

Кафедра детских болезней
ПМГМУ им. И.М. Сеченова

Единственный желудочек Современные методы коррекции Клинический случай

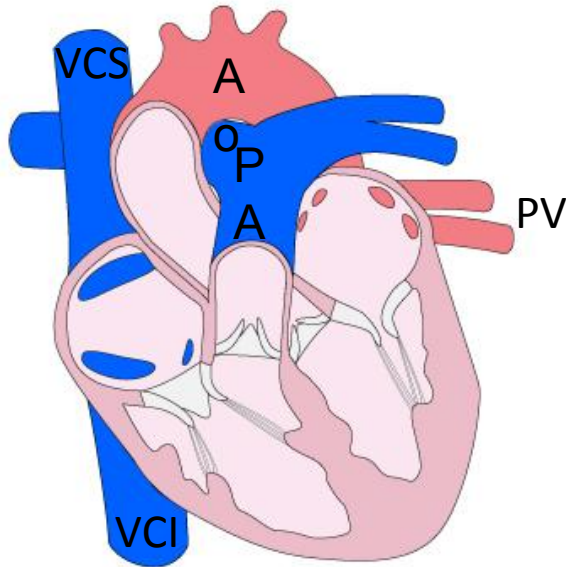
Выполнила: Зубкова Кира Алексеевна

5 курс

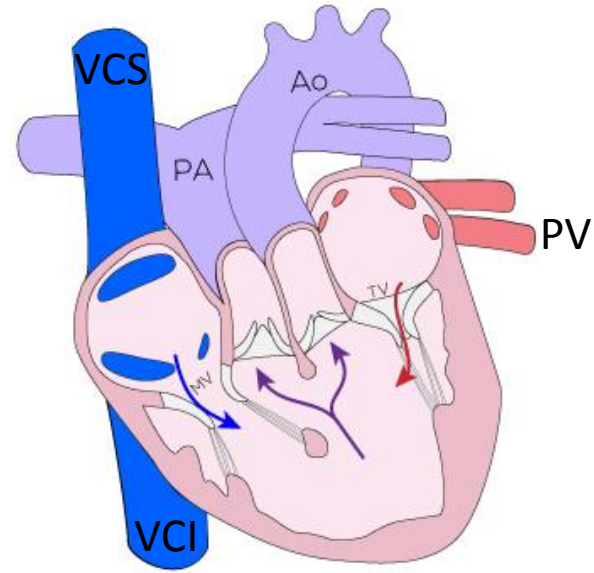
Лечебный факультет

Единственный желудочек (ЕЖ)

-



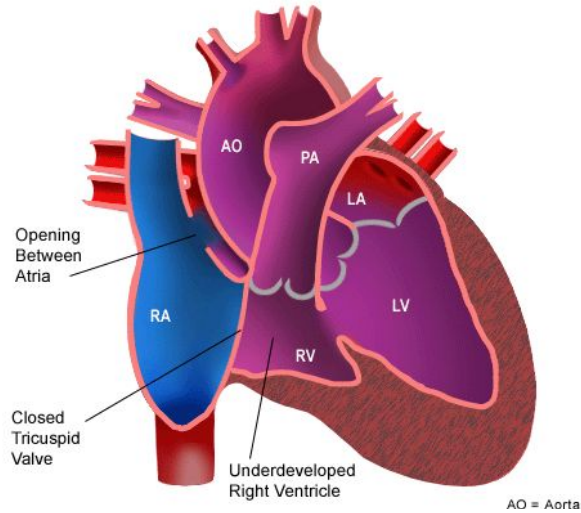
normal



single ventricle

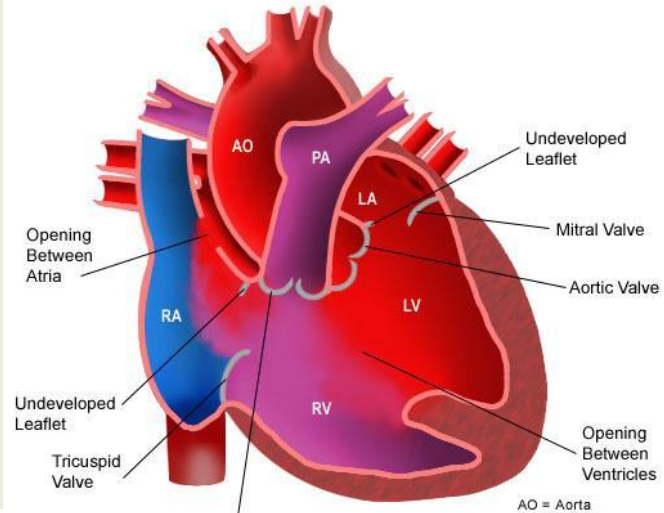
ВПС* с одножелудочковой гемодинамикой

Tricuspid Atresia



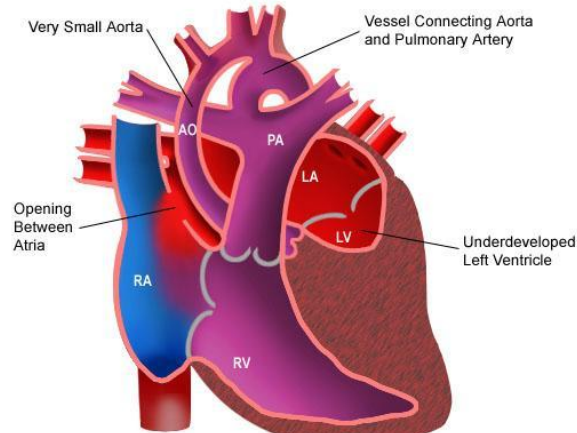
- Oxygen-rich Blood
- Oxygen-poor Blood
- Mixed Blood

Atrioventricular Canal Defect



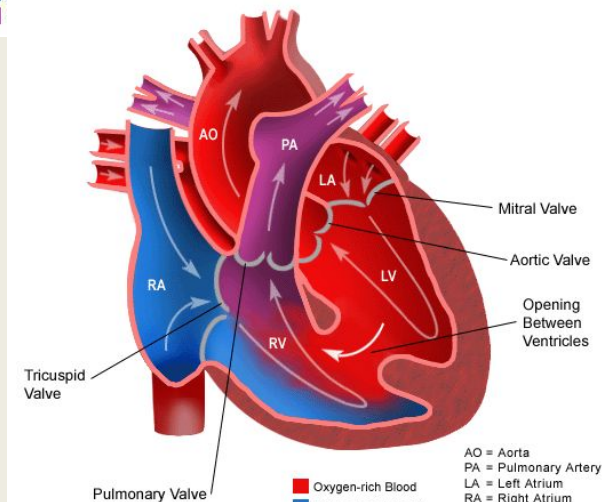
-
-
-

Hypoplastic Left Heart Syndrome



- Oxygen-rich Blood
 - Oxygen-poor Blood
 - Mixed Blood
- AO = Aorta
PA = Pulmonary Artery
LA = Left Atrium
RA = Right Atrium
LV = Left Ventricle
RV = Right Ventricle

