

ПЕДІАТРІЯ

УДК 616.12-007.2-053.1-053.2-089-07

*М.О. Гончарь**Харківський національний медичний університет***РЕМОДЕЛЮВАННЯ СЕРЦЯ У ДІТЕЙ З УРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ
У ВІДДАЛЕНОМУ ПІСЛЯОПЕРАЦІЙНОМУ ПЕРІОДІ**

Проаналізовані дані клінічного та ультразвукового дослідження 431 дитини у віддалені терміни після операції з приводу вродженої вади серця. У 55,5 % обстежених встановлено ознаки ремоделювання міокарда і діастолічної дисфункції лівого шлуночка серця. Запропоновано використовувати інтегральну оцінку морфофункціонального стану серцево-судинної системи у даної категорії пацієнтів з метою удосконалення індивідуальної реабілітації в процесі тривалого динамічного спостереження від дитини до дорослого.

Ключові слова: вроджена вада серця, оперативна корекція, діагностика, ремоделювання міокарда.

Відомо, що діти і підлітки з уродженими вадами серця протягом усього життя потребують кваліфікованої допомоги спеціалістів [1–3]. Розробка концепції супроводу й реабілітаційної допомоги таким пацієнтам є актуальною проблемою.

Однією з вагомих причин серцево-судинних розладів у дітей популяції «grown-up congenital heart disease» вважають патологічні зміни серця і судин, що обумовлені патологією перед- і постнавантаження на тлі вроджених вад серця [4, 5]. Саме вони потенціують розвиток ремоделювання міокарда, що у дорослих пацієнтів може зберігатися роками після хірургічної корекції вади або прогресувати [2, 5, 6]. У той же час відомо, що потовщення стінок лівого шлуночка (ЛШ) є основною причиною формування діастолічної дисфункції міокарда, яка призводить до зниження серцевого індексу при збереженій фракції викиду ЛШ [5–8].

Метою дослідження було удосконалення ранньої діагностики та профілактики хронічної серцевої недостатності у дітей у віддалені терміни після хірургічної корекції вроджених вад серця з використанням інтегрального показника ремоделювання міокарда та вивченням його взаємовідношень із ступенем діастолічних порушень ЛШ.

На першому етапі на базі показників стандартного протоколу дослідження, що рекомендований Американським товариством ехокардіографії (ASE), були розраховані різні варіанти ремоделювання шлуночків у 431 дитини, які спостерігалися в обласному дитячому кардіологічному центрі обласної дитячої клінічної лікарні м. Харкова у віддалені терміни після оперативної корекції вроджених вад серця (за Devereux, A. Ganau).

На другому етапі були досліджені показники лівих камер серця (КДО, КДР, ІММ ЛШ, індекс сферичності лівого передсердя і ЛШ у діастолу). Функціональний стан ЛШ при різних варіантах ремоделювання розраховували та оцінювали за співвідношенням КДО ЛШ до ІММ. Індекс сферичності ЛШ у діастолу визначали як відношення КДР ЛШ до його поздовжнього розміру. Також були проаналізовані типи наповнення ЛШ та показники адекватності процесів активного розслаблення. Ригідні властивості міокарда в діастолу визначали як відношення КДО до КДР ЛШ. Розподіл дітей з вродженими вадами серця в залежності від віку і тривалості спостереження наведено в табл. 1.

Серед обстежених дітей превалювали хлопчики – 257 (59,6 %).

© М.О. Гончарь, 2014

Таблиця 1. Розподіл прооперованих дітей за віком під час проведення хірургічної корекції вроджених вад серця (ВВС) і тривалістю післяопераційного катамнезу

Нозологічна форма ВВС	Вік до операції, років	Строк після операції, років	Усього спостережень
ДМШП	4,51±2,90	6,11±2,80	103
ДМПШ	4,80±2,92	5,10±2,10	75
Тетрада Фалло	4,10±1,90	5,70±1,60	70
Відкрита артеріальна протока	4,20±1,92	5,10±2,60	29
Комбіновані ВВС	1,74±0,90	6,10±2,20	75
Коарктація аорти	5,90±3,10	4,90±2,60	41
Стеноз аорти	6,30±2,10	9,40±3,80	22
ТМС	0,80±0,30	9,95±2,70	16
Усього	–	–	431
%	–	–	100

Примітка. ДМШП – дефект міжшлуночкової перегородки; ДМПШ – дефект міжпередсердної перегородки; ТМС – транспозиція магістральних судин.

