

На правах рукописи.

Бурова Светлана Александровна

*ОСОБЕННОСТИ ВЕДЕНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗ-
РАСТА СО СЛОЖНЫМИ ВПС И УСИЛЕННЫМ ЛЕГОЧНЫМ КРОВОТОКОМ
ПОСЛЕ РАДИКАЛЬНОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ*

Анестезиология и реаниматология - 14.00.37., Кардиология-
14.00.06.

Автореферат

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2008.

Диссертационная работа выполнена в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН.

Научные руководители:

Доктор медицинских наук, профессор, академик РАМН

Бокерия Лео Антонович

Доктор медицинских наук, профессор

Лобачева Галина Васильевна

Официальные оппоненты:

Доктор медицинских наук, профессор,

Заведующий отделением кардиореанимации

и интенсивной терапии Российского Научного Центра

Хирургии имени Академика Б.В. Петровского РАМН

Еременко Александр Анатольевич

Доктор медицинских наук, профессор,

Главный научный сотрудник отделения Хирургии детей старшего возраста с врожденными пороками сердца Научного центра сердечно-сосудистой хирургии имени А. Н. Бакулева РАМН

Шведунова Валентина Николаевна

Ведущая организация: Научный исследовательский институт трансплантологии и искусственных органов МЗСР РФ

Защита диссертации состоится «__26__» _____сентября_____ 2008 года в «__14.00__» часов на заседании диссертационного совета Д.001.015.01 при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, 135).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Научного Центра Сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Автореферат разослан «_____» _____2008 года.

Ученый секретарь диссертационного совета

Доктор медицинских наук

Д. Ш. Газизова

Актуальность проблемы:

Успешное развитие кардиохирургии в последние десятилетия сделало возможным осуществление хирургической помощи больным с заболеваниями сердца, еще недавно считавшихся неоперабельными (В.И. Бураковский, 1996, Л.А. Бокерия, 1999). Все более возрастающая сложность оперативных вмешательств у кардиохирургических больных ставит определенные требования к разработке соответствующего реанимационного и раннего послеоперационного периода с целью повышения эффективности интенсивной терапии и выхаживания пациентов.

Общий артериальный ствол (ОАС) среди критических ВПС у грудных детей встречается с частотой 2-4% и в 97% случаев сопровождается развитием критических состояний у новорожденных. Около 80% пациентов умирают без операции на первом году жизни (Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1996, Hanley F.L., Heinemann M.K. et.al. 1993.)

Полная форма открытого атриовентрикулярного канала является тяжело протекающим клинически и трудно корригируемым из-за сложности и разнообразия анатомических форм. Частота порока составляет составляет 0,25/1000 живорожденных, около 4% среди всех ВПС и 6% среди критических ВПС (Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1996., Шарыкин А.С., 2005).

Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) среди критических ВПС у грудных детей встречается с частотой 1,5% и в 80% случаев сопровождается развитием критических состояний. Около 80% пациентов умирают без операции на первом году жизни. (Van Praagh R., Haworth SG., Dharmapuran A.K., 2003).

В настоящее время на первый план выходят проблемы послеоперационной интенсивной терапии у данной группы пациентов, где основными причинами ближайшей летальности являются тяжелая сердечная недостаточность, высокая легочная гипертензия, легочные гипертензивные кризы в раннем послеоперационном периоде. Резюмируя вышесказанное, становится очевидной необходимость анализа уже имеющегося опыта послеоперационного выхаживания новорожденных с ОАС, полной формой АВК, тотальным аномальным дренажем легочных вен и обогащения его новыми данными с целью разработки тактики ведения этой категории больных.

Проблема послеоперационного ведения новорожденных с ВПС и усиленным легочным кровотоком практически не отражена в отечественных научных исследованиях.

Цель исследования:

Улучшить результаты лечения новорожденных и детей грудного возраста после радикальных коррекций общего артериального ствола, тотального аномального дренажа легочных вен, полной формы атриовентрикулярного канала за счет оптимизации послеоперационной интенсивной терапии.

Задачи исследования:

1. Изучить течение послеоперационного периода, структуру осложнений и общей летальности у новорожденных и детей 1-го года жизни после радикальных коррекций Общего артериального ствола, Полной формой АВК, Тотального аномального дренажа легочных вен.
2. Выявить факторы риска неблагоприятного исхода у детей после радикальных коррекций ОАС, ТАДЛВ, ООАВК.

3. Выявить факторы риска и предикторы развития легочных гипертензионных кризов у пациентов после радикальных коррекций ОАС, полной формы АВК, ТАДЛВ.
4. Изучить влияние инфузии нитропруссид натрия, алпростана, оксида азота (II) на гемодинамику, газовый состав крови и кардиотоническую поддержку у пациентов с резидуальной легочной гипертензией и ЛГК после РК ОАС, ТАДЛВ, ООАВК.
5. Изучить влияние инфузии ингибитора фосфодиэстеразы III (эноксимона) на гемодинамику, газовый состав крови и кардиотоническую поддержку у пациентов с острой недостаточностью ЛЖ и/или ПЖ после радикальных коррекций ОАС, полной формы АВК, ТАДЛВ.

