

На правах рукописи

МАЖИДОВ УЛУГБЕК АБДИСАТТАРОВИЧ

**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОБЩЕГО ОТКРЫТОГО
АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО КАНАЛА, ОСЛОЖНЕННОГО
СИНДРОМОМ ЭЙЗЕНМЕНГЕРА, РЕЗУЛЬТАТЫ, ПОКАЗАНИЯ
И ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ.**

14.01.26 — сердечно-сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

**диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук**

Москва -2019

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

Научный руководитель:

Доктор медицинских наук, профессор

Горбачевский Сергей Валерьевич

Официальные оппоненты:

Коростелёв Александр Николаевич - доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник отделения кардиохирургии ФГБУ «НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского» Министерства здравоохранения Российской Федерации. (специальность «сердечно-сосудистая хирургия» 14.01.26).

Горбатилов Кирилл Викторович - доктор медицинских наук, заведующий кардиохирургического отделения №2 Государственного бюджетного учреждения здравоохранения. Тюменской области "Областная клиническая больница №1" (специальность «сердечно-сосудистая хирургия» 14.01.26).

Ведущая организация: ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр Трансплантологии и Искусственных Органов имени Академика В.И. Шумакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Защита диссертации состоится «__» _____ 2019 года в «__» часов на заседании Диссертационного Совета Д 001.015.01 по защите диссертаций при ФГБУ «НМИЦ сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава РФ по адресу: 121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135, конференц-зал №2.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечной-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» Минздрава РФ и на сайте www.bakulev.ru. и Высшей Аттестационной Комиссии (ВАК) <http://vak.ed.gov.ru>

Автореферат разослан «__» _____ 2019 г.

Ученый секретарь

**Диссертационного Совета,
доктор медицинских наук**

Газизова Динара Шавкатовна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность

Общий открытый атриовентрикулярный канал (ООАВК) относится к сложным врожденным порокам сердца (ВПС), встречается в 2-6% случаев от общего числа ВПС. Данный порок характеризуется широким спектром нарушений анатомических внутрисердечных структур и неблагоприятным естественным течением. О тяжести клинического течения ООАВК свидетельствует тот факт, что смертность у детей в первые 6 месяцев жизни составляет 27% и 40% - к концу первого года жизни. К четырём годам в живых остается 10% детей. (Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., 2005; Myung K. Park, 2002).

Основными причинами смерти являются сердечная недостаточность (СН), легочная гипертензия (ЛГ) и аритмии. Темпы развития ЛГ у детей изучены недостаточно.

Пятьдесят лет существования сердечно-сосудистой хирургии и ее несомненные успехи последних десяти лет в сотрудничестве с анестезиологией, реаниматологией и другими медицинскими специальностями не привели к радикальному решению проблемы ООАВК. (Bando K., Turrentine M.K., Sharp T.G., 1996).

Общепризнана, но не всегда реализуема на практике необходимость оперировать больных с ООАВК в младенческом возрасте; в ряде случаев позднее обращение к кардиохирургам приводит к тому, что пациенты не могут получить оптимальное оперативное лечение. ЛГ является грозным осложнением ВПС, приводящим к изменению объема и направления сброса крови и развитию Синдрома Эйзенменгера (СЭ).

ЛГ – важная составляющая смертности у детей с ВПС, особенно при ООАВК. Оценка ЛГ важна как до, так и после операции, а ее правильная оценка значительно влияет на подходы к хирургическому

лечению и показатели выживаемости. (Бураковский В.И., Бухарин В.А., Плотникова Л.Р 1975г).

Некоторые ученые склоняются к тому, что ЛГ и СЭ являются частыми и наиболее грозными осложнениями при ООАВК и характеризуются постепенным увеличением сосудистого сопротивления и повышением давления в легочной артерии (ЛА), что приводит к развитию тяжелой правожелудочковой недостаточности. ЛГ – это синдром, развивающийся вследствие затрудненного кровотока в легочных артериях, при котором происходят сложные нарушения функции эндотелия легочных сосудов, его пролиферация и ремоделирование, что приводит к снижению эластичности сосудов легких. СЭ определяется как ЛГ, развившаяся вследствие длительного существования шунта слева направо при некоторых ВПС, в том числе и при ООАВК с последующим переключением шунта справа налево и появлением нарастающего цианоза. (Целуйко В.И., Жадан А.В., Ещенко К.Н., 2012г).

До недавнего времени, выявление ЛГ считалось крайне неблагоприятным фактором для выполнения радикальной коррекции порока (РКП), а давление в ЛА равное системному воспринималось как категорическое противопоказание к хирургическому лечению больного.

В настоящее время благодаря успешному развитию хирургии ВПС, особенно у пациентов в период новорожденности, а также совершенствованию анестезиологического пособия и искусственного кровообращения, реальностью стала возможность ранней коррекции ООАВК с минимальной летальностью.

