

УДК 616.12-007-089
DOI: 10.36979/1694-500X-2022-22-5-147-158

ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

С.М. Шахнабиева

Аннотация. Приведены отдаленные результаты хирургического лечения 140 пациентов с врожденными пороками сердца. В анализ включены пациенты в возрасте от 8 месяцев до 50 лет (средний возраст $10,6 \pm 8,4$ года), в том числе 52 мужчины (37,1 %) и 88 женщин (62,9 %). Все больные наблюдались до и после оперативного вмешательства в течение 1–5 лет. Пациенты с дефектом межжелудочковой перегородки составили 38,6 % среди тех, что был под наблюдением: дефект межжелудочковой перегородки – 42,1 %, открытый артериальный проток – 19,3 %. Причинами неудовлетворительных результатов можно считать резидуальные состояния, такие как персистирующий лево-правый сброс; персистирующая легочная гипертензия; электрокардиографические изменения; недостаточность и пролапс клапанов после операции.

Ключевые слова: врожденный порок сердца; лечение; отдаленные результаты; осложнения после операции.

ТУБАСА ЖҮРӨК КЕМТИКТЕРИН ДАРЫЛООНУН УЗАК МЕЗГИЛДЕГИ ЖЫЙЫНТЫКТАРЫ

С.М. Шахнабиева

Аннотация. Макалада тубаса жүрөк кемтиги бар 140 бейтапты хирургиялык дарылоонун узак мөөнөттүү натыйжалары көрсөтүлгөн. Талдоо жүргүзүүгө 8 айдан 50 жашка чейинки курактагы бейтаптар кирген (орточо жашы $10,6 \pm 8,4$ жыл), анын ичинде 52 эркек (37,1%) жана 88 аял (62,9%). Бардык бейтаптар операцияга чейин жана операциядан кийин 1 жылдан 5 жылга чейин көзөмөлгө алынган. Байкоого алынгандардын ичинен 38,6%ын карынча аралык тосмонун кемтиги менен ооругандар түздү: карынча аралык тосмонун кемтиги – 42,1%, артериянын ачык түтүгү – 19,3%. Канааттандырбаган натыйжа катары персистирилөөчү өпкө кан тамыр гипертензиясы, электрокардиографиялык өзгөрүүлөр, операциядан кийинки клапандардын жетишсиздиги жана пролапсы сыяктуу резиденттик абалды эсептөөгө болот.

Түйүндүү сөздөр: тубаса жүрөк кемтиги; дарылоо; узак мезгилдеги натыйжалар; хирургиялык операциядан кийинки оор абалдар.

LONG-TERM RESULTS OF TREATMENT OF CONGENITAL HEART DEFECTS

S.M. Shakhnabieva

Abstract. The paper presents the long-term surgical outcomes of 140 patients with congenital heart defects. The analysis included patients aged from 8 months to 50 years (mean age 10.6 ± 8.4 years), including 52 men (37.1 %) and 88 women (62.9 %). All patients were observed before and after surgery for 1–5 years. Patients with ventricular septum defects was 38.6 % among those observed, atrial septum defects – 42.1 %, patent ductus arteriosus – 19.3 %. Reasons for unsatisfactory results can be considered residual conditions, such as persistent left-right reset; persistent pulmonary hypertension; electrocardiographic changes; failure and prolapse of valves after surgery.

Keywords: congenital heart disease; treatment; long-term results; complications after surgery.

Введение. Врожденные пороки сердца (ВПС) – это аномалии структуры сердца, возникающие до рождения и являющиеся одним из

самых распространенных врожденных дефектов [1–3]. С каждым днем в нашем мире встречается все больше пациентов с ВПС. По данным

различных исследователей, ВПС встречаются от 1 до 10 на 1000 рожденных детей. Около 500 тыс. взрослых людей в США страдают врожденными пороками сердца [4–6].

Бурное развитие новых технологий в сердечно-сосудистой хирургии привело к новым возможностям хирургического лечения врожденных пороков сердца, которое на сегодняшний день является единственным методом эффективного лечения данной категории больных. Однако наблюдение за пациентами после хирургического лечения обычно проходит некачественно, без оценки эффективности и пускается на самотек [7, 8].

На сегодняшний день сердечно-сосудистая хирургия обладает большой разновидностью подходов к хирургическому лечению, так что даже самые тяжелые формы пороков успешно проводятся. Все классические хирургические вмешательства отточены до высокого уровня, потому что с момента их применения был большой опыт наблюдения за больными с врожденными пороками сердца [9, 10]. Развитие кардиохирургии, анестезиологии, реаниматологии, хирургической техники, привело к тому, что пациенты, чьи жизни не могли быть спасены ранее, в наши дни успешно переносят хирургическую коррекцию и доживают до детородного возраста [11, 12].

После первичной коррекции были отмечены такие причины неудовлетворительных результатов, как бактериальный эндокардит, прогрессирующая недостаточность клапанов, реканализация, персистирующая легочная гипертензия [13–16].

Цель исследования – оценка эффективности хирургической коррекции врожденных пороков сердца в отдаленном периоде после операции.

Материалы и методы исследования. Для выполнения поставленной цели нами было проведено наблюдение за 140 больными с ВПС до и после хирургической коррекции на базе НИИ хирургии сердца и трансплантации органов. В анализ включены 140 пациентов в возрасте от 8 месяцев до 50 лет (средний возраст $10,6 \pm 8,4$ года), в том числе 52 мужчины (37,1 %) и 88 женщин (62,9 %). Все больные наблюдались до и после оперативного вмешательства в течение

1–5 лет. Структура ВПС у наблюдаемых пациентов: ДМЖП – 54 (38,6 %) больных, ДМПП вентрикулярного типа – 59 больных (42,1 %), открытый артериальный проток – 27 пациентов (19,3 %) (таблица 1).

