

7. Кнышов Г.В., Распутняк О.В., Залевский В.П., Бешляга В.М., Захарова В.П., Дзахоева Л.С., Дырда М.Н., Билинский Е.А. Механизм формирования обструкции выходного тракта левого желудочка и митральной регургитации при гипертрофической кардиомиопатии // Серцево-судинна хірургія. – Київ 2003.–Випуск №11.–С.313-314.
8. Кнышов Г.В., Залевский В.П., Зиньковский М.Ф., Распутняк О.В., Бешляга В.М., Кравчук Б.Б., Дзахоева Л.С., Захарова В.П., Дырда М.Н., Билинский Е.А., Лесничая В.Н., Пуницкова Е.А., Костенко Ю.А. Гипертрофическая кардиомиопатия: где мы сегодня в понимании проблем патофизиологии, диагностики и лечения? Ж-л «Сучасні медичні технології» - № 1, 2009.
9. Целуйко В.И., Белостоцкая Е.А. Внезапная кардиальная смерть при гипертрофической кардиомиопатии. Внутрішня медицина №1-2 (13-14) 2009 г. с.37-40.

Поступила 10.10.2009

УДК: 616.12:617-089:614.2-058.86:(477.75)

© СУХАРЕВА Г.Э., 2010

АНАЛИЗ ДИСПАНСЕРНОЙ ГРУППЫ ДЕТЕЙ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИИ СЕРДЦА В АР КРЫМ

Г.Э. Сухарева

Крымский государственный медицинский университет им. С.И. Георгиевского, г. Симферополь

РЕЗЮМЕ

В статье проведен анализ структуры врожденных пороков сердца у детей, состоящих на диспансерном учете в АР Крым после хирургической коррекции, и показано, что преобладают септальные дефекты (37,7%), значительный процент составляют коарктация аорты (11,5%) и тетрада Фалло (11,1%). Диспансерное наблюдение детей после операции на сердце важно для объективной и окончательной оценки результатов хирургического лечения, выяснения хронологии регрессии симптомов ВПС, а также для последующей реабилитации больных.

Ключевые слова: дети, врожденные пороки сердца, операция, диспансеризация.

SUMMARY

Analysis of a structure of congenital disorders of a heart (CBP) in children was carried out in the article. They were in a dispensary registration in AR Crimea after surgical correction and it was shown that septal defects prevailed (37,7 %), considerable percentage form coarctation of aorta (11,5 %) and Fallot's tetrad (11,1%). Clinical observation of children after operation on a heart is important for objective and final estimation of surgical treatment results, retio of chronology of regression symptoms CBP, and also for next rehabilitation of patients.

Key words: children, congenital disorders of a heart, operation, prophylactic medical examination.

В последние годы в нашей стране возрос интерес к проблеме врожденных пороков сердца (ВПС), поскольку они занимают одно из ведущих мест в детской заболеваемости, инвалидности и смертности [2, 10, 11, 15]. Основным методом лечения ВПС является хирургический [4, 5]. Однако устранение анатомических дефектов представляет собой хоть и ведущий, но лишь первый этап комплексной системы реабилитации детей с ВПС. Важной составляющей системы реабилитации является диспансеризация, поскольку отдаленные исходы операции во многом зависят от послеоперационного ухода за больными, от дальнейшего систематического наблюдения и, при необходимости, своевременного лечения. Диспансерное наблюдение оперированных детей особенно важно для выяснения хронологии регрессии симптомов ВПС, для объективной и окончательной оценки результатов хирургического лечения.

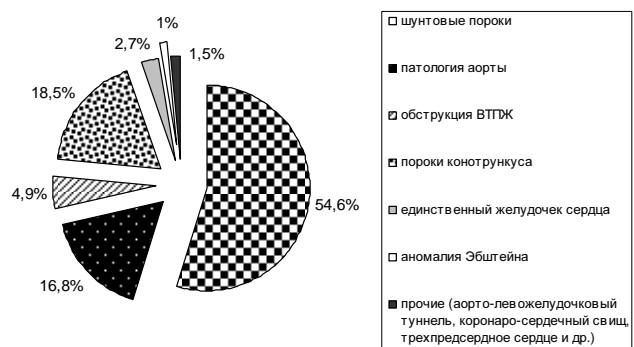
Цель: совершенствование диспансерного наблюдения детей, проживающих в АР Крым, после хирургической коррекции ВПС путем анализа структуры диспансерной группы, изучения вариантов оперативного вмешательства.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В лечебно-профилактических учреждениях Крыма на диспансерном учете состоит около 3 тысяч детей с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы, из них 637 детей от 0 до 18 лет наблюдаются после хирургического лечения в НИССХ им. Н.М.Амосова АМН Украины и в ГУ «Научно-практический Центр детской кардиологии и кардиохирургии» МОЗ Украины. Структура диспансерной группы детей после хирургической коррекции ВПС представлена на рис. 1.