При естественном течении ООАВК приводит к быстрому развитию ЛГ у детей. Хирургическая коррекция на первом году жизни

останавливает прогрессирование ЛГ, таким образом, альтернативы хирургическому методу лечения ООАВК в настоящее время не существует. Наш опыт показывает, что даже у детей в возрасте до 3-х лет можно получить хорошие результаты. Отказ от хирургической коррекции в раннем детском возрасте может привести к развитию СЭ. При этом синдроме происходит морфологическая перестройка легочного сосудистого русла с его склерозированием, что приводит к формированию синдрома Эйзенменгера. Продолжительность жизни при СЭ не превышает 25-30 лет. (Бураковский В.И., 1975г; Белозеров Ю.М., 2004г).

В настоящее время все больше кардиохирургов предпринимают попытки выполнения РКП в более старшем возрасте, несмотря на развитие склеротических изменений сосудистой стенки легких. В настоящее время нет практически ни одной общепринятой методики и однозначного суждения среди кардиохирургов по этому вопросу. В литературе есть единичные несистематизированные сообщения об этом, которые демонстрируют противоречивые результаты. Актуальностью этой работы является определение показаний и оценка возможности выполнения операций у этого тяжелого контингента больных.

Цель исследования

Определить показания к радикальной коррекции общего открытого атриовентрикулярного канала, осложненного СЭ.

Задачи исследования

1. Оценить данные гемодинамики, полученные при инвазивном мониторинге давления в системе легочной артерии.
2. Сопоставить дооперационные данные гемодинамики и морфологии легких и оценить их влияние на непосредственные результаты хирургической коррекции порока.

3. Оценить непосредственные результаты радикальной коррекции ООАВК, осложненного синдромом Эйзенменгера.
4. Определить возможность и тактику оперативного лечения ООАВК при наличии СЭ.

Научная новизна исследования

Диссертационная работа является первым отечественным исследованием, посвященным вопросам ранней первичной коррекции этого сложного порока. В основе определения операбельности больных с ВПС, осложненными ЛГ, лежат не только результаты гистологического исследования, но и оценка гемодинамики по результатам инвазивного мониторинга давления в ЛА (ИМДЛА). Наш опыт показывает, что хорошие результаты можно получить у детей в возрасте до 3-х лет. Отказ от хирургической коррекции в раннем детском возрасте может привести к развитию СЭ. Альтернативой радикальной коррекции порока при высокой ЛГ может быть другой подход в лечении пациентов. Это двухэтапная коррекция порока. На первом этапе - суживание легочной артерии, как метод профилактики быстрого развития необратимой ЛГ в сочетании со специфической терапией и выполнение радикальной коррекции порока (РКП) на втором этапе. Проведен детальный анализ выбора хирургической тактики по срокам выполнения операций с учетом тяжести ЛГ, основываясь на результатах ИМДЛА.

Практическая значимость исследования

В «Национальном медицинском исследовательском центре сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» накоплен большой опыт по определению операбельности больных с ВПС осложненных ВЛГ по результатам ИМДЛА. Центр располагает данными

по проведению этой диагностической процедуры более, чем у 1500 больных с различными ВПС в возрасте от 6 месяцев до 70 лет.

Такое комплексное исследование имеет важное практическое значение для оценки эффективности и подбора тактики хирургической коррекции ООАВК, осложненного СЭ.

На основании вышеуказанных данных будет спрогнозирован исход и определена тактика лечения порока при СЭ.

Имеющиеся в литературе публикации не вносят ясности в выбор применения одно- или двухэтапного подхода у пациентов с тяжелыми ВПС. Впервые в отечественной и мировой практике будет проведен сравнительный анализ результатов трех групп больных. На основании полученных результатов будут даны практические рекомендации по ведению таких пациентов.

Основные положения, выносимые на защиту

В диссертационном исследовании установлено, что выбор метода хирургического лечения ООАВК, осложненного СЭ, основывается на результатах ИМДЛА.

Разработаны критерии результатов ИМДЛА, допускающие выполнение того или иного варианта коррекции порока. Если среднее давление в ЛА под влиянием медикаментозных проб снижается более чем на 10 мм рт. ст. - проба считается положительной. Если это снижение составляет менее 10 мм рт. ст. - проба является сомнительной. Проба считается отрицательной в случае отсутствия снижения или даже повышения среднего давления в ЛА в ответ на введение вазодилататоров.

На основании ИМДЛА при положительной пробе мы рекомендуем проведение одноэтапной РКП исключительно в специализированных кардиохирургических центрах имеющих опыт в лечении

послеоперационной ЛГ. При сомнительной пробе целесообразна двухэтапная коррекция. А при отрицательной пробе рекомендована ЛАГ специфическая терапия.