Структурний аналіз варіантів ремоделювання у пацієнтів з урахуванням ФК за NYHA показав, що нормальна геометрія ЛШ зустрічається тільки у 44,1 % дітей. У 55,9 % виявлено порушення структурної геометрії ЛШ (табл. 2).

місце рекоарктація аорти, середній градієнт тиску складав (34,0±6,1) мм рт. ст.

Ремоделювання міокарда з гіпертрофією ЛШ встановлено у 70,0 % хворих дітей із рестриктивним типом діастолічної дисфункції. У 29,9 % пацієнтів визначено ремоделювання

Таблиця 2. Структурний аналіз ремоделювання ЛШ у пацієнтів різного ФК за NYHA

ФК серцево-судинної системи дітей	Вік пацієнтів, років	Кількість пацієнтів з варіантами ремоделювання ЛШ, %			
		ГМШП	ГЗС	концентричне	ексцентричне
I	7,89±0,89	18,7	21,8	40,6	59,3
II	8,98±0,57	28,3	37,3	53,7	63,6
III	7,59±1,05	36,4	31,8	45,5	71,6
IV	4,97±1,17	50,5	56,3	56,3	43,7

Примітка. ГМШП – гіпертрофія міжшлуночкової перегородки, ГЗСЛШ – гіпертрофія задньої стінки ЛШ.

Тенденція до потовщення стінок ЛШ виявлена у 25,6 % обстежених дітей, ремоделювання з гіпертрофією ЛШ – у 20,0 %, ексцентричні варіанти ремоделювання встановлені у 12,1 % досліджених. З усіх типів структурно-геометричної перебудови ЛШ найчастішим виявилось концентричне ремоделювання, яке, вірогідно, має адаптивний характер, бо зберігає гемодинамічно вигідну еліпсоїдну форму ЛШ.

Прогностично несприятливий ексцентричний тип гіпертрофії ЛШ встановлено переважно після операцій з приводу коарктації аорти (ізолюваної або в комбінації з ДМШП, відкритою артеріальною протокою, стенозом клапанів аорти, субаортальним стенозом). У 50,0 % досліджених із ексцентричним типом гіпертрофії ЛШ мала

порожнини ЛШ без гіпертрофії міокарда. При цьому концентрична гіпертрофія ЛШ мала місце у кожній п'ятій дитини. Ексцентричний тип гіпертрофії ЛШ з дилатацією розвинувся у 5,1 % обстежених. Серед пацієнтів без гіпертрофії ЛШ превалювали діти з концентричним типом ремоделювання (20,0 %).

За нашими даними, проблема розвитку післяопераційного ремоделювання серця нерідко пов'язана з трансклапанною регургітацією. Залежність ІММ від наявності і ступеня транспульмональної регургітації була підтверджена аналогом дисперсійного аналізу для непараметричних статистичних розрахунків – медіанним тестом; на рівні значущості $p = 0,0304$ відмінності визнані вірогідними. Проблема значущої транспульмональної регургітації є актуальною для пацієнтів після

корекції тетради Фалло, стенозу легеневої артерії, у більшій частині яких розвивається недостатність клапана легеневої артерії, що потребує у частині дорослих пацієнтів повторних операцій.

У дітей, які мали високу гіпертензію легеневої артерії в доопераційному періоді, недостатність тристулкового клапана становила 78,6 %; зберігалась роками або прогресувала в післяопераційному періоді, особливо за наявності резидуального підвищення тиску в легеневій артерії (3,0 %). Встановлено залежність ІММ від ступеня тристулкової регургітації ($p = 0,029$).

Решунтування септального дефекту було виявлено у 5,1 % обстежених після корекції вроджених вад серця; більшість невеликих резидуальних шунтів (діам. < 2 мм) спонтанно облітерувалась протягом 2–6 місяців.

