

## **Результаты хирургического лечения и клинические исходы врожденных пороков сердца, приведших к развитию критических состояний у новорожденных**

А.В.БУДНЕВСКИЙ, Е.А.БЕЛОВА, В.Н.БЕЛОВ

## **The results of the surgical corrections and clinical outcomes of congenital heart defects that lead to the development of critical conditions of newborns**

A.V.BUDNEVSKY, E.A.BELOVA, V.N.BELOV

Воронежская областная клиническая больница №1  
Воронежская государственная медицинская академия им. Н.Н.Бурденко  
Воронежская областная детская клиническая больница №1

Анализируются результаты хирургического лечения и клинические исходы врожденных пороков сердца, обусловившие развитие критических состояний у 30 новорожденных детей. Установлено, что критические состояния, вызванные данной патологией, при отсутствии своевременного радикального или паллиативного кардиохирургического вмешательства, сопровождаются высокой летальностью. Показано, что своевременное кардиохирургическое пособие у данного контингента больных позволяет значительно снизить летальность, стабилизировать состояние пациентов и подготовить часть детей к радикальной хирургической коррекции врожденных пороков сердца.

*Ключевые слова: врожденные пороки сердца, критические состояния, новорожденные*

In this article, the authors have analyzed the results of the surgical corrections and clinical outcomes of congenital heart defects that have caused the development of critical conditions of 30 newborns. It was found that the critical conditions caused by this pathology are accompanied by the high lethality if well-timed and appropriate radical or palliative cardiosurgical intervention is not present. It was revealed that well-timed cardiosurgical procedures allow to considerably reduce the lethality, to stabilize the conditions of patients, and to prepare some children for radical surgical corrections of congenital heart defects.

*Key words: congenital heart diseases, critical conditions, newborns*

Аномалии развития занимают третье место в структуре младенческой смертности, при этом половину случаев летальности определяют врожденные пороки сердца (ВПС). Среди детей, умерших от ВПС и пороков развития крупных сосудов, 91% пациентов — младенцы первого года жизни, из них 35% летальных исходов приходится на ранний неонатальный период (до 6 дней); около 70% детей умирают в течение первого месяца жизни [1, 6, 8, 9]. На сегодняшний день хирургическое лечение ВПС — единственная возможность радикальной коррекции данной патологии. Успешное развитие этого раздела кардиохирургии позволяет значительно уменьшить смертность и инвалидность вследствие ВПС. Оперативное лечение врожденной патологии сердечно-сосудистой системы у новорожденных представляет собой самый сложный раздел детской кардиохирургии. Как правило, вмешательства в период новорожденности (до 28 дней жизни включительно) обусловлены тяжестью состояния ребенка и являются неотложными, как единственный способ сохранения жизни [3-5, 7].

Цель исследования. Проанализировать клинические исходы и результаты хирургического лечения

ВПС, которые привели к развитию критических состояний у новорожденных г. Воронежа и Воронежской области в раннем неонатальном периоде.

### **Материалы и методы**

Анализируются клинические исходы у 24 новорожденных с ВПС, приведших к развитию критических состояний в раннем неонатальном периоде, которые находились на лечении в отделении реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) ГУЗ «Воронежская областная детская клиническая больница №1» («ВОДКБ №1»), а так же изучена медицинская документация 6 новорожденных с «критическими» ВПС, умерших в родильных домах г. Воронежа и Воронежской области в 2009 году.

### **Результаты и их обсуждение**

Всего в 2009 г. в г. Воронеже и в Воронежской области зарегистрировано рождение 23 561 ребенка. У 306 из них были выявлены различные ВПС, что составило 1,3% от общего числа новорожденных (13 на 1000). Зарегистрировано 30 новорожденных с критическими состояниями, обусловленными ВПС, включая

**Структура ВПС, приведших к развитию критических состояний в раннем неонатальном периоде у новорожденных в 2009 г.**

Топические варианты «критических» ВПС	Количество новорожденных n (%)
ОАП у недоношенных с ОНМТ и ЭНМТ	7 (23,3)
Крайние формы тетрады Фалло	4 (13,4)
Критический аортальный стеноз	4 (13,4)
Синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС)	3 (10,0)
Транспозиция магистральных артерий (ТМА)	3 (10,0)
Критическая предуктальная коарктация аорты	2 (6,7)
Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки (ДМПП) у недоношенных с ОНМТ	2 (6,7)
ДМЖП в сочетании с ОАП у недоношенного новорожденного с ОНМТ	1 (3,3)
Атрезия легочной артерии (АЛА) с интактной межжелудочковой перегородкой (ИМЖП)	1 (3,3)
Атрезия трикуспидального клапана	1 (3,3)
Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) с ДМПП	1 (3,3)
Единственный желудочек сердца (ЕЖС) с гипоплазией дуги аорты	1 (3,3)
ВСЕГО	30 (100,0)

открытый артериальный проток (ОАП) и другие ВПС у недоношенных с очень низкой и экстремально низкой массой тела (ОНМТ и ЭНМТ), что составило 9,8% от общего числа новорожденных с ВПС. Структура «критических» ВПС представлена в таблице 1.

