

Рис. 2. Ефективність лікування хворих з рефрактерними набряками II групи: 1 — значне зменшення набряків; 2 — зникнення набряків

може бути небезпечно через посилення гіперволемії, що може викликати перевантаження ослабленого міокарда, крім того, при СН збільшення об'єму циркулюючої крові, що спостерігається під час першої фази дії осмотичних діуретиків, може призвести до розвитку гострої лівошлункової недостатності та набряку легень [5; 7; 9].

Таким чином, проведено дослідження виявило найбільш ефективну схему лікування: в/в крапельна інфузія фуросеміду з еуфіліном і верошпірон перорально, що дає кращі результати лікування хворих на СН II Б–III ст. III–IV ФК з РН та є при цьому малоінвазивною й економічно доступною.

ЛІТЕРАТУРА

1. Катеренчук І. П. Серцево-судинний континуум — фактори ризику та ендотеліальна дисфункція / І. П. Катеренчук // Практична ангіологія. — 2008. — № 5 (16). — С. 47-52.
2. Горбась І. М. Епідеміологія основних факторів ризику серцево-судинних захворювань / І. М. Горбась // Артеріальна гіпертензія. — 2008. — № 2. — С. 13-18.
3. Корнацький В. М. Проблеми здоров'я та подовження тривалості життя населення України // Український медичний часопис. — 2008. — № 5 (67). — С. 83-87.
4. Оновлені рекомендації щодо попередження серцево-судинних захворювань у жінок // Медичні аспекти здоров'я жінки. Спец. випуск. — 2008. — № 3 (1). — С. 25-30.
5. Огороков А. Н. Лечение болезней внутренних органов. Т. 3, кн. 1. Лечение болезней сердца и сосудов / А. Н. Огороков. — М.: Мед. лит., 2004. — С. 308-355.
6. Тополянский А. В. Кардиология / А. В. Тополянский. — М.: МЕДпресс-информ, 2009. — С. 340-348.
7. Давыдович О. В. Клиническая фармакология и фармакотерапия в кардиологии / О. В. Давыдович, Н. Я. Давыдович. — Тернополь: Підручники та посібники, 2007. — С. 190-204.
8. Бертрам Г. Катцунг. Базисная и клиническая фармакология. В 2-х т. Т. 1 / Бертрам Г. Катцунг; пер. с англ. — 2-е изд., перераб. и доп. — М.; СПб.: Диалект, 2007. — С. 294-313.
9. Чазов В. И. Рациональная фармакотерапия сердечно-сосудистых заболеваний / В. И. Чазов, Ю. Н. Беленков. — М.: Литтера, 2005. — С. 100-111, 412-430.

УДК 612.171.7-053.2:616.12-089-039.76

Р. Й. Лекан, канд. мед. наук, доц.,
К. О. Лосєва, канд. мед. наук

ВІДДАЛЕНІ РЕЗУЛЬТАТИ ПОВНОЇ КОРЕКЦІЇ АТРЕЗІЇ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ З ДЕФЕКТОМ МІЖШЛУНОЧКОВОЇ ПЕРЕГОРОДКИ

Національний інститут серцево-судинної хірургії АМН України
ім. М. М. Амосова, Київ, Україна,
Одеський державний медичний університет, Одеса, Україна

УДК 612.171.7-053.2:616.12-089-039.76

Р. И. Лекан, Е. А. Лосева

ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ПОЛНОЙ КОРРЕКЦИИ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Національний інститут серцево-судинної хірургії АМН України
ім. Н. М. Амосова, Київ, Україна,
Одеський державний медичний університет, Одеса, Україна

Представлены отдаленные результаты полной коррекции сложного врожденного порока сердца, атрезии легочной артерии (АЛА) с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), выполненной у 82 больных за период с 1982 по 2006 гг. в Национальном ИССХ им. Н. М. Амосова АМНУ. Прослежены результаты у 60 (92,3 %) больных в сроки от 0,5 до 15,9 лет (в среднем $9,5 \pm 3,9$). За время наблюдения поздняя летальность составила 5 %. Причинами летальных исходов были: инфекционный эндокардит, замена кондуита после повторной операции, острое нарушение мозгового кровообращения. Состояние пациентов оценивали согласно функциональным классам (ФК) NYHA соответственно типу АЛА-ДМЖП. Анализ показал, что у 70 % больных после ПК АЛА-ДМЖП наблюдаются хорошие отдаленные результаты и улучшение функционального состояния.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, полная коррекция, отдаленные результаты.

