

на правах рукописи

Идрисова Марина Абдулбутаевна

**КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ГРУДНЫХ
ДЕТЕЙ В СОЧЕТАНИИ С ГИПОПЛАЗИЕЙ ЛЕВОГО
ЖЕЛУДОЧКА: ДИАГНОСТИКА, ТАКТИКА
ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ**

Сердечно-сосудистая хирургия – 14.01.26

Кардиология – 14.01.05

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

МОСКВА - 2010

Диссертационная работа выполнена в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Научные руководители:

Доктор медицинских наук,
академик РАМН

Бокерия Лео Антонович

Доктор медицинских наук,
профессор

Туманян Маргарита Ролландовна

Официальные оппоненты:

Доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник
отделения детей старшего возраста с врожденными пороками сердца
Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева
РАМН

Кокшенев Игорь Валериевич

Доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения
кардиологии Научного центра здоровья детей РАМН

Басаргина Елена Николаевна

Ведущая организация: Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского.

**Защита диссертации состоится «12» марта 2010 года в «14» часов
на заседании Диссертационного Совета Д 001.015.01. при
Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.
Бакулева РАМН: 121552, Москва, Рублевское шоссе, 135.**

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Научного Центра Сердечно-Сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН: 121552, Москва, Рублевское шоссе, 135.

Автореферат разослан «30» декабря 2009г.

Ученый секретарь Диссертационного Совета,
доктор медицинских наук

Динара Шавкатовна Газизова

СПИСОК ПРИНЯТЫХ СОКРАЩЕНИЙ

Ао – аорта

АВК – атриовентрикулярный канал

АД – артериальное давление

АК – аортальный клапан

АКГ – ангиокардиография

ВЛГ – высокая легочная гипертензия

ВОЛЖ – выводной отдел левого желудочка

ВПС – врожденный порок сердца

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

КоАо – коарктация аорты

КДО – конечный диастолический объем

КДР – конечный диастолический размер

КТИ – кардиоторакальный индекс

КТП – кардиотоническая поддержка

ЛА – легочная артерия

ЛЖ – левый желудочек

МК – митральный клапан

НК – недостаточность кровообращения

ОАП – открытый артериальный проток

ПЖ – правый желудочек

СГЛС – синдром гипоплазии левого сердца

ФВ – фракция выброса

ФК – фиброзное кольцо

ЦНС – центральная нервная система

ЭКГ – электрокардиография

Эхо-КГ – эхокардиография

ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Множество работ в зарубежной литературе акцентирует внимание на оценке способности левого желудочка обеспечить системную циркуляцию. Этот фактор является определяющим при выборе оптимального метода хирургического лечения в тех случаях, когда коарктация аорты сочетается с гипоплазией полости левого желудочка (Tchervenkov C. J., Jacobs M. L. 2000г.). При отсутствии истинного синдрома гипоплазии левых отделов сердца наличие право-левого сброса на уровне ОАП, лево-правого сброса на уровне предсердий, и высокое давление в ПЖ у новорожденных с коарктацией аорты, возможно, изменяют все размеры левого сердца, включая кольца митрального и аортального клапанов, объем ЛЖ.

Для новорожденных с критическим аортальным стенозом и гипоплазией ЛЖ Rhodes L.A., Colan S.D. et al. (1995) разработали предикторы выживаемости после вальвулотомии аортального клапана, включающие площадь поверхности тела, кольцо аортального клапана, отношение длины ЛЖ к длине сердца и площадь митрального клапана. Tanі L.Y. et al. (1999) в своем исследовании показали, что данные критерии не применимы в качестве предикторов выживаемости для новорожденных с коарктацией аорты и другими обструктивными поражениями дуги аорты, включая наиболее тяжелые степени гипоплазии (КДО ЛЖ – 25 ± 4 мл/м²). В данное исследование были включены пациенты с антеградным кровотоком в восходящей Ао, градиентом на ВОЛЖ менее 20 мм Нг и двунаправленным сбросом на уровне ОАП. Таким образом, гемодинамические и физиологические факторы являются не менее важными для успешного исхода, чем морфологические размеры левых отделов сердца.