Залежність між ІММ і ступенем АВ-блокади, частота і тяжкість якої зростає при збільшенні ІММ ($p = 0,05$), можна пояснити тим, що порушення проведення імпульсу пов'язане з ушкодженням провідних шляхів під час операції, з формуванням післяопераційного кардіосклерозу або з тривалим запальним процесом у ділянці АВ-з'єднання з наступним склерозуванням. У цьому аспекті важливими є результати гістологічного дослідження ендоміокарда у пацієнтів із вродженими вадами серця, що були проведені Н.В. Нагорною з співавт. [8] та свідчили про наявність сполученого запального процесу в серці за відсутності характерних анамнестичних даних або клінічної симптоматики, тобто доводили можливість безсимптомного перебігу внутрішньоклітинної інфекції у хворих із вродженими вадами серця. Це тим більш важливо, що перевагу частоти систолічної дисфункції ЛШ за різних варіантів порушення провідності виявлено у пацієнтів із блокадами лівої ніжки пучка Гіса та АВ-блокадами ($p < 0,05$).

Встановлено, що у прооперованих пацієнтів частіше формується гіпертрофічний варіант ремоделювання міокарда ЛШ. За наявності гіпертрофії стінок ЛШ (88 %) очікувано частіше діагностувалася діастолічна дисфункція ЛШ (43,4 %).

При пошуках причин підвищеної частоти розвитку діастолічної дисфункції міокарда у пацієнтів із блокадами лівої ніжки пучка Гіса виявлено залежність між ІММ та наявністю і ступенем цих блоkad ($p = 0,0113$). У пацієнтів з більшим ІММ мала місце компенсаторна гіпертрофія міокарда, яка поступово набувала зворотного розвитку у віддаленому катамнезі після хірургічної корекції вади. Вважають, що стоншення стінок ЛШ пов'язане з активацією в міокарді матриксних металопротеїназ, які порушують колагенові структури позаклітинного матриксу [9]. Сферична форма і дилатація ЛШ сприяють формуванню відносної недостатності мітрального клапана. Розвиток останньої, у свою чергу, знижує ударний об'єм шлуночка і сприяє подальшій його дилатації та гемодинамічному перевантаженню. Це також потенціує розвиток систолічної дисфункції ЛШ [10].

Частоту визначення регургітації на клапанах серця та легеневої артерії прооперованих дітей наведено в табл. 3.

У обстежених дітей досить часто відзначалися гемодинамічно значуща регургітація та пов'язане з нею ремоделювання й порушення функціональної здатності міокарда.

Аналіз показників морфофункціонального стану лівих камер серця свідчив про наявність відмінностей між показниками маркерів ремоделювання серця (відносної товщини стінок ЛШ, $p < 0,05$), ІММ ЛШ ($p < 0,05$), індексу сферичності лівого передсердя ($p < 0,05$), індексу Теї ($p < 0,05$) у дітей з різними ФК стану серцево-судинної системи (табл. 4). Встановлено кореляційні залежності

Таблиця 3. Частота трансклапанної регургітації у пацієнтів різних функціональних класів серцево-судинної системи (ССС) у віддалені терміни після кардіохірургічної корекції

ФК ССС	Частота регургітації, (M±m) %		
	на клапані легеневої артерії	трикуспідальної	мітральної
I	37,50±5,46	30,40±9,58	6,25±2,68
II	52,20±15,28	70,15±15,81*	4,44±1,03
III	68,80±13,22*	77,30±11,81 [#]	36,60±7,92*
IV	72,70±15,41*	87,80±13,81 [#]	37,20±4,88 [#]
Здорові діти	11,20±3,54	8,70±5,19*	5,00±2,14

Примітка. * $p < 0,05$; [#] $p < 0,01$ у порівнянні з показниками I ФК.

