

На правах рукописи

БАБАЕВ ГУВАНЧМУРАТ КЕМАЛМУХАММЕДОВИЧ

**ГЕМОДИНАМИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ
СЕРДЦА С ОДНОЖЕЛУДОЧКОВОЙ ГЕМОДИНАМИКОЙ
У ВЗРОСЛЫХ БОЛЬНЫХ**

14.01.26 – сердечно-сосудистая хирургия

14.01.05 – кардиология

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2011

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

Научные руководители:

Доктор медицинских наук, академик РАМН

Подзолков Владимир Петрович

Доктор медицинских наук

Зеленикин Михаил Михайлович

Официальные оппоненты:

Доктор медицинских наук, профессор,
заведующая кардиологическим отделением
Научного Центра Здоровья Детей РАМН

Басаргина Елена Николаевна

Доктор медицинских наук, профессор,
руководитель отделения реконструктивной хирургии
новорожденных и детей первого года жизни
с врожденными пороками сердца
Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии
им. А.Н. Бакулева РАМН

Ким Алексей Иванович

Ведущее учреждение: Федеральное Государственное Учреждение
«Институт хирургии им. А.В. Вишневского»
Минздравсоцразвития России

Защита диссертации состоится «27» января 2012 г. в 14⁰⁰ часов на заседании диссертационного совета Д.001.015.01 при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева РАМН
(121552, Москва, Рублевское шоссе, 135, конференц-зал №2).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева РАМН.

Автореферат разослан « » декабря 2011 г.

Ученый секретарь Диссертационного Совета
доктор медицинских наук

Газизова Динара Шавкатовна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ.

Актуальность проблемы.

Хирургическое лечение врожденных пороков сердца с одножелудочковой гемодинамикой является одним из наиболее трудных разделов кардиохирургии.

Основные критерии, соблюдение которых способствует успешному выполнению операции Фонтена, были разработаны А. Choussat и соавт. в 1977г. и включали 10 основных показателей. Оптимальным возрастом для выполнения операции авторы считали 4-15 лет.

Однако, далеко не все больные, нуждающиеся в гемодинамической коррекции, являются "идеальными" кандидатами для применения данного метода. В том числе, речь идет о тех больных, которые благодаря относительно сбалансированному легочному кровотоку за счет особенностей анатомии порока или наличия системно-легочного анастомоза дожили до взрослого возраста без корригирующей операции. Вследствие длительного существования порока у этих пациентов могут развиваться как нарушения систолической и диастолической функции миокарда системного желудочка, так и необратимые изменения сосудов малого круга кровообращения.

Большинство исследователей считают, что идеальным этапом, предшествующим гемодинамической коррекции можно считать двунаправленный кавопульмональный анастомоз (ДКПА), гемодинамика которого представляет собой промежуточный этап на пути к "гемодинамике Фонтена".

Клиническая эффективность операции ДКПА наиболее выражена у маленьких детей, так как венозный возврат по системе ВПВ в возрасте 1 – 3 лет составляет 55% от минутного объема. С возрастом доля венозного возврата по ВПВ снижается и достигает у взрослого человека 35% от минутного объема. Поэтому выполнение ДКПА во взрослом возрасте сопровождается значительно менее значимым ростом насыщения артериальной крови кислоро-

дом, чем у детей. Кроме того, взрослые пациенты с ДКПА нуждаются в дополнительном источнике легочного кровотока.

В связи с этим вопрос о тактике гемодинамической коррекции у взрослых больных остается нерешенным. Работы, посвященные детальному исследованию этой проблемы, в литературе представлены небольшим числом наблюдений. Это и послужило основанием к проведению данного исследования.

Цель исследования.

Изучение результатов гемодинамической коррекции врожденных пороков сердца с одножелудочковой гемодинамикой у взрослых больных.

