

ИНВАЗИВНО ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ВРОДЕНИ КАРДИОПАТИИ

Д-р Анна Кънева

*Клиника по детски болести и детска кардиология,
Национална кардиологична болница*

В последните години настъпиха големи промени в подхода към кардиологично болните деца и възрастни с широко използване на неоперативните методи на лечение. За рождена дата на интервенционалната кардиология се смята 1966 година, когато Rashkind въвежда балонната атриосептостомия, процедура, спасила живота на хиляди деца и променила целия облик на детската кардиология. Десет години по-късно Grunzig въвежда балонната дилатация на коронарните съдове, процедура, променила също подхода към възрастните с коронарна болест. В следващите години настъпва бързо развитие на интервенционалното лечение и то е продукувано от една страна от големите технически достижения в кардиологията и от друга – от предимствата на неоперативното лечение:

- избягване на оперативната травма и свързаните с нея козметични промени
- спестяване на възможните усложнения от сърдечната операция и използването на екстракорпорално кръвообращение
- избягване на възможните усложнения от апаратната вентилация и продължителния престой в реанимация
- болничният престой се скъсява от 12-14 до 2-3 дни
- не е необходим рехабилитационен период.

С въвеждането на интервенционалните методи на лечение се променя цялостният подход към пациентите с вродени кардиопатии. Честотата на вродените кардиопатии е около 8‰ от живородените, т.е. за нашата страна около 500-600 деца годишно се раждат с ВСМ. От тях около половината се нуждаят от лечение, в миналото оперативно. В последните години при някои кардиопатии то се замества с интервенционални процедури. Така у нас са въведени и широко се прилагат следните процедури:

- балонна атриосептостомия
- пулмонална валвулопластика
- лечение на коарктация на аортата (балонна ангиопластика/стенит)
- аортна валвулопластика
- емболизация на абнормни съдове (колатерали)
- затваряне на предсърден дефект
- затваряне на персистиращ артериален канал
- дилатация на периферни стенози

Понастоящем в много центрове до 40% от ВСМ, били те при деца или възрастни, се лекуват неоперативно. Ние следваме световните тенденции и анализът на инвазивните изследвания в ДКК показва трикратно увеличаване на броя на интервенционалните процедури за последните 5 години - от 30 на 105 годишно, при запазване на броя на диагностичните катетеризации в обема 100-120 годишно.

Всяка интервенционална процедура следва определен план или протокол, който обединява усилията на много хора. На първо място се извършва неинвазивна диагностика, като се определят показанията за интервенция. Взема се информирано съгласие. Обезболяването се извършва в зависимост от възрастта и вида на процедурата, като анестезията е локална или обща. Системната хепаринизация е с доза 100 Е/кг до

2500-5000 Е. На първия етап се извършва инвазивна диагностика (наляганя, градиенти, шънтове, АКГ с измервания) и след преценка и обсъждане на резултатите се взема решение за вида на процедурата. След извършване на процедурата в запланивания обем се прави инвазивна оценка на непосредствения резултат (наляганя, градиенти, АКГ). Извършва се антибиотична и/или антиягргентна профилактика. Оценката на непосредствения резултат и проследяването се извършват основно клинично и по неинвазивен път.

БАЛОННАТА АТРИОСЕПТОСТОМИЯ е спешна животоспасяваща процедура при новородени с транспозиция на големите артерии (ТГА) или други сложни кардиопатии. Тя цели разкъсване на фоса овале и размесване на венозна и артериална кръв като по този начин в системната циркулация се доставя оксигирана кръв. ТГА е кардиопатия, при която големите артерии изхождат от несъответните им камери - аортата изхожда от лява камера, а белодробната артерия (БА) от лява камера (АК). В този случай кръвообращението е паралелно - в системната циркулация тече венозна кръв, а в белодробната оксигирана. Естествената еволюция е фатална при липса на комуникация между двете кръвообращения. Поведението при съмнение за ТГА е спешно диагностициране и извършване на БАСС под ехоКГ или рентгенов контрол. По този начин се дава възможност за дочакване на коригиращата операция.

БАЛОННАТА АНГИО- И ВАЛВУЛОПЛАСТИКА са въведени през 80-те години. Те целят премахване на стеснението чрез разкъсване на слоеве на съд (интима и медия) или на срастнали комисири чрез раздуване на ригиден балон, поставен на мястото на стеснението.

