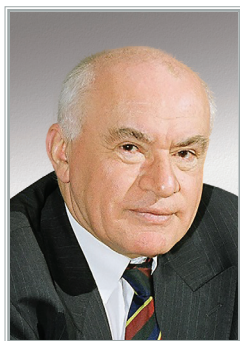


АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ДЕТСКОЙ КАРДИОХИРУРГИИ

ДИРЕКТОР ФГБНУ «НАУЧНЫЙ
ЦЕНТР СЕРДЕЧНО-
СОСУДИСТОЙ ХИРУРГИИ
ИМЕНИ А.Н. БАКУЛЕВА»
Лео Антонович Бокерия



РУКОВОДИТЕЛЬ ОТДЕЛЕНИЯ
НЕОТЛОЖНОЙ ХИРУРГИИ
ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ
СЕРДЦА У ДЕТЕЙ РАННЕГО
ВОЗРАСТА ФГБНУ «НАУЧНЫЙ
ЦЕНТР СЕРДЕЧНО-
СОСУДИСТОЙ ХИРУРГИИ
ИМЕНИ А.Н. БАКУЛЕВА»
Константин Валентинович
Шаталов



История хирургического лечения врожденных пороков сердца (ВПС) насчитывает более 75 лет. Первые шаги хирургов были связаны с разработкой различных методов операций по так называемой закрытой методике или же на сокращающемся сердце. Р. Гросс в 1938 году положил начало хирургическому лечению врожденных пороков сердца. Настоящий прорыв в специальности произошел в 1953 году после разработки и внедрения в клиническую практику Дж. Гиббоном метода искусственного кровообращения. Это позволило расширить спектр коррегируемых пороков. Начиная с этого момента сердечно-сосудистая хирургия основывается на высокоточных методах диагностики заболевания, интраоперационном применении достижений техники,

электроники, биоинженерии, анестезиологии и реаниматологии, трансфузиологии, фармакологии и реабилитации. Хирургия ВПС, являясь, вероятно, самым высокотехнологичным разделом сердечно-сосудистой хирургии, продолжает непрерывно развиваться, привлекая в свой арсенал все новейшие достижения науки, техники и медицины. Но, несмотря на все достижения в данном разделе хирургии, существует ряд проблем, сохраняющих свою актуальность до настоящего времени.

Понять всю важность проблемы ВПС помогают данные статистики, согласно которым на 1 тыс. родившихся живыми приходится от 4 до 17 новорожденных с ВПС. Даже с учетом внутриутробных смертей и ранних выкидышей удельный вес ВПС среди всех пороков развития достигает 39,5%. По социально-медицинской значимости врожденные аномалии сердечно-сосудистой системы занимают второе место среди всех врожденных пороков развития, по ургентности – первое. Ургентность родившихся пациентов с ВПС обусловлена тем, что примерно в трети случаев у малышей развиваются угрожающие жизни состояния, характеризующиеся кислородным голоданием организма (гипоксемией) и малой эффективностью работы сердца (сердечной недостаточностью) на фоне существования порока. ВПС, приводящие к подобному состоянию организма, принято обозначать как критические ВПС периода новорожденности, поскольку при их наличии пациенты имеют ничтожно малые шансы дожить до первого года без оказания хирургической помощи. Степень «критичности» порока и время развития жизнеугрожающего состояния определяются типом ВПС, наличием фоновой патологии, исходным состоянием ребенка, своевременностью диагностики и адекватностью оказания специализированной помощи в первые дни, а подчас и часы после рождения ребенка. К подобным критическим ВПС периода новорожденности относятся: 1) транспозиция магистральных артерий; 2) синдром гипоплазии левых отделов сердца; 3) критическая коарктация аорты, гипоплазия и перерыв дуги аорты; 4) резко выраженный аортальный стеноз; 5) тотальный аномальный дренаж легочных вен; 6) критичес-

кий стеноз легочной артерии; 7) атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой; 8) ВПС, характеризующиеся высокой легочной гипертензией.