між діастолічною дисфункцією ЛШ (ДД ЛШ) і гіпертрофією міокарда ЛШ ($r = +0,56$), ДД ЛШ і наявністю порушень провідності ($r =$

вання серця у дітей з уродженою вадою серця у віддаленому післяопераційному періоді є реальною насущною проблемою, яка може

Таблиця 4. Морфологічні і геометричні показники стану лівих камер серця у дітей у віддалені терміни після корекції вродженої вади серця

ФК ССС	ІСЛП	Відносна товщина стінок	ІММЛШ, г/м ²	ІСЛШ	Індекс КДО/ММЛШ	Індекс Теі
I	0,79±0,07	0,32±0,02	63,03±3,41	0,87±0,04	1,17±0,06	0,33±0,01
II	0,92±0,02	0,32±0,01	72,70±3,14*	0,94±0,02	1,07±0,04	0,36±0,01
III	1,00±0,04*	0,30±0,01	76,46±7,83*	0,99±0,04	1,20±0,11	0,34±0,02
IV	1,09±0,05*	0,38±0,03*	89,10±6,47*	0,97±0,04	0,93±0,10	0,42±0,05*
Здорові діти	0,69±0,07	0,30±0,02	89,10±6,47*	0,69±0,03	0,87±0,09	0,32±0,01

Примітки: 1. ІСЛП – індекс сферичності лівого передсердя; ІСЛШ – індекс сферичності лівого шлуночка; ММЛШ – маса міокарда лівого шлуночка.

2. * $p < 0,05$.

+0,34), ДД ЛШ і тривалістю комплексу QRS ($r = +0,34$) та інтервалу QT ($r = +0,44$), ДД ЛШ і ЧСС ($r = +0,52$). Показники діастолічної дисфункції ПШ корелювали з гіпертрофією задньої стінки ПШ ($r = +0,36$) і ЧСС ($r = +0,41$). Також підтверджено залежність ІММ від КДР ЛШ ($p = 0,0001$) та ІММ від КДО ЛШ ($p = 0,0064$).

При розподілі прооперованих дітей на групи за ознаками наявності або відсутності різних варіантів міокардіальної дисфункції були отримані вірогідні відмінності показників, що характеризують морфофункціональний стан лівих камер серця (фракції викиду ЛШ, КДР, діастолічного та систолічного об'ємів, товщини стінок ЛШ, маси міокарда), табл. 5.

Встановлено залежність між ІММ і типом діастолічної дисфункції ЛШ ($p = 0,0066$). Таким чином, частота виявлення ремоделю-

розцінюватись в якості предиктора формування ХСН.

Висновки

Наявність різних типів ремоделювання серця виявлено у 55,9 % пацієнтів у віддалені терміни після кардіохірургічної корекції вроджених вад серця. Гіпертрофія і ремоделювання міокарда потенціують розвиток діастолічної дисфункції шлуночків у більшості обстежених. Визначення типу ремоделювання та міокардіальної дисфункції доцільно використовувати з метою доклінічної діагностики та профілактики хронічної серцевої недостатності у пацієнтів після кардіохірургічної корекції.

Подальші дослідження слід вести в напрямку визначення наявності та типу ремоделювання міокарда як інтегральної оцінки функціонального стану серцево-судинної сис-

Таблиця 5. Показники морфофункціонального стану лівих камер серця у прооперованих пацієнтів з різними варіантами міокардіальної дисфункції

Показник	Міокардіальна дисфункція ЛШ, варіант			
	відсутня	діастолічна	систолічна	систолодіастолічна
ФВ, %	62,90±0,95	63,33±1,39	50,50±0,87	49,40±1,32
КДР, мм	38,43±3,72	38,60±1,43	42,05±1,09 [#]	41,60±1,37*
КДО, мл	66,24±1,8	82,53±5,32 [#]	67,27±5,76	76,40±5,69 [#]
КСО, мл	25,57±1,47	29,85±2,81	33,48±3,23*	37,29±3,59* [^]
Товщина МШП, мм	6,07±0,24	6,45±0,11*	6,26±0,35	6,97±0,19*
Товщина ЗСЛШ, мм	6,34±0,16	6,41±0,22	6,57±0,24	6,98±0,43*
Маса міокарда ЛШ, г	68,14±4,28	90,87±9,81 [#]	81,35±0,78	88,60±9,70*
ІММ ЛШ, г/м ²	64,78±3,04	71,93±6,02	72,38±7,32	74,08±2,02*
Відносна товщина стінок ЛШ	0,31±0,01	0,34±0,01	0,33±0,01	0,35±0,02

Примітка. * $p < 0,05$, [#] $p < 0,01$, [^] $p < 0,001$.