Положения диссертации, выносимые на защиту:

1. Факторами риска ранней смерти в раннем послеоперационном периоде являются возраст менее 3 месяцев и вес менее 3,5 кг в группе ОАС, ТАДЛВ, возраст старше 6 мес. в группе ООАВК, SaO_2 менее 86% до операции, высокая легочная гипертензия (давление в легочной артерии к системному артериальному давлению более 0,7), индекс Мюррея менее 2, ИВЛ до операции.
2. Факторами риска развития ЛГК являются возраст на момент операции более 3 месяцев, z-score ЛА более 2, резидуальная легочная гипертензия ($\text{дЛА/АД} > 0,4$), индекс Мюррея ($\text{раO}_2/\text{fiO}_2$) менее 2, нарушения вентиляции (пневмония, ателектаз, пневмоторакс, гидроторакс).
3. Предикторами развития ЛГК являются повышение средних значений ЦВД более 14 мм.рт.ст. на фоне повышенного или неизменного ДЛП, снижение индекса Мюррея ($\text{раO}_2/\text{fiO}_2$) менее 2, сниже-

ние средних значений SaO_2 , $\text{pH} < 7,35$, $\text{PaCO}_2 > 35$ мм.рт.ст., темпа диуреза менее 2 мл/кг/ч.

4. Ингаляция оксида азота в дозе 20-40 ppm, инфузия нитропруссид натрия в дозе 0,5-2,5 мкг/кг/мин и алпростана в дозе 0,01-0,02 мкг/кг/мин в группе пациентов с резидуальной легочной гипертензией, инфузия иФДЭ III (эноксимон 3-15 мкг/кг/мин) в группе пациентов с острой ЛЖ и/или ПЖ недостаточностью приводят к достоверному снижению ДЛП, ЦВД, давления в ЛА, увеличению индекса Мюррея, и приводят к стабилизации гемодинамики.

Научная новизна:

1. Впервые в России изучено течение послеоперационного периода, структура осложнений, общей летальности у новорожденных и детей первого года жизни после радикальных коррекций ОАС, ТАДЛВ, ООАВК.
2. Впервые в нашей стране применены ингибиторы ФДЭ III в лечении острой недостаточности ЛЖ и ПЖ у пациентов после радикальных коррекций ОАС, ТАДЛВ, ООАВК.
3. Впервые в России определены факторы риска неблагоприятного исхода после радикальных коррекций ОАС, ТАДЛВ, ООАВК.
4. Впервые в России определены факторы риска и предикторы развития ЛГК в раннем послеоперационном периоде.

Практическая значимость:

1. Изучено течение послеоперационного периода, структура осложнений, общей летальности у новорожденных и детей первого года жизни после РК ОАС, ТАДЛВ, ООАВК.
2. Установлены факторы риска и предикторы развития ЛГК у детей после РК ОАС, ТАДЛВ, ООАВК.

3. Установлены факторы риска неблагоприятного исхода у детей после РК ОАС, ТАДЛВ, ООАВК.

4. Полученные данные о влиянии инфузии вазодилататоров на гемодинамику пациентов после РК ОАС, ТАДЛВ, ООАВК позволяют рекомендовать вазодилататоры в качестве препарата выбора у пациентов группы риска по развитию резидуальной легочной гипертензии и ЛГК в раннем послеоперационном периоде.

5. Полученные данные о влиянии инфузии и ФДЭ III на гемодинамику у пациентов после РК ОАС, ТАДЛВ, ООАВК позволяют их рекомендовать в качестве препарата первого выбора у пациентов группы риска по развитию острой сердечной недостаточности в раннем послеоперационном периоде.

Реализация результатов работы

Результаты диссертационного исследования внедрены в клиническую практику отделений реанимации и интенсивной терапии недоношенных и новорожденных детей НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, отделения интенсивной терапии недоношенных и грудных детей с ВПС, отделения экстренной хирургии новорожденных, отделения реконструктивной хирургии новорожденных, отделения легочной гипертензии.

Апробация работы:

Основные положения исследования доложены и обсуждены на:

- X ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, Москва, 2006 год.
- XI ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, Москва, 2007 год.

- XII ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, Москва, 2008 год.

Объем и структура диссертации:

Диссертация написана на русском языке на 105 страницах машинописи, состоит из введения, 4 глав, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы, включающего 23 отечественных и 124 иностранных источников, иллюстрирована 45 таблицами и 8 рисунками.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материал и методы исследования:

В исследование были включены 82 пациента с ОАС (23), ТАДЛВ (27), с ООАВК (32), после их радикальных коррекций выполненных на базе НЦССХ имени А.Н. Бакулева с 30.01.04 по 30.01.06.