Ventricular Septal Defect (VSD)



- Oxygen-rich Blood
 - Oxygen-poor Blood
 - Mixed Blood
- AO = Aorta
PA = Pulmonary Artery
LA = Left Atrium
RA = Right Atrium
LV = Left Ventricle
RV = Right Ventricle

*ВПС-
врожденные
пороки сердца

ЕЖ по Van Praagh

ЕЖ имеет

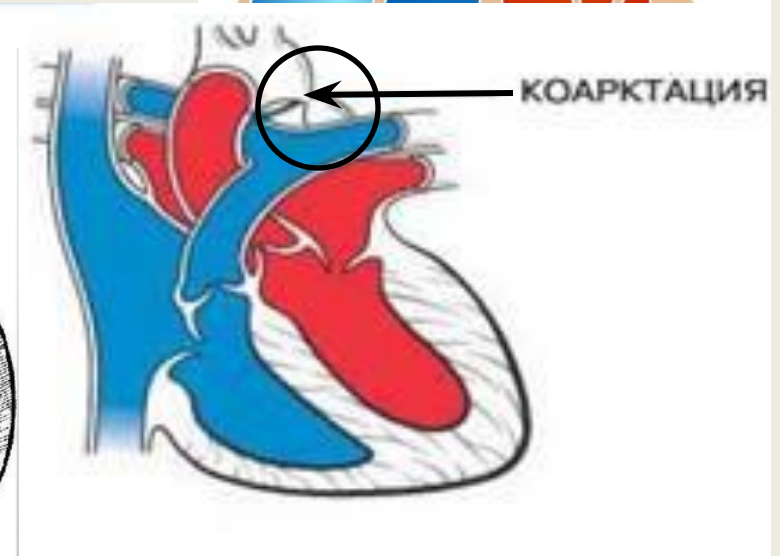
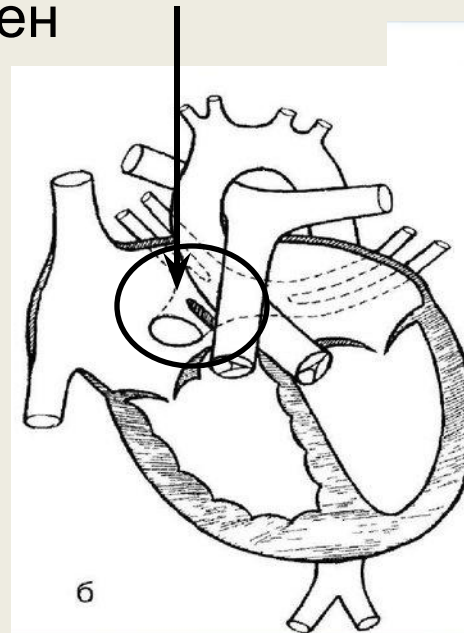
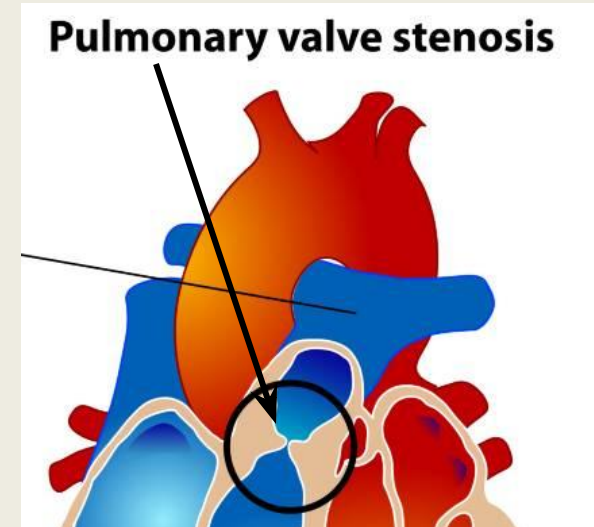
- Строение ЛЖ (78%)
- Строение ПЖ (18%)
- Неопределенное строение (4%)

Расположение магистральных сосудов:

- Нормальное
- Транспозиция
- Общий атриовентрикулярный канал

Частое сочетание с другими ВПС

- Стеноз ЛА , атрезия ЛА
 - Коарктация АО, атрезия дуги АО
 - ОАП, АВК, ДМПП
 - Патология АВ клапанов
 - Частичный/тотальный аномальный дренаж легочных вен
- дренаж легочных вен