Сопоставив дооперационные данные гемодинамики и морфологии легких, мы пришли к выводу, что морфологическая картина биоптатов даже при высоких показателях ЛГ может свидетельствовать о мозаичном поражении легочно-артериального русла, что может быть расценено как положительный фактор в пользу решения о выполнении хирургической коррекции.

Реализация результатов исследования

Научные положения сформулированные в диссертации, внедрены в клиническую практику и нашли применение в отделении хирургического лечения заболеваний сердца с прогрессирующей ЛГ, отделении хирургии детей старшего возраста с ВПС, отделении реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с ВПС, отделении хирургии детей раннего возраста с ВПС, отделении неотложной хирургии детей ВПС с группой вспомогательного кровообращения НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева, и могут быть рекомендованы для внедрения в клиническую практику другим кардиохирургическим и кардиологическим центрам, занимающимся лечением ВПС осложненных СЭ.

Апробация работы. Апробация диссертации состоялась 16 мая 2018 г. в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр сердечной-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» Министерства Здравоохранения Российской Федерации на объединенной научной конференции отделении хирургического лечения заболеваний сердца с прогрессирующей легочной гипертензией, отделения патологической анатомии,

отделения рентгенохирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов и отдела рентгенодиагностики.

Публикации по теме диссертации. Основные материалы диссертации представлены и обсуждены на XVIII и XIX Ежегодной научной сессии ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава РФ с Всероссийской конференцией молодых ученых (Москва, 2014-2015) и на XX Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов. (Москва, 2016). По теме диссертации опубликовано 7 научных работ, включая 3 статьи в центральной печати, полностью отражающих содержание диссертации.

Структура и объем диссертации. Материалы диссертации изложены на 112 страницах машинописного текста и состоят из введения, 4 глав, обсуждения, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Работа иллюстрирована 10 рисунками и 40 таблицами. Список литературы включает 38 отечественных и 62 зарубежных источника.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Общая клиническая характеристика пациентов

В ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» за период с 2004 по 2015 было обследовано и пролечено 46 пациентов с ООАВК, осложненных развитием СЭ. Было прооперировано 36 (78,2%), неоперабельными признаны 10 (21,8%). Возраст больных колебался от 6 мес. до 15 лет (средний показатель $53,3 \pm 45,1$ мес.), дети мужского пола- 21(45,7%), женского пола- 25(54,3%), соотношение между полами составляло 1:1,19. Масса тела пациентов варьировала в пределах от 5 кг до 40 кг. (в среднем $20,1 \pm 9,5$ кг).

Для оценки функционального состояния пациентов была использована классификация Нью-Йоркской ассоциации кардиологов

(NYHA). До операции 9 (19,5%) пациентов относились ко II ФК по NYHA, 31(67,5%) – к III ФК и 6(13%) - к IV ФК.

Таблица 1 Общая характеристика больных с ООАВК с синдромом Эйзенменгера.

Показатель		Количества больных	%
Общее количество		46	100
Пол: мужской женский		21	45,7
		25	54,3
Возраст, мес.		53,3±45,1	
Масса тела, кг		20,1±9,5	
Функциональный класс по NYHA	II	9	19,5
	III	31	67,5
	IV	6	13
Распределение больных по анатомии клапана (тип по Растелли).	"А"	35	76
	"В"	1	4,4
	"С"	10	19,6
Сопутствующий ВПС (ОАП)		20	42,6
SatO2 (%)		84,2±7,1	100

Основные критерии включения больных:

- Возраст больных старше 6 месяцев.
- IIIБ-IV гемодинамическая группа ЛГ согласно классификации В.И. Бураковского, В.А. Бухарина и Л.Р. Плотниковой.
- Насыщение артериальной крови при пульсоксиметрии в покое ниже 89%.
- Больные, у которых проводился ИМДЛА.

Основные критерии исключения больных:

- Возраст больных меньше 6 месяцев.
- I-IIIА гемодинамическая группа ЛГ согласно классификации В.И. Бураковского, В.А. Бухарина и Л.Р. Плотниковой.
- Насыщение артериальной крови при пульсоксиметрии в покое свыше 90%.

- Исключены пациенты с тяжелыми сочетанными пороками сердца, с неблагоприятной анатомией (гипоплазия ПЖ или ЛЖ, доминантность правых или левых отделов сердца, пороки развития конотрункуса, аномалии развития хордо-папиллярного аппарата АВ клапана), кроме ОАП.
- Инфекционный анамнез (заболевания верхних дыхательных путей, пневмония).
- Отсутствие результатов ИМДЛА до хирургической коррекции.

Характеристика групп и методики исследования

Всего за период с 2004 по 2015 было проведено комплексное обследование и лечение 46 пациентов с ООАВК, осложненных СЭ. Было прооперировано 36 (78,2%) неоперабельными признаны 10 (21.8%). При оценке субъективных данных отмечены жалобы на наличие одышки, частое сердцебиение, плохой аппетит, снижение толерантности к физической нагрузке и частые простудные заболевания.

