



**ГОО ВПО ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО**

Кафедра педиатрии №3

**Институт неотложной и восстановительной
хирургии им. В.К. Гусака МЗ ДНР**

***Динамическое наблюдение детей с
аномальным дренажем
легочных вен за последние 17 лет,
проживающих в Донецком регионе***



Бордюгова Е.В., Дубовая А.В.,
Конов В.Г., Катрич Н.В.,
Сысоева Н.Л., Бабкина Н.А.

Донецк, 2021

Актуальность

...в настоящее время, в связи с развитием медицинской науки, улучшением качества медицинской помощи, широкой доступностью хирургической помощи, около 75% детей, рожденных с критическим ВПС доживают до возраста 1 года, около 69% доживают до 18 лет. Если говорить о пороках, не требующих ранней хирургической помощи, то выживаемость в течение года составляет 97%, до 18-летнего возраста доживает 95% пациентов.

(Oster M. E. et al., 2013;)

... отдаленные исходы оперативной коррекции ВПС во многом зависят от дальнейшего систематического наблюдения, лечения и реабилитации в амбулаторных условиях.

(Е.Б. Милиевская, 2014)

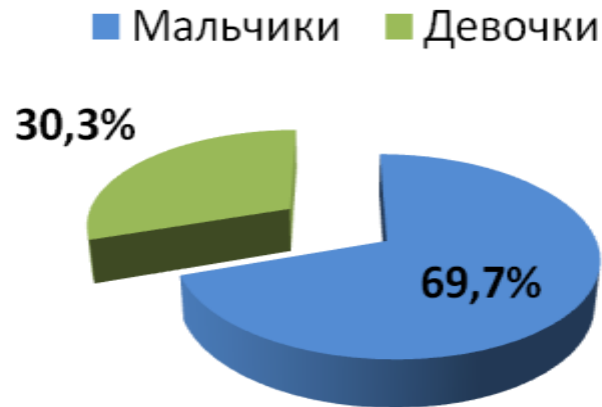
Цель:

анализ динамического наблюдения пациентов детского возраста с аномальным дренажом легочных вен, проживающих в Донецком регионе, за период 2003-2021 гг. по данным Института неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака МЗ ДНР.



Материалы и методы:

Дети с аномальным дренажем легочных вен (n=33)

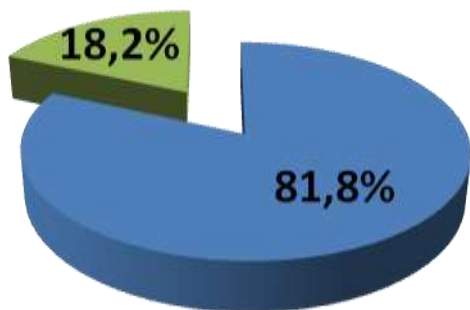


Комплекс обследования: сбор и анализ жалоб, анамнестических данных, объективный осмотр, общеклинические исследования; инструментальных исследования: электрокардиография (ЭКГ), доплер-эхокардиография (ЭхоКГ), компьютерная томография с ангиографией, зондирование полостей сердца, при необходимости 24-часовое холтеровское мониторирование ЭКГ, по показаниям чреспищеводное электрофизиологическое исследование, рентгенография органов грудной клетки.

Характеристика группы детей с ТАДЛВ (n=11)

Дети с ТАДЛВ (n=11)

■ Мальчики ■ Девочки

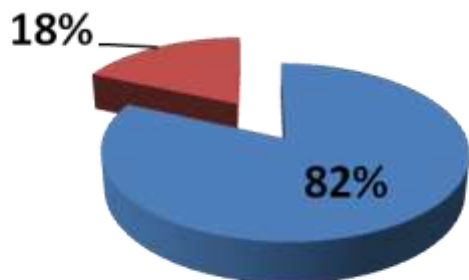


ВПС	Количество (n=11)
Изолированная форма ТАДЛВ	3 (30,0%)
ТАДЛВ + ДМПП	4 (36,4%)
ТАДЛВ + ДМПП + ОАП	2 (18,2%)
situs ambiguous, праворасположенное сердце, единое предсердие, единый желудочек, открытый атриовентрикулярный канал, ТАДЛВ, ДМПП, транспозиция магистральных сосудов	1 (9,1%)
ТАДЛВ + ДМПП, мембрана левого предсердия, гипоплазия ствола и ветвей легочной артерии	1 (9,1%)

Характеристика группы детей с ТАДЛВ (n=11)

