

На правах рукописи

Шихранов Алексей Александрович

**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ НОВорожденных с
КРИТИЧЕСКИМИ врожденными пороками сердца
(ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ, АТРЕЗИЯ
ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ, КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ),
ДИАГНОСТИРОВАННЫМИ ПРЕНАТАЛЬНО**

/Сердечно-сосудистая хирургия – 14.00.44/

/Кардиология - 14.00.06/

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2007

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

Научные руководители:

Академик РАМН, профессор **Леонид Антонович Бокерия**

Доктор медицинских наук **Маргарита Ролландовна Туманян**

Официальные оппоненты:

Доктор медицинских наук **Рубен Рудольфович Мовсесян**

Доктор медицинских наук **Елена Николаевна Басаргина**

Ведущая организация: НИИ трансплантологии и искусственных органов МЗ РФ.

Защита диссертации состоится “___” _____ 2007 г. в ___ часов на заседании специализированного ученого совета Д.001.015.01. при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135).

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

Автореферат разослан “___” _____ 2007 г.

Ученый секретарь

Диссертационного Совета:

доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность проблемы

Врожденная патология сердечно-сосудистой системы обуславливает 50% ранней неонатальной и 20-25% - перинатальной смертности. Суммарная летальность при ВПС чрезвычайно высока, к концу первой недели умирают 29% новорожденных, к 1 месяцу – 42%, к году – 87% детей. Средний срок гибели большинства младенцев с врожденной патологией сердца – 59 дней [Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. // М., Медицина,-1996].

В зависимости от географического региона, частота ВПС колеблется от 8 до 13 ‰. Считается, что в России в среднем рождается 8-9 детей с ВПС на 1000 живорожденных. [Бокерия Л.А., Горбачевский С.В. Врожденные пороки сердца: состояние проблемы в России // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. Москва, 1996., 3 :31-34.].

Таким образом, в нашей стране ежегодно рождается около 10 тысяч детей с ВПС, 30-50% из них – с “критическими пороками периода новорожденности”, т.е. ВПС, при которых ребенку требуется незамедлительное оказание специализированной медицинской помощи [Бокерия Л.А., Ким А.И., Лобачева Г.В. и др. Возможности хирургии в лечении критических состояний при некоторых ВПС // Пятый Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов, Москва, 1999, стр.10].

Именно эти пороки должны выявляться в первую очередь, а в идеальных условиях - ещё до рождения, пренатально.

Возможность ежедневного, “рутинного” выявления врожденной кардиальной патологии внутриутробно появилась только после внедрения в клиническую практику ультразвукового исследования сердца плода.

Первое подробное описание эхокардиографических срезов сердца плода в норме и при ВПС было опубликовано в 1980 году [Allan L.D. Fetal congenital heart disease: diagnosis and management. // Curr. Opin. Obstet. Gynecol. - 1994.- v.6. - p. 45-49].

Со временем, в связи с широким распространением и совершенствованием ультразвуковой аппаратуры, использование в перинатологии эходоплеркардио-графического исследования (ЭхоКГ) для диагностики ВПС у плода стало быстроразвивающимся и перспективным направлением детской кардиологии и кардиохирургии.

В большинстве стран, с развитой системой здравоохранения, оптимальным сроком исследования сердечно-сосудистой системы плода считаются 18-20 неделя гестации (в Норвегии – 18 неделя гестации, в Германии и США – 18-20 неделя, во Франции - 20-22 неделя), так как в этот период эмбриональной жизни все “тяжелые” ВПС могут быть диагностированы [Allan L.D. Fetal congenital heart disease: diagnosis and management. // Curr. Opin. Obstet. Gynecol. - 1994.- v.6. - p. 45-49].

Не следует забывать, что пренатальная диагностика ВПС позволяет также еще до рождения выявить от 60 до 91% хромосомной патологии и до 51% экстракардиальной патологии. Эти данные подтверждают мнение о безусловной важности дородовой диагностики ВПС. Таким образом, четкая организация перинатальной службы, потенциально позволяет выявлять до рождения около 90% сердечной патологии в группе повышенного риска, а это, по некоторым данным, позволяет улучшить результаты хирургической коррекции ВПС у новорожденных и детей первого года жизни на 50% [Sullivan I.D., Prenatal diagnosis of structural heart disease: does it make a difference to survival? // Heart. - 2002. – Vol.87. – P.405-406].