Таблица 1 – Структура ВПС среди оперированных больных

Тип порока	Количество больных, n	%
ДМЖП	34	24,3
ДМЖП + ОАП	7	5,0
ДМЖП + СЛА	8	5,7
ДМПП	35	25,0
ДМПП + ОАП	4	2,9
ДМЖП + СУА	2	1,4
ДМПП + ДМЖП+СЛА	2	1,4
ДМЖП + ДМПП+ОАП	4	2,9
ДМПП + СЛА	3	2,1
ДМПП + ЧАД ЛВ	8	5,7
ДМПП + ДМЖП	6	4,3
ДМПП + ПМК	6	4,3
ОАП	21	24,3
ОАП + СЛА	1	5,0

Результаты. В результате проведенного исследования оказалось, что врожденный порок сердца у большинства пациентов был выявлен в родильном доме (50 чел., 35,7 %), в возрасте до года о пороке узнали 35 (13,6 %) пациентов, с 1 года до 3 лет – всего 13 (12,2 %) пациентов, и в период с 3 до 7 лет порок выявлен у 17 (12,1 %) пациентов. В возрасте до 7 лет о наличии ВПС у ребенка было известно 73,6 % родителей. У 37 (26,4 %) пациентов выявили ВПС гораздо позже – до 50 лет.

Наиболее часто предъявляемыми жалобами до оперативного вмешательства являлись: экспираторная одышка – 120 (85,7 %) больных, частые ОРВИ – 96 (68,6 %), быстрая утомляемость – 85 (60,7 %), чувство сердцебиения – 52 (37,1 %), снижение аппетита – 52 (37,1 %).

При поступлении в отделение ВПС общее состояние пациентов было удовлетворительное у 131 больного (93,6 %), средней тяжести – у 8 (5,7 %) пациентов, тяжелое состояние – у 1 (0,7 %) пациента. У 31 (22,1 %) пациента бы-

ла диагностирована СН ФК III, у 107 больных (76,4%) – ФК II, у 2 (1,5 %) детей – ФК I.

У большей части пациентов сатурация кислорода в пределах нормы (95–100 %) отмечалась у 125 (89,3 %) пациентов, степень насыщения кислородом наблюдалась ниже 95 % (91–94 %) – у 15 больных (10,7 %). У 41 (29,3 %) больного наблюдался легкий акроцианоз носогубного треугольника во время осмотра, умеренный цианоз наблюдался у 17 (12,1 %) пациентов. Во время осмотра и пальпации грудной клетки деформация в виде “сердечного горба” регистрировалась у 28 (20,0 %) больных. Прекардиальная и эпигастральная пульсация определялась у 12 (8,6 %) больных. Разлитой верхушечный толчок определялся у 2 (1,4 %) больных. Утолщение ногтевых фаланг в виде “часовых стекол”, пальцы в виде “барабанных палочек” были у 21 (15 %) больного. Во время аускультации мягкий систолический шум выслушивался у 1 (0,7 %) пациента, умеренный – у 28 (20,0 %), грубый – у 111 (79,3 %) пациентов. Акцент II тона над легочной артерией выслушивался у 63 (45,0 %) больных. У большинства пациентов (124 чел.; 88,6 %) аускультативно дыхание в легких было жестким, везикулярное – у 16 (11,6 %). Увеличение печени выявлялось у 3 (2,1 %) пациентов.

Для ВПС характерно развитие гипотрофии у детей, страдающих данной патологией. Гипотрофия высоких градаций, IV степени выявлялась у 2 (1,4 %) больных, гипотрофия III степени была у 12 (8,6 %) больных, гипотрофия II степени наблюдалась у 10 (7,1 %) больных, гипотрофия I степени выявлена у 25 (17,9 %) больных.

При анализе данных ЭКГ были получены следующие данные. У большинства пациентов (95,7 %) регистрировался синусовый ритм. Нарушение ритма и проводимости выявлялось у 6 пациентов (4,3 %): эктопический правосердечный ритм – у 2 (1,4 %), неправильный, миграция предсердного водителя ритма, АВ-диссоциация – у 1 (0,7 %), нижнепредсердный эктопический – у 1 (0,7 %), аритмия синусовая – у 1 (0,7 %), мерцание предсердий – у 1 (0,7 %).

При расшифровке ЭКГ оказалось, что вертикальное положение ЭОС выявлялось у 16 (11,4 %) пациентов, нормальное положение электрической оси сердца было у 15 (10,7 %) пациентов, полувертикальное – 5 (3,6 %), го-

ризонтальное – 2 (1,4 %), S1-S2-S3 – 3 (2,1 %). Электрическая ось сердца отклонена вправо у 82 (58,6 %) больных, отклонена влево – у 5 (3,6 %), неопределенное положение – у 2 (1,4 %), не указана – у 10 (7,1 %). В связи с перегрузкой многих отделов сердца у пациентов наблюдались критерии гипертрофии различных камер сердца: гипертрофия правого желудочка наблюдалась у 86 (61,4 %) больных, гипертрофия левого желудочка – у 24 (17,1 %) больных, гипертрофия правого предсердия – у 40 (28,6 %), гипертрофия левого предсердия – у 10 (7,1 %) больных. Также выявлялись критерии различных нарушений ритма и проводимости сердца. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса была у 47 (33,6 %) больных, полная блокада – у 9 (6,4 %). Неполная блокада левой ножки пучка Гиса – 2 (1,4 %). Нарушение процессов реполяризации желудочков наблюдалось у 29 (20,7 %) больных, А-В блокада I степени – у 2 (1,4 %) больных, желудочковые экстрасистолы – у 3 (2,1 %), синдром ранней реполяризации желудочков – у 2 (1,4 %), синдром слабости синусового узла – у 2 (1,4 %), субэндокардиальная ишемия переднебоковой стенки ЛЖ – у 2 (1,4 %).

При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки у 113 (80,7 %) пациентов с ВПС выявлялись признаки гиперволемии малого круга кровообращения, у 109 (77,9 %) пациентов выбухает ствол ЛА. Кардиоторакальный индекс (КТИ) был увеличен у 103 (73,6 %) пациентов: I степень (50–55 %) – у 41 (29,3 %) больного, II степень (56–60 %) – у 43 (30,7 %), III степень (больше 60 %) – у 19 (13,6 %) больных.

По эхокардиологическим данным подтверждалась легочная гипертензия, недостаточность клапанов, наличие дефектов. Так, выявлялась недостаточность клапанов (митрального, аортального, трикуспидального) различной степени выраженности: минимальная (физиологическая) недостаточность митрального клапана была у 31 больного (22,1 %), недостаточность митрального клапана I степени выявлялась у 32 (22,9 %) больных, II степени – у 3 (2,1 %) больных. Минимальная (физиологическая) недостаточность аортального клапана была у 13 (9,3 %) больных, недостаточность аортального клапана I степени была выявлена у 7 (5 %) больных. Минимальная

(физиологическая) недостаточность трикуспидального клапана регистрировалась у 35 (25 %) больных, недостаточность трикуспидального клапана I степени была у 37 (26,4 %) больных, II степени – у 12 (8,6 %) больных, III степени – у 1 (0,7 %) больного.

