

**ОТДАЛЕННЫЕ ПОСЛЕДСТВИЯ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ ФОНТЕНА У РЕБЕНКА
С ЕДИНСТВЕННЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ СЕРДЦА: ПУТИ РЕШЕНИЯ**

Шунькина А. С., Зылевич А. А.

**Научный руководитель: к.м.н., доцент, заведующий отделением
функциональной диагностики УГОДКБ Н. А. Скуратова**

**Учреждение образования
«Гомельский государственный медицинский университет»
г. Гомель, Республика Беларусь**

Введение

К настоящему времени во многих клиниках мира при врожденных пороках сердца (ВПС) используется операция Фонтена, в основе которой лежит главный принцип — обход правых отделов сердца. Суть ее заключается в том, что с помощью переключения магистральных сосудов изменяется система кровообращения человека, вместо двух кругов кровообращения остается один, по которому кровь сначала проходит через все органы и ткани организма, отдавая кислород и забирая углекислый газ, а затем проходит через легкие, обогащаясь кислородом и отдавая углекислый газ. Такая модификация системы кровообращения позволяет использовать только один желудочек сердца, что дает возможность спасти жизнь пациентам [1, 2, 4]. Однако, имеются данные о долгосрочных последствиях операции Фонтена, из которых известны: аритмии, печеночная дисфункция (портальная гипертензия с исходом в фиброз), сердечная недостаточность, повышение давления в легочной артерии, тромбоцитопения, тромбоз, протеин-теряющая энтеропатия, пластический бронхит. В литературных данных также описан случай гепатоцеллюлярной карциномы у ребенка 12 лет [3].

Цель

Описать клинический случай ребенка с единственным желудочком сердца после операции Фонтена, провести анализ долгосрочных последствий и предложить пути оптимизации диагностики для профилактики отдаленных осложнений.

Материал и методы исследования

Представлен клинический случай мальчика 14-ти лет с врожденным пороком сердца: Единственный желудочек сердца после операции Фонтена. Проведен анализ клинических, лабораторных и инструментальных исследований.

Результаты исследования и их обсуждение

Пациент П. 14 лет 6 месяцев (25.01.2003 г.р.) поступил в кардиоревматологическое отделение Гомельской областной детской клинической больницы с жалобами на боли в области сердца, одышку, головную боль, отеки обеих голеней. Болен с рождения, выставлен клинический диагноз: Врожденный порок сердца: единственный желудочек сердца, анатомически левый; атрезия трикуспидального клапана с гипоплазией правого желудочка, стенозом легочной артерии. Состояние после гемодинамической коррекции ВПС (экстракардиального Фонтена с фенестрацией в 2005 г.). Множественные аорто-пульмональные коллатерали (МАПК). Небольшое количество жидкости в правом плевральном синусе. Гепатомегалия. Хроническая артериальная гипоксемия, НК 2а степени. Регулярно наблюдается в детском хирургическом центре, получает постоянно варфарин, фуросемид, дигоксин, эналаприл.

Состояние при поступлении средней степени тяжести за счет ВПС, симптомов сердечной недостаточности (СН). Бледен. Пастозность в области голеностопных суставов и голеней. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет, одышка, ЧД — 24 в минуту, ЧСС — 94 в минуту, АД 100/60 мм рт. ст. Тоны сердца ритмичные, грубый систолический шум на верхушке, вдоль левого края грудины. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень +4,5 см. Стул оформленный, мочится регулярно, диурез снижен.

Масса тела 51 кг, рост 172 см. Физическое развитие среднее, дисгармоничное, дефицит массы тела 1 степени.