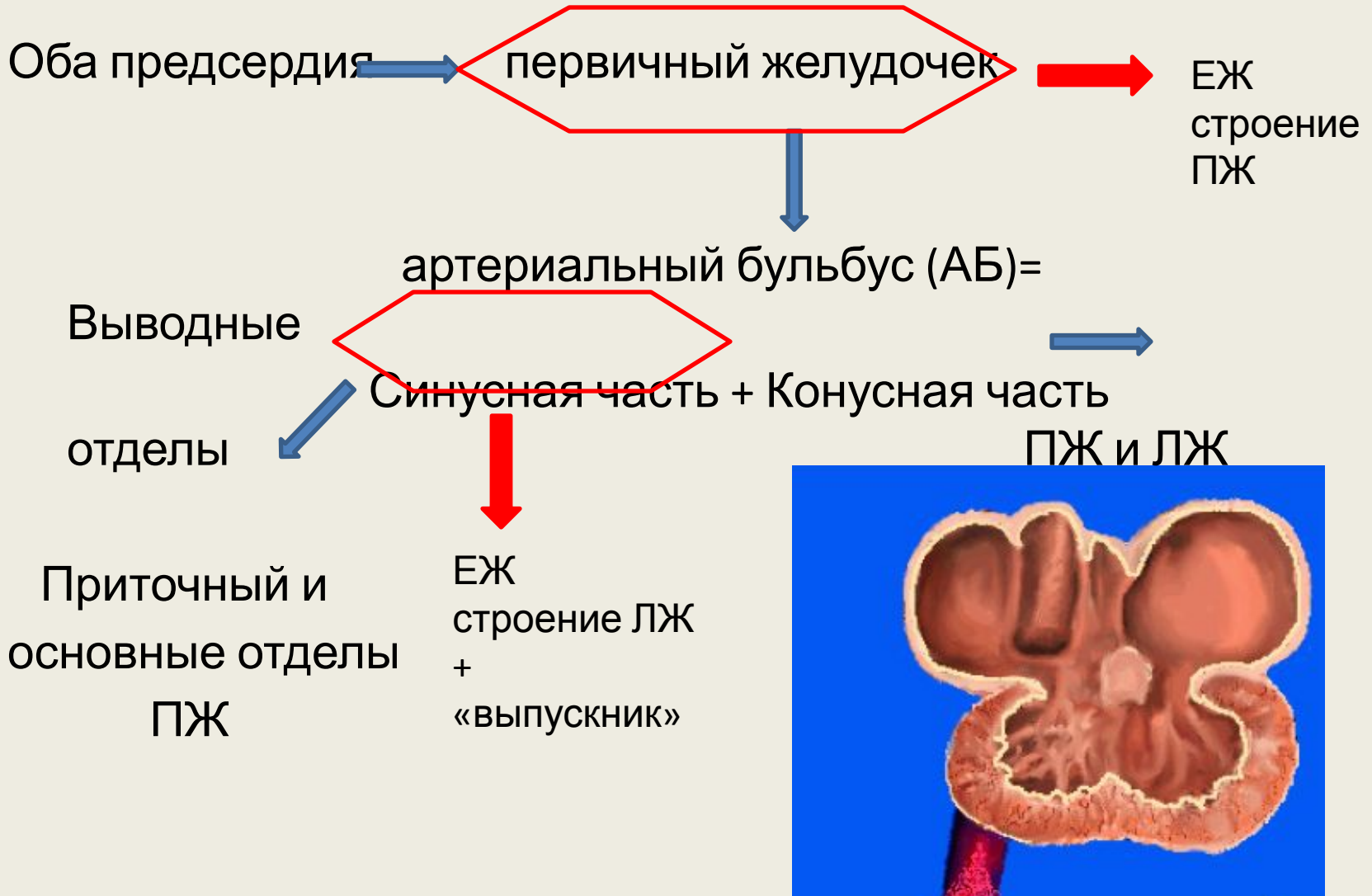
Эпидемиология ЕЖ

- 0,13 на 1000 новорожденных
- 2.5% от всех ВПС
- 5.5% от критических ВПС

Прогноз естественного течения ЕЖ неблагоприятный:

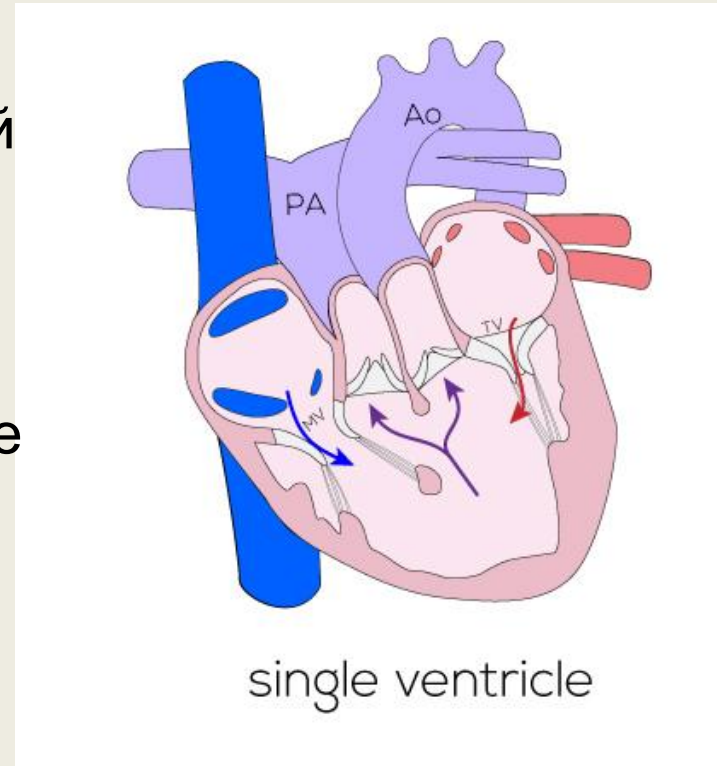
- без операции на первом году жизни летальность 55-67%
- к 10 годам – до 90%

Эмбриология



Гемодинамика

- Гемодинамические нарушения определяются степенью артериальной гипоксемии
- Результирующая SpO2 75-80%
- Клиника определяется легочным кровотоком. Чем он выше, тем быстрее развивается перегрузка ЕЖ и склеротические изменения в сосудах легких
- Сопутствующий стеноз ЛА способствует более медленному развитию СН, но более стойкой артериальной гипоксемии.



Клиника

Быстрое развитие НК*:

