

Исмаилбаев Алишер Маккамджанович

**ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОПЕРАЦИИ ФОНТЕНА В
МОДИФИКАЦИИ ЭКСТРАКАРДИАЛЬНОГО КОНДУИТА**

14.01.26 - сердечно-сосудистая хирургия

14.01.05 – кардиология

Автореферат

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2015

Работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении
«Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Научные руководители:

академик РАН, д.м.н., профессор

Подзолков Владимир Петрович

д.м.н.

Астраханцева Татьяна Олеговна

Официальные оппоненты:

Руководитель отделения неотложной кардиохирургии,
вспомогательного кровообращения и трансплантации
сердца ГБУЗ г. Москвы «Научно-исследовательский институт скорой
помощи им. Н.В. Склифосовского Департамента здравоохранения города
Москвы»

д.м.н., профессор

Соколов Виктор Викторович

Руководитель кардиологического отделения ФГБУ «Научный центр здоровья
детей» Минздрава РФ д.м.н., профессор

Басаргина Елена Николаевна

Ведущее учреждение: Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Федеральный научный центр трансплантологии и искусственных органов
им. академика В.И. Шумакова» Минздрава РФ

Защита диссертации состоится «29» января 2016 г. в 14:00 часов на заседании
диссертационного совета Д.001.015.01 при ФГБУ «Научный центр сердечно-
сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава РФ, по адресу: 121552,
г. Москва, Рублевское шоссе, 135.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГБУ «Научный центр
сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава РФ и на сайте
www.bakulev.ru

Автореферат разослан «24» декабря 2015 г.

Ученый секретарь диссертационного совета

д.м.н.

Газизова Динара Шавкатовна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность исследования. Предложенная в 1968 г. Франсисом Фонтеном операция полного обхода правых отделов сердца, выполняемая больным со сложными врожденными пороками, характеризующимися унивентрикулярной гемодинамикой, позволила достичь значительных успехов в лечении данной категории пациентов и продлении их жизни за счет эффективного устранения артериальной гипоксемии. Эволюция этой методики привела к широкому распространению операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита, предложенной в 1990 г. Marcelletti и соавторами. Данная методика полного обхода правых отделов сердца характеризуется как наиболее эффективным и минимально травматичным хирургическим вмешательством, так и сравнительно удовлетворительными непосредственными и отдаленными результатами.

В настоящее время, операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита является методом выбора в лечении пациентов с унивентрикулярной гемодинамикой. Тем не менее, в большинстве отечественных и зарубежных клиник остается дискуссионным вопрос о том, является ли создание полного обхода правых отделов сердца полноценной коррекцией сложных врожденных пороков с одножелудочковым кровообращением, или паллиативом, позволяющим таким больным дожить до трансплантации сердца. Так, существует гипотеза о постепенном ухудшении морфологического и функционального состояния миокарда в отдаленные сроки после данного вмешательства. Особый интерес в этом аспекте представляет детальная оценка миокардиального резерва, путем исследования толерантности к физическим нагрузкам, систолической и диастолической функций сердечной мышцы. Объективное исследование этих параметров необходимо для точного прогнозирования состояния пациентов в будущем, назначения или коррекции вспомогательной терапии. Глубокое изучение миокардиального резерва стало возможно с появлением

стресс - эхокардиографии с пробой на толерантность к физическим нагрузкам и тканевой миокардиальной доплерэхокардиографией, активно применяемой в настоящее время в оценке клинического статуса пациентов с ишемической болезнью и клапанной патологией сердца. Учитывая все достоинства данного метода функциональной диагностики, большой интерес представляет перспектива использования его в исследовании такого специфического контингента кардиохирургических больных, как пациентов, перенесших коррекцию сложных врожденных пороков сердца по методу Фонтена в модификации экстракардиального кондуита.

Объективная оценка сердечно-сосудистой системы у больных с унивентрикулярной гемодинамикой стала возможной также с развитием современных методов визуализации, таких как 3d-фазово-контрастная магнитно-резонансная (МР) ангиография и позитронно-эмиссионная томография. В свете этого, большой интерес представляет возможность использования данных методов диагностики для выявления морфологических факторов риска ухудшения состояния сердечно-сосудистой системы у пациентов, перенесших экстракардиальный обход правых отделов сердца.

Накопленный в течении многих лет опыт выполнения операции Фонтена в отделении хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей старшего возраста Научного Центра сердечно - сосудистой хирургии (НЦССХ) им. Бакулева А.Н., включающий более 200 случаев экстракардиального обхода правых отделов сердца, позволяет получить статистически достоверные данные по отдаленной выживаемости, отношению к тому или иному функциональному классу (ФК), структуре и методам устранения осложнений в сроки от 8 до 17 лет после вмешательства.

Цель исследования: изучить отдаленные результаты операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита.