Изучая публикации иностранных авторов, посвященные хирургическим аспектам пренатальной диагностики, можно сделать вывод о стремлении большинства из них понять степень влияния дородового выявления ВПС на непосредственные результаты хирургического лечения последних. В настоящий момент времени, лишь единичные исследования показывают снижение летальности, в то время как большинство авторов не приходят к такому выводу, либо лишь указывают на такую потенциальную возможность.

К сожалению, в доступной нам отечественной литературе мы не встретили работ, посвященных изучению опыта хирургического лечения ВПС диагностированных пренатально. Исходя из этого, были определены цель и задачи нашего исследования.

Цель исследования: Оценить результаты хирургического лечения новорожденных с критическими врожденными пороками сердца, диагностированными пренатально, в сравнении с результатами хирургического лечения младенцев с постнатальной диагностикой ВПС.

Задачи исследования:

1. Оценить состояние младенцев с пре- и постнатальным диагнозом критического врожденного порока сердца на момент рождения.
2. Сравнить клиническое состояние новорожденных в группах с пре- и постнатальным диагнозом критического ВПС на момент поступления в кардиохирургическую клинику.
3. Оценить сроки оказания специализированной хирургической помощи детям с пре- и постнатально установленным диагнозом критического ВПС.
4. Сравнить результаты хирургического лечения у детей с пре- и постнатальным диагнозом критического ВПС.

Практическая значимость.

Доказана важность пренатальной диагностики критических пороков периода новорожденности, требующая обязательного, прицельного эхокардиографического исследования плода у всех беременных женщин.

Разработан алгоритм действий, при подозрении на рождение ребенка с критическим пороком сердца, для организации квалифицированной помощи новорожденному сразу после рождения.

Определены факторы, способствующие оказанию в максимально короткие сроки специализированной кардиохирургической и кардиологической помощи и улучшающие её результаты.

Положения, выносимые на защиту:

1. Новорожденные с критическими пороками сердца поступают в кардиохирургический центр значительно раньше, и в лучшем клиническом состоянии, чем младенцы, у которых ВПС был установлен после рождения.

2. Новорожденные с пренатальной диагностикой критических пороков сердца не нуждаются в длительной подготовке к оперативному вмешательству, не требуют проведения продолжительной интенсивной терапии в дооперационном периоде в сравнении с пациентами с постнатальной диагностикой. Нуждаются в достоверно менее продолжительной ИВЛ и характеризуются меньшими сроками пребывания в стационаре.

3. Результаты хирургического лечения в группе детей с пренатально установленным диагнозом ВПС достоверно лучше, чем у детей с постнатальной диагностикой ВПС.

Апробация диссертационного материала.

Диссертация обсуждена на заседании объединенной научной конференции по апробации кандидатской диссертации НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева 20 апреля 2006 г.

Внедрение в практику.

Полученные результаты исследования, научные выводы и практические рекомендации внедрены в клиническую практику отделений НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, работающих с недоношенными и грудными детьми, и могут быть использованы в работе кардиохирургов и кардиологов, а так же в других кардиохирургических центрах и в стационарах, работающих с новорожденными детьми.

Публикации.

По материалам диссертации опубликовано 5 научных работ (2 статьи в центральной печати и 3 тезиса).

Структура диссертации.

Диссертация изложена на 138 страницах машинописного текста, состоит из введения, обзора литературы, 2-х глав собственных исследований, обсуждения, выводов, практических рекомендаций, заключения и указателя литературы включающего 126 источников: 18 отечественных и 108 зарубежных. Текст иллюстрирован 24 таблицами и 10 рисунками.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ**Общая характеристика больных.**

В исследование были включены 74 новорожденных с диагнозом врожденного порока сердца, которые поступили в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН за период с января 2000 года по январь 2004 года. Все дети были обследованы и подвергнуты хирургическому лечению. Из них у 38 ВПС был установлен пренатально, а у 36 – постнатально.

Дети с пренатально установленным диагнозом были включены в основную (исследуемую) группу, а с постнатально – в контрольную.

Характеристика пациентов основной группы.

Возраст пациентов на момент поступления составил в среднем $5,7 \pm 2,1$ дня (от 1 до 22 дней). Из них 19 детей были мужского пола и 19 женского (фактическое соотношение 1:1). Вес больных колебался от 2,6 до 3,8 кг (в среднем $3,4 \pm 0,8$ кг), площадь поверхности тела от 0,15 до 0,45 м² (в среднем $0,27 \pm 0,06$ м²).