При изучении признаков ЛГ на ЭхоКГ было выявлено, что среди наблюдаемых больных с ВПС ЛАД не превышало норму у 25 (17,9 %) больных, небольшая степень легочной гипертензии (36–45 мм рт. ст.) была у 38 (27,1 %) пациентов, умеренная легочная гипертензия (46–55 мм рт. ст.) – у 39 (27,9 %), выраженная легочная гипертензия (более 55 мм рт. ст.) – у 38 (27,1 %) пациентов.

Фракция выброса меньше 60 % была отмечена у 5 (3,6 %) больных, больше 60 % – у 135 (96,4 %) больных. Увеличение конечно-диастолического размера левого желудочка выявлено у 11 (7,9 %) больных, конечно-систолического – у 7 (5 %) пациентов. Полость правого предсердия расширена у 73 (52,1 %) больных, утолщение стенки правого желудочка – у 13 (9,3 %) больных.

54 пациента с ДМЖП были прооперированы, как упоминалось ранее. У всех пациентов закрытие ДМЖП проводилось в условиях искусственного кровообращения, гипотермии под общей анестезией. Доступ к сердцу использовали классический (срединная продольная стернотомия, $n = 54$). Пластика применялась во всех случаях. Пластика перегородки заплатой из аутоперикарда была выполнена у 44 (81,5 %) больных, синтетической тканью (ксеноперикард) – у 10 (18,5 %) больных. При этом на операции оказалось, что размер дефекта до 10 мм был у 21 (38,9 %) больного, до 15 мм – у 20 (37,0 %) больных, до 20 мм – у 5 (9,3 %), до 25 мм – у 3 (46,3 %), до 30 – у 4 (7,4 %). Локализация дефекта оказалась в различных областях: в субтрикуспидальном отделе – у 5 (9,3 %), в приточном отделе – у 22 (40,7 %), в подаортальном отделе – у 10 (18,5 %), в мембранозном отделе у 8 (14,8 %), в мышечном – у 1 (1,9 %), не указана локализация – в 8 (14,8 %) случаях.

59 пациентов прооперировано по поводу ДМПП. В 57 (96,6 %) случаях закрытие ДМПП проводилось в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и под общей

анестезией, доступ к сердцу также у большинства использовался классический (срединная продольная стернотомия). У небольшого числа больных – 2 (3,4 %) применили эндоваскулярное закрытие. При больших дефектах была выполнена пластика перегородки заплатой из аутоперикарда (у 45 чел.; 78,9 %) или синтетической тканью (ксеноперикард) (у 12 чел.; 21,1 %), дефекты небольших размеров были ушиты у 8 (13,6 %) больных. Размеры ДМПП колебались в различных пределах. Так, до 20 мм размер дефекта был у большинства (24 чел.; 40,7 %) больных, размер дефекта до 10 мм был у 9 (15,3 %) больных, до 30 мм – у 21 (35,6 %), до 40 мм – у 1 (1,7 %), больше 40 – у 4 (6,8 %). Локализация дефекта: без нижнего края был у 13 (22,0 %) больных, без верхнего края – у 5 (8,5 %), центральный – у 8 (13,6 %), по типу *sinus septum* – у 3 (5,1 %) больных, не указана локализация у 30 (50,9 %) больных.

27 больных было прооперировано по поводу открытого артериального протока (ОАП). Закрытие открытого артериального протока проводилось у большинства больных (26 чел.; 96,3 %) под общей анестезией, без искусственного кровообращения, с классическим доступом – левосторонняя заднебоковая торакотомия по ходу четвертого межреберья без резекции ребра. Использовался чаще метод двойного лигирования (24 операции, или 88,9 %) среди различных модификаций хирургической коррекции порока, реже – тройного лигирования (2 операции, или 7,4 %). Эндоваскулярное закрытие было применено всего у 1 больного. Диаметр ОАП до 5 мм был у 8 (29,6 %) пациентов, до 10 мм – у 11 (40,7 %) пациентов, до 15 мм – у 7 (25,9 %), до 22 – у 1 (3,7 %).

После хирургической коррекции порока больным было проведено контрольное эхокардиографическое исследование: герметичное закрытие врожденных пороков было в 111 (79,3 %) случаях, в 29 случаях (20,7 %) – на контрольной ЭхоКГ обнаружен сброс через заплату: в 24 случаях (17,1 %) – при ДМЖП, в 2 (1,4 %) – при ДМПП, в 3 (2,1 %) – при ОАП.

При ДМЖП сброс через заплату до 2 мм был выявлен у 17 (31,5 %) больных, до 4 мм – у 6 (11,1 %) больных, до 6 мм – у 1 (1,9 %) больного.

Таблица 2 – Динамика клинических симптомов до и после оперативного лечения врожденных пороков сердца

Жалобы	До операции		После операции		p
	абс. ч.	%	абс. ч.	%	
Одышка	120	85,7	15	10,7	< 0,001
Быстрая утомляемость	85	60,7	6	4,3	< 0,001
Тахикардия	52	37,1	5	3,6	< 0,001
Частые ОРВИ	96	68,6	2	1,4	< 0,001
Общая слабость	56	40,0	13	9,3	< 0,001
Сниженный аппетит	52	37,1	5	3,6	< 0,001
Отставание в физическом развитии	29	20,7	0	0	< 0,001
Повышенная потливость	27	19,3	0	0	< 0,001
Боли в лобной области головы	14	10,0	3	2,1	< 0,01
Боли в прекардиальной области	13	9,3	10	7,1	нд
Носовые кровотечения	4	2,9	0	0	нд
Другие жалобы	17	85,7	11	7,9	< 0,001

Примечание. p – Достоверность различий до и после оперативного вмешательства; нд – Различия недостоверны.

ДМПП был закрыт без реканализации в 57 (96,6 %) случаях, у 2 (1,4 %) больных на ЭхоКГ обнаружен сброс через заплату до 2 мм.

ОАП перевязан герметично в 24 (88,9 %) случаях, в 3 случаях (11,1 %) наблюдалась реканализация до 2 мм.

