

ДОСВІД ЕНДОВАСКУЛЯРНИХ ВТРУЧАНЬ ПРИ КРИТИЧНИХ ВРОДЖЕНИХ ВАДАХ СЕРЦЯ

¹ДУ «Науково-практичний центр дитячої кардіології і кардіохірургії» МОЗ України, м. Київ

²Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

Мета: показати клінічні прояви та основні методи діагностики критичних вроджених вад серця (ВВС) у дітей першого року життя; представити власний досвід ендovasкулярних втручань при критичних ВВС.

Пацієнти і методи. Проаналізовано випадки критичних ВВС у дітей, що надходили в Центр за період 2006–2012 рр., та результати проведених з цього приводу втручань.

Результати. За досліджуваній період в Центрі було проведено 4833 катетеризації хворим, з яких у 2451 (50%) випадку застосовувалися різноманітні ендovasкулярні втручання. У 925 (37%) новонароджених проведено усунення критичної вади або стабілізація стану за допомогою рентгенхірургічних методів лікування: балонна атріосептостомія при транспозиції магістральних судин ($n=487$, летальність — 6,6%), балонні вальвулопластики при критичному стенозі легеневої артерії ($n=123$, летальність — 0%) та аорти ($n=58$, летальність — 10,3%), балонна ангиопластика при критичній коарктації аорти (227, летальність — 1,3%), перфорація клапана при атрезії легеневої артерії ($n=30$, летальність — 6,6%). Загальна летальність при цих втручаннях склала 2,7% ($n=25$).

Висновки. Ендovasкулярні операції при критичних ВВС є досить ефективними втручаннями, які дозволяють повністю усунути ваду чи підготувати дитину до наступного етапу лікування. Попри важкий стан хворих на момент надходження до стаціонару, ендovasкулярні втручання за рахунок низької травматичності дозволяють провести корекцію вади з низькою летальністю.

Ключові слова: критична вроджена вада серця, аортальний стеноз, атрезія легеневої артерії, транспозиція магістральних судин, коарктація аорти, стеноз легеневої артерії, інтактна міжшлункочкова перегородка.

Вступ

Протягом багатьох століть лікарі-хірурги намагалися максимально зменшити негативний вплив, пов'язаний з операційною травмою. У минулому сторіччі в кардіології та кардіохірургії з'явився новий напрямок — ендovasкулярна хірургія. Початок її розвитку тісно пов'язаний із зародженням серцевої катетеризації, яке відбувалось ще за часів Stephen Hales [8]. В 1711 році через ягулярну вену та сонну артерію він встановив латунні труби в лівий та правий шлуночки серця живого коня та виміряв тиск в камері серця. Перша катетеризація серця людини була виконана в 1929 році W. Forssmann [7]. Він вперше задокументував рентгенограмою грудної клітки сечовий катетер, встановлений через кубітальну вену в праве передсердя власного серця. Першим у світі ендovasкулярним хірургічним втручанням була легенева вальвулотомія у десятимісячної дитини, яку здійснив V. Rubio-Alvarez з співавт. у 1953 році [19]. Одним з найвизначніших досягнень у дитячій інтервенційній кардіології стала балонна атріосептостомія, проведена в 1966 році W. Rashkind та W. Miller в США [18]. Наступним етапом розвитку ендovasкулярної хірургії стала поява методик транслюмінального ендопротезування. Результати клінічного випробування з використання периферичних стентів системи Palmaz в наданні допомоги пацієнтам зі стенозами гілок легеневої артерії та системних вен, розпочатого в 1989 році, опубліковані в 1991 році [21]. У 2000 році P. Bonhoeffer та співавт. в журналі Lancet представили перший випадок успішної імплантації клапановмісного стенту пацієнту з дисфункцією кондуїту [15]. Розвиток цієї галузі медицини разом з новітніми технологіями дозволяє сьогодні проводити втручання на серці та судинах без розрізу, що край актуально для пацієнтів, які потребують операцій у періоді новонародженості.

Серед причин загальної смертності новонароджених вроджені вади серця (ВВС) становлять близько 20% [1,9,15,18,19,21]. Частота ВВС у популяції варіює в широких межах — від 2,4 до 14,15 на 1000 новонароджених.

У 2002 році Н.Е. Hoffman, S. Kaplan систематизували висновки 62 досліджень поширеності ВВС, проведених в різних країнах світу за останні 50 років. У їхньому дослідженні ці коливання становлять від 4 до 50 на 1000 новонароджених. Більш поширеними є вади так званої «великої шістки»: дефект міжшлункочкової перегородки, відкрита артеріальна протока, транспозиція магістральних артерій, дефект міжшлункової перегородки, тетрада Фалло, коарктація аорти. Щорічно в Україні народжується 5,5–6,0 тис. дітей з ВВС, 35–40% з них перебувають у критичному стані з перших днів життя і потребують невідкладної інтенсивної терапії і хірургічної корекції [9]. У віковій структурі смертності від ВВС і магістральних судин до 90% становлять діти першого року життя [1]. Серед них близько 50% — діти до 30 днів життя (неонатальний період). Природна летальність при всіх ВВС становить близько 40%. Близько 35% летальних випадків трапляється у ранньому неонатальному періоді (від народження до 6 днів). Після першого року життя летальність різко знижується. Від 1-го до 14 років помирає приблизно 10% хворих.