Распределение новорожденных в основной группе по видам ВПС было следующим : 15 детей с ТМА, 15 с АЛА и 8 с КоАо.

Среди новорожденных с ТМА (15 больных) 12 имели D-Ао, 3-L-Ао. Из 15 детей с АЛА у 9 диагностирован 1 тип, у 6 - 2 тип порока. У младенцев с КоАо в 6 случаях имела место изолированная коарктация, а в 2 - КоАо с ДМЖП. Насыщение капиллярной крови кислородом колебалось от 16% до 97% (в среднем $42,69 \pm 16,35$) и зависело от типа ВПС.

Уровень гемоглобина составлял в среднем $150,0 \pm 23,5$ г/л, с колебаниями от 73 до 188 г/л. Уровень гематокрита в среднем составлял $43,23 \pm 7,7\%$.

При электрокардиографическом (ЭКГ) исследовании у большинства больных до операции регистрировался синусовый ритм и отклонение электрической оси сердца вправо. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса выявлена у 12 пациентов, полная у 2. ЭКГ признаки гипертрофии миокарда правых отделов сердца отмечены у 38 (100%) больных, у 33 из них – изолированная гипертрофия ПЖ, комбинированная гипертрофия желудочков – у 5 больных.

Сердечная недостаточность оценивалась по выраженности одышки, тахикардии, размерам печени, хрипам в легких, темпу диуреза, локализации и степени выраженности отеков. В основной группе 1 и 2А степени СН преобладали и были констатированы у 28 детей (73,7%).

Распределение пациентов по степени выраженности СН представлено в таблиц №1.

Таблица №1.

Распределение детей по степени выраженности СН

Сердечная недостаточность	ТМА	АЛА	КоАо	Всего
0	6	1	0	7
1	5	5	0	10
2А	4	8	6	18
2В	0	1	2	3
Всего	15	15	8	38

При анализе рентгенограмм у 18 (47,4%) больных имелись признаки обеднения легочного рисунка, у 8 (21%) отмечались рентгенологические признаки усиленного легочного кровотока, а у 12 (31,6%) - картина нормального легочного кровотока. У всех детей отмечено увеличение поперечника сердца, преимущественно за счет правого предсердия и правого желудочка. Кардиоторакальный индекс сердца в среднем был равен $61 \pm 2,9\%$.

Характеристика пациентов контрольной группы.

В контрольную группу вошли 36 новорожденных с постнатально установленным диагнозом ВПС, которые поступили и были оперированы в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН.

В контрольной группе возраст детей составил в среднем $13,7 \pm 3,3$ дня (от 6 до 28 дней). Из них 17 младенцев были мужского пола и 19

женского (фактическое соотношение 1:1). Вес больных колебался от 2,1 до 3,7 кг (в среднем $3,2 \pm 0,3$ кг), площадь поверхности тела от 0,14 до 0,46 м² (в среднем $0,28 \pm 0,06$ м²).

Распределение новорожденных в контрольной группе по видам ВПС было следующим : 12 детей с ТМА, 14 с АЛА и 10 с КоАо.

Среди новорожденных с ТМА (12 больных) 11 имели D-Ао, 1-L-Ао. Из 14 детей с АЛА у 8 диагностирован 1 тип, у 6 - 2 тип порока. У младенцев с КоАо в 7 случаях имела место изолированная коарктация, а в 3 - КоАо с ДМЖП.

Насыщение капиллярной крови кислородом колебалось от 14% до 95% (в среднем $36,1 \pm 17,4$) и зависело от типа ВПС.

Уровень гемоглобина составлял в среднем $158,2 \pm 25,4$ г/л с колебаниями от 90 до 190 г/л. Уровень гематокрита в среднем был $44,3 \pm 7,7\%$.

При электрокардиографическом (ЭКГ) исследовании у большинства больных до операции регистрировался синусовый ритм и отклонение электрической оси сердца вправо. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса выявлена у 13 пациентов, полная у 1. ЭКГ признаки гипертрофии миокарда правых отделов сердца отмечены у 36 (100%) больных, у 30 из них – изолированная гипертрофия ПЖ, комбинированная гипертрофия желудочков – у 6 больных.