ПУЛМОНАЛНАТА ВАЛВУЛОПЛАСТИКА (ПВП) е метод на избор при лечението на клапна пулмонална стеноза поради много добрите резултати и минималния риск след периода на новороденото. Клапната пулмонална стеноза (ПСст) съставлява около 5% от ВСМ. Заболяването се среща в широк клиничен спектър - от лежкостепенни до критични стенози с деснокамерна недостатъчност и дясно-ляв шънт на предсърдно ниво ("трилогия на Фало"). Характерен за ПСст е ниският еволютивен потенциал и много добрата корелация между физикалната находка и ЕКГ и тежестта на обструкцията. Все пак оценката на тежестта на обструкцията и хемодинамичните следствия се уточняват с Ехо КГ. Показанията за ПВП е средностепенна или високостепенна стеноза с градиент по Доплер над 50 mmHg, **деснокамерно обременяване на ЕКГ, деснокамерна хипертрофия на Ехо** и инвазивно измерен градиент над 45 mmHg. **Резултатите най-често са много добри с премахване на градиента ДК/БА.** В някои случаи (по-тежки стенози) се измерва остатъчен подклапен (инфундибулен градиент), който най-често спонтанно регресира в рамките на 3-6 месеца. Пулмонална регургитация (ПР) след ПВП обикновено не създава технически проблем - тя най-често е лежкостепенна, понася се добре и не е по-изразена от ПР след хирургична валвотомия. Отдалечените резултати от ПВП са най-често много добри с регресия на инфундибулната стеноза, добре толерирана ПР и много рядко рестеноза. Резултатите са незадоволителни при силно диспластични клапи, както и при синдрома на Noonan.

АОРТНА ВАЛВУЛОПЛАСТИКА (АВП)

За разлика от ПВП, АВП не дава такива добри резултати. Това е така, тъй като дефинитивното лечение при клапната аортна стеноза (АС) е клапното протезиране, а валвулотомията, оперативна или балонна, е палиативна процедура с честта възможност за ревалвулотомия. Показанията за валвулотомия, оперативна или балонна, са еднакви. В периода на новороденото това са критични АС с дуктус-зависим кръвоток в системната циркулация, сърдечна недостатъчност и намалена систолна функция.

При по-големите деца, юноши и млади възрастни това са данни за значима стеноза със симптоми на мозъчна хипоперфузия, лекокамерно (ЛК) обременяване с реполяризационни нарушения в ЕКГ, ЛК хипертрофия с пиков градиент над 70 (среден над 40 mmHg) по Доплер и абнормен отговор на артериалното налягане към натоварване.

Липсва единно становище кой е по-добрият подход - оперативната валвулотомия под директен визуален контрол или балонната дилатация, при която има възможност за ятрогенна увреда на аортната клапа със значима аортна недостатъчност, особено при бicuspidни и диспластични клапи. Изборът зависи от опита на центъра и резултатите, но все по-често се предпочитва балонната дилатация. Случаите, които са неподходящи за АВП, са тези с тесен аортен пръстен, бicuspidна клапа с изразена дисплазия, съпътстваща над лека аортна недостатъчност и няколко нива на стеснение (подклапно, клапно, надклапно). АПВ се приема за ефективна при спадане на градиента под 50 mm или с 50% от изходния и липса на значима аортна недостатъчност (АН).

Усложненията при АВП са по-чести - те включват артериални съдови увреди, особено чести при новородени и малки деца, значима АН, тежки дисритмии, сърдечна перфорация, а в отдалеченото проследяване - развитие на рестеноза. Въпреки това АВП е предпочитан метод на лечение при деца както като първична палиация, така и след предхождаща хирургична валвулотомия или балонна дилатация.

ИНВАЗИВНО ЛЕЧЕНИЕ НА СЪДОВИ СТЕНОЗИ (АНГИОПЛАСТИКА)

Ангиопластиката (АП) е метод, който се прилага при лечение на нативни или следоперативни съдови стенози. За детската кардиологична практика това са главно коарктация на аортата, периферни пулмонални стенози и хирургични стенози на венозни или артериални анастомози. Интервенционалното лечение се извършва с балонна дилатация или монтиране на стент.

При балонната дилатация раздуването на ригиден балон на мястото на стеснението води до разкъсване на интимата и част от медията на нативния съд или на цикатрициалната тъкан на мястото на анастомозата. Основни проблеми след АП са обратното свиване на мястото на извършената дилатация (еластичен рекойл), особено при високостепенни стенози на дълго протежение с изразена фибродиспластична реакция или образуване на фалшива аневризма при използване на голям балон и прилагане на високо налягане.

