

Многоэтапное лечение новорожденных и детей первого года жизни с синдромом гипоплазии левых отделов сердца: новый подход к оценке состояния в стационарном и межстадийном периодах (серия клинических случаев)

Для корреспонденции:

Диана Александровна Горбань, dagorban@bakulev.ru

Поступила в редакцию 19 января 2024 г. Исправлена 19 мая 2024 г. Принята к печати 22 мая 2024 г.

Цитировать: Свободов А.А., Туманян М.Р., Ким А.И., Левченко Е.Г., Эргашов А.Ю., Гуласарян Р.С., Горбань Д.А., Макаренко М.В., Голухова Е.З. Многоэтапное лечение новорожденных и детей первого года жизни с синдромом гипоплазии левых отделов сердца: новый подход к оценке состояния в стационарном и межстадийном периодах (серия клинических случаев). *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2024;28(2):21-29. <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2024-2-21-29>

Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Вклад авторов

Концепция и дизайн работы: А.А. Свободов, Е.Г. Левченко, Д.А. Горбань

Сбор и анализ данных: А.А. Свободов, Е.Г. Левченко, Д.А. Горбань

Статистическая обработка данных: А.А. Свободов, М.В. Макаренко

Написание статьи: А.А. Свободов, М.Р. Туманян, А.И. Ким, Е.Г. Левченко, А.Ю. Эргашов, Д.А. Горбань

Исправление статьи: А.А. Свободов, М.Р. Туманян, А.И. Ким, Е.Г. Левченко, Р.С. Гуласарян, Е.З. Голухова
Утверждение окончательного варианта статьи: все авторы

ORCID

А.А. Свободов, <https://orcid.org/0000-0003-2523-5212>

М.Р. Туманян, <https://orcid.org/0000-0003-4250-8198>

А.И. Ким, <https://orcid.org/0000-0002-1759-9895>

Е.Г. Левченко, <https://orcid.org/0000-0001-8242-6221>

А.Ю. Эргашов, <https://orcid.org/0000-0002-6658-7305>

Р.С. Гуласарян, <https://orcid.org/0000-0001-7664-8506>

Д.А. Горбань, <https://orcid.org/0009-0007-1917-1570>

М.В. Макаренко, <https://orcid.org/0000-0002-1666-6734>

Е.З. Голухова, <https://orcid.org/0000-0002-6252-0322>

© Свободов А.А., Туманян М.Р., Ким А.И., Левченко Е.Г., Эргашов А.Ю., Гуласарян Р.С., Горбань Д.А., Макаренко М.В., Голухова Е.З., 2024



А.А. Свободов, М.Р. Туманян, А.И. Ким, Е.Г. Левченко, А.Ю. Эргашов, Р.С. Гуласарян, Д.А. Горбань, М.В. Макаренко, Е.З. Голухова

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Российская Федерация

Аннотация

Актуальность. Синдром гипоплазии левых отделов сердца — критический врожденный порок сердца, занимающий ведущее место в структуре смертности от врожденных пороков, несмотря на низкую распространенность (до 0,2 на 1 000 новорожденных).

Цель. Представить комплекс хирургической, медикаментозной и амбулаторно-профилактической помощи новорожденным и детям первого года жизни с синдромом гипоплазии левых отделов сердца в стационарном и межстадийном периодах лечения.

Методы. Методика состоит из 5 этапов: 1-й этап — раздельное суживание легочных артерий; 2-й этап — продленная инфузия простагландина E1 и симптоматическая терапия (в том числе процедура Рашкинда по показаниям). Рекомендованная длительность этапа — не менее 18 дней — при необходимости увеличивается или уменьшается в зависимости от вида осложнений. В настоящем исследовании рекомендованную продолжительность соблюли 3 из 8 пациентов, в остальных случаях этап длился 9–15 дней; 3-й этап — операция Норвуда; 4-й этап — динамическое стационарно-амбулаторное наблюдение и лечение; 5-й этап — двунаправленный кавопульмональный анастомоз.

Результаты. По предлагаемой методике пролечено 8 пациентов. Всем выполнили раздельное суживание с последующей операцией Норвуда без летальных исходов. В процессе динамического наблюдения 3 больным провели стентирование перешейки аорты после операции Норвуда. Один пациент умер по месту жительства. Шести больным выполнили двунаправленный кавопульмональный анастомоз без летальных исходов.

Заключение. Предлагаемый подход многоэтапного лечения пациентов с синдромом гипоплазии левых отделов сердца позволяет улучшить непосредственные результаты операции Норвуда и снизить межстадийную летальность вследствие раннего выявления и устранения осложнений.

Ключевые слова: врожденный порок сердца; младенец; операция Норвуда; межэтапный мониторинг; пролонгированная инфузия ПГЕ1; синдром гипоплазии левых отделов сердца

Multistage treatment of newborns and infants with hypoplastic left heart syndrome: a new approach to the condition assessment throughout the hospital and interstage periods (a case series)

Corresponding author: Diana A. Gorban,
dagorban@bakulev.ru

Received 19 January 2024. Revised 19 May 2024. Accepted 22 May 2024.

