

Тактика ведения детей с недостаточностью кровообращения, развившейся после операции Фонтена

Березнева Наталия Анатольевна, доктор медицинских наук
ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова», Москва, Россия
Вашакмадзе Нато Джумберовна, доктор медицинских наук
Бабайкина Марина Анатольевна, врач детский кардиолог
Институт педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН

Аннотация. При операции Фонтена выполняется коррекция гемодинамики «в обход правого желудочка», что решает основную задачу при сложных врожденных пороках сердца — разобщение системного и легочного кругов кровообращения. Однако, даже после успешно выполненной операции Фонтена, у части пациентов развиваются такие осложнения, как белок теряющая энтеропатия, недостаточность кровообращения, нарушения ритма сердца, пластический бронхит, что значительно ухудшает качество жизни больных. Наличие дисфункции единственного атриовентрикулярного клапана способствует прогрессированию недостаточности кровообращения. Поэтому проведение медикаментозной коррекции сердечной недостаточности у таких пациентов имеет большое практическое значение. Комплексная терапия недостаточности кровообращения с использованием ингибиторов АПФ и β -адреноблокаторов у пациентов, перенесшего операцию Фонтена, наряду с уменьшением клинических проявлений сердечной недостаточности, сопровождается положительной динамикой по результатам функциональных и ультразвуковых методов исследований.

Ключевые слова: недостаточность кровообращения, дети, операция Фонтена, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, β -адреноблокаторы.

Показанием к операции Фонтена являются врожденные пороки сердца (ВПС), протекающие с функционально единственным желудочком сердца [1, с.262; 6, с.25; 9, с.281]. Эти пороки в популяции встречаются редко, их частота составляет 2,5-5% от всех врожденных пороков сердца [1, с.259, 8, с.66]. После оперативного лечения у ряда пациентов развивается недостаточность кровообращения (НК) [2, с.21; 6, с.26; 7, с.49], что значительно ухудшает качество их жизни, может являться причиной смерти больных [14, с.32] и требует медикаментозной коррекции. Наличие дисфункции единственного атриовентрикулярного клапана способствует дальнейшему прогрессированию НК [6, с.28; 12, с.1321; 15, с.90] и может приводить к необходимости выполнения повторных оперативных вмешательств (по пластике или протезированию клапана) [7, с.49; 11, с.6].

Известно, что в патогенезе развития НК огромную роль играет гиперактивация нейрогуморальных систем (симпато-адреналовой и ренин-ангиотензин-альдостероновой) [5, с.1444; 10, с.77], в то же время применение препаратов, уменьшающих их активность у детей с сердечной недостаточностью, проводится off-label.

Мы наблюдали 4-х детей с развитием осложнений после перенесенной операции Фонтена: у 2-х пациентов наблюдался стеноз и кальциноз кондуита, что потребовало повторного оперативного вмешательства, у остальных развилась НК. В одном случае возникновение НК 2А стадии развилась у мальчика через 12 лет после выполненной радикальной операции, в другом мы наблюдали развитие НК 2Б-3 стадии в более ранние сроки: через 6 месяцев после оперативного вмешательства.

Согласно современным рекомендациям, в комплексной терапии сердечной недостаточности показано использование препаратов, блокирующих активность ренин-ангиотензин-альдостероновой и симпатоадреналовой систем [3, с.30; 5, с.1445; 10, с.77]. В детском возрасте эти препараты назначаются off label, с разрешения локального этического комитета медицинской организации и при наличии информированного согласия родителей. Учитывая, что препараты этих групп могут вызывать резкое снижение артериального давления (АД), их изначально назначают в малых дозах и постепенно «титруют» до расчетных терапевтических дозировок. При этом, назначение препаратов методом «титрования» доз позволяет избежать клинически значимого снижения АД

или ухудшения самочувствия больных. При подборе доз и АПФ и β -адреноблокаторов детям необходим ежедневный контроль АД.

В терапии сердечной недостаточности у детей, перенесших операцию Фонтена, применяли ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (АПФ) и β -адреноблокаторы, назначение которых привело к положительной динамике. Срок наблюдения за пациентами после назначения терапии составил 8 лет. С целью демонстрации сложности диагностики и подбора терапии НК у детей после операции Фонтена приводим клинический пример.

Девочка С., впервые поступила в отделение в возрасте 6 лет с жалобами на одышку при незначительной физической нагрузке, цианотичность слизистых, учащенное сердцебиение, появление отеков на голенях вечером.