REMOTE RESULTS OF COMPLETE CORRECTION OF PULMONARY ATRESIA WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT

*The National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of AMS of Ukraine, Kyiv, Ukraine,
The Odesa State Medical University, Odesa, Ukraine*

The article presents remote results (RR) after complete correction (CC) of the complex congenital heart disease (CHD), pulmonary atresia (PA) with ventricular septal defect (VSD) at 60 patients within the term from 0.5 to 15.9 years (mean 9.5 ± 3.9). Late mortality composes 5%. The reasons for lethality were the following: 1) inflectional endocarditis; 2) after repeated operation on conduit change; 3) stroke.

The analysis of RR showed that 70% of patients after CC with PAVSD had good remote results. Implantation of autologous pericardial VC yields the durable remote results.

Key words: congenital heart disease, pulmonary atresia with ventricular septal defect, complete correction, remote results.

Атретія легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки (АЛА-ДМШП) — це складна вроджена вада серця (ВВС) з відсутністю зв'язку між правим шлуночком (ПШ) та легеневою артерією (ЛА), легенево кровопостачання при якій забезпечується екстракардіальними джерелами: великими аортолегеневими колатеральними артеріями (ВАЛКА), відкритою артеріальною протокою (ВАП), бронхіальними судинами [1–3]. Природний перебіг виживання дітей з АЛА-ДМШП протягом першого року життя становить 60 %, а до 16 років без операції доживають тільки 45 % хворих [1; 3; 4]. Єдину можливість збільшення тривалості життя і покращання його якості забезпечують хірургічні методи лікування [1; 4; 5].

Згідно з 3-ю Міжнародною конференцією з Номенклатури для хірургії ВВС, АЛА-ДМШП розподіляють на три типи («А», «В», «С») залежно від анатомії малого кола кровообігу [2]. Тип «А» свідчить про наявність нативних ЛА, а легеневий кровотік здійснюється через ВАП, ВАЛКА відсутні. Тип «В» — присутні нативні ЛА і ВАЛКА. Тип «С» — присутні тільки ВАЛКА. Легеневий кровотік при типах «В» і «С» здійснюється через ВАЛКА [1; 2]. Типи «В» і «С» характеризуються індивідуальним поліморфізмом легенево-артеріального басейну з відсутністю або гіпоплазією анатомічних структур системи ЛА. У зв'язку з цим на шляху до повної корекції (ПК) необхідно виконувати серію етапних підготовчих операцій у вигляді: уніфокалізації, гідродинамічного розширення центральних ЛА та системно-легеневого анастомозу. Особливе місце посідають підготовчі операції з гідродинамічного розширення центральних ЛА — трансанулярна реконструкція вихідного тракту правого шлуночка (ВТПШ) і формування паліативного кондуїту між ПШ і ЛА без закриття ДМШП, які виконуються в умовах штучного кровообігу [1; 3]. Повна корекція АЛА-ДМШП включає в себе закриття ДМШП та відновлення зв'язку між ПШ і ЛА трансанулярною пластикою (моностулковим клапаном чи без нього) або імплантацією клапанного кондуїту [3–5].

Мета дослідження — оцінка віддалених результатів повної корекції атретії легеневої артерії з де-

фектом міжшлуночкової перегородки залежно від їх анатомічного типу вади серця та методу реконструкції вихідного тракту правого шлуночка.

Матеріали та методи дослідження

За період з 1982 по 2006 рр. в Національному інституті серцево-судинної хірургії ім. М. М. Амосова АМН України 151 хворому проводили хірургічне лікування АЛА-ДМШП. Повна корекція виконана у 82 хворих. Віддалені результати ПК досліджені у 60 (92,3 %) хворих із 65, що успішно перенесли операцію, у терміни від 0,5 до 15,9 року — у середньому ($9,5 \pm 3,9$) року. Методами дослідження у віддаленому періоді були: загальноклінічні, електрокардіографія, рентгенографія, ехокардіографія, ангіокардіографія. Перше планове обстеження проводилося через 6 міс. після операції, у подальшому — через рік.

