

# Раздел III

## КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

УДК 616-089-07

*К. Б. Абзалиев, И. Е. Сагатов, Н. С. Досмаилов,  
С. А. Абзалиева, А. К. Тойбаева*

Национальный научный центр хирургии им. А. Н. Сызганова  
Алматинский государственный институт усовершенствования врачей  
Научный центр педиатрии и детской хирургии  
г. Алматы

### ОЦЕНКА ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ПЕРИОДА У ДЕТЕЙ С ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

#### АННОТАЦИЯ

Современные тенденции в диагностике и лечении такой нозологической группы, как врожденные пороки сердца, устанавливают высокую планку для детской кардиологии и кардиохирургии. Программа "Саламатты Казахстан" позволила внедрить мировые стандарты хирургической коррекции ВПС, а также протоколы терапии такого грозного осложнения ВПС, как ассоциированная легочная артериальная гипертензия у детей. За период 2008-2013 гг. были диагностированы и направлены на оперативное лечение более 170 детей с врожденными пороками сердца (ВПС), осложненными ассоциированной легочной артериальной гипертензией (АЛАГ). Проведен ретроспективный анализ состояния сердечно-сосудистой системы в послеоперационном периоде, а также оценены отдаленные результаты после хирургического лечения ВПС. Доказано, что хирургическая коррекция лево-правого шунтирования крови с ассоциированной легочной артериальной гипертензией у детей существенно меняет центральную гемодинамику. Причем в отдаленные сроки после выполненной операции восстановление функциональных показателей сердца и микроциркуляции малого круга кровообращения в большей степени характерно для больных с умеренной степенью легочной гипертензии.

**Ключевые слова:** врожденный порок сердца, легочная артериальная гипертензия, эхокардиография.

**З**а последние десятилетия в республике значительно улучшилась диагностика врожденного порока сердца (ВПС), являющегося основной причиной смерти детей первого года жизни и частота которого составляет 30 % среди всех пороков развития. Данные мировой специализированной литературы демонстрируют развитие такого осложнения, как ассоциированная легочная артериальная гипертензия среди ВПС с лево-правым шунтированием в 32-59 %. По этой причине ранняя диагностика легочной гипертензии и своевременная хирургическая коррекция имеют весьма актуальное значение.

Современный уровень развития детской кардиологии и кардиохирургии ВПС в развитых странах позволяет диагностировать и восстанавливать здоровье 97 % детей с врожденным лево-правым шунтированием крови. Это достигается совместным усилием кардиохирургов и детских кардиологов, в том числе путем максимального использования всего арсенала современных медикаментов. Несмотря на значительные достижения в хирургической коррекции ВПС, у большинства детей сохраняются различные остаточные анатомические и/или функциональные нарушения после операции, нередко приводящие к различным осложнениям.

Профилактика послеоперационных осложнений коррекции ВПС у детей является стратегической задачей, поскольку данная патология имеет серьезный прогноз как в отношении уровня качества предстоящей жизни, так и в социальной адаптации больного. Разработка мер профилактики и распространение знаний о них могут снизить, а иногда и предотвратить формирование осложнений врожденного порока сердца у детей.

Всего за период 2008-2013 гг. обследованы и направлены на оперативное лечение более 170 детей с ВПС, осложненными ассоциированной легочной артериальной гипертензией (АЛАГ). Проведен ретроспективный анализ состояния сердечно-сосудистой системы в послеоперационном периоде, а также оценены отдаленные результаты после хирургического лечения ВПС у девочек (52,7 %), мальчиков (47,3 %). Возраст детей с ВПС – в пределах от 8 мес. до 15 лет.

Кардиоваскулярная оценка в раннем и отдаленном послеоперационном периоде включала в себя такие критерии, как: клинические проявления сердечной недостаточности (одышка, тахикардия, вздутие и пульсация шейных вен, гепатомегалия, асцит, отеки на конечностях, гидробаланс), лабораторные показатели метаболических процессов (КЩС, биохимический анализ крови, мочи), инструментальное обследование (ЭхоКГ, ЭКГ, рентген, измерение ЦВД) и пр.