How to cite: Svobodov A.A., Tumanyan M.R., Kim A.I., Levchenko E.G., Ergashov A.Yu., Gulasaryan R.S., Gorban D.A., Makarenko M.V., Golukhova E.Z. Multistage treatment of newborns and infants with hypoplastic left heart syndrome: a new approach to the condition assessment throughout the hospital and interstage periods (a case series). *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2024;28(2):21-29. (In Russ.) <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2024-2-21-29>

Funding

The study did not have sponsorship.

Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest.

Contribution of the authors

Conception and study design: A.A. Svobodov,

E.G. Levchenko, D.A. Gorban

Data collection and analysis: A.A. Svobodov,

E.G. Levchenko, D.A. Gorban

Statistical analysis: A.A. Svobodov, M.V. Makarenko

Drafting the article: A.A. Svobodov, M.R. Tumanyan,

A.I. Kim, E.G. Levchenko, A.Yu. Ergashov, D.A. Gorban

Critical revision of the article: A.A. Svobodov, M.R. Tumanyan,

A.I. Kim, E.G. Levchenko, R.S. Gulasaryan, E.Z. Golukhova

Final approval of the version to be published:

A.A. Svobodov, M.R. Tumanyan, A.I. Kim, E.G. Levchenko,

A.Yu. Ergashov, R.S. Gulasaryan, D.A. Gorban,

M.V. Makarenko, E.Z. Golukhova

ORCID

A.A. Svobodov, <https://orcid.org/0000-0003-2523-5212>

M.R. Tumanyan, <https://orcid.org/0000-0003-4250-8198>

A.I. Kim, <https://orcid.org/0000-0002-1759-9895>

E.G. Levchenko, <https://orcid.org/0000-0001-8242-6221>

A.Yu. Ergashov, <https://orcid.org/0000-0002-6658-7305>

R.S. Gulasaryan, <https://orcid.org/0000-0001-7664-8506>

D.A. Gorban, <https://orcid.org/0009-0007-1917-1570>

M.V. Makarenko, <https://orcid.org/0000-0002-1666-6734>

E.Z. Golukhova, <https://orcid.org/0000-0002-6252-0322>

© 2024 Svobodov et al.



Andrey A. Svobodov, Margarita R. Tumanyan, Alexey I. Kim, Elena G. Levchenko, Abdubanob Yu. Ergashov, Ruben S. Gulasaryan, Diana A. Gorban, Maria V. Makarenko, Elena Z. Golukhova

A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Ministry of Health of Russian Federation, Moscow, Russian Federation

Abstract

Introduction: Hypoplastic left heart syndrome is a critical congenital heart disease that takes a leading place in the structure of mortality index, caused by congenital heart disorder, despite its low degree of incidence (up to 0.2 per 1,000 births).

Objective: The study aimed to present a new approach to the arranging of highly specialized medical care for newborns and infants with hypoplastic left heart syndrome, which includes a complex of surgical, medicamentous and outpatient preventive care for children of the first year of life, both at inpatient and interstage treatment periods.

Methods: The methodology consists of 5 stages. Stage 1 is aimed at bilateral pulmonary artery banding; Stage 2 is associated with prolonged infusion of prostaglandin E1, and symptomatic therapy including, if necessary, the Rashkind procedure, for at least 18 days; Stage 3 is Norwood operation; Stage 4 is dynamic inpatient and outpatient observation and treatment; Stage 5 is operation of bidirectional cavopulmonary anastomosis.

Results: 8 patients were treated using the proposed methodology. All of them underwent bilateral pulmonary artery banding followed by Norwood's operation, with no deaths. During dynamic observation, three patients required stenting of the aorta's isthmus after the Norwood operation. One patient died later at his place of residence. Six patients underwent bidirectional cavopulmonary anastomosis, with no deaths.

Conclusion: The proposed approach of multi-stage treatment of patients with hypoplastic left heart syndrome allows improving immediate results after the Norwood operation and reducing inter-stage mortality through early detecting and eliminating of possible complications.

Keywords: Case Report; Congenital Heart Disease; Hypoplastic Left Heart Syndrome; Infants; Interstage Monitoring Program; Norwood Operation; Prolonged PGE1 Infusion

Введение

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) — критический врожденный порок сердца, характеризующийся атрезией аортального и/или митрального клапанов с выраженной гипоплазией левого желудочка и восходящей дуги аорты. Несмотря на небольшую частоту — до 0,2 на 1 000 новорожденных, — занимает ведущее место в структуре смертности по причине врожденного порока сердца [1]. Еще 40 лет назад все дети с этой патологией умирали в первую неделю жизни. Однако с широким внедрением в практику операции Норвуда с последующей этапной гемодинамической коррекцией появилась возможность выхаживать таких пациентов.

