

На правах рукописи

МИНАЕВ АНТОН ВЛАДИМИРОВИЧ

Диагностика и лечение врожденных пороков сердца
у взрослых пациентов

3.1.15. Сердечно-сосудистая хирургия

3.1.20. Кардиология

Автореферат диссертации
на соискание ученой степени
доктора медицинских наук

Научный консультант:
д.м.н., профессор, академик РАН
В.П. Подзолков

МОСКВА – 2024

Диссертационная работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А. Н. Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Научный консультант:

Д.м.н., профессор, академик РАН Подзолков Владимир Петрович

Официальные оппоненты:

Шумаков Дмитрий Валерьевич – доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН, руководитель отдела хирургии сердца и сосудов ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского»

Иванов Алексей Сергеевич – доктор медицинских наук, профессор, врач сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения №2 ФГБУ «НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова» Минздрава России

Трунина Инна Игоревна – доктор медицинских наук, профессор, заведующая отделением кардиологии ГБУЗ «ДГКБ им З.А. Башляевой ДЗМ».

Ведущая организация:

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр хирургии им. А.В. Вишневского» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Защита диссертации состоится «24» мая 2024 г. в «15-00» часов на заседании диссертационного совета 21.1.038.01 при ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России (121552, Москва, Рублевское шоссе 135, конференц-зал №- 2).

С диссертацией можно ознакомиться в научной библиотеке ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России и на сайтах www.bakulev.ru Высшей Аттестационной Комиссии (ВАК) <https://vak.minobrnauki.gov.ru>.

Автореферат разослан «22» апреля 2024 г.

Ученый секретарь

диссертационного совета 21.1.038.01

доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

Общая характеристика работы

Актуальность проблемы

Проблема диагностики и лечения врожденных пороков сердца (ВПС) у взрослых пациентов на протяжении десятилетий не теряет своей актуальности. Напротив, вместе с сохранением частоты впервые выявленных ВПС у взрослых значительно увеличивается популяция лиц, перенесших коррекцию порока в детском возрасте, но требующих наблюдения, терапии или повторных хирургических вмешательств после 18 лет. Изучение особенностей анатомии и функции сердца, хирургического и консервативного лечения взрослых с ВПС является актуальной задачей и имеет перспективы развития.

Анализ общемировых данных показывает, что с конца прошлого века прирост наблюдаемых в учреждениях пациентов является кратным к исходному значению. Так, в Канаде это количество с 1980 года к 2020 году увеличится в 4 раза. В развитых странах (ЕС, США, Канада, Австралия и др.) количество наблюдаемых взрослых пациентов с ВПС превышает детскую популяцию (в Европе более 2 млн. чел. против 1,9 млн. детей в 2015 г.) [D. Mylotte, 2015]. В нашей стране первично по поводу врожденного порока ежегодно оперируется около 2 тыс. взрослых больных; количество таких пациентов, находящихся на учете, требует детального подсчета, а потребность в медицинской помощи может быть значительно выше фактической [Л.А. Бокерия, 2017]. Отдельный вклад в изучение проблемы внесли многие отечественные авторы, соответствующий раздел был описан в Национальном руководстве по кардиологии В.П. Подзолковым и М.М. Зеленикиным в 2007 году. Немногом ранее в НЦ ССХ была опубликована диссертационная работа, раскрывающая структуру первичной хирургической помощи, ее результаты в рамках учреждения [Б.Д. Амиркулов, 2004]. В СССР одним из первых описал результаты

коррекции ВПС у пациентов старше 16 лет Л.П. Черепенин в 1982 г. Однако, несмотря на вышедшие исследования и публикации, многие аспекты данного раздела требуют дальнейшего изучения с точек зрения кардиохирургии и кардиологии. К ним можно отнести разработку классификаций, диагностических протоколов с применением углубленных методов оценки функции сердечно-сосудистой и дыхательной систем, выявление особенностей оперативного лечения и показаний, анализ популяции в масштабе страны.

Цель исследования: представить структуру и результаты коррекции врожденных пороков сердца у взрослых больных, провести их анализ, разработать хирургическую и терапевтическую тактику их лечения при отдельных нозологиях.

Задачи исследования:

1. Определить структуру врожденных пороков сердца (ВПС) и связанных с ними патологических состояний, нуждающихся в хирургической коррекции у взрослых пациентов.
2. Определить структуру популяции взрослых пациентов с врожденными пороками сердца на опыте отделения НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева.
3. Определить диагностические алгоритмы при различных ВПС у взрослых пациентов.
4. Определить показания и последовательность этапов хирургического лечения ВПС у взрослых.
5. Определить особенности пред- и послеоперационного ведения взрослых пациентов с ВПС.
6. Изучить непосредственные и отдаленные результаты операций радикальной, паллиативной и гемодинамической коррекции ВПС у взрослых, выявить причины осложнений и летальных исходов.

7. Проанализировать необходимость создания информационной базы данных, маршрутизации и профессиональных образовательных ресурсов в рамках проблемы.

Научная новизна исследования

Впервые в России выполнен сбор и анализ клинического материала по диагностике и лечению всех врожденных пороков сердца на различных этапах их коррекции у пациентов старше 18 лет. При этом данные представлены на основании десятилетнего периода работы отделения, обладающего крупнейшим практическим опытом по данному направлению в стране. Изучаемые группы включают не только больных, впервые поступивших на лечение по поводу врожденного порока сердца во взрослом возрасте. Представлены результаты этапных операций у пациентов после предшествующих паллиативных процедур, а также повторных операций, выполненных больным уже после радикальной коррекции порока.

Спектр помощи представлен открытыми операциями, выполненными в условиях искусственного кровообращения, закрытыми операциями и эндоваскулярными вмешательствами на всех рассмотренных этапах лечения. Таким образом, научная новизна заключается в первом в стране обобщении опыта лечения взрослых пациентов с врожденными пороками сердца, разработке диагностических алгоритмов с учетом современных методик, особенностей анатомии и гемодинамики при всех группах пороков и этапах их коррекции.

Практическая значимость работы

Результаты данного исследования показывают возможность успешного хирургического и интервенционного лечения широкого спектра врожденных пороков сердца и связанных с ними патологий. Предложены алгоритмы диагностики при определенных пороках, тактические решения в случаях сочетания врожденного порока с

другими заболеваниями (ишемическая болезнь сердца, нарушения ритма и др.). Анализ непосредственных и отдаленных результатов позволяет прогнозировать хирургические риски и осложнения, а также меры их профилактики и купирования.

Положения, выносимые на защиту:

1. Хирургическая и интервенционная коррекция врожденных пороков сердца у взрослых пациентов сопровождается хорошими непосредственными и отдаленными результатами при соблюдении показаний к указанным видам коррекции.
2. Развитие осложнений, требующих повторных вмешательств у взрослых, после радикальной коррекции ВПС возможно во всех группах пороков, наиболее высокий риск повторных вмешательств характерен для пороков конотрункуса и клапанов сердца.
3. Отдаленные результаты лечения во всех группах пороков можно признать удовлетворительными, вместе с тем, пациенты с пороками конотрункуса сердца после повторных паллиативных вмешательств, выполненных во взрослом возрасте, имеют худшие функциональные и гемодинамические показатели за весь период наблюдения.
4. При различных группах врожденных пороков сердца целесообразно применение разработанных диагностических алгоритмов с определением показаний к коррекции, оценкой результатов операций и возникших осложнений, выбором оптимальной методики коррекции.

Внедрение результатов работы в практику

Научные выводы и практические рекомендации, полученные в результате выполнения данной диссертационной работы, применяются в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России (в отделении хирургии детей старшего возраста с ВПС), а также могут быть использованы в других кардиохирургических центрах и специализированных отделениях Российской Федерации.

Апробация работы

Основные положения диссертации были доложены и обсуждены на следующих конференциях и съездах: XXIII Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2017 г.); XXIV Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2018 г.); XXV Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2019 г.); XXVI Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2020 г.); XXVII Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2021 г.); XXVIII Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2022 г.); XXIV Ежегодная Сессия НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева (Москва, 2021 г.), XXV Ежегодная Сессия НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева (Москва, 2022 г.), Euro-GUCH symposium (Загреб, 2019 г.).

Публикации

По теме диссертации опубликовано 26 статей, из них 24 – в ведущих рецензируемых научных журналах, рекомендованных ВАК Российской Федерации, 2 – в рейтинговых зарубежных журналах.

Структура и объем работы

Данная работа изложена на 356 страницах машинописного текста. Список литературы включает 146 отечественных зарубежных источников. Диссертация иллюстрирована 23 таблицами, 10 диаграммами и 14 рисунками.

Основное содержание работы.

В работу включены 1489 пациентов старше 18 лет, проходивших лечение в отделении хирургии детей старшего возраста с врожденными пороками сердца ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева» Минздрава России в период с 2008 по 2018 год. В соответствии с указанными задачами исследования, в группы включены пациенты, которым

выполнялись хирургические (либо интервенционные) вмешательства по поводу врожденного порока сердца, а также связанных с ним отдаленных осложнений. Среди общего числа указанных больных было выполнено 1072 операции в условиях искусственного кровообращения (72,0%), 24 операции по «закрытой» методике (1,6%), 393 рентгенэндоваскулярных операции (26,4%, в т.ч. коррекция нарушений ритма).