В раннем послеоперационном периоде в соответствии с тяжестью перенесенных хирургических вмешательств симптомы сердечной недостаточности возникали у всех пациентов. Однако следует отметить развитие недостаточности по правожелудочковому типу в 62 % (вздутие и пульсация шейных вен (64 пациента), акцент и расщепление второго тона над легочной артерией (46 пациентов), увеличение печени (54 пациента), отеки на ногах (8 пациентов), асцит (4 пациента). У 56 (47,9 %) пациентов имело место снижение диуреза. По данным инструментальных методов исследования наблюдалось повышение центрального венозного давления в среднем до  $13,6 \pm 2,1$  мм рт. ст. Развитие плеврита отмечено в 21 случае, перикардита – в 8. По данным ЭКГ, в 19 случаях констатировано нарастание признаков гемодинамической перегрузки правого желудочка сердца.

В раннем послеоперационном периоде у 24,6 % детей развились различные нарушения ритма и проводимости сердца. У 4-х больных в основном после хирургической коррекции ДМЖП и АВК развились полная атриовентрикулярная блокада и у одного – тахисистолическая форма мерцания предсердий. Синдром слабости синусового узла диагностирован у 5 прооперированных. В терапии назначалась противовоспалительная терапия наряду с лечением сердечной недостаточности, без ожидаемого эффекта. В итоге была проведена имплантация электрокардиостимуляторов во всех перечисленных случаях. У одного прооперированного ребенка зарегистрирована синоаурикулярная блокада I степени, у 2-х пациентов – экстрасистолия. В динамике, по данным ЭКГ, у 9 детей исчезли признаки перегрузки правого предсердия. При этом амплитуда зубца Р достоверно уменьшилась и в среднем составила  $1,3 \pm 0,1$  мм (р 0,05). Величины зубцов  $RV_1$  и  $p \leq SV_6$  практически нормализовались и составили соответственно  $5,4 \pm 0,4$  мм и  $3,2 \pm 0,3$  мм.

Рентгенологически в 96,2 % случаях диагностированы кардиомегалия, увеличение дуги легочной артерии. В 82,4 % случаях отмечены признаки венозного застоя в легких. Увеличение полости правого желудочка имело место в 64,3 % случаях, дилатация легочной артерии – в 34,2 % случаях. Из 19 больных, которые на этапе предоперационной подготовки получали ингибиторы АПФ, прооперированы только 10 детей. Причем признаки сердечной недостаточности в раннем послеоперационном периоде констатированы у 6 пациентов.

По данным ЭхоКГ, у 24,6 % детей констатировано снижение ФВ левого желудочка в среднем до  $55,3 \pm 2,1$  %. Тогда как, несмотря на положительную динамику размеров правых отделов сердца, снижение давления в легочной артерии в результате устранения лево-правого сброса крови, падение насосной функции правого желудочка сочетается со снижением его сократительной способности. Причем динамика показателей отличалась в группах больных с различной степенью легочной гипертензии.

У детей I подгруппы (с незначительной легочной гипертензией) в ближайшем послеоперационном периоде показатели сократительной функции левого желудочка достоверно увеличились в большей степени за счет изменения показателей фазовой структуры систо-

лы. Через 1 месяц после операции  $\Delta S$  составил  $39,3 \pm 0,5\%$  ( $p < 0,05$ ), что достоверно выше, чем в группе здоровых детей ( $36,7 \pm 0,5\%$ ). Отношение PEP/ET уменьшилось до  $0,39 \pm 0,01$  ( $p < 0,05$ ) по сравнению с дооперационным значением -  $0,43 \pm 0,01$ . По данным проведенного регрессионного анализа выявлено, что основные показатели глобальной сократительной функции миокарда левого желудочка (ФВ и  $\Delta S$ ) отрицательно коррелировали с периодом предизгнания ( $r = -0,36$ ;  $p < 0,02$ ), отношением PEP/ET ( $r = -0,45$ ;  $p = 0,005$ ), PEP/AT ( $r = -0,35$ ;  $p < 0,03$ ) и положительно с периодом изгнания ( $r = 0,35$ ;  $p < 0,02$ ).