Критичними вродженими вадами періоду новонародженості вважаються аномалії, які при природному перебігу супроводжуються високим рівнем летальності в перші дні (до 30%), тижні і місяці життя (до 40%) [4]. За відсутності адекватної терапії і, насамперед, хірургічної допомоги до року доживає не більше чверті хворих, половина яких до цього віку перебуває у тяжкому стані. Загалом будь-яка вада може призвести до критичного стану, але якщо при транспозиції магістральних судин (ТМС) критичний стан спостерігається у 100% хворих, то при дефекті міжпередсердної перетинки — не більше ніж у 6,6% пацієнтів.

Основною причиною смерті новонароджених і розвитку в них критичного стану, як вже зазначалося, є аномалії з вкрай тяжким клінічним перебігом, що супроводжуються різким пригнічення життєвих функцій організму і неминучою смертю у разі відсутності невідкладного спеціалізованого лікування. Проблема своєчасного надання

спеціалізованої допомоги при критичних ВВС потребує всебічної уваги. Маніфестація ознак вад серця у неонатальному періоді поєднується з незрілістю механізмів компенсації, що призводить до підвищення ризику хірургічного втручання. З огляду на прогресуюче погіршення гемодинаміки, своєчасність постановки діагнозу, адекватне ведення хворого на догоспітальному етапі, коректне транспортування пацієнта, невідкладна кардіохірургічна допомога є головними передумовами успіху. Сьогодні при наданні невідкладної хірургічної допомоги дітям з критичними вадами серця перевага надається малоінвазивним рентгенендоваскулярним методам [10]. Це пов'язано з меншим ризиком та достатньою ефективністю таких втручань порівняно з відкритими хірургічними операціями. Водночас радикальність ендovasкулярних операцій при деяких критичних ВВС є дискусійним питанням, враховуючи високий відсоток потреби в реінтервенції [10].

Особливості критичних ВВС

Одне з визначень критичної вади серця запропонував Олександр Надас в 1978 році, відповідно до якого критична вада серця — це патологія розвитку серця, яка не дозволяє забезпечити адекватний серцевий викид з достатнім для підтримки життя тиском і насиченням киснем, що призводить до смерті в перші дні життя за відсутності екстреного кардіохірургічного втручання.

До критичних ВВС належать [13]:

1. Критична коарктація аорти (ККА).
2. Критичний аортальний стеноз (КАС).
3. Транспозиція магістральних судин з інтактною міжшлуночковою перегородкою (ТМС з ІМШП).
4. Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою (АЛА з ІМШП).
5. Критичний стеноз легеневої артерії (КСЛА), синдром гіпоплазії правих відділів серця.
6. Тотальний аномальний дренаж легених вен (ТАДЛВ).
7. Гіпоплазія лівих відділів серця (ГЛВС).

Критичний стан таких пацієнтів зумовлений основними патологічними синдромами: гіпоксемією, серцевою недостатністю або їх поєднанням. Вірогідність виживання дітей з ВВС до одного року за наявності ціанозу або серцевої недостатності становить 30–50%, а при поєднанні цих симптомів не перевищує 20% [1]. Надання рентген-хірургічної допомоги при критичних ВВС включає в себе залежно від вади: балонну атріосептостомію (процедуру Рашкінда), балонну ангіопластику дуги аорти, балонну дилатацію легеневого та аортальних клапанів, перфорацію мембрани клапана легеневої артерії та їх поєднання.

Повна транспозиція магістральних судин

Д-транспозиція магістральних судин (Д-ТМС) — вроджена вада серця, вперше описана Baillie у 1797 році. Транспозиція магістральних судин — це така аномалія серцево-судинної системи, при якій сполучення передсердь і шлуночків конкордантне, в той час як сполучення шлуночків і магістральних артерій — дискордантне: аорта виходить попереду і справа із морфологічно правого шлуночка, а легенева артерія виходить позаду із морфологічно лівого шлуночка, тобто магістральні судини переміщені (транспозиція). Транспозиція магістральних судин належить до тих вад серця, при яких наявність супутніх внутрішньосерцевих (відкрите овальне вікно (ВОВ), ДМШП) і позасерцевих (відкрита артеріальна протока (ВАП)) аномалій є обов'язковою умовою виживання новонароджених [20].

Провідний симптом при ТМС — синдром артеріальної гіпоксемії, що клінічно проявляється ціанозом різного

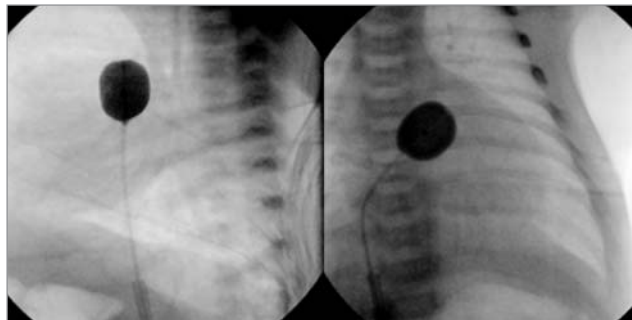


Рис.1. Візуалізація роздутого балон-катетера у лівому передсерді (передньо-задня проекція та ліва латеральна проекція) перед виконанням процедури Рашкінда

