

УДК: 616.122–007.21–089

© Коллектив авторов, 2013.

БЕЗПОСЕРЕДНІ РЕЗУЛЬТАТИ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ СИНДРОМУ ГІПОПЛАЗІЇ ЛІВИХ ВІДДІЛІВ СЕРЦЯ

В.Г. Карпенко, В.І. Борисова, О.І. Кваша, Л.А. Шаповал, В.В. Шмирко, В.Ю. Вашкеба,
І.О. Аксьонова, В.О. Горобець, Н.А. Озерянський, О.М. Довгань, Б.М. Тодуров

Київська міська клінічна лікарня «Київський міський центр серця», м. Київ.

EARLY EXPERIENCE WITH A SURGICAL TREATMENT OF HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME

V.G. Karpenko, V.I. Borisova, O.I. Kvasha, L.A. Shapoval, V.V. Shmyrko, V.Y. Vashkeba,
I.O. Aksyonova, V.O. Gorobec, N.A. Ozerianskiy, O.M. Dovgan, B.M. Todurov

SUMMARY

Among all congenital heart defects hypoplastic left heart syndrome (HLHS) meets with frequency from 4 to 8%. Around 300 children with this pathology give birth annually in Ukraine. Despite on achievements in the field of pediatric cardiac surgery in the leading clinics of world mortality is still at level of 20%. Three patients were operated during last year at Kyiv City Heart Center. There were 2 boys and 1 girl among them. Age of patients was 2, 3 and 5 days. Weight of patients was 3 and 3,4 and 3,6 kg. Our early results showed that Norwood operation can be successfully done in Ukraine.

НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА

В.Г. Карпенко, В.И. Борисова, А.И. Кваша, Л.А. Шаповал, В.В. Шмирко, В.Ю. Вашкеба,
І.А. Аксьонова, В.А. Горобец, Н.А. Озерянський, А. М. Довгань, Б.М. Тодуров

РЕЗЮМЕ

В статье описаны непосредственные результаты хирургического лечения синдрома гипоплазии левого отдела сердца. Данная патология встречается от 4% до 8% среди всех пороков сердца. В Украине ежегодно рождается около 300 детей с данной аномалией сердца. Без своевременного специализированного кардиохирургического лечения 100% умирает в течении первого года жизни. Наши непосредственные результаты показывают возможность выполнения подобных операций в нашей стране, хотя ещё не так давно в Украине лечение детей с синдромом гипоплазии левого отдела сердца было не пресективным.

Ключові слова: вроджена вада серця, синдром гіпоплазії лівих відділів серця, операція Норвуд І, білатеральне звуження легеневої артерії.

Синдром гіпоплазії лівих відділів серця (СГЛВС) – клінічний синдром, який характеризується наявністю таких вроджених вад серця, як помірна або виражена гіпоплазія чи атрезія мітрального клапану, лівого шлуночку, аортально-го клапану та різного ступеню гіпоплазія висхідної аорти. СГЛВС вперше детально описана Дж. Нунаном та А. Надасом, але лише як патологічний діагноз [1]. Американський хірург Білл Норвуд з дитячого шпиталю м. Бостон в 1981 році вперше опублікував результати кардіохірургічних операцій у новонароджених із СГЛВС [1,2]. Поширеність цієї вади складає від 0,016 до 0,036 % від усіх живих новонароджених дітей. Серед всіх вроджених вад серця СГЛВС зустрічається з частотою від 4 до 8% [3]. В Україні щорічно народжується близько 300 дітей з даною патологією. Незважаючи на досягнення в галузі дитячої кардіохірургії, летальність у провідних клініках світу сягає 20% [3,4].

Мета роботи. висвітлити безпосередні результати хірургічного лікування синдрому гіпоплазії лівих відділів серця.

МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ

За поточний рік у Київському міському центрі серця прооперовано три пацієнта з СГЛВС, одна дівчинка та двоє хлопчиків. Вік пацієнтів на момент операції склав 2, 3 та 5 діб. Вага пацієнтів була 3, 3,400 та 3,600 кг. У одного пацієнта попередній діагноз встановлений пренатально та підтверджений відразу після народження за допомогою ехокардіографії, іншим новонародженим попередній діагноз СГЛВС був встановлений в пологових будинках. Передопераційна підготовка здійснювалась на протязі 2, 3 та 4 діб та була направлена на збалансування системного та легеневого судинного опорів з дотриманням насичення крові киснем в межах 76–80%. Всім пацієнтам з народження та до моменту оперативного втручання проводилась інфузія простагландину E1 для підтримки функціонування відкритої артеріальної протоки та в свою чергу адекватну системну перфузію. При необхідності проводили корекцію метаболічного ацидозу та призначали інотропну підтримку. Антибактеріальна терапія призначалась всім пацієнтам у зв'язку з ризиком перинатального інфікування. Одному з пацієнтів у зв'язку з загальним тяжким станом та