Результати дослідження та їх обговорення

За час спостереження пізня летальність становила 5 %. Причинами летальних наслідків були: в одному випадку — поліорганна недостатність, що розвинулася на фоні сепсису, який ускладнювався інфекційним ендокардитом, в іншому — після повторної операції із заміни кондуїту, у третьому випадку — від гострого порушення мозкового кровообігу. Виживання у віддаленому періоді проаналізовано методом Каплана — Мейєра (рис. 1).

На діаграмі зображена актуарна крива виживання пацієнтів після повної корекції АЛА-ДМШП у віддаленому періоді. Із аналізу актуарної кривої видно, що через 1, 4 і 12 років після ПК частка пацієнтів, які вижили, становить відповідно 98, 95 і 80 % та потім залишається стабільною. Результати ПК АЛА-ДМШП збігаються з даними, які представлені К. Amark — 78 % [4].

Стан обстежених пацієнтів оцінювали за функціональними класами (ФК) NYHA (Нью-Йоркська серцева асоціація) відповідно до типу АЛА-ДМШП (табл. 1).

Згідно з даними таблиці, до I ФК NYHA належали 34 (56,6 %) пацієнти типу «А» і 8 (13,3 %) хворих — типу «В». До II ФК NYHA належали в основному хворі типу «В» і «С», тому що у них

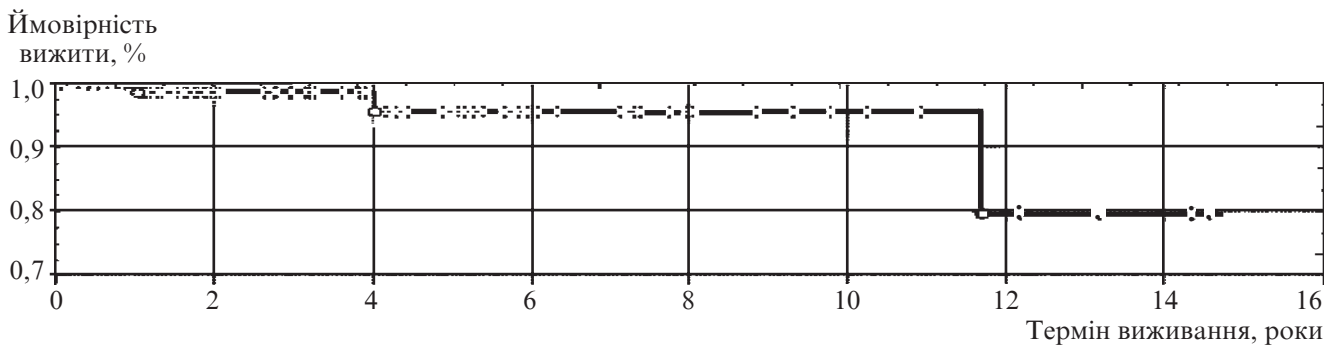


Рис. 1. Віддалена виживаність після ПК АЛА-ДМШП за методом Каплана — Мейєра

Таблиця 1
Розподіл пацієнтів за класами NYHA, n (%)

Тип АЛА-ДМШП	Термін спостереження, роки	NYHA I	NYHA II	NYHA III
Тип «А», n=41	15,9±3,1	34	5	2
Тип «В», n=16	7,8±4,2	8	6	2
Тип «С», n=3	5,7±4,1		2	1
Усього, n=60	9,5±3,9	42 (70,0)	13 (21,6)	5 (3,4)

спостерігаються залишкові патологічні зміни у легеневому артеріальному басейні. Крім того, перед ПК вказані хворі отримали низку паліативних процедур, спрямованих на уніфокалізацію ВАЛКА у систему нативних центральних ЛА.

У віддаленому періоді спостереження в середньому через (4,3±0,9) року (від 0,3 до 7,6 року) 5 (8,3 %) хворим із III ФК NYHA були виконані повторні операції: у 4 з приводу значних гемодинамічних порушень, у 1 — через ускладнення рановою інфекцією. У 3 (5,0 %) випадках вдавалися до оперативного втручання, заміни кондуїту у зв'язку з його рестенозом, ще в одному випадку проведено закриття резидуального ДМШП, а в іншому виконали стернопластику (табл. 2).