ступеня вже з перших годин життя. Насичення крові киснем при цій ваді залежно від функціонування ВАП та ВОВ коливається від 90% до 60% за пульсоксиметром. У тяжких випадках може знижуватися до критичних цифр (чим менший діаметр ВАП та ВОВ, тим гірше змішування крові між великим та малим колами кровообігу і, відповідно, нижча сатурація). Проте необхідно виключити несерцеві причини, що можуть призвести до артеріальної гіпоксемії: розлади дихання, пов'язані з родовою травмою, асфіксією, респіраторним дистрес-синдромом, масивним ателектазом легенів, пневмотораксом, діафрагмальною кілою тощо.

Для покращення змішування крові на рівні передсердь новонародженому виконується процедура Рашкінда. Її суть полягає у збільшенні отвору ВОВ шляхом розриву міжпередсердної перегородки за допомогою спеціального балона, який різким рухом через ВОВ просувається з лівого передсердя до правого.

Критична коарктація аорти

Коарктація аорти (КА) — вроджена вада серця, при якій відмічається значне звуження просвіту судини, найчастіше в місці відходження артеріального протока (coarctatus — лат. звужений, стиснутий). У немовлят характерними проявами КА є гостра серцева недостатність після періоду уявного благополуччя (пов'язано з функцією ВАП). У клінічній картині виявляють тахікардію, тахіпноє. Виявляється висока різниця артеріального тиску: високий на руках, низький на ногах, послаблення або відсутність пульсу на *a.femoralis*, диференційований ціаноз на тлі ліво-правого шунта при ВАП, систолічний шум у лівій підключичній ділянці та на спині. На ЕхоКГ можна побачити місце та ступінь звуження аорти, оцінити скоротливу здатність лівого шлуночка, виявити супутні вади. На рентгенограмі виявляється посилення легеневого малюнка, збільшення тіні серця у попереку за рахунок правих та лівих відділів, вибухання дуги легеневої артерії. Прояви КА у неонатальному періоді свідчать про критичний ступінь звуження аорти, несумісний з нормальним функціонуванням внутрішніх органів, що загрожує життю хворого.

Однією з можливих опцій допомоги при ККА є балонна ангіопластика дуги аорти, яка є операцією вибору, особливо в випадках значної декомпенсації стану немовляти. Це втручання являє собою заведення балонного катетеру через стегнову артерію у місце звуження, роздуття балона та розправлення перешийка аорти. У випадках проведення цієї процедури в перші місяці життя ризик повторного розвитку КА є більший за 70% протягом перших 1–3 місяців, але це рідко супроводжується розвитком декомпенсації вади. У нашому Центрі проводиться повторна ЕхоКГ після балонної ангіопластики ККА через місяць та за

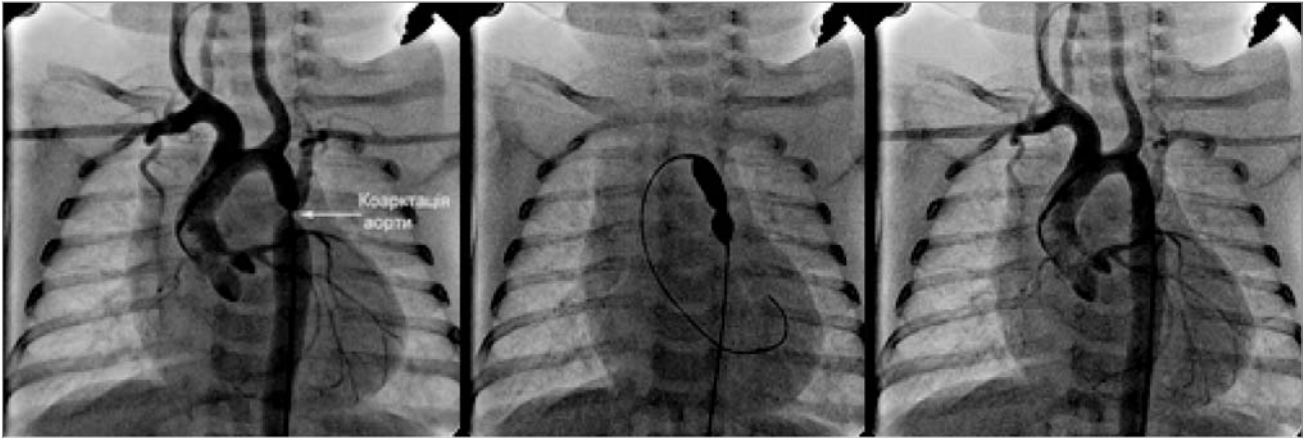


Рис. 2. а – рентгенангіографічне зображення коарктації аорти в передньо-задній проекції, б – балонна ангіопластика коарктації аорти, с – контрольна аортографія

необхідності виконується планова хірургічна корекція вади у гемодинамічно стабільного пацієнта.