По типу ТАДЛВ

■ супракардиальная ■ интракардиальная



Сроки диагностики ВПС	Количество пациентов
до 1 мес.	2 (18,2%)
в 2 мес.	2 (18,2%)
3 мес.	4 (36,3%)
в 7 мес.	1 (9,1%)
3 года	2 (18,2%)

Клинические признаки ТАДЛВ:

- одышка,
- бледность кожных покровов,
- акроцианоз,
- беспокойство,
- вялое сосание,
- срыгивание,
- отставание в массе,
- похолодание конечностей

- Признаки хронической гипоксии – деформация пальцев и ногтевых пластин к 3-м мес. - 6 (54,5%) чел.
- Расширение правых отделов сердца,
- снижение сократительной способности правого желудочка,
- легочная гипертензия I-II ст., у одного – III ст.

Характеристика группы детей с ТАДЛВ (n=11)

Сроки оперативной коррекции после установления диагноза	Количество пациентов
Сразу после установления	8 (72,7%)
Через 1,5 года	1 (9,1%)
Через 13 лет	1 (9,1%)
Отказ от операции	1 (9,1%)

Особенности раннего послеоперационного периода ТАДЛВ (n=11)

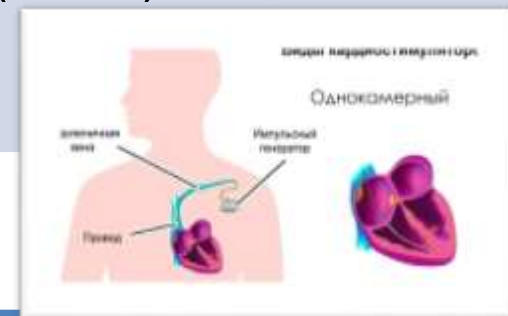
Особенности раннего послеоперационного периода	Количество пациентов (n=10)
Без особенностей	9 (90%)
Субарахноидальное кровоизлияние	1 (10%)

Характеристика группы детей с ТАДЛВ (n=11)

Особенности позднего послеоперационного периода	Количество пациентов (n=10)
Дисфункция синусового узла	1 (9,1%)
Полная блокада правой ножки пучка Гиса	6 (54,5%)
Умеренная дилатация правых камер сердца, недостаточность трехстворчатого клапана I-II ст., легочная гипертензия I ст.	1 (9,1%)

Сопутствующие заболевания

Сопутствующие заболевания	Количество пациентов (n=10)
Аутизм	1 (9,1%)
Витилиго	1 (9,1%)
Дисплазия соединительной ткани	1 (9,1%)



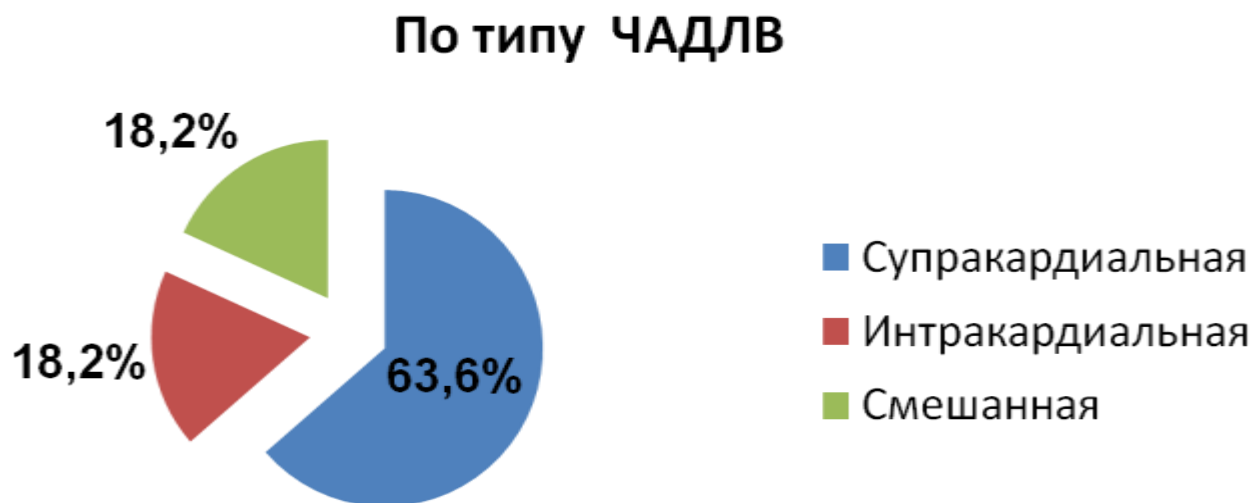
Характеристика группы детей с ЧАДЛВ (n=22)

