурою Рашкінда (n=17), дилатацією клапана ЛА (n=9), дилатацією аортального клапана (n=9), дилатацією місця коарктації аорти (n=5), стентування коарктації аорти (n=2). Серед паліативних втручань були застосовані модифікований анастомоз Блелока (n=9), звужування легеневої артерії (n=2), Atrial septal fenestration (n=1).

27 (1,8%) пацієнтам інтервенційна або хірургічна допомога не надавалась у зв'язку з вкрай тяжким станом, спричиненим несвоєчасним зверненням або супутніми захворюваннями, які були протипоказаннями до втручання (табл. 3).

Таблиця 3

## Неоперовані пацієнти (n=27)

Діагноз	К-сть (n)	0– 1 міс.	1 міс. – 1 рік	Старші за 1 рік	Середня вага, кг
СГЛВС	5	5			3,42
ТМС	2	1	1		3,05
ВГЛА 100%	4	1	3		1,750
Критична КоАо	2			2	18,50
ГКМП	1	1			2,70
Аортальний стеноз	1	1			3,50
Перерив дуги Ао	6	6			1,95
Повна А-V комунікація	2	1	1		3,60
Вроджений АВ-блок	1	1			2,49
ТФ с/п пластики стравоходу	1	1			3,00
СГПВС	1	1			3,00
АЛА – І тип	1	1			3,20
Всього	27	20	5	2	1,86

Час від поступлення пацієнта до проведення втручання залежав цілком від стану пацієнта на момент поступлення, необхідності проведення додаткових обстежень, комплексу заходів, спрямованих на стабілізацію стану хворого, і в середньому склав 1,4 доби.

**Результати.** Госпітальна летальність у досліджуваній групі склала 33,5% (n=51). Летальність у групі не оперованих пацієнтів становила 92,6% (n=25). Післяопераційна летальність серед пацієнтів із критичними ВВС склала 20,8% (n=26). Найвищі показники післяопераційної летальності спостерігалися в групі пацієнтів із СГЛВС – 66% (n=19). Серед причин летальних випадків були: набряк мозку, дисфункція анастомозу, тромбоз стента, гостра серцева недостатність, дихальна недостатність, інтраопераційна кровотеча, сепсис, відшарування слизової оболонки трахеї, ТЕЛА, склероз легеневих судин.

Не летальні післяопераційні ускладнення спостерігалися у 18 пацієнтів і були представлені серцевою недостатністю, сепсисом, дихальною недостатністю, лімфореею, міокардіальною недостатністю, парезом діафрагми, енцефалопатією.

Водночас протягом зазначеного періоду на базі НІССХ імені М.М. Амосова НАМН було проведено лікування 1321 пацієнта з ВВС, що не перебували в критичному стані, із загальною госпітальною летальністю 2,6% (n=35). Цій категорії пацієнтів (n=964) проведено 1108 операцій з післяопераційною летальністю 0,8% (n=8).

**Обговорення.** Серед пацієнтів, що мають ВВС, є велика кількість хворих, які потребують надання невідкладної або екстреної кардіохірургічної допомоги. Зволікання з наданням допомоги призводить до незворотних змін в організмі хворого, результатом яких може бути смерть або рання інвалідизація. Серед ВВС це, як правило, дуктус-залежні вади або вади з вираженою обструкцією шляхів відтоку від лівих (правих) відділів серця, декомпенсовані вроджені аномалії розвитку провідної системи серця. Крім того, це пацієнти з набутими критичними станами внаслідок прогресування серцевої недостатності, ятрогенними життєво небезпечними ураженнями серця та магістральних судин. Якість надання медичної допомоги цій групі хворих залежить від багатьох факторів, основний з яких – своєчасність надання інтервенційної або хірургічної допомоги. Інші фактори є менш критичними, але відіграють важливу роль при досягненні основної мети – збереження життя та здоров'я новонародженого з життєво загрозливим станом. Це – якість та своєчасність пренатальної діагностики, доставки пацієнта до кардіохірургічного стаціонару, швидкість та якість встановлення клінічного діагнозу, злагоджена робота медичного персоналу мультидисциплінарної команди (лікар первинної ланки, лікар-гінеколог, неонатолог, бригада, що займається доставкою пацієнта, медичний колектив високоспеціалізованого кардіохірургічного стаціонару). Саме тому фахівці НІССХ імені М.М. Амосова НАМН протягом останніх трьох років ведуть активне співробітництво з колегами первинної ланки, спеціалістами інституту ПАГ НАМН з метою покращення пренатальної діагностики ВВС, своєчасної доставки таких пацієнтів до інституту і надання їм усього обсягу лікувальних процедур.