Критичний аортальний стеноз

Вроджений аортальний стеноз (АС) є однією з найбільш складних проблем у педіатричній кардіології. За частотою виникнення він становить 3–5% серед усіх ВВС і 60–75% від усіх обструктивних вад лівого серця. З усіх пацієнтів з АС 10–15% складають діти до року. Прогноз перебігу вади у цій віковій групі пацієнтів різко погіршується за наявності супутньої патології (20–40%), такої як патологія мітрального клапана, коарктація аорти, відкрита артеріальна протока, дефект міжшлуночкової перегородки. Відомо, що недиагностований аортальний стеноз в 1% випадків є причиною раптової смерті серед населення молодого віку. Частота АС у хлопчиків у 4–5 разів вища, ніж у дівчаток [6].

Відомості про частоту народжуваності дітей з КАС суперечливі. Проте у середньому, за даними вітчизняних і зарубіжних авторів, питома вага КАС серед усіх дітей, народжених з аортальним стенозом, становить 2–10%. Статистично відомо, що ризик повторення КАС становить 2% для рідних братів, 4% – для дітей батьків, що мали в анамнезі АС [13].

До моменту народження більшість дітей з КАС мають значні зміни лівого шлуночка (коронарна недостатність, субендокардіальна ішемія, фіброеластоз), зниження його насосної функції, системний кровотік підтримується функцією ВАП. Момент закриття артеріальної протоки є

шоковим для системного кровотоку, різке падіння гемодинаміки без відповідного лікування призводить до гострої серцевої недостатності і зупинки серця [14]. Тому летальність при природному перебігу КАС, за даними вітчизняної та зарубіжної літератури, наближається до 100% протягом першого року життя хворих [5].

Критичний аортальний стеноз – це вада, яка клінічно проявляється в періоді новонародженості виразною серцевою недостатністю та зниженням скоротливості лівого шлуночка внаслідок обструкції на шляху відтоку крові з лівого шлуночка в аорту. Механізмом компенсації є підвищення роботи лівого шлуночка, внаслідок чого відбувається зростання тиску в шлуночку та появи градієнту систолічного тиску на аортальному клапані. Оскільки долати навантаження лівому шлуночку необхідно з моменту закладки серця та формування клапанного апарату, то всі ці механізми працюють протягом усього внутрішньоутробного періоду, і на момент народження дитини її лівий шлуночок занадто змінений для підтримання системного кровообігу. Доки функціонує артеріальна протока, вона підтримує серцевий викид, момент її закриття призводить до розвитку гострої серцевої недостатності і можливості раптової смерті. У немовлят характерними проявами КАС є гостра серцева недостатність після періоду уявного благополуччя (що пов'язано з функцією відкритої артеріальної протоки), згладжена або відсутня пульсація на верхніх і нижніх кінцівках, тахіпное, диспептичні розлади, гепатомегалія, олігоанурія [16].

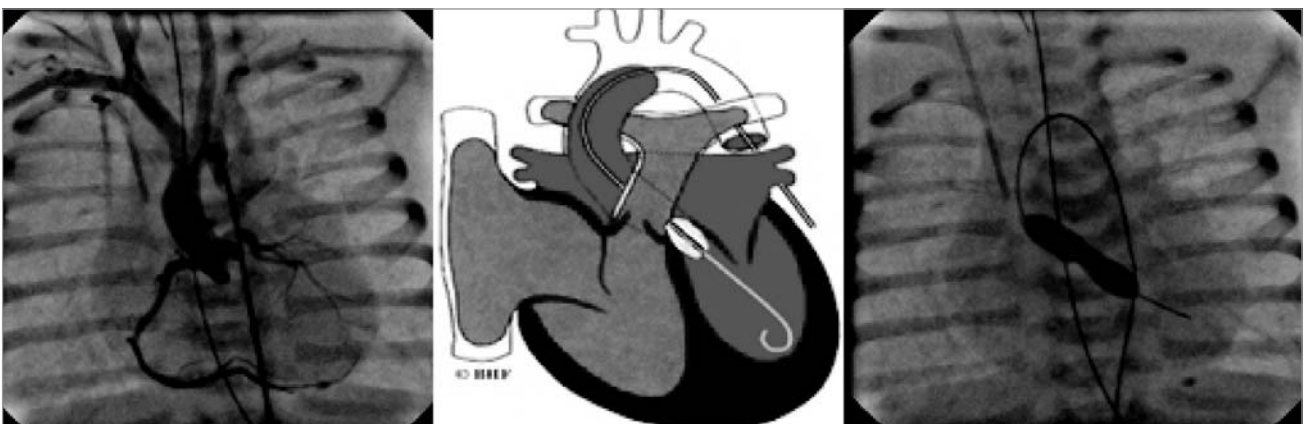


Рис. 3. а — аортографія перед дилатацією; б, с — безпосередньо проведення балонної вальвулотомії аортального клапану у немовляти з КАС



Рис. 4. а — початок дилатації КСЛА; б — розправлення перетинки на балоні в легеневому клапані

Екстреною допомогою новонародженому з КАС є проведення через стегнову артерію балонної вальвулотомії аортального клапану.

Критичний стеноз легеневої артерії

Критичний стеноз легеневої артерії (КСЛА) — вроджена вада серця, яка характеризується обструкцією на шляху надходження крові з правого шлуночка в легеневу артерію. Поширеність ізольованого стенозу легеневої артерії становить від 6–9% до 15% за даними різних авторів, питома вага його зростає у старших вікових групах [12].