В послеоперационном периоде отмечалось значительное улучшение клинического состояния прооперированных пациентов. Так, частота одышки снизилась с 85,7 до 10,7 % ($p < 0,001$), быстрой утомляемости – с 60,7 до 4,3 % ($p < 0,001$), тахикардии – с 37,1 до 3,6 % ($p < 0,001$), частых ОРВИ – с 68,6 до 1,4 % ($p < 0,001$), общей слабости – с 40 до 9,3 % ($p < 0,001$), сниженного аппетита – с 37,1 до 3,6 % ($p < 0,001$). Существенно снизилась частота других жалоб (таблица 2). В целом улучшение клинического состояния отмечалось у 129 пациентов (92,1 %). При этом хорошим общее состояние было у 115 больных (82,1 %) и ещё у 14 пациентов (10 %) результат оперативного вмешательства был признан удовлетворительным. Неудовлетворительный результат хирургической коррекции ВПС был признан у 11 больных (7,9 %), что ассоциировалось с сохранением жалоб, имеющих до оперативного вмешательства.

К другим послеоперационным жалобам, в основном ассоциированным с самим вмешательством, относились: шрам от операции (4 больных, или 2,9 %), деформация грудной клетки (3 больных, или 2,1 %), чувство онемения верхних конечностей (1 больной, или 0,7 %), боли в области рубца (1 больной или 0,7 %), кашель (2 больных, или 1,4 %), похудение (1 больной, или 0,7 %), боли в суставах (1 больной, или 0,7 %).

В течение одного года после оперативного вмешательства существенно улучшились показатели физического развития детей. Так, у 121 пациента (86,4 %) вес приблизился к нормальным для данного возраста значениям. Существенно сократилась распространенность гипотрофией у детей ($p < 0,001$): гипотрофия I степени выявлялась у 5 % больных (против 17,9 % до операции; $p < 0,01$), II степени – у 4 пациентов (2,3 % против 7,1 % до операции; $p < 0,05$). Гипотрофия высоких градаций (III–IV) после оперативного вмешательства не выявлялась (рисунок 1).

Легкий акроцианоз остался у 6 (4,3 против 29,3 % до операции; $p < 0,01$) больных, умеренный – у 4 (2,3 против 12,1 % до операции; $p < 0,01$). Деформация грудной клетки у больных стала значительно меньше после операции

Таблица 3 – Динамика данных физикального осмотра до и после оперативного лечения врожденных пороков сердца

Показатели	До операции	После операции	p
Состояние гипоксии (сатурация < 95 %)	15 (10,7 %),	0	< 0,01
Гипотрофия и отставание физического развития	49 (35 %)	19 (13,6 %)	< 0,01
Легкий акроцианоз	41 (29,3 %)	6 (4,3 %)	< 0,01
Умеренный цианоз	17 (12,1 %)	4 (2,3 %)	< 0,01
“Сердечный горб”	28 (20,0 %)	8 (5,7 %)	< 0,01
“Барабанные палочки”, “часовые стекла”	21(15 %)	16 (11,4 %)	нд
Прекардиальная и эпикардиальная пульсация	12 (8,6 %)	2 (1,4 %)	< 0,05
Грубый систолический шум	111 (79,3%)	0	< 0,01
Умеренный систолический шум	28 (20,0 %)	3 (2,1 %)	< 0,01
Мягкий систолический шум	1 (0,7 %)	55 (39,3 %)	< 0,01
Акцент II тона над ЛА	63 (45,0 %)	2 (1,4 %)	< 0,01
Увеличение печени	3 (2,1 %)	0	нд

Примечание. p – Достоверность различий до и после оперативного вмешательства; нд – Различия недостоверны.

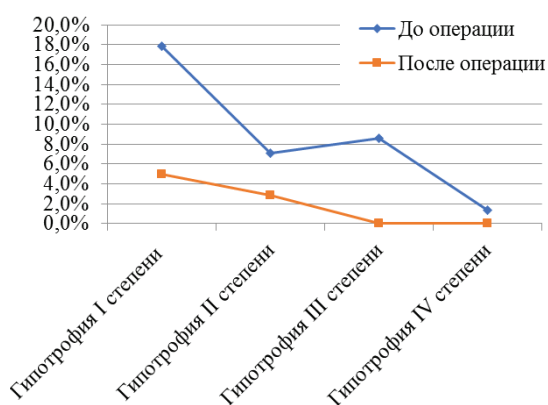


Рисунок 1 – Динамика частоты гипотрофии до и после хирургической коррекции врожденных пороков сердца

и сохранилась у 8 пациентов (5,7 против 20 % до операции; $p < 0,01$). Прекардиальная пульсация сохранилась у 2 (1,4 против 8,6 % до операции; $p < 0,05$) больных. Утолщение ногтевых фаланг в виде “часовых стекол”, пальцы в виде “барабанных палочек” сохранились у 16 больных (11,4; различия до операции недостоверны) (таблица 3).

Аускультативно мягкий систолический шум по левому краю грудины сохранился у 55 (39,3 %) пациентов, умеренный – у 3 (2,1 %). Мягкий диастолический шум, локализующийся

во II межреберье, выслушивался у 3 (2,1 %) больных. Акцент II тона над легочной артерией сохранился у 2 (1,4 % против 4,5 % до операции; $p < 0,01$) пациентов. Степень насыщения кислородом артериальной крови у всех пациентов находилась в пределах нормальных значений (> 95 %) (таблица 3).

Динамика данных электрокардиографии до и после оперативного вмешательства представлена в таблице 4. Как из неё следует, частота нарушений ритма сердца через 1 год после хирургической коррекции порока существенно не изменилась (3,6 против 4,3 % до операции, различия недостоверны). Существенно снизилась частота встречаемости блокады ПНПГ (с 40 до 20 %; $p < 0,01$), ГПЖ (с 61,4 до 6,4 %; $p < 0,01$) и ГПП (с 28,6 до 5,7 %; $p < 0,01$). Частота ГЛЖ и ГЛП в течение 1-го года проспективного наблюдения существенно не изменилась ($p > 0,05$). Обращает на себя внимание рост частоты встречаемости ЭКГ-признаков блокады ЛНПГ (с 1,4 до 16,4 %; $p < 0,01$), что, вероятно, связано с процедурой самого оперативного вмешательства.