Задачи исследования:

1. На основании данных дооперационного обследования определить наиболее часто встречающиеся факторы риска гемодинамической коррекции у взрослых больных.
2. Изучить непосредственные результаты операций обхода правых отделов сердца у взрослых больных, определить факторы, влияющие на развитие ранних послеоперационных осложнений.
3. Изучить отдаленные результаты частичного обхода правых отделов сердца у больных, оперированных во взрослом возрасте, определить оптимальные сроки выполнения операции Фонтена после ДКПА.
4. Изучить отдаленные результаты операции Фонтена, в том числе после ранее выполненного ДКПА, у больных, оперированных во взрослом возрасте, определить факторы, влияющие на развитие отдаленных осложнений.
5. Определить основные принципы профилактики и лечения отдаленных осложнений операции Фонтена у взрослых больных.

Методы исследования.

Общеклиническое исследование.

Электрокардиография и фонокардиография.

Рентгенография органов грудной клетки.

Эхокардиография.

Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография.

Научная новизна исследования.

В работе впервые в нашей стране изучены результаты гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца с одножелудочковой гемодинамикой у взрослых больных. Конкретизированы факторы риска развития осложнений как ближайшего, так и отдаленного послеоперационного периода.

Разработаны показания и рекомендованы оптимальные сроки выполнения операции Фонтена у взрослых пациентов в зависимости от ранее выполненных оперативных вмешательств.

Практическая ценность исследования.

Результаты исследования дают возможность повысить эффективность хирургического лечения взрослых больных со сложными врожденными пороками сердца с одножелудочковой гемодинамикой. Решение этой проблемы имеет важное значение для сердечно-сосудистой хирургии.

Положения, выносимые на защиту.

1. Гемодинамическая коррекция ВПС с одножелудочковой гемодинамикой может быть успешно выполнена у взрослых больных.
2. ДКПА является оптимальным этапом гемодинамической коррекции у взрослых больных.
3. В случаях, когда риск полного обхода правых отделов сердца представляется повышенным, ДКПА улучшает состояние пациентов и может служить завершающим этапом коррекции.

Реализация результатов исследования.

Научные положения и практические рекомендации, сформулированные в диссертации, внедрены в клиническую практику и нашли применение в отделении хирургии детей старше 3- лет с врожденными пороками сердца НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН.

Апробация работы.

Основные положения работы обсуждены на XV и XVI Всероссийских съездах сердечно-сосудистых хирургов, на XIV Ежегодной научной сессии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН а также на 59-м и 60-м Конгрессах Европейского общества сердечно-сосудистых и эндоваскулярных хирургов и на 25-м Конгрессе Европейской Ассоциации кардио-торакальных хирургов. Материалы диссертации доложены и обсуждены на объединенной конференции отделений хирургии ВПС у детей старшего возраста, детей раннего возраста, отделения легочной гипертензии, отделения рентгенохирургических исследований и лечения сердца и сосудов, рентгенодиагностического отделения, научно-консультативного отделения НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН 29 июня 2011 г.

Сведения о полноте публикаций.

По теме диссертации опубликованы 13 научных работ, включая 3 статьи в центральных журналах, достаточно полно отражающие содержание диссертации.

Объем и структура диссертации.

Объем диссертационной работы составляет 140 страниц машинописного текста. Диссертация состоит из введения, шести глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы. Иллюстративный материал представлен 5 рисунками и 22 таблицами.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ ДИССЕРТАЦИИ.

Материал исследования.

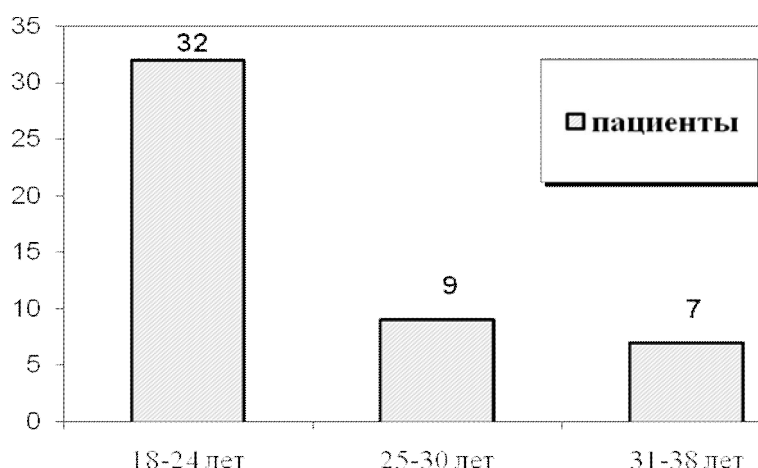
В отделении хирургии детей старшего возраста с ВПС НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с 1983 по май 2011 года выполнено 407 операций Фонтена, в том числе 24 пациентам старше 18 лет. За этот период также выполнено 310 операций КПА и ДКПА, в том числе 32 – у взрослых больных. 8 больным и ДКПА и операция Фонтена выполнялись во взрослом возрасте. Таким образом, в работе проанализированы результаты 56 операций, выполненных у 48 пациентов. Клиническая характеристика пациентов представлена в таблице 1.