Во всех случаях диагноз был выставлен несвоевременно или при позднем обращении пациентов. На момент поступления в отделение общее состояние практически у всех детей оценивалось как тяжелое. При осмотре у всех пациентов отмечен цианоз той или иной степени выраженности. При аускультации второй тон над ЛА во всех случаях усилен и расщеплен.

По данным электрокардиографического исследования у всех пациентов отмечался синусовый ритм, у 2 (4,4%) детей – ось была “немая”. У всех больных отмечалась комбинированная гипертрофия предсердий и желудочков, выявлена неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Рентгенологическое исследование было выполнено также всем больным. Выраженная гиперволемия сосудов МКК с признаками ЛГ

выявлена у всех больных. Корни легких определялись как малоструктурные, значительно расширенные, в них имелись округлые тени сосудов. Дуга ЛА была значительно расширена и удлинена. Коэффициент Мура у больных составил в среднем $40,01 \pm 7,12\%$. Сердце было увеличено в поперечнике в обе стороны и имело шаровидную или овоидную форму за счет дилатации правого желудочка. Среднее значение кардиоторакального индекса составило $67 \pm 2,9\%$.

Трансторакальная эхокардиография выполнялась всем больным с целью определения параметров и характера анатомо-функциональных изменений сердечно-сосудистой системы:

1) тип порока определяется по характеру крепления передней общей створки атриовентрикулярного клапана: тип А диагностировали при креплении передней мостовидной створки к гребню МЖП, тип В – при креплении передней мостовидной створки к дополнительной аномальной мышце в ПЖ, тип С-общая передняя створка свободно флотирует над гребнем МЖП. Количество больных указано в таблице 1.

2) состояние атриовентрикулярного клапанного аппарата;

3) степень регургитации на митральном и трикуспидальном компонентах методом цветной доплер-ЭХОКГ. Степень регургитации оценивается от 1+ до 4+. За регургитацию 1+ принимается обратный ток крови, располагающийся над створками клапана; 2+ - струя регургитации достигает середины исследуемой полости; 3+ - турбулентный поток занимает более половины исследуемой полости; 4+ - лоцирование регургитационной струи в дистальном отделе исследуемой полости. Определяется направление сброса крови на уровне первичного ДМПП, атрио-вентрикулярный и вентрикуло-артериальный сброс и сброс на уровне ДМЖП.

4) Из количественных показателей оценивается фракция выброса правого и левого желудочка, а также давление в правом желудочке.

По данным НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева, в основе определения степени операбельности больных с ООАВК, осложненных СЭ, лежат результаты ИМДЛА. В настоящем исследовании доплер-ЭХОКГ, выполненная до операции, показала, что у всех больных степень ЛГ превышала 80% от системного давления. На основании этого им всем был выполнен ИМДЛА.

Положительные результаты ИМДЛА (снижение среднего давления в ЛА на 10 мм рт. ст. и более) были зафиксированы у 22 (47,8%) больных с ООАВК, которым в дальнейшем была выполнена одноэтапная РКП. Сомнительные пробы (снижение среднего давления в ЛА менее чем на 10 мм рт. ст.) были получены у 14 (30,5%) больных. Им была выполнена двухэтапная коррекция. Первым этапом выполнялась операция суживания ЛА по Мюллеру, в дальнейшем проводилась РКП. Отрицательные пробы (отсутствие снижения или даже рост среднего ДЛА) получены у 10 (21,7%) больных. Они были признаны неоперабельными; им назначена ЛАГ-специфическая терапия: ингибитор фосфодиэстеразы-5 силденафил и/или антогонист эндотелиновых рецепторов бозентан.

В соответствии с полученными результатами больные были разделены на 3 группы. Распределение больных отражено в рисунке 1.

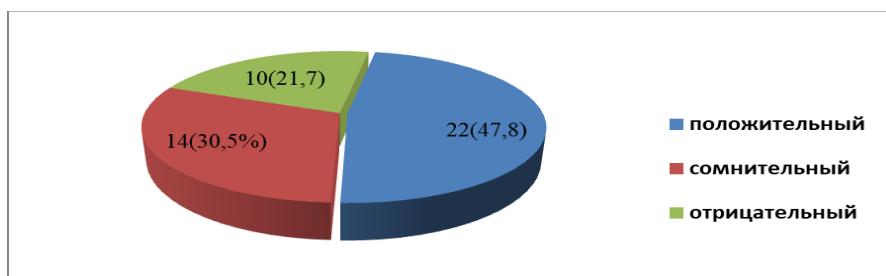


Рисунок 1. Распределение больных по результатам ИМДЛА

Техника операции. Объем хирургического вмешательства изучен по протоколам операций. В I группе (n=22, 47,8%) больным после получения положительного результата теста на вазореактивность была выполнена одномоментная радикальная хирургическая коррекция по двухзаплатной методике, описанной J.W Kirklin. Для закрытия ДМПП использовали аутоперикардальную заплату, для закрытия ДМЖП - ксеноперикардальную заплату, что позволяет в большинстве случаев сохранять целостность передней и задней створок.