Рис. 1.

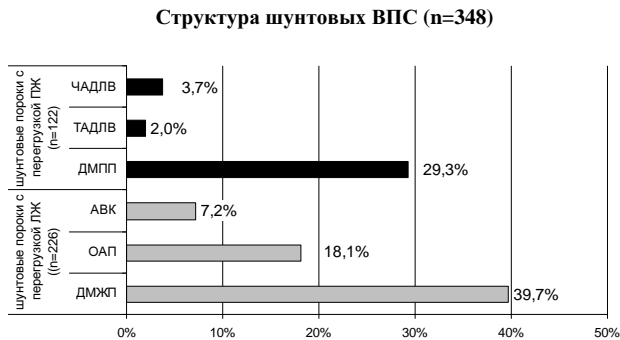
Структура диспансерной группы детей с ВПС, оперированных на сердце (n=637)



Как видно из рисунка 1, в структуре прооперированных детей с ВПС на первом месте стоят шунтовые пороки – 348 (54,6 %) детей, среди которых преобладают шунтовые пороки с перегрузкой левого желудочка у 226 больных: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – 138 (39,7%) больных, открытый артериальный проток (ОАП) – у 63 (18,1 %) детей, атриовентрикулярная коммуникация (АВК) – у 25 (7,2 %) детей. Шунтовые пороки с перегрузкой правого желудочка (у 122 детей) включают: изолированный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – 102 (29,3%) ребенка, тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) у 7 (2%) детей, частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) устранен у 13 (3,7%) больных (рис.2). Всем пациентам в этих группах была произведе-

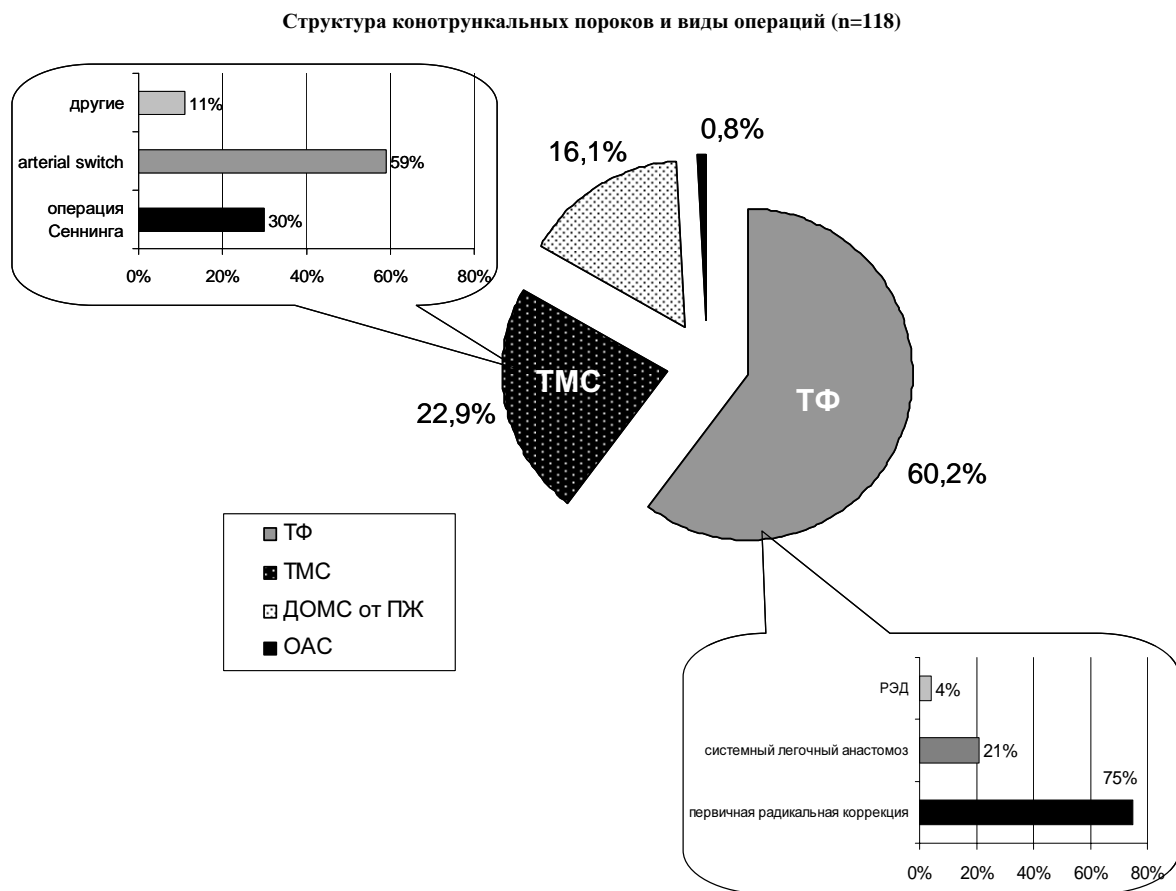
дена радикальная коррекция ВПС: ушивание или пластика дефектов, перевязка ОАП, радикальная коррекция ЧАДЛВ и ТАДЛВ.