Из анамнеза известно, что ребенок от 2й нормально протекавшей беременности (1я беременность - медицинский аборт по желанию матери), 1х родов в срок. Систолический шум над областью сердца впервые выслушан в возрасте 3 мес. Девочка была осмотрена кардиологом по месту жительства, затем консультирована в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, выставлен диагноз: ВПС – атрезия трикуспидального клапана. Гипоплазия правого желудочка. Дефект межпредсердной перегородки. Дефект межжелудочковой перегородки. Открытый аортальный проток. Отмечались частые респираторные заболевания, цианоз. В возрасте 10 месяцев выполнены операция Muller и перевязка ОАП., а затем, в возрасте 3,5 лет наложен двунаправленный вава-пульмональный анастомоз. После операций мама отметила улучшение самочувствие ребенка: девочка стала гораздо меньше болеть, стала более активна, хорошо набирала массу тела.

В возрасте 5,5 лет выполнена операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита из Gore TEX N18, перевязка ствола ЛА. Закрытие реканализации ствола ЛА (Amplatzer Duct Occluder N60-8). После операции получала фуросемид и верошпирон на протяжении 1 мес, варфарин ½ табл в течении 3 мес. Затем диуретики были отменены, а варфарин заменен на тромбо-Асс. Через некоторое время после отмены диуретиков появились указанные выше жалобы. На момент поступления в отделение ребенок получал тромбо-Асс 50 мг/сут. Наследственность по заболеваниям сердечно-сосудистой системы и аллергоанамнез не отягощены.

При осмотре состояние ребенка расценено как тяжелое. Кожные покровы свободные от сыпи, бледные, отмечается цианотичный румянец; цианоз носогубного треугольника и губ, цианотичность видимых слизистых, изменение ногтей на верхних и нижних конечностях по типу «часовых стекол». Катаральных проявлений нет. Дыхание проводится равномерно во все отделы, жесткое, хрипов не выслушивается. ЧД 30 в мин. При осмотре отмечается выбухание области сердца. Перкуторно отмечается расширение границ сердца влево (+2,0 см от левой средне-ключичной линии). Тоны сердца приглушены, ритмичные, тахикардия с ЧСС 135 уд/мин. Выслушивается грубый систолический шум над всей поверхностью сердца, хорошо слышен со спины между лопатками, в ортостазе усиливается. АД 100/70 мм рт. ст. $SO_2=84\%$ (по пульсоксиметру). Пульсация на локтевых и бедренных артериях сохранена, ритмичная, наполнение удовлетворительное. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень увеличена (+5,5 см по правой средне-ключичной линии), край плотный. Отмечается пастозность голеней при пальпации.

Ребенку было проведено клиническое обследование. На ЭКГ зарегистрировано резкое отклонение ЭОС влево. Резкая синусовая тахикардия. Признаки гипертрофии левого предсердия и обоих желудочков. Замедление атриовентрикулярного проведения. Блокада передней ветви левой ножки п. Гиса. Выраженные нарушения процесса реполяризации в миокарде желудочков. На ЭхоКГ выявлена дилатация левых отделов сердца (левый желудочек: КДР/КСР=57,5/50,0 мм; левое предсердие 38x50,5 мм. Правый желудочек гипоплазирован. Регургитация на митральном клапане (МК) IV ст, створки МК утолщены, клефт передней створки. Расширение фиброзного кольца митрального клапана (ФК 40,6 мм). Аортальный клапан не изменен. Трикуспидальный клапан – атрезия. ДМПП 17, 9 мм. Межжелудочковая перегородка не утолщена. Снижение сократительной способности миокарда левого желудочка (ФВ=27%). Дополнительная особенность ЭхоКГ: визуализируется экстракардиальный протез внутренним диаметром 17,7 мм, кровоток Р Gr 3,6 mm Hg. Заключение: ВПС: атрезия трикуспидального клапана, ДМПП, ДМЖП, с нормальным положением магистральных сосудов. Состояние после операции Muller, суживание легочной артерии, перевязки ОАП, ДКПА. Операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита из Gore Tex №18, перевязка ствола легочной артерии. Закрытие реканализации ствола легочной артерии после операции Фонтена устройством Amplatzer Duct Occluder N6-8. Тотальный вага-пульмональный анастомоз в модификации экстракардиального кондуита. Функционирующий двунаправленный вага-пульмональный анастомоз. Левая кардиомегалия, анулоэктазия митрального клапана, расщепление передней створки митрального клапана (?). Митральная регургитация IV ст. Выраженное снижение глобальной систолической функции общего желудка. Оклюзия ствола легочной артерии. По данным рентгенографии органов грудной клетки: состояние после операции по поводу ВПС. В видимых левых отделах легких очаговых инфильтративных изменений не выявлено. Легочный рисунок умеренно обогащен. Корни легких прикрыты тенью сердца, расширены. Сердце шаровидной формы. КТИ=0,7. Правый купол диафрагмы на уровне V ребра. Синусы диафрагмы свободны. На УЗИ органов брюшной полости выявлены признаки застойной гепатомегалии (правая доля печени 123 мм, левая – 73 мм. Печеночные вены резко расширены (устья по 15 мм, ветви - 8-9 мм, кровоток монофазный). Клинический и биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, креатинин, мочевина, калий, кальций, магний, общий белок, КФК, тропонин, С-реактивный белок) – в пределах нормы. АТ (Ig

М) к кардиотропным вирусам (цитомегаловирусу, вирусу Эбштейн-Бара) отрицательные.