Надання медичної допомоги критичним пацієнтам із ВВС або тим дітям, що перебувають у критичному стані, є складовою системи надання невідкладної або екстреної кардіохірургічної допомоги, що протягом останніх кількох років активно розвивається в НІССХ ім. М. Амосова НАМН та інших кардіохірургічних центрах, які входять до Асоціації серцево-судинних хірургів України.

## **Висновки**

1. Останніми роками в Україні формується система надання невідкладної та екстреної кардіохірургічної допомоги, що дозволить значно підвищити якість надання медич-

ної допомоги пацієнтам із критичними вадами серця шляхом стандартизації “маршрутів пацієнта”, обсягів діагностичних та лікувальних процедур.

2. Хірургічне лікування дітей із критичними ВВС або станами супроводжується високими показниками післяопераційної летальності (20,8%), що значно відрізняються від аналогічних показників хірургічного лікування пацієнтів з плановими оперативними втручаннями (0,8%).
3. Госпітальна летальність серед неоперованих пацієнтів, що мали критичну ВВС, складала 92,6%.
4. Своєчасна та професійна робота мультидисциплінарної команди фахівців, розробка алгоритмів та протоколів надання хірургічної допомоги пацієнтам із критичними ВВС – основні складові успішної хірургічної корекції та добрих віддалених результатів.

#### **Література**

1. Руденко Н. М. Лікувальна тактика при критичних вроджених вадах серця у немовлят // Хірургія дитячого віку. – 2012. – № 3. – С. 12–18.
2. Стан здоров'я жіночого населення в Україні за 2012 рік. МОЗ, «Центр медичної статистики МОЗ України». – К., 2012.
3. Friedberg M. K. et al Prenatal detection of congenital heart disease // J Pediatr. – 2009. – Vol. 155 (1).
4. Priya Jegatheesan, MD et al. Oxygen Saturation Nomogram in Newborns Screened for Critical Congenital Heart Disease // PEDIATRICS. – 2013. – Vol. 131. – N 6.
5. Landis B. J. et al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease and birth outcomes // Pediatr Cardiol. – 2013, Mar. – Vol. 34 (3).
6. Chang R. K., Gurvitz M., Rodriguez S. A. Missed diagnosis of critical congenital heart disease // Arch Pediatr Adolesc Med. – 2008, Oct. – Vol. 162 (10). – P. 969–974.
7. Talner C. N. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program, by Donald C. Fyler, MD, Pediatrics, 1980; 65 (suppl): 375–461 // Pediatrics. – 1998. – Vol. 102 (pt 2). – P. 258–259.

### **Опыт лечения критических врожденных пороков сердца и вызванных ими критических состояний как элемент неотложной или экстренной кардиохирургии**

**Сиромаха С.О., Руденко К.В., Залевский В.П., Труба Я.П., Прокопович Л.М., Филичук В.В., Лазоришинец В.В., Кнышов Г.В.**

Обобщен опыт лечения в НИССХ им. Н.М. Амосова НАМН 152 пациентов с критическими врожденными пороками сердца и критическими состояниями у детей за последние два года (2012–2013 гг.).

**Ключевые слова:** критические врожденные пороки сердца, критические состояния, экстренная кардиохирургия.

### **Treatment experience of critical congenital heart defects and critical conditions caused by them as element of urgent or emergency cardiosurgery**

**Siromaha S.O., Rudenko K.V., Zalevskiy V.P., Truba Ya.P., Prokopovych L.M., Fylypchuk V.V., Lazoryshynez V.V., Knyshov G.V.**

We present generalized treatment experience of 152 patients with critical congenital heart defects and critical conditions in children in the Institute for the last 2 years.

**Key words:** critical congenital heart defects, critical conditions, urgent cardiosurgery.