По мере набора клинического опыта стало понятно, что порок протекает значительно тяжелее в сравнении с единственным желудочком сердца, несмотря на одинаковый принцип коррекции. М. Оно и соавт. на большом клиническом материале (322 пациента) выявили летальность после операции Норвуда 11,8 %, дальнейшую межстадийную летальность 7,1 % до операции двунаправленного кавопульмонального анастомоза и 12,9 % до операции Фонтена [2]. О сходных данных сообщают и другие авторы [3–5]. Это объясняется более тяжелым исходным состоянием больных СГЛС по сравнению с другими пороками, частым наличием сопутствующей патологии, а также развитием прогнозируемых осложнений после операции Норвуда, которые могут проявляться отсроченно и быть фатальными для пациента. К таким осложнениям относятся стеноз и деформация легочной артерии или системно-легочного шунта, сужение аорты на уровне дистальной дуги, сердечная недостаточность вследствие снижения сократительной способности правого желудочка, недостаточность трикуспидального клапана [6]. Своевременная диагностика позволяет устранить эти состояния, но затрудняется тем, что ребенок находится дома под наблюдением родителей, которые в большинстве случаев не способны распознать первичные симптомы ухудшения. Предложенный N.S. Ghanayem и соавт. домашний мониторинг состояния детей с помощью контроля насыщения крови кислородом и массы тела [5] значительно улучшает межстадийную выживаемость [6].

Снизить раннюю послеоперационную летальность после процедуры Норвуда позволяет подготовка новорожденного к вмешательству. С начала 2000-х гг. применяется гибридный подход к лечению СГЛС, когда первым этапом выполняют раз-

дельное суживание легочных артерий и стентирование открытого артериального протока, а через некоторое время — операцию Норвуда [7]. Данный подход разработан для маловесных детей с СГЛС и сопутствующей патологией с целью отсрочки тяжелой операции в условиях искусственного кровообращения. В последующем был предложен вариант раздельного суживания легочных артерий без стентирования открытого артериального протока, но с пролонгированным введением простагландина E1 (ПГЕ1) [8; 9]. Авторы методики показали, что отложенная в среднем на 4–6 недель операция Норвуда имеет лучшие результаты по сравнению с первичной коррекцией.

Мы представляем новый подход к организации высокоспециализированной медицинской помощи новорожденным и детям первого года жизни с СГЛС, который объединяет вышеперечисленные тактики.

Методы

Новый подход к организации высокоспециализированной медицинской помощи новорожденным и детям первого года жизни с СГЛС в течение 2022 г. применили к 8 пациентам, проходившим лечение в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева. Все пациенты мужского пола, медиана возраста на момент выполнения билатерального раздельного суживания легочных артерий 4,0 [3,0; 4,5] сут., массы тела 3,4 [3,2; 3,8] кг. Процедуру Рашкинда провели 3 пациентам, медиана возраста на момент выполнения 13,5 сут., массы тела 3,1 кг. Операцию Норвуда провели всем 8 больным, медиана возраста 18,5 [17,0; 24,8] сут., массы тела 3,4 [3,2; 3,6] кг. Двунаправленный кавопульмональный анастомоз выполнили 6 пациентам, медиана возраста 281,0 [279,0; 284,0] сут., массы тела 7,2 [6,2; 9,1] кг.

Предлагаемый подход к лечению новорожденных с СГЛС включает комплекс хирургической, медикаментозной и амбулаторно-профилактической помощи детям первого года жизни в стационарном и межстадийном периодах лечения. Методика состоит из 5 этапов: 1-й этап — раздельное суживание легочных артерий; 2-й этап — продленная инфузия ПГЕ1 и симптоматическая терапия (в том числе процедура Рашкинда по показаниям) рекомендованной длительностью не менее 18 дней. При необходимости продолжительность этапа может увеличиваться или уменьшаться в зависимости от вида осложнений. В настоящем исследовании только 3 из 8 пациентов соблюли рекомендованную продолжительность, в остальных случаях этап длился

9–15 дней; 3-й этап — операция Норвуда; 4-й этап — динамическое стационарно-амбулаторное наблюдение и лечение; 5-й этап — операция двунаправленного кавопульмонального анастомоза.

Первичное консультирование новорожденного с предполагаемым диагнозом СГЛС проводили в роддоме сразу после рождения посредством телемедицинской коммуникации. В случае подтверждения диагноза согласовывали медикаментозную терапию и экстренно переводили ребенка в отделение реанимации новорожденных НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева. При поступлении выполняли эхокардиографию и, в редких случаях, мультиспиральную компьютерную томографию с контрастированием, чтобы уточнить анатомию порока и определить необходимость расширения дефекта межпредсердной перегородки.

В первые дни жизни проводили 1-й этап хирургического лечения — раздельное суживание легочных артерий. Операцию выполняли из срединной стернотомии. Легочные артерии суживали с помощью участка сосудистого протеза диаметром 3 мм под контролем артериального давления и насыщения крови кислородом с целевыми значениями 85–90 %.

Второй этап заключался в продленной инфузии ПГЕ1 для поддержания функционирования открытого артериального протока и симптоматической терапии в течение 9–35 дней. За этот период достигали стабилизации состояния пациента, в том числе нормализации гемодинамики в условиях существующего порока с выполнением процедуры Рашкинда при необходимости, и, что наиболее важно, купировали пограничные состояния новорожденного. К таковым относятся: транзиторная гипервентиляция (транзиторное тахипноэ новорожденных) и особенности акта дыхания в раннем неонатальном периоде; транзиторная гиперфункция желез внутренней секреции; транзиторное нарушение теплового баланса; транзиторная гипербилирубинемия; транзиторный катар кишечника и дисбактериоз; транзиторные особенности метаболизма; транзиторные нарушения раннего неонатального гемостаза и гемопоеза; пограничные состояния новорожденных, связанные с функцией почек, и др. [10]. Пациенты под контролем мониторинга находились в отделении реанимации или обычной палате на самостоятельном дыхании.