При зменшенні площі стенозованого отвору до 3 мм² розвивається критичний стан, що потребує ургентного оперативного втручання. Критичність зумовлена наростанням декомпенсації правого шлуночка внаслідок його перевантаження опором з наступним розвитком гострої правошлуночкової недостатності. Головним механізмом компенсації гемодинамічних порушень є збільшення роботи правого шлуночка та зміна серцевого циклу в бік подовження періоду вигнання з появою градієнту систолічного тиску. Доки вада знаходиться в стадії компенсації, тиск у правому шлуночку та градієнт систолічного тиску (ГСТ) досягають високих цифр, але зниження шкортливої функції правого шлуночка, ретроградне розвантаження його через трикуспідальний клапан, поява право-лівого шунтування на міжпередсердному рівні призводять до зниження ГСТ на клапані. Клінічно це проявляється зменшенням шуму над легеневою артерією. Тому необхідно враховувати, що невеликий ГСТ на легеневому клапані, незначний шум у проекції легеневої артерії за наявності клінічних ознак критичного стану (ціаноз, гепатомегалія, тахіпноє, диспептичні розлади, олігоанурія), дилатації правих відділів та наявності трикуспідальної недостатності свідчать про декомпенсацію вади, а не про її помірність [17].

Майже безальтернативним вибором оперативного втручання при КСЛА є балонна дилатація стенозованого клапану легеневої артерії, яка виконується шляхом заведення балону через стегнову вену до правого передсердя і через трикуспідальний клапан та правий шлуночок у легеневий клапан.

Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою

Атрезія легеневої артерії (АЛА) — це складна ВВС, яка характеризується відсутністю сполучення між стовбуром легеневої артерії і правим шлуночком. Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою зустрічається рідко — до 3%, природний перебіг і прогноз цього захворювання несприятливий, близько 50% хворих помирають у період новонародженості, інші — протягом першого року життя. Усі хворі мають сполучення на міжпередсердному рівні та відкриту артеріальну протоку. У 90% випадків спостерігається гіпоплазія правого шлуночка різного ступеня, у 10–15% порожнина правого

шлуночка має нормальний розмір [11]. Основні порушення гемодинаміки виникають через неможливість надходження крові звичайним шляхом з правого шлуночка до легеневої артерії. Кров, яка надходить до правого шлуночка, повертається назад через трикуспідальний клапан до правого передсердя і через овальне вікно потрапляє у ліве передсердя, забезпечуючи системний кровотік. Легеневий кровообіг існує за рахунок відкритої артеріальної протоки. Закриття одного з цих сполучень призводить до негайної смерті пацієнта. Найбільш характерними ознаками вади є інтенсивний ціаноз та серцева недостатність [3].

Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою потребує ранньої діагностики, адекватного медикаментозного лікування та невідкладної хірургічної допомоги. Тактика лікування залежить від анатомічних особливостей вади. Залежно від ступеня гіпоплазії трикуспідального клапану, правого шлуночка та легеневої артерії обирається одно-, дво- або півторашлуночковий шлях корекції [2].

Види ендovasкулярних втручань за наявності АЛА:

1. Перфорація та наступна балонна дилатація мембрани клапану легеневої артерії для відкриття антеградного кровотоку. Виконується при незначній гіпоплазії правого шлуночка та відсутності правошлуночково-залежного коронарного кровотоку. Є проміжним або кінцевим етапом двошлуночкової корекції.

2. Ізольована балонна атріосептостомія для покращення скиду на міжпередсердному рівні. Виконується у випадку значної гіпоплазії правого шлуночка, наявності правошлуночково-залежного коронарного кровотоку і є проміжним етапом одношлуночкової корекції.

3. Балонна атріосептостомія + перфорація та наступна балонна дилатація мембрани клапану легеневої артерії. Виконується у випадку значної гіпоплазії правого шлуночка, може бути етапом півторашлуночкової та одношлуночкової корекцій.

За період 2006–2012 рр. в Центрі було проведено 4833 катетеризації хворим, з яких у 2451 (50%) випадку були виконані різноманітні ендovasкулярні втручання. За ці роки у 925 (37%) новонароджених проведено усунення критичної вади або стабілізація стану за допомогою рентгенхірургічних методів лікування із загальною летальністю 2,7% (n=25). Більшість новонароджених надходили у вкрай важкому стані. Основними симптомами були тахікардія, задишка, ознаки застою по великому (збільшення печінки, периферичні набряки) і малому (застійні явища і набряк легенів) колах кровообігу, млявість, порушення смоктання, поява зригування, симптому «сухих пелюшок». При ТМС або КСЛА та АЛА спостерігався ціаноз. Багато дітей на момент надходження в Центр пере-

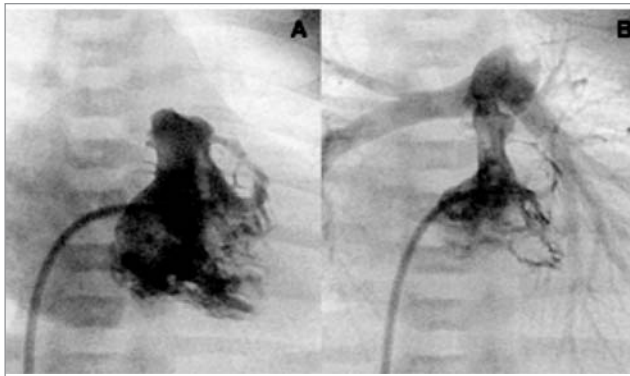


Рис. 5. Права венгерулографія до та після перфорації мембрани легеневої артерії

Таблиця

Ендоваскулярні втручання у новонароджених з критичними ВВС за період 2006–2012рр.