На основании анамнеза, данных осмотра и проведенных исследований подтвержден диагноз: Врожденный порок сердца: атрезия трикуспидального клапана. Гипоплазия правого желудочка. Дефект межпредсердной перегородки. Дефект межжелудочковой перегородки. Открытый артериальный проток. Состояние после оперативной коррекции врожденного порока сердца: операции Muller и перевязки открытого артериального протока, наложения вага-пульмонального анастомоза, операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита из Gore TEX N18, перевязка ствола легочной артерии. Закрытие реканализации ствола легочной артерии (Amplatzer Duct Occluder N60-8). НК 2Б-3ст. ФК III.

Проводилась дифференциальная диагностика с острым миокардитом, острой ревматической лихорадкой, которые могли возникнуть у ребенка с ВПС и являться причиной ухудшения состояния. Для острого миокардита характерно возникновение заболевания после перенесенного ОРВИ или кишечной инфекции, повышение С-реактивного белка, тропонина лейкоцитоз и повышение СОЭ в общем анализе крови. Острая ревматическая лихорадка возникает через 10-14 дней после инфекции, вызванной бета-гемолитическим стрептококком и сопровождается, наряду с изменениями со стороны сердца, повышением маркеров воспаления и АСЛО. У нашей пациентки указанные параметры были в норме.

Девочке была назначена терапия включающая дигоксин и диуретики (фуросемид 2 мг/кг/сут, верошпирон 3 мг/кг/сут), тромбо-Асс был заменен на варфарин. На фоне лечения уменьшился отечный синдром и размеры печени, однако сохранялись одышка, утомляемость при незначительных физических нагрузках. С разрешения локального этического комитета и после получения информированного согласия от матери ребенка в терапию были включены блокаторы нейрорегуляторных систем: ингибитор АПФ каптоприл и β -адреноблокатор карведилол. Ингибитор АПФ назначали раньше β -адреноблокатора, начальная доза каптоприла составляла 0,1 мг/кг/сут в 3 приема. Доза повышалась 1 раз в 3 дня до терапевтической 1 мг/кг. В дальнейшем к лечению был присоединен дилатренд, доза которого постепенно повышалась до целевой (0,3 мг/кг/сут).

При контрольном обследовании через 3 месяца выявлена положительная динамика. У ребенка повысилась толерантность к физической нагрузке: девочка самостоятельно (правда с отдыхом) стала подниматься на 3 этаж (раньше могла подняться до пролета между 1 и 2 этажами, а дальше родители несли ребенка на руках), стала более активной. При осмотре отмечено уменьшение размеров печени до +1,5 см и купирование отечного синдрома, уменьшение тахикардии (ЧСС 95-100 уд/мин), улучшилась оксигенация: $SO_2=92\%$ (по пульсоксиметру). При проведении контрольного эхокардиографического исследования выявлена некоторая положительная динамика в виде уменьшения размеров ЛП (до 37,5x45 мм), улучшения систолической функции ЛЖ: так ФВ увеличилась с 27% до 43%, регургитация на МК уменьшилась до III-IV ст. При дальнейшем наблюдении (на протяжении 7 лет) состояние ребенка оставалось стабильным. Девочка регулярно осматривалась кардиологом (не реже 2-х раз в год) и кардиохирургом (1 раз в год). При плановых госпитализациях в профильное отделение проводились комплексное обследование и коррекция доз лекарственных препаратов в соответствии с ростом массы тела ребенка, для удобства (уменьшения кратности приема) каптоприл был заменен на эналаприл.

По результатам ЭхоКГ от 2021 г сохраняется регургитация на МК III ст. Несмотря на увеличение роста и массы ребенка размеры левого предсердия в динамике не увеличились

(34x45мм), хотя оно расширено. Отмечается дальнейшее улучшение систолической функции левого желудочка (ФВ 56%).