Сердечная недостаточность оценивалась по выраженности одышки, тахикардии, размерам печени, хрипам в легких, темпу диуреза, локализации и выраженности отеков. В контрольной группе преобладала 2А степень СН – 18 новорожденных (50%).

Распределение пациентов по степени выраженности СН представлено в таблиц №2.

Таблица №2.**Распределение детей по степени выраженности СН**

Сердечная недостаточность	ТМА	АЛА	КоАо	Всего
0	4	0	0	4
1	4	5	0	9
2А	4	8	6	18
2В	0	1	4	5
Всего	12	14	10	36

При анализе рентгенограмм у 16 (44%) больных имелись признаки обеднения легочного рисунка, у 10 (28%) отмечались рентгенологические признаки усиленного легочного кровотока, а у 10 (28%) - картина нормального легочного кровотока. У всех детей отмечено увеличение поперечника сердца преимущественно за счет правого предсердия и ПЖ. Кардиоторакальный индекс сердца в среднем был равен $63 \pm 3,3\%$.

Характер и спектр выполненных вмешательств.

Все 74 младенца были подвергнуты хирургическому лечению. Из всех оперированных детей, 41 (54,4%) были оперированы в течении 24 часов с момента поступления, остальные 33 (44,6%) были оперированы в течении 48 часов.

Среди всех операций 38 (51,3%) вмешательств носили паллиативный характер, а 36 (48,7%) больным выполнена радикальная коррекция ВПС.

С применением искусственного кровообращения выполнено 23 (31%) операции, по закрытой методике 51 (69%).

С ИК выполнялась исключительно операция артериального переключения.

По закрытой методике выполнялось четыре типа операций:

- I этап при ТМА (наложение подключично-легочного анастомоза протезом Gore-Tex с одномоментным суживанием ЛА по Альберту-Мюллеру);
- наложение подключично-легочного анастомоза протезом Gore-Tex при АЛА I или II типа;
- резекция КоАо с созданием расширенного “косого” анастомоза по типу “конец в конец”;
- резекция КоАо с созданием расширенного “косого” анастомоза по типу “конец в конец” и одномоментное суживанием ЛА по Альберту-Мюллеру (при наличии ДМЖП).

В условиях искусственного кровообращения (ИК) были оперированы 23 новорожденных с ТМА. Доступ к сердцу осуществлялся путем срединной стернотомии. Аппарат ИК подключался по стандартной схеме: восходящая аорта – полые вены. Продолжительность ИК составила от 140 до 328 мин. (в среднем 200 ± 52 мин). Температура тела пациентов во время ИК снижалась до 22 С°. Кардиopleгия проводилась ледяным внутриклеточным раствором “Custodiol”, в сочетании с наружным охлаждением миокарда с помощью физиологического раствора или ледяной кашицей. Аорта пережималась от 73 до 128 мин. (в среднем 105 ± 18 мин). Продолжительность искусственного кровообращения более 200 мин. отмечена у двух пациентов, требовавших проведения длительной параллельной перфузии.

У 4 пациентов с ТМС выполнялась операция создания подключично-легочного анастомоза протезом Gore-Tex с одномоментным суживанием ЛА. Во всех случаях был имплантирован протез Gore-Tex, диаметром 4 мм. Ствол ЛА суживался лавсановой лигатурой по формуле Торонто-1 ($21 + [\text{вес ребенка в кг}] = \text{длина лигатуры в мм}$).

У больных с АЛА (29 детей) выполнялась операция создания модифицированного подключично-легочного анастомоза протезом Gore-Tex диаметром 4 мм. Во всех случаях операция выполнялась из левостороннего доступа.

Всем пациентам с коарктацией аорты выполнялась её резекция с последующим созданием расширенного “косого” анастомоза по типу “конец в конец”. При выраженной гипоплазии дуги аорты (в 4 случаях) выполнялась её реконструкция и анастомоз был продолжен проксимальнее устья левой общей сонной артерии. Операция выполнялась из левосторонней заднебоковой торакотомии доступом через 3 или 4 межреберье. В 5 случаях, когда КоАо сочеталась с ДМЖП дополнительно производилось суживание ЛА по Альберту-Мюллеру. Среднее время пережатия аорты во время резекции КоАо составило $25,6 \pm 2,5$ мин.