Задачи исследования:

1. Оценить отдаленную выживаемость, а также распределение пациентов по функциональным классам в сроки от 8 до 17 лет после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита.
2. Исследовать функциональные резервы миокарда у больных в отдаленные сроки после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита;
3. Изучить количественные и качественные показатели кровотока в центральной венозной системе при помощи мини-инвазивных методов диагностики;
4. Оценить структуру и частоту встречаемости, а также оптимальные методы коррекции отдаленных осложнений экстракардиального обхода правых отделов сердца.
5. Определить факторы риска, влияющие на снижение функциональных резервов сердечно-сосудистой системы и ухудшение состояния пациентов в отдаленные сроки после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита.

Научная новизна и практическая значимость исследования:

В мировой и отечественной литературе работы, посвященные комплексному изучению отдаленных результатов операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита через призму современных методов функциональной диагностики и визуализации малочисленны, и часто, не затрагивают многих клинических аспектов проблемы. Данное

исследование включило изучение отдаленного периода у пациентов в сроки от 8 до 17 лет после вмешательства, тогда как в предыдущих работах отечественных авторов представлены в основном среднесрочные результаты. В нашей работе использован принципиально новый подход к изучению клинического статуса пациентов, включивший в себя такие прогрессивные методы диагностики, как стресс - эхокардиография с пробой на толерантность к физическим нагрузкам и тканевой миокардиальной доплерэхокардиографией, так и 3d-фазово-контрастная магнитно-резонансная ангиография, позволяющие детально изучить функциональное состояние больных в отдаленные сроки после операции.

В свою очередь, проведение комплексной оценки отдаленных результатов операции с подробным исследованием морфо-функционального состояния сердечно-сосудистой системы, поможет в разработке современной концепции диагностики и ведения пациентов, перенесших экстракардиальный обход правых отделов сердца.

Положения, выносимые на защиту:

1. Операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита характеризуется хорошими отдаленными результатами, относительно высокой выживаемостью в поздние сроки после вмешательства и нахождением большинства пациентов в группе I-II функционального класса по NYHA.
2. Отдаленный период большинства пациентов после экстракардиального обхода правых отделов сердца характеризуется различной степенью снижения функциональных резервов сердечно-сосудистой системы.
3. Стресс - эхокардиография с пробой на толерантность к физическим нагрузкам и тканевой миокардиальной доплерэхокардиографией, а также 3d-фазово-контрастная магнитно-резонансная ангиография характеризуются высокой информативностью в оценке

функционального состояния сердечно - сосудистой системы у больных в отдаленные сроки после экстракардиального обхода правых отделов сердца.

Апробация результатов исследования

Основные положения диссертации были доложены и обсуждены на XX Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов, 24-27 ноября 2014 г. (Москва, Россия). Диссертация апробирована 24 июня 2015 года и получила положительную оценку на объединенной научной конференции отделения хирургического лечения детей старшего возраста с врожденными пороками сердца, клинико-диагностического отделения, отделения рентгенохирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов, научно-консультативного отдела, рентгено - диагностического отделения ФГБУ «Научного центра сердечно - сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России.

Реализация результатов исследования

Научные положения и практические рекомендации, сформулированные в диссертации, внедрены в клиническую практику и нашли применение в отделении хирургического лечения детей старшего возраста с врожденными пороками сердца ФГБУ «Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России. Методы и результаты, использованные и полученные при выполнении диссертационной работы, можно использовать при проведении хирургического и кардиологического лечения пациентов с одножелудочковым кровообращением в отдаленном периоде после экстракардиального обхода правых отделов сердца в других кардиохирургических клиниках.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 6 печатных работ, в том числе 3 статьи в журналах, рекомендованных ВАК РФ. Материалы, представленные

в научных публикациях, полностью соответствуют содержанию диссертационной работы.

Структура и объем диссертации

Работа изложена на 151 странице, содержит 19 рисунков, 14 таблиц и включает в себя введение, 5 глав, заключение, выводы, практические рекомендации и список литературы, состоящий из 34 отечественных и 187 зарубежных источников.

Содержание работы

Клинический материал и методы исследования

Для оценки отдаленных результатов операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита обследовано 83 пациента, которым было выполнено данное вмешательство в период с 1998 по 2007 год. На момент исследования возраст обследуемых составил от 13 до 41 года ($20,4 \pm 7,3$ лет). Срок наблюдения составил в среднем $9,2 \pm 3,2$ года (от 8 до 17 лет). Среди обследованных 53 – мужского пола, 30 пациентов женского пола. Отдаленный период 60 (72,2%) пациентов изучен в условиях НЦССХ им. Бакулева, причем 40 (48,2%) обследовано амбулаторно, а 20 (23%) – во время пребывания в стационаре по поводу коррекции отдаленных осложнений. Информация о клиническом состоянии 23 (28,8%) пациентов была получена посредством телефонной связи и почты (в том числе электронной). Основные диагнозы, послужившие показаниями для выполнения операции были представлены такими пороками как атрезия трехстворчатого клапана (35 больных), единственный желудочек (16 случаев), осложненные формы двойного отхождения сосудов от правого желудочка (10 пациентов), полная форма атриовентрикулярного канала с гипоплазией ЛЖ (4 случая), синдром гипоплазии правого желудочка (11 пациентов), а также различные виды транспозиции магистральных сосудов (7 больных). Операция выполнялась пациентам в возрасте от 5 до 31 года (в среднем $11,9 \pm 4,5$ лет). Значение

насыщения капиллярной крови кислородом (SaO_2) перед вмешательством составляло от 70 до 93 %, в среднем $80,1 \pm 5,1$ %. Большинство больных перед операцией было отнесено к III –IV ФК по NYHA, и лишь состояние 18 (21,6%) соответствовало II ФК.