Сопутствующая гипоплазия левых отделов сердца, безусловно, оказывает негативное влияние на послеоперационную летальность в группе больных с коарктацией аорты. По мнению ряда авторов (Alboliras E. T., Constantine Mavroudis 1999г, Puchalski M. D., Williams R. W. 2004) устранение коарктации аорты может привести к росту гипоплазированных структур левого сердца, особенно при удовлетворительных размерах митрального и аортального клапанов.

На базе Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН, были выполнены работы, определяющие показания к хирургическому лечению новорожденных и детей первого года жизни с обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты и оценивающие эффективность различных методов диагностики и хирургического лечения этой патологии (Шарыкин А. С. 1977г., Рогова Т. В. 2006г., Бутрим Е. В. 2007г.). Однако, исследования, посвященные анализу диагностики, тактики и результатов хирургического лечения новорожденных с коарктацией аорты в сочетании с гипоплазией левого желудочка, не проводили.

Цель исследования:

Определение особенностей клинического течения, диагностических критериев и тактики хирургического лечения больных с коарктацией аорты в сочетании с гипоплазией полости левого желудочка.

Задачи исследования:

1. Выявить особенности клинического течения коарктации аорты, сочетающейся с гипоплазией полости левого желудочка.
2. Определить значение эхокардиографического исследования при диагностике коарктации аорты в сочетании с гипоплазией полости левого желудочка.

3. Определить тактику хирургического лечения пациентов с коарктацией аорты в сочетании с гипоплазией левого желудочка.

4. Определить факторы риска резекции коарктации аорты при сопутствующей гипоплазии левого желудочка.

5. Оценить отдаленные результаты хирургического лечения пациентов с коарктацией аорты в сочетании с гипоплазией левого желудочка.

Научная новизна и практическая значимость:

Практическая значимость диссертационной работы состоит в определении современного алгоритма диагностики и оптимальной тактики хирургического лечения в случаях сочетания коарктации аорты с гипоплазией полости левого желудочка. Впервые в нашей стране произведена оценка клинического течения коарктации аорты, сочетающейся с гипоплазией левого желудочка. Проведена оценка ближайших и отдаленных результатов хирургического лечения новорожденных и детей первого года жизни с данной патологией. Проведенный анализ результатов хирургического лечения позволяет оценить частоту и причины послеоперационной летальности, а также пути ее профилактики.

Положения, выносимые на защиту:

1. Наличие значимой гипоплазии полости левого желудочка у пациентов с коарктацией аорты при отсутствии стенозов на уровне митрального и/или аортального клапанов не является противопоказанием к выполнению бивентрикулярной коррекции.

2. Резекция коарктации аорты в группе детей, имеющих объемную гипоплазию левого желудочка, способствует дальнейшему росту объемных и линейных показателей структур левого сердца.

Внедрение результатов в практику:

Полученные результаты исследования внедрены в практику отделений хирургического лечения новорожденных и детей первого года жизни Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева.

Апробация диссертации:

Апробация диссертации состоялась на объединенной научной конференции Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН 24 июня 2009г.

Публикации по теме исследования:

По теме диссертационной работы опубликовано 7 научных работ: 4 статьи в центральной печати и 3 тезиса в периодических изданиях.

Структура и объем диссертации:

Диссертация изложена на 104 страницах машинописного текста. Работа состоит из введения, 5 основных глав, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы. Работа иллюстрирована 15 таблицами и 12 рисунками. Библиография включает 96 источников, из них 21 отечественный и 75 зарубежных.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материал и методы исследования

Всем детям с коарктацией аорты в сочетании с гипоплазией левого желудочка было проведено комплексное обследование, включавшее: сбор анамнестических данных; общеклинические методы, включая лабораторные методы исследования (общий и биохимический анализ крови, исследование системы гемостаза, клинический анализ мочи, газовый состав крови);

электрокардиография в стандартных и грудных отведениях на электрокардиографе Biset 3500., рентгенография грудной клетки на аппарате Siregraph CF фирмы Siemens; комплексное эхокардиографическое обследование (аппараты Hewlet-Packard Sonos 2500, 140 A Toshiba, Acuson Cypress) в одномерном и двухмерном режимах с использованием цветной доплерографии, зондирование полостей сердца и АКГ, для уточнения диагноза (проводилось одному ребенку) на установке PHILLIPS.

Степень гипоплазии структур левого сердца (диаметр митрального и аортального клапанов) определялась с помощью номограммы или рассчитывалась с помощью Z-фактора (стандартная единица отклонения от нормы), вычисляемого по формуле на основании Эхо-КГ данных и данных Наусос G.B. et al.