Таблица 1. Характеристика исследуемых групп больных

	ОАС		ТАДЛВ		ООАВК	
Показатель	Пределы колебаний	Медиана	Пределы колебаний	Медиана	Пределы колебаний	Медиана
Возраст, мес.	1-10	4,7	0,1-12	3,5	2,5-12	8,1
Вес, кг	2,5-9	4,5	2,8-8	4,5	4,5-9,5	5,7
Мальчики, п(%)	11	45%	18	72%	13	40%
Девочки, п(%)	12	50%	9	38%	19	60%
НК 2А, п(%)	9	39%	16	64%	14	44%
НК 2Б, п(%)	14	61%	9	38%	18	56%
Критическое состояние, п(%)	3	13%	3	12%	-	
ИВЛ до операции,	3	13%	3	12%	-	

n(%)						
Тоническая поддержка до операции, n(%)	3	13%	3	12%	-	

Оперативное вмешательство у больных проводилось с искусственным кровообращением (ИК) в режиме гипотермической перфузии, защиту миокарда осуществляли с помощью фармакохолодовой кардиopleгии. У всех детей с ОАС была выполнена реконструкция оттока из правого желудочка ксено- или аутоперикардальным клапанным кондуитом. В группе ТАДЛВ была выполнена первичная радикальная коррекция порока с созданием анастомоза между коллектором легочных вен и левым предсердием. В группе ООАВК радикальная коррекция радикальная коррекция одной или двумя ксеноперикардальными заплатами с пластикой правого и/или левого компонентов общего клапана.

На протяжении всего послеоперационного периода всем больным проводился постоянный мониторинг ЧСС, ритма, плетизмограммы, SpO₂, центральной и периферической температуры, диуреза (мл/кг/ч), инвазивное определение САД, ДАД, среднего АД, ДЛП, ЦВД. Каждые 3 часа контролировали pH, PaO₂/fiO₂, PvO₂, SvO₂, индекс Мюррея. Один раз в сутки оценивали клинический анализ крови, биохимический анализ крови, коагулограмму, рентгенограмму органов грудной клетки. ЭХО-КГ исследование и анализ ЭКГ выполняли при поступлении, затем 1 раз в сутки.

Протокол послеоперационной интенсивной терапии

Послеоперационное ведение всех пациентов соответствовало принятому в НЦССХ им. А.Н. Бакулеву стандарту. У пациентов,

имеющих риск развития синдрома тесного средостения в раннем послеоперационном периоде, грудину в операционной не ушивали. Дети с неушитой грудinou и с резидуальной легочной гипертензией (давление в ПЖ $>0,4$ от системного АД) получали постоянную инфузию фентанила в дозе 3-10 мкг/кг/ч; по требованию диазепам, мидозолам, ГОМК, миоплегия (ардуан, нимбекс).

При наличии выраженной резидуальной легочной гипертензии (дЛА/АД $>0,7$) ИВЛ проводили в агрессивном режиме (Pins >25 mbar, PEEP >5 mbar, $fiO_2 >0,5$) с поддержанием умеренной гипервентиляции (pH 7,45-7,5, pCO_2 28-30 мм.рт.ст.). Показанием к началу ингаляции NO (II) были высокое остаточное давление в ПЖ ($>40\%$ от системного), недостаточность ПЖ (ЦВД >14 мм.рт.ст., сброс крови справа налево), индекс Мюррея <2 .

Тактика купирования ЛГК включала начало искусственной вентиляции легких мешком Амбу, седацию (мидозалам 0,2-0,4 мг/кг), миоплегию (ардуан 0,1 мг/кг), обезболивание (фентанил 5-10 мкг/кг), коррекция метаболических нарушений, исключение адреналина.

Основой гемодинамической поддержки считали снижение постнагрузки ЛЖ и ПЖ с минимально достаточным для поддержания адекватного коронарного кровотока и диуреза средним артериальным давлением. Стартовыми кардиотониками являлись допамин в дозе 2-7 мкг/кг/мин + добутамин 3-15 мкг/кг/мин. Объем жидкости в первые - вторые сутки после операции ограничивали до 2 мл/кг/ч.

Статистическая обработка результатов исследований проведена с помощью пакета статистического анализа данных Microsoft Excel 2002 (Microsoft Corp) и STATISTICA 6.0 (Statsoft). Достоверность различий оценивалась с помощью t-критерия Стьюдента. Результаты

представлены в виде $M \pm m$, различия считались достоверным при $p < 0,05$.

Результаты исследований и их обсуждение:

Группа ОАС была разделена на 2 подгруппы до 3 мес. и старше 3 месяцев. Дети до 3 мес. достоверно отличались от детей старше 3 мес. по возрасту ($1,4 \pm 0,8$ и $7 \pm 2,3$ мес., $p = 0,002$), весу ($3,4 \pm 0,5$ и $5,3 \pm 1,8$ кг, $p = 0,01$). Критическое состояние, необходимость в ИВЛ, кардиотонической поддержке имелось только у детей до 3 месяцев.

По данным ЭХО-КГ до операции у детей старше 3 месяцев достоверно чаще встречалось КДО ЛЖ > 100 мл/м² ($p = 0,04$) и z-score ЛА > 2 ($p = 0,01$), что являлось патогномичным критерием легочной гипертензии. Отложенное ушивание грудины достоверно чаще необходимо было использовать в группе детей младше 3 месяцев (89% и 36%, $p = 0,01$).

