

Основные принципы
хирургического лечения детей с
врожденными пороками сердца

В.Н. Ильин, Москва

Доминанты патофизиологии ВПС

- Объёмная перегрузка отделов сердца
- Перегрузка повышенным систолическим давлением из-за обструкции путей оттока
- Артериальная гипоксемия и нарушение газообмена

Врачебные действия, предшествующие хирургическому лечению детей с ВПС

- Диагностика: морфология аномалий
- Оценка гемодинамических нарушений
- Оценка клинической значимости
- Оценка сопутствующей патологии
- Оценка показаний: терапия – хирургия
- Разработка тактики лечения
- Выбор метода хирургического лечения

Факторы, влияющие на принятие решения о методе хирургического лечения

- Вид ВПС и выраженность клинических проявлений нарушений кровообращения и сердечной деятельности, артериальной гипоксемии и газообмена, нарушений питания и задержки физического развития
- Возраст и вес тела пациента
- Сопутствующая врожденная и приобретенная патология
- Готовность клиники и персонала для современного комплексного лечения детей с ВПС или выполнения конкретной корригирующей операции.

Хирургия ВПС

- Экстренная – Неотложная – Плановая
 - Радикальная – Паллиативная
 - Одномоментная – Этапная
 - Первичная – Повторная

Показания к кардиохирургии при ВПС

- Критический ВПС периода «новорождённости»
- Острая сердечная недостаточность
- Выраженная застойная сердечная недостаточность
- Выраженная артериальная гипоксемия
- Высокая легочная гипертензия
- Выраженная дисфункция клапанов
- Обструкция легочных вен
- Выраженная задержка физического развития и частые ОРВИ
- Неблагоприятные перспективы для сердца и других жизненно важных органов при естественном течении ВПС (дисфункция желудочков, нарушения ритма, нарастание обструкции ВТ желудочков и др.)

Хирургия ВПС

- Экстренная: (перевязка ОАП, суживание ЛА, устранение КоАо, создание/увеличение МПС и др.)
- Неотложная: (то же + аорто-легочный анастомоз при АЛА, коррекция «простой» ТМА, ПДА, ККСтАо, ТАДЛВ, СГЛС и др.)
- Плановая: Одно- двух-этапная радикальная и паллиативная коррекция ВПС