Назва процедури	Кількість/летальність (%)
Балонна вальвулотомія при КСЛА	123/0 (0%)
Балонна вальвулотомія при КАС	58/6 (10,3%)
Балонна ангіопластика при ККА	227/3 (1,3%)
Перфорація клапану легеневої артерії з наступною діляцією	30/2 (6,6%)
Балонна атріосептостомія	487/14 (2,8%)
Всього	925/25 (2,7%)

бували на штучній вентиляції легень (ШВЛ), симптомі-метичній підтримці.

Середній вік немовлят на момент втручання склав 6 ± 4 днів (від 1 до 31 дня), у 216 (23%) пацієнтів процедура виконана на першому тижні життя. Середня вага пацієнтів становила $3,15\pm 0,2$ кг (від 2,3 кг до 4,4 кг), середній ріст — $51,3\pm 2,78$ см (від 42 до 57 см), площа тіла — $0,2\pm 0,02$ м² (від 0,14 м² до 0,25 м²).

Процедура Рашкінда (балонна атріосептостомія) проводилася при ТМС, АЛА з ІМШП з виразною гіпоплазією/атрезією правого шлуночка. Середній вік пацієнтів на момент втручання становив $3,6\pm 4$ доби, вага — $3,3\pm 0,48$ кг, середнє насичення киснем артеріальної крові — $63\pm 16\%$. Найважчими були пацієнти, у яких не функціонувала відкрита артеріальна протока, і змішування крові відбувалося лише на рівні нерозширеного відкритого овального вікна. Важкий стан цих немовлят пов'язаний з пізньою діагностикою вади та неадекватним веденням на догоспітальному етапі. Процедура Рашкінда була ефективною у 100% випадків. Середній розмір овального вікна збільшився з $3,1\pm 2,1$ до $6,5\pm 1,4$ мм. Сатурація зросла з $64\pm 15\%$ до $77\pm 14\%$. Летальність за ці роки при проведенні цієї процедури склала 2,8% (n=14).

При критичному аортальному стенозі було проведено 58 балонних вальвулотомій. Середній вік пацієнтів становив 15 ± 8 днів, середня вага — $3,5\pm 0,9$ кг. Операція була ефективною у всіх пацієнтів, в середньому градієнт зменшився з 83 ± 35 мм рт. ст. до 26 ± 11 мм рт. ст., фракція викиду збільшилась з $43\pm 11\%$ до $68\pm 9\%$. У 79% (n=46) пацієнтів відмічено збільшення аортальної недостатності після діляції на один ступінь, у 15% (n=9) — на понад один. Летальність ендоваскулярних втручань при КСА склала 10,3% (n=6).

З приводу критичної коарктації аорти за цей період було проведено 227 балонних ангіопластик пацієнтам із середнім віком 19 ± 11 днів та середньою вагою $3,5\pm 0,8$ кг. Втручання було ефективним в усіх випадках, фракція викиду у всіх хворих зросла в середньому з $36\pm 15\%$ до $67\pm 7\%$, градієнт тиску знизився з 63 ± 14 мм рт. ст. до 9 ± 7 мм рт. ст. Летальність склала 1,3% (n=3). Причиною летальності в усіх випадках стала вихідна поліорганна недостатність внаслідок несвоєчасної діагностики та декомпенсації вади на догоспітальному етапі. Незважаючи на високу безпосередню ефективність втручання, 81% (n=184) пацієнтів потребували відкритої хірургічної корекції вади протягом наступних трьох місяців після процедури внаслідок наростання градієнту на рівні коарктації та появи ознак збільшеного постнавантаження на лівий шлуночок. Операція з усунення коарктації аорти була ефективною в усіх хворих, фракція викиду зросла в середньому з $53\pm 7\%$ до $62\pm 6\%$, градієнт тиску знизився з 59 ± 11 мм рт. ст. до 11 ± 7 мм рт. ст.

З приводу критичного стенозу легеневої артерії за цей період проведено 123 балонні вальвулотомії, у всіх пацієнтів відмічено підвищення сатурації з $79\pm 15\%$ до $94\pm 5\%$ та зниження систолічного тиску в правому шлуночку з 87 ± 15 мм рт. ст. до 34 ± 14 мм рт. ст. Летальних наслідків не було.