При поступлении в ОРИТ у детей младше 3 месяцев достоверно чаще имелись признаки синдрома низкого сердечного выброса (ЧСС > 160 в мин, систолическое АД < 60 мм. рт. ст., диастолическое АД < 30 мм. рт. ст., ДЛП > 12 мм. рт. ст., диурез менее 2 мл/кг/ч).

У детей до 3 месяцев достоверно чаще встречалось в раннем послеоперационном периоде острая левожелудочковая недостаточность (67% и 7%, $p = 0,04$), а резидуальная легочная гипертензия (86% и 44%, $p = 0,04$) и ЛГК (71% и 22%, $p = 0,01$) у детей старше 3 месяцев. Длительность ИВЛ была выше у детей до 3 месяцев ($7,5 \pm 3$ и $3 \pm 4,7$, $p = 0,03$).

Группа ТАДЛВ была разделена на 2 подгруппы: до 3 месяцев и старше 3 месяцев. Дети до 3 мес. достоверно отличались по возрасту ($1,49 \pm 0,9$ и $6,5 \pm 2,9$, $p = 0,002$) и весу ($3,7 \pm 0,7$ и $5,4 \pm 1,3$,

$p=0,002$). Критическое состояние, необходимость в ИВЛ, тонической поддержке встречались только у детей младше 3 месяцев ($p=0,04$). Стеноз коллектора легочных вен и $\text{SaO}_2 < 86\%$ достоверно чаще встречался в группе детей до 3 месяцев ($p=0,03$). В группе детей до 3 месяцев достоверно чаще использовалось ОУГ ($p=0,01$) и была необходимость в ингаляции NO (II) ($p=0,03$). По времени ИК и времени пережатия аорты группы не отличались друг от друга.

При поступлении в ОРИТ у детей младше 3 месяцев достоверно чаще имелись признаки синдрома низкого сердечного выброса ($\text{ЧСС} > 160$ в мин, необходимость в ЭКС, систолическое АД < 60 мм. рт. ст., диастолическое АД < 30 мм. рт. ст., ДЛП > 12 мм. рт. ст., диурез менее 2 мл/кг/ч), индекс оксигенации < 2 , а также потребность в кардиотонической поддержке была достоверно выше. Длительность ИВЛ и время нахождения в ОРИТ были достоверно больше в группе до 3 месяцев.

В группе детей до 3 месяцев осложнения встречались достоверно чаще: острая левожелудочковая недостаточность у 38% ($p=0,01$), резидуальная легочная гипертензия у 29% ($p=0,04$) и ЛГК у 19% ($p=0,01$).

Дети с ООАВК были разделены на 2 подгруппы в соответствии с возрастом: до 6 месяцев и старше 6 месяцев. Дети достоверно отличались друг от друга по возрасту ($4 \pm 0,9$ и $10,7 \pm 5,4$, $p=0,002$). НК 2 Б стадии достоверно чаще встречалась в старшей возрастной группе. По данным ЭХО-КГ в группе детей старше 6 месяцев достоверно чаще встречалось КДО ЛЖ > 60 мл/м² ($p=0,04$), $z\text{-score}$ ЛА > 2 , являющиеся патогномичными признаками легочной гипертензии.

В группе старше 6 месяцев z-score митрального клапана >2 достоверно чаще встречался, что увеличивает риск развития после операции митральной недостаточности.

Время пережатия аорты и время искусственного кровообращения достоверно не отличались друг от друга. Однако у детей младше 6 месяцев достоверно чаще была необходимость в параллельной перфузии. А у детей старше 6 месяцев достоверно чаще была необходимость в начале ингаляции NO (II) в операционной ($p=0,04$). При поступлении в ОРИТ у детей старше 6 месяцев резидуальная легочная гипертензия, ЛГК и вторичная правожелудочковая недостаточность встречалась достоверно чаще ($p=0,04$). Длительность ИВЛ и время нахождения в ОРИТ достоверно не отличались.

Влияние вазодилататоров на гемодинамику и газообмен у детей с резидуальной ЛГ в раннем послеоперационном периоде.

Нитропруссид натрия в дозе 0,5-2,5 мкг/кг/мин применяли у 4 детей в возрасте 7-8 месяцев, на первые сутки при поступлении в ОРИТ.

Изменение показателей гемодинамики и газового состава на фоне инфузии нитропруссида натрия

Показатель	До инфузии	Через 1 час на фоне инфузии	p
ЦВД, мм.рт.ст.	14 $\pm$ 0,5	7,3 $\pm$ 2,1	0,03
Диурез, мл/кг/ч	0,5 $\pm$ 1	2 $\pm$ 1,5	0,03
PvO ₂	27 $\pm$ 8,4	48 $\pm$ 21	0,029
SvO ₂	56 $\pm$ 22	77 $\pm$ 21	0,047
дЛА/АДсист.	0,7 $\pm$ 0,2	0,4 $\pm$ 0,2	0,04

У детей с резидуальной легочной гипертензией на фоне инфузии нитропруссида натрия в дозе 0,5-2,5 мкг/кг/мин значимо снижа-

ется ЦВД, увеличивается темп диуреза, PvO₂, SvO₂ и снижается давление в легочной артерии.