При отсутствии своевременной хирургической помощи на первом году жизни умирает почти 72% от всех детей с ВПС. Причиной смерти основного количества этих больных является быстрое развитие критического состояния с дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием грубейших метаболических изменений и нарушений со стороны функции жизненно важных органов и систем.

Очевидно, что столь катастрофические цифры статистики обуславливают необходимость как можно более раннего выявления ВПС, даже не в первые часы после рождения, а на этапе пренатального периода развития ребенка. Формирование ВПС в первом триместре беременности приводит к тому, что на 13–14-й неделе развития можно заподозрить наличие тяжелого критического ВПС периода новорожденности на основе данных эхокардиографии, выполненной трансабдоминальным доступом. По сведениям различных авторов, диапазон выявляемости ВПС у плода широк и колеблется от 4,5 до 95%, средний уровень в Европе составляет 19–48%, в специализированных центрах может достигать 95%. Такой широкий разброс обусловлен как сложностью и разнообразием ВПС, так и различием в техническом обеспечении и методологии исследования. К сожалению, в Российской Федерации уровень пренатальной диагностики составляет в среднем 17,9%. По данным перинатальной службы НЦССХ имени А.Н. Бакулева, лишь 15% направленных женскими консультациями на дополнительное обследование беременных имели диагноз «ВПС плода». В то же время при установлении сотрудниками перинатального центра диагноза «порок сердца» точность внутриутробной диагностики кардиальной патологии с использованием эхокардиографического метода составила 98%. После диагностирования наличия ВПС у плода все беременные находились на динамическом наблюдении, а родоразрешение осуществлялось в специализированных роддомах, оснащенных всем необходимым для оказания неотложной помощи новорожденным с ВПС. При необходимости новорожденный транспортировался в НЦССХ имени А.Н. Бакулева, где ему оказывалась специализированная терапевтическая и/или хирургическая помощь. Как показала практика, подобный союз специальностей «акушер – неонатолог – реаниматолог – детский кардиолог – кардиохирург» может быть весьма эффективным в снижении показателей летальности при ВПС на дооперационном этапе, уменьшении числа осложнений и улучшении результатов хирургического лечения. Очевидно, что расширение взаимодействия между вышеуказанными специалистами является одним из перспективных путей развития хирургии ВПС.

Помимо этого, своевременная диагностика ВПС у плода имеет большое социальное значение, так как позволяет матери совместно со специалистами решить вопрос о судьбе будущего ребенка: либо прервать беременность, либо правильно выбрать метод, сроки родоразрешения и объем специализированной помощи,

а также провести психологическую подготовку семьи и роддома к предполагаемой сердечной патологии.

Не вызывает сомнения, что после рождения ребенка с подозрением на ВПС первоочередной задачей неонатолога (а потом и детского кардиолога) становится установление точного диагноза для определения тактики дальнейшего ведения пациента и оказания ему своевременной специализированной помощи. Современная детская кардиология располагает всем спектром диагностических лабораторных и инструментальных методов исследования, позволяющих достаточно точно идентифицировать порок сердца. Помимо общепринятых, доступных методов обследования (рентгенографии органов грудной клетки, электрокардиографии, эхокардиографии), в перечень диагностического алгоритма при ВПС вошли и заняли в нем важнейшее место такие методы, как ангиокардиография и компьютерная томография (в том числе и с возможностью построения трехмерного изображения), радионуклидные методы исследования состояния миокарда. Но даже эти новейшие методы исследования продолжают непрерывно развиваться и совершенствоваться.

Среди современных лабораторных методов исследования отметим одну из перспективных методик неонатального скрининга ВПС, каковой является определение маркера сердечной недостаточности – N-терминального предшественника мозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP). По данным различных исследований, выявление увеличенных значений данного показателя у новорожденных может свидетельствовать о наличии ВПС и быть значимым подспорьем при проведении дифференциальной диагностики критического состояния новорожденного.

Эхокардиографическое исследование (одно-, двухмерное, доплерэхокардиографическая методика) является одним из общедоступных методов диагностики ВПС. На современном этапе оно позволяет достаточно точно визуализировать внутрисердечную анатомию – субстрат врожденного порока, а также качественно и количественно оценить гемодинамические параметры внутрисердечного кровотока. Информативная, диагностическая и прогностическая ценность метода при ВПС достигает в ряде случаев 100%.

