

## Структура вроджених вад серця у прооперованих дорослих

Лебідь І.Г.

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

В статті проведено аналіз та узагальнення результатів хірургічного досвіду оперативних втручань у дорослих із вродженими вадами серця (BBC) в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» з метою виявлення особливості перебігу та варіанти оперативних втручань для формування системи надання кардіологічної допомоги таким хворим у віддаленому післяопераційному періоді. Показано, що покращення хірургічної допомоги дорослим із BBC привело до збільшення кількості оперованих пацієнтів і зростання числа оперативних втручань і процедур при достовірному зниженні летальності (з 2,0% до 0,6%). Визначено зниження складової частини простих вад, первинних радикальних операцій при тетраді Фалло та корекції АВ-комунікації із зростанням кількості втручань на вихідних трактах лівого та правого шлуночків, аортальному клапані і корені аорти, зростанням кількості операцій при гемодинамічно спільному шлуночку серця.

**Ключові слова:** кардіохірургія, вроджені вади серця, операції у дорослих.

В розвинених країнах світу внаслідок покращання віддалених результатів хірургічно-лікування вроджених вад серця (BBC) у дітей відмічено зростання кількості дорослих із даною аномалією [2–4]. Вроджена патологія серця зустрічається з частотою 7–10 на 1000 народжених живими, і 95% таких пацієнтів, завдяки успішним кардіохірургічним втручанням та корекції, доживають до 18 років [1–4]. Надання допомоги таким пацієнтам потребує аналізу структури вад серця та ускладнень у віддаленому післяопераційному періоді, визначення кількості повторних втручань, формування рекомендацій залежно від нозології та проведених операцій [1, 3]. Оптимізація клінічних рекомендацій дозволить покращити якість і тривалість життя дорослих із BBC.

**Мета роботи** – проаналізувати та узагальнити результати хірургічного досвіду оперативних втручань у дорослих із BBC, виявлення особливості перебігу та варіанти оперативних втручань для формування системи надання кардіологічної допомоги таким хворим у віддаленому післяопераційному періоді.

**Матеріал та методи.** За період з 01.01.1999 по 31.12.2014 в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» було проведено 615 кардіохірургічних втручань (операції, аритмологічні та ангіопроцедури) 558 дорослих із BBC. Летальність склала 0,9% (5 пацієнтів). Вік хворих на момент операції становив від 16 до 87 років, середній вік –  $25,50 \pm 0,53$  року. Виділено три періоди в лікуванні дорослих уз BBC: період 1 – етап з 1999 по 2004 рр. (77 пацієнтів), період 2 – з 2005 по 2009 рр. (134 пацієнти), період 3 – з 2009 по 2014 рр. (347 пацієнтів). Всі нозологічні вади серця розподілені згідно з The Short Lists of the European Paediatric Cardiac Code and the International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database [5]. До роботи не включалися пацієнти з міксоматозними змінами клапанного апарату (хворобою Barlow's), вродженою повною АВ-блокадою, первинними кардіоміопатіями. Під час обстеження всім пацієнтам перед кардіохірургічними втручаннями виконано загальнопоклінічне обстеження, ехокардіографія. Зондування порожнин серця, коронаровент-

рикулографія, електрофізіологічне дослідження, магнітно-резонансна томографія використовувалися за показаннями.

**Результати та обговорення.** Організація надання допомоги дорослим із ВВС у Центрі привела до збільшення практично вдвічі кількості прооперованих пацієнтів на другому етапі (з 77 до 134) та в п'ять разів (до 347 хворих) – в третьому. Післяопераційна летальність за ці періоди склада 2,6% (2 пацієнти), 0,7% (1 пацієнт) і 0,6% (2 пацієнти) відповідно. В структурі всіх виконаних втручань у першому періоді переважали хірургічні операції – 99% (n=76), решта 1% (n=1) – ангіовтручення. В періоді 2 збільшилася кількість інтервенційних процедур (ангіо- та аритмологічних) – до 13, що склало 9%. У третьому періоді спостереження значно зросла доля ангіо- та аритмологічних процедур (n=103), досягнувши 1/3 усіх втручань з 2010 по 2014 рр.