Пациенты с коарктацией аорты, которым было выполнено хирургическое вмешательство в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева с января 2005г. по апрель 2009г., были распределены на 2 группы. В 1 (контрольную) группу вошли 257 пациентов с нормальными объемными показателями левого желудочка, во 2 (исследуемую) группу – 18 пациентов с сопутствующей гипоплазией полости ЛЖ. Из исследования были исключены пациенты с аномальным дренажом легочных вен, транспозицией магистральных сосудов, атрезией клапанов сердца, а также наличием ретроградного заполнения восходящей аорты из открытого артериального протока. Средний возраст при поступлении в исследуемой группе составил 17 ± 14 дней, средний вес $3,2 \pm 0,7$ кг. Пациенты контрольной группы поступили в кардиохирургический стационар в более старшем возрасте - $20,8 \pm 8,15$ дней, средний вес на момент поступления составил $3,6 \pm 0,8$ кг.

Таблица № 1. Общая характеристика детей

	1 группа	2 группа
Средний возраст (дни)	17±14	20,8±8,15
Средний вес (кг.)	3,2±0,7	3,6±0,8
Соотношение мал./дев.	1,34:1	1,25:1
Синдромальная форма	17%	16,7%

Соотношение мальчиков и девочек в исследуемой группе составило 1,25:1. Процент встречаемости синдромальной формы порока в 1 и 2 группах был примерно одинаковым и составил 17% и 16,7% соответственно. При сопоставлении анатомических вариантов коарктации аорты также не выявлено существенных различий. В исследуемой группе преддуктальный тип коарктации аорты отмечался у 11 пациентов (61%), юкстдуктальный у 6 (33%) и постдуктальный у одного ребенка (6%). При анализе контрольной группы преддуктальный тип коарктации выявлен у 175 пациентов (68%), юкстдуктальный у 77 пациентов (30%), постдуктальный в 4% случаев (n – 10).

Таблица № 2. Сопутствующая кардиальная патология в 1 и 2 группах

Сопутствующие ВПС	1 группа	2 группа
ДМПП	11%	100%
ДМЖП	50%	50%
Стеноз аортального клапана	3%	28%
Стеноз митрального клапана	5%	11%
Неполная форма АВК	3%	6%
Двустворчатый аортальный клапан	36%	22%

Сопутствующая кардиальная патология в исследуемой группе пациентов была представлена следующими врожденными пороками

сердца: дефект межжелудочковой перегородки (50%), дефект межпредсердной перегородки (100%), стенозы митрального (11%) и аортального клапанов (28%), в единичных случаях были представлены: органическая патология трикуспидального клапана и неполная форма атриовентрикулярного канала. В контрольной группе у 41,3% пациентов коарктация была изолированной, в 58,7% случаев сочеталась с другими врожденными пороками сердца. Сопутствующие врожденные пороки сердца были представлены: дефектом межжелудочковой перегородки, дефектом межпредсердной перегородки, стенозом аортального клапана, неполной формой открытого атриовентрикулярного канала.

Таблица № 3. Сравнительная характеристика клинического состояния пациентов 1 и 2 групп до операции

Симптомы	1 группа (%)	2 группа (%)
НК 2Б – 3 степени	27	61
Тахикардия	73	100
Тахипноэ	44	100
Гепатомегалия	88	100
Олиго/анурия	6	39
Отсутствие пульсации на ногах	49	56
Декомпенсированный лактат-ацидоз	19	33
Искусственная вентиляция легких	27	50
Инфузия вазопростана	19	39
Кардиотоническая поддержка	18	39

У всех пациентов в исследуемой группе имелись признаки недостаточности кровообращения различной степени выраженности.

НК 2Б - 3 степени наблюдалась у 61% (n – 11) больных, в контрольной группе – 27% (n - 69). У всех пациентов 2 группы наблюдалось тахипноэ (до 80-90 в 1 минуту), тахикардия (до 180 ударов в 1 минуту), увеличение размеров печени по среднеключичной линии до +3,5 см из под края правой реберной дуги). В контрольной группе тахипноэ отмечено у 73% больных, тахикардия - 44%, гепатомегалия – 88%.