Особенности тонической поддержки на фоне инфузии нитропруссид натрия в дозе 0,5-2,5 мкг/кг/мин

Кардиотоник	До инфузии	Через 1 час на фоне инфузии	p
Адреналин, п(%)	4 (100%)	1 (25%)	0,02
Допамин, мкг/кг/мин	15±3,4	7,4±3,8	0,04
Добутамин, мкг/кг/мин	14±4,6	8±5,6	0,03
3 кардиотоника, п(%)	4 (100%)	1 (25%)	0,02

Из таблицы видно, что на фоне инфузии нитропруссид натрия в дозе 0,5-2,5 мкг/кг/мин значительно снижалась потребность в кардиотонической поддержке.

Инфузия вазопростана в дозе 0,01-0,02 мкг/кг/мин применялась у 4 детей с резидуальной легочной гипертензией и ЛГК.

Изменение показателей гемодинамики на фоне инфузии вазопростана в дозе 0,01-0,02 мкг/кг/мин

Показатель	До инфузии	Через 1 час на фоне инфузии	p
ЧСС, уд/мин	144 ±5,6	126±7,2	0,013
АД пульсовое, мм.рт.ст.	39±2	60±2,5	0,003
ДЛП, мм.рт.ст.	11±0,5	8,3±0,5	0,019
ЦВД, мм.рт.ст.	13±2	7,3±0,5	0,013
SaO ₂ , %	90±2	99±1	0,006
дЛА/АДсист	0,9±0,1	0,6±0,2	0,04

На фоне инфузии вазопростана у детей с резидуальной легочной гипертензией и ЛГК состояние стабилизировалось: снижалась ЧСС, повышалось пульсовое АД, снижалось ДЛП и ЦВД, давление в легочной артерии (дЛА/АДсист), повышалось SaO₂.

В операционной ингаляцию NO (II) получали 26% (6) из группы ОАС, 15%(4) из группы ТАДЛВ, 9% (3) из группы ООАВК.

В группе ОАС ингаляцию NO (II) получали 65% (15) детей, 30% (8) в группе ТАДЛВ, 31%(10) в группе ООАВК.

Изменение показателей гемодинамики и газового состава на фоне ингаляции NO (II) в дозе 20-40 ppm

Показатель	До ингаляции	На фоне ингаляции через 1 час	p
ЧСС, уд/мин	160±11	120±9,5	0,019
САД, мм.рт.ст.	77,8±8	97±4	0,04
ДАД, мм.рт.ст.	35±9,4	50±7,9	0,036
ДЛП, мм.рт.ст.	10±2,6	7±0,8	0,015
ЦВД, мм.рт.ст.	8,7±1,5	12,6±1,6	0,009
PaO ₂ /fiO ₂	1,2±1,2	2,2±1,3	0,04
PaO ₂ , мм.рт.ст.	93±47	166±84	0,005
SaO ₂ , %	90±7,6	97±4,2	0,04
PvO ₂ , мм.рт.ст.	28±6,4	38±10	0,008
SvO ₂ , %	51±12,8	72±10,6	0,002
дЛА/АД	0,8±0,1	0,4±0,2	0,001

На фоне ингаляции NO (II) в дозе 20-40 ppm у детей с резидуальной ЛГ значительно снижалось ЧСС, повышалось САД и ДАД, снижалось ДЛП и ЦВД, давление в легочной артерии (дЛА/АД), повышался индекс оксигенации (PaO₂/fiO₂), PaO₂, SaO₂, PvO₂, SvO₂.

Особенности тонической поддержки на фоне ингаляции NO (II) в дозе 20-40 ppm

Кардиотоник	До ингаляции	На фоне ингаляции	p
Адреналин, мкг/кг/мин	0,08±0,02	0,04±0,03	0,02
Допамин, мкг/кг/мин	12±2,3	7±3,6	0,04
Добутамин, мкг/кг/мин	12±4,3	7±3,6	0,04
3 кардиотоника, n(%)	10 (43%)	6 (26%)	0,03

На фоне ингаляции NO (II) в дозе 20-40 ppm значительно снизилась необходимость в кардиотонической поддержке.

Ингибиторы ФДЭ- III (эноксимон) использовались у 9% (3) детей в группе ОАС, у 3% (1) в группе ООАВК.

Изменение показателей гемодинамики и газового состава крови на фоне инфузии перфана (эноксимона) в дозе 3-15 мкг/кг/мин

Показатель	До инфузии	На фоне инфузии через 1 час	p
ЧСС, уд/мин	171±6,5	140±10	0,025
САД, мм.рт.ст.	69±9	80±12	0,01
ДАД, мм.рт.ст.	35±3	52±2,8	0,049
ДЛП, мм.рт.ст.	13±1,2	8,2±1,7	0,001
ЦВД, мм.рт.ст.	14±0,7	8,2±1,9	0,001
Диурез, мл/кг/ч	0,8±0,3	2,6±0,4	0,01
дЛА/АД	0,6±0,2	0,4±0,1	0,04
PaO ₂ /fiO ₂	1,1±1	2±1,3	0,045
SvO ₂ , %	54±16,9	81±3,3	0,03

Перфан в дозе 3-15 мкг/кг/мин у детей с синдромом низкого сердечного выброса достоверно снижает тахикардию, повышает САД и ДАД, снижает ДЛП и ЦВД, повышает темп диуреза, снижает давление в легочной артерии, повышает индекс оксигенации и SvO₂.