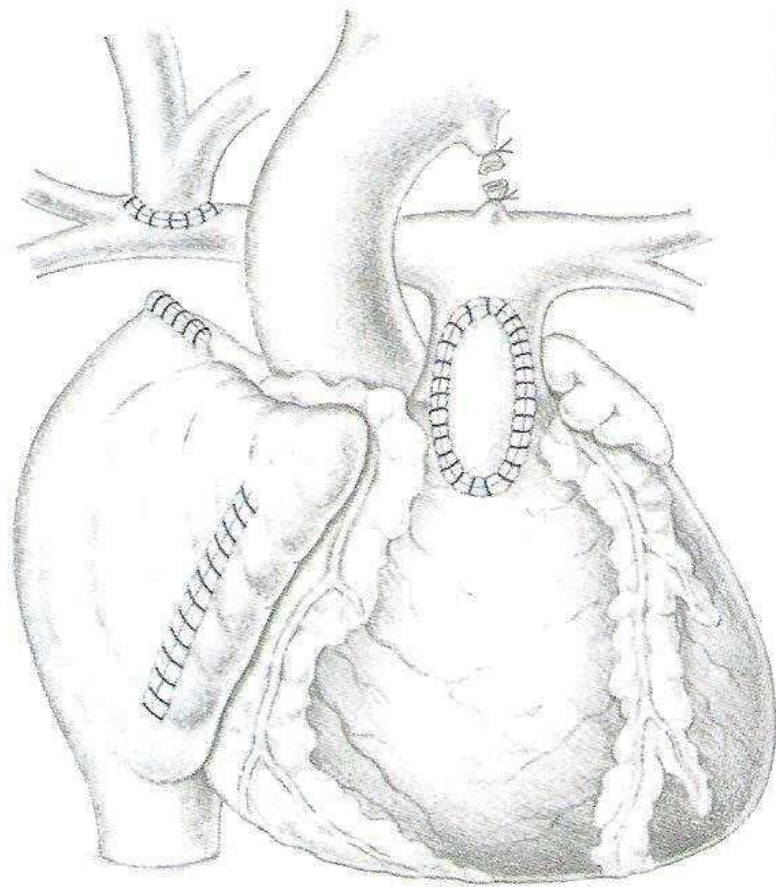
Хирургия ВПС

- Радикальная двух-желудочковая коррекция ВПС :
 - 1/ одномоментная
 - 2/ этапная
- Паллиативная коррекция ВПС:
 - структурная 1/одномоментная
 - гемодинамическая 2/ этапная
 - 1,5 – желудочковая

Радикальная двухжелудочковая коррекция –

хирургическая манипуляция, направленная на устранение основных морфологических аномалий сердца и магистральных сосудов и ведущая к нормализации или оптимизации внутрисердечной и системной гемодинамики.

Паллиативная коррекция ВПС – хирургическая манипуляция, направленная на временное создание оптимальных условий для внутрисердечной и системной гемодинамики, без устранения или с частичным устранением морфологических аномалий сердца и магистральных сосудов: структурная, гемодинамическая, 1,5-желудочковая.



1,5 - желудочковая
коррекция АЛА с
ИМЖП

Методы одномоментной радикальной коррекции ВПС

- Коррекция пороков без ИК
- Коррекция пороков с ИК на «открытом сердце»
- Гибридное хирургическое вмешательство с ИК / без ИК
- Коррекция ВПС эндоваскулярная

Гибридное хирургическое вмешательство

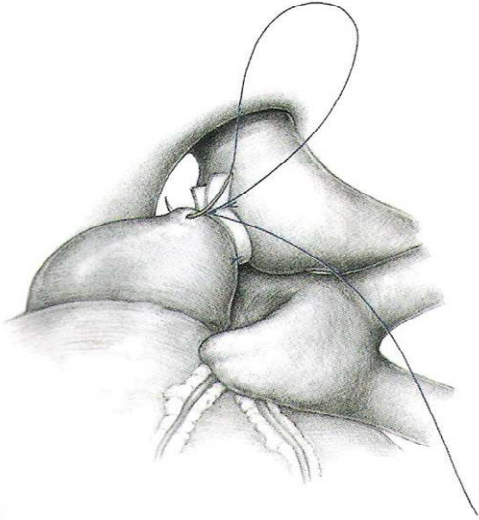
- Манипуляция, сочетающая хирургические и эндоваскулярные методы коррекции врожденных пороков сердца и сосудов.
- Достоинства: Позволяют избежать или значительно сократить продолжительность ИК, не применять сосудистый доступ, снизить травматичность вмешательства, снизить продолжительность и стоимость лечения.

Методы этапной радикальной коррекции ВПС

- Резекция КоАо и суживание ЛА
- Суживание ЛА
- Аорто-легочный анастомоз
- Аорто-лёгочный анастомоз + суживание ЛА