Исследованным пациентам операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита выполнялась первично (в качестве первого и единственного этапа гемодинамической коррекции) лишь в 14,4 % случаев (у 12 больных). У 85,6 % (71) больных полному обходу правых отделов сердца предшествовали такие паллиативные вмешательства как наложение системно - легочного анастомоза, классического каваппульмонального, двунаправленного каваппульмонального или двустороннего двунаправленного каваппульмонального анастомозов, операция Мюллера, коррекция нарушений ритма и проводимости сердца, вмешательства на системном атриовентрикулярном клапане, ряд эндоваскулярных процедур, а также реконструкция путей оттока из правого желудочка.

Для оценки отдаленных результатов операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита пациенты были обследованы как с применением стандартной схемы исследования (физикальное обследование, электрокардиография, эхокардиография, холтеровское мониторирование и ангиокардиография), так и при помощи современных методов визуализации и функциональной диагностики: стресс- эхокардиографии с тканевой миокардиальной доплер-эхокардиографией, а также 3d фазово-контрастной магнитно-резонансной томографии. С целью выявления артериальной гипоксемии всем обследуемым проводилась пульсоксиметрия как в покое, так и после нагрузки.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Отдаленная выживаемость и распределение больных по функциональным классам. Отдаленная выживаемость больных после

операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита составила 88,09 % (73 пациента). Для вычисления актуарной 5-, 10- и 15-летней выживаемости был построен график, рассчитанный по методу Каплана-Майера. Актуарная 5-летняя выживаемость составила 90,47 %. При этом 5 больных умерло в течении 3-х лет после вмешательства. Причинами смерти в первые 5 лет после операции послужили: тромбоэмболия легочной артерии, в результате тромбоза кондуита или полых вен у 2 пациентов, острая сердечная недостаточность – в 1 случае, прогрессирующая недостаточность кровообращения на фоне белково-дефицитной энтеропатии – у 5 больных. Актуарная 10-летняя выживаемость составила 89,28 %. Через 7 лет после операции умер 1 пациент, причиной смерти которого явилась прогрессирующая недостаточность кровообращения, развившаяся на фоне белково-дефицитной энтеропатии, тотальной недостаточности системного атриовентрикулярного клапана и значительного снижения глобальной ФВ единственного желудочка. Актуарная 15-летняя выживаемость составила 82,9%. Через 13 лет после полного обхода правых отделов, умерла 1 пациентка. Смерть наступила во время длительного хирургического вмешательства по поводу коррекции субаортальной обструкции, в результате профузного кровотечения.

Распределение пациентов по функциональным классам.

По результатам проведенного исследования, 9 (10,8%) пациентов, которые не предъявляли жалоб с момента выписки после операции Фонтена, абсолютно не ограничивали себя в физических нагрузках (в том числе и в активном занятии спортом), и не принимали медикаменты по поводу основного заболевания, были отнесены к I ФК по NYHA. В свою очередь, 47 (56,6%) обследованных, находящихся в группе II ФК, часто обращались к кардиологам, как в раннем, так и отдаленном послеоперационном периоде, предъявляли жалобы на невозможность выполнения умеренных физических нагрузок без появления усталости или незначительной одышки и нуждались

в регулярном приеме различных лекарственных препаратов (диуретики, антиагреганты, реже сердечные гликозиды). По результатам обследований у пациентов II ФК не диагностировано осложнений, требующих хирургической или рентгенэндоваскулярной коррекции, а для выявления факторов риска ухудшения их состояния, части больных этой группы были выполнены функциональные исследования сердечно - сосудистой системы. 15 (18%) пациентов отнесено к III ФК по NYHA. Течение их отдаленного послеоперационного периода характеризовалось выраженным снижением толерантности к физическим нагрузкам на фоне развития прогрессирующей недостаточности кровообращения. Всем больным III ФК были выполнены повторные ангиокардиографические исследования в условиях НЦССХ им. Бакулева. В 10 случаях при помощи рентгенэндоваскулярных методов диагностики и лечения удалось выявить и устранить причины развития недостаточности кровообращения, после чего состояние этих пациентов пришло в соответствие со II ФК по NYHA. Отдаленный период 12 (14,6%) пациентов характеризовался тяжелым течением, соответствующим IV ФК по NYHA. 10 больных этой группы умерли в сроки от 1 до 13 лет после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита. В 2 случаях состояние пациентов удалось улучшить, устранив морфологические причины прогрессирующей недостаточности кровообращения и белково-дефицитной энтеропатии при помощи рентгенэндоваскулярных вмешательств.