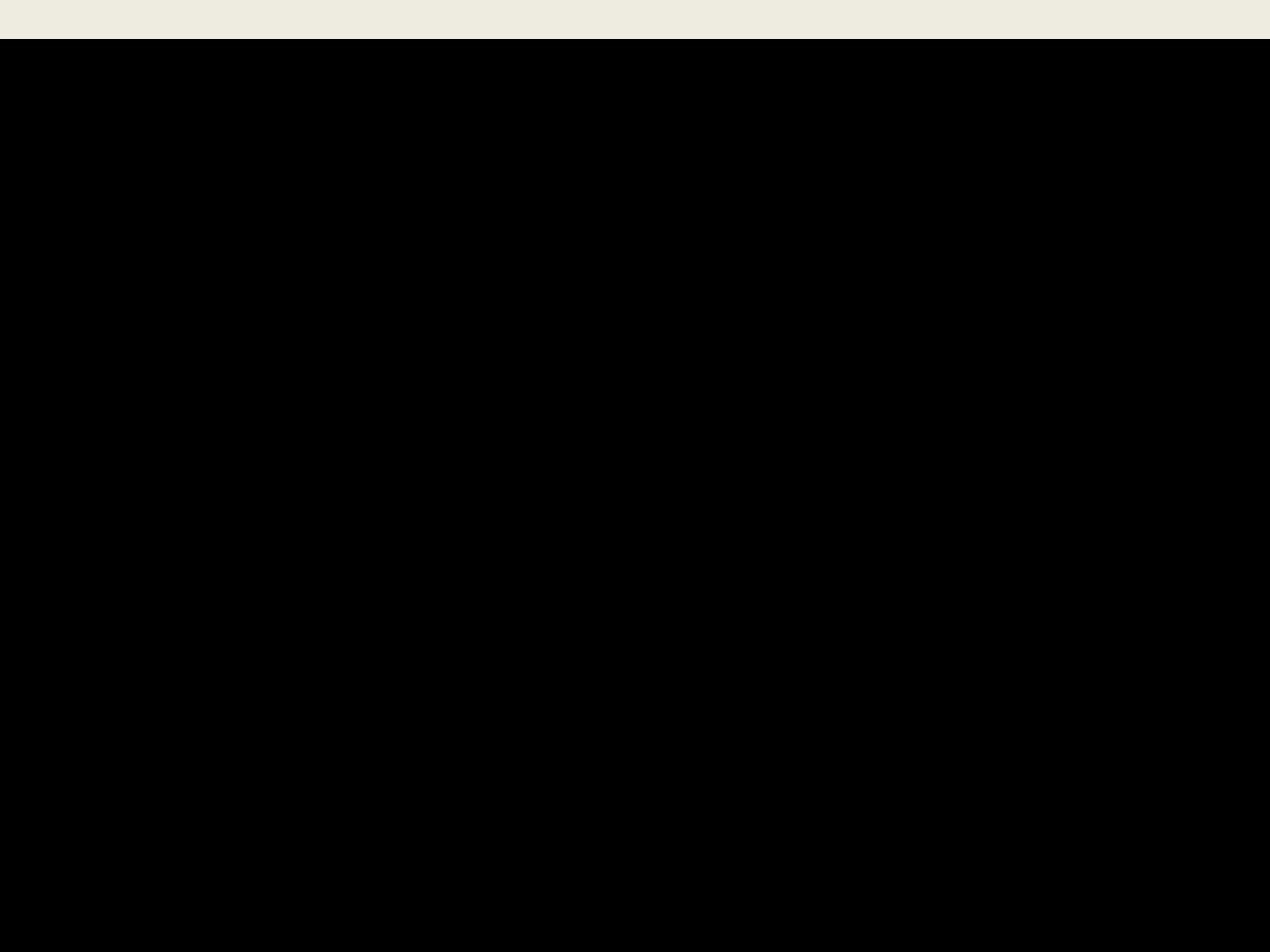
- Цианоз
- Одышка
- Гепатомегалия
- Хрипы в легких
- Нарушения ритма



*НК – недостаточность
кровообращения

Диагностика

- Аускультативная картина сердца зависит от сочетанных пороков
- X-ray: оценка легочного рисунка, расширения границ сердца
- ЭКГ
- ЭХО-КГ – ведущий метод диагностики
- Катетеризация сердца
- Артериокоронарография
- МРТ



Лечение

1. Консервативное:

- Простагландины E
- Сердечные гликозиды (дигоксин)
- Диуретики (верошпирон, фуросемид)

2. Хирургическое:

- Паллиативная коррекция
- Одножелудочковая гемодинамическая коррекция
- Трансплантация сердца

Хирургическое лечение

1. Паллиативная коррекция

- Атриосептостомия:

➡ процедура Рашкинда или БАСС*

➡ процедура Парка или ножевая атриосептостомия

➡ стентирование МПС (межпредсердной перегородки)

*БАСС - баллонная

атриосептостомия

Паллиативная коррекция

- Сужение ЛА – операция Мюллера
- Системно-легочный анастомоз
 - ➔ подключично-легочный
 - ➔ аорто-легочный

Хирургическое лечение

2. Гемодинамическая (одножелудочковая) коррекция

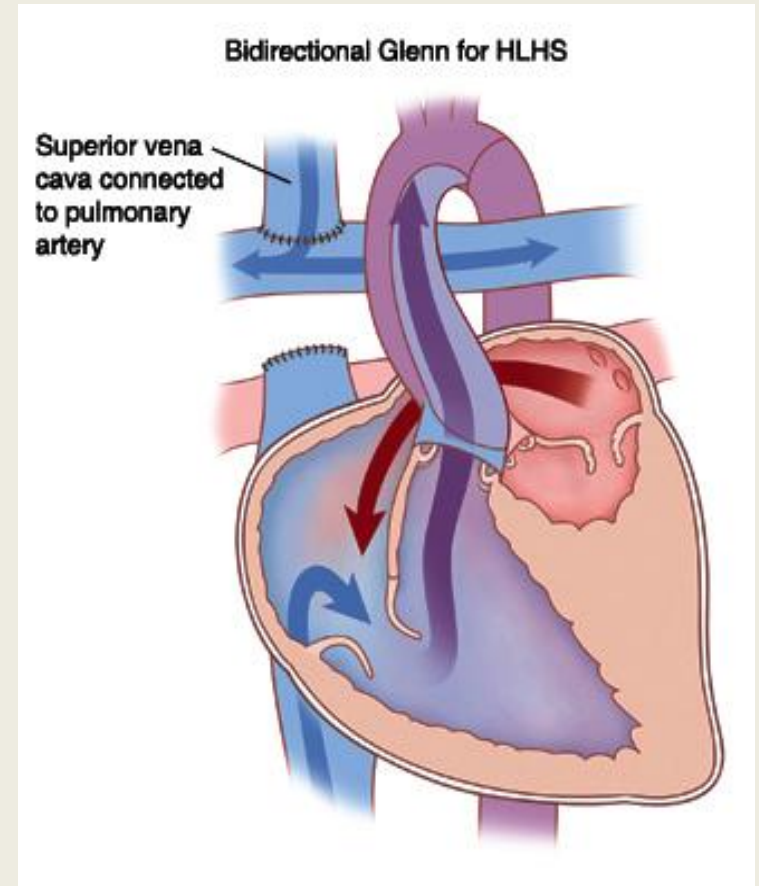
- Наложение двунаправленного кавопульмонального анастомоза (ДКПА)
- Операция Фонтена (ее различные варианты)

3. Трансплантация сердца



Двунаправленный кавопульмональный анастомоз (ДКПА)