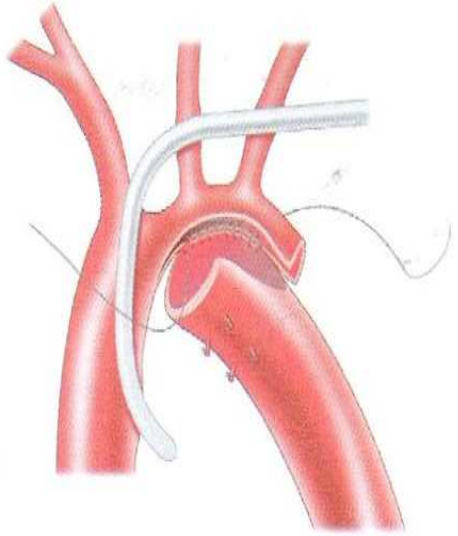
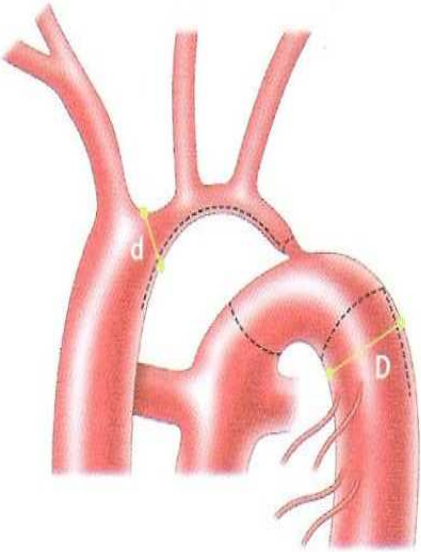
2-ой ЭТАП:
Коррекция порока на «открытом» сердце

④

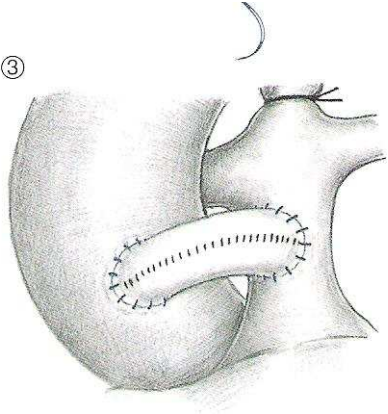


Манипуляции
1-го этапа
хирургической
коррекции

⑦



③



Достоинства двухэтапной коррекции ВПС

Малотравматичное и эффективное для стабилизации кровообращения и сердечной деятельности хирургическое вмешательство у пациента

- в тяжелом/критическом состоянии
- новорождённого
- с малым весом тела (< 2 кг)
- с осложнённым перинатальным периодом
- с высокой чувствительностью к неблагоприятным факторам искусственного кровообращения

Недостатки двухэтапной коррекции ВПС

(по данным литературы)

Наиболее распространенные мнения

- Удвоение числа операций и рисков
- Деформация легочных артерий
- Спайки в полости перикарда
- Повышение цены лечения
- Нарушение нормального развития ЦНС при удлинении сроков лечения
- Психологическая травма для родителей

«Недостатки» двухэтапной коррекции ВПС

Менее распространенные мнения

При правильной хирургической технике:

- Летальность п/о 1 эт. не превышает 1-2%
- Серьёзные трудно устранимые деформации ЛА встречаются реже чем в 3%
- При боковом доступе, спайки - не проблема
- Коррекция ТФ у новорожденных повышает цену лечения на 30%
- Частота серьезных неврологических осложнений после ИК у новорожденных >40%