Артериальное давление у пациентов 1 и 2 групп на руках составило в среднем 97 мм. рт. ст. и 116 мм. рт. ст. соответственно. Градиент давления между верхними и нижними конечностями составил 82 мм. рт. ст. у пациентов исследуемой группы и 63 мм. рт. ст. у детей из контрольной группы исследования. Пульсация на ногах не определялась у 126 пациентов (49%) в 1 группе и 10 пациентов (56%) во 2 группе.

Признаки гипоперфузии нижней половины тела в виде олиго-анурии, пареза кишечника, повышения активности ферментов печени, мочевины и креатинина в сыворотке крови отмечены у 39% пациентов во 2 группе и 7% больных контрольной группы.

Декомпенсированный метаболический лактат-ацидоз присутствовал у 33% (n – 6) больных в исследуемой группе и 19% (n – 49) в контрольной.

В проведении искусственной вентиляции легких нуждались 50% (n – 9) пациентов исследуемой группы и 27% (n - 70) больных контрольной группы. В 1 группе инфузия вазопростана потребовалась 49 пациентам (19%), во 2 группе - 7 пациентам (39%). Проведение кардиотонической поддержки до операции было необходимым у 7 пациентов (39%) в исследуемой группе и 46 пациентов (18%) в 1 группе.

На основании данных физикального исследования на момент поступления, можно сказать, что пациенты с коарктацией аорты в сочетании с гипоплазией полости левого желудочка находились в более тяжелом состоянии, чем пациенты контрольной группы исследования.

Эхокардиографическая оценка играет ведущую роль в определении степени гипоплазии различных структур левых отделов сердца. Сравнительная характеристика эхокардиографически измеренных параметров у пациентов контрольной и исследуемой групп представлена в таблице №4:

Таблица № 4. Эхо-КГ параметры пациентов 1 и 2 групп

Параметры	Контрольная группа	Исследуемая группа
КДО ЛЖ (мл/м ²)	47,8±14,9	27±4,6
КДО ПЖ (мл/м ²)	58,3±14,1	61,7±23
ФВ ЛЖ (%)	58,7±12,1	61,4±9,3
ФВ ПЖ (%)	57,3±9,56	58,1±7,4

Конечный диастолический объем левого желудочка в контрольной группе составил в среднем 47,8±14,9 мл/м². У всех пациентов 2 группы конечный диастолический объем левого желудочка был менее 35 мл/м² и составил в среднем 27±4,6 мл/м² (13 - 34). Конечный диастолический размер – 1,65±0,2см (1,3-2). Следует отметить, что левый желудочек при этом имеет уплощенную, а не округлую, сфероидную форму, более характерную для стеноза аортального клапана.

Сократительная способность миокарда левого желудочка у 94% пациентов осталась неизменной, фракция выброса составила в среднем 61,4%±9,3. Снижение фракции выброса до 42% было

отмечено у 1 пациента с выраженным клапанным стенозом аортального клапана. В контрольной группе фракция выброса левого желудочка составила в среднем $58,7 \pm 12,1\%$. Не обнаружено также значимых различий в значении фракции выброса правого желудочка в контрольной и исследуемой группах. У всех пациентов в исследуемой группе отмечалась выраженная доминантность правых отделов сердца. Конечный диастолический объем составил в среднем $61,7 \text{ мл/м}^2 \pm 23$ ($125-42 \text{ мл/м}^2$). Средний конечный диастолический объем правого желудочка в 1 группе составил при этом $58,3 \pm 14,1 \text{ мл/м}^2$. У 5 пациентов (28%) во 2 группе верхушка сердца была представлена правым желудочком, у 2 (11%) – обоими желудочками сердца, у 11 (61%) – левым желудочком. У пациентов 1 группы в 100% случаев верхушка сердца была представлена ЛЖ.

У всех исследованных пациентов (2 группа) митральный и аортальный клапаны были проходимы. У 7 (39%) пациентов кровоток был дуктус-зависимым. Из исследования были исключены пациенты с ретроградным заполнением восходящей аорты из открытого артериального протока. Диаметр митрального клапана составил в среднем $9,6 \pm 0,8 \text{ мм}$ ($8-11 \text{ мм}$). В 56% случаев ($n = 10$) отмечена гипоплазия фиброзного кольца митрального клапана, при Z-факторе менее -2 . Стеноз митрального клапана был диагностирован у 2 пациентов. У одного ребенка с синдромом Шона при эхокардиографическом исследовании выявлен парашютообразный митральный клапан. Пиковый градиент систолического давления на митральном клапане составил $12-14 \text{ мм. рт. ст.}$ (Z-фактор: $-2,3$).