Поистине безграничные возможности в визуализации внутрисердечных структур (и, соответственно, в диагностике ВПС) появились у врачей функциональной диагностики в связи с разработкой и внедрением в клиническую практику с начала 90-х годов прошлого столетия объемной (3D-)эхокардиографии. Трехмерная эхокардиография – это уникальная технология, использование которой стало возможным благодаря сочетанию большого количества ультразвуковых излучателей с соответствующей системой обработки сигнала. Первые трехмерные изображения сердца были статичными. Далее была разработана эхокардиографическая технология, получившая название real-time 3D-ЭхоКГ или 4D-ЭхоКГ, которая также была несовершенна. И лишь с появлением нового эхокардиографического датчика стало возможным получение многоплановых объемных изображений



сердца с минимальной потерей качества, то есть визуализация на экране «живой» трехмерной картинке. Именно поэтому за данной методикой закрепилось название «живая» трехмерная эхокардиография – live 3D-эхокардиография. Благодаря этому методу врачи функциональной диагностики и кардиологи получили поистине уникальную возможность видеть структуры сердца так, как их видит кардиохирург во время операции.

Еще одним из важнейших методов диагностики ВПС начиная с периода новорожденности является рентгеноэндоваскулярное исследование сердца и сосудов. Данная методика продолжает постоянно совершенствоваться и при ряде сложных анатомических форм пороков сердца является так называемым золотым стандартом в их диагностике. Помимо визуализации внутрисердечной анатомии и морфологии порока, ангиокардиография дает четкое представление о гемодинамических нарушениях при конкретном ВПС путем непосредственного измерения давления в полостях сердца и сосудов. Появление в настоящее время возможности создания 3D-картинки при АКГ-исследовании еще в большей степени расширило диагностические возможности данного метода.

Помимо применения в диагностике, рентгеноэндоваскулярные методики с большим успехом используются в лечении целого ряда ВПС и по своей эффективности и малой травматичности могут явиться альтернативой открытым операциям на сердце. Подобными видами вмешательств являются закрытие различных септальных дефектов, эмболизация открытого артериального протока, больших аортолегочных коллатералей, коронаро-сердечных фистул, эдовакулярные имплантации клапана в аортальную и легочную позицию и др. Кроме того, существует целый ряд ВПС, при которых своевременное выполнение эндоваскулярных процедур позволяет спасти новорожденного ребенка, вывести его из критического состояния и обеспечить более благоприятный фон для последующих вмешательств (при многоэтапном лечении ВПС). К таким жизнеспасующим процедурам у малышей относятся: процедура Рашкинда при транспозиции магистральных сосудов, баллонные дилатации критических стенозов аортального и легочного клапанов, дилатация критической коарктации аорты, дилатация и стентирование открытого артериального протока при дуктус-зависимых ВПС. Подобные операции, выполняемые большим тяжелейшим контингентом, занимают свое прочное место в кардиохирургии ВПС и всегда будут востребованы.

Затрагивая тему возможностей идентификации ВПС, хотелось бы также отметить перспективы использования радионуклидных методов исследования в диагностике ряда сложнейших пороков сердца. Так, в основе изменений гемодинамики при некоторых ВПС (примером может являться аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии – синдром Бланда – Уайта – Гарланда, или кратко: СБУГ) лежит нарушение перфузии миокарда. Вследствие этого в миокарде левого желудочка сердца возникают участки «оглушенного», гибернированного миокарда, зоны ишемии и некроза и даже замещение миокарда рубцовой тканью. Для диагностики площади нарушенной перфузии миокарда при

данном пороке в настоящее время с большим успехом используется метод перфузионной скintiграфии миокарда. Оценка же метаболизма в зоне нарушенной перфузии миокарда может быть выполнена посредством позитронно-эмиссионной томографии. Оба метода имеют большое значение не только для диагностики порока, но и при выборе метода хирургической коррекции и прогнозировании восстановления функции левого желудочка сердца после выполненного вмешательства.