Данные ДГКБ им. Н.Ф. Филатова

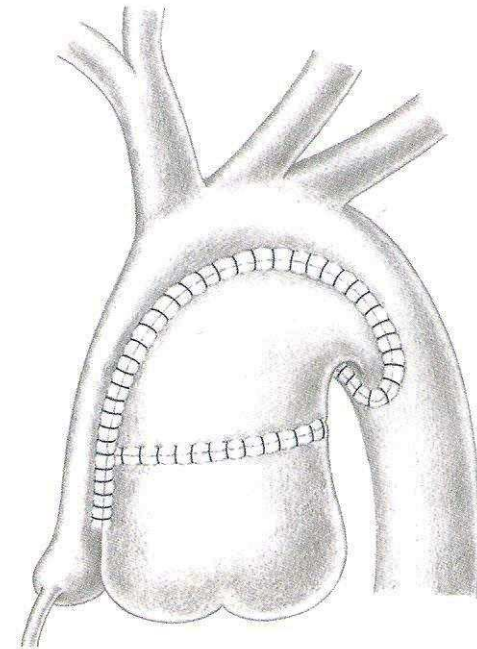
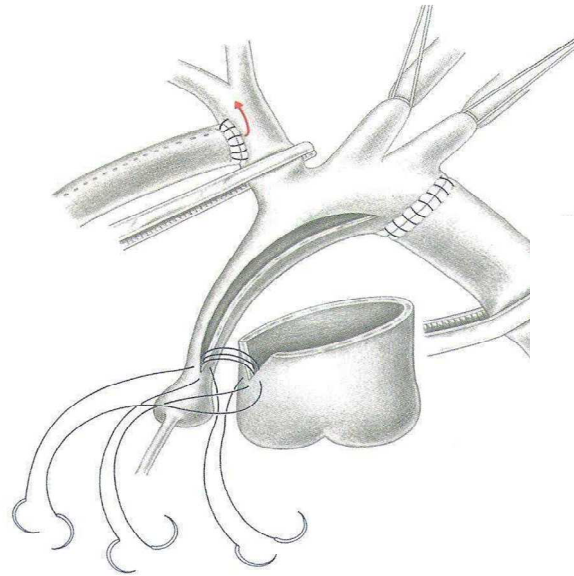
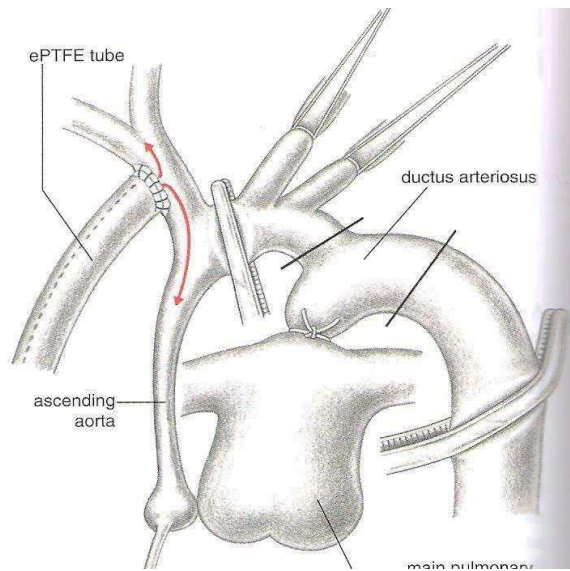
- Госпитальная летальность после операций
 - 1-го этапа - 2% (85% умерших – недоношенные маловесные дети)
 - 2-го этапа - 0,9% (дмжп, ооавк, тф, доспж, тма, еж)
- Продолжительность ИТ п/о ASO при ТМА
 - у новорожденных $6,1 \pm 2,7$ дня
 - у 3-6 месячных пациентов после второго этапа коррекции - $2,5 \pm 1,2$ дня

Методы этапной паллиативной коррекции ВПС (ЕЖ, КГЛОС, с-м Гетеротаксии и др.)