Третий этап — операцию Норвуда — выполняли в модификации подключично-легочного анастомоза в условиях церебральной перфузии, с созданием неоаорты с помощью заплаты из стенки аллоген-

ного легочного кондуита. Независимо от состояния пациента непосредственно после вмешательства грудную клетку оставляли неушитой на 1–3 дня. После стабилизации состояния, ушивания грудины и экстубации пациентов переводили в палату клинического отделения для подбора пероральной медикаментозной терапии, обязательно включающей дигоксин, каптоприл, спиронолактон и ацетилсалициловую кислоту. В среднем через 14 дней после операции Норвуда большинство больных переводили в стационар общего педиатрического профиля на 2–3 недели до перехода на полный объем беззондового кормления и устойчивого набора массы тела, после чего выписывали домой.

На 4-м этапе всем выписанным пациентам рекомендовали домашний мониторинг, предложенный N.S. Ghanayem и соавт. в 2003 г. [5] и адаптированный под российские условия. Он включает контроль за насыщением крови кислородом с помощью портативного датчика, мониторинг массы тела, еженедельную коммуникацию с врачами клинического отделения НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева и ежемесячный осмотр детским кардиологом по месту жительства. При насыщении крови кислородом менее 70 %, задержке набора массы тела (менее 200 г в неделю) или указании участкового врача на ухудшение клинического состояния ребенка его приглашали в Центр для обследования и устранения причин ухудшения. Исходно мы предполагали исключительно ежемесячный контроль участкового педиатра по месту жительства, однако он не был достаточным ни по срокам наблюдения, ни по опыту специалистов на местах, в связи с чем в амбулаторный мониторинг внедрили вышеописанную зарубежную тактику.

Оптимальным сроком выполнения 5-го этапа считали возраст старше 6 мес. Пациентов планово госпитализировали и по результатам обследования, обязательно включавшего мультиспиральную компьютерную томографию органов грудной клетки, выполняли двунаправленный кавопульмональный анастомоз. При необходимости одновременно устраняли сопутствующие аномалии.

В 2022 г. по описываемой методике в отделении интенсивной кардиологии недоношенных и грудных детей НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева пролечено 8 пациентов с синдромом гипоплазии левых отделов сердца (табл. 1).

У 5 (62,5 %) детей порок выявлен пренатально, у остальных постнатально в течение первых суток жизни. Все дети доношенные, $39,1 \pm 1,0$ недели гестации, с массой тела $3,582 \pm 0,349$ кг. Только

Табл. 1. Основные характеристики пролеченных детей с синдромом гипоплазии левых отделов сердца, вошедших в программу межэтапного мониторинга

Показатель	№ пациента							
	1	2	3	4	5	6	7	8
Возраст на момент поступления, сут.	2	4	1	3	1	1	1	1
Масса тела на момент поступления, кг	3,75	3,898	3,3	4,382	3,144	3,296	3,315	3,422
Диагноз	Атрезия (A) / стеноз (S) аортального клапана							
	A	A	A	S	S	A	S	A
Диагноз	Атрезия (A) / стеноз (S) митрального клапана							
	A	A	S	S	S	S	S	S
Возраст на момент раздельного суживания ветвей легочной артерии, сут.	4	6	4	4	3	3	3	3
Атриосептостомия	–	+	+	–	–	–	+	–
Длительность ожидания операции Норвуда, сут.	9	35	21	15	14	21	15	11
Длительность ИВЛ, сут.	23	2	6	4	2	4	6	5
Длительность КТП, сут.	5	5	9	4	3	4	7	8
Срок ОУГ, сут.	3	1	2	1	2	2	4	2
Длительность госпитализации, сут.	32	48	42	25	33	34	31	28
Возраст на момент выполнения ДКПА, сут.	381	241	279	284	–	317	–	281

Примечание. ИВЛ — искусственная вентиляция легких; КТП — кардиотоническая поддержка; ОУГ — отсроченное ушивание грудины; ДКПА — двунаправленный кавопульмональный анастомоз.

1 пациент нуждался в дыхательной и кардиотонической поддержке в родовспомогательном учреждении. Всем детям с пренатально диагностированным СГЛС начали инфузию ПГЕ1 в дозе 0,005 мкг/кг/мин в родильном зале сразу после рождения, детям с постнатальной верификацией диагноза — сразу после диагностики порока. После поступления в Центр и эхокардиографии меняли дозу ПГЕ1 в зависимости от размера открытого артериального протока: при размере менее 5 мм — увеличивали до 0,01 мкг/кг/мин.