После операции все дети поступали в ОРИТ. В отделении интенсивной терапии осуществлялись лечебные мероприятия, соответствовавшие ВПС, методу его коррекции и состоянию ребенка. Кардиотоническая поддержка осуществлялась допамином, добутрексом и адреналином. ИВЛ осуществлялась в режиме IMV с последующим переключением на IPPV и постепенным переводом на самостоятельное дыхание. После экстубации, при отсутствии необходимости в продолжении интенсивной терапии, ребенок переводился в клиническое отделение под наблюдение кардиолога.

Методы обследования больных включали физикальное, инструментальное и лабораторное исследования.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

Результаты исследования новорожденных с простой ТМА и АЛА с ДМЖП.

Пренатальное выявление ВПС существенно “ускоряло” поступление детей с ТМА и АЛА в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Так, дети основной группы поступали в течении первых нескольких суток жизни, а по мере совершенствования взаимодействия с роддомами в течении первых часов после рождения, в то время как средний возраст больных контрольной группы на момент поступления был больше недели ($p < 0,05$). Более раннее поступление детей с критическими врожденными пороками сердца обеспечивало значительно лучшее клиническое состояние младенцев.

Своевременная и высококвалифицированная кардиохирургическая помощь позволяет корригировать ВПС с хорошим результатом только если вмешательство выполняется на относительно благоприятном фоне.

Важнейшими маркерами, определяющими состояние организма, являются показатели парциального давления кислорода, насыщения и кислотно-основного состояния в капиллярной крови.

Выраженное кислородное голодание тканей приводит к каскаду негативных последствий. И здесь следует акцентировать внимание на показателях парциального давления и насыщения крови кислородом. Так pO_2 и SaO_2 были достоверно выше в группе детей с пренатальной диагностикой и составили для pO_2 $31,3 \pm 5,4$ и $17,8 \pm 4,2$ мм.рт.ст., а для SaO_2 $51,1 \pm 6,7$ и $32,0 \pm 7,8$ % для пре- и постнатальной групп соответственно.

Нам удалось доказать прямую зависимость между пренатально установленным диагнозом ВПС и значительным уменьшением случаев метаболического ацидоза у детей на момент поступления. Так, метаболический ацидоз диагностирован у 6 (20%) новорожденных в группе с антенатально установленным диагнозом и у 22 (84,6%) в группе

с диагнозом, установленным после рождения ($p < 0,001$). Не менее значимым оказалось отсутствие случаев декомпенсированного ацидоза у новорожденных основной группы, так декомпенсированный ацидоз был характерен исключительно для новорожденных из контрольной группы, и был выявлен у 7 (26,9%) детей ($p < 0,05$).

Ранняя постнатальная смертность, т.е. в первые часы жизни, а также резкая декомпенсация жизненных функций, во многом связана с уменьшением или полным закрытием фетальных коммуникаций, что делает невозможным поступление венозной крови в малый круг кровообращения.

В этой связи, в своей работе, особое внимание мы уделили состоянию ОАП у новорожденных в обеих группах. У всех больных в обеих группах был функционирующий открытый артериальный проток. В группе с пренатально установленным диагнозом его диаметр составил в среднем $3,16 \pm 0,79$ мм и был достоверно больше, чем у пациентов с постнатально установленным диагнозом (средний диаметр ОАП $1,6 \pm 0,78$ мм).

Еще одним важным аспектом, было наличие ООО, которое не оказывает существенного влияния на клиническое течение у больных с АЛА, и напротив, наличие и размер которого у детей с простой ТМА определяет их жизнеспособность. Открытое овальное окно лоцировалось у всех больных с ТМА в обеих группах. Однако, размер ООО был статистически достоверно больше при поступлении в группу больных с пренатальной диагностикой ТМА.

Таким образом, состояние 23 (76,6%) новорожденных в исследуемой группе и 12 (46,2%) в контрольной при поступлении было

расценено как тяжелое, а 7 (23,4%) и 14 (53,8%) соответственно - как крайне тяжелое ($p < 0,05$).

Оценивая интенсивность дооперационных лечебных мероприятий следует подчеркнуть, что коррекция кислотно-щелочного состояния, а именно ацидоза и инфузия простагландинов группы Е требовалась значительно более часто в группе с постнатально установленным диагнозом. Так коррекция декомпенсированного ацидоза, путём в/в введения раствора бикарбоната натрия проводилась семерым (26,9%) больным в контрольной группе. Случаев же декомпенсированного ацидоза, как уже отмечалось ранее, в исследуемой группе не наблюдалось. В инфузии ПГЕ1 нуждались 7 (23,3%) больных исследуемой группы, из них 4 с ТМА и 3 с АЛА. В контрольной группе инфузия ПГЕ1 проводилась у 14 (53,8%) больных (9 (34,6%) с ТМА и 5 (19,2%) с АЛА).