За преодоляване на тези усложнения е въведена дилатацията с ендоваскуларен стент. Стентовете представляват тръбички от биологично инертен материал, неръждаема стомана при Palmaz-стентовете или сплав от платина и иридий при CP-стента. Съставени са от шахматно подредени редове от прорези, които при раздуването с балон придобиват форма на диамант. При раздуването стентовете се скъсяват и процентът на скъсяване е различен при различните видове. Предимство на стента е, че разпределят механичната сила, дилатираща съда на по-голяма площ, като се намалява рискът от разкъсването му и образуването на аневризма. Проблем за детската възраст е, че стентът не нараства при израстването на детето и прилагането му е ограничено за по-големи деца. Друг проблем е разрастването на неointимата по вътрешната му повърхност, което може да доведе до стеноза вътре в стента. За преодоляване на тези проблеми в последните години са създадени ново поколение стентове, които могат да се редуцират и които се имплантират по специални удвоени балони.

Изборът на интервенционалната процедура зависи от типа лезия, възрастта на пациента, морфологичните особености, опита на екипа.

КОАРКТАЦИЯ НА АОРТАТА

Опитът с интервенционалното лечение на коарктация на аортата датира от 80-те години. Докато за рекоарктацията балонната дилатация се смята за метод на избор, липсва единно становище за нативната коарктация. Балонната дилатация е изостабе-

на като метод на лечение при новородени и кърмачета поради честото развитие на рестеноза, възможните артериални усложнения и много добрите оперативни резултати. При по-големи деца съществуват рискове от непълно отстраняване на обструкцията с персистираща артериална хипертония или развитие на аневризма при използване на по-голям балон. Въвеждането в практиката на редултиращи се стентове дава обещаващи начални резултати, но липсва отдалечено проследяване.

Принципно същият подход важи и за **дилатацията на периферните пулмонални стенози**. Особено проблемни в тази група са пациентите със следоперативни бифуркационни стенози, за които не е въведен общоприет метод на лечение.

Възможна е балонна дилатация на поставена системна аорто-пулмонална анастомоза или поставяне на стент в артериалния канал за поддържането му отборен при комплексни ВСМ.

Голяма крачка в интервенционалната кардиология е въвеждането на методи за **транскатетърно затваряне на комуникации на предсърдно, камерно или съгово ниво**.

ДЕФЕКТИ НА ПРЕДСЪРДНО НИВО

Транскатетърно лечение се прилага при междупредсърден дефект (МГД) тип септум, изкуствено създадени фенестри при оперативно лечение на комплексни кардиопатии и персистиращ форамен овале (ПФО) при възрастни с парадоксална мозъчна емболия

МГД е една от най-честите ВСМ при деца и най-честата ВСМ при възрастни. Ляво-десният шънт на предсърдно ниво води до обемно обременяване на десните кухини. Най-често липсват симптоми в детството. Оплаквания като дисритмии, сърдечна недостатъчност, белодробна хипертония се явяват след 30 години.

Оперативното лечение под ЕКК крие минимален риск, но е свързано с висока болестност.

Опитите за транскатетърно затваряне започват от 1974 г., като досега са създадени много устройства, болшинството от които излезли от употреба. Принципно устройствата се състоят от две части, които застават от двете страни на септума, като ги поддържа метален скелет. За задържане на устройството на преградата дефектът трябва да е с добри ръбове, а самото устройство е до 2,5 пъти по-голямо от дефекта. Понастоящем в света най-често се използва устройството на Амлацер, с което имаме опит от 2002 г. Устройството на Амлацер е изработено от нитинол и се състои от 3 свързани части. Предимствата му са, че при недобро заставане на преградата и значим остатъчен шънт то може многократно да се репонира до постигане на желания резултат и евентуално да се извади от тялото.

Показани за транскатетърно затваряне с устройството на Амлацер са централно разположени МГД секундум тип с диаметър под 35 мм, значим ляво-десен шънт с $Q_p/Q_s > 1,5$ и ръбове над 7 мм към коронарния синус, AV-клапи, дясна горна белодробна вена, празни вени. Противопоказания за транскатетърно затваряне има при съпътстващи ВСМ, налагащи операция, МГД тип примум, МГД тип синус венозус, т.е липса на достатъчни ръбове, наличие на ЧАВБВ, белодробна хипертония с $R_p > 7 UE$, декомпенсирана сърдечна недостатъчност, пресен миокарден инфаркт.

Процедурата се извършва под рентгенов и ТЕЕ контрол.

