УДК: 616.12-007.2-089:616.61-007.21:616-78

АНАЛІЗ ПЕРЕБІГУ РЕАНІМАЦІЙНОГО ПЕРІОДУ ПІСЛЯ КОРЕКЦІЇ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ У НОВОНАРОДЖЕНИХ ПАЦІЄНТІВ З ЕКСТРАКАРДІАЛЬНИМИ АНОМАЛІЯМИ РОЗВИТКУ

Р.В. Калашнікова, Н.М. Руденко, В.О. Галаган, І.М. Ємець

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»
(м. Київ, Україна)

Ключові слова: *вроджена вада серця, новонароджені, екстракардіальна патологія, медико-генетичне консультування.*

Резюме. *Проаналізовано особливості перебігу реанімаційного періоду після корекції ВВС у 39 новонароджених з екстракардіальною патологією. Дослідження показало, що новонароджені з генетичною патологією складають групу високого ризику для хірургічного лікування ВВС. Урахування всіх анатомо-фізіологічних особливостей екстракардіальних вад є важливою передумовою ефективного хірургічного лікування ВВС у новонароджених, що дозволить спрогнозувати, попередити та зменшити кількість ускладнень в післяопераційному періоді.*

Вступ

Найпоширенішими вродженими аномаліями у дітей є вроджені вади серця (ВВС), які зустрічаються з частотою 5–10 випадків на 1000 немовлят, що народилися живими [1]. Асоційовані з екстракардіальними аномаліями розвитку вади серця складають 25–30% від всієї кількості дітей із ВВС [2,3,4,6,7]. Протоколи кардіохірургічної корекції у таких пацієнтів не відрізняються від аналогічних у хворих без позасерцевих аномалій, однак пацієнти з ВВС і супутніми екстракардіальними аномаліями розвитку складають значну групу ризику для розвитку специфічних ускладнень і летального наслідку на всіх етапах госпітального періоду, що зумовлене анатомічними особливостями вади серця та екстракардіальної аномалії. Враховуючи сучасний розвиток дитячої кардіохірургії і кардіоанестезіології, який дозволяє виправляти найскладніші ВВС вже в перші години життя, до вище наведених анатомічних особливостей, на нашу думку, треба додати і віковий чинник – період новонародженості [3,5,6,8].

Мета роботи – проаналізувати перебіг реанімаційного періоду після корекції ВВС у новонароджених з екстракардіальною патологією.

Матеріал і методи дослідження

Клінічний матеріал дослідження склали 39 новонароджених з екстракардіальними аномаліями розвитку, які становили 9,4% від всіх (n=414) пацієнтів з екстракардіальною патологією, які пройшли хірургічне лікування ВВС в ДУ «НПМЦДКК» в період з 2007 р. по 2011 р.

На момент операції медіана віку пацієнтів досліджуваної групи склала 0,3 місяці (від 0,03 до 0,9). Медіана ваги склала 3,1 кг (від 1,7 до 4,5). Пацієнтів чоловічої статі було 68%, а жіночої – 32%.

Всім пацієнтам на різних етапах госпітального періоду проводилися загальноклінічні, фізікальні, лабораторні та інструментальні методи дослідження.

Спеціальні методи дослідження екстракардіальних аномалій включали: діагностику дизморфічних особливостей, ультразвукове обстеження головного мозку і внутрішніх органів, радіологічні методи дослідження головного мозку і внутрішніх органів, медико-генетичне консультування та молекулярно-генетичні методи дослідження. Медико-генетичне консультування проводилось на різних госпітальних етапах всім дітям обох груп і членам їх родин. Воно здійснювалося на базі Медико-генетичного центру Національної спеціалізованої дитячої лікарні «ОХМАТДИТ» МОЗ України та стаціонарних підрозділів НПМЦДКК з використанням синдромального підходу у кожному конкретному випадку ВВС. За показами, які визначалися лікарем-генетиком, пацієнтам виконували цитогенетичне дослідження, у т.ч. з використанням молекулярно-цитогенетичного методу (FISH).

Усі види хірургічної корекції було проведено у відповідності до протоколів кардіохірургічного лікування, незалежно від типу генетичного синдрому.

Для статистичної обробки даних були використані непараметричні методи оцінки відмінностей між вибірками, представлені в пакеті SPSS Statistics 14.0.