Несмотря на достигнутую на фоне лечения положительную динамику, прогноз у этой пациентки мы рассматриваем как серьезный. Сохраняющаяся недостаточность митрального клапана может со временем прогрессировать, и, несмотря на проводимую терапию, привести к необходимости оперативного вмешательства. Кроме того, могут возникнуть другие осложнения, которые характерны для пациентов после операции Фонтена: белок-теряющая энтеропатия, нарушения ритма сердца, тромбоэмболия. Поэтому пациенты, перенесшие операцию Фонтена должны находиться под наблюдениям детского, а затем и взрослого кардиолога на протяжении всей жизни с регулярным исследованием ЭКГ, ЭхоКГ, ХМ ЭКГ.

Наличие недостаточности атриовентрикулярного клапана и нарушения функции единственного желудочка спо-

собствуют дальнейшему прогрессированию сердечной недостаточности, ухудшающая результаты лечения как на госпитальном этапе, так и в отдаленные сроки после операции Фонтена [6, с.28; 8, с.265]. Поэтому этим пациентам показано назначение адекватной медикаментозной терапии, что должно приводить к улучшению качества жизни и отдаленного прогноза.

В нашем клиническом случае назначение в комплексной терапии больной с недостаточностью кровообращения после операции Фонтена и-АПФ и β -адреноблокатора привело к уменьшению выраженности сердечной недостаточности и улучшению качества жизни. Однако, учитывая возможные осложнения в отделенном послеоперационном периоде [4, с.75], пациенты, перенесшие операцию Фонтена, должны на протяжении всей жизни регулярно наблюдаться кардиологом с применением функциональных, лучевых и лабораторных методов исследований.

Литература:

1. Арнаутова И.В., Волков С.С., Гушин Д.К. и др. Клинические рекомендации по ведению пациентов с единственным желудочком сердца (пересмотр 2016 года).- Ж: Новости сердечно-сосудистой хирургии.-2018, Т.2 №4, с.258-267
2. Исмаилбаев А. М. Астраханцева Т.О. Отдаленные результаты операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита.- Ж: Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания.2014.--Т.15, №6, с. 19-29
3. Клинические рекомендации. Хроническая сердечная недостаточность (ХСН). 2016г.
4. Мирзазаде Ф.А. Сравнение особенностей течения раннего периода после операции Фонтена у детей разных возрастных групп.// Научно-медицинский журнал «Вестник Авиценны».- 2015.-№2, апрель-июнь 2015 г., с. 73-76
5. Овчинников А.Г. Роль блокаторов ангиотензиновых рецепторов в лечении хронической сердечной недостаточности.- Русский медицинский журнал.- 2017 .- №20 с. 1444-1451
6. Подзолков В.П., Ковалев Д.В., Зеленикин М.М. и др. Отдаленные результаты полного обхода правых отделов сердца у больных с патологией атриовентрикулярных клапанов.- Ж: Детские болезни сердца и сосудов.-2013.-№4, с. 23-32.
7. Подзолков В.П., Зеленикин М.М., Ковалев Д.В. и др. Протезирование митрального клапана у пациента через 25 лет после операции Фонтена в модификации тотального кавопульмонального анастомоза. – Ж: Грудная и сердечно-сосудистая хирургия:- 2014.-№6, с. 49-52
8. Тупикина А.А., Плотникова И.В, Ковалев И.А. и др. Сердечная недостаточность у детей с функционально единственным желудочком сердца. уровень биохимических маркеров после операции Фонтена с экстракардиальным кондуитом.- Сибирский медицинский журнал, 2016, Том 31, № 2 с.66-71
9. Шарыкин А.М. Врожденные пороки сердца.- М., «Бином», 2009
10. Шевченко О.П., Шевченко А.О. Ингибиторы АПФ у больных сердечной недостаточностью.- Российский кардиологический журнал.- 2008 № 5 (73), с 76-83.
11. Imai Y., Seo K., Terada M. et al. Valvular repair for atrioventricular regurgitation in complex anomalies in modified Fontan procedure with reference to a single ventricle associated with a common atrioventricular valve. Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Ann. 1999; 2: 5–19
12. Kwak J.G., C. S. Park, Lee C.H, Lee C.I. Early Surgical Correction of Atrioventricular Valvular Regurgitation in SingleVentricle Patients. Ann. Thorac. Surg. 2010; 90: 1320–3
13. Mavroudis C., Backer C.L. Pediatric cardiac surgery. – 3rd ed. – Mosby, 2003. – 875 p.
14. Patrick W. Prevalence, clinical presentation and natural history of patients with single ventricle // Prog. Pediatr. Cardiol. – 2002. – Vol. 16. – P. 31–38.
15. Sano S., Fujii Y., Arai S. et al. Atrioventricular Valve Repair for Patient With Heterotaxy Syndrome and a Functional Single Ventricle. Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Ann. 2012; 15: 88–95.