Исследование миокардиального резерва функционально единственного желудочка при помощи стресс-эхокардиографии с пробой на толерантность к физическим нагрузкам и тканевой миокардиальной доплерэхокардиографией. Для оценки функциональных резервов сердечно-сосудистой системы в отдаленном периоде после модификации экстракардиального кондуита обследовано 20 больных. При оценке сердечного ритма в покое в 18 случаях наблюдался синусовый ритм с частотой выше 70 уд/мин, у 2 больных - ритм из атриовентрикулярного узла.

Сатурация кислорода в покое варьировала от 94 до 98% ($96,0 \pm 1,6\%$), после нагрузки – от 92 до 97% ($94,8 \pm 2,1\%$). Средняя продолжительность пробы с физической нагрузкой составила - 5 мин 40 сек $\pm$ 1 мин 50 сек (от 2 мин 51 сек до 7 мин 23 сек). При этом, перейти на 3 ступень физической нагрузки удалось 6 (30%) обследуемым, в то время как 7 (35%) – прошли 2 ступени, а остальные 7 (35%) больных – 1 ступень тредмил – пробы. Величина METs на пике нагрузки у всех обследуемых варьировала в диапазоне от 4,6 до 10,1 (в среднем $7,7 \pm 2,2$). Среднее значение достигнутой ЧСС в ходе теста составило в среднем $73,0 \pm 10,9\%$ (от 46 до 85 %) от максимально допустимой. Основными критериями прекращения тредмил-теста послужили: достижение субмаксимальной ЧСС (на 3 ступени) в 4 случаях, утомление и усталость – в 7, одышка - у 7 пациентов, и у 2 обследуемых наблюдалось развитие различных нарушений ритма сердца и депрессии сегмента ST. По результатам эхокардиографического исследования в покое у 11 (55%) больных выявлена регургитация системного атриовентрикулярного клапана более 1,5 степени. Глобальная фракция выброса функционально единственного желудочка у обследуемых составила в среднем $53,5 \pm 3,3\%$ (от 50 до 60%) в покое, после нагрузки - $54,9 \pm 4,2\%$ (от 47 до 66%) ($p=0,37$). Скорость систолического пика свободной стенки правого желудочка в среднем составляла $7,2 \pm 1,6$ см/сек в покое и $8,1 \pm 1,7$ см/сек - после нагрузки ($p=0,192$), боковой стенки левого желудочка – $8,4 \pm 1,2$ см/сек и $9,6 \pm 1,4$ см/сек соответственно ($p=0,030$). Как отмечалось выше, для оценки диастолической функции миокарда исследовалась динамика конечно-диастолического объема единственного желудочка на фоне пробы с физической нагрузкой. Так, у 14 (70%) обследованных наблюдалась различная степень увеличения КДО на пике нагрузки, и только у 6 (30%) больных этот параметр уменьшился после стресс пробы. Результаты измерения ранне-диастолической – E и поздней – диастолической – A скоростей указывают на различную степень их прироста в исследуемых сегментах миокарда после нагрузочной пробы. Так, отмечается минимальная

тенденция к росту Е и А свободной стенки ПЖ - с $8,4 \pm 2,1$ см/сек до $9,98 \pm 3,3$ см/сек ($p=0,103$) и с $8,4 \pm 2,6$ см/сек до $9,6 \pm 3,7$ см/сек ($p=0,311$) соответственно. По боковой стенке ЛЖ также не наблюдалось значительного увеличения Е после нагрузки – с $11,01 \pm 1,9$ см/сек до $12,1 \pm 1,5$ см/сек ($p=0,130$). Вместе с тем, значение А в этом сегменте миокарда достоверно изменилось на фоне стресс-теста – с $10,8 \pm 3,7$ см/сек до $14,07 \pm 3,2$ см/сек ($p=0,020$), что указывает на усугубление диастолической дисфункции. Анализ Е/А в покое показал наличие диастолической дисфункции миокарда I типа у 12 (60%) пациентов, т.е. Е/А у них составил < 1 , вместе с тем, у 8 (40%) обследованных этот показатель оказался ≥ 1 . При подсчете усредненной Е/А для всех больных отмечалась тенденция к снижению данного параметра после пробы с физической нагрузкой, что также указывает на усугубление диастолической дисфункции.

Таблица 1. Сравнение показателей стресс - эхокардиографии с пробой на толерантность к физическим нагрузкам и тканевой миокардиальной доплерэхокардиографией у пациентов с приростом (1 группа) и снижением (2 группа) ФВ на фоне нагрузки.