- Анастомоз между ВПВ и ЛА
конец в бок
+ разгрузка ЕЖ без усиления
легочного кровотока
- Модификация операции Гленна
(анастомоз конец в конец)
- Оригинальная операция
сопровождалась развитием
артериовенозных фистул в 31 –
42% случаев*



ДКПА

12 из 16 пациентов,
перенесенных ДКПА, имели
хорошие отдаленные
послеоперационные
результаты. Их сатурация
выросла с 69 до 83%

The bidirectional cavopulmonary shunt improves systemic arterial vascular resistance. Since 1983, 17 patients have undergone operations). Diagnoses were single ventricle complex (n = 4), Age at primary operation ranged from 3 1/2 to 30 months (median 10 months to 14 years (median 15 months). Seven bypass (six via thoracotomy and one via sternotomy) and 10, procedures: takedown of modified Blalock-Taussig shunt, seven patients, revision of reconstruction of pulmonary arteries, four patients; tricuspid valvuloplasty, one patient (1/17) operative death (Damus procedure). One patient required early revision. For Twelve of 16 had a good to excellent late result, with a rise in mean arterial oxygen saturation from 69% to 83%. Three patients died late (4 to 53 months) (pulmonary vascular disease, pulmonary arteriovenous malformations, and pneumonia, one patient each). There was one late failure (converted to Glenn shunt). The cavopulmonary shunt is an excellent palliative procedure when right atrium-pulmonary artery connection (modified Fontan) must be deferred because of age, weight, or anatomic considerations. Five patients have undergone right atrium-pulmonary artery connection later. In addition, at the time of the modified Fontan operation, the cavopulmonary shunt approach may optimize the anatomic connection (eight additional patients).

ДКПА является замечательной
паллиативной процедурой
перед проведением операции
Фонтена

Оригинальная методика операция Фонтена

1968 г при атрезии трикуспидального клапана

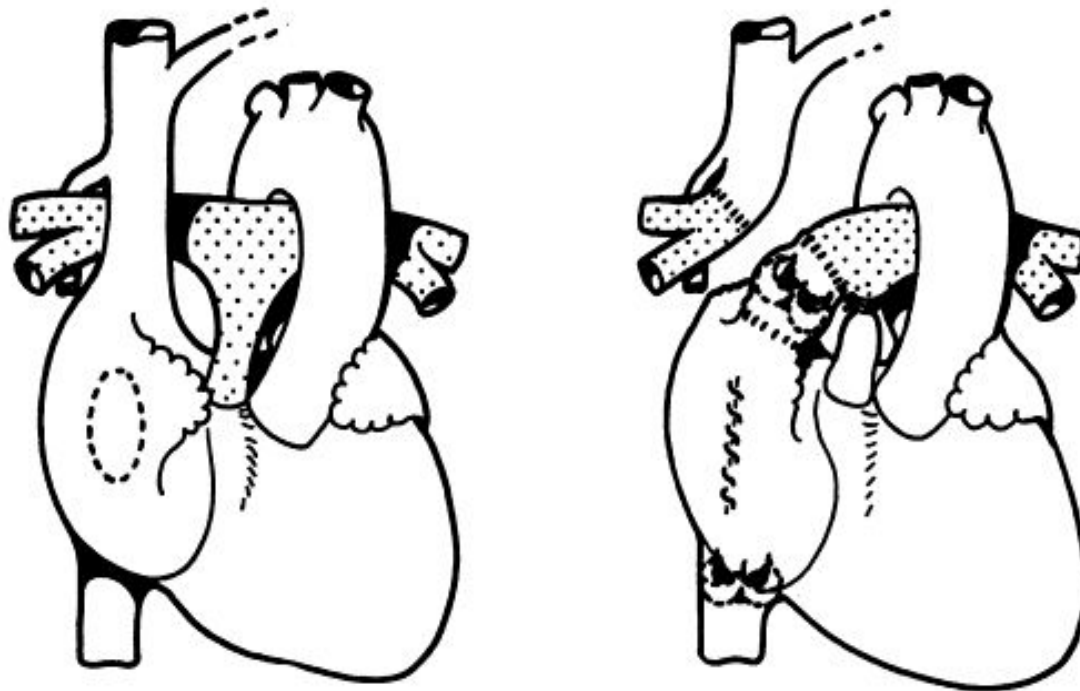
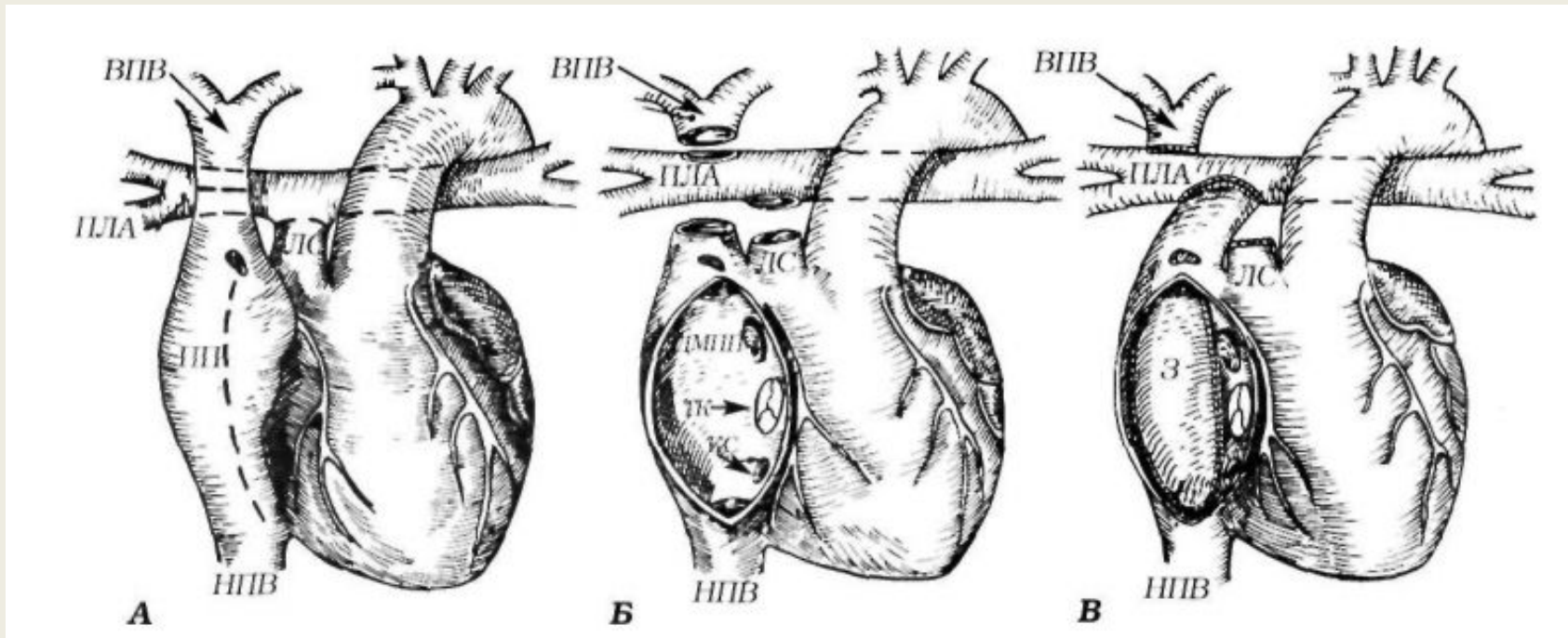