Диаметр правого желудочка сердца и легочной артерии уменьшился, что не достигло нормы. При анализе выявлена прямая взаимосвязь изменения диаметра правого желудочка сердца и легочной артерии с уровнем среднего давления в легочной артерии ( $r = 0,45$ ;  $p < 0,009$ ) и ОЛС ( $r = 0,49$ ;  $p < 0,005$ ). В результате хирургического восстановления целостности перегородки или перевязки протока показатели насосной функции правого желудочка резко уменьшились до нормальных величин. При этом СИ снизился до  $4,2 \pm 0,1$  л/мин/м<sup>2</sup> ( $p < 0,001$ ). Систолическое давление в полости правого желудочка сердца достоверно уменьшилось до  $25,0 \pm 0,5$  мм рт. ст. ( $p < 0,001$ ), но не достигло нормальных значений ( $p < 0,05$ ). Тогда как ДДПЖ через 1 месяц после операции не отличалось от нормы, составив  $8,7 \pm 0,6$  мм рт. ст. ( $p < 0,05$ ). При анализе фазовой структуры систолы правого желудочка наблюдалось укорочение периода изгнания ( $268,7 \pm 8,8$  мс,  $p < 0,001$ ) и в результате увеличения отношения PEP/ET до  $0,41 \pm 0,03$  ( $p < 0,001$ ), а PEP/AT – до  $0,98 \pm 0,06$  ( $p < 0,001$ ), что указывает на снижение сократительной функции миокарда правого желудочка. Среднее давление в легочной артерии незначительно уменьшилось, в то время как ОЛС достоверно увеличилось в среднем до  $483,0 \pm 47,5$  дин/с/см<sup>5</sup> ( $p < 0,01$ ). По нашим данным, отношение PEP/ET правого желудочка сердца находилось в прямой корреляционной связи со средним давлением в легочной артерии ( $r = 0,58$ ;  $p < 0,001$ ) и ОЛС ( $r = 0,48$ ;  $p < 0,006$ ). По-видимому, отрицательная динамика ОЛС относительна, так как в раннем послеоперационном периоде отмечено резкое снижение МОК правого желудочка сердца, а ОЛС – отношение среднего давления к МОК.

Через год после операции у детей с исходно незначительной степенью легочной гипертензии (I подгруппа больных) констатировано достоверное увеличение КДО левого желудочка до нормального объема ( $76,4 \pm 3,8$  мл;  $p < 0,05$ ). Размеры левых отделов сердца и параметры фазовой структуры систолы по сравнению с данными ближайшего послеоперационного периода несколько улучшились, но не достигли нормальных значений. Миокардиальный индекс левого желудочка нормализовался и в среднем составил  $0,36 \pm 0,04$ . Показатели сократительной функции левого желудочка (ФВ и  $\Delta S$ ) находились в обратной корреляционной связи с показателями фазовой структуры сердечного цикла отношением периодов PEP/AT ( $r = -0,67$ ;  $p < 0,01$ ).