Для покращення стану у 30 новонароджених з АЛА з ІМШП виконували перфорацію мембрани клапана легеневої артерії з наступною балонною діляцією. У 24 пацієнтів перфорація пройшла успішно, відмічено появу антеградного кровотоку у легеневу артерію, підвищення сатурації з $60\pm 7\%$ до $82\pm 9\%$ та зниження систолічного тиску з 97 ± 17 мм рт. ст. до 44 ± 18 мм рт. ст. Також відмічалось зменшення трикуспідальної недостатності на півтора-два ступеня. Середній вік цих пацієнтів склав 6 ± 4 доби, середня вага — $3,54\pm 0,23$ кг. У чотирьох пацієнтів перфорація була неефективною, і їм було проведено хірургічну пластику вихідного тракту правого шлуночка. Летальність склала 6,6% (n=2).

Висновки

1. Ендоваскулярні операції при критичних ВВС є досить ефективними втручаннями, які дозволяють повністю усунути ваду чи підготувати дитину до наступного етапу лікування (процедура Рашкінда при ТМС).
2. Попри важкий стан хворих на момент надходження до стаціонару, ендоваскулярні втручання за рахунок низької травматичності дозволяють провести корекцію вади з низькою летальністю — 2,7%.

ЛІТЕРАТУРА

1. Ємець І. М. Невідкладана допомога при критичних вроджених вадах серця / І. М. Ємець // Совр. педиатрия. — 2008. — № 1 (18). — С. 125—127.
2. Alan B. Lewis Evaluation and surgical treatment of pulmonary atresia and intact ventricular septum in infancy / Alan B. Lewis, George G. Lindsmith // Circulation. — 1983. — Vol 67. — P. 6.
3. Bichell D. P. Evaluation and management of pulmonary atresia with intact ventricular septum / D. P. Bichell // Curr. Opin. Cardiol. — 1999. — Vol. 14 (1). — P. 60—6. [Medline].
4. Cardiac Surgery / Kirklın J. W., Barratt-Boyes S. G. eds. — 2nd edition. — New York : Clurchurch Livingstone, 1993. — 1774 p.
5. Congenital valvar aortic stenosis. Natural history and assessment for operation / K. F. Hossack, J. M. Neutze, J. B. Lowe, B. G. Barratt-Boyes // Br. Heart. J. — 1980. — Vol. 43 (5). — P. 561—573.
6. Critical aortic stenosis in the neonate: a multi-institutional study of management, outcomes, end risk factors / Gary K. Lofland, MDa Brian W. McCrindle, MDb William G. Williams [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2001. — Vol. 121. — P. 10—27.
7. Forssmann W. The catheterization of the right side of the heart / W. Forssmann // Klin. Wochenschr. — 1929. — Vol. 8. — P. 2085—2087.
8. Hales S. Statistical Essays: Containing Haemastatics: Or, an Account of Some Hydraulic and Hydrostatical Experiments Made on the Blood and Blood Vessels of Animals — 2nd Edition / S. Hales. — London : Innys and Others — 1740. — P. 5.
9. Hoffman J. I. E. The Incidence of Congenital Heart Disease / J. I. E. Hoffman, S. Kaplan // JACC. — 2002. — Vol. 39. — P. 1890—1900.
10. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart

- Association / Feltes T. F., Bacha E., Beekman R.H. 3rd [et al.] // *Circulation*. — 2011. — Vol. 123 (22). — P. 2607–52.
11. Jonas Odum Successful management of patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum using a three tier grading system for right ventricular hypoplasia / Jonas Odum, Hillel Laks, Thomas Tung // *Ann. Thorac. Surg.* — 2006. — Vol. 81. — P. 678–684.
 12. Keith J. D. Heart Disease in Infancy and Childhood / J. D. Keith, R. D. Rowe, P. Vlad. — 3rd ed. — New York : Macmillan Co, 1978. — P. 4–6; 761–88.
 13. Mavrodic C. Pediatric cardiac surgery / C. Mavrodic, C. L. Backer. — 2nd edition. — St. Louis : Mosby, 1994. — 645 p.
 14. Peckham G. B. Congenital aortic stenosis: Some observations on the natural history and clinical assessment / G. B. Peckham, J. D. Keith, J. R. Evans // *Canad. Med. Ass. J.* — 1964. — Vol. 91. — P. 639.
 15. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction / Bonhoeffer P., Boudjemline Y., Saliba Z. [et al.] // *Lancet*. — 2000. — Vol. 356. — P. 1403–5.
 16. Prenatal diagnosis and postnatal management of critical aortic stenosis / Huhta J. C., Carpenter R. J., Moise K. J. [et al.] // *Circulation*. — 1987. — Vol. 75 (3). — P. 573–576.
 17. Rao P. S. Pulmonary Valve Disease / P. S. Rao // *Valvular Heart Disease / Alpert J. S., Dalen J. E., Rahimtoola S. eds.* — 3rd ed. — Philadelphia, PA : Lippencott Raven, 2000. — P. 339–76.
 18. Rashkind W. J. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: a palliative approach to complete transposition of the great arteries / W. J. Rashkind, W. W. Miller // *JAMA*. — 1966. — Vol. 196. — P. 991–992.
 19. Rubio-Alvarez V. Valvulotomias intracardiacas por medio de un cateter / V. Rubio-Alvarez, R. L. Limon, J. Soni // *Arch. Inst. Cardiol. Mexico*. — 1953. — Vol. 23 — P. 183–192.
 20. Rudolph A. M. Congenital Diseases of the Heart Clinical-Physiological Considerations / A. M. Rudolph // *Wiley-Blackwell*. — 2009 — P. 465–506, 427–451, 320–345.
 21. Use of endovascular stents in congenital heart disease / O'Laughlin M. P., Perry S. B., Lock J. E., Mullins C. E. // *Circulation*. — 1991. — Vol. 83. — P. 1923–1939.