■ Мальчики ■ Девочки



ВПС	Количество (n=22)
ЧАДЛВ сочетался с ДМПП по типу венозного синуса	14 (63,6%)
ЧАДЛВ + ДМПП + ОАП	3 (13,6%)
ЧАДЛВ + ДМПП +добавочная левая ВПВ	1 (4,5%)
ЧАДЛВ + ДМПП + гипоплазия дуги аорты +КоАо	1 (4,5%)
ЧАДЛВ + ДМПП + гипоплазия ВПВ	1 (4,5%)
ЧАДЛВ + ДМПП + ДМЖП + разделенное левое предсердие + обструкция оттока из ЛВЛВ	1 (4,5%)
ЧАДЛВ + ДМПП + ОАП + клапанный стеноз ЛА	1 (4,5%)

Характеристика группы детей с ЧАДЛВ (n=22)



Сроки диагностики ВПС	Количество (n=22)
до 1 мес.	2 (9,1%)
от 1 до 6 мес.	4 (18,2%)
от 6 до 12 мес.	1 (4,5%)
в 1-3 года	11 (50,0%)
6 лет	1 (4,5%)
7 лет	1 (4,5%)
11 лет	1 (4,5%)
15 лет	1 (4,5%)

Характеристика группы детей с ЧАДЛВ (n=22)

Сроки оперативной коррекции после установления диагноза	Количество пациентов
до 1 года	1 (4,5%)
от 1 до 1 года 11 мес.	5 (22,7%)
от 2 до 4 лет	13 (59,1%)
5-16 лет	3 (13,6%)

Особенности раннего послеоперационного периода

Особенности раннего послеоперационного периода	Количество пациентов (n=22)
Диастаз краев послеоперационной раны	1 (4,5%)
Сепарация листков перикарда	2 (9,1%)
Левосторонний пневмоторакс	1 (4,5%)
Пневмония	1 (4,5%)
НРС: парасистолия	1 (4,5%)
Флеботромбоз правой подключичной вены	1 (4,5%)

Характеристика группы детей с ЧАДЛВ (n=22)

Особенности позднего послеоперационного периода	Количество пациентов (n=22)
Дисфункция синусового узла	2 (9,1%)
Атриовентрикулярная блокада II ст., Мебиц I	1 (4,5%)
Блокада задней ветви левой ножки пучка Гиса	1 (4,5%)
Решунт на заплате	3 (13,6%)
Умеренная дилатация правых камер сердца, недостаточность трехстворчатого клапана I-II ст., легочная гипертензия I ст.	4 (18,2%)
Повторная хирургическая коррекция.	1 (4,5%)

Клинический случай №1

Подросток М., 15 лет, поступил в отделение с жалобами на давящую боль в области сердца, одышку и учащенный пульс до 130 в мин. Указанные жалобы появились во время спортивной тренировки. В течение последних 3-х лет профессионально занимался тяжелой атлетикой. В анамнезе имеются упоминания о приеме анаболических препаратов. При ЭхоКГ выявлена дилатация правых камер сердца, ООО 0,46 см, недостаточность трикуспидального клапана II ст. В течение 3 мес. без эффекта получал верошпирон, эналаприл, кардиотрофическую терапию.

Проведенная чреспищеводная эхокардиография выявила дефект «венозного» синуса 0,73 см с лево-правым сбросом, аневризму межпредсердной перегородки 2,1 см, ООО 0,2 см с лево-правым сбросом, дилатацию правых камер сердца, недостаточность трикуспидального клапана I степени. Место впадения легочных вен не визуализировано.

Клинический случай №1

Для уточнения диагноза проведено зондирование полостей сердца с ангиографией, что позволило выявить ЧАДЛВ в верхнюю полую вену, ДМПП небольших размеров с лево-правым сбросом, умеренную легочную гипертензию.

Подростку проведена оперативная коррекция порока – отведение правых легочных вен заплатой из аутоперикарда в левое предсердие, реимплантация верхней полой вены в ушко правого предсердия.

Послеоперационный период протекал без особенностей. Через полгода после операции подросток самостоятельно приступил к тренировкам.