В общей группе пациентов средний возраст на момент операции составил $33,8 \pm 12,1$ года (от 18 до 71 года), 513 лиц (34,5%) были мужского пола, 976 (65,5%) - женского. Операция являлась повторной у 365 больных (24,5%). В работе представлен анализ предоперационных данных и данных анамнеза (в т.ч. ранее выполненных операций), особенностей выбора и техники хирургической коррекции в зависимости от ее вида, послеоперационного периода и отдаленных результатов лечения.

Все пациенты были разделены на три группы в зависимости от этапа хирургического лечения:

1-ая группа - 1124 пациента с неоперированным ранее врожденным пороком сердца, по поводу которого выполнялось хирургическое вмешательство;

2-ая группа - 90 пациентов после ранее выполненного паллиативного вмешательства (в том числе в детском возрасте), которым в указанный период была выполнена повторная паллиативная, радикальная или гемодинамическая коррекция;

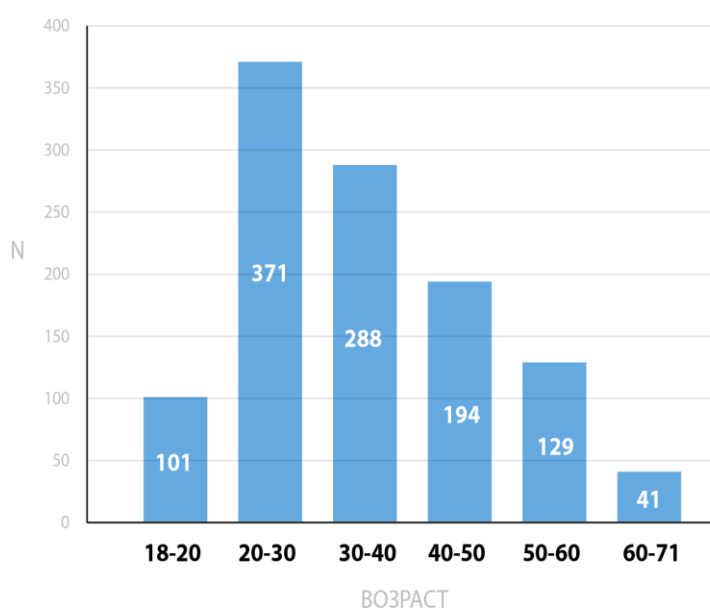
3-я группа - 275 пациентов после ранее выполненной радикальной коррекции порока (в том числе в детском возрасте), которым в указанный период были выполнены повторные вмешательства по поводу резидуальных или вторичных пороков и нарушений гемодинамики.

Диаграмма 1. Распределение пациентов на группы в зависимости от этапа хирургического лечения.



В **первой** группе первично-оперированных пациентов 348 были мужского пола, 776 – женского. Возраст больных на момент госпитализации и хирургического лечения составлял от 18 до 71 года, в среднем $35,1 \pm 12,4$ лет. Средний вес – $69,6 \pm 15,9$ кг (от 29 до 141 кг). Средняя площадь поверхности тела (BSA) составила $1,81 \pm 0,24$ (от 1,12 до 2,73 м²).

Диаграмма 2. Распределение пациентов по возрасту в группе первичной коррекции.



Диагнозы врожденного порока сердца, с которыми больные поступили на лечение, представлены широким спектром. Большинство из них (905 случаев) могут быть отнесены к порокам «бледного» типа с артерио-венозным сбросом и увеличением легочного кровотока. Подобные нозологии вошли в состав первой подгруппы. Вторая подгруппа представлена врожденными пороками клапанов сердца и обструктивными поражениями на различных уровнях кровотока (в магистральных сосудах и камерах сердца) (135 случаев). В третью подгруппу вошли пациенты с пороками конотрункуса сердца (84 случая). Среди всех пациентов отмечалась высокая частота сопутствующей и коморбидной патологии – 47,7% (536 пациентов). Самыми распространенными являлись заболевания желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой, эндокринной, мочевыделительной системы, гинекологические заболевания.

По данным анамнеза наиболее распространенными причинами позднего оперативного лечения порока в случаях «бледных» ВПС являются поздняя (иногда случайная) выявляемость или ранний отказ пациента (или его родителей) от операции в связи с удовлетворительным состоянием. В случаях, когда пациент длительное время знал о наличии порока, обратиться за помощью заставляли прогрессирующие жалобы – одышка, утомляемость, сердцебиение, нарушение сна, появление отеков нижних конечностей, головных болей, эпизодов слабости. В случаях наличия цианотичного ВПС, о котором всегда было известно с детского возраста, основной причиной позднего лечения стал отказ от своевременной операции, либо погрешности в специализированном учете (часто в удаленных районах). Для данных случаев также характерно ухудшение состояния и функционального класса, что побуждало пациентов обратиться к кардиологу.

В соответствии с целью работы были проанализированы методики выполнения коррекции, непосредственные и отдаленные результаты. В представленных ниже таблицах указаны ряд предоперационных данных, вид операции, частота развития госпитальных осложнений, к которым были отнесены сердечная и дыхательная недостаточность (требовавшие продолжительной кардиотонической или дыхательной поддержки), нарушения ритма сердца (наджелудочковые, АВ-блокады и желудочковые), гидроторакс и гидроперикард (серозиты), стойкий субфебрилитет (более 3х суток), наличие разидуальных шунтов и тд. Также представлены данные по средней продолжительности пребывания в стационаре при каждой нозологии.

Таблица 1. Характеристика пациентов с артериовенозным сбросом крови (ДМПП-дефект межпредсердной перегородки, ДМЖП-дефект межжелудочковой перегородки, ОАП-открытый артериальный проток, ЧАДЛВ-частичный аномальный дренаж легочных вен, ЧАВК-частичная форма атриовентрикулярного канала, КСФ-коронаросердечная фистула, СБУГ-синдром Бланда-Уайта-Гарланда, АСВ-аневризма синуса Вальсальвы, НРС-нарушения ритма сердца, СВ-сопутствующие вмешательства, Ср. К/Д-средний койко-день, ЭВК-эндоваскулярная коррекция, ХирК-хирургическая коррекция, СЛН-сердечнолегочная недостаточность, АВФ-артериовенозная фистула).

Ds	N	Ср. возр.	% муж.	Qp/Qs	% НРС	Вид коррекции	% СВ	Ср. К/Д
ДМПП	560	37±13,0	21,4	2,1±0,3	5,2	ЭВК 35,4%	0,5	4,9±1,8
						ХирК 64,6%	25,9	13,1±6,2
ОАП	102	32,3±12,1	25,5	1,8±0,2	3	ЭВК 92,1%	-	4,8±1,6
						ХирК 7,9%	-	9,6±2,2
ДМЖП	98	31,8±10,6	40,8	2,0±0,3	-	ЭВК 5,1%	-	6,5±2,8
						ХирК 94,9%	41,5	12,9±5,2
ЧАДЛВ	91	36,0±13,0	36,3	2,2±0,2	4,4	ХирК	35,9	13,4±4,1
ЧАВК	40	36,1±11,6	30,0	2,1±0,3	17,5	ХирК	35,0	14,8±5,6
КСФ	5	53,0±6,9	20,0	1,7±0,1	-	ЭВК	-	4,0±1,0
						ХирК		14,5±2,1
СБУГ	4	36,0±7,9	0,0	-	25,0	ХирК	50,0	25,2±6,8
Прорыв АСВ	3	39,5±7,4	0,0	2,3±0,4	-	ХирК	-	13,4±4,3
ЛЖ-ПП канал	2	30,5 ±6,7	50,0	2,1±0,4	-	ХирК	-	11,5±2,2

Таблица 2. Характеристика пациентов с пороками клапанов сердца и обструктивными поражениями (АП-аортальный порок, ДКПЖ-двухкамерный правый желудочек, ВНМК-врожденная недостаточность митрального клапана, СА-стеноз аорты, КоАо-коарктация аорты, ВНТК-врожденная недостаточность трикуспидального клапана, НРС-нарушения ритма сердца, СВ-сопутствующие вмешательства, К/Д-койко-день, ЭВК-эндоваскулярная коррекция, ХирК-хирургическая коррекция, СН-сердечная недостаточность).

Ds	N	Ср. возр.	% муж.	% НРС	Вид коррекции	% СВ	К/Д
АП	73	28,5±9,1	72,6	4,1	ПАК 90,4%	13,7	15,8±6,5
					ПАК с расшир. ФК 9,6%		
ДКПЖ	17	34,1±10,2	41,2	0,0	ХирК 100%	94,1	17,7±9,3
ВНМК	14	28,4±9,6	50,0	14,2	ХирК 100%	14,2	18,6±7,6
Подклапанный СА	12	29,2±7,8	41,7	0,0	ХирК 100%	8,3	12,6±3,1
Ан.Эбштейна	9	34,4±14,1	44,4	11,1	ХирК 100%	88,9	20,3±10,7
КоАо	5	29,9±9,4	40,0	0,0	ЭВК	0,0	6,0±0
Надклапанный СА	3	28,8±11,4	0,0	33,3	ХирК	33,3	15,7±5,7
ВНТК	2	43,9±5,3	0,0	50,0	ХирК	-	11,4±2,0

При анализе представленного материала отмечено, что в одних группах ВПС частота госпитальных осложнений минимальна: после хирургической перевязки ОАП, стентирования коарктации аорты осложнения отсутствовали, после закрытия ДМПП окклюдером наблюдались в 8%, после баллонной вальвулопластики стеноза ЛА – в 5,3%.