	1 группа	2 группа
METS ($p=0,020$)	$9,08 \pm 1,5$	$6,4 \pm 2,08$
Время работы (стресс-пробы), мин ($p=0,092$)	$6,03 \pm 1,4$	$4,9 \pm 0,5$
Степень прироста S (см/сек) на фоне нагрузки	с $6,9 \pm 1,4$ до $8,6 \pm 1,7$ ($p=0,08$)	с $8,7 \pm 1,2$ до $9,9 \pm 0,7$ ($p=0,06$)
Динамика изменения КДО (мл) на фоне нагрузки	с $166,6 \pm 55,9$ до $153,7 \pm 88,6$ ($p=0,7$)	с 219 ± 107 до $236,2 \pm 115$ ($p=0,7$)
Степень прироста Е (см/сек) на фоне нагрузки	с $9,5 \pm 3,2$ до $11,1 \pm 3,6$ ($p=0,4$)	с $9,5 \pm 1,9$ до $11,8 \pm 3,5$ ($p=0,1$)
Степень прироста А (см/сек) на фоне нагрузки	с $8,5 \pm 1,6$ до $10,6 \pm 2,6$ ($p=0,06$)	с $11,1 \pm 1,6$ до $13,6 \pm 1,3$ ($p=0,03$)
Нарушения ритма на фоне нагрузки	-	30 % (3 пациентов)
Гипокинез сегментов миокарда	10 % (1 пациент)	70 % (7 пациентов)

На основании результатов проведенного исследования, с целью детальной оценки миокардиального резерва и факторов риска его снижения,

все пациенты были условно разделены на 2 группы – с удовлетворительной (1 группа) и неудовлетворительной (2 группа) реакцией на нагрузку. В основу данного распределения положен вектор изменения глобальной ФВ функционально единственного желудочка на фоне стресс-теста, т.е. 1 группу составили пациенты с приростом (с $52,3 \pm 2,1\%$ до $58,8 \pm 4,1\%$, $p=0,006$), а 2 – со снижением (с $55,0 \pm 3,1\%$ до $50,8 \pm 3,9\%$, $p=0,060$) ФВ. Причинами прекращения пробы с нагрузкой у пациентов 1 группы послужили: достижение субмаксимальной ЧСС - в 4 случаях и утомление – в 6. В свою очередь, среди обследованных, отнесенных ко 2 группе, достижения субмаксимальной ЧСС не наблюдалось, а причинами остановки тредмил – теста явились такие состояния, как выраженная одышка, различные нарушения ритма, депрессия сегмента ST, а также сочетание этих осложнений. Неудовлетворительная реакция на нагрузку также подтверждается достоверным снижением величины METs у пациентов 2 группы - $6,4 \pm 2,08$; у больных с хорошей реакцией на нагрузку этот параметр составил - $9,08 \pm 1,5$ ($p=0,020$). Однако анализ степени увеличения усредненной скорости S после нагрузки не выявил значительного преимущества у больных 1 группы, что указывает небольшой миокардиальный резерв у этой категории пациентов даже при наличии прироста ФВ. Подобная тенденция сохраняется при оценке показателей E и A – у больных обеих групп ускорение данных скоростей минимальное, статистически достоверным является лишь увеличение превалирования A над E во 2 группе, что говорит об усугублении диастолической дисфункции. Ввиду большой разности в возрастных и конституциональных показателях обследуемых, статистически доказать степень изменения КДО не удалось, тем не менее, в 1 группе отмечалась тенденция к снижению КДО после нагрузки, а во 2 группе – к его увеличению. Неудовлетворительная реакция на тредмил-тест у пациентов 2 группы подтверждается также развитием осложнений во время нагрузки: у 70 % (7) пациентов появился гипокинез различных сегментов миокарда, а у 30% (3) обследованных - нарушения

ритма сердца, в то время как в 1 группе, только у 1 больного на фоне стресс-пробы диагностировано нарушение локальной сократимости сердечной мышцы (таб. 1).

Для определения факторов, влияющих на ухудшение миокардиального резерва у пациентов в отдаленном периоде после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита, нами проведено вычисление относительного риска (ОР) снижения ФВ на фоне нагрузки по методу Katz (таб. 2). Выявлено, что регургитация системного атриовентрикулярного клапана 1,5 и более степени ($p=0,041$, ОР=2,67, 95% ДИ (1,08 – 7,22), наличие дополнительных источников легочного кровоснабжения, ($p=0,007$, ОР=4,00, 95% ДИ (1,11-14,35), а также наличие диастолической дисфункции ($p=0,023$, ОР=6,0, 95% ДИ 1,07-17,5) являются достоверными факторами риска снижения ФВ на фоне нагрузки, а следовательно имеют прямое влияние на ухудшении миокардиального резерва.

Таблица 2. Многовариантный анализ риска (ОР) снижения ФВ в отдаленном периоде после операции Фонтена.