Найбільш вагомою причиною незадовільних результатів після ПК АЛА-ДМШП є функція кондуїту. За наявності біологічного кондуїту у межах ВТПШ з часом спостерігається його спонтанна дегенерація. Цей процес має суто імунологічну природу. Характерною рисою його є фіброз і кальциноз тіла кондуїту і, насамперед, стулок. З

Таблиця 2
Типи реоперацій у віддаленому періоді після ПК АЛА-ДМШП

Реоперація	Кількість	Летальність
Заміна кондуїту	3	1
Закриття резидуального ДМШП	1	—
Стернопластика	1	—
Усього	5	1

гемодинамічної точки зору, ці процеси призводять одночасно до стенозування або недостатності клапана кондуїту [5; 6; 8].

У нашому дослідженні було 16 пацієнтів, яким під час ПК АЛА-ДМШП було імплантовано кондуїт і які потрапили до групи віддалених спостережень. Характеристики цієї групи відображені в табл. 3. Як видно з наведених даних, віддалений термін спостереження у всіх пацієнтів був достатньо довгий. Найбільший градієнт систолічного тиску — (55±7) мм рт. ст. спостерігався у віддаленому періоді у тих хворих, які отримали ксенографт або біологічний клапан, а найменший — (26,5±5,0) мм рт. ст., у тих, кому імплантували автоперикардальний кондуїт (АПК). У свою чергу, хворі з АПК були наймолодшими в групі — (36,8±24,0) міс. і для них використовували найменший за діаметром кондуїт — у середньому (15,8±1,9) мм. З аналізу даних табл. 3 видно, що немає вірогідних розбіжностей у досліджуваних показниках між хворими з різними типами кондуїтів. Це, перш за все, можна пояснити малою кількістю спостережень у кожній окремій групі. Однак очевидно, що є тенденція, коли пацієнти з ксенобіологічними клапанами при термінах приблизно 10 років після ПК АЛА-ДМШП мають більш високий у середньому градієнт систолічного тиску на кондуїті, тимчасом як пацієнти з автоперикардальними кондуїтами мають більш низький градієнт. Причому така закономірність спостерігається не дивлячись на те, що у них використовувалися кондуїти у середньому меншого діаметра. Ці факти можна пояснити передусім тим, що процеси спонтанної дегенерації по відношенню до нативної тканини, яким є автоперикард, не мають такої сили впливу порівняно з ксенобіологічними тканинами.

У 3 (4,5 %) хворих було виявлено аневризматичну дилатацію ВТПШ у зв'язку з відсутністю неоклапана легеневої артерії та виникненням недостатності клапана легеневої артерії (НКЛА) (рис. 2). Усі ці хворі отримали ТАП латкою з автоперикарда ВТПШ на етапі ПК АЛА-ДМШП, повторне хірургічне втручання їм було відкладено. Необхідно зазначити, що термін «аневризматична дилатація» використовували тільки у тих випадках, коли діаметр ВТПШ, вимірюваний при ЕхоКГ,

Характеристика віддалених результатів у хворих з імплантацією кондуїту

Показники	АПК	АоГТ	ЛГТ	КСБК	<i>p</i>
Кількість пацієнтів	7	4	2	3	<i>NS</i>
Вік на момент ПК, міс.	36,8±24,0	130,0±58,6	68,5±32,0	83±8	<i>NS</i>
Діаметр кондуїту, мм	15,8±1,9	20,6±1,1	18	19,0±1,4	<i>NS</i>
Термін спостереження, роки	8,5±2,0	6,4±1,8	3,1±2,7	9,7±1,1	<i>NS</i>
Градiєнт тиску, мм рт. ст.	26,5±5,0	30±2	44±4	55±7	<i>NS</i>
Ступiнь регургітації	Помірна	Помірна	Помірна	Значна	<i>NS</i>

Примітки: 1. АоГТ — аортальний гомографт (стерильний сегмент аорти з клапанним апаратом трупа людини).
2. ЛГТ — легеневий гомографт (стерильний сегмент стовбура ЛА з клапанним апаратом трупа людини).
3. КСБК — ксенографт (тваринний стерильний сегмент судини з клапанним апаратом) або штучний судинний протез із біологічним клапаном.

