

© Карпенко В.Г., Головенко А.С., Сакалов В.В., Бойко С.Н., Гулак Б.Г., Труба Я.П., Лазоришинец В.В., 2010  
УДК 616.12-007.21-089

## **ОПЫТ ПЕРВОЙ УСПЕШНОЙ ОПЕРАЦИИ НОРВУД-I ПРИ СИНДРОМЕ ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА**

***В.Г.Карпенко, А.С.Головенко, В.В.Сакалов, С.Н.Бойко, Б.Г.Гулак, Я.П.Труба,  
В.В.Лазоришинец***

*Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М.Амосова НАМН Украины,  
г. Киев*

---

### **ДОСВІД ПЕРШОЇ УСПІШНОЇ ОПЕРАЦІЇ НОРВУД-I ПРИ СИНДРОМІ ГІПОПЛАЗІЇ ЛІВІХ ВІДДІЛІВ СЕРЦЯ**

**Резюме.** Описаний перший успішний досвід хірургічного лікування синдрому гіпоплазії лівих відділів серця. В Україні щорічно народжується близько 200 немовлят з даною патологією. Без спеціалізованої кардіохірургічної допомоги практично 100% дітей з даною вадою гинуть протягом перших тижнів життя. Перший і найскладніший етап хірургічного лікування – операція Норвуда в модифікації Сано проведена новонародженій дитині в Національному інституті серцево-судинної хірургії імені М.М.Амосова.

**Ключові слова:** природжена вада серця, синдром гіпоплазії лівих відділів серця, операція Норвуд-I.

---

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС) – одна из наиболее сложных врожденных патологий сердца и магистральных сосудов, которая характеризуется наличием множественных пороков: выраженная гипоплазия (атрезия) митрального клапана, левого желудочка, аортального клапана и восходящей части аорты. Среди всех врожденных пороков сердца СГЛОС встречается от 4 до 8%. В Украине ежегодно рождается около 200 детей с данной патологией. Без специализированной кардиохирургической помощи практически 100% детей с данным пороком погибают на протяжении первых недель жизни. Первые успешные операции были выполнены еще в 1980 году Вильямом Норвудом в детском госпитале Бостона (США) [1]. В 1983 году им опубликованы результаты первых трехстадийных хирургических коррекций, при которых формировалось одножелудочковое сердце [2].

Следует отметить, что первые попытки хирургического лечения СГЛОС в нашей стране имели место в 90-х годах прошлого столетия,

однако все они заканчивались неудачей. В то же время ведущие европейские клиники за это время достигли огромных успехов, при которых показатели летальности после хирургического лечения этой патологии снизились до 10-12% [3].

Хирургическое лечение СГЛОС включает в себя 3 этапа. Первый (наиболее сложный) – операция Норвуда – выполняется, как правило, в возрасте до 14 дней. Второй этап – наложение двунаправленного кавопульмонального анастомоза в возрасте от 3 до 6 мес. Третий (завершающий) этап – наложение тотального кавопульмонального анастомоза с созданием одножелудочкового сердца – выполняется в возрасте от 2 до 3 лет (при массе пациента 12-15 кг).

В Национальный ИССХ им. Н.М.Амосова НАМН Украины 25 июня 2010 г. поступила пациентка Б., в возрасте 2 дней, с диагнозом – синдром гипоплазии левых отделов сердца. На момент госпитализации состояние новорожденной оценивалось как критическое. Системный кровоток обеспечивался за счет функционирования открытого артериального протока. Ге-