Фактор	снижение ФВ		прирост ФВ		р	Отношение риска	95% ДИ	
	п	%	п	%			от	до
Регургитация АВ клапана более 1,5 ст	8	80,0	3	30,0	0,0419	2,67	1,08	7,22
Наличие доп. источников легочного кровоснабжения	8	80,0	2	20,0	0,0073	4,00	1,11	14,35
Е/А в покое <1,0	10	100	2	20,0	0,0231	6,0	1,07	17,5

Результаты оценки показателей венозного кровотока у больных в отдаленные сроки после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита при помощи 3d-фазово-контрастной МРТ. Данный метод диагностики был применен у 20 больных, причем отдаленный период 7 пациентов характеризовался осложненным течением, с развитием прогрессирующей недостаточности кровообращения и белково-дефицитной энтеропатии. Средние количественные показатели объема и скорости кровотока на исследуемых уровнях представлены в таблице 3.

Достоверная статистическая разница имелась только в объемах кровотока на уровне ВПВ и НПВ ($p=0,009$), на других уровнях ни в объемах кровотока, ни в скорости статистически значимых отличий не выявлено.

Таблица 3. Средние значения объема и скорости кровотока на разных уровнях у всех обследованных пациентов ($n=20$).

Показатель	ВПВ	НПВ	Конduit	ПЛА	ЛЛА
Объем кровотока, мл/с	10,05±5,4	17,9±10,2	16,2±9,1	13,8±8,2	13,2±7,3
Максимальная скорость кровотока, см/с	24,8±17,1	28,6±17,1	27,2±17,9	30,5±12,1	38,3±24,1

Следует отметить, что 2 пациента имели добавочную ВПВ с удовлетворительными показателями кровотока. У 5 больных расчет показателей был затруднен из-за артефактов от клипированных аортолегочных коллатералей и стента в одной из ветвей легочной артерии. У одной пациентки были очень высокие значения скорости: НПВ=88 см/с, ВПВ=92 см/с, conduit=88 см/с, ПЛА=44 см/с, ЛЛА=99 см/с. Двое пациентов, у которых послеоперационный период протекал с осложнениями, имели очень низкие объемы кровотока в ПЛА – 1 и 2 мл/с. В целом же, у пациентов с осложненным течением ($n=7$) объемные показатели кровотока на всех исследуемых уровнях были несколько ниже, чем у больных без осложнений, тогда как скорости кровотока существенно не отличались.

С целью выявления возможного влияния расположения conduit и двунаправленного кавапульмонального анастомоза (ДКПА) на показатели кровотока и возникновение осложнений были выделены 3 группы больных: 1-я группа – conduit смещен влево от ДКПА ($n=8$), 2-я группа – conduit смещен вправо ($n=6$), 3-я группа – conduit расположен напротив ДКПА ($n=6$). У одного пациента с неопределенно сформированным сердцем ВПВ расположена слева (ДКПА выполнен с ЛЛА), НПВ – справа (conduit анастомозирован с ПЛА). Наилучшие результаты по показателям кровотока

были в 1-й группе. Несколько ниже показатели объема кровотока в кондуите и легочных артериях в 3-й группе, и еще ниже – во 2-й. Что касается скорости кровотока, то по легочным артериям она была наилучшей также в 1-й и 3-й группах, а в кондуите – в 1-й и 2-й группах. Таким образом, лучшие результаты были в группах пациентов с расположением кондуита и ДКПА напротив или слева от ВПВ. Однако тенденции к влиянию расположения кондуита и ДКПА на развитие послеоперационных осложнений нами не выявлено.

Отдаленные осложнения и повторные вмешательства после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита. Факторы риска ухудшения состояния пациентов. Для анализа наступления осложнений у больных в отдаленном послеоперационном периоде использовался метод Каплана-Майера с построением кривой свободы от осложнений. Свобода от осложнений через 1 год составила $92,86 \pm 2,81\%$, через 3 года $83,3 \pm 4,07\%$, через 5 лет - $75,0 \pm 4,72\%$. Актуарная 10-летняя свобода от осложнений составила $66,59 \pm 5,33\%$. За весь период наблюдения у 54 (65%) пациентов осложнений выявлено не было, в то время как, в 29 (35%) случаях диагностированы различные осложнения отдаленного послеоперационного периода. 23 (27,7%) осложненным больным повторно выполнялось диагностическое или лечебно-диагностическое ангиокардиографическое вмешательство. В свою очередь, в 17 случаях для устранения морфологических дефектов были использованы рентгенэндоваскулярные методики. 1 больной с артериальной гипоксемией наложена аксилярная артериовенозная фистула. 1 пациентке с выраженной субаортальной обструкцией выполнена операция в условиях искусственного кровообращения.