Таблица 1. Клиническая характеристика пациентов

Показатель	N	%
Общее количество	48	100
Пол: мужской	28	58
женский	20	42
Возраст (средний), лет:	23,5 ± 4,8	
III Функциональный класс (по NYHA):	30	62
IV Функциональный класс (по NYHA):	18	38

Большая часть больных (58%) была мужского пола. Средний возраст больных на момент операции составлял 23,5±4,8 лет. Самому младшему пациенту было 18 лет, самому старшему - 38. Наибольшую группу составили те больные, которым на момент операции было от 18 до 24 лет – 32 пациента; наименьшую группу составляли больные старше 30 лет – 7 пациентов (Рис.1)

Рисунок 1. Распределение больных на возрастные группы



Диагнозы больных представлены в таблице 2. Наиболее распространенным диагнозом у взрослых пациентов явился единственный желудочек сердца со стенозом легочной артерии – 18 случаев (38%).

Таблица 2. Диагнозы оперированных пациентов.

Основные ВПС	Количество больных
АТК	9 (19%)
ЕЖ со стенозом ЛА	18 (38%)
СППЖ	2 (4%)
ТМС, гипоплазия ПЖ	3 (6%)
АВ-дискордантность, гипоплазия ПЖ	3 (6%)
АВ-дискордантность, гипоплазия ЛЖ	3 (6%)
ОАВК, несбалансированная форма	9 (19%)
ДОС от ПЖ с некоммутированным ДМЖП и гипоплазией ЛЖ	1 (2%)
Итого:	48 (100%)

С целью проведения анализа результатов гемодинамической коррекции у взрослых больных все пациенты были разделены на три группы:

Группа 1 – 32 пациента, которым во взрослом возрасте выполнен ДКПА. 8 больным этой группы в последующем выполнена операция Фонтена, таким образом, данные этих пациентов проанализированы на разных этапах лечения.

Группа 2 – 16 пациентов, которым выполнена этапная гемодинамическая коррекция, то есть операция Фонтена после ДКПА. 8 из этих больных ДКПА выполнен в детском возрасте, 8 – во взрослом.

Группа 3 – 8 пациентов, которым во взрослом возрасте выполнена одномоментная гемодинамическая коррекция, то есть без этапа ДКПА. 3 больным этой группы операция Фонтена выполнялась после системно-легочных анастомозов, в 5 случаях предшествующих паллиативных операций не было.

Отбор больных на оперативное лечение осуществлялся, исходя из общепринятых критериев операбельности. Достоверного различия исходных клинико-гемодинамических показателей пациентов между группами, выявлено не было. Несмотря на то, что средние значения клинико-гемодинамических показателей в целом соответствовали основным критериям операбельности (таблица 3), часть больных, помимо возраста, имела один или несколько факторов риска выполнения гемодинамической коррекции.

Таблица 3. Исходные клинико-гемодинамические показатели пациентов различных групп.

	Возраст, лет	ДЛА-ср, мм рт.ст	SatO ₂ , %	ФВ, %	ОЛС, ед/м ²	Нб, мг/л
Группа 1	22,9±5,6	12,7±3,9	70,1±11,6	61,1±7,0	3,5±1,8	170,8±44,5
Группа 2	24,0±6,6	11,9±5,0	78,6±3,9	57,7±5,6	3,7±1,1	186,2±36,4
Группа 3	24,6±4,2	14,0±4,0	81,8±6,4	59,3±5,1	4,3±1,1	200,1±31,2

В группе 1 количество больных с 1 фактором риска составило 12 (37,5%), с 2 факторами – 2 (6,2%), в 1 случае (3,1%) имели место 3 фактора риска.