Результати та їх обговорення

Вроджені вади серця у новонароджених були представлені широким спектром аномалій, а саме: коарктацією аорти – 7 (1,7%), коарктацією аорти з надклапаним стенозом аорти та стенозом клапана легеневої артерії – 1(0,24%), коарктацією аорти з атріовентрикулярною комунікацією – 1(0,24%), коарктацією аорти з дефектом міжшлуночкової перетинки – 1(0,24%), коарктацією аорти з транспозицією магістральних судин – 1(0,24%), переривом дуги аорти – 2(0,5%), атрезією легеневої артерії – 5(1,2%), стенозом клапана легеневої артерії – 1(0,24%), загальним шлуночком серця – 1(0,24%), загальним шлуночком серця з атрезією легеневої артерії – 1(0,24%), тотальним аномальним дренажем легеневих вен – 4(1%), транспозицією магістральних судин – 1(0,24%), тетрадою Фалло – 7(1,7%), загальним артеріальним стовбуром – 3(0,72%), дефектом міжшлуночкової перетинки – 2(0,5%), стенозом аортального клапану – 1(0,24%). Таким чином, з 39 новонароджених складні ВВС (разом з дуктусзалежними вадами) мали 82,0% (n=32) немовлят. У 92,0% (n=35) дітей було діагностовано критичні ВВС, після чого хворим була проведена корекція вади серця в ургентному порядку. Первинна радикальна корекція вади проведена 44,0% (n=17) пацієнтам, з них 65,0% (n=11) операцій виконані в умовах штучного кровообігу. Паліативна гемодинамічна корекція вади виконана у більшості 56,0% (n=22) пацієнтів, з них 45,0% (n=9) операцій були ендоваскулярними втручаннями. Усі види корекції було проведено у відповідності до протоколів кардіохірургічного лікування, незалежно від типу генетичного синдрому.

Позасерцеві аномалії розвитку в новонароджених були представлені у 51,0% (n=19) випадків великими екстракардіальними вадами, з яких найбільш поширеними були аномалії сечовивідної системи (підковоподібна нирка, агенезія нирки, урогенітальний синус, гемангіома сечового міхура), вади шлунково-кишкового тракту (стеноз кишечника, аномалії жовчовивідних шляхів, незавершений поворот кишечника), вади розвитку дихальної системи (трахеальний бронх та агенезія легені), вади розвитку ЦНС (аномалія Денді-Уокера, мікроцефалія, полімікрогерія), кістково-м'язової (воронкоподібна грудна клітина, розщеплення м'якого і твердого піднебіння, розщеплення піднебіння і губи, клиновидні та метеликоподібні хребці, полідактилія, аплазія та подвоєння пальців, вальгусна деформація стопи, пахова та пупкова кили).

У деяких пацієнтів ми спостерігали комплекс з декількох екстракардіальних аномалій, тому загальна кількість виявлених великих аномалій перевищує кількість пацієнтів.

У чотирьох пацієнтів клінічно не було діагностовано екстракардіальних вад розвитку, але вони були виявлені під час аутопсії: підковоподібна нирка, аномалії розвитку жовчовивідних протоків, стенози тонкого кишечника, гемангіома сечового міхура.

У інших новонароджених ми спостерігали малі аномалії розвитку (три та більше стигм дизембріогенезу).

Після встановлення синдромальних форм ВВС, хромосомна патологія серед новонароджених склала 39,0% (n=15). Вона була представлена синдромами кількісних перебудов соматичних хромосом (моносомією 21 хромосоми – 2,6%, трисомією 21 хромосоми – 5,1%, мікроделецією 22 хромосоми – 23,0%, мікроделецією 7 хромосоми – 5,1% і синдромом Шерешевского – 2,6%). Нехромосомна патологія склала 13,0% (n=5) випадків і була представлена синдромами: П'єра-Робена – в одному випадку, гетеротаксії – у двох випадках, Гольденхара та Пруне-Бела – по одному спостереженню. Синдром недиференційованих множинних вроджених вад розвитку склав 49,0% (n=19) випадків.