Таблица №5. Результаты Эхо-КГ исследования пациентов 2 группы

Показатель, мм.	Максимальное и минимальное значения	Среднее значение $\pm$ стандартное отклонение
ФК МК	8-11	9,6 $\pm$ 0,8
ФК АК	7,7-1,6	5 $\pm$ 8,8
ОАП	2-8	4 $\pm$ 1,7
ДМЖП	2-12	6 $\pm$ 3,1
ДМПП	2-13	8,7 $\pm$ 3,9

Средний диаметр фиброзного кольца аортального клапана в исследуемой группе пациентов составил 7,65 $\pm$ 1,62 мм (5-8,8мм). У 4 пациентов (22%) был диагностирован двустворчатый аортальный клапан. При этом у 2 из этих пациентов был выявлен стеноз аортального клапана. Всего у 4 пациентов (22%) из исследуемой группы отмечался клапанный стеноз аортального клапана с пиковым градиентом от 20 до 100 мм. рт. ст. Гипоплазия фиброзного кольца аортального клапана выявлена у 5 пациентов.

Открытый артериальный проток был диагностирован у всех детей в исследуемой группе, средний диаметр составил 4 $\pm$ 1,7 мм. У большей части больных сброс на уровне ОАП был двунаправленным. У всех пациентов диагностирован большой дефект межпредсердной перегородки с гемодинамически значимым лево-правым сбросом. Средний диаметр межпредсердного сообщения составил 8,7 $\pm$ 3,9 мм. У одного ребенка с резкой гипоплазией полости левого желудочка (КДО ЛЖ – 18-20 мл/м²) и выраженным стенозом аортального клапана (пиковый градиент – 100 мм. рт. ст.) межпредсердное

сообщение было рестриктивным. Пациенту была выполнена процедура Рашкинда с последующей резекцией коарктации аорты. В 50% случаев (n – 9) диагностирован дефект межжелудочковой перегородки, средний диаметр – $6\pm 3,1$ мм (2-12 мм).

Левый желудочек у всех пациентов был гипоплазированным, но морфологически нормальным. Конечный диастолический объем левого желудочка в среднем составил $27\pm 4,6$ мл/м² (13-34). Конечный диастолический размер – $1,65\pm 0,2$ см (1,3-2). Верхушка сердца у 5 больных была представлена правым желудочком, у 2 – обоими желудочками сердца, у 11 – левым желудочком. Митральный и аортальный клапаны были проходимы у 100% исследованных. У 7 (39%) пациентов кровоток был дуктус-зависимым. Ни у одного из этих пациентов не наблюдалось ретроградного потока крови в восходящей аорте из открытого артериального протока. Средний диаметр митрального клапана составил $9,6\pm 0,8$ мм (8-11мм). Гипоплазия митрального клапана (Z-фактор от –2 до –4) отмечена у 10 пациентов. У одного пациента с диагностированным синдромом Шона имелся парашютообразный митральный клапан (Z-фактор составил –2,3). Средний диаметр фиброзного кольца аортального клапана – $7,65\pm 1,62$ мм (5-8,8мм). Двустворчатый аортальный клапан выявлен у 4 пациентов (22%). У 4 пациентов отмечался стеноз аортального клапана с пиковым градиентом на аортальном клапане от 20 до 100 мм. рт. ст. Сократительная способность миокарда левого желудочка у 94% пациентов (n – 17) была сохранной, фракция выброса составила в среднем $61,4\%\pm 9,3$. У 1 ребенка, с критическим стенозом аортального клапана отмечалось снижение фракции выброса до 42%. Характерной являлась доминантность правых отделов сердца, средний конечный диастолический объем правого

желудочка – $61,7 \pm 23$ мл/м² (125-42 мл/м²). У всех детей имелся открытый артериальный проток диаметром от 2 до 8 мм, в среднем $4 \pm 1,7$ мм. У 100% обследованных обнаружен большой дефект межпредсердной перегородки с гемодинамически значимым лево-правым сбросом. Диаметр межпредсердного сообщения в среднем составил $8,7 \pm 3,9$ мм. Дефект межжелудочковой перегородки диагностирован у 9 пациентов (50% случаев), средний диаметр – $6 \pm 3,1$ мм (2-12 мм).