Рис. 2.



Большую группу – 118 (18,5%) больных составили дети с пороками конотрункуса (рис. 3). С тетрадой Фалло (ТФ) нами наблюдается 71 ребенок (60,2%). Ранняя первичная радикальная коррекция ТФ проведена в большинстве случаев – у 53 (75%) детей с достаточными размерами левого желудочка и ветвей легочной артерии. Радикальная коррекция ТФ включает три основных этапа: резекцию инфундибулярного стеноза, пластику ДМЖП, реконструкцию выводного тракта правого желудочка [1, 5, 8, 16]. Паллиативная операция, как первый этап хирургического лечения была проведена 15 больным (21%), из которых у 7 детей ТФ сопровождалась атрезией ЛА. Наиболее часто выполнялся модифицированный анастомоз Блелока-Гауссиг. У 3 (4%) больных с резко выраженным стенозом ЛА первым этапом была выполнена рентгенэндоваскулярная дилатация (РЭД) легочного стеноза. В единичных случаях проведен обходной конduit, стентирование левой ветви ЛА и др.

Рис. 3.

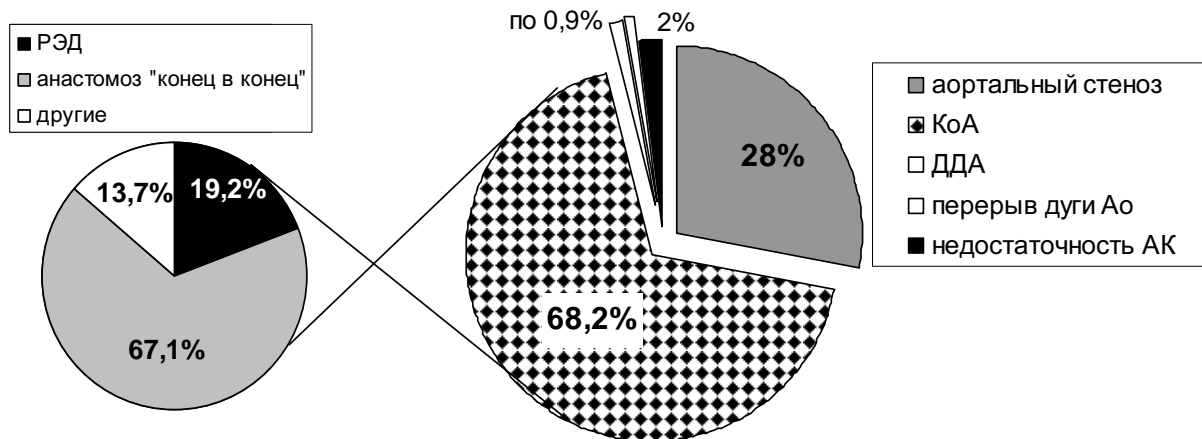


С транспозицией магистральных сосудов (ТМС) нами наблюдаются 27 (22,9%) прооперированных детей (рис. 3). Лечение больных с полной ТМС только хирургическое, и оно должно быть ранним. Все операции делятся на паллиативные и радикальные. Процедура Рашкинда (баллонная атриосептостомия) в настоящее время занимает ведущее место в комплексе интенсивной терапии новорожденных с ТМС и входит в протокол ведения таких больных в большинстве кардиохирургических центров мира. Процедура Рашкинда проведена всем детям в сроке от 1 суток до 1 месяца, что позволило у 16 (59%) больных провести операцию артериального переключения и выполнить внутрипредсердную гемодинамическую коррекцию (операцию Сеннинга) у 8 (30%) детей. Наиболее физиологичной операцией при ТМС является анатомическая коррекция (arterial switch operation), во время которой магист-