В других группах врожденных пороков частота развития госпитальных осложнений значительно выше: после хирургического закрытия ДМПП – 26,3%, коррекции ЧАДЛВ – 47,5%, хирургической коррекции ИСЛА – 60,9%, хирургической коррекции КТМС – 100,0% и тд. Ведущее место среди осложнений в данных группах занимают нарушения ритма сердца: наджелудочковые (трепетание и фибрилляция предсердий), нарушения АВ – проводимости, СССУ, высокая эктопическая активность желудочков. В случае возникновения

трепетания или фибрилляции предсердий назначалась антиаритмическая терапия с внутривенным (в т.ч. болюсным и насыщающим) введением антиаритмиков, коррекцией электролитного баланса и вольномической нагрузки. Другим не менее редким осложнением являлось скопление свободной жидкости в плевральных и перикардимальной полостях – гидроторакс и гидроперикард. Важным клиническим аспектом ведения в таком случае является установление ведущих механизмов этиологии, которые могут заключаться в асептическом воспалении серозной оболочки с появлением экссудативного компонента, либо в проявлении послеоперационной сердечной недостаточности.

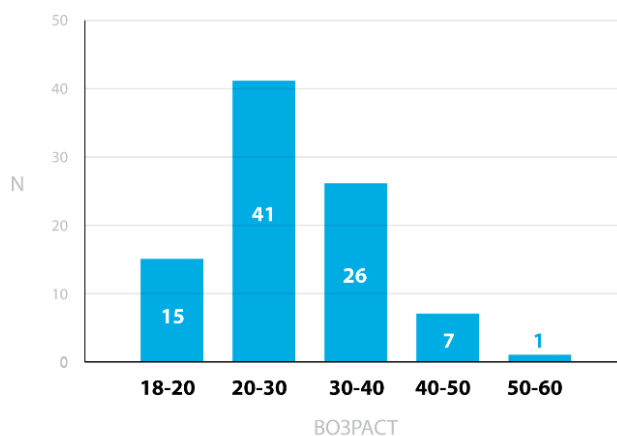
Таблица 3. Характеристика пациентов с пороками конотрункуса сердца (ИСЛА-изолированный стеноз легочной артерии, ТФ-тетрада Фалло, КТМС-корригированная транспозиция магистральных сосудов, ЕЖ-единственный желудочек сердца, ДОС-двойное отхождение сосудов, НРС-нарушения ритма сердца, СВ-сопутствующие вмешательства, К/Д-койко-день, ЭВК-эндоваскулярная коррекция, ХирК-хирургическая коррекция, РК-радикальная коррекция, СН-сердечная недостаточность).

Ds	N	Ср. возр.	% муж.	% НРС	Вид коррекции	% СВ	% осложнений	Наиб. распр. осл.	К/Д
ИСЛА	38	37,3±10,7	39,5	2,6	ЭВК 39,5%	0,0	0,0	-	4,4±1,8
					ХирК 60,5%	28,9	60,9	НРС Серозит СЛН	15,1±5,5
ТФ	26	29,8±9,3	50,0	0,0	Паллиативная ХирК 23,1%	0,0	83,3	Серозит СН Метаб.на руш.	18,3±11,9
					РК 76,9%	30,0	65,0	Серозит НРС СН	19,7±7,3
КТМС	11	37,3±13,1	45,5	18,2	ХирК 36,4%	18,2	100,0	Серозит НРС СЛН	27,4±13,1
					Протез. арт. АВ-кл. 63,6%				
ЕЖ	7	25,7±4,4	57,1	0,0	ХирК 100%	8,3	16,7	Серозит СН	12,6±3,1
ДОС от ПЖ	2	23,0±1,9	0,0	0,0	Паллиативная ХирК 50,0%	0,0	0,0	-	13
					РК	0,0	100,0	СН	17

Госпитальная летальность в группе первичной коррекции составила 0,2% (2 пациента). В одном случае пациентка 21 года с аномалией Эбштейна и выраженным цианозом (SatO₂ в покое 71%) погибла на 2-е сутки после операции в условиях ОРИТ по причине развития массивного бронхо-легочного кровотечения. По данным аутопсии отмечались обширные кровоизлияния в стенках бронхов, кровоизлияния в альвеолы, резко выраженный отек и полнокровие легких, расширение просвета бронхиальных (до 3,5мм) и межреберных артерий (до 1,5-2мм), множество расширенных сосудов типа синусоидов в стенках бронхов. В другом случае у пациента 18 лет с единственным желудочком сердца после операции Фонтена развилась реканализация ствола ЛА с прогрессивным развитием сердечно-легочной недостаточности.

Во **второй** группе пациентов после ранее выполненного паллиативного вмешательства 46 (51,1%) были мужского пола, 44 (48,9%) – женского. Возраст больных на момент госпитализации и хирургического лечения составлял от 18 до 57 лет, в среднем $28,4 \pm 8,1$ лет. Средний вес – $58,5 \pm 11,7$ кг (от 36 до 104 кг). Средняя площадь поверхности тела (BSA) составила $1,7 \pm 0,2$ (от 1,25 до 2,34 м²). Распределение числа пациентов по декадам жизни представлено на диаграмме 3.

Диаграмма 3. Распределение пациентов по возрасту в группе пациентов после паллиативных вмешательств.



Диагнозы врожденного порока сердца во 2 группе были представлены узким спектром «цианотичных» пороков конотрункуса сердца с уменьшенным легочным кровотоком. Значимую часть в этой структуре представляют различные анатомические варианты функционально единственного желудочка сердца, все этапы гемодинамической коррекции также были рассмотрены в данном разделе.

Изучив данные анамнеза, можно выделить следующие закономерности: более чем в 90% случаев были не соблюдены рекомендуемые сроки лечения, нередко первая операция была выполнена в старшем детском или взрослом возрасте, отмечались погрешности в диспансеризации, своевременном направлении на лечение. О пороке во всех случаях было известно с рождения ввиду выраженного цианоза, но несвоевременность оказания помощи могла быть связана с отказом родителей от операции (аналогично не оперированным порокам первой группы). Ухудшение состояния, побудившее обратиться за медицинской помощью, характеризовалось нарастанием утомляемости, синюшности, чувства нехватки воздуха при умеренных нагрузках, перебоев в работе сердца, появлением отеков нижних конечностей.

Сопутствующие заболевания и коморбидная патология также широко распространена в данной группе – в 58,9% случаев – и требовала постоянного лечения, либо компенсации на этапе предоперационной подготовки.

В представленной ниже таблице указаны ряд предоперационных данных, вид операции, частота развития госпитальных осложнений (СН, ДН, НРС, гидроторакс и гидроперикард и тд.). Также представлены данные по средней продолжительности пребывания в стационаре при каждой нозологии.

Таблица 4. Характеристика пациентов с единственным желудочком сердца (ЕЖ-единственный желудочек сердца, НРС-нарушения ритма сердца, К/Д-койко-день, ЭВК-эндоваскулярная коррекция, ДКПА-двунаправленный кавапульмональный анастомоз, СН-сердечная недостаточность, ДН-дыхательная недостаточность).

Ds	N	Ср. возр.	Sat O2	Hb/ Hct	Вид коррекции	% осложнений	Наиб. распр. усл.	Ср. К/Д
ЕЖ после СЛА или суживания ЛА	10	26,9 ± 7,3	77,6	171,1/ 48,5	ДКПА 50,0%	100,0	Гидроторакс/ гидропер. СН, НРС	23,2
					СЛА 20,0%	0,0	-	29,5
					ЭВК 30,0%	0,0	-	10,4
ЕЖ после ДКПА	28	25,6 ± 11,0	75,8	190,8/ 52,9	Оп.Фонтена 53,6%	100,0	Гидроторакс/ гидропер. СН, ДН, НРС	24,5
					Протез. АК 3,6%	100,0	СН, ДН	26
					Аксил. ан-з 21,4%	0,0	-	11,8
					ЭВК, ЭКС 21,4%	0,0	-	9,5
ЕЖ после оп. Фонтена	10	30,2 ± 9,4	91,8	167,7/ 45,9	Конверсия оп.Фонтена 30,0%	100,0	Гидроторакс/ гидропер. СН, ДН, ОПН	33
					Протез. МК 10,0%	100,0	СН, ДН	26
					Расп. БВО 10,0%	100,0	Интраоп. кровотечение	-
					ЭВК, ЭКС 50,0%	0,0	-	6,7

Госпитальная летальность при операции Фонтена составила 33,3% (5 пациентов). В одном случае наблюдалась выраженная СН, транссудация, асцит, почечная недостаточность (потребовавшая проведения гемодиализа), развитие полиорганной недостаточности, массивные бронхолегочные кровотечения (смерть на 16 сутки). В другом случае на фоне ДН была выполнена реинтубация, впоследствии – развитие бронхолегочного кровотечения, отека ГМ (смерть на 15 сутки). Развитие полиорганной недостаточности на фоне тяжелой СН и последующего отека ГМ было отмечено в одном случае (смерть на 6 сутки). Еще в одном случае потребовалась реинтубация в связи с нарастанием ДН, СН, развитие почечной недостаточности, фибрилляции желудочков с эффективной СЛР, бронхолегочных кровотечений,

вызвавших обтурацию главного бронха, отека ГМ (смерть на 27 сутки). В другом случае также на фоне выраженной СН была диагностирована реканализация ствола ЛА, которая была закрыта при помощи окклюдера, но нарастание полиорганной недостаточности привело к отеку ГМ (смерть на 5 сутки).