Резидуальная ЛГ и ЛГК в раннем послеоперационном периоде.

В группе ОАС (n=23) у 70% детей имелась резидуальная легочная гипертензия в раннем послеоперационном периоде. У детей старше 3 месяцев ЛГ встречалась у 86% (12) детей, а у детей младше 3 месяцев ЛГ встречалась у 44% (4) детей. ВЛГ (дЛА/АД >0,7) встречалась у 57% (8) детей в группе ОАС. У детей старше 3 месяцев ЛГК у 71% (10) детей.

В группе ООАВК (n=32) у 41% (13) детей имелась резидуальная легочная гипертензия. У 50% (10) детей старше 6 месяцев име-

лась ЛГ и у 25% (3) детей младше 6 месяцев. ВЛГ (дЛА/АД >0,7) встречалась у 30% (6) детей старше 6 месяцев. ЛГК встречались у 40% (8) детей старше 6 месяцев.

В группе ТАДЛВ (n=27) ЛГ имела у 75% (12) детей младше 3 месяцев и у 45% старше 3 месяцев. ВЛГ имела у 19% (3) детей младше 3 месяцев и у 9%(1) детей старше 3 месяцев. ЛГК встречались у 19% (3) детей до 3 месяцев и у 9% старше 3 месяцев.

Оценка гемодинамики и газового состава у пациентов с ОАС, ТАДЛВ, ООАВК за 2 часа до развития ЛГК.

Показатели	За 2 часа до ЛГК, n=24	За 5 часов до ЛГК, n=24	p
ЧСС, уд/мин	160±56	140±28	0,03
САД, мм.рт.ст.	88±10,2	82±10,5	0,07
ДЛП, мм.рт.ст.	55±4,5	61±5,3	0,08
ЦВД, мм.рт.ст.	12±3,2	9±2,2	0,04
ЦВД>12 мм.рт.ст., n(%)	15 (62,5%)	6 (25%)	0,03
раО ₂ /fiО ₂ <2, n(%)	20 (83%)	10 (42%)	0,04
раО ₂ /fiО ₂	0,6±0,2	1,6±0,3	0,001
pH	7,35±0,3	7,47±0,4	0,02
pH<7,35	10 (42%)	2 (8%)	0,03
РаСО ₂	38±5,6	29±3,4	0,03
РаСО ₂ >35 мм.рт.ст., n(%)	20 (83%)	8 (33%)	0,02
SaO ₂ ,%	93±4,2	97±3	0,02
Темп диуреза <2, мл/кг/ч	20 (83%)	8 (33%)	0,02

При оценке гемодинамики и газового состава крови у пациентов, за 2 часа до развития ЛГК было выявлено достоверное повышение ЧСС (160±56 и 140±28, p=0,03), ЦВД (12±3,2 и 9±2,2, p=0,04), ЦВД>12 мм.рт.ст (62,5% и 25%, p=0,03), раО₂/fiО₂<2 (83% и 42%, p=0,04), pH<7,35 (42% и 8%, p=0,03), РаСО₂>35 мм.рт.ст. (83% и

33%, $p=0,02$), SpO_2 ($93\pm 4,2$ и 97 ± 3 , $p=0,02$), темп диуреза <2 , мл/кг/ч (83% и 33%, $p=0,02$).

Факторы риска развития ЛГК у детей с ОАС, ТАДЛВ, ООАВК

Показатели	Был ЛГК, n=24	Не было ЛГК, n =58	p
z-score ЛА, n(%)	20 (83%)	10 (17%)	0,01
Возраст>3 мес., n(%)	20 (83%)	-	0,004
дЛА/АД>0,4, n(%)	24 (100%)	15 (26%)	0,02
$PaO_2/fiO_2 < 2$, n(%)	14 (58%)	10 (17%)	0,03
Пневмония, n(%)	18 (75%)	10 (17%)	0,004
Ателектаз, n(%)	16 (67%)	11 (19%)	0,01
Пневмоторакс, n(%)	12 (50%)	8 (14%)	0,03
Гидроторакс, n(%)	8 (33%)	3 (5%)	0,02

К факторам риска развития ЛГК у детей после РК ОАС, ТАДЛВ, ООАВК относятся z-score ЛА ($p=0,01$), возраст более 3 месяцев ($p=0,004$), наличие резидуальной легочной гипертензии (дЛА/АД>0,4) ($p=0,02$), индекс Мюррея <2 ($p=0,03$), нарушение вентилиционно-перфузионного отношения: пневмония ($p=0,004$), ателектаз ($p=0,01$), пневмоторакс ($p=0,03$), гидроторакс ($p=0,02$).