Размеры правых отделов сердца в динамике имели тенденцию к дальнейшему уменьшению, но через 1 год после операции в среднем не достигли нормальных значений. Уменьшение диаметра легочной артерии коррелировало со степенью снижения СДПЖ ( $r = 0,82$ ;  $p < 0,02$ ). Показатели гемодинамики, давление в правом желудочке сердца заметно не изменились. Временные показатели фазовой структуры систолы в динамике достоверно уменьшились, что обусловлено восстановлением сократительной функции миокарда правого желудочка. Отношение PEP/ET и PEP/AT в среднем по группе составило соответственно  $0,31 \pm 0,03$  и  $0,74 \pm 0,07$  (в группе контроля  $0,32 \pm 0,01$  и  $0,76 \pm 0,03$ ). Среднее давление в легочной артерии через год после операции практически не отличалось от нормальных величин ( $15,3 \pm 0,6$  мм рт. ст.) и равнялось  $17,8 \pm 2,0$  мм рт. ст. При этом динамика отношения периодов PEP/AT правого желудочка сердца также имела достоверную корреляционную связь с давлением в легочной артерии ( $r = 0,65$ ;  $p < 0,02$ ), а величина сердечного выброса правого желудочка сердца находилась в обратной зависимости с величиной среднего давления в легочной артерии ( $r = -0,66$ ;  $p < 0,03$ ) и ОЛС ( $r = -0,64$ ;  $p < 0,04$ ).

В группе больных с умеренно выраженной легочной артериальной гипертензией (II подгруппа) наблюдалась очень похожая динамика послеоперационных изменений, но менее выраженная. В ближайшем послеоперационном периоде у данной категории больных отмечена только тенденция компенсаторного увеличения гемодинамической нагрузки на левые отделы

сердца, повышение показателей насосной функции и сократительной способности миокарда левого желудочка сердца.

Сердечный выброс правого желудочка соответствовал системному и равнялся  $4,8 \pm 0,3$  л/мин/м<sup>2</sup>. Значения систолического давления в полости правого желудочка сердца достоверно снизились и составили  $29,6 \pm 1,8$  мм рт. ст. ( $p < 0,001$ ), в то время как ДДПЖ недостоверно снизилось с  $15,0 \pm 1,5$  до  $13,5 \pm 2,5$  мм рт. ст. Как следствие, полость правого желудочка и диаметр легочной артерии лишь незначительно уменьшились и составили соответственно  $22,4 \pm 2,8$  и  $28,1 \pm 2,5$  мм/м<sup>2</sup>. При этом сократительная функция правого желудочка, так же как в предыдущей группе в целом, была снижена. Давление в легочной артерии, рассчитанное по данным фазового анализа систолы правого желудочка сердца в раннем послеоперационном периоде, практически не изменилось.

Через год после операции у пациентов II подгруппы наблюдалось восстановление основных показателей кардиогемодинамики. ЧСС уменьшилась и не отличалась от таковой в группе контроля ( $69,8 \pm 3,1$  ударов в мин). Морфофункциональные параметры левых отделов сердца практически достигли нормальных значений. Сохранились признаки гипертрофии стенок левого желудочка. Толщина МЖП и ЗСЛЖ увеличена соответственно до  $7,4 \pm 0,6$  и  $8,1 \pm 0,8$  мм ( $p < 0,05$ ). Показатели сократительной функции левого желудочка сердца нормализовались. Тем не менее у данной категории пациентов насосная функция миокарда левого желудочка оставалась повышенной за счет увеличенного ударного выброса крови. УИ оставался на уровне  $67,9 \pm 6,7$  мл/м<sup>2</sup>.

Показатели гемодинамики малого круга кровообращения через год после операции в среднем стали соответствовать таковым у детей I подгруппы и не отличались от нормальных значений. Следует отметить, что сократительная функция правого желудочка сердца по-прежнему оставалась сниженной. Констатировано достоверное увеличение времени ускорения кровотока из правого желудочка до  $135,2 \pm 8,5$  мс ( $p < 0,01$ ), периода предизнания и времени выброса. В результате отношение РЕР/ЕТ и РЕР/АТ было повышенным и составило  $0,45 \pm 0,06$  и  $0,93 \pm 0,09$  соответственно.