Реанімаційний період після корекції ВВС у новонароджених пацієнтів з екстракардіальними аномаліями розвитку відрізнявся високим відсотком захворюваності і смертності. Медіана часу лікування у відділенні інтенсивної терапії (ВІТ) склала 12 діб (від 1 до 210). У перебуванні більше 10 діб у ВІТ мали потребу 56,4% (n=22) пацієнтів. Медіана часу штучної вентиляції легенів (ШВЛ) в цій групі пацієнтів склала 72 години (від 0 до 5040 годин). У ШВЛ більш ніж 72 години мали потребу 36,0% (n=14) пацієнтів. Інотропну підтримку (допмін та/або добутамін) отримували 84,0% (n=33) дитини, а інотропну підтримку більше 72 годин 62,0% (n=24) пацієнтів.

Ускладнений перебіг післяопераційного періоду відмічали у 84,6% (n=33) хворих. Найбільш поширеними ускладненнями були серцево-судинна недостатність – 38,4%, сепсис – 20,5%, дихальна недостатність – 18,0%, пневмонія – 15,4%, а також ураження центральної нервової системи, розлади ентерального годування, коагулопатії.

Летальність серед новонароджених пацієнтів склала 46,0% (n=18). Після ендоваскулярних процедур померло 28,0% (n=5) новонароджених, а після хірургічних втручань – 72,0% (n=13). З 18 померлих новонароджених 39,0% пацієнтів перебували у ВІТ більше 30 діб.

У 6 померлих дітей екстракардіальні аномалії розвитку стали безпосередньою причиною ускладнень, що призвели до смерті. Так, гостра ниркова недостатність розвинулася у двох дітей з вадами розвитку нирок (агенезія нирки, підковоподібна нирка). Дитина з трахеальним бронхом і розщепленням піднебіння померла від сепсису, що розвинувся на тлі аспіраційної пневмонії. Від гострої печінкової недостатності померло двоє пацієнтів з атрезією жовчних протоків; у хворого з незавершеним поворотом кишечника розвинувся некротичній ентероколіт IV ступеню з перфорацією товстої кишки та перитонітом. Одна дитина з множинними стенозами кишечника померла від сепсису на тлі кишечної непрохідності. Поліорганна недостатність, що розвинулась на тлі синдрому десемінованого внутрішньосудинного згортання крові, який спонукала кровотеча з гемангіоми сечового міхура, стала причиною смерті ще одного немовляти.

Таким чином, наше дослідження показало, що новонароджені пацієнти з генетичною патологією складають групу високого ризику для хірургічного лікування ВВС. Це зумовлено наступними чинниками:

- Складними ВВС у більш ніж 80% випадків, які практично у всіх цих немовлят були критичними і вимагали невідкладної кардіохірургічної допомоги (протягом перших годин після госпіталізації).
- Найчастіше у новонароджених з ВВС діагностували генетичні синдроми недиференційованих МВВР, мікроделеції 22q11.2 і гетеротаксії, які відрізнялися складною верифікацією та найбільш ускладненим післяопераційним перебігом. Необхідність у терміновій хірургічній допомозі у цієї групи пацієнтів не залишає достатнього часу на виявлення екстракардіальних аномалій і остаточну діагностику генетичної патології, що зумовлює відсутність специфічного лікування з урахуванням конкретного синдрому. Яскравим прикладом є пацієнти з патологією розвитку жовчовивідних протоків.
- Власне періодом новонародженості. Велика кількість ускладнень (більше 80%) в цій групі пацієнтів, не пов'язаних безпосередньо з хірургією, зумовлені анатомо-фізіологічними особливостями новонароджених. Ці особливості включають функціональний стан міокарду і його чутливість до дії інотропних препаратів, легеневу гіпертензію новонароджених і схильність до розвитку РДС. Особливе місце займають вікова недостатність усіх видів імунітету і стан первинного імунодефіциту при деяких синдромах, а також функція нирок, шлунково-кишкового тракту, обміну електролітів тощо.
- Високий рівень захворюваності та тривалий період лікування у ВІТ сприяє високому рівню летальності – 46%. Так, всі пацієнти, які лікувалися в ВІТ більше 30 діб, померли внаслідок розвитку нозокоміальної інфекції (сепсис, пневмонія).

Висновки

1. Урахування всіх анатомо-фізіологічних особливостей екстракардіальних вад є важливою передумовою ефективного хірургічного лікування ВВС у новонароджених, яке дозволить спрогнозувати, попередити та зменшити кількість виникнення ускладнень в післяопераційному періоді.

