

Н. С. Дрозд

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПАЛЛИАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С СИНДРОМ ЛЕВОСТОРОННЕЙ ГИПОПЛАЗИИ СЕРДЦА

Научный руководитель ассист. Т. А. Глушкова

1-я кафедра детских болезней,

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

РНПЦ «Детской хирургии», г. Минск

Резюме. В статье приведены результаты анализа 136 историй болезни с синдромом левосторонней гипоплазии сердца на разных этапах хирургического лечения. Эффективность данного лечения, а также сравнение полученных результатов с данными в Европейском союзе и США.

Ключевые слова: синдром левосторонней гипоплазии сердца (СЛГС), дети, врожденный порок сердца (ВПС), паллиативное лечение.

Resume. 136 case histories of patients with hypoplastic left heart syndrome at different stages of surgical treatment were analyzed. The effectiveness is compared to European Union and the USA dates.

Keywords: hypoplastic left heart syndrome (HLHS), children, congenital heart disease (CHD), palliative care.

Актуальность. Синдром левосторонней гипоплазии сердца Q23 – врожденный порок сердца, характеризующийся уменьшением полости левого желудочка, в сочетании с пороками аортального и /или митрального клапанов.

Он также является редко встречаемым ВПС, заболеваемость СЛГС составляет 0,16 – 0,36 на 1000 живорождений [1,4]. До проведения хирургического лечения данный порок был причиной 25% кардиологической смертности в первую неделю после рождения [4]. Выживаемость была возможна только при сохранении артериального протока, сбалансированных систем и малой циркуляции. На современном этапе общепринятым хирургическим методом лечения является трехэтапное лечение с достаточно высокими показателями выживаемости, разработанное Норвудом в 80-х гг. прошлого века [2,4]. Первым паллиативным этапом лечения у новорожденных является операция Норвуда которая уменьшает нагрузку на легочную артерию. Второй этап лечения (операция Гленна или Гемифонтена) обеспечивает разделение на два независимых круга кровообращения проводится в возрасте 4 – 6 месяцев. Третий этап в возрасте 2 – 3 лет (операция Фонтена) позволяет полностью разобщить круги кровообращения [2,3,4]. Альтернативой этой стратегии является неонатальная трансплантация сердца либо гибридная операция по стентированию открытого артериального протока и суживанию ветвей легочной артерии в качестве первого этапа. По данным статистики выживаемость детей в европейских странах после первого этапа составляет – 75%, после второго – 95%, а после третьего – 90% [1,4,5].

Хирургическое лечение синдрома левосторонней гипоплазии сердца в настоящее время является одной из наиболее актуальных и достаточно сложных проблем. А анализ эффективности неотъемлемой частью всего этого процесса.

Цель: анализ частоты встречаемости СЛГС и эффективности методов хирургического лечения.

Материал и методы. РНПЦ «Детской хирургии» г. Минска были проанализированы 136 историй болезней пациентов с СЛГС за период 2009-2013 гг. Все пациенты подлежали проведению паллиативного хирургического вмешательства. Среди них мальчиков – 87, девочек – 49. Средний возраст пациентов на момент первого этапа хирургического лечения составил 7 дней, количество детей – 81. Средний возраст пациентов на момент второго этапа составил 5 месяцев, количество детей – 34. Средний возраст пациентов на момент третьего этапа хирургического лечения составил 3,2 года, количество детей – 21.

Результаты и их обсуждение. Частота встречаемости СЛГС от всех врожденных пороков сердца, диагностируемых на первом году жизни, в РБ составляет до 5% (Таблица 1).

Таблица 1. Данные заболеваемости СЛГС на территории РБ за 2009 – 2013 гг.

	2009	2010	2011	2012	2013
СЛГС, % (чел.)	1,7 (21)	0,9 (11)	1,4 (17)	2,5 (31)	5 (56)
Всего ВПС, чел.	1229	1180	1240	1262	1120

Количество пациентов с СЛГС увеличилось на 4,07 % за период 2009-2013 гг. Данный порок чаще встречается у мальчиков, чем у девочек, с преобладанием до 95% (Таблица 2).