Госпитальная летальность при конверсии оп. Фонтена составила 66,7% (2 пациента из 3). У одного пациента была выполнена массивная тромбэктомия из полости правого предсердия, в течение последующего времени наблюдались множественные нарушения гемодинамики (снижение СИ, тенденция к гипотонии, высокие значения ЦВД), анурия (с проведением гемодиализа), подключение ЭКМО. Смерть была констатирована на 4 сутки после операции, по данным аутопсии выявлена множественная тромбоэмболия легочной артерии с развитием периинфарктной пневмонии. В другом случае была выполнена конверсия с РЧА ПП, также наблюдалась выраженная СН, анурия (с проведением гемодиализа), транссудация (по плевральным и абдоминальным полостям), затем – относительная стабилизация состояния на фоне синусового ритма, экстубация на 16 сутки. Впоследствии отмечено нарастание ДН, реинтубация, присоединение инфекции, сепсис, смерть на 41 сутки.

В *отдаленные* сроки после операции Фонтена (изучены в срок от 1 до 8 лет) у выживших отмечалось повышение функционального класса (ФК I и ФК II), качества жизни. В одном случае у пациентки через 5 лет после операции Фонтена родился здоровый ребенок. Родоразрешение путем кесарева сечения, осложнилось развитием тромбоэмболии легочных артерий, которая была разрешена консервативно в условиях кардиологического стационара.

Таблица 5. Характеристика пациентов с пороками конотрункуса сердца (ТФ-тетрада Фалло, АЛА-атрезия легочной артерии, ДОС-двойное отхождение сосудов, НРС-нарушения ритма сердца, СВ-сопутствующие вмешательства, К/Д-койко-день, ЭВК-эндоваскулярная коррекция, ХирК-хирургическая коррекция, РК-радикальная коррекция, СН-сердечная недостаточность, ДН-дыхательная недостаточность).

Ds	N	Ср. возр.	Sat O ₂	Hb/ Hct	Вид коррекции	% СВ	% осложне ний	Наиб. распр. осл.	К/Д
ТФ	33	32,0 ± 12,1	81,2	159,7/ 47,3	Паллиати вная ХирК 12,1%	0,0	100,0	Гидроторакс/ гидроперикар д СН Метаб.наруш.	24,3±3,9
					ЭВК 9,1%	0,0	0,0	-	8,5±4,1
					РК 78,8%	61, 5	92,3	Гидроторакс/ гидроперикар д НРС СН, ДН	23,4±10,4
АЛА	6	24,0 ± 10,6	86,3	190,8/ 57,5	ЭВК 66,7%	0,0	25,0	ОНМК	27,4±13,1
					РК 33,3%	50, 0	100,0	СН Гидроторакс	25,5
ДОС от ПЖ	3	21,1 ± 13,0	76,6	180,7/ 60,3	Паллиати вная ХирК 33,3%	0,0	100,0	СН, гидроторакс	28
					ЭВК 33,3%	0,0	0,0	-	17
					РК 33,3%	100 ,0	100,0	СН, гидроторакс	32

Госпитальная летальность при РК указанных пороков составила 10,3% (3 случая). В одном случае отмечались выраженные неврологические нарушения, которые на фоне прогрессирующей СН привели к развитию отека ГМ с вклинением. В другом случае на фоне выраженной СН отмечено появление и увеличение реканализации ДМЖП (до 15 мм), прогрессирование СН привело к необходимости подключения ЭКМО, впоследствии присоединилась и прогрессировала полиорганная недостаточность. В третьем случае пациент был экстубирован на 3 сутки после операции, реинтубирован по причине прогрессирования ДН, длительное время находился на ИВЛ (через

трахеостому), последовало развитие двусторонней пневмонии и полиорганной недостаточности.

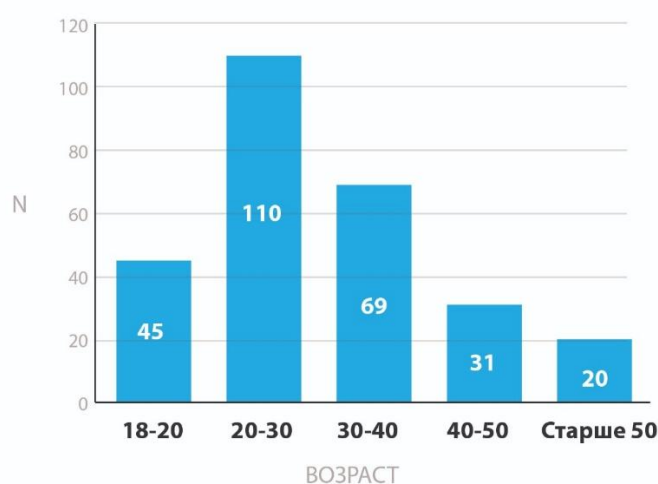
Отдаленные результаты РК изучены в 62,1% (18 случаев) в интервал от 1 до 6 лет. Во всех случаях пациенты отмечали значительное улучшение состояния, отсутствие цианоза, повышение работоспособности, регресс одышки. Тем не менее, период полного восстановления после операции занимал несколько месяцев, что говорит о целесообразности внедрения в клиническую практику соответствующей программы реабилитации.

Среди особенностей отдаленного периода можно отметить наличие недостаточности ТК II степени в 13,8% случаев (4 пациента), недостаточности ТК III степени в 3,5% случаев (1 пациент), которому через 2 года после РК ТФ было выполнено протезирование ТК биологическим протезом. Недостаточность АК II степени была диагностирована в 6,9% случаев (2 пациента). Недостаточность клапана ЛА II степени была диагностирована в 17,2% (5 пациентов). Реканализация ДМЖП диаметром 3 мм была отмечена у одного пациента. Также в одном случае через 2 года после РК ТФ потребовалась эмболизация СЛА. Методом эхокардиографии в отдаленные сроки всем пациентам был определен ГСД на ЛА, который не превышал 35 мм.рт.ст.

В отдаленном периоде после паллиативной реконструкции путей оттока из ПЖ при ТФ, АЛА и ДОС от ПЖ (срок наблюдения 1-6 лет) ни одному из указанных пациентов не была выполнена РК порока в связи с сохраняющейся гипоплазией легочно-артериального русла и прогрессирующей сердечной недостаточностью (в одном случае снижение ФВ ЛЖ и ПЖ до 30%). После эндоваскулярных вмешательств лишь в одном случае пациентке с ТФ через год после ТЛБАП ЛЛА и стентирования ПЛА была выполнена радикальная коррекция порока. В других случаях была выбрана консервативная тактика.

В **третьей** группе повторно-оперированных пациентов 119 были мужского пола, 156 – женского. Возраст больных на момент госпитализации и хирургического лечения составлял от 18 до 64 лет, в среднем $30,4 \pm 10,6$ лет. Средний вес – $67,8 \pm 15,2$ кг (от 40 до 113 кг). Средняя площадь поверхности тела (BSA) составила $1,80 \pm 0,23$ (от 1,35 до 2,45 м²). Распределение числа пациентов по декадам жизни представлено на диаграмме 6.4.

Диаграмма 4. Распределение пациентов по возрасту в группе повторных вмешательств.



Диагнозы врожденного порока сердца, по поводу которых ранее выполнялась радикальная коррекция, представлены широким спектром, подавляющим большинством нозологий. Пациенты данной группы были также классифицированы в зависимости от исходного ВПС, даже если его коррекция была выполнена в детском возрасте.

Согласно данным анамнеза, приверженность пациентов регулярному наблюдению (по месту жительства, либо в федеральном центре) в группе составила 74,6%, что позволило оценивать динамику их состояния и своевременно определять показания к лечению. В остальных случаях после коррекции порока пациент длительное время

не обращался к кардиологу и это было сделано лишь после появления жалоб и ухудшения состояния. Как правило в течение «немного» периода между операциями пациенты вели социально активный образ жизни, занимаясь обучением или трудовой деятельностью. Среднее значение интервала перед последней операцией составило $15,2 \pm 10,3$ лет (от 3 мес. до 47 лет).