АКГ-исследование было выполнено у одного ребенка для определения степени гипоплазии структур левых отделов сердца и направления потока крови в восходящей аорте. У остальных пациентов ангиографическое исследование не проводилось, в связи с маленьким весом детей и тяжелым состоянием большинства пациентов.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

С целью стабилизации состояния и создания благоприятного фона для хирургического вмешательства всем пациентам исследуемой группы потребовалось проведение интенсивной терапии. При помощи кувезов с автоматической регуляцией температуры создавался оптимальный для ребенка температурный режим. Всем детям в дооперационном периоде производилась катетеризация периферической либо центральной вены для последующей инфузионной терапии с ограничением жидкости до 2-3 мл/кг/час. С целью восстановления и сохранения кровотока по открытому артериальному протоку 7 пациентам (39%) вводились простогландины группы Е1 (алпростадил, вазопростан). Инфузию препарата начинали со стартовой дозировки – 0,03-0,05

мкг/кг/мин., с последующим снижением до 0,01-0,025 мкг/кг/мин. после достижения клинического эффекта. При необходимости проводилась мочегонная терапия фуросемидом в дозе 1-2 мг/кг/сут. и/или верошпироном 3-4 мг/кг/сут. Инотропная поддержка включала в себя введение катехоламинов (допамин в дозировке от 2 до 6 мкг/кг/мин, адреналин 0,03 мкг/кг/мин., добутамин в дозе от 3 до 5 мкг/кг/мин.)

В результате проводимой терапии удавалось добиться относительной стабилизации состояния, повышения темпа диуреза, коррекции метаболических нарушений. Степень интенсивности терапии определяется тяжестью состояния ребенка.

Всем пациентам исследуемой группы хирургическое вмешательство было выполнено в течение первых суток после поступления в стационар. В 94% случаев (n – 17) выполнялась резекция коарктации аорты с созданием расширенного «косого» анастомоза по типу «конец в конец». Время пережатия аорты составило в среднем 18 мин. (12-25).

Одному ребенку коарктацию аорты устранили при помощи транслюминальной баллонной ангиопластики суженного участка. В связи с наличием большого дефекта межжелудочковой перегородки 5 пациентам (28%) было выполнено суживание легочной артерии. Одному ребенку, в связи с наличием рестриктивного межпредсердного сообщения, потребовалось выполнение процедуры Рашкинда.

**Таблица № 6. Спектр хирургических вмешательств в
исследуемой группе**

Хирургическое вмешательство	N (%)
Резекция коарктации аорты	12 (67%)
Резекция коарктации аорты + суживание ЛА	5 (28%)
Траслюминальная баллонная ангиопластика	1 (5%)
Процедура Рашкинда	1 (5%)

Средняя длительность госпитализации в группе выживших пациентов составила 30 дней $\pm$ 31,4 (8-124).

Средняя продолжительность ИВЛ у пациентов контрольной группы составила 3 дня, у пациентов исследуемой группы – 5 дней.

При измерении артериального давления по методу Короткова на верхних и нижних конечностях разница на момент выписки составила около 10 мм. рт. ст. в обеих группах. По данным эхокардиографического исследования градиент давления на перешейке в контрольной группе составил $19,7\pm 6,72$ мм. рт. ст., в исследуемой – 16 мм. рт. ст.

У всех пациентов были сравнены результаты Эхо-КГ исследований в дооперационном периоде, раннем послеоперационном периоде и в отдаленные сроки после операции.

В раннем послеоперационном периоде отмечалось уменьшение размеров правого желудочка. Конечный диастолический объем правого желудочка составил $55\pm 4,21$ мл/м². У всех пациентов наблюдалась тенденция к росту объемных показателей левого желудочка. Конечный диастолический объем левого желудочка вырос в среднем на 5,1 мл/м² и составил 32,8 мл/м². Размеры митрального и аортального клапана остались неизменными.