В ходе обследования были получены следующие показатели: **ЭКГ**: Ритм синусовый, ускоренный. Смещение ЭОС вправо. ЧСС 107 в мин. Короткий интервал PQ. Диффузные изменения в миокарде умеренно выраженные. **ОАК**: эритроциты ($RBC \times 10^{12}/л$) — 5,06, Hb, г/л — 145, лейкоциты ($WBC \times 10^9/л$) — 6,2, палочкоядерные (%) — 2, сегментоядерные (%) — 50, эозинофилы (EOS, %) — 1, лимфоциты (LYM, %) — 30, моноциты (MON, %) — 3, тромбоциты ($PLT \times 10^9/л$) — 207, СОЭ (ESR, мм/ч) — 2. **Биохимический анализ крови**: креатинин — 1,6 мкмоль/л, мочевины — 3,40 ммоль/л, холестерин общий — 3,11 ммоль/л, ЛПНП — 1,48 ммоль/л, ЛПВП — 1,2 ммоль/л, глюкоза — 5,24 ммоль/л, билирубин общий — 15,8 мкмоль/л, триглицериды — 0,96 ммоль/л, аспартатаминотрансфераза (АСТ) — 34 Ед/л, аланинаминотрансфераза (АЛТ) — 25 Ед/л, серогликоиды — 0,12, РФ до 8,0, тимоловая проба — 1,76 Ед, СРБ — 0, 40 Ед, АСО до 200 Ед, калий — 4,2 ммоль/л, натрий — 138,5 ммоль/л, хлор — 107,7 ммоль/л. **Гемостазиограмма**: АЧТВ — 28,5, ПТИ — 0,44, МНО — 2,12, фибриноген — 3,4 г/л. **ОАМ**: цвет — соломенно-желтый, кислотность — кислая, прозрачность — прозрачная, удельный вес — 1016, белок — отр., сахар — отр., плоский эпителий в п/з-нет, лейкоциты в п/з — 2–3. **Рентгенограмма органов грудной клетки**: легкие без видимых очаговых и инфильтративных теней. Синусы свободные. Сегменты сердца не увеличены. Контур деформирован, контур диафрагмы высокий. **УЗИ органов брюшной полости**: расширение печеночных и воротных вен. **УЗИ сердца**: ВПС: единый желудочек сердца, анатомически левый, атрезия ТК с гипоплазией правого желудочка (ПЖ) и стенозом ЛА. Состояние после гемодинамической коррекции ВПС, экстракардиального Фонтена в 2013 г. Множественные МАПК. Небольшое количество жидкости в правом плевральном синусе. **УЗИ почек**: нефроптоз справа. **УЗИ брахиоцефальных артерий**: патологии не выявлено. **Холтеровское мониторирование**: ритм синусовый, СРРЖ. Среднесуточная ЧСС — 109 в мин, среднедневная ЧСС — 117 в мин, средненочная ЧСС — 93 в мин. Максимальная ЧСС — 141 в мин, максимальная ЧСС — 72 в мин. ЦИ-1.3. Зарегистрировано 138 желудочковых экстрасистол, 2 парных желудочковых экстрасистолы, 1 эпизод желудочковой бигеминии, 2 неустойчивых эпизода пробежек неустойчивой тахикардии. **Тредмил-тест**: Достигнута ЧСС 125/мин, толерантность к нагрузке средняя. Гипотонический тип реакции, хронотропная недостаточность. Получает лечение: варфарин, эналаприл, фуросемид.

Нами также был проведен анализ показателя риска развития заболеваний печени у данного пациента по формуле, описанной исследователями педиатрической клиники США (Maya Clinic) и основанной на измерении некоторых биохимических показателей (креатинин, билирубин, МНО). Данная формула позволяет оценить тяжесть состояния пациентов и характеристики печени, начальные признаки фиброза печени по шкале MELD (Model for End-stage Liver Disease, 2016), [видеоконференция: https://www.youtube.com/watch?v=CcTDWCWbT_Y]. У данного пациента значение шкалы MELD составило 16 Ед (норма до 10 Ед), что позволяет включить пациента в группу риска.

Выводы

1. В данном клиническом случае из отдаленных последствий операции Фонтена у ребенка с единственным желудочком можно выделить аритмию, печеночную дисфункцию с признаками портальной гипертензии и хронотропную недостаточность.
2. Использование шкалы MELD позволяет установить группу риска по развитию заболеваний печени. По данным значений данной шкалы установлено, что пациент нуждается в динамическом наблюдении не только кардиолога, но и гепатолога.
3. На основании полученных данных необходимо включить в план инструментального обследования пациентов после операции Фонтена не только эхокардиографию, холтеровское мониторирование ЭКГ и АД, пробу с физической нагрузкой, но и использование шкалы MELD, а также метод эластографии печени, которая позволяет выявить начальные признаки фиброза и дисфункции печени у детей после операции Фонтена.