По данным рентгенографии, признаки гиперволемии после оперативного вмешательства сохранялись у 7 (5 %) больных, выбухание ствола легочной артерии у 4 (2,9 %) больных. КТИ уменьшился в среднем на 5–12 % по сравнению

Таблица 4 – Динамика ЭКГ-данных до и после оперативного лечения врожденных пороков сердца

Показатели	До операции	После операции	p
Синусовый ритм	134 (95,7 %)	135 (96,4 %)	нд
Нарушения ритма	6 (4,3 %)	5 (3,6 %)	нд
БПНПГ	56 (40 %)	28 (20 %)	< 0,01
БЛНПГ	2 (1,4 %)	23 (16,4 %)	< 0,01
ГПЖ	86 (61,4 %)	9 (6,4 %)	< 0,01
ГПШ	40 (28,6 %)	8 (5, %)	< 0,01
ГЛЖ	24 (17,1 %)	32 (22,9 %)	нд
ГЛП	10 (7,1 %)	11 (7,9 %)	нд

Примечание. p – Достоверность различий до и после оперативного вмешательства; нд – Различия недостоверны.

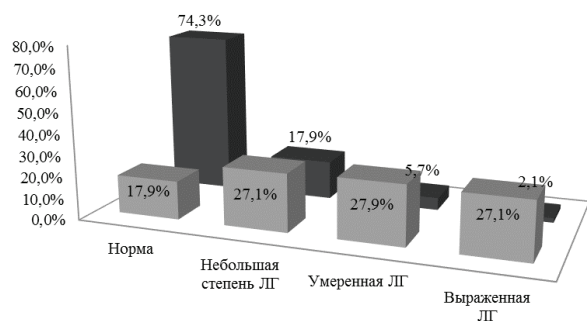


Рисунок 2 – Динамика частоты встречаемости легочной артериальной гипертензии до и после хирургической коррекции врожденных пороков сердца

с показателем до оперативной коррекции порока. В 133 (95 %) случаях уменьшился венозный застой, нормализовался легочный рисунок.

По данным эхокардиографии в отдаленный период после операции недостаточность аортального клапана сохранилась у 2 (1,4 %) больных, минимальная (физиологическая) недостаточность сохранилась у 12 (8,6 %) больных, уплотнение створок наблюдалось в 4 (2,9 %) случаях. Недостаточность митрального клапана I степени – у 17 (%) больных, II степени – у 3 (2,1 %) больных, минимальная (физиологическая) недостаточность – у 33 (22,1 %) больных, уплотнение створок выявлялась у 7 (5 %) больных. Недостаточность трикуспидального клапана I степени была у 18 (12,9 %) больных, III степени – у 1 (0,7 %) больного, минимальная (физиологическая) – у 70 (50 %) больных.

В отдаленном периоде после операции среди больных реканализация определялась у 13 (9,3 %) больных: у 11 (20,4 %) больных с ДМЖП: до 2 мм – у 6 больных, до 4 мм – у 4 больных, до 6 мм – у 1 больного. У больных с ДМПП реканализация определялась у 2 (1,4 %) пациентов, у больных с ОАП на контрольной ЭхоКГ проток перевязан герметично во всех случаях (n = 27).

Динамика частоты и степени наличия легочной артериальной гипертензии у больных с ВПС до и после хирургической коррекции порока представлена на рисунке 2. Как из него следует, частота нормального уровня ЛАД после оперативного вмешательства возросла с 17,9 до 74,3 % (p < 0,001), небольшая степень повышения ЛАД регистрировалась у 17,9 % респондентов (против 27,1 % до операции; p < 0,05), умеренная легочная гипертензия – у 5,7 % (против 27,9 % до операции; p < 0,001), выраженная легочная гипертензия – у 2,1 % (против 27,1 % до операции; p < 0,001). Данные по динамике эхокардиографических показателей представлены в таблице 5.

Из данных, представленных в таблице 5, видно, что в послеоперационном периоде отмечается выраженное снижение среднего ЛАД с $44,1 \pm 15,2$ мм рт. ст. до $29,1 \pm 6,7$ мм рт. ст. (p < 0,001). Отмечалось увеличение фракции выброса левого желудочка с $69,9 \pm 4,1$ до $72,9 \pm 5,07$ % (p < 0,001), при этом снижение ФВЛЖ отмечалось лишь у 3 пациентов (2,1 % случаев). Отмечалось значительное сокращение размеров (КДР, КСР) левого желудочка (p < 0,001), что свидетельствует об регрессии симптомов

Таблица 5 – Динамика данных эхокардиографического исследования до и после хирургической коррекции рожденных пороков сердца

Показатели ЭхоКГ	До операции	В отдаленный период после операции	p
ЛАД (ср.) (мм рт. ст.)	44,1 ± 15,2	29,1 ± 6,7	< 0,001
ФВ (ср.) (%)	69,9 ± 4,1	72,9 ± 5,07	< 0,001
КДР (ср.) (см)	37,8 ± 11,4	34,3 ± 12,3	< 0,001
КСР (ср.) (см)	22,9 ± 8,7	20,6 ± 7,9	< 0,001
ЛП (ср.) (см)	24,0 ± 7,1	20,3 ± 6,9	< 0,001
ПП	расширено у 73 (52,1 %)	расширено у 19 (13,6 %)	< 0,001
ПЖ (ср.) (см)	2,1	1,5	< 0,001
ПСПЖ (ср.) (мм)	3,8	3,3	0,001
ЗСЛЖ (ср.) (мм)	5,8	5,1	< 0,001

Примечание. p – Достоверность различий до и после оперативного вмешательства.

сердечной недостаточности у прооперированных пациентов. Размер левого предсердия нормализовался у всех пациентов (p < 0,001). Кроме этого отмечалось значительное уменьшение размеров ПЖ и ПП (см. таблицу 5). Так, через 1 год проспективного наблюдения расширение полости ПП отмечалось лишь у 19 (13,6 %) пациентов, а ПЖ – у 5 (3,6 %) больных.

Через год после операции недостаточность кровообращения ФК I была диагностирована у 119 (85 %) пациентов, ФК II – только у 21 (15 %) больного.

Итак, проведенная хирургическая коррекция ВПС сопровождается значительным улучшением клинического состояния пациентов более, чем в 80 % случаев. Удовлетворительный результат операции регистрировался в 10 % случаев, неудовлетворительный – у 8 % прооперированных больных. Наибольшая эффективность оперативного вмешательства отмечалась при ДМП (96,9 %) и ОАП (88,9 %), наименьшая – при ДМЖП (68,5 %). В послеоперационном периоде отмечалось значительное улучшение

клинического состояния прооперированных пациентов, что проявлялось значительным уменьшением одышки, утомляемости, тахикардии, общей слабости, сниженного аппетита и частых ОРВИ, а также степени гипотрофии.

