

Информация для пациента (ЕЖС)

При ЕЖ в сердце есть оба нормально развитых предсердия, но открываются они в единую желудочковую камеру (общий желудочек). В подавляющем большинстве случаев общий желудочек имеет анатомическое устройство либо левого, либо правого, а второй (недоразвитый) желудочек остается в виде маленькой камеры, соединенный с «главным» желудочком через дефект межжелудочковой перегородки (при ЕЖ этот дефект нередко называют бульбо-вентрикулярным окном). Ао и ЛА (магистральные сосуды) могут отходить как от главного (общего) желудочка, так и от недоразвитого, который называют «камерой-выпускником».

Потоки крови смешиваются в общей камере, при этом желудочек работает с удвоенной нагрузкой, что, в конечном счете, приводит к постепенному утолщению его мышечных стенок и при длительном существовании – к сердечной недостаточности (неспособности к адекватной функции). После рождения, если нет сопутствующего стеноза легочной артерии, увеличенный объем крови из желудочка поступает в легкие, это может привести к сердечной недостаточности и легочной гипертензии (поражение сосудов легких, приводящее к их утолщению вследствие избыточного кровотока). К симптомам сердечной недостаточности относятся одышка (частое, затрудненное дыхание), усиливающаяся после нагрузки (у взрослого – после ходьбы, у ребенка – на фоне активных игр, кормления), снижение толерантности к физической нагрузке (затруднение к выполнению ранее привычных нагрузок, например, – бег, подъем на этаж, ходьба и пр.), увеличение объема живота (вследствие увеличения печени и/или появления свободной жидкости в брюшной полости), потливость (сначала после нагрузки, при прогрессировании – и в покое). В случаях же, когда имеется дополнительное препятствие кровотоку в малый круг – развивается цианоз (синюшность), при длительном существовании которого дети, как правило, отстают в развитии (вследствие кислородного голодания организма).

При ЕЖ необходима своевременная хирургическая помощь, чтобы предупредить возможные осложнения (легочная гипертензия, сердечная недостаточность). Если диагноз установлен тотчас после рождения и имеет место избыточный легочный кровоток (т.е. без стеноза легочной артерии), то ребенку может быть показано суживание ЛА (операция Мюллера) уже в первый месяц жизни, чтобы предупредить развитие легочной гипертензии. В случае же стеноза ЛА при ЕЖ выполняется системно-легочный анастомоз, позволяющий улучшить легочный кровоток и уменьшающий выраженность цианоза. Через несколько месяцев, желательно в течение первого года жизни,

следует выполнить анастомоз между ВПВ и ЛА (двунаправленный кавопульмональный анастомоз), направив венозную кровь от верхней половины тела непосредственно в оба легких (отсюда и название – двунаправленный). Цели данного этапа: 1) так как кровь от верхней половины тела поступает в легкие, минуя сердце, то осуществляется «разгрузка» желудочка, что предохраняет его от возможного развития сердечной недостаточности в будущем; 2) одновременно происходит увеличение легочного кровотока и повышение насыщения крови кислородом, т.е. уменьшается цианоз. Вышесказанное способствует улучшению состояния ребенка, качества его жизни. В ряде ситуаций ДКПА выполняется первично (без предшествующего системно-легочного анастомоза) в возрасте до года (но не ранее 4 мес.), что определяется кардиологом и кардиохирургом, постоянно наблюдающих ребенка.

И, наконец, последним этапом становится операция Фонтена, после которой уже вся венозная кровь направляется в легочные сосуды. При этом используется синтетический сосудистый протез. Данный этап называется «операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита». Обычно эта операция выполняется в возрасте старше 2-х лет. И если ранее потоки венозной и артериальной крови смешивались, что обуславливало ту или иную степень цианоза, то теперь эти потоки разделены. Ребенок розовеет. Операцию Фонтена можно делать и позднее (в 4 и более лет), но надолго откладывать не стоит.

Описанный принцип хирургического лечения не излечивает порок, он облегчает состояние пациента путем оптимизации кровообращения в условиях сложной внутрисердечной анатомии [67].

После выписки из специализированного центра следует строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз). Наблюдение у кардиолога по месту жительства – не реже 1 раза в 6 мес, строго соблюдая его предписания и назначения. Наблюдение кардиолога в специализированном центре – не реже 1 раза в 12 мес. Необходимо строго соблюдать режим по ограничению употребления жидкости, особенно в первый месяц после операции. Изменение схем и доз тех или иных лекарственных препаратов, а также назначение дополнительных или альтернативных лекарственных препаратов осуществляет только лечащий врач. При возникновении побочных эффектов от приема лекарственных препаратов необходимо в максимально быстрые сроки обсудить это с лечащим врачом. Следует избегать чрезмерных физических нагрузок. При любых инвазивных манипуляциях (стоматологические, косметологические, прочие процедуры,

предполагающие или несущие риск нарушения целостности кожных покровов и слизистых) обязательно проводить антибактериальное прикрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита. Случаи предполагаемых инвазивных манипуляций обязательно согласуются с кардиологом, ведущим наблюдение за пациентом по месту жительства. При возникновении или резком прогрессировании следующих симптомов в максимально короткие сроки необходима внеочередная консультация кардиолога: утомляемость, одышка, цианоз, отеки, увеличение объема живота, аритмии, потери сознания, неврологический дефицит (потеря зрения, слуха, речи, онемение конечности, парезы и параличи, в т.ч. кратковременные), острые респираторные заболевания, лихорадка неясного генеза.