Результаты и предикторы неблагоприятного исхода

Причины общей летальности после РК в группе ОАС

	Умерли, n=9	Выжили, n=14	p
ЛЖН-ть, n (%)	3 (33,3%)	-	0,02
ПЖН-ть, ЛГК, n (%)	1 (11,1%)	3 (21,4%)	0,001
ПОН, n (%)	2 (22,2%)	-	0,03
Всего:	6 (66,6%)	3 (21,4%)	0,02

В группе ОАС общая летальность составляет 39% (9 из 23). Острая левожелудочковая недостаточность встречалась у 33% (3) детей из группы ОАС младше 3 месяцев. Правожелудочковая недостаточность и ЛГК встречались 11% (1) детей младше 3 мес. и у 21,4% (3) детей старше 3 месяцев ($p=0,001$). При биопсии ткани легких обнаружены признаки легочной гипертензии 1-2 стадии по Хитчу-Эдвардсу и выраженная гипертрофия меди. Полиорганная недостаточность привела к гибели 22,2% (2) детей младше 3 месяцев.

Причины общей летальности в группе ООАВК

	До 6 мес., n=12	Старше 6 мес., n=20	p
ЛЖН-ть, n(%)	-	1 (5%)	0,5
ПЖН-ть, ЛГК, n (%)	-	3 (15%)	0,03
Всего, n(%)	-	4 (20%)	0,02

В группе ООАВК летальность составила 12,5% (4 из 32) ($p=0,02$). В группе детей старше 6 месяцев общая летальность составила 20% и была связана с острой левожелудочковой недостаточностью ($p=0,5$) и с правожелудочковой недостаточностью и ЛГК ($p=0,03$).

Причины общей летальности в группе ТАДЛВ

	До 3 мес., n=16	Старше 3 мес., n= 11	p
ЛЖН-ть, n(%)	2 (12,5%)	-	0,04
ПЖН-ть, ЛГК, n (%)	-	1 (9%)	0,3
Всего, n(%)	2 (12,5%)	1 (9%)	0,04

В группе ТАДЛВ летальность составляет 11% (3 из 27). Острая левожелудочковая недостаточность развилась у 12,5% (2) детей младше 3 месяцев ($p=0,04$), острая правожелудочковая недостаточность и ЛГК у 9%(1) детей старше 3 месяцев ($p=0,3$).

Факторы риска неблагоприятного исхода у детей после РК ОАС, ТАДЛВ, ООАВК

Показатели	Умершие, n=16	Выжившие, n =66	p
Возраст<3 мес., для ОАС, ТАДЛВ n(%)	8 (50%)	12 (18%)	0,01***
Возраст >6 мес, для ООАВК	4 (25%)	6 (9%)	0,04 ***
Вес <3,5 кг, n(%)	8 (50%)	4 (6%)	0,006***
ИВЛ до операции, n(%)	4 (25%)	3 (4%)	0,04***
SaO ₂ <86%, n(%)	12 (75%)	7 (10%)	0,03***
раО ₂ /fiО ₂ <2, n (%)	8 (50%)	12 (18%)	0,01***
дЛА/АД > 0,7, n (%)	10 (63%)	9 (14%)	0,04 ***

К факторам риска неблагоприятного исхода у детей с ОАС, ТАДЛВ относится возраст младше 3 месяцев, у детей с ООАВК возраст старше 6 месяцев, у детей с ОАС, ТАДЛВ, ООАВК вес менее 3,5 кг, необходимость в искусственной вентиляции легких и SaO₂<86% до операции, индекс Мюррея (раО₂/fiО₂) менее 2 и давление в легочной артерии к системному артериальному давлению более 70% после радикальной коррекции.

Выводы:

1. Недостаточность левого желудочка является основным осложнением и причиной летальности после радикальной коррекции ОАС и ТАДЛВ. Резидуальная легочная гипертензия, вторичная правожелудочковая недостаточность и легочные гипертензионные кризы являются основным осложнением после радикальной коррекции ООАВК.
2. Факторами риска неблагоприятного исхода в раннем послеоперационном периоде является возраст менее 3 месяцев для детей с ОАС, ТАДЛВ и старше 6 месяцев для ООАВК, вес менее 3,5 кг, ИВЛ и SaO₂<86% до операции, давление в легочной артерии к

системному артериальному давлению более 70%, индекс Мюррея (paO_2/fiO_2) <2.