ральные сосуды меняют местами с одновременной транслокацией коронарных артерий, корригируют внутрисердечные аномалии. После операции сердце имеет нормальную анатомию. Гемодинамическая коррекция ТМС (операция Сеннинга) в настоящее время выполняется значительно реже и имеет четкие показания: ее проводят в случаях, если выполнение анатомической коррекции по каким-либо причинам невозможно или сопряжено с высоким летальным риском [12]. Другие пороки конотрункуса: при двойном отхождении магистральных сосудов от правого желудочка (ДОМС от ПЖ) радикально прооперированы 19 больных (16,1%) и у одного ребенка с общим артериальным стволом (ОАС) выполнен анастомоз Блелока-Гауссиг.

С патологией аорты в послеоперационном периоде наблюдаются 107 (16,8%) детей (рис. 4).

Структура патологии аорты и виды операций (n=107)



Как видно из рисунка, первое место в структуре патологии аорты занимает коарктация аорты (КоА) – 73 ребенка (68,2%). Хирургическое вмешательство при КоА направлено на восстановление полной проходимости аорты. Наличие КоА является абсолютным показанием к операции. Известно два способа коррекции КоА: хирургический и рентгенэндоваскулярный (катетерная баллонная ангиопластика), дополняемая в ряде случаев стентированием дилатированного участка аорты [3, 4, 9, 14]. Среди прооперированных детей мы наблюдаем две основные группы: 1) дети, которым выполнена резекция КоА с наложением анастомоза «конец в конец» – 49 (67,1%), 2) дети, в основном раннего возраста, с критической КоА, которым была выполнена рентгенэндоваскулярная дилатация (РЭД) КоА – 14 (19,2%). У 10 (13,7%) пациентов были выполнены другие операции: анастомоз «конец в бок», резекция КоА с обходным шунтом, расширенная пластика дуги аорты и др., в том числе 2 операции с использованием синтетических протезов.

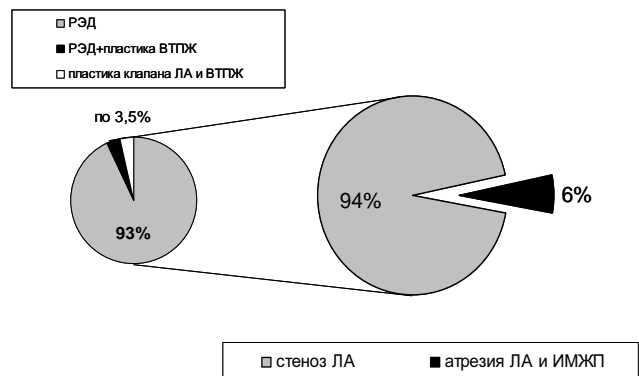
С аортальным стенозом [13] под наблюдением находятся 30 (28%) больных, из которых с клапанным стенозом аорты – 11 (36,6%) детей, которым была выполнена рентгенэндоваскулярная вальвулопластика. У 15 (50%) детей устранен субаортальный стеноз, у 4 (13,4%) – надклапанный стеноз. Операция Росса была выполнена 2 (2%) больным с выраженной недостаточностью аортального клапана. В единичных случаях была проведена радикальная коррекция перерыва дуги аорты и двойной дуги аорты.