Выполнение экстренной баллонной атриосептостомии потребовалось 8 новорожденным в исследуемой и 10 в контрольной группах (все с ТМА). Интересным фактом явилось то, что вмешательство осуществлено под ультразвуковым контролем у всех детей основной группы, и только у 6 пациентов контрольной. Остальным детям контрольной группы данная операция выполнена в рентгенооперационной, что, по нашему мнению, может свидетельствовать лишь в пользу пренатальной диагностики.

Продолжительность интенсивной терапии, направленной на стабилизацию состояния до операции, была от 2 до 36 часов, в среднем $20,17 \pm 6,18$ часа у новорожденных с пренатальной диагностикой ВПС. Дети, поступившие после послеродовой диагностики, потребовали

достоверно больше времени на стабилизацию состояния (от 5 до 48 часов), в среднем $36,53 \pm 9,96$ ($p < 0,00001$).

По нашему мнению, важность пренатальной диагностики определяется не только значимым фактом улучшения дооперационного состояния новорожденных, но, что более важно, улучшением результатов хирургического лечения.

У всех больных с ТМА выполнялось два вида оперативного вмешательства: радикальное – операция Arterial Switch, или паллиативное – наложение подключично-легочного анастомоза в сочетании с суживанием легочной артерии (первый этап). У всех больных с АЛА осуществлялась операция создания подключично-легочного анастомоза протезом GORE-TEX.

В нашей серии наблюдений общая послеоперационная летальность в основной группе была более чем в три раза ниже по сравнению с контрольной группой и составила 13,3% против 42,3% в контрольной группе. Особое внимание хочется обратить на уменьшение летальности среди новорожденных после радикальной операции артериального переключения, где летальность составила 15,4% и 60% в основной и контрольной группах соответственно.

Проведя сравнительный анализ послеоперационного периода среди выживших новорожденных мы отметили следующую закономерность: среднее время нахождения на ИВЛ больных с ТМА, составило 108 ± 38 часов у детей первой группы и 162 ± 28 часа у детей второй группы ($p < 0,05$). Данный показатель у новорожденных с АЛА характеризовался значительно меньшим временем нахождения на ИВЛ. Средняя продолжительность аппаратной вентиляции у больных с АЛА составила

37 ± 9 часов для детей из первой группы, и 52 ± 18 часов для детей из второй группы ($p < 0,05$).

Эти данные свидетельствуют о более тяжелом течении послеоперационного периода у детей с постнатально диагностированным пороком.

Результаты исследования у новорожденных с КоАо.

В период с 1999 года по 2004 в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН было госпитализировано 8 детей с пренатально установленным диагнозом КоАо, которые вошли в исследуемую группу. В состав контрольной группы было включено 10 детей с диагнозом КоАо, установленным после рождения.

Как и в случае с новорожденными, у которых имелись пороки развития конотрункуса, дети с пренатально установленным диагнозом коарктации аорты статистически достоверно поступали в более раннем возрасте. Средний возраст на момент поступления составил $7,2 \pm 6,4$ дня (от 1 до 22 дней) в основной группе, в то время как средний возраст пациентов в контрольной группе был $15,8 \pm 6,9$ дня (от 5 до 28 дней).

У 6 (75%) больных в исследуемой группе и у 7 (70%) - в контрольной, КоАо была изолированной ($p > 0,05$). В остальных случаях - 2 (25%) и 3 (30%) соответственно КоАо сочеталась с ДМЖП.

На основании данных физикального обследования при поступлении, такой важнейший параметр как пульс на а. femoralis был пальпаторно ощутим у всех (100%) антенатально диагностированных младенцев. В то же самое время пульсация была резко ослаблена или неощутима у 9 из 10 (90%) детей с постнатальной диагностикой ($p < 0,005$).