Хирургическое лечение ООАВК преследует цель:

- Закрытие первичного и (при наличии) вторичного дефекта межпредсердной перегородки.
- Закрытие дефекта межжелудочковой перегородки.
- Создание и сохранение двух нестенозированных компетентных АВ-клапанов.
- Сохранение атриовентрикулярного узла и пучка Гиса неповрежденными.

У II группы (n=14, 30,5%) при сомнительном тесте на вазореактивность выполнена двухэтапная коррекция, первым этапом проведена паллиативная операция суживания ствола ЛА, вторым этапом - РКП.

Суживание ствола ЛА выполнялось всем 14 (30,5%) пациентам, отобранным по результатам ИМДЛА для лечения посредством двухэтапной хирургической коррекции. Доступ к стволу ЛА осуществлялся из левосторонней боковой торакотомии. Сопутствующий ВПС (ОАП) встречался в 11 (78,5%) случаях и был перевязан лавсановой лигатурой.

Интраоперационными критериями благополучного проведения суживания ствола ЛА считали:

- Снижение систолического давления в ЛА дистальнее манжеты по сравнению с системным систолическим на 30-50%;
- Наличие градиента в пределах 40% между систолическим давлением в ЛА и системным систолическим давлением.
- Насыщение артериальной крови кислородом по пульсоксиметрии выше 80%.

Дополнительными интраоперационными критериями адекватного суживания ствола ЛА считали, отсутствие брадикардии и снижения сердечного выброса.

Пациенты III группы (n=10, 21,7%) на основании полученных данных были признаны неоперабельными после проведенного ИМДЛА. Этим пациентам была подобрана и назначена ЛАГ-специфическая терапия, контроль эффективности которой и корректировку доз лекарственных препаратов проводили в среднем 1 раз в 6 месяцев в зависимости от возможностей пациентов явиться на контрольное обследование. Состояние двух пациентов еще при первичном обращении было настолько тяжелым, что после установки катетера для проведения ИМДЛА непосредственно в рентгенооперационной развился легочно-гипертензионный криз (ЛГК), впоследствии ставший причиной летального исхода в обоих случаях.

Оставшиеся 8 пациентов находились на медикаментозной терапии, включающей в себя прием таких препаратов как: сердечные гликозиды (дигоксин), диуретики (фуросемид и верошпирон) и специфические препараты, снижающие сопротивление сосудов легких – силденафил и бозентан.

Статистическая обработка материала. Статистическая обработка данных проводилась на персональном компьютере с использованием пакетов программ Microsoft Excel (Microsoft. Corp, USA),

Statistica 10 for Windows (Stat.Soft. Inc., USA). Во всех случаях среднее значение дается со средней ошибкой среднего арифметического ($M \pm SD$). Различия между показателями считались достоверными при $P < 0,05$; $P < 0,001$; достоверность различий 95,99%.

Результаты исследования

В основе определения степени операбельности больных с ООАВК, осложненных СЭ, лежат результаты ИМДЛА. Среди сопутствующих ВПС открытый артериальный проток был в I группе у 7 (35%) больных, во II группе - у 11 (55%) и 2(10%) больных в III группе. На основании полученных данных ИМДЛА в таблице 2 приведена сравнительная характеристика 3х групп.

Таблица 2. Сравнительная характеристика пациентов трех групп до операции (n=46)