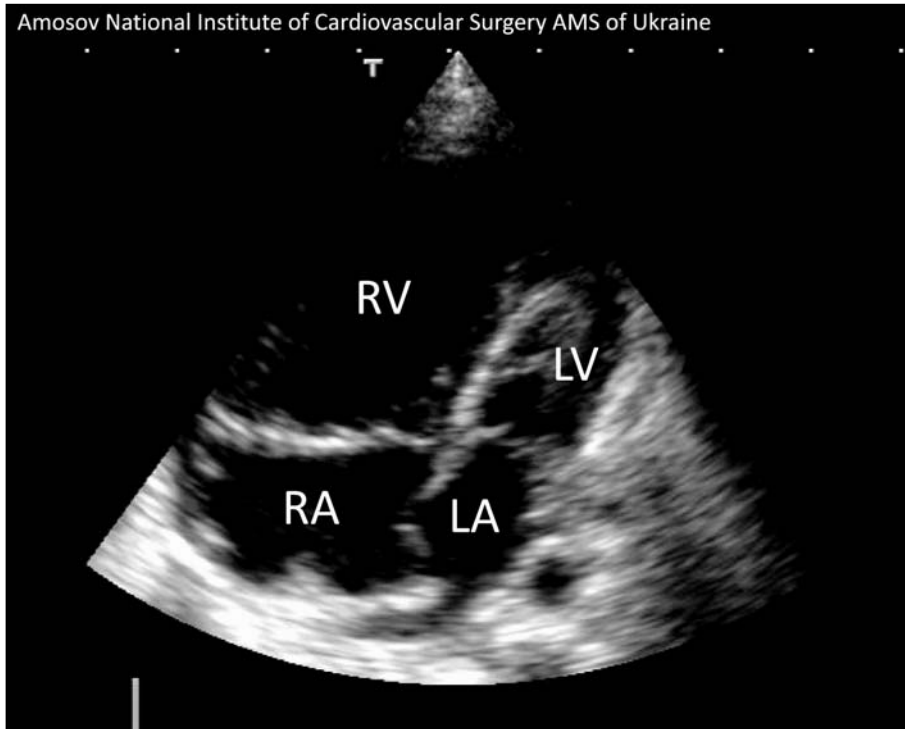


Рис. 1. Эхокардиографическое исследование новорожденного Б.: выраженная гипоплазия левых камер сердца, атрезия митрального клапана, дефект межпредсердной перегородки.

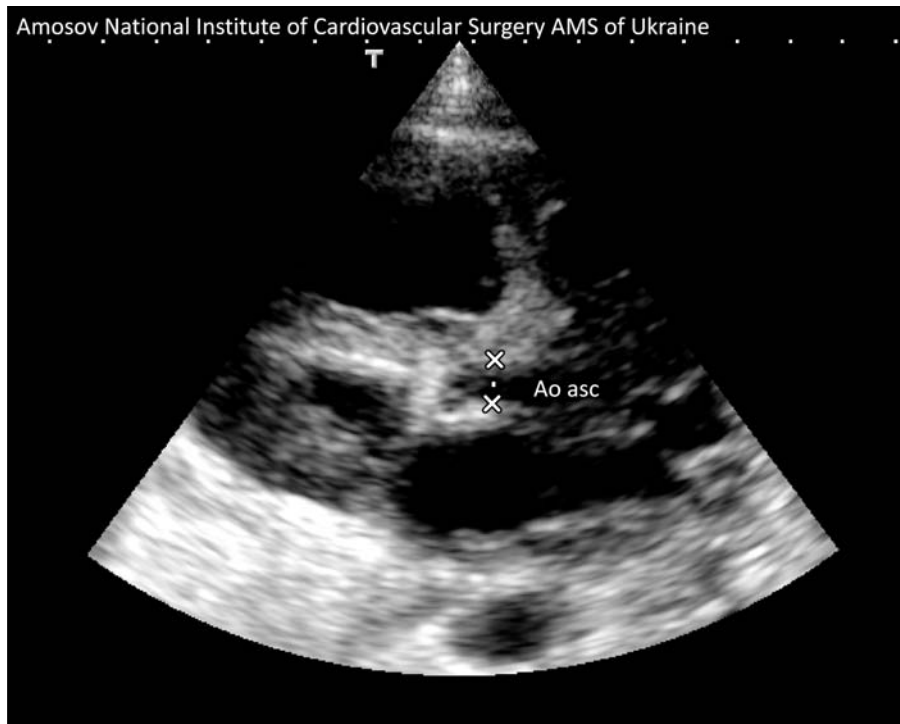


Рис. 2. Эхокардиографическое исследование новорожденного Б.: гипоплазия левых камер сердца, атрезия устья аорты и гипоплазия восходящей части аорты (диаметр 4,1 мм).

динамику пациента удалось стабилизировать немедленной внутривенной инфузией простагландина E1. Пациент переведен на полное пар-

ентеральное питание для профилактики развития энтероколита. Выполнен комплекс диагностических процедур, из которых "золотым стан-

дартом" является эхокардиографическое исследование (рис. 1, 2). Установлен точный диагноз – синдром гипоплазии левых отделов сердца, атрезия митрального клапана, гипоплазия левого желудочка, атрезия устья аорты, гипоплазия восходящей части аорты, открытый артериальный проток, дефект межпредсердной перегородки, умеренная недостаточность трикуспидального клапана.

Залогом успеха предоперационного ведения пациентов с СГЛОС является стабилизация состояния младенца, при котором обеспечивается оптимальный сердечный выброс, сохранность функции всех жизненно важных органов и сбалансированность легочного и системного кровотока. На 9-е сутки после рождения пациент взят в операционную для проведения первого этапа хирургического лечения – операции Норвуда в модификации Сано. Ключевыми моментами, которые предопределяют успех этой операции, являются: 1) создание нерестриктивного межпредсердного сообщения для лучшего смешивания крови и беспрепятственного кровотока из легочных вен; 2) создание так называемой неоаорты для обеспечения системного кровотока; 3) создание сбалансированного источника легочного кровотока.

Операция выполнена в условиях искусственного кровообращения с глубокой гипотермией (+18°C), а также защитой миокарда с использованием холодовой кристаллоидной кардиopleгии. Одной из особенностей проведения операций с реконструкцией дуги аорты у новорожденных является полная остановка искусственного кровообращения при низкой температуре тела пациента (так называемый глубокий гипотермический циркуляторный арест). При этом время полной остановки не может превышать 45 мин вследствие развития необратимых ишемических изменений центральной нервной системы [3]. Поэтому выполнение таких операций требует высокого профессионализма и командного подхода к выполнению поставленных задач.