Таким образом, при обобщении вопросов, посвященных проблеме современных методов диагностики ВПС, становится очевидным, что в настоящее время кардиологи и кардиохирурги располагают достаточным арсеналом диагностических пособий, позволяющих точно и своевременно идентифицировать порок сердца даже внутриутробно или же практически сразу после рождения. Подобные возможности являются залогом разработки правильной тактики ведения новорожденного ребенка с ВПС, оказания специализированной помощи уже в первые часы жизни и определения оптимальных методов лечения.

Анализируя современное состояние хирургии ВПС, можно утверждать, что в настоящее время разработаны и успешно выполняются с допустимыми показателями летальности в периоде новорожденности и раннем детском возрасте операции при сложнейших пороках сердца, ранее считавшихся неоперабельными. К таким порокам следует отнести ВПС с выраженной артериальной гипоксемией, врожденную недостаточность клапанов сердца, аномалии отхождения коронарных артерий. Отдельно хотелось бы отметить достижения, полученные в хирургическом лечении целой группы «сбросовых» пороков сердца, сопровождающихся развитием высокой легочной гипертензии. Проблема легочной гипертензии является краеугольным камнем в хирургии ВПС, так как более половины пороков сердца при своем естественном развитии приводят к возникновению этого состояния, характеризующегося высокой смертностью. За последние 10 лет достигнут значительный прогресс в разработке методов специфической терапии легочной гипертензии. Следствием этого процесса стало кардинальное увеличение продолжительности жизни 70% больных с легочной гипертензией – от 2,8 до 7 лет с момента постановки диагноза.

Последнее десятилетие характеризуется увеличением числа хорошо оснащенных кардиохирургических центров в России, занимающихся проблемой хирургического лечения ВПС. Следствием этого процесса является увеличение числа оперируемых больных с ВПС в раннем детском возрасте. Однако, согласно данным статистики, ежегодно в России выполняется не более 22% от необходимого количества операций по поводу ВПС, а среди детей первых месяцев данный показатель не превышает 15%. Подобные катастрофические цифры свидетельствуют о все-таки достаточно низкой выявляемости ВПС на ранних этапах жизни детей и диктуют необходимость совершенствовать как можно более раннюю верификацию диагноза порока сердца.

Затрагивая вопросы результатов хирургической коррекции ВПС, отметим, что современный уровень развития сердечно-сосудистой хирургии и привлечение



в нее инновационных технологий позволяют в 97% клинических случаев восстановить здоровье ребенка при условии, что он прооперирован в соответствующем возрасте на благоприятном исходном фоне.

В настоящее время особые надежды возлагаются на так называемую гибридную хирургию в лечении новорожденных и грудных детей с критическими пороками сердца. Данный метод лечения используется в качестве первого этапа при некоторых сложных ВПС в периоде новорожденности. Так, например, при сложнейшем ВПС – синдроме гипоплазии левых отделов сердца – в условиях гибридной операционной выполняется эндоваскулярное стентирование открытого артериального протока с одновременным дозированным разделным суживанием ветвей легочной артерии путем мини-тораотомии. Выполнение подобного вмешательства в периоде новорожденности позволяет отсрочить операцию на открытом сердце до четырех-шестимесячного возраста. Не менее перспективно использование комбинированных вмешательств и у пациентов старшего возраста. Так, коррекция (радикальная или паллиативная) такого сложного порока сердца, как атрезия легочной артерии с большими аортолегочными коллатеральными, может быть успешно выполнена одновременно с использованием гибридных методов.