При анализе динамики данных электрокардиографии выявлялось существенное снижение частоты встречаемости блокады ПНПГ, ГПЖ и ГПП без значительной динамики частоты нарушений ритма сердца. Обращал на себя внимание рост частоты встречаемости ЭКГ-признаков блокады ЛНПГ, что, вероятно, связано с процедурой самого оперативного вмешательства. По данным эхокардиографии выявлялся рост ФВЛЖ, уменьшение размеров камер сердца, в том числе ПП и ПЖЖ, а также снижение легочного артериального давления.

Причины неудовлетворительных результатов операций и частота осложнений в послеоперационном периоде

У больных с дефектом межжелудочковой перегородки после хирургической коррекции порока хороший результат операции наблюдался у 48 (88,9 %) больных, удовлетворительный – у 6 (11,1 %). В послеоперационном периоде большинство (37 чел.; 68,5 %) пациентов имели систолический шум над прекардиальной областью. Кардиомегалия и пульмональная гиперволемиа, которые имелись на предоперационной рентенограмме грудной клетки, возвратились к норме у большинства пациентов (48 чел.; 88,9 %), но у части пациентов (6 чел.; 11,1 %) наблюдалось стойкое незначительное увеличение правого желудочка, что обосновывает необходимость динамического эхо-контроля для исключения резидуальных шунтов. Однако обращает на себя внимание тот факт, что даже у пациентов с хорошим результатом хирургического вмешательства отмечаются остаточные аномалии, такие как блокада правой ножки пучка Гиса, желудочковая экстрасистолия.

Резидуальные состояния:

1. *Персистирующий лево-правый сброс.* После хирургического вмешательства выслушивался умеренный или грубый систолический шум у 24 (44,4 %) пациентов в течение 6–12 месяцев вследствие наличия небольших остаточных вентрикулярных септальных дефектов вдоль границы заплаты.

У 13 (24,1 %) больных остаточные коммуникации закрылись спонтанно. Сохранение шунтирования крови в послеоперационном периоде было выявлено у 11 (20,4 %) больных, несмотря на тщательное выполнение закрытия дефекта.

2. *Сохранение угрозы инфекционного эндокардита.* В связи с сохранением незначительного шунта через заплату у многих больных имеется повышенный риск инфекционного эндокардита. Таким пациентам было рекомендовано проведение профилактики инфекционного эндокардита после оперативного вмешательства. В отдаленном периоде после операции среди больных с ДМЖП случаев инфекционного эндокардита зарегистрировано не было.
3. *Персистирующая легочная гипертензия.* Умеренная ЛГ у больных с оперированным ДМЖП сохранилась у 8 (14,8 %) пациентов, высокая ЛГ – у 2 (3,7 %). Следует отметить, что, если развитие легочной гипертензии обусловлено обструктивным поражением легочных сосудов, оперативное устранение порока может лишь незначительно снизить ее, что и отмечалось в последнем случае.
4. *Недостаточность трехстворчатого клапана.* Недостаточность ТК выявлена у 7 (12,9 %) больных, что, вероятнее всего, связано с сохранившейся клапанной патологией, а не повреждением створок клапана во время операции.

На ЭКГ в послеоперационном периоде у большинства пациентов (51,9 % случаев) выявлялась блокада правой ножки пучка Гиса. Более важными находками на ЭКГ являются признаки отклонения оси сердца влево (в 27,8 % случаев), так как во время операции чаще повреждается передняя ветвь левой ножки пучка Гиса. Таким образом, сочетание признаков блокады правой ножки пучка Гиса с признаками отклонения электрической оси сердца говорит о значительном повреждении проводящей системы сердца, которое, в свою очередь, предрасполагает к развитию полной атриовентрикулярной блокады в более позднем периоде.

Осложнения

1. *Полная атриовентрикулярная блокада.* Особенности локализации некоторых

ДМЖП привело у 4 пациентов (7,4 % случаев) к развитию полной атриовентрикулярной блокады после их хирургической коррекции.

2. *Недостаточность аортального клапана.* Аортальная недостаточность отмечалась у 5 (9,3 %) пациентов, прооперированных по поводу ДМЖП.

Из 59 пациентов, прооперированных по поводу ДМПП, хорошие отдаленные результаты хирургической коррекции порока отмечались у 56 (94,9 %) пациентов, удовлетворительный результат – у 3 (5,1 %) пациентов. Размеры сердца после операции у всех больных уменьшились до нормальных параметров. Большинство из пациентов, перенесших операцию, не требовали в дальнейшем какого-либо ограничения в активности, включая занятия спортом. Антибактериальную профилактику инфекционного эндокардита проводили пациентам, у которых применялась методика “заплаты”, при прямом ушивании дефекта этого не потребовалось.

Резидуальные состояния:

1. *Сохранение сообщения между предсердиями до 2 мм на контрольной ЭхоКГ* после операции выявлялось у 3 (5,1 %) пациентов, которое сохранялось спустя год проспективного наблюдения. Наличие такого небольшого резидуального дефекта в целом не повлияло на хорошие отдаленные результаты операции.
2. *Увеличение размеров сердца.* Размер сердца возвратился к норме в течение нескольких месяцев после закрытия дефекта у большинства пациентов (11 чел., 81,4 %), хотя у части больных (13 чел., 22,0 %) в отдаленном периоде отмечалось увеличение сегмента легочной артерии.
3. *Сохранение градиента оттока крови из правого желудочка.* Систолический шум, характерный для ДМПП, является признаком разности давления в правом желудочке и легочного ствола. Систолический шум на легочной артерии сохранился у 14 (23,7 %) больных, наиболее вероятными причинами этого состояния являются: клапанная патология (у 8 чел.; 13,6 %), стеноз легочной артерии (у 2 чел.; 3,4 %), сохранение левого сброса через ДМПП (у 3 чел.;

- 5,1 %), нарушение оттока крови через легочные вены (у 1 чел.; 1,7 %).
4. *Патология митрального клапана.* Выявление физикальных признаков пролапса митрального клапана в послеоперационном периоде представляет определенную важность из-за наличия предрасположенности к развитию бактериального эндокардита. До операции ПМК сопровождал 6 (10,2 %) больных с ДМПП, после операции выявлен у 11 (18,6 %) больных. В связи с этим были рекомендованы периодические осмотры вплоть до взрослого возраста.
 5. *Легочная гипертензия.* Легочная гипертензия при изолированном вторичном ДМПП – явление достаточно редкое и ее появление не зависит от величины лево-правого сброса крови. Высокая ЛГ в отдаленном периоде наблюдалась у 1 (1,7 %) больного ДМПП, вследствие недостаточности трикуспидального клапана III степени.