Самым частым патологическим состоянием, ухудшающим функциональный статус обследованных нами пациентов, является прогрессирующая недостаточность кровообращения, развившаяся у 24

больных. Намного реже встречались тромбоэмболические нарушения, диагностированные в 2 случаях, а также артериальная гипоксемия, развившаяся у 2 пациентов. У 1 больного обнаружено нарушение ритма сердца в виде атриовентрикулярной блокады 3 степени на фоне дисфункции устройства для постоянной электрокардиостимуляции. У большинства пациентов с прогрессирующей недостаточностью кровообращения удалось диагностировать патоморфологический субстрат развития этого осложнения. Так, в 12 случаях, к прогрессирующей недостаточности кровообращения привела тяжелая белково-дефицитная энтеропатия, послужившая причиной смерти 7 пациентов. В свою очередь, состояние 2 больных с БДЭ удалось значительно улучшить путем устранения дополнительных источников легочного кровоснабжения. У 2 пациентов причину развития белково-дефицитной энтеропатии установить не удалось, состояние их соответствует ШФК на фоне постоянной консервативной терапии. В случае с 1 больной, отдаленный послеоперационный период которой характеризовался крайне тяжелым течением и развитием нескольких грубых нарушений гемодинамики, а основной причиной недостаточности кровообращения и БДЭ послужила выраженная субаортальная обструкция. Одной из распространенных причин развития недостаточности кровообращения в отдаленном периоде после операции Фонтена является реканализация антеградного кровотока в стволе легочной артерии, диагностированная у 9 больных. Во всех случаях удалось успешно корригировать это осложнение рентгенэндоваскулярными методами, улучшив тем самым состояние пациентов.

У 3 больных причиной развития прогрессирующей недостаточности кровообращения послужило наличие больших аорто-легочных коллатералей. Во всех случаях состояние пациентов удалось улучшить эндоваскулярно, путем устранения этих сообщений при помощи спиралей.

Отдаленный послеоперационный период 2 пациентов осложнился артериальной гипоксемией. В случае с 1 пациентом данное осложнение сочеталось с прогрессирующей недостаточностью кровообращения на фоне белково-дефицитной энтеропатии. Причиной развития артериальной гипоксемии у этого больного послужила большая вено-венозная фистула между поперечной веной и левыми легочными венами. Данное межсосудистое сообщение было успешно закрыто эндоваскулярным путем. Причиной развития артериальной гипоксемии у 1 пациентки, через 16 лет после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита послужило развитие легочных артерио-венозных фистул. С целью коррекции артериальной гипоксемии у данной больной, выполнено наложение левосторонней аксиллярной артерио-венозной фистулы, для направления потока крови, обогащенной печеночными ферментами, в легочный кровоток. В ближайший послеоперационный период насыщение артериальной крови кислородом повысилось с 79% до 84%. При контрольном обследовании через 1 год, больная отмечала улучшение самочувствия, при этом SO_2 составило 88%.

Факторы риска ухудшения состояния больных в отдаленные сроки после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита.

Для определения факторов, влияющих на ухудшение состояния пациентов и нахождение их в группе III-IVФК по NYHA, нами были вычислены относительный риск и отношение шансов (ОШ) методом Katz (Таб. 4) По итогам проведенного анализа нами выявлено, что наличие в раннем послеоперационном периоде нескольких осложнений, достоверно ухудшает ФК больных в отдаленные сроки. Достоверно также влияние на нахождение пациентов в группе III-IV ФК таких факторов, как недостаточность системного атриовентрикулярного клапана, белково-дефицитная энтеропатия и реканализация антеградного кровотока в легочной артерии. Ввиду небольшого количества пациентов, мы сознательно не проводили анализ таких

осложнений, как артериальная гипоксемия, стеноз кондуита и субаортальная обструкция, однако влияние этих факторов на ухудшение функционального класса больных несомненно.

Таблица 4. Результаты вычисления относительного риска (ОР) и отношения шансов (ОШ) ухудшения состояния пациентов в отдаленные сроки после операции Фонтена

Фактор	ФК 3-4		ФК 1-2		р	ОШ	95% д.и.		ОР	95% д.и.	
	п	%	п	%			от	до		от	до
пол	12	70,6	42	62,7	0,5301	1,43	0,45	4,53	1,13	0,79	1,61
Возраст на момент операции	9	52,9	25	37,3	0,2494	1,89	0,65	5,53	1,42	0,82	2,45
ФК до операции	11	64,7	55	82,1	0,1681	0,40	0,12	1,29	0,79	0,55	1,14
АТК	7	41,2	29	43,3	0,8753	0,92	0,31	2,70	0,95	0,51	1,79
ЕЖ	4	23,5	12	17,9	0,6205	1,41	0,39	5,09	1,31	0,48	3,57
ДОС от ПЖ	1	5,9	9	13,4	0,2884	0,40	0,05	3,42	0,44	0,06	3,22
Полная форма АВК	2	11,8	2	3,0	0,2808	4,33	0,56	33,29	3,94	0,60	25,99
ТМС	1	5,9	3	4,5	0,8225	1,33	0,13	13,68	1,31	0,15	11,85
КТМС	1	5,9	2	3,0	0,6345	2,03	0,17	23,82	1,97	0,19	20,47
Ослож раннего п/о периода	25	86,2	14	25,4	0,0578	2,96	4,5	11,31	11,35	1,01	11,80
Сочетанныеослож раннего п/о периода	16	55,1	12	21,8	0,0085	5,16	1,65	16,10	8,96	1,50	5,84
ЭКС	2	11,8	5	7,5	0,6120	1,65	0,29	9,36	1,58	0,33	7,44
БДЭ	11	37,9	0	0	0,0111	11,64	2,53	53,55	19,71	2,46	157,74
Недостаточность системного клапана	7	24,1	2	3,0	0,0212	13,54	2,35	78,06	9,85	2,09	46,47
Реканализация ствола ЛА и БАЛКА	11	37,9	0	0	0,0111	11,64	2,53	53,55	19,71	2,46	157,74

