

© Коллектив авторов, 2003

Л. А. Бокерия, А. И. Ким, Т. В. Рогова, А. А. Свободов, А. В. Харьков,  
Т. И. Мусатова, К. В. Шаталов

### УСПЕШНОЕ ПРОТЕЗИРОВАНИЕ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА ПРИ ИЗОЛИРОВАННОЙ ВРОЖДЕННОЙ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У РЕБЕНКА 6 МЕСЯЦЕВ

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева (дир. акад. Л. А. Бокерия) РАМН, Москва

Врожденная митральная недостаточность встречается достаточно редко — примерно в 0,6% случаев от числа других врожденных пороков сердца, при этом в 65% она сочетается с дефектом межпредсердной или межжелудочковой перегородок (Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1996). Тяжесть клинических проявлений порока находится в прямой зависимости от степени выраженности недостаточности митрального клапана, при его грубом изменении клинические проявления появляются уже с первых дней жизни. Однако, несмотря на это, ранняя диагностика данного порока представляет затруднения, особенно у недоношенных детей, вызванные маскировкой изолированной митральной недостаточности под самостоятельную дыхательную недостаточность. Во многих случаях порок диагностируется лишь после присоединения нарушения кровообращения в большом круге. В наш Центр поступают такие пациенты, и оказание им помощи требует больших усилий из-за поздней диагностики заболевания.

Пациент З. поступил в НИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева в декабре 2000 г., в крайне тяжелом состоянии, с признаками выраженной сердечной недостаточности. При этом у больного наблюдалась одышка с частотой дыхания до 60 в мин, тахикардия до 160 ударов в мин и увеличение размеров печени на 4 см из-под края реберной дуги. Из анамнеза известно, что ребенок родился недоношенным, массой тела 1450 г. При этом отмечались признаки дыхательной недостаточности, которые расценивались как самостоятельный синдром. И только после присоединения недостаточности кровообращения по большому кругу, через 1,5 мес, был диагностирован врожденный порок сердца — недостаточность митрального клапана. В 4 мес ребенок перенес тяжелую двустороннюю пневмонию. Следует отметить, что пациент с рождения постоянно находился в стационаре, где проводилась интенсивная терапия, включающая антибактериальную терапию, мочегонные препараты и др., однако положительного эффекта от проводимого лечения не наблюдалось. В переводном эпикризе значится: «...состояние крайне тяжелое, несмотря на ингаляции кислорода через носовой катетер сохраняется одышка и цианоз носогубного треугольника, ребенок перинатально очень беспокойный, диурез снижен...».

По экстренным показаниям больной был госпитализирован в отделение реконструктивной хирургии новорожденных НИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, где было проведено комплексное обследование. Данные электрокардиографического исследования показали выраженную гипертрофию левых отделов сердца. При рентгенографическом исследовании отмечались усиление легочного рисунка, ателектаз верхней доли правого легкого и значительное увеличение размеров сердца за счет всех отделов, кардиоторакальный индекс составил 75%. Данные эхокардиографического исследования также подтвердили значительную дилатацию левых отделов сердца: КДР левого желудочка составил 3,2 см (при норме до 2,3 см), КСР — 2,1 см (при норме до 1,5 см), при этом размеры левого предсердия равнялись 6,5 x 5,2 см. Фракция выброса обоих желудочков соответствовали возрастной норме. Изменения в митральном клапане были представлены расширением фиброзного кольца до 20 мм (при норме 12,6 мм), уплотнением створок, утолщением папиллярных мышц и пролабированием передней створки с недостаточностью III—IV степени. Трикуспидальный клапан не изменен, определяется относительная регургитация I степени. Пациенту была выполнена также дигитальная субтракционная ангиография для исключения сопутствующих пороков сердца и сосудов (таких, например, как отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола), визуализация которых посредством эхокардиографии могла быть затруднена из-за значительного расширения полостей сердца и высокой частоты сердечных сокращений. Данные ангиокардиографии подтвердили наличие у пациента изолированной митральной недостаточности, а также выявили декстрапозицию аорты. Учитывая немотивированные приступы беспокойства у ребенка, была выполнена компьютерная томография головного мозга, которая выявила смешанную гидроцефалию с преимущественными изменениями в левом полушарии, и дисплазию мозолистого тела.

На основании проведенного клинико-инструментального обследования был поставлен следующий диагноз: органическая недостаточность митрального клапана с регургитацией III—IV степени, праволежащая дуга аорты,

кардиомегалия, НК 2Б ст., гипертензионно-гидроцефальный синдром с приступами беспокойства, реконвалесцент пневмонии, ателектаз верхней доли правого легкого, дыхательная недостаточность с обструктивным компонентом, гипотрофия I степени, критическое состояние.