Пациенты третьей группы были разделены на подгруппы в соответствии с исходным пороком (ВПС «бледного» типа с артерио-венозным сбросом, врожденные пороки клапанов сердца и обструктивные поражения, пороки конотрункуса сердца). В работе были проанализированы структура отдаленных осложнений, являвшихся показанием к вмешательству, методики выполнения коррекции, непосредственные и отдаленные результаты. В представленных ниже таблицах приведены указанные данные и средняя продолжительность пребывания в стационаре при каждой нозологии.

Госпитальная летальность среди представленных случаев составила 1,9% (2 пациента). В первом случае после протезирования ТК (исходный порок – ДМПП) было отмечено стремительное прогрессирование СН, потребовавшее подключения ЭКМО на 3 сутки после операции. Дальнейшее прогрессирование сердечной и полиорганной недостаточности привело к отеку ГМ с вклинением и смерти на 11 сутки после операции. Результаты аутопсии свидетельствуют о возможной недостаточной защите миокарда ЛЖ во время операции. В другом случае при попытке окончания ИК после протезирования МК отмечалась нестабильная гемодинамика при высоких дозах кардиотонической поддержки, было принято решение о подключении ЭКМО. В первые сутки прогрессировали нарушения гемодинамики, атония, отек головного мозга, через 20 часов

констатирована смерть. Вскрытие не производилось. Предположительными причинами острой СН явилась недостаточная защита миокарда и коронарная недостаточность после имплантации протеза.

Таблица 6. Характеристика пациентов после коррекции ВПС «бледного» типа с артериовенозным сбросом крови (ДМПП-дефект межпредсердной перегородки, ДМЖП-дефект межжелудочковой перегородки, ОАП-открытый артериальный проток, ЧАДЛВ-частичный аномальный дренаж легочных вен, ЧАВК-частичная форма атриовентрикулярного канала, НРС-нарушения ритма сердца, Ср. К/Д-средний койко-день, ЭВК-эндоваскулярная коррекция, ХирК-хирургическая коррекция, СН-сердечная недостаточность, СВ-синус Вальсальвы, ДАЛП-дефект аортолегочной перегородки).

Ds	N	Ср. возр.	% муж.	% НРС	Показания к корр.	Вид коррекции	Ср. К/Д
ДМПП	30	38,3 ± 11,5	30,0	23,3	Рек. ДМПП НТК НМК ЧАДЛВ ТП/ФП Стеноз ЛА/аорты Ятр. АД НПВ в ЛП Дисф. ранее импл. протеза	ЭВК 23,3%	4,1±1,0
						ХирК 76,7%	16,7±6,5
ОАП	14	32,6 ± 10,8	14,3	0,0	Рек. ОАП НМК	ЭВК 100,0%	4,7±1,4
ДМЖП	31	39,9 ± 10,6	32,3	22,6	Рек. ДМЖП Рек. ДМПП НАК НМК НЛА НТК Стеноз ЛА/аорты Дисф. ранее импл. протеза Прорыв аневр. СВ	ЭВК 9,7%	5,2±1,2
						ХирК 90,3%	16,7±5,7
ЧАДЛВ	5	38,7 ± 12,9	20,0	20,0	Рек. ДМПП НТК НМК	ХирК	22,8±9,1
ЧАВК	21	33,1 ± 11,6	19,1	23,8	Рек. ДМПП НМК НТК Подаорт. стеноз Дисф. ранее импл. протеза АВ-бл. 3 ст.	ХирК	14,3±4,8
						Импл. ЭКС	7
ДАЛП	2	28,7	50,0	0,0	Рек. ДАЛП НМК	ХирК	14,5

Госпитальная летальность в группе отсутствовала. В структуре *отдаленных* результатов обращает на себя внимание расширение восходящей аорты до 62 мм после протезирования АК у 1 пациента (5,6% в группе АП), по поводу чего было рекомендовано хирургическое лечение. При исходной аномалии Эбштейна в отдаленном периоде у 3 пациентов в срок от 3 до 8 лет наблюдения развились ТП/ФП (рекомендована РЧА или консервативная терапия). В 1 случае через год после операции отмечено прогрессирование СН со снижением ФВ ЛЖ. Недостаточность протеза ТК II ст. за весь срок наблюдения была диагностирована в 8 случаях. Также у 2 пациентов наблюдалось повышение среднего градиента давления на ТК до 7 мм.рт.ст. (рекомендовано наблюдение).

Таблица 7. Характеристика пациентов после коррекции врожденных пороков клапанов сердца и обструктивных поражений (АП-аортальный порок, ВНМК-врожденная недостаточность митрального клапана, НРС-нарушения ритма сердца, Ср. К/Д-средний койко-день, ЭВК-эндоваскулярная коррекция, ХирК-хирургическая коррекция, СН-сердечная недостаточность, *-в работу не вошли случаи рекоарктации аорты, см. Главу 5).

Ds	N	Ср. возр.	% муж.	% НРС	Показания к корр.	Вид корр.	Ср. К/Д
АП	18	22,8 ± 9,8	83,3	-	НАК Стеноз АК Дисф. ранее импл. протеза	ХирК	19,3±7,1
КоАо	3	27,4 ± 6,8	66,7	-	НАК Стеноз АК Подаорт.стеноз *	ХирК	28,0
ВНМК	5	21,3 ± 2,8	60,0	20,0	Дисф. ранее импл. протеза (вкл. фистулу) НТК	ХирК	14,8±3,7
ДКПЖ	1	28,4	0,0	100,0	НТК Инфунд. стеноз	ХирК	27,0
СубАо ст.	9	28,0 ± 7,2	55,6	-	Подаорт.стеноз Стеноз АК НМК ДМЖП Дисф. ранее импл. протеза	ХирК	17,8±8,3
Ан.Эбштейна	28	33,3 ± 11,6	28,6	39,3	НТК, НМК Дисф. ранее импл. Протеза ДМПП	ХирК	20,1±7,2

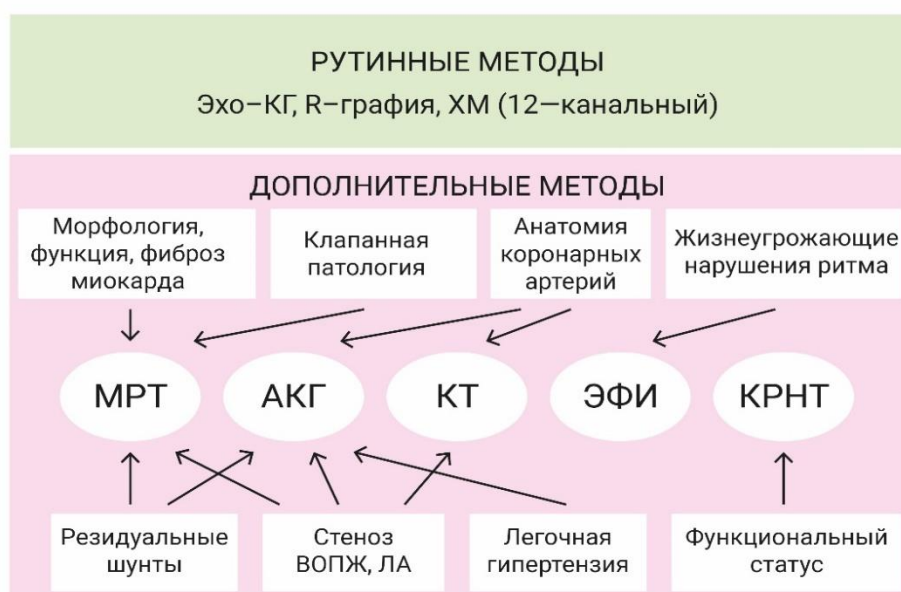
Таблица 8. Характеристика пациентов после коррекции врожденных пороков конотрункуса сердца (ТФ-тетрада Фалло, ИСЛА-изолированный стеноз легочной артерии, АЛА-атрезия легочной артерии, КТМС-корригированная транспозиция магистральных сосудов, ОАС-общий артериальный ствол, НРС-нарушения ритма сердца, Ср. К/Д-средний койко-день, ЭВК-эндоваскулярная коррекция, ХирК-хирургическая коррекция, СН-сердечная недостаточность, ЖКК-желудочно-кишечное кровотечение, БЛК-бронхо-легочное кровотечение).