Обсуждая перспективы развития кардиохирургии ВПС, нельзя оставить в стороне проблему различных искусственных имплантатов (сосудистых протезов, заплат, клапанов сердца и др.) в полости сердца при коррекции порока. В настоящее время остается некоторая неудовлетворенность кардиохирургов качеством используемых биологических и синтетических имплантатов. Причинами этого являются: 1) неизменность размеров имплантируемых материалов при соматическом росте ребенка; 2) подверженность дегенеративным процессам и кальцинации (в первую очередь это относится к ксеноперикардимальным заплатам и биологическим протезам клапанов сердца); 3) стенозирование имплантированных сосудистых протезов за счет гиперплазии неинтимы; 4) необходимость в пожизненном или длительном приеме антикоагулянтов ввиду риска тромбоза имплантата; 5) высокая вероятность повторной операции по замене имплантата при возникновении вышеперечисленных осложнений.

Именно поэтому весьма перспективной представляется разработка и внедрение в хирургию ВПС так называемых биодеградируемых материалов, изготовленных с использованием последних достижений супрамолекулярной химии. В основе предлагаемой продукции – имплантаты, представляющие собой новое поколение биорезорбируемых полимеров. Отличительной особенностью разработанных биоматериалов является способность протезов и заплат к инфильтрации собственными клетками организма и формированию собственных тканей, с постепенным рассасыванием полимера (за счет их физико-химических свойств). Таким образом, новое поколение имплантируемых материалов имеет потенциал роста, позволяющий имплантату адаптироваться к общему росту тела, и сниженную вероятность возникновения вышеперечисленных осложнений (тромбоз, стеноз, кальцинация). Использование данных биоматериалов может стать едино-

разовым решением проблемы при хирургической коррекции сложных ВПС, не требующим выполнения повторных вмешательств. Образцом таких материалов является продукция фирмы Xeltis, прошедшая успешную апробацию и продемонстрировавшая хорошие клинические и гемодинамические результаты, что позволяет надеяться на широкое внедрение нового поколения имплантатов в клиническую практику при коррекции сложных ВПС.

Не менее интересным и перспективным направлением в хирургическом лечении ВПС представляется использование стволовых клеток в восстановлении контрактной способности миокарда при ряде врожденных пороков, характеризующихся сниженной насосной функцией сердца. Яркими примерами подобных ВПС, требующих хирургической коррекции в раннем детском возрасте, являются аномалия Эбштейна и аномальное отхождение левой коронарной артерии от ствола легочной артерии (АОЛК). Поэтому в настоящее время представляется перспективным метод имплантации в сердечную мышцу ранних предшественников кардиомиоцитов – кардиомиобластов плодов ранних сроков гестации. В экспериментах на животных доказана способность данной популяции клеток к конечной дифференцировке в зрелые кардиомиоциты и репопуляции ими ткани миокарда с восстановлением морфологической и функциональной характеристик сердца. Клетки плодов, в отличие от дифференцированных клеток взрослого человека, не отторгаются иммунной системой реципиента и могут длительное время существовать в организме человека, создавая новые клоны дочерних клеток в строгом соответствии с потребностями организма. Помимо этого, данные клетки обладают высокой миграционной способностью и тропизмом к пораженному органу, а также проявляют терапевтическую полипотентность, смысл которой заключается в том, что их потомки полноценно интегрируются в клеточные ансамбли органа-мишени, восполняя структурный и функциональный дефекты. Бурное развитие клеточных технологий и использование стволовых клеток в лечении сердечно-сосудистых заболеваний различной этиологии предопределило возможность комбинации хирургического лечения аномалии Эбштейна и АОЛК с имплантацией клеточных культур в организм ребенка, о чем свидетельствуют немногочисленные сообщения. Имеющиеся в настоящее время предварительные среднеотдаленные результаты операций позволяют надеяться, что данная методика займет свое место в арсенале хирургического лечения вышеуказанных пороков.

Завершая обзор основных актуальных вопросов кардиохирургии ВПС, хочется отметить, что, несмотря на все достижения, имеющиеся в данном разделе сердечно-сосудистой хирургии, остается круг вопросов и проблем, требующих дальнейшей разработки и усовершенствования. Очевидно, что кардиохирургия продолжает интенсивно развиваться, привлекая для решения своих проблем новые удивительные идеи и новейшие технологии. Она, безусловно, заняла доминирующее положение в полноценном излечении широчайшего контингента больных кардиологического профиля, продолжая сохранять оптимистические перспективы.