Наша задача заключалась также в оценке объективных показателей насосной функции сердца и его компенсаторных возможностей. С течением времени после рождения у больных с симптоматической коарктацией аорты происходит прогрессивное снижение фракции выброса ЛЖ, увеличение полости ПЖ, а также сокращение диаметра ОАП. Если снижение ФВ ЛЖ и увеличение КДО ПЖ являются следствием нарастания СН, то сокращение диаметра ОАП - естественный процесс, что, в свою очередь, и приводит к нарастанию сердечной и почечной недостаточности. Такие характерные изменения и были зарегистрированы при поступлении, а именно: достоверно большее значение фракции выброса ЛЖ, большее значение размера ОАП и меньший объём КДО ПЖ в антенатально диагностированной группе.

У новорожденных с КоАо недостаточность кровообращения проявлялась крепитирующими хрипами в легких, олигурией менее 1 мл/кг/час, снижением рН 7,3, , увеличением ВЕ < -10, накоплением лактата > 10 ммоль/л.

В нашей серии наблюдений эти признаки НК распределились следующим образом: рН < 7,3 зарегистрировано у одного больного в основной группе и у 5 в контрольной, ВЕ > 10 – у 1 и 7 соответственно и лактат > 10 ммоль/л был только у 5 детей контрольной группы. Что касается крепитирующих хрипов в легких, то они были выслушаны у 3 (37,5%) и 7 (70%) детей в основной и контрольной группах соответственно. Олигурия была более характерна для младенцев в контрольной группе 7 (70%) против 1 (12,5%) основной.

В связи с выраженной олигурией у 1 (12,5%) больного исследуемой группы и у 7 (70%) больных контрольной группы состояние расценивалось как критическое, обусловленное, в первую очередь, резким

сужение перешейка, с дуктусзависимым характером кровотока в нисходящей аорте ($p < 0,05$).

Все младенцы с пренатально диагностированной КоАо при поступлении находились на самостоятельном дыхании, в то время как 2 (20%) новорожденных из контрольной группы, в связи с выраженной сердечной недостаточностью и легочной гиперемией, на момент поступления в стационар находились на ИВЛ ($p > 0,05$). ИВЛ осуществлялась исключительно воздухом с высокими значениями давления на вдохе и ПДКВ.

Ограничение поступления жидкости до 1 мл/кг/час потребовалось 5 (62,5%) больным в исследуемой и 8 (80%) в контрольной группах. У 3 (37,5%) пациентов первой группы и у 9 (90%) второй, при поступлении в стационар недостаточность кровообращения требовала назначения мочегонных препаратов. Кардиотоническая терапия до операции была назначена одному (12,5%) больному с пренатально установленным диагнозом ВПС, и пяти (50%) – с постнатально. Для поддержания в раскрытом состоянии ОАП инфузия простагландинов выполнялась 9 (90%) больным, у которых диагноз коарктации аорты был поставлен после рождения. В группе с пренатально установленным диагнозом в инфузии ПГЕ1 нуждались двое больных (25%). Коррекция метаболического ацидоза была произведена у 3 (37,5%) и 7 (70%) новорожденных с пре- и постнатальной диагностикой соответственно.

Готовность принять и оперировать новорожденных ещё до их поступления позволила выполнить оперативное вмешательство в первые сутки после поступления в НЦ ССХ у детей с пренатально установленным диагнозом КоАо (в среднем через $13 \pm 2,5$ часа). У детей с диагнозом, установленным после рождения, оперативное вмешательство

производилось в течении первых 36 часов с момента поступления (в среднем через 22 ± 6 часа) $p < 0,005$.

Все 8 (100%) пациентов из исследуемой группы выжили. В контрольной группе наблюдалось 2 (20%) летальных исхода на 2 и 3 сутки после операции. Причиной летальных исходов в обоих случаях была прогрессирующая, не поддающаяся медикаментозной коррекции сердечная недостаточность.

Более длительная ИВЛ после операции была больше характерна для выживших больных с постнатально установленным диагнозом, и составила 49 ± 7 часа, а в антенатальной группе 16 ± 3 часа ($p < 0,01$).

Таким образом, среди выживших младенцев результаты оперативного лечения можно считать хорошими у всех. Что касается двух летальных исходов в контрольной группе, это были исходно самые тяжелые дети со всеми выше перечисленными проявлениями сердечной недостаточности.

ВЫВОДЫ

1. Различия в состоянии младенцев с критическими пороками сердца, независимо от времени установления диагноза (пре- или постнатально), отсутствуют.

2. Новорожденные, с пренатальным диагнозом критического врожденного порока сердца, поступают в кардиохирургический центр значительно раньше, чем младенцы, у которых ВПС был установлен после рождения.