Различного рода нарушения ритма и проводимости после операции по поводу дефекта межпредсердной перегородки отмечались у 7 (11,9 %) пациентов. В послеоперационном периоде наиболее часто наблюдался нижнепредсердный эктопический ритм, полная атриовентрикулярная блокада, мерцательная аритмия, синусовая аритмия, синдром слабости синусового узла. Большинство случаев (85,7 %) нарушения ритма клинически ничем не проявлялись. С учетом данных о возможности отсроченного появления аритмий после операции по поводу ДМПП необходимо длительное диспансерное наблюдение пациентов после операции на предмет сохранности сердечного ритма.

По поводу ОАП прооперировано 27 пациентов. При этом хорошие результаты оперативного лечения больных по поводу ОАП отмечались у 25 (92,6 %) больных, удовлетворительные – у 2 (7,4 %) больных. Операционный риск при данном виде ВПС был минимален в связи с рядом условий:

- порок не сопровождался легочной гипертензией в 11 (40,7 %) случаях, либо имел минимально повышенное ЛАД (25,9 % случаев);
- проток был доступен лигированию на соответствующем расстоянии у 96,3 % больных;

- не отмечалось других, сопутствующих пороков сердечно-сосудистой системы у 77,8 % больных;
- проток не был подвержен кальцификации, формированию аневризм или эндокардиту у всех больных (n = 27);
- отсутствовали другие факторы высокого риска, такие как тяжелая недоношенность, тяжелая патология легких и др.

У 2 пациентов с удовлетворительными результатами хирургического вмешательства отмечалось сохранение легкой экспираторной одышки, повышенной утомляемости, задержки роста и развития, наличие рекуррентных инфекций легких в послеоперационном периоде.

Резидуальные состояния:

1. *Реканализация лигированного протока* (может наблюдаться даже при использовании техники множественного лигирования) наблюдалась у 2 больных на ЭхоКГ сразу после операции. В отдаленном послеоперационном периоде проток у всех (n = 27) больных закрылся, несмотря на то, что было произведено только лигирование протока без рассечения, что рекомендуется многими кардиохирургами для предупреждения возникновения реканализации.
2. *Риск инфекционного эндокардита.* Пациенты с перевязанным ОАП при отсутствии остаточного шунта имеют риск эндокардита, равный общепопуляционному. После операции всем больным было рекомендовано проведение профилактики инфекционного эндокардита после устранения протока в течение 6 месяцев, и 92,6 % больных выполняли предписания. Возможно, поэтому эндокардита среди больных с перевязанным ОАП не наблюдалось.
3. *Сохранение отклонений со стороны сердечно-сосудистой системы.* Часть пациентов (7 чел.; 25,9 %) после операции имеют систолический шум на основании сердца, вследствие остаточного расширения легочной артерии (2 чел.; 7,4 %), стеноза периферической легочной артерии (1 чел.; 3,7 %), наличия сопутствующих других ВПС (4 чел.; 4,8 %). Признаки гипертрофии левого желудочка, видимые на предоперационной ЭКГ, отсутствовали у большинства

больных (96,3 %). Размер сердца по данным ЭхоКГ и рентгенографии возвратился к норме у 92,6 % больных, хотя выбухание легочной артерии (на рентгенограмме) сохранялось у 4 (14,8 %) больных.

Таким образом, выявляя причины неудовлетворительных результатов и наиболее частых осложнений в послеоперационном периоде у больных можно сделать следующие **выводы**:

1. Причинами неудовлетворительных результатов можно считать *резидуальные состояния*, такие как персистирующий лево-правый сброс: сохранение шунтирования крови у 11 (20,4 %) больных с ДМЖП в послеоперационном периоде, у 3 (5,1 %) больных с ДМПП. В дальнейшем сохранения сообщения между камерами сердца могут быть причиной повторных оперативных вмешательств, повышенного риска эндокардита.
2. *Персистирующая легочная гипертензия* является одной из причин неудовлетворительных результатов: умеренная ЛГ у 8 (14,8 %) больных с ДМЖП, высокая ЛГ – у 2 (3,7 %), высокая ЛГ – у 1 (1,7 %) больного с ДМПП.
3. *Электрокардиографические изменения*. На ЭКГ выявляется блокада правой ножки пучка Гиса у большей части пациентов (у 28 чел.; 51,9 %) с ДМЖП, а также полная атриовентрикулярная блокада у 4 (7,4 %) пациентов. У больных с ДМПП после операции наблюдаются различного рода нарушения ритма и проводимости в 11,9 % случаев: нижнепредсердный эктопический ритм, полная атриовентрикулярная блокада, мерцательная аритмия, синусовая аритмия, синдром слабости синусового узла.
4. *Недостаточность и пролапс клапанов после операции*: недостаточность аортального клапана у 5 (9,3 %) пациентов с ДМЖП, недостаточность ТК – у 7 (12,9 %) больных ДМЖП, ПМК – у 11 (18,6 %) больных с ДМПП.
5. *Прооперированные пациенты не могут быть приравнены к здоровым*, потому как больные с оперированным сердцем находятся в высокой группе риска по развитию инфекционного эндокардита, различных нарушений ритма сердца и проводимости, они

менее толерантны к физическим и психоэмоциональным стрессорным перегрузкам.

Заключение

Тактика ведения больного с врожденным пороком сердца должна строиться с учетом естественного течения порока, эффективности консервативного и возможности хирургического лечения.

После проведения оперативного вмешательства на сердце больного для увеличения продолжительности его жизни, улучшения ее качества, повышения эффективности дорогостоящей операции необходимо восстановительное лечение, что приводит к повышению эффективности выполненных на сердце операций, ускоряет возвращение оперированных к активной жизни. Также необходимо постоянное диспансерное наблюдение кардиохирургических больных.

Большое значение в диспансерном наблюдении за больными играет возраст ребенка с ВПС, потому что для каждого вида порока характерен свой оптимальный срок для оперативного лечения. Например, открытый артериальный проток желательнее прооперировать в возрасте с 2–5 лет, при ДМЖП, изолированном стенозе легочной артерии – с 5–9 лет, при ДМПП – с 5–12 лет, при коарктации аорты – с 3–5 (до 10) лет, аномалии Эбштейна – с 13–17 лет, аномальном дренаже легочных вен, атриовентрикулярной коммуникации, транспозиции магистральных сосудов, общем артериальном стволе – с рождения.