ОПЫТ ЭНДОВАСКУЛЯРНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПРИ КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

Ю.Л. Кузьменко¹, А.В. Максименко¹, А.А. Довгалюк^{1,2}, М.П. Хрущ¹, Е.П. Бойко¹, Н.Н. Руденко^{1,2}

¹ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», г. Киев

²Национальная медицинская академия последипломного образования им. П.Л. Шупика, г. Киев, Украина

Цель: показать клинические проявления и основные методы диагностики критических врожденных пороков сердца (ВПС) у детей первого года жизни; представить собственный опыт эндоваскулярных вмешательств при критических ВПС.

Пациенты и методы. Проанализированы случаи критических ВПС у детей, поступивших в Центр за период 2006–2012 гг., и результаты проведенных по этому поводу вмешательств.

Результаты. За исследуемый период в Центре было проведено 4833 катетеризации больным, из них в 2451 (50%) случае применялись разнообразные эндоваскулярные вмешательства. У 925 (37%) новорожденных проведено устранение критического порока или стабилизация состояния при помощи рентгенхирургических методов лечения: баллонная атриосептостомия при транспозиции магистральных сосудов (n=487, летальность — 6,6%), баллонные вальвулопластики при критическом стенозе легочной артерии (n=123, летальность — 0%) и аорты (n=58, летальность — 10,3%), баллонная ангиопластика при критической коарктации аорты (227, летальность — 1,3%), перфорация клапана при атрезии легочной артерии (n=30, летальность — 6,6%). Общая летальность при этих вмешательствах составила 2,7% (n=25).

Выводы. Эндоваскулярные операции при критических ВПС являются достаточно эффективными вмешательствами, которые позволяют полностью устранить порок или подготовить ребенка к следующему этапу лечения. Несмотря на тяжелое состояние больных на момент поступления в стационар, эндоваскулярные вмешательства за счет низкой травматичности позволяют провести коррекцию порока с низкой летальностью.

Ключевые слова: критический порок сердца, аортальный стеноз, атрезия легочной артерии, транспозиция магистральных сосудов, коарктация аорты, стеноз легочной артерии, интактная межжелудочковая перегородка.

EXPERIENCE OF ENDOVASCULAR INTERVENTIONS DURING THE CRITICAL CONGENITAL DISEASES

Yu.L. Kuzmenko¹, A.V. Maksimenko¹, A.A. Dovgalyuk^{1, 2}, M.P. Hrusch¹, E.P. Boyko¹, N.N. Rudenko^{1,2}

¹SU «Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine», Kiev

²P.L. Shupik National Medical Academy of Postgraduate Education, Kiev, Ukraine

Purpose: To show the clinical manifestations and the main methods of diagnosis of critical congenital heart disease (CHD) in infants; to present own experience of endovascular interventions during the critical CHD.

Patients and methods. The cases of critical CHD in children hospitalized to the Centre and the results of interventions for the period 2006–2012 years are analyzed.

Results. For the period of study total of 4833 catheterizations were conducted in the Center, in 2451 (50%) of cases were used different endovascular interventions. For 925 (37%) newborns was conducted critical defect elimination or stabilization of the state by means of X-ray surgery methods: balloon atrioseptostomy at transposition of great vessels (n = 487, mortality — 6.6%), balloon valvuloplasty at critical pulmonary artery stenosis (n = 123 mortality — 0 %) and aortartia (n = 58, mortality — 10.3%), balloon angioplasty at critical coarctation of the aorta (227, mortality — 1.3%) and perforation of the valve at pulmonary atresia (n = 30, mortality — 6.6%). The overall mortality from these interventions was 2.7% (n = 25).

Conclusions. Endovascular surgery during the critical CHD is a quite effective intervention that allows completely eliminate the defect or to prepare infant for the next stage of treatment. Despite the difficult state of the patients at the time of admission to the hospital, endovascular surgery due to it low trauma allow to conduct correction of the defect with a low mortality.

Key words: critical heart disease, aortic stenosis, pulmonary atresia, transposition of the great vessels, coarctation of the aorta, pulmonary artery stenosis, intact interventricular septum.

Сведения об авторах:

Кузьменко Юлия Леонидовна — к.мед.н., зав. отделением ангиографии ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Мельникова, 24; тел.: (044) 284-03-20.

Максименко Андрей Витальевич — к. мед. н., врач-рентгенолог отделения ангиографии ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел.: (044)

Довгалюк Аркадий Аскарлович — врач-рентгенолог отделения ангиографии ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Мельникова, 24; тел.: (044)

Хрущ Николай Петрович — врач-рентгенолог отделения ангиографии ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел.: (044)

Бойко Елена Петровна — зав. отделением УЗД ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел.: (044) 238-77-91.

Руденко Надежда Николаевна — д.мед.н., проф., зам. директора по науке ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел.: (044) 284-03-11.

Статья поступила в редакцию 22.08.2013 г.