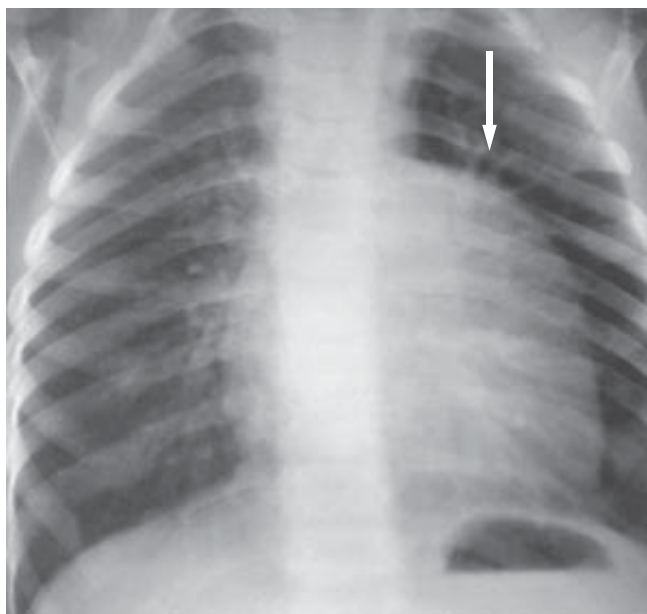


Рис. 2. Рентгенограма хворого В. (історія хвороби № 1711). Стрілка вказує аневризму ВТПШ

більш ніж удвічі перевищував відповідне значення, розраховане для даного пацієнта за номограмою Rowlatt [9].

Запропонований спосіб [6; 7] формування моностулкового клапана з автоперикарда або мембрани із політетрафлюороетилену (Gore-Tex) набув широкого розповсюдження при реконструкції ВТПШ із ТАП латкою з метою запобігання НКЛА.

Таким чином, повна корекція АЛА-ДМШП кардинально змінює природний перебіг вади. Ефективне використання паліативних втручань з метою формування легеневого артеріального русла при усіх типах вади та вдосконалення реконструкції ВТПШ покращить віддалені результати.

Висновки

1. У 70 % пацієнтів після ПК АЛА-ДМШП відзначаються добрі віддалені результати і покращання функціонального статусу оперованих хворих.

2. Оптимальні результати у віддаленому періоді простежуються у хворих, які мають тип «А» АЛА-ДМШП.

3. Профілактика аневризматичної дилатації ВТПШ при ТАП досягається формуванням компетентного клапанного механізму у вигляді моностулки.

4. Використання автоперикардiальних клапанних кондуїтів забезпечує кращі віддалені результати.

ЛІТЕРАТУРА

1. Зiньковський М. Ф. Атрезія легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки. Огляд / М. Ф. Зiньковський, Р. Й. Лекан // Серце і судини. — 2007. — № 4. — С. 33-38.
2. Tchervenkov C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary atresia and ventricular septal defect / C. Tchervenkov, N. Roy // Ann. Thorac. Surg. — 2000. — Vol. 69, Suppl. — P. 97-105.
3. Increasing experience with integrated approach to pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries / A. Carotti, S. Albanese, R. Di Donato [et al.] // Eur. J. Cardiothorac. Surg. — 2003. — Vol. 23. — P. 719-727.
4. Independent factors associated with mortality, reintervention, and achievement of complete repair in children with pulmonary atresia with ventricular septal defect / K. Amark, T. Karamlou, A. O'Carroll [et al.] // J. of the American College of Cardiology. — 2006. — Vol. 47, N 7. — P. 1448-1456.
5. Early and long-term results of the surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia, with or without major aortopulmonary collateral arteries / J. Cho, F. Puga, G. Danielson [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2002. — Vol. 124. — P. 70-81.
6. Right ventricular outflow tract reconstruction with a PTFE monocusp valve: a twelve — year experience / J. W. Brown, M. Ruzmetov, P. Vijay [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2007. — Vol. 133. — P. 1336-1343.
7. Лекан Р. Й. Реконструкція вихідного тракту правого шлуночка моностулковим клапаном у хірургії вроджених вад серця / Р. Й. Лекан, О. О. Лосєв, В. І. Босенко [та ін.] // Досягнення біології та медицини. — 2009. — № 1 (13). — С. 74-78.
8. Аутоперикардiальние кондуиты в хирургии врожденных пороков сердца / М. Ф. Зiньковский, А. Г. Горячев, В. Н. Храпунов [и др.] // Щорічник наукових праць Асоціації ССХ України. — К., 2004. — Вип. 12. — С. 251-254.
9. Rowlatt U. F. The quantitative anatomy of the normal children's heart / U. F. Rowlatt, H. A. Rimoldi, M. Lev // Pediatr. Clin. North Am. — 1963. — Vol. 10. — P. 499.