Выявляя причины неудовлетворительных результатов и наиболее частых осложнений в послеоперационном периоде у больных можно сделать следующие **выводы**.

Причинами неудовлетворительных результатов можно считать *резидуальные состояния*, такие как персистирующий лево-правый сброс: сохранение шунтирования крови – у 11 (20,4 %) больных с ДМЖП в послеоперационном периоде, у 3 (5,1 %) больных – с ДМПП. В дальнейшем сохранения сообщения между камерами сердца могут быть причиной повторных оперативных вмешательств, повышенного риска эндокардита.

Персистирующая легочная гипертензия является одной из причин неудовлетворительных результатов: умеренная ЛГ – у 8 (14,8 %)

больных с ДМЖП, высокая ЛГ – у 2 (3,7 %), высокая ЛГ – у 1 (1,7 %) больного с ДМПП.

Электрокардиографические изменения.

На ЭКГ выявляется блокада правой ножки пучка Гиса у большей части пациентов (у 28 чел.; 51,9 %) с ДМЖП, а также полная атриовентрикулярная блокада у 4 (7,4 %) пациентов. У больных с ДМПП после операции наблюдаются различного рода нарушения ритма и проводимости в 11,9 % случаев: нижнепредсердный эктопический ритм, полная атриовентрикулярная блокада, мерцательная аритмия, синусовая аритмия, синдром слабости синусового узла.

Недостаточность и пролапс клапанов после операции: недостаточность аортального клапана у 5 (9,3 %) пациентов с ДМЖП, недостаточность ТК – у 7 (12,9 %) больных ДМЖП, ПМК у 11 (18,6 %) больных с ДМПП.

Прооперированные пациенты не могут быть приравнены к здоровым, потому как больные с оперированным сердцем находятся в высокой группе риска по развитию инфекционного эндокардита, различных нарушений ритма сердца и проводимости, они менее толерантны к физическим и психоэмоциональным стрессорным перегрузкам.

Поступила: 21.03.22; рецензирована: 04.04.22; принята: 08.04.22.

Литература

1. *Yuan S.M.* Congenital heart defects in Williams syndrome // *Turk J Pediatr.* 2017;59(3):225-232. DOI: 10.24953/turkjped.2017.03.001.
2. *Williams K., Carson J., Lo C.* Genetics of Congenital Heart Disease // *Biomolecules.* 2019 Dec 16;9(12):879. DOI: 10.3390/biom9120879.
3. *Bouma BJ, Mulder BJ.* Changing Landscape of Congenital Heart Disease // *Circ Res.* 2017 Mar 17;120(6):908-922. DOI: 10.1161/CIRCRESAHA.116.309302.
4. *Shrestha R, Lieberth J, Tillman S, Natalizio J, Bloomekatz J.* Using Zebrafish to Analyze the Genetic and Environmental Etiologies of Congenital Heart Defects // *Adv Exp Med Biol.* 2020;1236:189-223. DOI: 10.1007/978-981-15-2389-2_8.
5. *Mutluer FO, Çeliker A.* General Concepts in Adult Congenital Heart Disease // *Balkan Med J.* 2018 Jan 20;35(1):18-29. DOI: 10.4274/balkanmedj.2017.0910.
6. *Gurvitz M, Lui GK, Marelli A.* Adult Congenital Heart Disease-Preparing for the Changing Work Force Demand // *Cardiol Clin.* 2020 Aug;38(3):283-294. DOI: 10.1016/j.ccl.2020.04.011.
7. *Williams T, Lluri G, Boyd EK, Kratzert WB.* Perioperative Echocardiography in the Adult With Congenital Heart Disease // *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2020 May;34(5):1292-1308. DOI: 10.1053/j.jvca.2019.11.036.
8. *Waldmann V, Combes N, Ladouceur M, Celermajer DS, Iserin L, Gatzoulis MA, Khairy P, Marijon E.* Understanding Electrocardiography in Adult Patients With Congenital Heart Disease: A Review // *JAMA Cardiol.* 2020 Dec 1;5(12):1435-1444. DOI: 10.1001/jamacardio.2020.3416.
9. *Jacobsen RM.* Outcomes in Adult Congenital Heart Disease: Neurocognitive Issues and Transition of Care // *Pediatr Clin North Am.* 2020 Oct;67(5):963-971. DOI: 10.1016/j.pcl.2020.06.009.
10. *Misra A, Sriram C, Gupta P, Humes R.* The Adult with Post-operative Congenital Heart Disease: a Systematic Echocardiographic Approach // *Curr Cardiol Rep.* 2019 Mar 18;21(5):29. DOI: 10.1007/s11886-019-1116-x.
11. *Puri K, Allen HD, Qureshi AM.* Congenital Heart Disease // *Pediatr Rev.* 2017 Oct;38(10):471-486. DOI: 10.1542/pir.2017-0032.
12. *Matsuo K, Kabasawa M, Asano S, Tateno S, Kawasoe Y, Okajima Y, Hayashida N, Murayama H.* Surgical treatment for adult congenital heart disease: consideration for indications and procedures // *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2018 Feb;66(2):57-64. DOI: 10.1007/s11748-017-0861-2.
13. *Bradley EA, Zaidi AN.* Atrial Septal Defect // *Cardiol Clin.* 2020 Aug;38(3):317-324. DOI: 10.1016/j.ccl.2020.04.001.
14. *Qureshi MY, Sommer RJ, Cabalka AK.* Tricuspid Valve Imaging and Intervention in Pediatric and Adult Patients With Congenital Heart Disease // *JACC Cardiovasc Imaging.* 2019 Apr;12(4):637-651. DOI: 10.1016/j.jcmg.2018.10.036.
15. *Kline J, Costantini O.* Arrhythmias in Congenital Heart Disease // *Med Clin North Am.* 2019 Sep;103(5):945-956. DOI: 10.1016/j.mcna.2019.04.007.
16. *Rohit M, Rajan P.* Approach to Cyanotic Congenital Heart Disease in Children // *Indian J Pediatr.* 2020 May;87(5):372-380. DOI: 10.1007/s12098-020-03274-3. Epub 2020 Apr 13.