Клинический случай №2

- У ребенка П., 6 лет, ВПС выявлен в первые сутки жизни, однако из-за наличия сопутствующей патологии (атрезия ануса и прямой кишки) и необходимости наложения сигмостомы кардиологическое обследование было отложено.
- В возрасте 1 мес. при эхокардиографии в левом предсердии выявлена перфорированная мембрана диаметром 0,5 см, ДМПП 1,7 см, ДМЖП 0,53 см, (сброс крови лево – правый), ОАП 0,13 см, выраженная дилатация правых отделов сердца (ПЖ: 1,16 см, ПП: 1,66 см), недостаточность ТК II-III ст. (63,4 мм рт. ст.), легочная гипертензия (73,4 мм рт.ст.).
- Пациенту была назначена терапия: дигоксин, каптоприл, верошпирон, фуросемид, аспаркам; рекомендовано оперативное лечение.

Клинический случай №2

В 8 мес. в Детской городской клинической больнице им. Н.Ф. Филатова г. Москвы ребенку выполнена компьютерная томография органов грудной клетки с внутривенным контрастным усилением и уточнена топика ВПС.

Диагноз: «ВПС: частичный аномальный дренаж всех нижних и правой верхней легочных вен в правое предсердие. Обструкция оттока из левой верхней легочной вены. Разделённое левое предсердие. Дефект межпредсердной перегородки вторичный (нижний sinus septum). Выраженная объемно-диастолическая перегрузка правых отделов сердца. Недостаточность трикуспидального клапана I-II ст. Высокая легочная гипертензия. III функциональный класс по ROSS».

В 8 мес. мальчику проведена коррекция порока: устранение разделенности левого предсердия с пластикой ДМПП фенистрированной заплатой, трикуспидальная аннулопластика по DeVega в условиях искусственного кровообращения и кардиоплегии. Выписан из стационара в удовлетворительном состоянии.

Клинический случай №2

- Рекомендован прием дигоксина, верошпирона, фуросемида, панангина, витамина Д3. Однако на фоне лечения сохранялась высокая легочная гипертензия: в 11 месяцев – 50 мм рт. ст., в 1 год 3 мес. – 75 мм рт.ст., в 1 год 8 мес. – 80 мм рт. ст. (в терапию включен силденафил 1 мг/кг/сут), 1 г 11 мес. – 75 мм рт.ст. Увеличилась недостаточность трехстворчатого клапана до II-III ст., увеличились размеры ДМПП до 0,48 см, ДМЖП – до 0,68 см.
- В связи с отрицательной динамикой был направлен в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, где выполнено оперативное вмешательство: пластика ДМЖП ксеноперикардальной заплатой, иссечение мембраны левого предсердия, пластика ДМПП ксеноперикардальной заплатой, шовная пластика трикуспидального клапана в условиях ИК, гипотермии и кардиоплегии.
- Результаты операции удовлетворительные. В настоящее время сохраняется дисгармоничное физическое развитие за счет дефицита массы тела и низких показателей окружности грудной клетки. Определяется выраженный сердечный горб, стигмы дизэмбриогенеза. Ребенок умеет читать, считает в пределах 100, пошел в первый класс.

Выводы:

- Пациенты с ТАДЛВ и ЧАДЛВ, проживающие в Донецком регионе, находящиеся под нашим наблюдением с 2003 г. по 2021 г., в целом, имеют благоприятное течение ВПС.
- Тяжесть состояния до оперативной коррекции пациентов с ТАДЛВ определялась наличием легочной гипертензии. У 6 (66,6%) детей с ТАДЛВ остаточные явления легочной гипертензии сохраняются и в послеоперационном периоде в течение 4-8 лет. Неблагоприятный прогноз имеет 1 пациент с комбинированным ВПС и естественным течением заболевания, родители которого отказались от хирургической коррекции. Дисфункция синусового узла, носившая прогрессирующий характер, сформировалась у 1 пациента, в связи с чем, был имплантирован электрокардиостимулятор.
- Гемодинамика и клинические признаки ЧАДЛВ у наших пациентов определялись выраженностью ДМПП и сочетанием с др. сердечными аномалиями. В отдаленном периоде после оперативной коррекции ЧАДЛВ у 4 (18,2%) чел. через 7-10 лет после операции сохраняется умеренная дилатация правых камер сердца, недостаточность трехстворчатого клапана I-II; у 3 (13,6%) пациентов – выявлен решунт на заплате (0,2-0,27 мм). ст., легочная гипертензия I ст.; у 4 (18,2%) чел. констатированы НРС (2 (9,1%) чел. – дисфункция синусового узла; 1 (4,5%) чел. – атриовентрикулярная блокада II ст., Мебиц I; 1 (4,5%) чел. – блокада задней ветви левой ножки пучка Гиса. В одном случае потребовалась повторная хирургическая коррекция.



Спасибо за Ваше внимание!