Таблица 2. Преобладание встречаемости СЛГС у мальчиков над девочками в ЕС[2] и на территории РБ за 2009 – 2013 гг.

	ЕС	2009	2010	2011	2012	2013
Девочки, %	3	0,1	0,3	0,6	1,1	2
Мальчики, %	5	1,6	0,7	0,8	1,4	3
Преобладание мальчиков, %	55-70	95	72	53	55	59

Выживаемость пациентов после первого этапа хирургического лечения составляет до 80%, после второго этапа до 95%, после третьего этапа до 91%, что сопоставимо с данными США и ЕС (Таблица 3).

Таблица 3. Успешность лечения СЛГС на разных этапах в ЕС[2] и на территории РБ за 2009 – 2013 гг.

	ЕС	2009	2010	2011	2012	2013
Успешность 1 этапа, %	75	60	62,5	77,8	80	77,3
Успешность 2 этапа, %	95	87,5	-	87,5	85,7	95
Успешность 3 этапа, %	90	80	66,7	-	91	85,7

Средний возраст пациентов составил: I этап – 7 дней; II этап – 5 месяцев; III – 3 года и 2 месяца, что соответствует рекомендуемым операбельным возрастам (I – до закрытия артериального протока, первые дни после рождения; II – 3 – 6 месяцев; III – 15 – 18 месяцев) [2,4].

Всего отследить за 5-летний срок удалось 53 пациента. Количество умерших за 2009 – 2013 гг. составило 25 человек. Всего выживших на 01.01.2014г. после различных этапов оперативного лечения 15 человек. Из них успешно прошли I этап – 15 человек, II этап – 9 человек и III этап – 1 человек.

Заключение. На основании проведенной работы были сделаны следующие выводы:

1. Частота встречаемости СЛГС в РБ несколько ниже, чем в европейских странах и США (около 7-9%)[2,4,5].

2. Количество пациентов обратившихся с СЛГС увеличилось с 0,9% до 5% от всех ВПС и составило всего 136 человек в период с 2009 по 2013гг в РБ.

3. Данный порок чаще встречается у мальчиков, чем у девочек, с преобладанием до 95%, по мировым данным встречаемость СЛГС превалирует у мальчиков до 55-70%[2,4].

4. Отмечено повышение выживаемости пациентов после первого этапа хирургического лечения с 60% до 80% на территории РБ за период 2009 – 2013гг.

5. Выживаемость детей после первого этапа паллиативного лечения на территории РБ сопоставима с данными по Европе и США (около 75%)[2,4,5].

Информация о внедрении результатов исследования. По результатам настоящего исследования опубликовано 1 статья в сборник материалов, 1 тезис доклада, получен 1 акт внедрения в образовательный процесс (1 кафедра детских болезней, учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет»).

N. S. Drozd

HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME IN CHILDREN: EFFECTIVITY OF PALLIATIVE CARE

Tutor assistant. T. A. Glushkova

1st Department of Pediatrics,

Belarusian State Medical University, Minsk.

RSPC " Pediatric surgery ", Minsk

Литература

1. Белоконь, Н. А. Врожденные пороки сердца / Н. А. Белоконь, В. П. Подзолков. – М.: Медицина, 1990. – С. 352.
2. Evolution of treatment options and outcomes for hypoplastic left heart syndrome over an 18-year period/ T. Karamlou, , B. S. Diggs, R. M. Ungerleider, K. F. Welke// Thorac Cardiovasc Surg. – 2010. – №139 (1). – P. 119.
3. Management of 239 patients with hypoplastic left heart syndrome and related malformations from 1993 to 2007 / J.P. Jacobs, S.M. O'Brien, P.J.Chai, [et al.] // *Ann Thorac Surg.* – 2008. – №85(5). – P. 1691-1697.
4. Norwood, W. I. Jr. Hypoplastic left heart syndrome / W. I. Jr. Norwood // *Ann Thorac Surg.* Sep 1991. – №52 (3). – P. 688-695.
5. Outcomes after the Norwood operation in neonates with critical aortic stenosis or aortic valve atresia / D. A. Ashburn, B. W. McCrindle, C. I. Tchervenkov, [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2003. – №125(5). – P. 1070-82.

Репозиторий БГМУ