теми у дітей з хронічною кардіальною патологією з метою індивідуалізації заходів реабілітації після кардіохірургічної корекції вроджених вад серця.

Список літератури

1. *Miltner B.* Follow up of adults with congenital heart disease/ B. Miltner, L. Piérard, M.C. Seghaye // *Rev. Med. Liege.* – 2012 Jul-Aug. – Vol. 67 (7–8). – P. 407–412
2. 13 ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) / *Eur. Heart J.* doi:10.1093/eurheartj/ehq249.
3. *Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов / под ред. А. Джона Кэмма, Томаса Ф. Люшера, Патрика В. Серруиса; пер. с англ. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 1480 с.*
4. *Somerville J.* Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK / J. Somerville // *Heart.* – 2002. – Vol. 88. – P. i1–i14. doi:10.1136/heart.88.suppl_1
5. *Марцинкевич Г.И.* Послеоперационное ремоделирование сердца у детей при коррекции межжелудочковых дефектов / Г.И. Марцинкевич, Е.В. Кривошеков, А.А. Соколов // *Сибирский медицинский журнал (Томск).* – 2012. – Т. 2, № 1. – 2012. – С. 26–33.
6. *Янулевич О.С.* Использование ингибитора фосфодиэстеразы в диагностике и лечении легочной гипертензии у детей с врожденными пороками сердца: автореф. дис. ... канд. мед. наук : спец. 14.01.08 / О.С. Янулевич. – Томск, 2010. – 27 с.
7. *Доронина Т.Н.* Оптимизация диагностики, прогнозирования и лечения нарушений сердечной деятельности у детей с врожденными пороками сердца : автореф. дис. ... докт. мед. наук : спец. 14.01.08 / Т.Н. Доронина. – Астрахань, 2012. – С. 48.
8. *Нарушения ритма сердца у детей, наблюдавшихся в отделении детской кардиохирургии ИНВХ им. В.К. Гусака АМН Украины за период 2003–2006 гг. / Н.В. Нагорная, Е.В. Пшеничная, Е.В. Бордюгова, Н.А. Четверик // Вестник неотложной и восстановительной медицины. – 2007. – Т. 8, № 1. – С. 8–11.*
9. *Басаргина Е.Н.* Состояние матриксных металлопротеиназ и их роль в формировании хронической сердечной недостаточности у детей с дилатационной кардиомиопатией / Е.Н. Басаргина // *Педиатрическая фармакология : научн.-практ. журнал Союза педиатров России.* – 2009. – Т. 6, № 3. – С. 84–88.
10. *Шпак Я.В.* Сравнительная оценка связи показателей морфофункционального состояния сердца с выраженностью проявлений диастолической и систолической сердечной недостаточности / Я.В. Шпак // *Серце і судини.* – 2006. – № 3. – С. 66–70.

М.А. Гончарь

РЕМОДЕЛИРОВАНИЕ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЁННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА В ОТДАЛЁННОМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ

Проанализированы данные клинического и ультразвукового обследования 431 ребёнка в отдалённом периоде после оперативной коррекции врождённого порока сердца. У 55,5 % обследованных выявлены признаки ремоделирования миокарда и диастолической дисфункции левого желудочка сердца. Предложено использовать интегральную оценку морфофункционального состояния сердечно-сосудистой системы у данной категории пациентов с целью усовершенствования индивидуальной реабилитации в процессе длительного динамического наблюдения за детьми и подростками.

Ключевые слова: врождённые пороки сердца, оперативная коррекция, диагностика, ремоделирование миокарда.

М.А. Gonchar

CARDIAC REMODELLING IN CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DEFECTS IN THE LATE POSTOPERATIVE PERIOD

An analysis of clinical and ultrasound examination of 431 children in the long term after surgical correction of congenital heart disease. In 55.5 % of the surveyed revealed remodelling of myocardium and left ventricular diastolic dysfunction of the heart. It was suggest the use of an integrated assessment of morphological and functional state of the cardiovascular system in these patients improvement of individual rehabilitation during long-term follow children and adolescents.

Key words: congenital heart disease, surgical correction, diagnostics, myocardial remodelling.

Поступила 18.02.14