3. Клиническое состояние новорожденных (определяемое по выраженности недостаточности кровообращения, степени артериальной гипоксемии и нарушениям в системе гомеостаза) достоверно лучше у детей с пренатально установленным диагнозом.

4. Новорожденные с пренатальной диагностикой не требуют проведения продолжительной интенсивной терапии и не нуждаются в длительной подготовке к операции, что позволяет выполнить им хирургическое вмешательство в кратчайшие сроки с момента поступления.

5. Новорожденные с пренатальным диагнозом критического врожденного порока сердца, в сравнении с пациентами с постнатальной диагностикой ВПС, в раннем послеоперационном периоде требуют менее продолжительной ИВЛ и характеризуются меньшим общим сроком пребывания в хирургическом стационаре.

6. Послеоперационная летальность в группе новорожденных с пренатально установленным диагнозом критического врожденного порока сердца достоверно ниже, чем среди детей с постнатальной диагностикой.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

I. Важность пренатальной диагностики критических врожденных пороков сердца требует обязательного, прицельного эхокардиографического исследования плода у всех беременных женщин. Из этого следует необходимость:

1. создания специализированных отделений пренатальной диагностики в крупных кардиохирургических центрах;
2. проведения циклов усовершенствования и выездных консультаций, направленных на улучшение выявления ВПС в акушерских отделениях.

II. При подозрении на рождение ребенка с критическим пороком сердца, необходимо, во-первых, направлять беременную женщину на консультацию к специалисту по пренатальной эхокардиографии для

уточнения диагноза и, во-вторых, в кардиохирургический стационар для постановки её на учёт и организации квалифицированной помощи ребенку сразу после рождения. Для этого требуется:

1. система взаимодействия между кардиохирургическим центром и акушерскими подразделениями в регионе;
2. наличие специализированного медицинского автотранспорта;
3. создание на базе центра специализированного отделения для беременных, вынашивающих детей с критическими ВПС.

III. Дети с критическими пороками периода новорожденности, должны получать специализированную помощь в максимально короткие сроки независимо от места их появления на свет, что позволит снизить показатели младенческой смертности и улучшить результаты хирургического лечения этих пороков. Этого можно достичь:

1. наличием выездной бригады, состоящей из кардиолога и врача ультразвуковой диагностики, имеющих возможность четко диагностировать ВПС, оценивать транспортабельность ребенка и организовывать экстренную госпитализацию новорожденного в кардиохирургическое отделение;
2. наличием выездной операционной бригады, в случаях нетранспортабельного пациента;
3. круглосуточной готовностью кардиохирургического стационара к приему и оказанию экстренной помощи новорожденному с критическим ВПС.

СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ.

1. “Значение пренатальной диагностики в кардиохирургии врожденной патологии сердечно-сосудистой системы”. Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Ким А.И., Ильин В.Н., Беспалова Е.Д., Абрамян М.А., Андерсон А.Г., Шихранов А.А., Елизаров М.Ю. Седьмая ежегодная сессия НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых. Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН Том 4, № 6. 25-27 мая 2003г.
2. “Экстренное хирургическое лечение пациентов с критической коарктацией аорты”. Абрамян М.А., Туманян М.Р., Андерсон А.Г., Есаян А.А., Харькин А.В., Шихранов А.А., Елизаров М.Ю., Бутрим Е.В. Восьмая ежегодная сессия НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых. Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Том 5, № 5. 16-18 мая 2004г.
3. “Пренатальная диагностика и хирургическое лечение врожденных пороков сердца”. Шихранов А.А., Туманян М.Р., Беспалова Е.Д. Детские болезни сердца и сосудов № 5, 2005 г. – стр. 21-27.
4. “Результаты хирургического лечения детей с критическими пороками сердца периода новорожденности, диагностированными пренатально”. Шихранов А.А., Абрамян М.А., Туманян М.Р. Вторая всероссийская конференция. “Актуальные вопросы кардиологии раннего возраста”. Москва. 10 марта 2006 г.
5. “Результаты хирургического лечения новорожденных с ВПС (транспозиция магистральных артерий, атрезия легочной артерии

с дефектом межжелудочковой перегородки), диагностированными пренатально”. Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Абрамян М.А., Андерсон А.Г., Левченко Е.Г., Шихранов А.А., Ефремов С.О., Идрисова М.А., Есаян А.А. Детские болезни сердца и сосудов № 6, 2006 г. – стр. 47-50.