

Досвід хірургічного лікування синдрому гіпоплазії лівих відділів серця

Лазоришинець В.В., Труба Я.П., Дьордяй І.С., Бойко С.М., Сіромаха С.О., Руденко М.М.,
Прокопович Л.М., Ткаченко Л.М., Головенко О.С.

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

У статті представлено досвід та теоретичне обґрунтування хірургічного лікування синдрому гіпоплазії лівих відділів серця. Гіпоплазія відділів серця може бути різноманітною за своєю анатомічною характеристикою залежно від недорозвинення тих чи інших морфологічних структур лівих відділів серця. Серед усіх вроджених вад серця дана патологія зустрічається з частотою від 4 до 8%. В Україні щорічно народжується близько 200 дітей з даною патологією. Якщо не запобігти фізіологічному закриттю відкритої артеріальної протоки (ВАП) шляхом інфузії простагландину, розвинеться кардіогенний шок, і дитина помре. Радикальне лікування – поетапна хірургічна корекція.

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

Синдром гіпоплазії лівих відділів серця (СГЛВС) – одна з найбільш складних вроджених патологій серця і магістральних судин і може бути поділена на чотири категорії залежно від анатомічної характеристики клапанів лівих відділів серця [1]:

- СГЛВС з аортальним та мітральним стенозом;
- СГЛВС з аортальною та мітральною атрезією;
- СГЛВС з аортальною атрезією та мітральним стенозом;
- СГЛВС з аортальним стенозом та мітральною атрезією.

Гемодинаміка гіпоплазії лівих відділів серця полягає в тому, що оксигенована кров, яка повертається в ліве передсердя з легень, не може потрапити до гіпоплазованого лівого шлуночка. Замість цього кров через міжпередсердну перегородку надходить у праві відділи серця, де змішується з венозною неоксигенованою кров'ю. Ця змішана кров виходить з правого шлуночка і через легеневі артерії надходить у легені, а також через ВАП – у велике коло кровообігу, яке отримує кров тільки через право-лівий шунт крові по ВАП; тому прогноз для життя відразу після народження залежить від збереження ВАП [2].

Мета роботи – теоретично обґрунтувати хірургічні методи лікування синдрому гіпоплазії лівих відділів серця.

Матеріали та методи. За період з липня 2010 по квітень 2014 в ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН» було прооперовано 49 пацієнтів із СГЛВС. Пацієнтів чоловічої статі було 32 (65,3%), жіночої – 17 (34,7%). Середній вік пацієнтів на момент операції складав $8 \pm 2,2$ днів (від 6 до 11 днів). Вага пацієнтів у середньому становила $3,5 \pm 0,6$ кг (від 2,4 до 4 кг). У 30 (61,2%) 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 простагландину E1 для підтримки адекватної системної перфузії. За необхідності проводили корекцію метаболічного ацидозу та призначали інотропні препарати.

Визнаним і прийнятим методом лікування в даний час є етапний метод, розроблений W. Norwood.

Операція Norwood I передбачає:

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

Модифікована операція Norwood I вперше запропонована японським кардіохірургом **Шунжі Сано** (*Shunji Sano*) [1, 4].

У нашому інституті розроблений власний алгоритм, який дозволяє вибрати оптимальний шлях хірургічного лікування для пацієнтів з СГЛВС.

У 28 (57,1%) пацієнтів на першому етапі була використана традиційна стратегія Norwood – операція Norwood I. Чотирнадцятьом пацієнтам (28,6%) виконали гібридну операцію, яка включала стентування відкритої артеріальної протоки та білатеральне звуження легневих артерій. У 9 (32,1%) випадках здійснювали операцію Norwood I в модифікації Sano, а в 19 (67,8%) випадках використовувалась техніка R. Мее з використанням шунта Blalock-Taussig (3,5 mm). Оперативне лікування проводилось із використанням апарату ШК.

Захист міокарда – антеградна холодова кристалоїдна кардіopleгія. Під час основного етапу застосовується циркуляторний арешт і глибока гіпотермія (температура тіла дитини знижується до 16 °C), при цьому час повної зупинки кровообігу не повинен перевищувати 40–45 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-Stensel.

П'ятьом пацієнтам виконана реконструкція дуги аорти з ШК та антеградною церебральною перфузією. У даної групи пацієнтів лівий шлуночок, аортальний і мітральний клапани розвинені нормально, але дуга аорти гіпоплазована. З п'яти пацієнтів у ранньому п/о періоді помер 1 (20,0%) пацієнт, виписані на амбулаторне лікування 3 (80,0%) в задовільному стані.

Результати та обговорення. З 28 пацієнтів, яким була проведена операція Norwood I, вижили 6 (21,4%) пацієнтів. Другий етап корекції вади (двонаправлений кавопульмональний анастомоз) проведений 5 пацієнтам, успішний результат – у 4 (80,0%) пацієнтів. Середня тривалість штучного кровообігу під час операції Norwood 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).

Організація скринінгового обстеження вагітних в оптимальні терміни гестації (до 22 тижнів, згідно з наказом МОЗ України) важлива для планування подальшої тактики ведення вагітності (переривання або пролонгація). Аналіз і етапність оцінки всіх клініко-інструментальних даних дозволяє правильно встановити діагноз.