В группе пороков, протекающих с обструкцией правого желудочка (31 ребенок или 4,9%) преобладал стеноз легочной артерии (ЛА) – 29 (94%) на различных уровнях. У 2 больных (6%) была диагностирована крайняя степень стеноза ЛА – атрезия ЛА (рис. 5). Единственный эффективный метод лечения выраженного и критического стеноза ЛА – хирургическая коррекция, которая приобрела новый характер с развитием транслюминальной баллонной вальвулопластики. Относительная простота и безопасность процедуры позволяют проводить ее повторно и неоднократно в любом возрасте. Операции на открытом сердце показаны при выраженной дисплазии клапана, наличии инфундибулярного стеноза, требующего резекции и др. [13]. Клапанные стенозы ЛА устранены при помощи РЭД у 27 детей (93%), РЭД+пластика выводного тракта правого желудочка (ВТПЖ), пластика клапана ЛА и ВТПЖ проведены в единичных случаях (по 3,5%). При атрезии ЛА: одному ребенку проведена перфорация с последу-

ющей РЭД, у второго ребенка выполнен анастомоз Блелока-Тауссиг с последующей радикальной коррекцией порока.

Рис. 5.

Структура пороков, протекающих с обструкцией правого желудочка и виды операций (n=31)

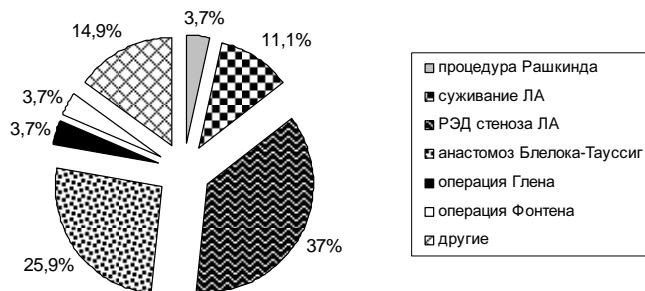


Анатомическая коррекция единственного желудочка сердца (ЕЖС) невозможна. Выбор паллиативной операции зависит в основном от состояния кровотока в малом круге кровообращения (гемодинамическая коррекция с помощью паллиативной операции). Паллиативные операции направлены на то, чтобы, по возможности, продлить жизнь ребенку и улучшить качество его жизни [6, 7]. Спектр выполненных операций был достаточно разнообразен и зависел от анатомических особенностей порока в каждом конкретном случае (рис. 6). После паллиативной операции гемодинамической коррекции ЕЖС наблюдаются 17 детей (2,7%). У них выполнено 27 оперативных вмешательств: РЭД критического стеноза ЛА – 1 (3,7%); анастомоз Блелока-Тауссиг – 10 (37%); суживание ЛА – 3 (11,1%); анастомоз Глена – 7 (25,9%), операция Фонтена – 1 (3,7%), другие операции – 4 (14,9%) случая (устранение КоА – 2, анастомоз между верхней полую вену и левой подключичной артерией – 1, перевязка ОАП – 1). Проведение паллиативных операций приводит к уменьшению или устранению артериальной гипоксемии, уменьшению объемной перегрузки системного желудочка, улучшает качество жизни пациентов с единственным желудочком. При резко увеличенном легочном кровотоке и высокой легочной гипертензии необходимо хирургическое су-

живание легочной артерии, что способствует уменьшению степени нарушения кровообращения и защищает малый круг кровообращения от прогрессирования легочной гипертензии. У больных с тяжелым стенозом легочной артерии, дуктус-зависимой гемодинамикой, выраженной артериальной гипоксемией показано наложение анастомозов между системными и легочными сосудами, предпочтительнее анастомоз Блелока-Тауссиг либо кавапультмональный анастомоз Глена.

Рис. 6.

Спектр паллиативных операций у 17 пациентов с ЕЖС (n=27)



В единичных случаях (1,5%) (рис. 1) дети наблюдаются после операции по поводу аномалии Эбштейна – б (1%) детей, коронаро-сердечного свища, трехпредсердного сердца и др.

Таким образом, в структуре ВПС у детей, состоящих на диспансерном учете в АР Крым после операции на сердце, преобладают септальные пороки (ДМПП, ДМЖП) – 240 (37,7%), значительный процент составляют КоА – 73 (11,5%) и тетрада Фалло – 71 (11,1%). На всех этапах диспансеризации детей, оперированных на сердце, необходимо оценивать результаты операции в динамике, обращая внимание на наличие послеоперационных осложнений, резидуальной патологии, проводить профилактику инфекционного эндокардита, оценивать физическую работоспособность и качество жизни пациентов после каждого этапа хирургической коррекции.