4. На примере этого клинического случая и литературных данных можно подтвердить, что операция Фонтена является паллиативной процедурой, являющейся «мостом» к трансплантации сердца и печени, причем перспективной методикой лечения является также использование стволовых клеток, изучение влияния которых еще находится на стадии эксперимента.

ЛИТЕРАТУРА

1. Мутафьян, О. А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков / О. А. Мутафьян. — М., 2010 — 478 с.
2. Непосредственные и среднеотдаленные результаты операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита / В. П. Подзолков [и др.] // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. — 2005. — С. 10–13.
3. The model for the end-stage liver disease and Child-Pugh score in predicting prognosis in patients with liver cirrhosis and esophageal variceal bleeding / D. Benedeto-Stojanov [et al.] // Vojnosanit Pregl. — 2009. — Vol. 66(9). — P. 724–728.
4. «Correction» of tricuspid atresia. 2 cases «corrected» using a new surgical technic / F. Fontan // Ann Chir Thorac Cardiovasc — 1971. — Vol. 10. — P. 39–47.

УДК 616.12-005.4-008.318-78-036.82

ВЛИЯНИЕ ИМПЛАНТИРОВАННОГО ИСКУССТВЕННОГО ВОДИТЕЛЯ РИТМА НА КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ПАЦИЕНТОВ С ИШЕМИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ СЕРДЦА

Щербакова П. А.

**Научные руководители: ассистент кафедры Е. Н. Щербакова,
к.м.н., доцент Е. Г. Малаева**

**Учреждение образования
«Гомельский государственный медицинский университет»
г. Гомель, Республика Беларусь**

Введение

Качество жизни — это характеристика физического, психологического, эмоционального и социального функционирования человека, основанная на его субъективном восприятии и отражающая степень удовлетворенности потребностей, возникающих у людей в различных сферах жизни. Актуальность изучения КЖ у пациентов с имплантированными кардиостимуляторами определяется появлением новых кардиостимуляционных систем и расширением показаний к их имплантации. Именно анализ качества жизни пациентов с искусственными водителями ритма (ИВР) является одним из критериев долгосрочного прогноза.

Первая имплантация постоянного электрокардиостимулятора под кожные покровы была выполнена в клинике Каролинского института в Швеции 8 октября 1958 г. Доктор Ake Senning имплантировал ЭКС Arne Larsson, который страдал синдромом Морганье-Адамса-Стокса вследствие полной атриовентрикулярной блокады. ЭКС был разработан шведским ученым Rune Elmquist и работал на транзисторных батарейках, которых хватало от 3 дней до 24 месяцев. Arne Larsson перенес 26 реинплантаций, пережив своего первого доктора и изобретателя, и умер в возрасте 86 лет в 2001 г. [1]. В СССР первый серийный имплантируемый ЭКС был разработан в 1961 г. и имплантирован в клинике факультетской хирургии Второго Московского медицинского института им. Н. И. Пирогова Ю. Бредиксом и В. Савельевым пациенту с полной атриовентрикулярной блокадой [2]. Несмотря на значительный прогресс в кардиологии, аритмии сердца продолжают лидировать среди основных причин смертности человека. Клинический арсенал предупреждения и лечения аритмий включает фармакологические и хирургические методы. Однако за последние полвека к ним добавилась и электрическая стимуляция сердца, ставшая одним из важнейших терапевтических методов восстановления нормального ритма сердца. Сегодня ежегодно в мире имплантируется около 900 тыс. электрокардиостимуляторов [3], среднегодовое количество таких операций в Беларуси достигло 263 на 1 млн населения [4]. Показания к имплантации ИВР: АВ-блокады, СА-блокады высокой степени, синдром слабости синусового узла, альтернирующая блокада ножек пучка Гиса, пресинкопальные и синкопальные состояния в анамнезе, непереносимость физических нагрузок, брадикардии и аномалии развития сердца [5].