**Таблица №7. Сравнительная характеристика результатов
Эхо-КГ исследования пациентов 2 группы в до- и раннем
послеоперационном периоде**

Показатель	До операции	После операции
КДО ЛЖ	27±4,6 мл/м ²	32,8±2,17 мл/м ²
КДО ПЖ	61,7±23 мл/м ²	55±4,21 мл/м ²
ФК МК	9,6±0,8 мм	9,69±0,9 мм
ФК АК	7,65±1,6 мм	7,76±1,2 мм

Послеоперационная летальность в исследуемой группе составила 39% (n – 7). Непосредственной причиной смерти у 6 детей послужила острая сердечная недостаточность (33%), у 1 ребенка (6%) – легочно-сердечная недостаточность. В контрольной группе послеоперационная летальность составила 9,5% (n – 24). При этом 5,5% (n – 14) детей умерли от острой сердечной недостаточности, 3% (n – 8) от легочно-сердечной недостаточности, 1% (n – 2) от острой сердечной недостаточности на фоне полиорганной недостаточности.

В исследуемой группе среди умерших пациентов у 4 был диагностирован клапанный стеноз аортального клапана различной степени выраженности. Пиковый градиент систолического давления на клапане колебался от 20 до 100 мм. рт. ст. Ни у одного из 4 новорожденных не выявлено гипоплазии фиброзного кольца аортального клапана. Минимальный Z – фактор составил –1,4. При этом у двух пациентов аортальный клапан был функционально двустворчатым. Сопутствующая гипоплазия дуги аорты была отмечена у всех 6 умерших пациентов.

У 2 детей в дооперационном периоде был выявлен стеноз митрального клапана. Пиковый градиент систолического давления на клапане составил 12-14 мм. рт. ст. Ни у одного из выживших

пациентов стенозов на уровне митрального и аортального клапанов не выявлено.

**Таблица № 8. Непосредственные причины ранней
послеоперационной летальности**

Причины послеоперационной летальности	Контрольная группа	Исследуемая группа
Острая сердечная недостаточность	14 (5,5%)	6 (33%)
Легочно-сердечная недостаточность	8 (3%)	1 (6%)
Полиорганная недостаточность	2 (1%)	-
Всего	24 (9,5%)	7 (39%)

Все выжившие пациенты находились в последующем под наблюдением педиатра-кардиолога. Наиболее длительный период наблюдения составил 3,5 года, в среднем - 18 месяцев. В отдаленном периоде непосредственно в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева обследовано 10 детей. Один ребенок был обследован по месту жительства, по причине отсутствия возможностей приезда в Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии. За период наблюдения летальных случаев среди выписанных больных не было.

Наглядной является динамика Эхо-КГ показателей у детей исследуемой группы. При оценке отдаленных результатов у всех пациентов наблюдалось увеличение КДО ЛЖ до нормальных размеров. У всех детей верхушка сердца выполнена левым желудочком. Конечный диастолический объем левого желудочка составил в среднем $41 \pm 7,3$ мл/м². При этом у всех пациентов отмечено уменьшение полости правого желудочка (сред. КДО ПЖ - 49 ± 12 мл/м².)

Повторное вмешательство по поводу рекоарктации аорты потребовалось одному ребенку после транслюминальной баллонной ангиопластики. Градиент на перешейке по данным Эхо-КГ составил 90 мм. рт. ст. Пациенту была выполнена повторная транслюминальная баллонная ангиопластика с хорошим эффектом. В контрольной группе таких пациентов не было. Ни одному ребенку в исследуемой группе не потребовалось повторных вмешательств по поводу дефекта межпредсердной перегородки. У 1 ребенка отмечено самостоятельное закрытие открытого овального окна. В остальных случаях наблюдалось уменьшение размеров исходно большого межпредсердного сообщения (средний диаметр - $5 \pm 3,2$ мм).

ВЫВОДЫ:

1. Сопутствующая гипоплазия полости левого желудочка усугубляет тяжесть клинического состояния пациентов с коарктацией аорты.

2. Эхокардиографическое исследование с использованием цветного доплеровского картирования является основным методом диагностики обструктивных поражений комплекса левое сердце - аорта, особенно новорожденных, находящихся в критическом состоянии.

3. Всем пациентам с коарктацией аорты при сопутствующей гипоплазией левых отделов сердца, даже при значительном уменьшении полости левого желудочка (КДО ЛЖ – 13 мм/м²) и гипоплазии колец митрального и аортального клапанов, рекомендовано устранение коарктации аорты. В некоторых случаях

(значимый ДМЖП) резекция коарктации аорты должна дополняться суживанием легочной артерии.