Результаты

В возрасте от 3 до 6 (медиана 4,0 [3,0; 4,3]) сут. всем пациентам выполнили раздельное суживание ветвей легочной артерии без летальных исходов. У 3 больных выявили рестриктивное межпредсердное сообщение, провели баллонную атриосептостомию через 1, 6 и 17 дней после раздельного суживания легочных артерий. В среднем через $3,6 \pm 1,4$ (медиана 3,5 [2,8; 4,3]) сут. пациентов экстубировали, через 4,1 [3,8; 4,3] сут. отменили кардиотоническую поддержку, через 7,0 [4,8; 8,3] сут. 7 из 8 детей перевели в палату совместного пребывания с матерью с постепенным введением в рацион грудного молока.

Один пациент оставался на искусственной вентиляции легких с ограничением легочного кровотока из-за рестриктивного межпредсердного сообщения и невозможности выполнить атриосептостомию ввиду анатомических особенностей дефекта (де-

фект без верхнего края). В этом случае сократили 2-й этап и выполнили операцию Норвуда через 9 дней после раздельного суживания ветвей легочной артерии.

Операцию Норвуда провели через 15,0 [13,3; 21,0] сут. после суживания легочных артерий. Наибольший период консервативной терапии — 35 дней — потребовался больному с реализацией внутриутробной инфекции и необходимостью ее длительного лечения. Летальных исходов после операции Норвуда не было.

По статистике, при первичной операции Норвуда грудину не ушивают более чем в 70 % случаев [11], поскольку ушитая грудная клетка может сдавливать единственный правый желудочек сердца, приводя к сердечной недостаточности. Отсроченное ушивание позволяет избежать этого осложнения, но увеличивает риск инфекционных осложнений [12]. Вместе с тем, по данным J.N. Johnson и соавт., пролонгированная стернотомия может быть безопасна до 120 ч [13]. В связи с этим и нашим предшествующим опытом ведения больных после операции Норвуда мы выработали тактику отсроченного ушивания грудины на 2-е сут. У всех пациентов грудную клетку оставили открытой независимо от клинического состояния после операции, отложенное ушивание выполнили через 2,0 [1,75; 3,25] сут.

Длительность искусственной вентиляции легких после операции составила 4,5 [3,5; 6,0] сут., потребность в кардиотонической поддержке — 5,0 [4,0; 7,5] сут., пребывание в отделении реанимации

Табл. 2. Основные гемодинамические показатели пациентов при выписке

Показатель	№ пациента							
	1	2	3	4	5	6	7	8
Фракция выброса правого желудочка, %	50	50	60	60	65	60	50	60
Пиковый градиент на перешейке аорты, мм рт. ст.	23	12	10	5	36	11	15	8
Сатурация кислорода артериальной крови, %	83	85	85	82	83	80	85	80
Недостаточность трикуспидального клапана, степень	1	0	2,5	1	0	1	1	2
Количество дней после операции Норвуда до интервенции по поводу рекоарктации аорты	126	–	116	–	139	–	–	–

и интенсивной терапии — 10,5 [6,0; 11,3] сут. Из проходящих осложнений в раннем послеоперационном периоде у двух пациентов на 2–3-е сут. после операции Норвуда развилась наджелудочковая тахикардия, которую купировали амиодароном.

После перевода из отделения реанимации и интенсивной терапии расширяли энтеральное кормление, при возможности переводили больных на грудное вскармливание. Всех пациентов начиная с третьих суток энтерального питания перевели на пероральные формы лекарственных препаратов: дигоксин 0,00001 г/кг/сут. в 2 приема, каптоприл 1 мг/кг/сут. в 3 приема, спиринолактон 4 мг/кг/сут. в 1 прием, ацетилсалициловая кислота 5 мг/кг/сут. в 1 прием. Шесть больных получали продленное лечение в педиатрическом стационаре общего профиля до перехода на полный объем беззондового кормления и устойчивого набора массы тела.

Пациентов выписали через 33,5 [30,3; 37,5] сут. после поступления в стационар. При выписке фиксировали основные гемодинамические показатели: насыщение крови кислородом, недостаточность трикуспидального клапана, фракцию выброса правого желудочка и градиент на перешейке аорты (табл. 2). С учетом необходимости последовательных эхокардиографических исследований опытные сонографы проводили скрининговый тест на снижение сократительной функции системного желудочка сердца: осуществляли визуальную оценку фракции выброса правого желудочка, значения менее 50 % определяли как ее снижение.

У 2 пациентов наблюдался градиент систолического давления на перешейке аорты выше 20 мм рт. ст., у 1 больного — выраженная недостаточность трикуспидального клапана. Степень трикуспидальной регургитации определяли по данным эхокардиографии и визуальной оценки. Поскольку эхокардиография — операторозависимый метод, чувствительный к опыту и профессионализму специалиста, дополнили ее визуальной

оценкой, которая коррелирует с количественными показателями [14]. Применяли градацию, основанную на делении длины предсердия на 4 части. Соответственно выделяли 4 степени регургитации: 1-я — незначительная, 2-я — умеренная, 3-я — выраженная, 4-я — тяжелая. Также врачи НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева используют промежуточные степени (1,5; 2,5; 3,5) ввиду сложной геометрии регургитационного потока и других факторов, влияющих на гемодинамику.

У всех больных наблюдались удовлетворительные для данного вида операций насыщение артериальной крови и фракция выброса правого желудочка.