Ds	N	Ср. возр.	% муж.	% НРС	Показания к корр.	Вид корр.	% осложн	Наиб. распр. осл.	Ср. К/Д
ИСЛА	16	34,3 ± 10,7	43,8	6,2	Стеноз ЛА НМК, НТК НЛА Рек.ДМПП, ДМЖП ФП Дисф. ранее импл. протеза Тромбоз камер сердца	ХирК 93,7%	56,3	СН, ДН НРС Гидроторакс/ гидропер. Неврол. нар.	19,8 ±7,1
						ЭВК 6,3%	0,0	-	3
КТМС	8	24,2 ± 5,7	62,5	50,0	НТК, НМК НАК Стеноз ЛА Дисф. ранее импл. протеза АВ-бл. 3 ст.	ХирК 75,0	83,3	СН, ДН НРС Гидротор./ гидропер. Неврол.нар.	26,0 ±7,5
						ЭВК, имп. ЭКС 25,0	0,0	-	8,0
ТФ	53	28,4 ± 8,6	54,7	15,1	Стеноз ЛА НТК, НМК НАК, НЛА Рек.ДМЖП Дисф. ранее импл. протеза ТП/ФП/ЖТ АВ-бл. 3 ст.	ХирК 69,8%	41,5	СН, ДН НРС Гидротор./ гидропер. Неврол.нар. Анемия ЖКК/БЛК	19,8 ±8,7
						ЭВК, ЭКС/ КВД 30,2%	0,0	-	5,2± 1,2
ДОС от ПЖ	7	32,1 ± 12,3	71,4	-	Стеноз ЛА Рек.ДМЖП НТК, НАК	ХирК	85,7	СН, ДН НРС Гидроторакс/ гидропер. Неврол. нар. Метабол. нар.	32,60 ±11, 2
АЛА	7	24,8 ± 5,6	57,1	-	Стеноз ЛА, ветвей ЛА	ХирК 57,1%	75,0	СН Гидроторакс Неврол. нар.	18,2 ±7,3
						ЭВК 42,9%	0,0	-	4,5± 1,5

ТМС	13	25,8 ± 6,0	61,5	23,1	НТК, НМК Стеноз ЛА ТП/ФП АВ-бл. 3 ст.	ХирК 53,8%	71,4	СН, ДН НПС Гидроторакс БЛК	18,2 ±6,4
						ЭВК, РЧА, ЭКС 46,2%	0,0	-	6,2± 1,8
ОАС	2	25,8	50,0	-	Стеноз ЛА НАК	ХирК 50,0%	100,0	СН, ПОН НПС	-
						ЭВК 50,0%	0,0	-	5,0

При анализе структуры осложнений, являвшихся показанием к коррекции, были сформулированы алгоритмы их диагностики. Учитывая разнообразие патологий и их сочетание могут быть рекомендованы различные методы обследования и их этапность. В качестве примера представлен алгоритм диагностики пациентов после коррекции тетрады Фалло (рис. 6.1.)

Рис. 1. Схема алгоритма инструментальной диагностики после радикальной коррекции тетрады Фалло (ХМ – суточное мониторирование сердечного ритма, ЭФИ – электрофизиологическое исследование, КРНТ – кардио-респираторный нагрузочный тест).



При анализе течения госпитального периода обращает на себя внимание высокая частота (более 50%) осложнений после открытых операций при всех пороках. Помимо СН, ДН, скопления свободной жидкости и нарушений ритма в данной группе чаще были отмечены неврологические нарушения (неврологический дефицит, отек ГМ), анемия, метаболические нарушения. Среди всех пациентов, оперированных в условиях ИК неосложненное течение отмечалось в 38,5% случаев.

В 5 случаях было отмечено развитие летальных осложнений. В одном из них у пациента после протезирования ТК и операции «Лабиринт» (исх. Порок – ИСЛА) был диагностирован отек ГМ и ишемический инсульт, которые привели к вклинению ГМ на 11 сутки после операции.

В 3 случаях исходным пороком являлась тетрада Фалло. В 1 случае на 1-е сутки после окончания операции протезирования ТК отмечено резкое падение гемодинамики, безуспешная сердечно-легочная реанимация. По данным аутопсии обнаружена обширная гематома межпредсердной с переходом на межжелудочковую перегородку и зону АВ-узла. В другом случае отмечалась выраженная ДН и метаболические нарушения после пластики рек.ДМЖП, ПТК, ПЛА, на фоне СН и ДН отмечена ФЖ (сердечно-легочная реанимация в течение 7 мин). В последующем – эпизоды бронхо-легочного кровотечения, желудочно-кишечного кровотечения и прогрессирования ПОН на 41 сутки констатирована смерть. В третьем случае непосредственно после протезирования ТК отмечена тяжелая СН на фоне массивной КТП, прогрессирование гипотонии, потребовавшее подключения ЭКМО, в дальнейшем – отек ГМ и смерть на 3-и сутки. По результатам аутопсии обнаружены множественные очаговые кровоизлияния в области АВ-узла, коронарного синуса, пучка Гиса, в стенке правого желудочка и

межжелудочковой перегородке, в области фиброзного кольца протеза ТК, перикоронарная гематома в области огибающей ветви левой коронарной артерии.

У пациента после коррекции ДОС от ПЖ была выполнена коррекция стеноза ЛА и пластика ТК, развился отек ГМ с повышением ликворного давления до 350 мм.вод.ст. В дальнейшем на фоне сохраняющейся ДН присоединилась полиорганная недостаточность и мозговая симптоматика, приведшая к смерти на 51-е сутки после операции. По данным аутопсии были обнаружены флотирующие тромбы с ЛП и ЛЖ, смешанный инфаркт ГМ в области подкорковых узлов и варолиева моста, субдуральная гематома в области затылочных долей обоих полушарий.

Среди *отдаленных* результатов у пациентов с исходной тетрадой Фалло в 2 случаях отмечено нарастание ГСД на ЛА до 42 и 50 мм.рт.ст. соответственно. В других случаях ГСД не превышал 30 мм.рт.ст. Наличие НТК II степени было отмечено у 8 пациентов, недостаточности клапана ЛА II-III степени – у 7 пациентов. В 16,2% случаев (6 пациентов) в срок от 1 до 4 лет развилось ТП, которое было купировано РЧА (5 пациентов) или консервативной терапией (1 пациент). Таким образом, на протяжении всего периода наблюдения после операции можно сделать вывод, что общая 5-летняя свобода от предсердных нарушений ритма при операциях в условиях ИК у пациентов с ТФ составила 37,8%.

При исходном ИСЛА в отдаленном периоде у 2 пациентов, перенесших трансаннулярную пластику ВОПЖ была отмечена недостаточность клапана ЛА II степени. Нарастания ГСД на ЛА после коррекции ее стеноза не отмечалось. В 2 случаях также была отмечена недостаточность ТК II степени. В 1 случае пациентка родила здорового ребенка через 7 лет после операции (вальвулопластика ЛА и протезирование ТК).

После операций при КТМС в отдаленном периоде в 2 случаях отмечалось наличие недостаточности МК II степени. В 1 случае через 6 лет после операции развилось ТП, назначена терапия. В 2 случаях отмечалось нарастание ГСД на протезе ТК до 20 мм.рт.ст. ГСД на ЛА во всех случаях не превышал 40 мм.рт.ст.

На основе анализа госпитального периода всех приведенных выше случаев и групп были сформулированы типичные осложнения, выделены их ведущие причины, составлен алгоритм диагностики и коррекции (таблица 6.9).

Таблица 9. Рассмотренные осложнения госпитального периода, их причины и варианты коррекции (Лаб. – лабораторная диагностика, ОАК – клинический анализ крови, ТЭГ – тромбоэластограмма, НУП – натрийуретический пептид, ВАБК – внутриаортальная баллонная контрпульсация, ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация).

Осложнение	Причины	Методы диагностики	Методы коррекции
Гидроперикард	Постперикардитомный синдром	ЭХО-КГ, Лаб. (ОАК)	Противовоспалительная, антибактериальная и диуретическая терапия
	Дифф. Кровоточивость	ЭХО-КГ, Лаб. (коагулограмма, ОАК, ТЭГ)	Коррекция антикоагулянтной терапии, гемостатическая терапия, пункция перикарда при угрозе тампонады
	Активное кровотечение	Лаб. (коагулограмма, ОАК, ТЭГ), ЭХО-КГ	Хирургическое устранение источника
Гидроторакс	Постперикардитомный синдром (при	Лаб. (ОАК), ЭХО-КГ	Противовоспалительная,

	наличии сообщения)		антибактериальная и диуретическая терапия
	Сердечная недостаточность	ЭХО-КГ, Лаб. (НУП, б/х крови)	Терапия СН (бл. РААС, диуретики, ББ, дигоксин, КТ)
	Наличие БАЛКА	АКГ/ КТ	Закрытие БАЛКА
	Венозная гипертензия при ЕЖ	Катетеризация, АКГ, ЭХО-КГ	Устранение стеноза анастомозов, ЛАГ-терапия
	Дифф. Кровоточивость (гемоторакс)	Лаб. (коагулограмма, ОАК, ТЭГ), ЭХО-КГ	Коррекция антикоагулянтной терапии, гемостатическая терапия, пункция
Острая послеоперационная СН	Исходная СН	ЭХО-КГ, Лаб. (НУП, б/х крови)	Предоперационная подготовка
	Интраоперационная травма	ЭХО-КГ, АКГ, Лаб. (НУП, б/х крови)	При отсутствии хирургических причин – терапия ОСН (КТ, ВАБК, ЭКМО, диуретики, фосфокреатин, бл. РААС)
Дыхательная недостаточность	Пневмония	Рентгенография, томография, Лаб. (ОАК, бак.иссл., прокальцитонин)	Антибактериальная терапия
	Исходное снижение функции органов дыхания, соп.патология	Спирометрия, КРТ, дифф.способность	Предоперационная подготовка
	Реперфузионный синдром в легких	Рентгенография, томография, Лаб (КЩС)	Хирургическое ограничение легочного кровотока,