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

Всіх новонароджених слід негайно госпіталізувати у відділення інтенсивної терапії. Необхідно забезпечити:

- центральний венозний доступ;
- інфузію простагландину E1 [PGE1; початкова доза 0,05–0,1 мкг /кг/ хв. в /в];
- інтубацію трахеї і почати штучну вентиляцію легенів при необхідності;
- корегування метаболічного ацидозу;
- новонародженим у важкому стані з кардіогенним шоком може знадобитися призначення інотропних препаратів і діуретиків для поліпшення серцевої функції і контролю об'єму циркулюючої крові.

Надалі новонародженим потрібна поетапна корекція, після якої правий шлуночок починає функціонувати як системний.

Корекція СГЛВС виконується в три етапи:

I. Операція Norwood I виконується в перші 14 днів.

Легеневий стовбур розділяють, дистальну частину герметизують аутоперикардіальною заплатою і перев'язують лігатурою ВАП. Потім проводять правостороннє шунтування за Blalock-Taussig або формування каналу між правим шлуночком і легеневою артерією (модифікація Sano). Атріосептальний дефект збільшують – атріосептєктомія, а проксимальну легеневу артерію і гіпоплазовану аорту з'єднують з алотрансплантатом аорти або легеневої артерії для формування нової аорти [5].

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

III. Тотальний кавопульмональний анастомоз у віці після 2 років (Norwood III).

У деяких центрах трансплантація серця є методом вибору; в той же час інфузію простагландину E1 слід продовжити до того моменту, поки не буде відомо про наявність донорського серця. Також досить обмеженою є доступність донорських сердець: приблизно 20% новонароджених помирають, очікуючи донорське серце. 5-річна виживаність після трансплантації серця і після багатоетапної корекції приблизно однакова. Після трансплантації серця необхідно призначення імуносупресантів. Ці препарати роблять пацієнтів більш сприйнятливими до інфекцій і через 5 років спричиняють патологічні зміни в коронарних артеріях трансплантата у більш ніж 50% пацієнтів. Єдиним відомим способом лікування хвороби коронарних артерій трансплантата є повторна трансплантація.

Висновки. Триетапне лікування стало основою для хірургічного лікування СГЛВС.

Ускладнення після операції Norwood є загальними, несуть значний ризик летальності, вони пов'язані з особливостями доопераційної підготовки пацієнтів та варіантом гіпоплазії лівих відділів серця.

Необхідно підкреслити, що здійснення цих операцій вимагає ретельної підготовки і злагодженої роботи всіх служб, що забезпечують діагностичний, анестезіологічний, хірургічний і реанімаційний етапи роботи. Крім того, важливе значення має концентрація хворих з такою патологією в одному центрі, у якому в міру накопичення досвіду результати лікування постійно поліпшуються.

Література

1. Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease / Richard A. Jonas, James Di Nardo, Peter C. Laussen, Robert Howe, Robert LaPierre, Gregory Matte, Rebekah Dodson. – Oxford University Press Inc.: «Hodder Arnold Publication», 2004. – С. 185–525.

2. Norwood W.I., Lang P., Hansen D.D. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome // *N Engl J Med.* – 1983. – Vol. 308. – P. 23–26.
3. Zeltser I., Mentzer J., Gaynor J.W., et al: Impact of re- coarctation following the Norwood operation on survival in the balloon angioplasty era // *J Am Coll Cardiol.* – 2005. – Vol. 45. – P. 1844–1848.
4. Sano S., Ishino K., Kawada M., Arai S., Kasahara S., Asai T., et al. Right ventricle-to-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2003. – Vol. 126. – P. 504–10.
5. Akintuerk H., Michel-Behnke I., Valeske K., et al. Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries. Basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart // *Circulation.* – 2002. – Vol. 105. – P. 1099–1103.

Опыт хирургического лечения синдрома гипоплазии левых отделов сердца

Лазоришинец В.В., Труба Я.П., Дердяй И.С., Бойко С.Н., Сиромаха С.О., Руденко М.Н., Прокопович Л.М., Ткаченко Л.Н., Головенко А.С.

В статье представлен опыт и теоретическое обоснование хирургического лечения синдрома гипоплазии левых отделов сердца. Гипоплазия сердца может быть разнообразной по своей анатомической характеристике в зависимости от недоразвития тех или иных морфологических структур левых отделов сердца. Среди всех врожденных пороков сердца данная патология встречается с частотой от 4 до 8%. В Украине ежегодно рождается около 200 детей с данной патологией. Если не предотвратить физиологическое закрытие открытого артериального протока (ОАП) путем инфузии простагландина, может развиваться кардиогенный шок, и ребенок умрет. Радикальное лечение – поэтапная хирургическая коррекция.

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

Experience of Surgical Treatment Syndrome Hypoplastic Left Heart Syndrome

Lazoryshynets V.V., Truba Y.P., Dyorday I.S., Boiko S.N., Siromacha S.O., Rudenko M.N., Prokopovich L.M., Tkachenko L.N., Golovenko O.S.

The basis of observation is experience of surgical treatment syndrome of hypoplastic developing of left heart. Annually 200 children are born with such disease in Ukraine. 100% of patients without surgical treatment syndrome of hypoplastic left heart syndrome.

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