неможливістю виконати операцію Норвуд I з метою стабілізації гемодинаміки, на другу добу життя, було виконано білатеральне звуження легеневої артерії. Перший етап хірургічного лікування, операція Норвуд I, направлений на створення не обструктивного системного кровотоку з правого шлуночку в аорту та коронарні артерії і обмеження легеневого кровоплину шляхом створення відповідних розмірів системно-легеневого шунта. Даний вид хірургічної операції є паліативною, гемодинамічною корекцією. Всім пацієнтів на першому етапі була використана традиційна стратегія Норвуда – виконання операції Норвуд I, та техніка R. Мее з використанням шунту Blalock-Taussig (протез з політетрафторетілену діаметром 3,5 mm). Всі операції проведені в умовах штучного кровообігу, із захистом міокарда кристалідною холодовою кардіоплегією розчином «Кустадіол». На момент реконструкції дуги аорти виконували повну зупинку кровообігу (циркуляторний арешт) з охолодженням пацієнта до +16–18°C, при цьому час повної зупинки кровообігу не перевищував 35 хвилин, що давало можливість запобігти розвитку незворотних, ішемічних змін центральної нервової системи. З метою досягнення ефективного гемостазу використовували антигемофілну плазму, кріопреципітат, тромбоцитарну масу та в одному випадку концентрат протромбінового комплексу «Октаплекс». З метою гемоконцентрації, видалення збиткової кількості рідини з поміжного сектору та профілактики інтерстечійного набряку внутрішніх органів всім пацієнтам виконувалась ультрафільтрація з використанням колонок фірми «JOSTRA». Об'єм ультрафільтрату до 300 мл. Час операції у всіх пацієнтів не перевищував 5 годин. Тривалість штучного кровообігу під час операції Норвуд I склала 228, 190 и 218 хв., тривалість циркуляторного арешту 30, 35, 35 хв. Об'єм післяопераційної крововтрати не перевищував 35 мл за добу. Перитоніальний діаліз, двом пацієнтам, проводили в продовж 2 та 6 діб. Інотропна підтримка: у одного пацієнта допамін 7 мкг/кг/на годину, добутамін 7. мкг/кг/на годину, адреналін 0,06 . мкг/кг/на годину, два інших пацієнта отримували тільки допамін 7 мкг/кг/на годину.

РЕЗУЛЬТАТИ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

Всі три пацієнта вижили, та знаходяться в гарному стані. Практика показала, що для успішного лікування такої складної вади вкрай необхідний високий професіоналізм, командний підхід та злагоджена робота на всіх етапах, починаючи з пологового будинку (акушер, неонатолог), транспортування в кардіохірургічне відділення (бригада реанімобіля), доопераційна підготовка

(реаніматологи), оперативне втручання (хірурги, анестезіолог, перфузіолог), післяопераційне лікування (реаніматологи, середній медперсонал).

Хірургічне лікування СГЛВС включає в себе 3 стадії:

Перший етап – операція Норвуда виконується, як правило, у віці до 14 днів [1,2]. При цьому забезпечується: конструкція безперешкодного кровотоку від системного шлуночку, адекватна та безперешкодна коронарна циркуляція, конструкція системно-легеневого артеріального шунта для забезпечення паралельної легеневої циркуляції та безперешкодного міжпередсердного з'єднання.

Другий етап – двонаправлений кавопульмональний анастомоз, або процедура гемі-Фонтен, що виконується у віці від 3 до 6 місяців [1].

Третій (завершальний) етап – тотальний кавопульмонарний анастомоз, виконується у віці після 2-х років (при масі пацієнта 12–15 кг) [2]. Кожен період лікування пов'язаний з високим ризиком, але найважливішим та найскладнішим у всіх відношеннях є перший етап – операція Норвуд I.

ВИСНОВКИ

Синдром гіпоплазії лівих відділів серця відноситься до однієї з найскладніших вроджених вад серця. Без спеціалізованої кардіохірургічної допомоги 100% дітей з даною вадою гинуть протягом перших тижнів життя. Єдиний шлях на порятунок – хірургічна корекція вади. Перший досвід хірургічного лікування СГЛВС показав можливість успішного проведення подібних операцій в Україні.

ЛІТЕРАТУРА

1. Pearl JM, Nelson DP, Schwartz SM, Manning PB. First-stage palliation for hypoplastic left heart syndrome in the twenty-first century. *Ann Thorac Surg* 2002. – №73. – P. 331–339.
2. Mahle WT, Spray TL, Wernovsky G, Gaynor JW, Clark BJ. Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome: a 15- year experience from a single institution. *Circulation* 2000. – №102 (Suppl III). – P. 136–141.
3. Azakie A, Merklinger SL, McCrindle BW, Van Arsdell GS, Lee KJ, Benson LN, Coles JG, Williams WG. Evolving strategies and improving outcomes of the modified Norwood procedure: a 10-year single-institution experience. *Ann Thorac Surg* 2001. – №72. – P. 1349–1353.
4. Pizarro C, Malec E, Maher KO, Januszewska K, Gidding SS, Murdison KA, Baffa JM, Norwood WI. Right ventricle to pulmonary artery conduit improves outcome after stage I Norwood for hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2003. – №108: II. –P. 155–160.