Из данного контингента 6 (20%) детей умерли в родильных домах. В ГУЗ «ВОДКБ №1» были госпитализированы 24 (80%) новорожденных ребенка. При курации данного контингента пациентов оценивались данные анамнеза на основании представленных документов и опроса сопровождающего персонала, клинический статус, выраженность недостаточности кровообращения, уровень гипоксемии и степень компенсации этих показателей. Развернутое обследование проводилось с использованием электрокардиографии, доплер-Эхо-кардиографии, рентгенографии органов грудной клетки, оценкой газового состава крови и кислотно-щелочного состояния. По показаниям проводилась компьютерная томография в сосудистом режиме с контрастированием. Критериями критических состояний у новорожденных при сложных ВПС считались следующие данные при адекватной консервативной терапии [1]: 1) тахикардия, продолжительный срок некупируемая медикаментозно; 2) некурабельный спазм периферических сосудов с визуальной оценкой скорости заполнения капиллярного русла; 3) гепатомегалия +2,5 см и более; 4) крепитирующие хрипы в легких неинфекционного генеза; 5) олиго- или анурия; 6) дыхательная недостаточность, проявляющаяся в одышке, при самостоятельном дыхании, гиперкапнии –  $PCO_2 \geq 45,0$  мм рт. ст. в капиллярных и  $PCO_2 \geq 60,0$  мм рт. ст. в венозных пробах; гипокапнии –  $PCO_2 \leq 20,0$  мм рт. ст. в капиллярных пробах; 7) патологическая механика самостоятельного дыхания; 8) сопорозное состояние при самостоятельном дыхании при отсутствии седа-

тивной терапии; 9) терморегуляторные нарушения; 10) искусственная вентиляция легких (ИВЛ) при поступлении в стационар и невозможность активизации пациента при удовлетворительном неврологическом и инфекционном статусе; 11) метаболический ацидоз  $pH \leq 7,31$  ( $BE \leq -8$ ) в капиллярном русле и  $pH \leq 7,27$  ( $BE \leq 10$ ) в венозном; 12) гипоксемия с насыщением капиллярной крови кислородом 40% и менее при пороках синего типа, сопровождаемая ацидозом. Всем новорожденным с «критическими» ВПС, находившимся на лечении в ОРИТ, терапия проводилась с учетом гемодинамических вариантов функционирования ВПС (табл. 2) [8, 9].

Критериями эффективности проводимой терапии являлись: 1) устойчивая гемодинамика при данной дозе препаратов; 2) улучшение перфузии и оксигенации органов и тканей; 3) купирование метаболического ацидоза; 4) уменьшение признаков застойной сердечной недостаточности; 5) восстановление адекватного диуреза; 6) общая стабилизация состояния больного, позволяющая транспортировать его в кардиохирургический центр. На фоне проводимых мероприятий 9 (30%) новорожденных с «критическими» ВПС, доставленных в ОРИТ, умерли до операции ввиду различных причин: поздней доставки и недооценки причины тяжести состояния детей и, вследствие этого, неадекватной терапии в родильных домах (критические аортальные стенозы), сложности и относительной курабельности ВПС (СГЛС); наличия ВПС в структуре множественных врожденных пороков развития (атрезия пищевода, атрезия ануса и др.). Также причиной смерти явилось наличие у пациентов на фоне «критического» ВПС сочетанной патологии: врожденного лимфобластного лейкоза, а в группе недоношенных новорожденных с ОНМТ и ЭНМТ – тяжелого инфек-

Таблица 2

**Характер терапии у новорожденных с различными гемодинамическими вариантами «критических» ВПС**

Тип ВПС	Проводимая терапия
Дуктусзависимая легочная циркуляция (АЛА, АТК, ТМА, критический легочный стеноз, ТФ крайние формы)	1. Титрование простагландина Е (вазапростан начинали вводить с дозы 0,02 – 0,05 мкг/кг/мин) 2. Коррекция КОС (4% р-р бикарбоната натрия) 3. При необходимости ИВЛ – проводили воздухом 4. Инфузионная терапия с умеренным положительным балансом из расчета 120% от общей суточной потребности в жидкости
Дуктусзависимая системная циркуляция (СГЛС, критическая коарктация аорты, критический аортальный стеноз)	1. Титрование простагландина Е (вазапростан начинали вводить с дозы 0,02 – 0,05 мкг/кг/мин) 2. Коррекция КОС (4% р-р бикарбоната натрия) 3. При необходимости ИВЛ – проводили воздухом 4. Кардиотоники (добутамин, дофамин, дигоксин) 5. Мочегонные (фуросемид, верошпирон)
Форамензависимая циркуляция (анатомические варианты СГЛС, ТАДЛВ, ТМА, требующие расширения овального окна для стабилизации гемодинамики)	1. Кислородотерапия 2. Кардиотоники (добутамин, дофамин, дигоксин) 3. Мочегонные (фуросемид, верошпирон) 4. Вазодилаторы (перилинганит, каптоприл) 5. Ограничение объема инфузионной терапии с учетом 80% от общей суточной потребности в жидкости
Легочная гиперволемиа (ВПС с большими лево-правыми шунтами: ДМЖП, ДМПП, ОАП, изолированные или в сочетании)	1. Кардиотоники (добутамин, дофамин, дигоксин) 2. Мочегонные (фуросемид, верошпирон) 3. Вазодилаторы (перилинганит, каптоприл) 4. Ограничение объема инфузионной терапии из расчета 80% от суточной потребности в жидкости

ционного процесса, протекавшего с полиорганной недостаточностью.