Показатель		Группа I(n=22)	Группа II (n=14)	Группа III (n=10)
Вид коррекции		одноэтапная	двухэтапная	неоперабельные
Пол:	мужской	13	5	3
	женский	9	9	7
Возраст (мес.)		6-168 (48,3 $\pm$ 42,1)	6-108 (31,8 $\pm$ 32,5)	24-180 (103,6 $\pm$ 39,6)
Вес (кг)		5-19,0 (12,5 $\pm$ 7,4)	5-25 (11,1 $\pm$ 6,5)	9-45 (24,4 $\pm$ 10,4)
ДЛА (сист.)		84-121 (92,6 $\pm$ 8,6)	70-127 (90,3 $\pm$ 18,4)	102-125(112,8 $\pm$ 5,2)
ДЛА(среднее)		40-82(61,0 $\pm$ 6,3)	36-96(59,3 $\pm$ 19,2)	70-87 (78,7 $\pm$ 4,7)
ЛГ%		86-113 (97,7 $\pm$ 6,3)	100-105 (102,5 $\pm$ 5,0)	100-130 (120 $\pm$ 10,0)
СИМКК/СИБКК		0,59-1,55 (0,9 $\pm$ 0,2)	0,67-1,6 (0,83 $\pm$ 0,1)	0,44-0,86 (0,66 $\pm$ 0,09)
АВ-сброс %		1-53 (16,9 $\pm$ 13,3)	4-24 (15,2 $\pm$ 5,5)	---
ВА-сброс %		20-46 (34 $\pm$ 6,2)	21-50 (31,0 $\pm$ 5,6)	22-66 (41,8 $\pm$ 10,3%)
ОЛС/ОПС		0,6-1,5 (1,0 $\pm$ 0,22)	0,7-1,6 (0,96 $\pm$ 0,18)	0,76-2,3 (1,63 $\pm$ 0,5)
SatO2 (%)		70- 90 (83,4 $\pm$ 4,4)	70-90 (83 $\pm$ 4,9)	70-86 (83,0 $\pm$ 3,8)
Hb (г/л)		102-152(134,6 $\pm$ 10,6)	125-171 146,5 $\pm$ 13,8)	152-189(166,3 $\pm$ 12,9)

Как видно из таблицы, отличие антропометрических данных пациентов невелико. По клинико-гемодинамическим параметрам у больных III группы систолическое давление в ЛА, вено-артериальный сброс, процентное соотношение ЛГ, соотношение (ОЛС/ОПС), а также уровень гемоглобина были выше, чем у первых двух групп. При

проведении ИМДЛА у больных III группы реакция сосудов малого круга кровообращения была отрицательной и даже парадоксальной. Данная группа больных признана неоперабельной.

В таблице 3 приведена гемодинамика I группы (n=22) больных до и после одномоментной радикальной коррекции.

Таблица 3. Показатели гемодинамики до и после одномоментной радикальной коррекции у больных I группы (n=22).

Показатель	Данные ИМДЛА М±SD (мм рт.ст.)			Р до теста – п/операции	Р п/теста – п/операции
	До операции		После РКП		
	До теста	После теста			
ДЛА					
Систолическое	92,6±8,6	80,7±8,0	59,4±16,4	<0,001	<0,001
Среднее	61,0±6,3	50,4±6,4	41,4±12,6	<0,001	<0,001
ЛГ(%)	84,3±27,7	75,3±18,7	65,2±19,1	<0,010	<0,010
SatO2 (%)	84,2±7,1	93,2±6,8	94,3±5,6	<0,001	<0,001

У всех больных I группы на дооперационном ИМДЛА было зафиксировано снижение среднего ДЛА на 10 мм рт. ст., что интерпретировалось как положительный тест согласно практическим рекомендациям, разработанным в НМИЦ ССХ и утвержденным Министерством Здравоохранения Российской Федерации.

Кроме оценки параметров гемодинамики нами оценивались газовый состав крови (проба из легочной артерии) до и после ИМДЛА, сброс крови на уровне ДМЖП. Средний показатель систолического ДЛА после пробы снизился с 92,6±8,6 мм рт. ст., до 80,7±8,0 мм рт. ст., т.е. более на 10 мм рт. ст., при среднем показателе системного давления 96,3±10,5 мм рт. ст. По данным лабораторного анализа отмечалось повышение SatO2 (в среднем на 9,0±1,7%) и pO2 в ЛА, что свидетельствует об увеличении сброса крови слева направо. Вследствие увеличения сброса слева-направо повысилась SatO2 при пульсоксиметрии до 93,2±6,8%. Процентное соотношение ЛГ

уменьшилось. Суммарно все полученные результаты свидетельствовали о положительной реакции сосудов МКК на введение вазодилаторов, что и явилось показанием к выполнению одномоментной РКП. После операции среднее систолическое ДЛА снизилось до $59,4 \pm 16,4$ мм рт. ст.,росло насыщение артериальной крови кислородом $94,3 \pm 5,6\%$ и уменьшился показатель ЛГ до $65,2 \pm 19,1\%$. После окончания ИК десяти (45,5%) пациентам была выполнена биопсия легких. При этом большинство больных имели изменения сосудов МКК, характерные для II–IV стадии. Лишь у одного больного изменения соответствовали IV-V стадии.

Несмотря на успешно проведенную операцию, в ближайшем послеоперационном периоде от легочно-гипертензионного криза наступил летальный исход у 3-х пациентов (13,6%).