FIG. 1. Case 2. Tricuspid atresia type II B. Drawing illustrates steps in surgical repair: (1) end-to-side anastomosis of distal end of right pulmonary artery to superior vena cava; (2) end-to-end anastomosis of right atrial appendage to proximal end of right pulmonary artery by means of an aortic valve homograft; (3) closure of atrial septal defect; (4) insertion of a pulmonary valve homograft into inferior vena cava; and (5) ligation of main pulmonary artery.

Тотальный кавопульмональный анастомоз (ТКПА)

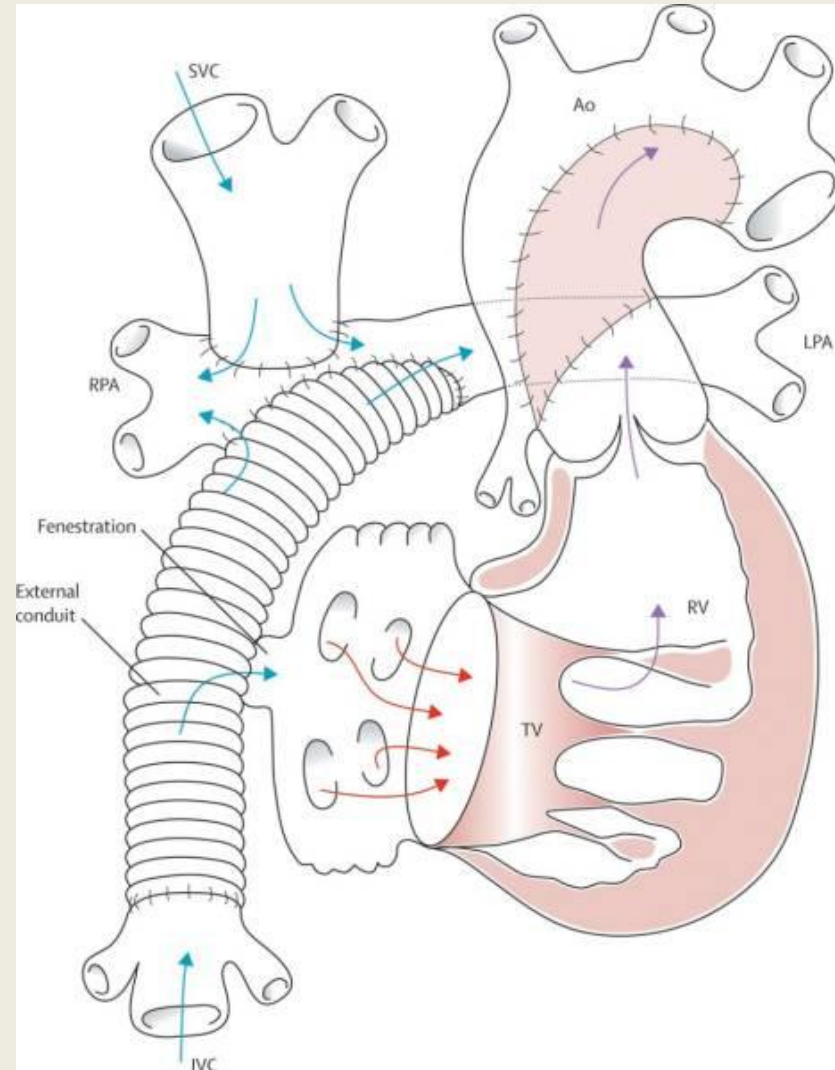


Экстракорпоральный конduit

Соединение НПВ И легочной
артерии с помощью
экстракорпорального кондукта

+операция без пережатия
аорты

+нет шва на предсердии



Модификация выбора

ТКПА и ЭК

- Цель исследования:
Сравнение ранней смертности, требования последующего хирургического вмешательства и длительность пребывания в стационаре после операции
- Результаты:
Общая смертность составила 3,5% (37 из 1071)
- Выводы:
Существенных различий по сравниваемым параметрам между ТКПА и ЭКК не было

Trends in Fontan surgery and risk factors for early adverse outcomes after Fontan surgery: the Australia and New Zealand Fontan Registry experience. J Thorac Cardiovasc Surg. 2014 Aug;148(2):566-75

Наиболее частые осложнения после операции Фонтена

- Плевральный выпот
- Недостаточность кровообращения
- Нарушение ритма
- БДЭП*
- Печеночные нарушения

*БДЭП - Белково-дефицитная
энтеропатия

Заключение

- ДКПА - долгосрочная паллиация у пациентов с ЕЖ без последующей операции Фонтена
- Результаты операции напрямую зависят от жестких критериев отбора пациентов
- Операцию Фонтена - «мост» к пересадке сердца

Пациент М.