3. Факторами риска развития ЛГК являются возраст на момент операции более 3 месяцев, z-score ЛА более 2, резидуальная легочная гипертензия ($dLA/AD > 0,4$), индекс Мюррея (paO_2/FiO_2) менее 2, нарушение вентиляции (пневмония, ателектаз, пневмоторакс, гидроторакс).
4. У пациентов после РК ОАС, ТАДЛВ, ООАВК при наличии резидуальной легочной гипертензии повышение средних значений ЦВД более 12 мм.рт.ст. на фоне повышенного или неизменного ДЛП, снижение индекса Мюррея (paO_2/fiO_2) <2, средних значений SaO_2 , $pH < 7,35$, $PaCO_2 > 35$ мм.рт.ст, темпа диуреза менее 2 мл/кг/ч являются предикторами ЛКГ.
5. Ингаляция оксида азота (II) в дозе 20-40 ppm, инфузия нитропруссид натрия в дозе 0,5-2,5 мкг/кг/мин и алпростана в дозе 0,01-0,02 мкг/кг/мин в группе пациентов с резидуальной легочной гипертензией, приводят к достоверному снижению средних значений ЦВД, давления в легочной артерии, увеличению индекса Мюррея, темпа диуреза, снижению необходимости в кардиотонической поддержке и стабилизации гемодинамики пациентов.
6. Инфузия иФДЭ III (перфан 3-15 мкг/кг/мин) при развитии острой лево- и/или правожелудочковой недостаточности на фоне резидуальной легочной гипертензии сопровождается снижением средних значений ДЛП, ЦВД, ЧСС, повышению АД и темпа диуреза, индекса Мюррея, снижением давления в легочной артерии.

Практические рекомендации:

1. Детям с ТАДЛВ радикальные коррекции рекомендуется выполнять в возрасте старше 3 месяцев, для предотвращения развития острой сердечной недостаточности, резидуальной легочной гипертензии и легочных гипертензионных кризов в раннем послеоперационном периоде.
2. Детям с ООАВК радикальные коррекции рекомендуется выполнять в возрасте младше 6 месяцев, для избежания развития резидуальной легочной гипертензии и легочных гипертензионных кризов в раннем послеоперационном периоде.
3. Детям с ОАС, ТАДЛВ, ООАВК старше 3 месяцев и/или имеющих давление в легочной артерии более 40% по отношению к системному артериальному давлению показано превентивное начало ингаляции оксида азота (II) в дозе 20-40 ppm.
4. При поступлении в ОРИТ пациентов после РК ОАС, ТАДЛВ, ООАВК имеющих давление в легочной артерии более 70% по отношению к системному артериальному давлению показано превентивное начало инфузии системных вазодилататоров (нитропруссид натрия 0,5-2,5 мкг/кг/мин, алпростан 0,01-0,02 мкг/кг/мин).
5. При выявлении предикторов легочных гипертензионных кризов в раннем послеоперационном периоде необходимо проводить искусственную вентиляцию легких (ИВЛ) гипероксическими газовыми смесями ($FiO_2 > 0,8$), в режиме гипервентиляции ($PaCO_2 < 30$ мм.рт.ст.), на фоне глубокой анальгезии фентанилом (5 мг/кг/ч) и миоплегии (ардуан 0,05 мг/кг).
6. Пациентам группы риска развития острой недостаточности ЛЖ или ПЖ, показано превентивное начало инфузии ингибитора

фосфодиэстеразы III (перфан 3-15 мкг/кг/мин) с первого часа после радикальных коррекций ОАС, ТАДЛВ, ООАВК.

7. В первые – вторые сутки после РК ОАС, ТАДЛВ, ООАВК рекомендуется поддерживать отрицательный гидробаланс за счет ограничения объема жидкости до 2 мл/кг/час и назначения диуретиков.

Список работ опубликованных по теме диссертации:

1. Бокерия Л.А., Лобачева Г.В., Харькин А.В., Бурова С.А. Особенности и тактика ведения новорожденных и грудных детей с врожденными пороками сердца и усиленным легочным кровотоком в раннем послеоперационном периоде. // Детские болезни сердца и сосудов.- 2006.- №5.- Стр. 39-43.
2. Бокерия Л.А., Лобачева Г.В., Харькин А.В., Бурова С.А. Особенности и тактика ведения новорожденных и грудных детей с врожденными пороками сердца и усиленным легочным кровотоком // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Материалы двенадцатого всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – 2006.-Т.7, № 5.-С.209.
3. Бокерия Л.А., Лобачева Г.В., Харькин А.В., Бурова С.А. Тактика и особенности ведения новорожденных и детей первого года жизни после коррекции ВПС с высокой легочной гипертензией// Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Материалы тринадцатого всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. –2007.- Т.8, № 6.-С.230.
4. Лобачева Г.В., Харькин А.В., Бурова С.А., Бокерия Л.А. Особенности и тактика ведения новорожденных и грудных детей с врожденными пороками сердца и усиленным легочным кровотоком в

раннем послеоперационном периоде. // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Материалы одиннадцатой ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых –2007.-Т8, №3.- С.136

5. Бокерия Л.А., Лобачева Г.В., Бурова С.А., Легочные гипертензионные кризы у детей с врожденными пороками сердца и усиленным легочным кровотоком в раннем послеоперационном периоде. // Детские болезни сердца и сосудов.- 2008.- №2.- Стр. 30-37.

6. Бокерия Л.А., Лобачева Г.В., Бурова С.А., Особенности и тактика ведения новорожденных и грудных детей после радикальной коррекции ОАС, ТАДЛВ, ООАВК.// Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Материалы двенадцатой ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых –2008.-Т9, №3.- С.130.