Во время операции выполнено наложение прямого анастомоза между сформированной восходящей неоаортой и дугой аорты в модификации Brawn. При этом длительность циркуляторного ареста составила 57 мин. Плечеголовые артерии были максимально мобилизованы из окружающих тканей во избежание излишнего натяжения анастомоза. Далее выпол-

нена атриосептэктомия – иссечение межпредсердной перегородки. Для обеспечения легочного кровотока анастомоз между выходным трактом правого желудочка и легочной артерией сформирован при помощи политетрафторэтиленового протеза диаметром 5 мм (шунт Сано). Длительность искусственного кровообращения составила 265 мин.

После отключения аппарата искусственного кровообращения гемодинамику пациента удалось стабилизировать с применением комбинации инотропных препаратов (допамин – до 10 мкг/кг/мин; адреналин – 0,04 мкг/кг/мин, милринон – 0,5 мкг/кг/мин). Использованы специфические параметры искусственной вентиляции легких (нормовентиляция при FiO<sub>2</sub>=40%). С целью достижения эффективного гемостаза применяли рекомбинантный коагуляционный фактор VIIa. В отделение интенсивной терапии пациент переведен с разведенной грудиной для профилактики механической компрессии сердца. Грудина была сведена на 4-е сутки. Соотношение легочного и системного кровотока балансировали при помощи подбора режима вентиляции и вазодилататоров (милринон, феноксibenзамин, каптоприл) под контролем газового состава крови. Кроме этого, проводился постоянный инвазивный мониторинг системного артериального давления, центрального венозного давления и диуреза. С 5-х суток начато энтеральное питание. На 7-е сутки на фоне дестабилизации баланса системно-легочного кровотока возник синдром малого сердечного выброса с олигоанурией, потребовавший заместительной почечной терапии в виде перитонеального диализа. Считаем, что это состояние было связано с переводом пациента на самостоятельное дыхание, при этом длительность искусственной вентиляции легких составила 136 ч. После пересмотра схемы медикаментозной регуляции системно-легочного кровотока экскреторная функция почек восстановилась на 11-е сутки. В течение следующей недели удалось отлучить пациента от инотропных препаратов, достичь соответственно возрасту объема энтерального питания. На 19-е сутки пациент переведен в кардиологическое отделение и далее в удовлетворительном состоянии выписан по месту проживания под наблюдение участкового педиатра. На данный момент пациенту исполнилось 4 мес. и его ожидает вто-

рой этап хирургического лечения, который будет проведен в возрасте 5 мес.

До недавнего времени в Украине диагноз – СГЛОС звучал, как приговор новорожденному

ребенку и его родителям. Первый положительный опыт хирургического лечения СГЛОС показал возможность успешного проведения подобных операций в Украине.

### Литература

1. Norwood W.I. Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome / W.I.Norwood, P.Lang, A.R.Castaneda, D.N.Campbell // *J. of Thor. Cardiovasc. Surg.* – 1981. – Vol. 82, № 4. – P. 511-519. 2. Norwood W.I. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome / W.I.Norwood, P.Lang, D.D.Hansen // *New Engl. J. of Med.* – 1983. – Vol. 308, № 1. – P. 23-26. 3. Hickey P.R. Neurologic sequelae associated with deep hypothermic circulatory arrest / P.R.Hickey // *Ann. of the Thor. Surg.* – 1998. – Vol. 65. – P. 65-69.

### ОПЫТ ПЕРВОЙ УСПЕШНОЙ ОПЕРАЦИИ НОРВУД-I ПРИ СИНДРОМЕ ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА

**Резюме.** Описан первый успешный опыт хирургического лечения синдрома гипоплазии левых отделов сердца. В Украине ежегодно рождается около 200 детей с данной патологией. Без специализированной кардиохирургической помощи практически 100% детей с данным пороком погибают на протяжении первых недель жизни. Первый и наиболее сложный этап хирургического лечения – операция Норвуда в модификации Сано проведена новорожденному ребенку в Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М.Амосова.

**Ключевые слова:** врожденный порок сердца, синдром гипоплазии левых отделов сердца, операция Норвуд-I.

### FIRST EXPERIENCE OF SUCCESSFUL NORWOOD-I OPERATION FOR HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME

**Abstract.** In this paper the first successful experience of surgical treatment of the hypoplastic left heart syndrome (HLHS) has been described. Annually about 200 infants with this particular pathology are born in Ukraine. Without a special cardiac surgery care 100% of children with HLHS die within the first weeks of life. The first and the most complicated stage of urgent surgical care – Norwood operation in Sano's modification was performed on a newborn baby at M.M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery.

**Key words:** congenital heart disease, hypoplastic left heart syndrome, Norwood-I operation.

M.M.Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of Ukraine's NAMS (Kyiv)

Надійшла 01.11.2010 р.

Рецензент – проф. Б.М.Боднар (Чернівці)