В 15 (50,0%) случаях у новорожденных с «критическими» ВПС было проведено 19 кардиохирургических вмешательств (4 новорожденным проведено по 2 вмешательства). Радикальных операций выполнено 9 (47%), паллиативных - 10 (53%). Радикальные вмешательства были следующие: перевязка ОАП – 6; операция Мастарда при ТМА – 2; резекция коарктации аорты – 1. Паллиативные операции: наложение подключично-легочного анастомоза (ПКЛА) – 6; баллонная атриосептостомия (манипуляция Рашкинда) – 3; транслюминальная баллонная вальвулопластика критических клапанных стенозов – 1. Кардиохирургические вмешательства данному контингенту больных в 2009 г. проводились в следующих клиниках: 10 (53%) было выполнено в ГУЗ «ВОДКБ №1»; 9 (47%) – в ФГУ Научном центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН. Послеоперационная летальность составила 20%: 2 недоношенных новорожденных после перевязки ОАП; 1 – после наложения ПКЛА с АЛА + ИМЖП. Общая летальность в группе новорожденных с «критическими» ВПС с учетом прооперированных, составила 60%. Таким образом, своевременное проведение необходимой паллиативной или ради-

кальной хирургической коррекции «критических» ВПС дает возможность стабилизировать состояние пациентов, подготовить часть больных к радикальной коррекции ВПС и значительно снизить летальность (с 60% до 20%).

В 2009 г. младенческая смертность по Воронежской области составила 7,9‰. При этом, если принять во внимание неизбежность летального исхода у всех детей с «критическими» ВПС без срочного оперативного вмешательства, данный показатель составил бы 8,4‰, т.е. имеется снижение младенческой смертности за счет своевременного оперативного вмешательства на 6,3%.

### Выводы

1. Критические состояния у новорожденных, обусловленные ВПС, при отсутствии своевременного кардиохирургического лечения сопровождаются высокой летальностью.

2. Своевременная диагностика, патогенетическая терапия и хирургическая коррекция ВПС в данной группе пациентов позволяют значительно снизить летальность, стабилизировать состояние пациентов и подготовить часть новорожденных к радикальной коррекции ВПС.

### Список литературы

1. Аракелян В.С., Иванов А.А., Макаренко В.Н., Сокольская Н.О., Гидаспов Н.А. Проблемы диагностики врожденной деформации дуги аорты. Вестник экспериментальной и клинической хирургии 2010; III: 3: 184-190.
2. Беришвили Д.О. Паллиативные операции без искусственного кровообращения как средство неотложной помощи новорожденным с врожденными пороками сердца : Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М. 2010.
3. Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия 2009.
4. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Болезни и врожденные anomalies системы кровообращения. М. НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН 2010; 180.
5. Бокерия Л.А., Туманян М.Р. Система перинатальной помощи новорожденным с критическими врожденными пороками сердца: состояние вопроса в мировой практике и стратегия развития в России. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия 2009; 6: 16–23.
6. Бокерия Л.А., Алесян Б.Г., Беришвили Д.О. Гибридные операции при синдроме гипоплазии левых отделов сердца у новорожденных. Вестник Российской академии медицинских наук 2009; 12: 34–36.
7. Бураковский В.А. и др. Врожденные пороки сердца. Сердечно-сосудистая хирургия. М. Медицина 1989: 345–382.
8. Крупянко С.М., Беришвили Д.О., Арсланов С.С. Индикаторы качества оказания кардиохирургической помощи новорожденным и детям первого года жизни с врожденными пороками сердца. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия 2009; 2: 10–17.
9. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. М. БИНОМ 2009; 384.
10. Шарыкин А.С. Перинатальная кардиология. М. Изд-во «Теремок» 2007; 347с.
11. Usha S. Approach to congenital heart disease in the neonate. Indian Journal of Pediatrics 2002; 69; 6: 501-505.

Поступила 17.10.2010 г.

### Информация об авторах

1. Будневский Андрей Валерьевич – д.м.н., профессор, декан ФППО Воронежской государственной медицинской академии им. Н.Н.Бурденко; e-mail: sanc@vsma.ac.ru
2. Белова Екатерина Александровна – заведующая кардиологическим кабинетом Воронежской областной детской клинической больницы №1; e-mail: doc.belov@gmail.com
3. Белов Владислав Николаевич – д.м.н., ассистент кафедры терапии ИПМО Воронежской государственной медицинской академии им. Н.Н.Бурденко; e-mail: doc.belov@gmail.com