При выписке родители получили рекомендации о ежемесячных консультациях у детского кардиолога по месту жительства с обязательным предоставлением результатов осмотров в Центр. Однако в силу организационных обстоятельств и удаленного от лечебных учреждений проживания данное предписание выполнили родители только одного ребенка. Поэтому первые данные о состоянии больных мы получили через 2–3 мес. после выписки. У 3 пациентов отмечалось значимое нарастание градиента систолического давления на перешейке аорты (60–79 мм рт. ст.); их экстренно госпитализировали. После подтверждения диагноза ввиду ригидности стенок в области сужения и неэффективности баллонной дилатации указанным больным выполнили стентирование перешейка аорты.

У 1 ребенка при первом обследовании через 3 мес. после выписки зафиксировали снижение фракции выброса правого желудочка до 40 %. Пациента вызвали в Центр, но в связи с резким ухудшением состояния он умер по месту жительства до госпитализации.

Из-за описанных неблагоприятных событий мы пересмотрели тактику межэтапного наблюдения после операции Норвуда и в большей степени возложили контроль за состоянием пациентов на роди-

телей. Они ежедневно измеряли насыщение крови кислородом, еженедельно — массу тела ребенка с обязательной отправкой данных в Центр, что дало положительный результат. Так, через месяц после стентирования перешейка аорты у 1 пациента резко упало насыщение крови кислородом — ниже 60 %. Ребенка экстренно госпитализировали. По результатам обследования обнаружили ателектаз левого легкого, обусловленный сдавлением левого главного бронха аневризмой аорты в области установленного стента. Выполнили гибридную операцию: имплантировали стент-графт в область аневризмы и удалили аневризматический мешок. Однако в верхней доле левого легкого выявили необратимые изменения, которые потребовали ее удаления. Несмотря на грозное осложнение, ребенок выжил, был экстубирован через 2 недели после операции и переведен под наблюдение в пульмонологическое отделение.

Остальным 6 пациентам выполнили двунаправленный кавопульмональный анастомоз в возрасте от 8 до 12 мес. (табл. 1), в 3 случаях провели сопутствующие вмешательства: гибридное стентирование левой легочной артерии ($n = 2$) и пластику трикуспидального клапана из-за недостаточности 3-й степени, которая усугубилась в межстадийном периоде ($n = 1$). Летальных исходов не было. Всех пациентов выписали домой в среднем через $12,2 \pm 3,4$ ($11,5$ [7,0; 13,3]) сут. после операции.

Обсуждение

Представленная тактика оказания высокоспециализированной медицинской помощи детям с СГЛС сочетает успешные подходы к лечению данной патологии в мировой практике. Ведение пациента начинается после получения информации о рождении ребенка с СГЛС. В большинстве случаев диагноз ставится пренатально, родоразрешение проходит в специализированных перинатальных центрах, специалисты которых обладают необходимыми материально-технической базой и знаниями для оказания помощи этой категории больных, а также имеют возможность согласовывать медикаментозную терапию и тактику ведения ребенка с врачами НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева. По мнению А.А. Авраменко и соавт., исследовавших ведение данной группы пациентов [15], этот важнейший аспект позволяет достичь преемственности между медицинскими учреждениями в лечении детей с крайне тяжелой сердечной патологией.

Перевод в Центр осуществляли на реанимационную койку независимо от состояния пациента, в том

числе при отсутствии признаков сердечной или дыхательной недостаточности и потребности в кардиотонической поддержке. Ранее таких детей могли переводить в клиническое отделение, где есть риск вовремя не распознать ухудшение состояния из-за технической сложности постоянного мониторинга за состоянием жизненно важных функций организма, а также естественного падения общелегочного сопротивления и развития дисбаланса системно-легочного кровотока, что в конечном итоге ухудшает прогноз дальнейшего лечения. Госпитализация изначально в отделение реанимации и интенсивной терапии улучшила результаты, поскольку при необходимости пациентов планово переводили на искусственную вентиляцию легких, чтобы предотвратить осложнения, связанные с системной гипоперфузией.

Мы отказались от рутинного выполнения мультиспиральной компьютерной томографии пациентам с СГЛС, так как она не давала дополнительной информации к данным эхокардиографии перед операцией раздельного суживания легочных артерий, а контрастная нагрузка на организм ребенка с критическим пороком повышала риск почечной недостаточности в раннем периоперационном периоде.

В периоде новорожденности все органы в той или иной степени остаются незрелыми. Необходимость в отсрочке операции Норвуда у новорожденных описывают многие авторы [7–9; 11], и, хотя изначально такая тактика предполагалась для больных с малой массой тела или в критическом состоянии [16], есть данные о применении суживания легочных артерий и пролонгированном введении ПГЕ1 длительностью до месяца в группе доношенных новорожденных с нормальной массой тела, находящихся в стабильном состоянии [8]. Е.В. Королькова и соавт. отмечают снижение летальности после операции Норвуда у новорожденных с СГЛС в группе высокого риска благодаря пролонгированной инфузии ПГЕ1 после раздельного суживания легочных артерий в сравнении с традиционным гибридным методом. По мнению авторов, постоянная инфузия ПГЕ1 предотвращает стенозирование перешейка аорты, за счет чего улучшается коронарная и церебральная перфузия, а отсутствие стента в открытом артериальном протоке обеспечивает более удобную реконструкцию дуги аорты [16].