У детей с высокой легочной артериальной

гипертензией (III подгруппа) в раннем послеоперационном периоде в отличие от пациентов с умеренной легочной гипертензией наблюдалось достоверное уменьшение объема полости левого желудочка. Так, КДО сократился с  $102,1 \pm 10,2$  до  $65,0 \pm 14,4$  мл ( $p < 0,05$ ), а КСО соответственно с  $39,8 \pm 6,2$  до  $22,5 \pm 4,1$  мл ( $p < 0,05$ ). В III подгруппе большинство составляли больные с ДМЖП и ОАП. Известно, что при данных пороках сердца большая нагрузка приходится на левые отделы сердца, поэтому после хирургической коррекции порока объемная нагрузка на левый желудочек сердца уменьшается. Насосная функция левого желудочка через 1 месяц после операции не изменилась, а показатели сократительной функции, по данным фазового анализа систолы левого желудочка сердца, имели тенденцию к снижению. Отношение РЕР/ЕТ и РЕР/АТ возросло и составило соответственно  $0,51 \pm 0,06$  и  $1,34 \pm 0,12$  ( $p < 0,05$ ).

В ближайшем послеоперационном периоде у детей с высокой легочной артериальной гипертензией констатировано достоверное снижение давления в полости правого желудочка. Показатели, характеризующие насосную функцию, уменьшились, а сократительная способность правого желудочка сердца стала пониженной. Размеры правого желудочка сердца и диаметр легочной артерии оставались на прежнем уровне, возможно, за счет выраженных морфологических изменений со стороны самой мышцы сердца. Кроме того, сохранилось достаточно высокое давление в полости правого желудочка сердца, превышающее аналогичное у пациентов I подгруппы в 1,8 раза, а во II группе – в 1,5 раза.

В отдаленном периоде наблюдения размеры левых камер сердца не отличались от показателей больных в сравниваемых подгруппах. КДО левого желудочка достоверно увеличился и даже превысил среднее значение здоровых детей ( $114,5 \pm 16,3$  мл,  $p < 0,05$ ). При анализе фазовой структуры систолы левого желудочка сердца наблюдалось достоверное увеличение периода изgnания, который вырос до  $363,9 \pm 14,6$  мс ( $p < 0,01$ ), что способствовало повышению сократительной функции миокарда левого желудочка.

Показатели давления в полости правого желудочка сердца и среднее давление в легочной артерии, несмотря на достаточно дли-

тельный срок после операции, больше не изменились. Размеры правых отделов сердца несколько сократились, но не достигли показателей в подгруппах детей с умеренной легочной гипертензией. Размер полости правого желудочка сердца, индексированный к поверхности тела, равнялся  $21,6 \pm 4,4 \text{ мм}/\text{м}^2$ , что в 1,3 раза превысило значение у пациентов I подгруппы и почти в 2 раза – нормальные величины. Насосная функция правого желудочка сохранялась повышенной. При этом СИ был увеличен и составил  $5,8 \pm 0,8 \text{ л}/\text{мин}/\text{м}^2$ . Показатели сократительной функции в динамике несколько улучшились, но были значительно ниже, чем у детей в группе контроля и с умеренной легочной гипертензией. Так, отношение PEP/ET у обследованных детей с различной степенью легочной гипертензии составило в I подгруппе  $0,31 \pm 0,03$ ; во II –  $0,45 \pm 0,06$  и  $0,66 \pm 0,08$  – в III подгруппе.

Таким образом, хирургическая коррекция лево-правого шунтирования крови с ассоциированной легочной артериальной гипертензией у детей существенно меняет центральную гемодинамику, не оказывая значимого влияния на ремоделирование миокарда, а также насосную и сократительную функцию левого желудочка сердца. Тогда как, несмотря на положительную динамику размеров правых отделов сердца, снижение давления в малом круге кровообращения, зависящее от исходной степени легочной артериальной гипертензии, констатировано снижение сократительной функции правого желудочка сердца. Причем восстановление функциональных показателей сердца и микроциркуляции малого круга кровообращения в отдаленные сроки после выполненной операции в большей степени характерно для больных с умеренной степенью легочной гипертензии.