2. Враховуючи особливості реанімаційного періоду (перебіг, захворюваність, летальність), ми вважаємо, що у новонароджених дітей зі складними ВВС, що вимагають невідкладної хірургічної допомоги, та екстракардіальними аномаліями розвитку слід обговорювати питання про доцільність початку надання кардіохірургічної допомоги. При цьому тактика на користь консервативного ведення таких пацієнтів повинна безпосередньо залежати від кількості й складності позасерцевих вад розвитку.

Література

1. Книшов Г. В. Стан і перспективи кардіохірургії в Україні / Г.В. Книшов // Серцево- судинна хірургія: щорічн. наук. праць Асоціації серцево-судинних хірургів України. – К., 2003. – Вип. 11. – С. 3–10.

2. Галаган В. О. Медико-генетичне консультування новонароджених з вродженими вадами серцево-судинної системи: популяційна частота, чинники ризику їх виникнення / В. О. Галаган // Медичні перспективи. – 2003. – Т. VIII, № 4. – С. 85–89.

3. Новий підхід до кардіохірургічного лікування складних критичних ВВС в перші години після народження / І. М. Ємець, К. С. Часовський, О. М. Федевич [та ін.] // Щорічник наукових праць Асоціації серцево-судинних хірургів України. Вип.18. Серцево-судинна хірургія. – К., 2010. – С. 3−10.

4. Genetics of congenital heart diseases in syndromic and non-syndromic patients: new advances and clinical implications / G. Piacentinia, C. Digiliob, A. Sarkozyc // J. Cardiovasc. Med. – 2007. – Vol. 8. – № 1. – P. 311–312.

5. Population-based study of congenital heart defects in Down syndrome / S. B. Freeman, L. F. Taft, K. J. Dooley [et al.] // Am. J. Med. Genet. – 1998. – Vol. 80. – P. 213–217.

6. Syndromes: Rapid Recognition and Perioperative Implications / Bruno Bissonnette, Igor Luginbuehl, Bruno Marciniak, Bernard Dalens – N. Y. : McGraw-Hill Professional, 2006. – 900

7. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults / ed. Hugh Allen. – 7th ed. – 2008.

8. A population-based study of extra-cardiac anomalies in children with congenital cardiac malformations / Leif Eskedal, Petter Hagemo, Anne Eskild [et al.] // Cardiol. Young. – 2004. – Vol. 14. – P. 600–607.

9. Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: an international perspective / A. Rosano, L. D. Botto, B. Botting [et al.] // J. Epid. Com. Health. – 2000. – Vol. 54. – P. 660–666.

АНАЛИЗ ТЕЧЕНИЯ РЕАНИМАЦИОННОГО ПЕРИОДА ПОСЛЕ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЁННЫХ ПАЦИЕНТОВ С ЭКСТРАКАРДИАЛЬНЫМИ АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ

Р.В. Калашникова, Н.М. Руденко, В.О. Галаган, И.М. Емец

ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины»
(г. Киев, Украина)

Резюме. Проанализировано особенности течения реанимационного периода после корекции ВПС у 39 новорождённых с экстракардиальной патологией. Исследование показало, что новорождённые с генетической патологией составляют группу високого риска для хирургического лечения ВПС. Своевременная комплексная диагностика экстракардиальних пороков развития является важным условием эффективного хирургического лечения ВПС у новорождённых, позволяющая спрогнозировать и уменьшить количество осложнений в послеоперационном периоде.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, новорожденные, экстракардиальная патология, медико-генетическое консультирование.

ANALYSIS OF THE REANIMATION PERIOD AFTER CORRECTION OF CONGENITAL HEART DEFECTS NEONATAL PATIENTS WITH NONCARDIAC ANOMALIES OF DEVELOPMENT

R.V. Kalashnikova, N.M. Rudenko, V.O. Galagan, I.M. Yemets

Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery
(Kiev, Ukraine)

Summary. An nalysis of the current intensiv care period after surgical treatment of congenital heart defects in 39 infants with extra cardiac pathology. Research has shown that infants with genetic disorders are at high risk for surgical treatment of congenital heart defects. Timely and comprehensive diagnosis of extra cardiac pathology is an important prerequisite for effective treatment congenital heart defects.

Keywords: congenital heart defects, infants, extra cardiac pathology, genetic consultation.

Рецензент: *Професор кафедри дитячої хірургії Національної медичної академії післядипломної освіти ім..П.Л.Шупика д.м.н., професор Горбатюк О.М.*