- Второй из двойни
- Пол женский
- Вес 2343 г
- Длина 49 см
- Окружность головы 29 см
- Окружность груди 29 см
- Оценки по Апгар 7/8 баллов

Акушерско-гинекологический анамнез матери

- 2 беременности от одного брака, 2 родов
- Первая беременность (2010г)
 - течение без особенностей
 - своевременные оперативные роды на 38 нед (слабая родовая деятельность, лицевое предлежание)
 - мальчик 2750/49 (растет и развивается согласно возрасту)

Акушерско-гинекологический анамнез матери

Настоящая беременность

- I тр: токсикоз легкой степени. Высокий риск хромосомной патологии
- II тр: без особенностей
- III тр: выявлен ВПС 2 плода (ТМА, функционально общий желудочек)
- Общая прибавка в весе +8 кг

Родоразрешение путем КС:

- 1 из двойни девочка 2070/44 ; 7/8 баллов
- 2 из двойни девочка 2343/49 ; 7/8 баллов

Первичный осмотр в ОХН

- Система пищеварения: живот обычной формы, мягкий; печень +1 см; селезенка не увеличена; стул – меконий
- Мочеполовая система: наружные половые органы сформированы правильно, по женскому типу
- Ритм правильный. ЧСС – 142 уд. в мин. Сердечные тоны громкие, выслушивается систолический шум средней силы. Периферическая пульсация достаточная, симметричная
- Отеков нет

Назначение

- Мониторинг витальных функций
- Инфузионная поддержка глюкоза 5%
- Энтеральное питание молочной смесью «Нан» по 5-10 мл каждые 3 часа
- Профилактика геморрагической болезни новорожденных: викасол 1% 0.2 см в/м
- Пробиотическая профилактика: бифидумбактерин и лактобактерии по 5д*2р/сут per os

Результаты обследований на 1 с.

Ж.

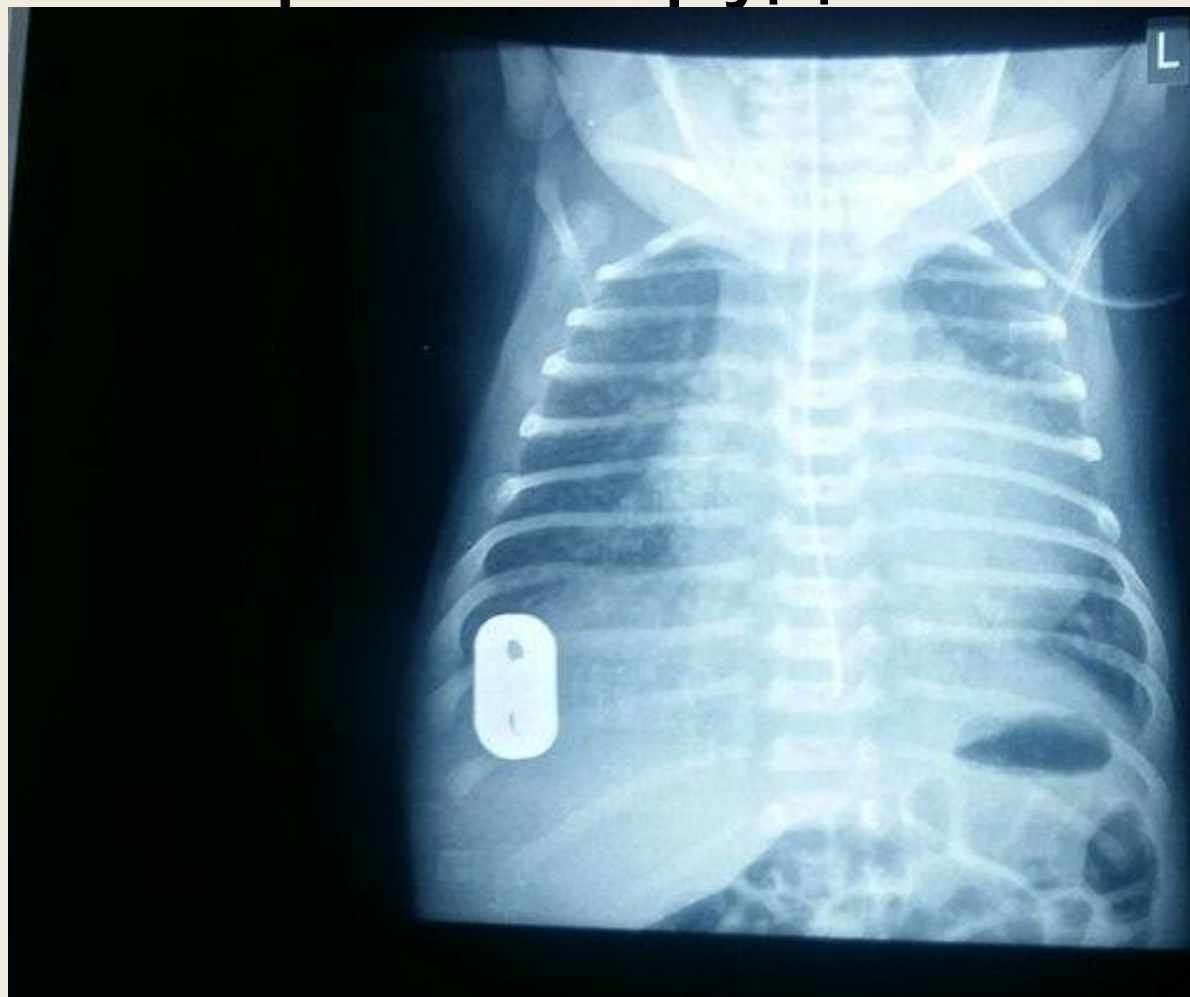
- НСГ (нейросонография)
 - структуры головного мозга расположены правильно
 - полости желудочков не расширены
 - сосудистые сплетения симметричные
 - однородные очаговых изменений не выявлено
- УЗИ ОБП и почек – изменений не выявлено
- Лаб.исследования: воспалительных изменений нет, НВ 228 г/л; RBC $6.39 \cdot 10^{12}$ /л; общий билирубин 33 мкмоль/л; прямой билирубин 4.8 мкмоль/л

Результаты обследований на 1 с.

Ж.

- ЭХО-КГ(1 час жизни): ФВ 68%
 - ТМА от фактически ЕЖ – двуприточного, двуотточного.
 - МПС 5,2 мм, лево-правый сброс
 - ОАП 5,5 мм, перекрестный сброс
 - Умеренное увеличение ПП
 - Значительное увеличение ПЖ
- (в динамике) ФВ 70%
 - функционально двуприточный и двуотточный ЕЖ (правый, трабекулярность повышена)
 - ТМА
 - МПС – 5,4 мм
 - ОАП – 4,0 мм
 - Предсердия не увеличены

Рентгеновское исследование органов грудной клетки 1с.ж.