Структура виконаних хірургічних втручань залежно від терміну спостереження представлена на рис. 1. В періоді 1 переважали пацієнти з простими ВВС (simple CHD), такими як дефекти міжпередсердної (ASD) та міжшлуночкової (VSD) перегородки, відкрита артеріальна протока (PDA). Ця група становила практично половину (32 пацієнти) всіх прооперованих за цей час хворих. Дванадцять хворим була виконана операція Росса (Ross). На третьому місці за кількістю виконаних операцій представлена оперативні втручання на вихідному тракті лівого шлуночка, аортальному клапані та корені аорти (LVOT) (8 пацієнтів). Семи хворим був усунутий частковий аномальний дренаж легеневих вен (PAPVC), 3 – проведена корекція атріовентрикулярної комунікації (AVSD). Чотирьом дорослим виконана первинна радикальна корекції тетради Фалло (ToF) та подвійного відходження магістральних судин від правого шлуночка (DORV) у віці старше 16 років. Втручання на вихідному тракті правого шлуночка (RVOT) проведено 3 хворим. При спільному шлуночку (SV) одному пацієнтові накладено анастомоз Глена (Glenn). Одне втручання виконано при аномалії Ебштейна (Ebshtein anomaly).

У другому періоді спостереження при збільшенні загального числа прооперованих дорослих із простими вадами (54 хворих) їх складова частина у структурі всіх прооперованих знизилася до 40%. Кількість операцій на LVOT зросла практично втричі (до 24 пацієнтів). Кількість операцій Росса знизилася до 6 порівняно з попереднім періодом. Кількість операцій PAPVC знизилася до 5, AVSD збільшилася до 7. Десяти хворим виконані операції на RVOT, чотири пацієнти прооперовані з ToF. При SV проведено 5 операцій – одна операція Фонтена (Fontan) і чотирьом пацієнтам накладено анастомоз Glenn.

Період з 2010 по 2014 рр. виявив значне зростання всіх проведених операцій, при збільшенні кількості простих прооперованих вад (121 пацієнт) зменшилась їх складова частина (до 34%) порівняно з двома попередніми періодами. Значно збільшилася кількість коригуючих втручань на RVOT (40 хворих) при практично двохкратному збільшенні їх складової частини. Число втручань на LVOT зросло практично вдвічі (54 пацієнтів), але не привело до змін їх відносного числа (до 16%). Операції Rossa і David/Yacoub виконано 20 і 4 відповідно. Збільшилася кількість пацієнтів із PAPVC і AVSD – 19 і 7 відповідно. При SV зросла кількість хворих (13 пацієнтів) та відсоток (5%), яким проведено операцію Fontan, двом дорослим накладено анастомоз Glenn. Двом пацієнтам виконана радикальна корекція ToF/DORV, 5 – корекція аномалії Ебштейна. Двохкратне збільшення пацієнтів, прооперованих із коарктациєю аорти (CoAo), – з 9 в другому періоді до 18 в третьому – підтверджує загальну тенденцію змін у дорослих із ВВС.