Больному срочно требовалось хирургическое вмешательство, заключающееся в пластической операции на клапане или его протезировании, однако до конца не была выяснена причина ателектаза верхней доли правого легкого, устранение которой уменьшило бы дыхательную недостаточность и снизило бы риск оперативного вмешательства. Дифференциальная диагностика проводилась между остаточными явлениями перенесенной пневмонии и патологией развития бронхов и легких. Пациенту была выполнена магнитно-резонансная томография средостения и легких, которая выявила гиповентиляцию и поствоспалительные изменения в верхней доле правого легкого, а также гиповентиляцию в 6-м, 7-м и 10-м сегментах левого легкого. Причиной гиповентиляционных нарушений явилось сдавление долевых бронхов обоих легких (больше справа) значительно расширенным левым предсердием, которое также затрудняло отток по верхней полой вене, что возможно и послужило основой для повышенного внутричерепного давления и развития гипертензионно-гидроцефального синдрома.

Принимая к сведению полученные данные, ребенку 26.12.00 выполнена экстренная операция по витальной показаниям. Интраоперационно, при ревизии митрального клапана выявлено утолщение передней створки, со значительным удлинением ее хорд, задняя створка гипоплазирована, папиллярные мышцы обеих створок распластаны по стенке левого желудочка и располагаются близко друг к другу. Данная анатомия не позволяла выполнить реконструктивную операцию, поэтому выполнено протезирование митрального клапана протезом St. Jude № 19 и ремоделирование левого предсердия (хирург — акад. РАМН Л. А. Бокерия).

Ранний послеоперационный период протекал с явлениями умеренной сердечной недостаточности, которая потребовала инфузии добутина в дозе 8—12 мкг/кг/мин и инфузии допамина в дозе 4 мкг/кг/мин. Для профилактики легочных гипертензионных кризов в первые 3 суток после операции проводилась инфузия 8—10 мкг/кг/мин фентанила и миоплегия павулоном. С целью профилактики тромбообразования со 2-х суток после операции начата терапия гепарином под контролем активированного времени свертывания, которое стремились поддерживать на уровне 180—210 с. Седация была прекращена на 4-е сутки после операции, после чего был осуществлен перевод ребенка на самостоятельное дыхание с постоянным поло-

жительным давлением (+5 см H<sub>2</sub>O) посредством назальной канюли. Однако развившаяся пневмония, и как следствие этого нарастающая дыхательная недостаточность, потребовали реинтубации больного через 26 ч самостоятельно-го дыхания. В последующем, на фоне мощной антибактериальной терапии (тиенам, затем амикацин+ванкомицин) и повторного курса терапии пентаглобином отмечен клинико-рентгенологический регресс двусторонней пневмонии, и на 12-е сутки после операции ребенок был повторно экстубирован и переведен в отделение, где продолжена кардиотоническая поддержка добутином (4,5 мкг/кг/мин) с постепенной отменой в течение 5 дней. Антикоагулянтная терапия была постепенно изменена с гепарина на фенилин, эффект которого оценивали по контролю протромбинового индекса, значение которого старались поддерживать в пределах от 40 до 60%. Объективно исчезли приступы беспокойства с признаками гипертензионно-гидроцефального синдрома. При эхокардиографическом контроле уменьшились размеры сердца, функция протеза хорошая. Пациент выписан из Центра на 20-е сутки после операции на поддерживающей терапии мочегонными препаратами и антикоагулянтной терапии фенилином.

При плановом осмотре через 6 мес состояние ребенка удовлетворительное. В легких дыхание пузрыльное, проводится во все отделы, хрипов нет. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см.

ЭКГ: ритм синусовый, нормальное положение электрической оси сердца, признаки гипертрофии левых отделов сердца. По данным рентгенографического исследования размеры сердца уменьшились, кардиоторакальный индекс 68%. При эхокардиографическом обследовании сохраняется дилатация левого предсердия и желудочка; функция протеза хорошая, движение запирательных элементов осуществляется в полном объеме; пиковый градиент 4,1 мм рт.ст., средний — 3,1 мм рт.ст.; определяется регургитация I степени, что соответствует нормальной работе искусственного клапана «St. Jude Medical». Больной находится на антикоагулянтной терапии (фенилин), а также получает мочегонные препараты (триампур и верошпирон). Рекомендовано плановое обследование через 6 мес.

Данный случай показывает значение ранней диагностики врожденных пороков сердца и направления таких больных в специализированный стационар. В случае своевременного обращения этого пациента в кардиохирургическую клинику, удалось бы избежать многих осложнений заболевания (бронхообструкция, развитие пневмонии и гипертензионно-гидроцефальный синдром), а также, что немаловажно в настоящее время, значительно снизить затраты на его обследование и в плановом порядке выполнить менее травматичное оперативное вмешательство.