Интервенционална процедура, навлязла широко в Европа и САЩ, чието въвеждане предстои и у нас, е **ЗАТВАРЯНЕТО НА ПФО** при възрастни пациенти с парадоксална мозъчна емболия. Счита се, че отвореният форамен овале и аневризмата на предсърдния септум имат голямо значение за криптогенните (неуточнените) мозъчни инсулти, които са до 40% от емболичните инциденти и за преходните нарушения на мозъчното кръвообращение при млади възрастни. Приема се, че те се дължат на парадоксална емболия на тромби или микротромби при инцидентно повишаване на налягането в ДП и дясно-ляв шънт през форамен овале. Затварянето на форамена води до рязко нама-

ляване на честотата на мозъчните инциденти. Въвеждането на тази интервенционална процедура е свързано със създаване на интердисциплинарен екип от невролог, кардиолог, интервенционалист и активно търсене на ПФО при младите пациенти с криптогенен инсулт.

По интервенционален път се затварят и съдови комуникации - персистиращ артериален канал или периферни съдови комуникации - големи аорто-пулмонални комуникации или AV-фистули.

ПЕРСИСТИРАЩИЯТ АРТЕРИАЛЕН КАНАЛ (ПАК) се среща като изолирана лезия или съчетан с "прости" или комплексни ВСМ, където кръвотокът през него осигурява системното или белодробното кръвообращение. Изолираният ПАК е с разнообразна клинична изява - от "тихи" дуктуси, които се откриват при ехокг изследване, до неовладяема сърдечна недостатъчност. Показания за премахване на кръвотока през артериални канал има при пациенти с континуален шум, независимо от ляво-десния шънт. Липсва единно становище по отношение на поведението към "тихите" дуктуси, а затварянето е противопоказано при белодробна обструктивна съдова болест (БОСБ).

Оперативното лигиране на ПАК от **Gross през 1938 г. слага началото на сърдечната хирургия.** През 1967 г. е създадено първото устройство за затваряне на АК. Понастоящем се използват главно две устройства за затваряне на АК - освобождаващите се спирали на **Giantirco** и **устройството на Амплацер за ПАК.** Показани за **транскатетърно** затваряне са ПАК без белодробна хипертония при деца с тегло над 10 кг, подходяща анатомия (добре оформена ампула). Липсва единно становище по отношение на тихите дуктуси. Противопоказан за интервенционално лечение има при тегло под 10 кг, възраст под 1 година, ендокардит или друга сериозна инфекция и белодробна хипертония с БСР над 8 Е. Изборът на устройство зависи от размера на ПАК, като при ширина на пулмоналния край под 2,5-3 мм и добре оформена ампула се предпочитва освобождаваща се спирала, а при размер на канала над 3 мм - устройството на Амплацер. Възможни усложнения при транскатетърното затваряне на ПАК са емболизация на устройството, протрузия в аортата или белодробната артерия с последваща стеноза, образуване на тромби по устройството и много рядко хемолiza при остатъчен шънт.

В резюме, транскатетърното затваряне на артериалния канал се приема за лечение на избор, но то не се прилага при недоносени и кърмачета. Успехът му зависи от правилния подбор на устройството. Спиралите са предпочитани при малки, а протезите - при големи АК. Рисковете са свързани с емболизация или протрузия в Ао или БА. Този метод се предпочитва и при възрастни (често калцификати на АК).

ЕМБОЛИЗАЦИЯ НА АБНОРМНИ СЪДОВЕ

Интервенционалните методи се използват широко при прекъсване на кръвотока в абнормни съдове. Най-често това са системни аорто-пулмонални колатерали при цианотични ВСМ, целящи подобряване на белодробното кръвообращение. Процедурата се извършва в навечерието на сърдечната операция.

Нараства броят на пациентите с МКД, лекувани неоперативно, започва неоперативното имплантиране на пулмонални клапи главно при пациенти след радикална корекция на комплекс на Фало. Правят се експерименти за неоперативно лечение на пациенти с комплексни ВСМ и общокамерен тип хемодинамика.

В процес на разработване са т.нар "хибридни процедури", при които интервенционалната процедура се извършва в операционната зала, като по този начин от една страна се достига до трудно достъпни от хирурга места, а от друга се спестяват поредни оперативни намеси на болното дете.

Интервенционалните методи на лечение са в процес на непрекъснато усъвършенстване на технологията и техниката на имплантация. Бъдещето е в създаване на нови устройства и нови техники за неоперативно лечение на ВСМ.