ВЫВОДЫ

1. Операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита характеризуется высокой выживаемостью в отдаленном периоде, составляющей 88%;
2. Большинство выживших пациентов (91%) в сроки от 8 до 17 лет после экстракардиального обхода правых отделов сердца находится в группе I-II функционального класса по NYHA.
3. Пациенты с унивентрикулярной гемодинамикой, перенесшие гемодинамическую коррекцию, характеризуются снижением миокардиального резерва функционально единственного желудочка, даже при хорошей реакции миокарда на физическую нагрузку;
4. Наиболее часто встречающимся осложнением отдаленного послеоперационного периода, является недостаточность кровообращения, а наиболее грозным – белково-дефицитная энтеропатия.
5. Основными факторами риска ухудшения состояния пациентов в отдаленные сроки после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита являются течение раннего послеоперационного периода с несколькими осложнениями, значимая недостаточность системного атриовентрикулярного клапана, наличие диастолической дисфункции миокарда желудочков, а также дополнительные источники легочного кровообращения.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Учитывая хорошие отдаленные результаты и минимальное количество осложнений, целесообразно выполнение операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита в качестве гемодинамической коррекции пороков с унивентрикулярным кровообращением.
2. При выборе тактики оперативного вмешательства, особое внимание следует уделять состоянию системного атриовентрикулярного клапана, и при наличии его недостаточности, по возможности выполнять реконструктивные клапаносохраняющие операции.
3. Стресс-эхокардиография с пробой на толерантность к физическим нагрузкам и тканевой миокардиальной доплерэхокардиографией, а также 3-d фазово-контрастная магнитно-резонансная томография являются рациональными и клинически значимыми методами в оценке функционального состояния сердечно-сосудистой системы в отдаленном периоде после экстракардиального обхода правых отделов сердца;
4. При проведении стресс-эхокардиографии с пробой на толерантность к физическим нагрузкам и тканевой миокардиальной доплерэхокардиографией у этой категории пациентов следует уделять внимание корреляции между ФВ и сегментарными скоростями сокращения.
5. В случае наличия признаков недостаточности кровообращения, необходимо стремиться к выявлению морфологических причин ее развития, используя при этом возможности современных методов функциональной диагностики и визуализации.

Список работ, опубликованных по теме диссертации:

1. Исмаилбаев А.М., Астраханцева Т.О. Отдаленные результаты операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита (обзор

- литературы). Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева «Сердечно - сосудистые заболевания». 2014. № 6 (15). 19-29.
2. Подзолков В.П. Успешная конверсия операции Фонтена в модификации предсердно-легочного анастомоза в модификацию экстракардиального кондуита с одновременной шовной пластикой митрального клапана.// Подзолков В.П., Зеленикин М.М., Астраханцева Т.О., Исмаилбаев А.М. Грудная и сердечно - сосудистая хирургия. 2015. № 1. 51-55
 3. Астраханцева Т.О. Оценка функционального состояния сердечно - сосудистой системы у пациентов в отдаленные сроки после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита.// Астраханцева Т.О., Асымбекова Э.У., Зеленикин М.М., Исмаилбаев А.М. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева «Сердечно-сосудистые заболевания». 2015. № 2. 39-49.
 4. Исмаилбаев А.М., Подзолков В.П., Зеленикин М.М., Астраханцева Т.О., Ковалев Д.В., Путято Н.А., Саидов М.А. Отдаленные результаты операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита. Тезисы XX Всероссийского Съезда сердечно-сосудистых хирургов. М.2014. 1(6): 11.
 5. Зеленикин М.М., Подзолков В.П., Юрлов И.А., Ковалев Д.В., Астраханцева Т.О., Исмаилбаев А.М. Влияние дополнительного источника легочного кровотока при ДКПА на результаты гемодинамической коррекции сложных ВПС. Тезисы XX Всероссийского Съезда сердечно-сосудистых хирургов. М. 2014. 1(6): 18.
 6. Исмаилбаев А.М., Саидов М.А. Оценка функциональных резервов миокарда системного желудочка у больных в отдаленном периоде после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита при помощи стресс-эхокардиографии и тканевой доплерэхокардиографии. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева

«Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы XIX Ежегодной Сессии Научного Центра сердечно - сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых. М. 2015. 16 (3): 214.