4. Единственным фактором, ограничивающим доступность бивентрикулярной коррекции в группе пациентов с коарктацией аорты в сочетании с гипоплазией полости левого желудочка, является наличие стеноза митрального или аортального клапана (градиент систолического давления более 20 мм. рт. ст.).

5. Устранение коарктации аорты у пациентов с сопутствующей гипоплазией ЛЖ в отдаленном послеоперационном периоде приводит к росту даже очень маленьких структур левых отделов сердца.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ:

1. При выполнении Эхо-КГ исследования в группе пациентов с коарктацией аорты в сочетании с гипоплазией ЛЖ следует оценивать анатомические (КДО ЛЖ, КДО ПЖ, КДР ЛЖ, отношение длины ЛЖ к длине сердца, масса миокарда ЛЖ, диаметр ФК МК и АК, индексированный размер МК и АК) и гемодинамические показатели (направление потока крови в восходящей Ао и на уровне имеющегося ОАП, градиент давления на уровне митрального и аортального клапанов).

2. Всем пациентам с коарктацией аорты, даже при резкой гипоплазии левого желудочка (КДО ЛЖ менее 15 мм/м²) с наличием антеградного кровотока в восходящей аорте, рекомендовано выполнение резекции коарктации аорты.

3. При наличии градиента на уровне митрального или аортального клапана (более 20 мм. рт. ст.) пациентам с коарктацией

аорты в сочетании с гипоплазией полости левого желудочка может быть рекомендовано выполнение одножелудочковой коррекции.

4. В отдаленном периоде необходимо в плановом порядке выполнять Эхо-КГ исследование с целью оценки динамики объемных и линейных показателей: КДО ЛЖ, КДО ПЖ, диаметр ФК МК и АК.

Список научных трудов, опубликованных по теме диссертации:

1. Туманян, М.Р. Результаты хирургического лечения обструктивных поражений аорты в сочетании с гипоплазией левого желудочка у новорожденных / М.Р. Туманян, М.А. Абрамян, М.А. Идрисова, А.Г. Андерсон, В.В. Чечнева, И.И. Трунина, В.В. Плахова. // «Вопросы практической педиатрии». Материалы 3 Ежегодного конгресса и 6 Съезда Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины «Современная перинатология: Организация, технологии и качество». Москва. – 2008г. Том 3. – №5 – С. 52–53.

2. Идрисова, М.А. Критические обструктивные поражения дуги и перешейка аорты в сочетании с гипоплазией левого желудочка у новорожденных / М.А. Идрисова, М.Р. Туманян, М.А. Абрамян. // Бюллетень Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». – 2008. – Том 9. – №3 – С. 179.

3. Туманян, М.Р. Результаты хирургического лечения обструктивных поражений аорты в сочетании с гипоплазией левого желудочка у новорожденных / М.Р. Туманян, М.А. Абрамян, М.А. Идрисова, И.И. Трунина, А.Г. Андерсон, В.В. Плахова, Е.В. Холманская. // Бюллетень Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Том 9. – №6 – С. 269.

4. Бокерия, Л.А. Результаты хирургического лечения новорожденных с врожденными пороками сердца, диагностированных пренатально / Л.А. Бокерия, М.Р. Туманян, М.А. Абрамян, А.Г. Андерсон, Е.Г. Левченко, С.О. Ефремов, М.А. Идрисова, А.А. Есаян, А.А. Шихранов. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. – № 6. – С. 47– 50.

5. Туманян, М.Р. Коарктация аорты в сочетании с гипоплазией левого желудочка / М.Р. Туманян, М.А. Абрамян, М.А. Идрисова // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. – №2. – С. 26– 32.

6. Туманян, М.Р. Ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения коарктации аорты, сочетающейся с гипоплазией левого желудочка / М.Р. Туманян, М.А. Абрамян, М.А. Идрисова // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. – №3. – С. 35– 39.

7. Туманян, М.Р. Эхокардиографическое исследование пациентов с обструктивными поражениями дуги аорты в сочетании с гипоплазией полости левого желудочка / М.Р. Туманян, М.А. Абрамян М.А. Идрисова, В.В. Плахова, Е.В. Халманская, А.А. Есаян // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. – № 3. – С. 52–54.