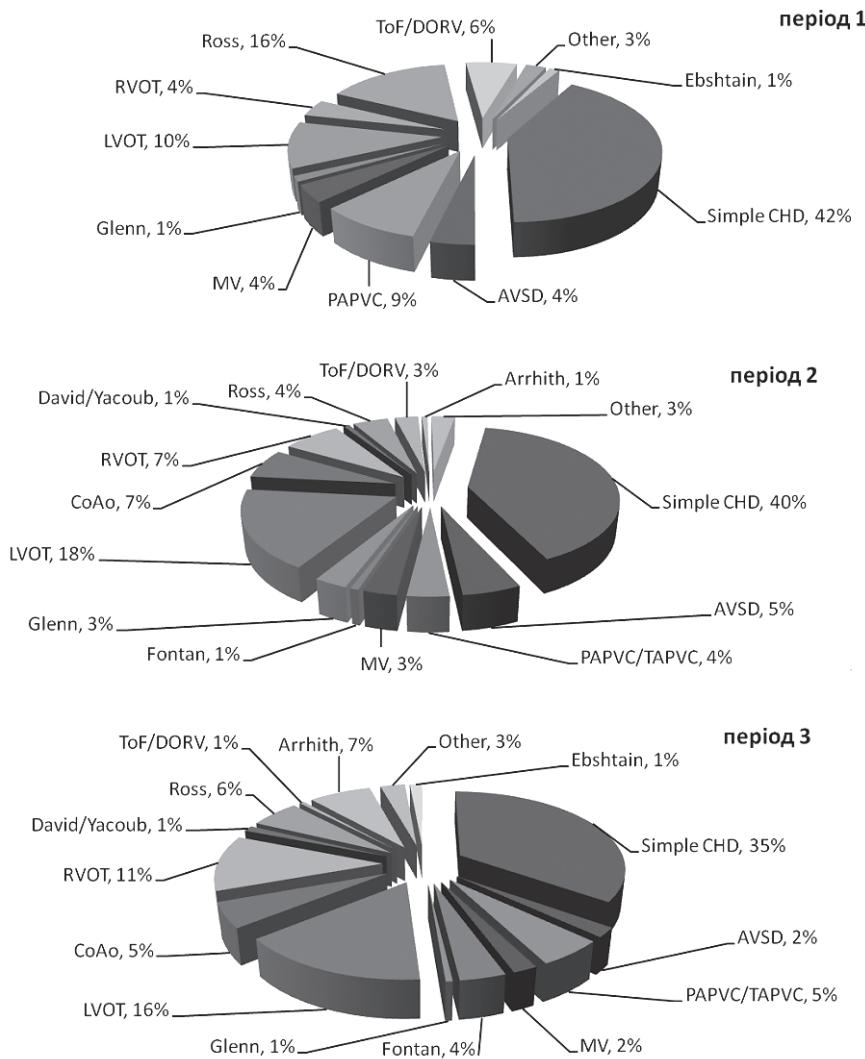


Рис. 1. Структура виконаних хірургічних втручань залежно від терміну спостереження.  
Скорочення за текстом

## Висновки

- Покращення хірургічної допомоги дорослим із ВВС привело до збільшення кількості операційних пацієнтів і зростання числа оперативних втручань і процедур при достовірному зниженні летальності (з 2,0% до 0,6%).
- Визначено зниження складової частини простих вад із зростанням кількості процедур і операцій на вихідних трактах лівого та правого шлуночків, аортальному клапані та корені аорти.
- Зросла кількість операцій і втручань при гемодинамічно спільному шлуночку серця, кількість операцій Фонтена збільшилася до 5% серед усіх оперативних втручань у третьому періоді спостереження.

4. Зниження числа первинних радикальних операцій при ToF/DORV (з 4% до 1%), AVSD (з 5% до 2%) цілком обґрунтоване і пов'язане з більш ранньою корекцією цих аномалій у ранньому дитячому віці.

### **Література**

1. Руденко Н.М. Дорослі пацієнти із коригованими вродженими вадами серця / Н.М. - Руденко, О.Б. Куриляк, А.А. Мальська // Тавріческий медико-біологіческий вестник. – 2009. – №2 (46). – С. 55–56.
2. Da Cruz, E.M., Ivy D., Jagers J. Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care. – Springer : London. – 2014. – 6 volumes. – 3572 p.
3. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) / Baumgartner H., Bonhoeffer Ph. et al. // European Heart Journal. – 2010. – Vol. 31. – P. 2915–2957.
4. Mulder B. Epidemiology of adult congenital heart disease: demographic variations worldwide / Mulder B. // Neth. Heart J. – 2012. – Vol. 20. – P. 505–508.
5. Franklin R.C.G. Report from the Executive of The International Working Group for Mapping and Coding of Nomenclatures for Paediatric and Congenital Heart Disease: Bidirectional Crossmap of the Short Lists of the European Paediatric Cardiac Code and the International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project / Franklin R.C.G., Jacobs J.P., Tchervenkov C.I., Beland M. // Cardiol Young. – 2002. –Vol. 12 (Suppl. 2). – P. 18–22.

## **Структура врожденных пороков сердца у прооперированных взрослых**

**Лебедь И.Г.**

В статье проведен анализ и обобщение результатов хирургического опыта оперативных вмешательств у взрослых с ВПС в ГУ «НПМЦДКК МЗ Украины» с целью выявления особенностей течения и вариантов оперативных вмешательств при данных аномалиях для формирования системы предоставления кардиологической помощи таким больным в отдаленном послеоперационном периоде. Улучшение хирургической помощи взрослым с ВПС привело к увеличению количества оперированных пациентов и росту числа оперативных вмешательств и процедур при достоверном снижении летальности (с 2,0% до 0,6%). Показано снижение составной части простых пороков, первичных радикальных операций при тетраде Фалло и коррекции АВ-коммуникации и увеличение количества процедур и операций на выходных трактах левого и правого желудочков, аортальном клапане и корне аорты, увеличение количества операций и вмешательств при гемодинамически общем желудочке сердца.

**Ключевые слова:** кардиохирургия, врожденные пороки сердца, операции у взрослых.

## **Congenital Heart Disease Structure in Operated Adults**

**Lebid I.G.**

In the article there were estimated results of cardio surgical care experience in ACHD, in GI «The scientific practical children's cardiac center» (Kyiv, Ukraine) for identify the course operation, and creating strategy for cardiology care in the late postoperative period. The surgical care improving in adult with congenital heart disease increased the number of patients undergoing surgery and increased number of patients and procedures, with decreasing mortality (from 2.0% to 0.6%). There were decreased amount of simple CHD, initial Tetralogy of Fallot and Double outlet right ventricle repair in age over 16 years in a structure of all defects with increasing number of procedures and operations in LVOT, and RVOT, surgery procedures for univentricular heart patients

**Key words:** cardiac surgery, congenital heart disease, surgery in adults.