Второй этап лечения заключался в продленной инфузии ПГЕ1 и симптоматической терапии. Ребенку со сложным врожденным пороком требуются медицинская коррекция транзиторных состояний новорожденного и минимизация стрессовых

состояний, которыми являются хирургические инвазии [10]. В тех случаях, когда не удавалось купировать пограничные состояния, или при развитии внутриутробной инфекции (подтвержденной положительными посевами), резистентной к антибиотикам широкого спектра действия, мы считали невозможным проведение операции Норвуда и выполняли стентирование открытого артериального протока с отсрочкой гемодинамической коррекции на 2–3 мес. с учетом клинического состояния больного. Эти пациенты не вошли в настоящее исследование.

У 3 больных выявили рестриктивное межпредсердное сообщение; им выполнили баллонную атриосептостомию через 1, 6 и 17 дней после раздельного суживания легочных артерий. Мы придерживались либеральной тактики в необходимости проведения атриосептостомии и выполняли ее только при размере межпредсердного сообщения менее 3 мм и градиенте давления между предсердиями более 12–15 мм рт. ст. В остальных случаях по формальным признакам также наблюдалась рестрикция на уровне межпредсердной перегородки с ее размером от 4,5 до 6 мм и градиентом давления между предсердиями 7–12 мм рт. ст., но, поскольку больные находились под постоянным наблюдением квалифицированного медицинского персонала и ежедневным эхокардиографическим контролем, мы не боялись внезапного ухудшения их состояния.

Несмотря на улучшение результатов операции Норвуда при СГЛС во всем мире, остается проблема большого количества осложнений и высокой летальности в межстадийном периоде, особенно до выполнения двунаправленного кавопульмонального анастомоза. Домашний мониторинг таких пациентов демонстрирует положительные результаты и значительно снижает летальность в этом периоде [3–6].

Опыт НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева подтвердил значимость и целесообразность домашнего мониторинга. Однако объективные обстоятельства, прежде всего удаленность проживания пациентов от специализированных лечебных учреждений, требуют более индивидуального подхода при организации постоянного контроля за состоянием больных СГЛС. Из 8 пациентов в нашем исследовании только один живет в крупном городе и имеет возможность регулярно посещать детского кардиолога. Остальные проживают в малонаселенных пунктах с удалением от Центра более 500 км — максимум 1 830 км. Поскольку врачи в медицинских учреждениях районных центров практически не имеют

опыта ведения больных после операции Норвуда, на первый план выходит необходимость регулярного контакта лечащих врачей с родителями ребенка и телемедицинских консультаций, по результатам которых будет доступна информация о четырех «болевых точках»: насыщении крови кислородом, фракции выброса правого желудочка, недостаточности трикуспидального клапана и пиковом градиенте на перешейке аорты.

Нам удалось выявить серьезное послеоперационное осложнение (сужение перешейка аорты) и провести стентирование 3 пациентам, хотя регулярное поступление информации об их состоянии позволило бы принять эти меры раньше. Мы также предполагаем, что летальный исход больного со сниженной фракцией выброса правого желудочка был вызван сердечной недостаточностью (официальная причина смерти нам неизвестна), и своевременная госпитализация могла бы предотвратить фатальное осложнение.

Заключение

Предлагаемый комплексный подход к многоэтапному лечению пациентов с СГЛС помогает улучшить непосредственные результаты операции Норвуда и снизить межстадийную летальность благодаря раннему выявлению и устранению осложнений. Домашний мониторинг состояния больных и в особенности еженедельная коммуникация между родителями и лечащим врачом кардиохирургического центра позволяют своевременно распознать начинающиеся грозные осложнения и предотвратить неблагоприятный исход.

Список литературы / References

1. *Детская кардиохирургия: рук. для врачей.* Под ред. Л.А. Бокерии, К.В. Шаталова. М.: НМИЦ им. А.Н. Бакулева, 2016. 864 с.
Boqueria L.A., Shatalov K.V., editors. *Pediatric Cardiac Surgery. Guide for doctors.* Moscow: Bakulev Center for Cardiovascular Surgery Publ.; 2016. 864 p. (In Russ.)
2. Ono M., Kido T., Wallner M., Burri M., Lemmer J., Ewert P., Strbad M., Cleuziou J., Hager A., Hörer J. Preoperative risk factors influencing inter-stage mortality after the Norwood procedure. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2021;33(2):218–226. PMID: 33948647; PMCID: PMC8691571. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivab073>
3. Siehr S.L., Norris J.K., Bushnell J.A., Ramamoorthy C., Reddy V.M., Hanley F.L., Wright G.E. Home monitoring program reduces interstage mortality after the modified Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;147(2):718–723.e1. PMID: 23663957. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2013.04.006>
4. Gardner M.M., Mercer-Rosa L., Faerber J., DiLorenzo M.P., Bates K.E., Stagg A., Natarajan S.S., Szwast A., Fuller S.,