- Горизонтально расположенные ребра
- Прикорневое усиление легочного рисунка
- Расширена правая граница тени сердца
- КТИ ~50-52%
- Тень печени
- Воздушный пузырь желудка
- Назогастральный зонд

*КТИ – кардиотаракальный индекс – отношение диаметра сердечной тени к базальному диаметру грудной клетки

Предварительный диагноз

Основной: ВПС- функционально
двуприточный и двуотточный ЕЖ

Сочетанный:

- транспозиция магистральных артерий(ТМА)
- межпредсердное сообщение (МПС)
- открытый артериальный проток(ОАП)

Осложнения: НК 0-1 степени

Сопутствующий: маловесный к сроку гестации

на 2-е с.ж. перевод в ОПН2 для
дальнейшего обследования и лечения

Сутки жизни	2	3-4	5-9	10-14	15-17
ЧД	41-44	44-50	44-50	44-50 одышка ++хрипы	44-50 одышка +хрипы
ЧСС уд/мин	148	Д	тахикардия до 170-180		
SpO2 (%)	97%	95%	Снижение до 78%		
Церебр. активность	Нормальная		Снижение		
Печень см.	+1.5	До +2.5	+2.5-3.0 см		
Диурез мл/кг/ч	Увеличение диуреза от 3.0 до 5.5				
Питание	Соска		Соска/зонд		

x-ray
усиление
легочного
рисунка

одышка

тахикардия до 170-180

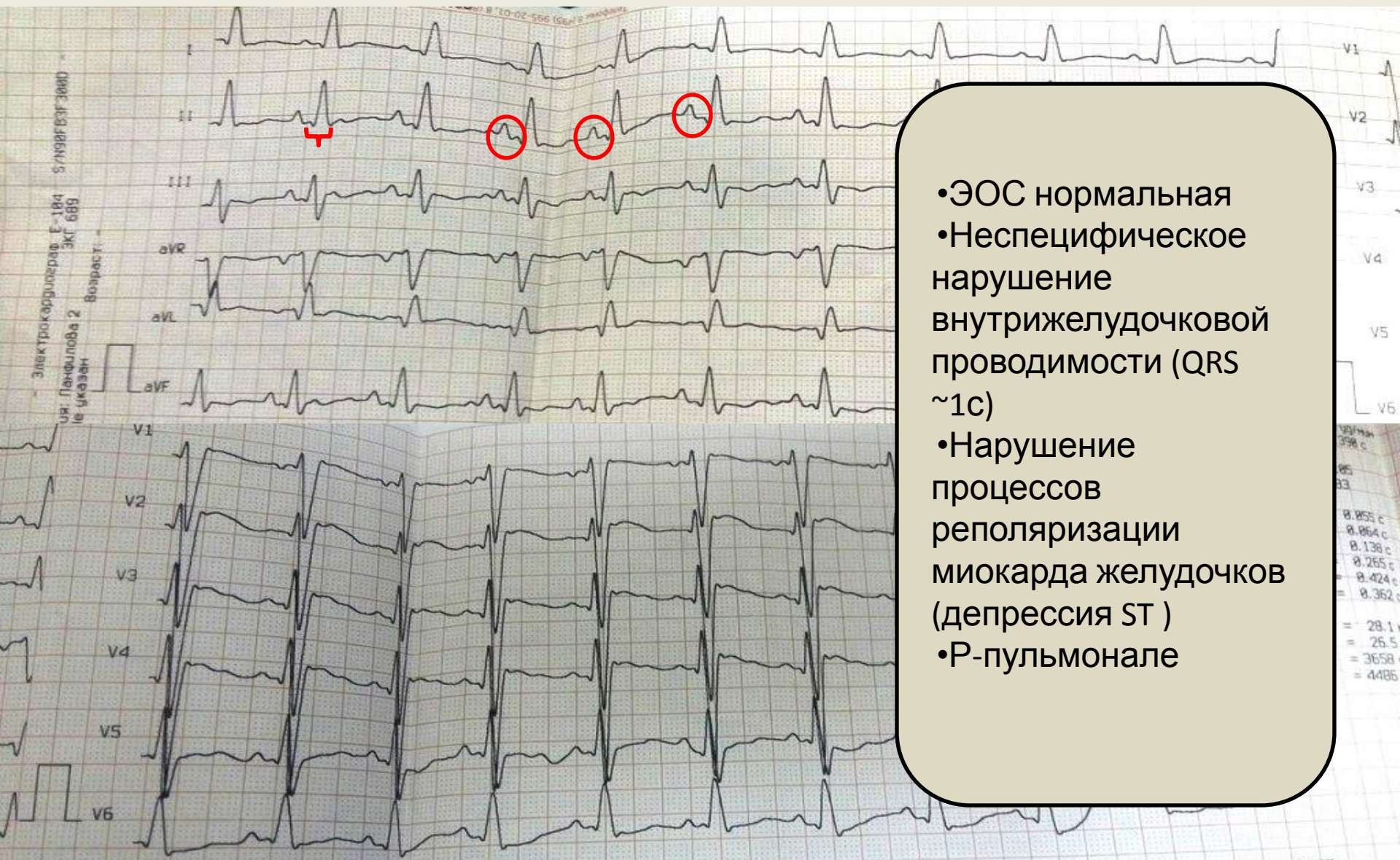
Верошпирон
4 мг/кг/сут * 2 р/д

+Дигоксин
+ Фуросемид
1.0мг/кг/сут per

+ Фуросемид
2.0мг/кг/сут per
OS

+
Фуросемид
3.0мг/кг/сут
струйно в/в

Результаты ЭКГ на 14 с.ж.



- ЭОС нормальная
- Неспецифическое нарушение внутрижелудочковой проводимости (QRS ~1с)
- Нарушение процессов реполяризации миокарда желудочков (депрессия ST)
- Р-пульмонале

16 с.ж.

Результаты Эхо-КГ:

- ФВ 67%
- Двуприточный единственный ПЖ, в правом желудочке сформированы 2 конусные перегородки без обструкции выхода в ЛА и АО
- ТМА
- ОАП 6 мм
- ДМПП вторичный центр 10 мм
- Увеличение камер сердца
- Легочная гипертензия



16с.ж. (видео)



- Принято решение о переводе пациента в отделение экстренной хирургии для определения объема оперативной коррекции ВПС
- Выполнена операция Мюллера (сужение ЛА).
- Послеоперационный период без особенностей.

На данный момент

- Состояние удовлетворительное
- Сосет сама
- В весе прибавляет
- Неврологический статус соответствует возрасту
- Лечение - верошпирон



Спасибо за внимание!