			ИВЛ, вазодилаторы МКК, КТ, диуретическая, гормональная терапия
Трепетание/фибри- ляция предсердий	Электролитные нарушения	ЭКГ, Лаб. (КЩС, б/х крови), ХМ	Коррекция электролитного баланса, антиаритмическая терапия, ЭИТ, РЧА
	Нарушения ОЦК	ЭКГ, ЭХО-КГ, ЦВД, ХМ	Достижение оптимальных значений ЦВД, антиаритмическая терапия, ЭИТ, РЧА
	НРС в анамнезе	ЭКГ, ХМ	Антиаритмическая терапия, ЭИТ, РЧА
Нарушение АВ- проводимости	Отек миокарда в области пров.путей/ Интраоперационное повреждение пров.путей	ЭКГ, ХМ	Противовоспалитель- ная терапия, временная наружная ЭКС, по истечении 14-дн. срока-импл. ЭКС
СССУ (в т.ч. миграция в.р.)	Интраоперационное повреждение	ЭКГ, ХМ	Противовоспалитель- ная терапия, при наличии пауз-импл. ЭКС
Анемия	Интра- и послеоперационная кровопотеря, гемолиз	ЭХО-КГ, Лаб. (коагулограмм а, ОАК, ТЭГ, Б/Х)	Искл. Хир. причин, инфузия Эр-массы, препараты железа, эритропоэтин

ВЫВОДЫ.

1. Структура врожденных пороков сердца у взрослых больных и связанных с ними осложнений, требующих коррекции, включает все нозологии раздела ВПС (МКБ Q20-28), в том числе в сочетании с нарушениями ритма сердца, приобретенными пороками, ишемической болезнью сердца.
2. Структура популяции взрослых пациентов с ВПС включает лиц от 18 до 71 года, (средний возраст $33,8 \pm 12,1$ года), 34,5% мужского пола. Операция, включенная в структуру исследования, являлась повторной у 365 больных (24,5%).
3. В динамике численности популяции отмечены следующие тенденции: стабильное сохранение числа пациентов с неоперированным ранее ВПС; уменьшение числа пациентов, перенесших ранее только паллиативную коррекцию; увеличение числа пациентов, перенесших ранее радикальную коррекцию порока, но имеющих показания к повторным вмешательствам.
4. Основными причинами несвоевременной хирургической помощи в первой (не оперированные пациенты) и второй (пациенты после паллиативных операций) группах являлись низкая доступность медицинской помощи, несвоевременная или некорректная диагностика порока, отказы от операций, тактические ошибки в детском возрасте.
5. Сопутствующие и коморбидные заболевания были представлены в группе первичной коррекции ВПС в 47,7% случаев, в группе после паллиативной коррекции – в 58,9% случаев, в группе после радикальной коррекции – в 60,4% случаев.
6. Развитие осложнений, требующих повторных вмешательств, после радикальной коррекции ВПС возможно во всех группах пороков, наиболее высокий риск повторных вмешательств характерен для пороков конотрункуса и клапанов сердца.

7. Для диагностики ВПС и связанных с ними осложнений у взрослых пациентов рекомендовано применение рутинных (трансторакальная эхокардиография, холтеровское мониторирование, рентгенография) и специальных методов обследования (чреспищеводная эхокардиография, ангиография, катетеризация, компьютерная, магнитно-резонансная и радионуклидная томография, функциональные пробы, и др.).
8. Показания к коррекции в исследуемой группе помимо непосредственно порока включают вторичные нарушения гемодинамики, приобретенную патологию, нарушения ритма сердца, и обуславливают ее этапность. Применение интервенционных методик было возможным в 26,4% случаев, хирургическая коррекция являлась методом выбора в 73,6% случаев.
9. Высокая распространенность сопутствующих вмешательств в группе первичной коррекции связана с распространенностью вторичных гемодинамических нарушений: при ДМПП – в 25,9% случаев, при ДМЖП – в 41,5% случаев, при ЧАДЛВ – в 35,9% случаев, при ЧАВК – в 35,0% случаев, при ИСЛА – в 28,9% случаев, при СБУГ – в 50,0% случаев и т.д.
10. Типичными и распространенными осложнениями госпитального периода можно считать СН, ДН, НРС, гидроторакс, гидроперикард, анемию, гипертермию, которые при этом могут иметь различную этиологию и методы коррекции, в ряде групп их частота достигает 100%.
11. Госпитальная летальность в группе первичной коррекции составляет 0,2%, в группе паллиативной коррекции – 11,1%, в группе после радикальной коррекции – 2,6%.
12. К группам высокого хирургического риска могут быть отнесены пациенты с ЕЖС после паллиативных вмешательств, которым планируется операция Фонтена (госпитальная летальность – 33,3%), а также пациенты после операции Фонтена, которым планируется ее

конверсия (госпитальная летальность – 66,7%).

13. К группам среднего хирургического риска могут быть отнесены пациенты с бивентрикулярными пороками конотрункуса (ТФ, ДОС от ПЖ, АЛА) после ранее выполненных паллиативных вмешательств, которым планируется РК порока (госпитальная летальность – 10,3%); пациенты после РК ТФ, РК ДОС от ПЖ, РК ИСЛА, которым планируются открытые вмешательства (госпитальная летальность – 8,1%, 14,3%, 6,7% соответственно).

14. Средняя продолжительность пребывания в стационаре коррелирует с распространенностью и тяжестью госпитальных осложнений. Средний койко-день более 20 был отмечен в группе первичной коррекции при КТМС, ан.Эбштейна и СБУГ; в группе после паллиативной коррекции при всех рассмотренных пороках; в группе после радикальной коррекции – при ЧАДЛВ, ан.Эбштейна, ДОС от ПЖ.

15. Отдаленные результаты лечения во всех группах можно признать удовлетворительными, вместе с тем, пациенты с пороками конотрункуса сердца после повторных паллиативных вмешательств, выполненных во взрослом возрасте, имеют худшие функциональные и гемодинамические показатели.

16. Учитывая разнообразие патологий, сложность клинической картины и диагностики, распространенность связанных с пороком осложнений, рекомендована разработка маршрутизации, информационного регистра и образовательных ресурсов по данному разделу.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.

1. В регулярную плановую диспансеризацию взрослого населения рекомендовано включить как минимум однократное выполнение трансторакальной эхокардиографии как ведущего метода рутинной диагностики врожденных пороков сердца.
2. Пациентам, ранее перенесшим коррекцию пороков конотрункуса сердца и врожденных пороков клапанов сердца, во взрослом возрасте показано прохождение регулярной ежегодной диспансеризации с применением рекомендованных методов рутинной диагностики.
3. Специализированная (в т.ч. высокотехнологичная) помощь взрослым пациентам с врожденным пороком сердца может быть оказана в крупном федеральном центре, обладающем опытом хирургической и интервенционной помощи при ВПС, методик вспомогательного кровообращения и полным спектром диагностических пособий.
4. Сопутствующая и коморбидная патология (в т.ч. ХСН, связанная с кардиальной патологией) требует компенсации на этапе предоперационной подготовки.
5. При различных группах врожденных пороков сердца целесообразно применение разработанных диагностических алгоритмов с определением показаний к коррекции и выбором оптимальной методики коррекции.
6. Интервенционная коррекция может быть применена при закрытии ОАП, ДМПП, ДМЖП, коррекции стенозов легочных артерий, коррекции трепетания предсердий, закрытии БАЛКА с хорошим непосредственным и отдаленным результатом.
7. Коррекция вторичных нарушений гемодинамики, абляция сопутствующих трепетания и фибрилляции предсердий, аорто-коронарное шунтирование может быть выполнено одномоментно с хирургической коррекцией ВПС с хорошим непосредственным и

отдаленным результатом.

8. В раннем послеоперационном периоде при всех группах ВПС показан контроль уровня ЦВД и электролитного состава крови как наиболее частых причин нарушений ритма сердца. При коррекции НРС и при наличии НРС в анамнезе в раннем послеоперационном периоде также показано назначение антиаритмических препаратов.

9. Диагностика и коррекция послеоперационных осложнений должна быть проведена в кратчайшие сроки согласно установленному алгоритму.

10. С целью повышения качества и доступности медицинской помощи взрослым пациентам с ВПС, а также возможности проведения исследований и достоверной статистической обработки рекомендовано создание соответствующего всероссийского регистра.

11. Проведение регулярных образовательных мероприятий среди специалистов на различных уровнях медицинской помощи позволит повысить выявляемость ВПС и их осложнений среди взрослого населения.

СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ

1. Сабиров Б.Н., Самсонов В.Б., Данилов Т.Ю., Салиев О., Землянская И.В., Минаев А.В., Подзолков В.П. Протезирование трехстворчатого клапана у пациентов с ВПС - отдаленные результаты. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2022; 64 (4): 34-41
2. Минаев А.В., Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Чебан В.Н., Голубев Е.П., Петросян К.В., Донцова В.И., Землянская И.В. Особенности коррекции ишемической болезни в сочетании с врожденным пороком сердца. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2022; 23 (3): 9-10
3. Минаев А.В., Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Ковалев Д.В., Сергуладзе С.Ю., Голубев Е.П., Цокова А.О., Землянская И.В., Сабиров Б.Н. Врожденные пороки сердца у пациентов старше 60 лет: структура и непосредственные результаты коррекции. Креативная кардиология. 2022; 16 (1): 92-101
4. Minaev A.V., Golubev E.P., Danilov T.Y. Left coronary artery occlusion in adult after aortopulmonary window closure. Asian Journal of Surgery. 2021; (11): 1-3
5. Minaev A.V., Chiaureli M.R., Kovalev D.V., Yurlov I.A., Podzolkov V.P. Successful One-and-a-Half Ventricle Repair of Right Ventricle Dysfunction Due to Lymphoblastic Leukemia Treatment in a Patient with Restrictive Cardiomyopathy. American Journal of Case Reports. 2021; (22): 1-5
6. Минаев А.В., Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Голубев Е.П., Сергуладзе С.Ю. Одномоментная коррекция врожденного порока сердца, фибрилляции предсердий и ишемической болезни сердца у больной 62 лет. Кардиология. 2021; (9): 73-76
7. Неведрова М.Н., Ермоленко М.Л., Медведева О.И., Ковалев Д.В., Минаев А.В., Донцова В.И., Плахова В.В. Изучение функционального

состояния у детей и лиц молодого возраста с коронарно-сердечными фистулами малого диаметра. Детские болезни сердца и сосудов. 2021; 18 (2): 94-104

8. Цокова А.О., Сергуладзе С.Ю., Чиаурели М.Р., Минаев А.В., Голубев Е.П., Землянская И.В. Фибрилляция предсердий на фоне врожденного порока сердца и ишемической болезни сердца - хирургическое решение проблемы. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2021; (S3): 56-56

9. Минаев А.В., Подзолков В.П., Голухова Е.З., Чиаурели М.Р., Данилов Т.Ю., Астраханцева Т.О., Медведева О.И., Цокова А.О. Обзор европейских клинических рекомендаций по ведению взрослых пациентов с ВПС 2020. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2021; (22): 14-15

10. Минаев А.В., Подзолков В.П., Данилов Т.Ю., Чиаурели М.Р., Ковалев Д.В., Самсонов В.Б., Сергуладзе С.Ю., Филатов А.Г., Медведева О.И., Землянская И.В., Донцова В.И. Структура осложнений и результаты повторных вмешательств у взрослых пациентов после ранее выполненной радикальной коррекции тетрады Фалло. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2021; 22 (2): 213-220

11. Ковалев Д.В., Чиаурели М.Р., Александрова С.А., Мироненко М.Ю., Астраханцева Т.О., Нежлукто А.А., Минаев А.В. Полуторажелудочковая коррекция дисфункции правого желудочка у больной с рестриктивной кардиомиопатией, возникшей после лечения лимфобластного лейкоза. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2020; 21 (5): 559-569

12. Минаев А.В., Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Самсонов В.Б., Данилов Т.Ю., Ковалев Д.В., Юрлов И.А., Ермоленко М.Л., Медведева О.И., Землянская И.В., Донцова В.И. Первичная хирургическая

коррекция врожденных пороков сердца у взрослых: 10-летний опыт. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2020; 21 (5): 509-518

13. Ковалев Д.В., Чиаурели М.Р., Самсонов В.Б., Минаев А.В., Донцова В.И., Землянская И.В. Протезирование труктального клапана с устранением обструкции выводных отделов обоих желудочков у пациента после радикальной коррекции общего артериального ствола. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2020; 21 (6): 724-730

14. Минаев А.В., Данилов Т.Ю., Чебан В.Н., Соболев А.В. Комплексное многоэтапное лечение взрослой пациентки после ранее выполненной коррекции тетрады Фалло. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2020; 21 (3): 278-282

15. Минаев А.В., Подзолков В.П., Юрлов И.А., Ковалев Д.В., Медведева О.И. Случай рождения здорового ребенка у двух родителей, перенесших операцию Фонтена. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2019; (11-12): 1090-1095

16. Ковалев Д.В., Данилов Т.Ю., Мироненко М.Ю., Минаев А.В., Яныбаева Л.Ч. Случай успешной коррекции врожденной митральной недостаточности в сочетании с надклапанным стенозом аорты и операцией «Лабиринт» у взрослой больной: 10 лет после операции. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2019; 20 (№ 9–10): 813-818

17. Минаев А.В., Мироненко М.Ю., Донцова В.И., Ковалев Д.В., Астраханцева Т.О., Землянская И.В., Чебан В.Н., Подзолков В.П. Эхокардиографическая оценка систолической и диастолической функций системного желудочка у взрослых пациентов с врожденными

пороками сердца. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2019; 20 (9-10): 744-752

18. Минаев А.В., Астраханцева Т.О. Сердечная недостаточность у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца: современные принципы диагностики и лечения. Креативная кардиология. 2019; 13 (2): 147-159

19. Минаев А.В., Подзолков В.П., Чебан В.Н., Астраханцева Т.О., Медведева О.И. Случай успешной коррекции частичного аномального дренажа легочных вен у пациентки 71 года. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2019; 20 (6): 509-514

20. Минаев А.В., Чиаурели М.Р., Ковалев Д.В., Донцова В.И. Случай успешной клапаносохраняющей коррекции аортальной недостаточности у пациента с подаортальным дефектом межжелудочковой перегородки. Анналы хирургии. 2019; 24 (1): 128-132

21. Самсонов В.Б., Минаев А.В., Гаджиева А.Ш., Цой С.М., Землянская И.В. Радикальная коррекция частичного аномального дренажа левых легочных вен в коронарный синус с интактной межпредсердной перегородкой. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2019; (2): 152-155

22. Минаев А.В., Подзолков В.П., Ермоленко М.Л., Юрлов И.А. Оказание медицинской помощи взрослым пациентам с врожденными пороками сердца: современный взгляд. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2019; (6): 453-460

23. Минаев А.В. Впервые выявленные врожденные пороки сердца с увеличенным легочным кровотоком у взрослых. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2018; 19 (3): 280-287

24. Ковалев Д.В., Подзолков В.П., Костава В.Т., Матаева Т.В., Минаев А.В. Отдаленный результат применения отечественного протеза из яремной вены быка в позиции ствола легочной артерии у взрослого больного с тетрадой Фалло. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2018; 60 (3): 249-253
25. Землянская И.В., Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Ковалев Д.В., Минаев А.В., Яныбаева Л.Ч. Отдаленные результаты реконструктивных операций на митральном клапане у взрослых пациентов с септальными дефектами. Анналы хирургии. 2017; 22 (6): 342-345
26. Самсонов В.Б., Подзолков В.П., Чебан В.Н., Минаев А.В. Случай успешной реконструкции путей оттока из правого желудочка путем имплантации второго кондуита после ранее выполненной операции Растелли. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. 2017; 18 (5): 519-523

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АКГ – ангиокардиографическое исследование
АП – аортальный порок
АТК – атрезия трикуспидального клапана
БАЛКА – большая аорто-легочная коллатеральная артерия
ВПС – врожденный порок сердца
ГСД – градиент систолического давления
ДКПА – двунаправленный кавопульмональный анастомоз
ДКПЖ – двухкамерный правый желудочек
ДПЛЖ, ДППЖ – двуприточный левый желудочек, правый желудочек
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
ДОС от ПЖ – двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка
ЕЖС – единственный желудочек сердца
ЖТ – желудочковая тахикардия
ИВЛ – искусственная вентиляция легких
ИК – искусственное кровообращение
КДО, КСО – конечнодиастолический, конечносистолический объем
КДР, КСР – конечнодиастолический, конечносистолический размер
КоАо – коарктация аорты
КТ – компьютерная томография
КТМС – корригированная транспозиция магистральных сосудов
ЛА – легочная артерия
ЛАИ – легочно-артериальный индекс
ЛЖ – левый желудочек
ЛП – левое предсердие
ЛС – легочный ствол
МК – митральный клапан

МРТ – магнитно-резонансная томография
НК – недостаточность кровообращения
НПВ – нижняя полая вена
НРС – нарушения ритма сердца
ОАП – открытый артериальный проток
ОЛС – общелегочное сопротивление
ООАВК – общий открытый атриовентрикулярный канал
ПЖ – правый желудочек
ТК – трикуспидальный клапан
ТП – трепетание предсердий
ТФ – тетрада Фалло
ПП – правое предсердие
ППБ – полная поперечная блокада
РААС – ренин-ангиотензин-альдостероновая система
СБУГ – синдром Бланда-Уайта-Гарланда
ТЛБАП - транслюминальная баллонная ангиопластика
ТМС – транспозиция магистральных сосудов
ФВ – фракция выброса
ФК – функциональный класс
ФК – фиброзное кольцо
ФП – фибрилляция предсердий
ЧАВК – частично открытый атриовентрикулярный канал
ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация
ЭКГ – электрокардиография
ЭХОКГ – эхокардиография