ЛИТЕРАТУРА

1. Байдья П. Р. Многоэтапный подход в лечении тетрады Фалло при гипоплазии системы легочной артерии / Байдья П. Р. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2002. – №1. – С. 65 – 69.
2. Волосовец А.П. Современные достижения и проблемы детской кардиоревматологической службы Украины / Волосовец А.П. // Здоровье ребенка. – 2006. – №1. – С. 9-14.
3. Дикуха С.О. Комбінована аутопластика аорти при корекції коарктаїї / Дикуха С.О. // Український медичний часопис – 2001. – № 3. – С. 126-128.
4. Ємець І. М. Невідкладна допомога при критичних вроджених вадах серця / Ємець І. М. // Современная педиатрия. – 2008. – Т. 18, №1. – С. 125-127.
5. Использование кондуита при радикальной коррекции тетрады Фалло / [Зиньковский М.Ф., Лекан Р.И., Горячев А.Г. и др.] //Український кардіологічний журн. – 2002. – № 1. – С. 69 – 72.
6. Невважай Т.И. Ранняя модификация легочного кровотока у больных с гемодинамически единственным желудочком / Невважай Т.И., Любомудров В.Г., Меньшугин И.Н. // Материалы Всероссийской конференции «Критические пороки сердца периода новорожденности». – М., 2005. – С.69.
7. Нефедова И.Е. Единственный желудочек сердца: определение, классификация, эмбриология, анатомия, диагностика, показания к операции / Нефедова И.Е. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2005. – №2. – С.52-55.
8. Об эффективности одноэтапной хирургической коррекции тетрады Фалло в раннем возрасте / Зограбян О.Г., Тер-Восканян К.Я., Овакимян А.С., Ашрафян А.Ш. // Тезисы Всероссийского Конгресса «Детская кардиология 2004». – М.: Медпрактика, 2004. – С. 50 – 51
9. Рентгенхирургические операции по поводу коарктации аорты и открытого артериального протока с использованием внутрисосудистого ультразвукового исследования / [Демин В.В., Желудков А.Н., Зеленин В.В. и др.] // Хирургия. – 2003. – №4. – С. 9-13.
10. Руденко Н.Н. Ранняя диагностика врожденных пороков сердца у новорожденных / Руденко Н.Н. // Фонд допомоги дітям Чорнобиля «Світовий та вітчизняний досвід допомоги дітям з вродженими вадами серця у ранньому віці». – К, 2004. – С. 36-37.
11. Состояние младенческой смертности в Украине и пути ее снижения / [Бережной В.В., Гойда Н.Г., Гулида Л.В. и др.] // Современная педиатрия. – 2003. – №1. – С.23-25.
12. Стан пацієнтів після радикальної корекції транспозиції магістральних судин / [Руденко Н.М., Ємець І. М., Мазур А.П. и др.] // Український кардіологічний журнал. – 2001. – №2. – С. 106-108.
13. Транслуминальная баллонная вальвулопластика критического клапанного стеноза легочной артерии и клапанного стеноза аорты у новорожденных / [Алесян Б.Г., Данилов Е.Ю., Гарибян В.А. и др.] // Материалы второй Всероссийской конференции «Актуальные вопросы кардиологии раннего детского возраста». – М., 2006. – С. 62.
14. Хирургическое лечение коарктации аорты у детей / Бураковский В. И., Покровский А. В., Бухарин В. А., Алексеев Г. И. // Хирургия. – 1970. – № 6. – С. 80-88.
15. Шарыкин А.С. Перинатальная кардиология: руководство для педиатров, акушеров, неонатологов / Шарыкин А.С.–М.: Изд-во «Волшебный фонарь», 2007. – 264 с.
16. Significance of patient categorization for perioperative management of children with tetralogy of Fallot, with special regard to co-existing malformations. / [Knuf M, Kuroczyhski W, Scheme F. et al.] //Cardiology journal. – 2010. – Vol.17, № 1. – P. 20-28.

Поступила 27.09.2009