- Mascio C.E., Fleck D., Torowicz D.L., Giglia T.M., Rome J.J., Ravishankar C. Association of a home monitoring program with interstage and stage 2 outcomes. *J Am Heart Assoc.* 2019;8(10):e010783. PMID: 31112448; PMCID: PMC6585324. <https://doi.org/10.1161/JAHA.118.010783>
5. Ghanayem N.S., Hoffman G.M., Mussatto K.A., Cava J.R., Frommelt P.C., Rudd N.A., Steltzer M.M., Bevandic S.M., Frisbee S.S., Jaquiss R.D.B., Litwin S.B., Tweddell J.S. Home surveillance program prevents interstage mortality after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126(5):1367-1377. PMID: 14666008. [https://doi.org/10.1016/s0022-5223\(03\)00071-0](https://doi.org/10.1016/s0022-5223(03)00071-0)
 6. Rudd N.A., Ghanayem N.S., Hill G.D., Lambert L.M., Mussatto K.A., Nieves J.A., Robinson S., Shirali G., Steltzer M.M., Uzark K., Pike N.A.; American Heart Association Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young; Council on Arteriosclerosis, Thrombosis and Vascular Biology; Council on Clinical Cardiology; Council on Lifestyle and Cardiometabolic Health. Interstage home monitoring for infants with single ventricle heart disease: education and management: A scientific statement from the American Heart Association. *J Am Heart Assoc.* 2020;9(16):e014548. PMID: 32777961; PMCID: PMC7660817. <https://doi.org/10.1161/JAHA.119.014548>
 7. Galantowicz M., Cheatham J.P., Phillips A., Cua C.L., Hoffman T.M., Hill S.L., Rodeman R. Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after the learning curve. *Ann Thorac Surg.* 2008;85(6):2063-2070; discussion 2070-2071. PMID: 18498821. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2008.02.009>
 8. Wernovsky G., Ozturk M., Diddle J.W., Muñoz R., d'Udekem Y., Yerebakan C. Rapid bilateral pulmonary artery banding: A developmentally based proposal for the management of neonates with hypoplastic left heart. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2023;14:398-406. PMID: 37425468; PMCID: PMC10328842. <https://doi.org/10.1016/j.xjcn.2023.03.009>
 9. Ota N., Murata M., Tosaka Y., Ide Y., Tachi M., Ito H., Sugimoto A., Sakamoto K. Is routine rapid-staged bilateral pulmonary artery banding before stage 1 Norwood a viable strategy? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148(4):1519-1525. PMID: 24472315. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2013.11.053>
 10. Шабалов Н.П. *Неонатология: учеб. М.: МЕДпресс-информ, 2004. 1248 с.*
 11. Grossfeld P., Nie S., Lin L., Wang L., Anderson R.H. Hypoplastic left heart syndrome: a new paradigm for an old disease? *J Cardiovasc Dev Dis.* 2019;6(1):10. PMID: 30813450; PMCID: PMC6462956. <https://doi.org/10.3390/jcdd6010010>
 12. Yang Y., Wang J., Cai L., Peng W., Mo X. Surgical site infection after delayed sternal closure in neonates with congenital heart disease: retrospective case-control study. *Ital J Pediatr.* 2021;47(1):182. PMID: 34496939; PMCID: PMC8424398. <https://doi.org/10.1186/s13052-021-01138-w>
 13. Johnson J.N., Jagers J., Li S., O'Brien S.M., Li J.S., Jacobs J.P., Jacobs M.L., Welke K.F., Peterson E.D., Pasquali S.K. Center variation and outcomes associated with delayed sternal closure after stage 1 palliation for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;139(5):1205-1210. PMID: 20167337; PMCID: PMC2907662. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2009.11.029>
 14. Rivera J.M., Vandervoort P.M., Morris E., Weyman A.E., Thomas J.D. Visual assessment of valvular regurgitation: comparison with quantitative Doppler measurements. *J Am Soc Echocardiogr.* 1994;7(5):480-487. PMID: 7986545. [https://doi.org/10.1016/s0894-7317\(14\)80005-9](https://doi.org/10.1016/s0894-7317(14)80005-9)
 15. Авраменко А.А., Пыщева Л.В., Хохлунов С.М. Тактика ведения пациентов перед операцией Норвуда: устранение факторов риска неблагоприятного исхода. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия.* 2021;14(2):117-122. <https://doi.org/10.17116/kardio202114021117>
 16. Авраменко А.А., Пыщева Л.В., Хохлунов С.М. Management before the Norwood procedure: correction of risk factors of unfavourable outcome. *Russian Journal of Cardiology and Cardiovascular Surgery.* 2021;14(2):117-122. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/kardio202114021117>
 16. Королькова Е.В., Горустович А.В., Башкевич А.В., Линник Ю.И., Барсумян А.К., Дроздовская В.В., Дроздовский К.В. Билатеральное бандирование легочной артерии при гипоплазии левых отделов сердца. *Хирургия. Восточная Европа.* 2018;7(3):355-361.
 16. Korolkova E.V., Gorustovich A.V., Bashkevich A.V., Linnik Yu.I., Barsumyan A.K., Drozdovskaya V.V., Drozdovskiy K.V. Bilateral banding of pulmonary artery in left heart hypoplasia. *Surgery. Eastern Europe.* 2018;7(3):355-361. (In Russ.)