Хирургическое лечение 14 пациентов II группы включало в себя 2 этапа. На первом этапе всем им было выполнено суживание ствола ЛА, на втором – РКП. Перед каждым этапом всем больным проводилось ИМДЛА. При проведении пробы с вазодилаторами среднее систолическое ДЛА снизилось с $90,3 \pm 18,4$ мм рт. ст., до $85,4 \pm 15,3$ мм рт.ст., при среднем показателе системного давления $96,1 \pm 15,0$ мм рт. ст. Изменения в газовом составе крови, а именно прирост SatO₂ до и после ИМДЛА, составили в среднем $7,4 \pm 1,6\%$. Сброс крови на уровне ДМЖП в среднем составил не более 30%. После ИМДЛА давление в ЛА снизилось на 5-8 мм рт. ст., насыщение крови кислородом немного увеличилось, процентное соотношение ЛГ снизилось незначительно. ОЛС/ОПС были выше по сравнению с I-группой. Снижение среднего давления в ЛА менее чем на 10 мм рт. ст интерпретировалось как сомнительный результат, что и послужило

причиной выполнения коррекции порока в два этапа. Данные приведены в (таблице 4).

Таблица 4 Сравнительная характеристика параметров гемодинамики при ИМДЛА до и после суживания ствола ЛА, у II группы больных (n=14).

Показатель	Данные ИМДЛА М±SD (мм рт. ст.)			Р до теста – п/операции	Р п/теста – п/операции
	До операции		После операции Мюллера		
	До теста	После теста			
ДЛА					
Систолическое	90,3±18,4	85,4±15,3	61,8±10,8	<0,001	<0,001
Среднее	59,3±19,2	53,0±17,1	32,2±10,2	<0,001	<0,001
ЛГ(%)	102,5±5	79,7±6,5	64,1±8,1	<0,05	<0,05
SatO2 (%)	83±4,9	89,4±1,6	80,5±1,2	<0,01	<0,01

Несмотря на успешно выполненное суживание ствола ЛА, в послеоперационном периоде был отмечен 1 (7,1%) летальный исход, причиной которого послужило развитие ЛГК.

На втором этапе в сроки от 12 до 15 месяцев после первого этапа была проведена катетеризация легочной артерии и ИМДЛА. Средний показатель систолического давления в ЛА у больных II группы (14 больных перенесших 1 этап) составил 63,4±4,9 мм рт. ст. Средний показатель системного давления составил 96,6±10,2 мм рт. ст., насыщение артериальной крови кислородом в среднем составило 92,1±5,5%. После проведенного исследования все пациенты были признаны операбельными. Полученные данные позволили произвести РКП. Во всех случаях операция выполнялась в условиях гипотермии и фармакохолодовой кардиopleгии. Результаты гемодинамики пациентов II группы, после операции Мюллера и после РКП представлены в (таблице 5).

Таблица 5 Параметры гемодинамики пациентов II группы, после операции Мюллера и после радикальной коррекции порока. (n=13)

<i>Показатель</i>	<i>М±SD (мм рт.ст.)</i>		<i>P</i>
	<i>Перед 2-этапом</i>	<i>После РКП</i>	
ДЛА			
Систолическое	63,4±4,9	37,1±12,1	<0,001
Среднее	33,8±6,4	21,1±7,1	<0,001
ЛГ(%)	39,9±13,1	21,2±12,7	<0,002
SatO2 (%)	92,1±5,5	96,5±1,2	<0,001

РКП была дополнена измерением ДЛА после операции. Средний показатель систолического ДЛА после радикальной коррекции составил 37,1±12,1мм рт. ст. при неизменном системном давлении. Процентное соотношение ЛГ после операции составило в среднем 21,2±12,7%, в то время как до операции было 39,9±13,1%. Об эффективности выполненной коррекции порока свидетельствовал и рост насыщения артериальной крови кислородом до 96,5±1,2%. При выполнении второго этапа хирургического лечения летальных исходов не было.

В нашем опыте систолическое ДЛА у всех больных с ООАВК оставалось повышенным после открытых и закрытых операций. При этом имелась склонность к более высоким цифровым значениям этого показателя у больных I группы по сравнению со II группой. Больные III группы с отрицательной или парадоксальной реакцией были нами признаны неоперабельными. Все они в настоящий момент получают ЛАГ-специфическую терапию. В целом в настоящий момент мы разделяем точку зрения о преимуществе двухэтапной коррекции ВПС с СЭ. Первый этап не требует использования искусственного кровообращения. Паллиативная операция снижает риск правожелудочковой недостаточности за счет работы обоих желудочков против увеличения легочного сопротивления. Кроме того, на второй

этап после ЛАГ-специфической терапии пациенты идут со сниженным легочно-сосудистым сопротивлением. Тщательный отбор пациентов на догоспитальном этапе, проведение ИМДЛА и назначение ЛАГ-специфической терапии, позволяют в значительной мере расширить число пациентов, которым возможно выполнение РКП, несмотря на развившуюся высокую легочную гипертензию и СЭ.