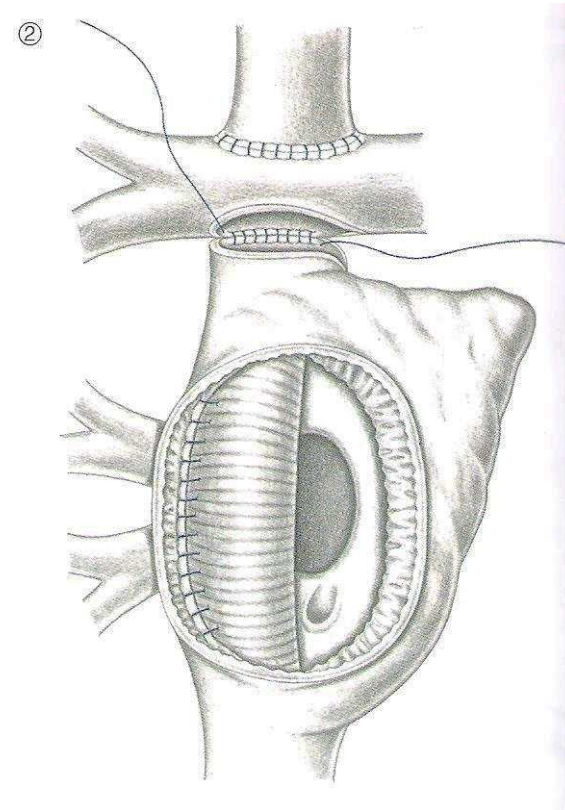
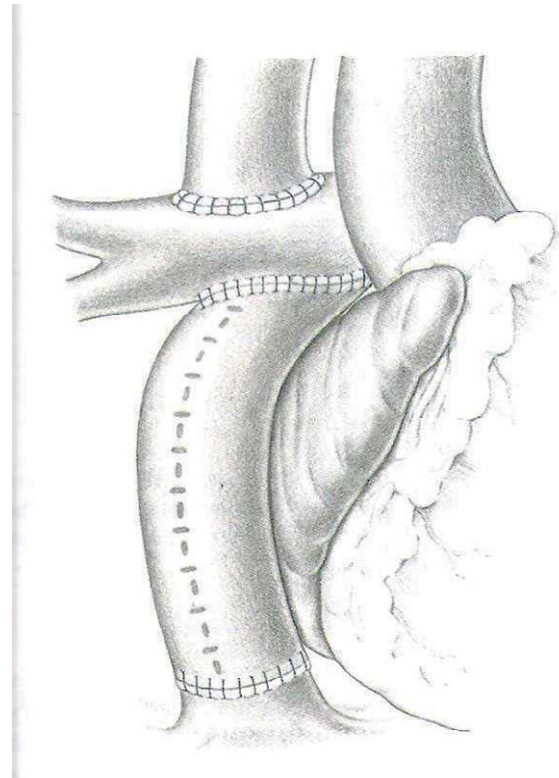
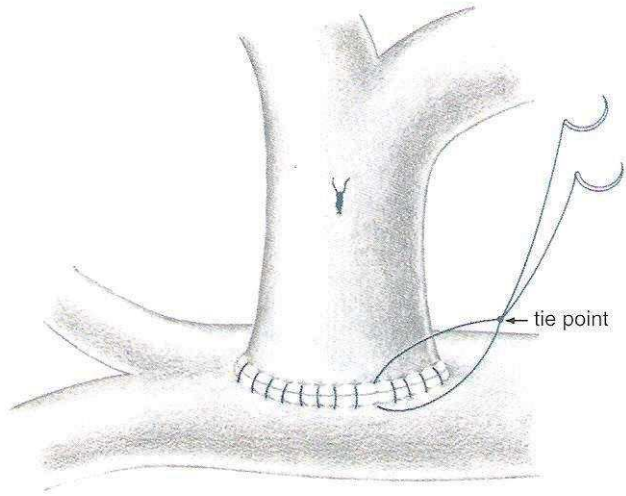
- Суживание ЛА
- Суживание ЛА +
устранение КоАо
- Аорто-легочный
анастомоз
- Операция типа
Norwood

Паллитивная /Ге-
модинамическая
коррекция
порока

Основные этапы операции Norwood



Гемодинамическая коррекция порока



- Радикальная хирургическая коррекция считается наилучшим вариантом лечения пациентов с ВПС.
- Однако даже идеальное исполнение операций радикальной коррекции большинства комплексных ВПС не приводит к полной нормализации морфологии сердца и внутрисердечной гемодинамики. Поэтому после таких операций, хирургам, как правило, приходится иметь дело с резидуальной патологией сердца, выраженной в большей или меньшей степени и иногда требующей повторных хирургических вмешательств.

Заключение

Принципы хирургического лечения пациентов с ВПС хорошо разработаны и успешно реализуются при экстренных, неотложных или плановых вмешательствах в виде одномоментной или этапной радикальной или паллиативной коррекции в зависимости от наличия или отсутствия противопоказаний.

Спасибо за внимание!



- СЛАЙД ИЗ АМЕРИК.РАБОТЫ