## ЛИТЕРАТУРА

- 1 Sally A. Arif, Poon H. A Long-Acting Phosphodiesterase-5 Inhibitor for the Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension. – 2011. – Vol. 33. – P. 993-1004.
- 2 Galie N., Brundage B.H., Ghofrani H.A. et al. Tadalafil therapy for pulmonary arterial hypertension // Circulation. – 2009. – Vol. 119. – P. 2894-2903.
- 3 Taleb M., Khuder S., Tinkel J., Khouri S.J. The diagnostic accuracy of Doppler echocardiography in assessment of pulmonary artery systolic pressure: a meta-analysis // Echocardiography. – 2013. – Vol. 30 (3): 258-65.doi:10.1111/echo.12061. PMID 23227919.
- 4 Barst R.J., McGoan M., Torbicki A. et al. Diagnosis and differential assessment of pulmonary arterial hypertension // J. Am. Coll. Cardiol. – 2004. – Vol. 43 (12SupplS):40S-47S. doi:10.1016/j.jacc.2004.02.032. PMID 15194177.
- 5 Budhiraja R., Tudor R.M., Hassoun P.M. Endothelial dysfunction in pulmonary hypertension // Circulation. – 2004. – Vol. 109. – P. 159-165.

## ТҮЙІН

Туа біткен жүрек ақауы сияқты нозологиялық топтың диагностикасы мен емделуі қазіргі тенденцияда балалар кардиологиясы мен кардиохирургия үшін жоғары деңгейді көрсетіп отыр. "Саламатты Қазақстан" бағдарламасы ТБЖА хирургиялық түзетудің өлемдік стандарттарын, сонымен қатар балалардың өкпе артериялық гипертензиясынорайластыру сияқты ТБЖА қауіпті асқынуын емдеу хаттамаларыненгізуге мүмкіндік берді. 2008-2013 жылдар аралығында туа біткен жүрек ақаулары (ТБЖА) бар, өкпе артериялық гипертензиясын орайластыруы (ӨАГО) асқынған 170-тен аса балаларға диагностика жасалып, ота жасауға жолдамалар берілді. Біз ота жасағаннан кейінгі кезеңде жүрек-қан тамыр жағдайына ретроспективті талдау жүргіздік, сондай-ақ ТБЖА хирургиялық емдегеннен кейін алыс нәтижелеріне баға бердік. Зерттеу нәтижелері бойынша балалардың өкпе артериялық гипертензиясының орайластырылған қанын сол және оң шунттау арқылы хирургиялық түзету орталық қанайналымын айтартықтай өзгертедей. Ота жасағаннан кейінгі алыс мерзімде жүректің функционалдық көрсеткіштерінің қалпына келуі және үлкен дәрежеде қанайналымының кіші шенбері микроциркуляциясы біркелкі деңгейдегі өкпе гипертензиясы науқастары үшін тән.

**Түйінді сөздер:** туа біткен жүрек ақауы, өкпе артериялық гипертензиясы, эхокардиография.



## SUMMARY

Current trends in the diagnosis and treatment of congenital heart diseases (CHD) set strict requirements for pediatric cardiology and cardiac surgery. 'Salamatty Kazakhstan' Program allowed to introduce international standards of surgical correction of CHD, as well as therapy guidelines for such a severe complication of CHD as associated pulmonary arterial hypertension (PAH) in children. From 2008 to 2013, over 170 children with congenital heart disease (CHD) complicated by PAH were diagnosed and operated. We performed a look back study of cardiovascular system during postoperative period, as well as assessment of late fate after surgical treatment of CHD. According to the study, surgical correction of left-right bypass graft with associated pulmonary arterial hypertension in children changes the central circulatory dynamics essentially. And in long dates, improvements of functional parameters of the heart and microcirculation of the pulmonary circulation is more typical for patients with moderate pulmonary hypertension.

**Key words:** congenital heart diseases, pulmonary hypertension, echocardiography.