Наши результаты, базирующиеся на довольно значимом числе наблюдений, в настоящее время свидетельствуют о реальной возможности радикальной коррекции ВПС, осложненного СЭ, у детей раннего возраста. Двухэтапный подход явно показал свое преимущество по результатам операций. При этом надо учитывать, что речь идет именно о маленьких пациентах, у которых сохраняются возможности роста легких и сосудов МКК практически до 12 лет, что и приводит к регрессу ЛГ после предварительного суживания ствола ЛА. Вполне вероятно, что по прошествии времени, с появлением более совершенных методик подготовки к операции у таких пациентов, особенностей проведения самой операции и ведения послеоперационного периода необходимость в предварительной операции исчезнет. В настоящее же время одномоментная коррекция порока с СЭ сопровождается довольно большой летальностью, что и определяет наше предпочтение в выполнении двухэтапной коррекции.

Выводы

1. Успешная хирургическая коррекция ООАВК возможна у больных с синдромом Эйзенменгера.
2. Определение тактики лечения пациентов со сложным врожденным пороком сердца (в частности, с ООАВК) в сочетании с синдромом Эйзенменгера на дооперационном этапе должна основываться на данных инвазивного мониторинга давления в легочной артерии.

3. Результаты инвазивного мониторинга давления в легочной артерии могут быть положительными у 47,8% больных, у 30,5% сомнительными и у 21,7% отрицательными.

4. Отрицательный результат ИМДЛА (отсутствие снижения среднего давления в легочной артерии в ответ на введение легочных вазодилататоров) свидетельствует о неоперабельности пациента, лечение в таком случае заключается только в назначении длительной ЛАГ-специфической терапии.

5. Хирургическую коррекцию ООАВК с синдромом Эйзенменгера целесообразно выполнять в 2 этапа после предварительного суживания легочной артерии.

Практические рекомендации

1. Выполнение одноэтапной радикальной коррекции порока при наличии у пациента синдрома Эйзенменгера возможно исключительно в специализированных кардиохирургических центрах, имеющих опыт лечения послеоперационной легочной гипертензии.

2. При сомнительной пробе по результатам ИМДЛА (снижение среднего давления в ЛА менее чем на 10 мм рт. ст.), коррекцию выполняют в два этапа, при котором на первом этапе выполняется суживание ствола легочной артерии, а на втором – радикальная коррекция.

3. Выполнение операции суживания легочной артерии у данного контингента больных необходимо выполнять под контролем насыщения артериальной крови, снижение данного показателя ниже 80% может являться независимым фактором риска и потому нецелесообразно.

4. При выполнении операции суживания легочной артерии целесообразно выполнение открытой биопсии легкого для верификации морфологических изменений сосудов МКК.

5. При наличии у больных с ООАВК морфологических изменений вплоть до IV стадии по D. Heath и J.E. Edwards возможен регресс легочной гипертензии в послеоперационном периоде.

6. Регресс легочной гипертензии возможен даже у детей в возрасте более 10 лет с общим открытым атриовентрикулярным каналом.

Список опубликованных работ по теме диссертации

1. Горбачевский С.В., Мажидов У.А., Горчакова А.И. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца с синдромом Эйзенменгера. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2016; 58(3):124-129.

2. Мажидов У.А., Нишонов Н.А., Хахина Л.Л., Горбачевский С.В. Случай успешной паллиативной коррекции полной формы атриовентрикулярного канала с синдромом Эйзенменгера у больного в возрасте 12 лет с синдромом Дауна. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2016; 58 (6); 377-380.

3. Горбачевский С.В., Мажидов У.А., Горчакова А.И., Хальвани М.Ю. Эффективность двухэтапной хирургической коррекции открытого атриовентрикулярного канала, осложненного синдромом Эйзенменгера. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2018; 60(4): 294-300.

4. Горбачевский С.В., Мажидов У.А., Горчакова А.И., Мукимов Ф.Х., Гренадеров М.А. Подход к хирургическому лечению полной формы атриовентрикулярного канала. Бюллетень. НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2014; 15(3): 6.

5. Мажидов У.А., Горбачевский С.В., Белкина М.В., Гренадеров М.А., Горчакова А.И. Влияние синдрома Дауна на непосредственные результаты коррекции полной формы атриовентрикулярного канала с синдромом Эйзенменгера. Бюллетень. НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2015; 16 (3): 15.

6. Мажидов У.А., Горбачевский С.В., Белкина М.В., Гренадеров М.А., Горчакова А.И. Применение инвазивного мониторинга давления в легочной артерии для определения тактики оперативного лечения больных с полной формой атриовентрикулярного канала с синдромом Эйзенменгера. Бюллетень. НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2015; 16(3): 15.

7. Горбачевский С.В., Мажидов У.А., Гренадеров М.А., Рахмонов К.Х., Горчакова А.И. Возможность хирургического лечения полной формы атриовентрикулярного канала при синдроме Эйзенменгера. Бюллетень. НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2016; 17(6):14.