Во 2 группе количество пациентов с 1 фактором риска составило 7 (43,8%), в 2 случаях (12,5%) были превышены 2 критерия операбельности.

В 3 группе у 4 (50%) пациентов был превышен 1 критерий операбельности, у 1 (12,5%) – 2 критерия.

Пациентам были выполнены различные варианты операций «обхода» правых отделов сердца.

Частичный «обход» правых отделов сердца в качестве этапа гемодинамической коррекции был осуществлен 32 больным. 4-м из них выполнялся классический КПА (в 80-х годах 20 века), остальным 28 – двунаправленный КПА, в том числе в 2 случаях двусторонний, в 1 случае – операция гемифонтен. В 2 случаях при отсутствии печеночного сегмента НПВ выполнена операция Кавашима, в одном из этих случаев ДКПА также был двусторонним.

2 пациентам выполнялись сопутствующие внутрисердечные процедуры. В одном случае – расширение бульбовентрикулярного отверстия при субаортальной обструкции, в другом – расширение ДМПП.

При выполнении ДКПА у наших пациентов антеградный кровоток через ствол легочной артерии сохранялся во всех случаях. У 9 пациентов с ранее наложенными системно-легочными анастомозами последние были устранены во время операции, в 3 случаях системно-легочный анастомоз на стороне, противоположной ДКПА, был сохранен.

Полный «обход» правых отделов сердца был осуществлен 24 больным. При этом в 5 случаях операция Фонтена выполнена в модификации предсердно-легочного анастомоза, в 2 случаях – в модификации полного cavo-пульмонального анастомоза (ПКПА), в 17 случаях – в модификации экстракардиального кондуита (ЭКК). У пациентов 2 группы, которым выполнялась этапная гемодинамическая коррекция, в 15 случаев выполнена операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита и в 1 случае, у больного после классического КПА, выполнен предсердно-легочный анастомоз.

Ревизия и пластика общего АВ-клапана были выполнены в 3 случаях, при этом в 2 случаях комбинированная вальвулопластика была проведена

одновременно с перемещением коллектора печеночных вен при помощи экстракардиального кондуита после ранее выполненной операции Kawashima (ДКПА при отсутствии печеночного сегмента НПВ с непарным продолжением).

Результаты операций обхода правого сердца у взрослых пациентов.

При сравнении непосредственных результатов операций обхода правых отделов сердца у взрослых больных с одножелудочковой гемодинамикой, наименьшие летальность и количество осложнений (3,1% и 15,6% соответственно) отмечены после операции ДКПА (таблица 4). Эти данные вполне объяснимы, учитывая меньшую травматичность и продолжительность этой операции, а также менее выраженное увеличение легочного кровотока после ДКПА, чем после операции Фонтена, что облегчает адаптацию пациентов к изменению гемодинамики.

Таблица 4. Сравнение летальности и частоты осложнений в раннем послеоперационном периоде по группам

	Количество больных	Осложнения	Летальность
Группа 1 (ДКПА)	32	5 (15,6%)	1 (3,1%)
Группа 2 (Оп.Фонтена после ДКПА)	16	9 (56,3%)	2 (12,5%)
Группа 3 (одномомент- ная оп.Фонтена)	8	3 (37,5%)	1 (12,5%)

Обращает на себя внимание высокая частота нелетальных осложнений после операции Фонтена (50%), однако в 7 из 12 случаев эти осложнения были представлены длительной плевральной транссудацией, успешно купированной медикаментозной терапией.

Достоверных различий в показателях течения раннего послеоперационного периода у больных 2 и 3 групп нами не выявлено. С целью определения факторов риска развития осложнений в раннем периоде после операции

Фонтена был проведен статистический анализ. У осложненных и неосложненных больных сравнивались следующие показатели:

- исходные - возраст на момент операции Фонтена; насыщение крови кислородом в капиллярах и концентрация гемоглобина; величина среднего давления в легочной артерии и общелегочного сосудистого сопротивления, легочно-артериальный индекс (Nakata) и индекс McGoon, показатели систолической и диастолической функции функционально единственного желудочка (фракция выброса и конечно-диастолическое давление), степень недостаточности АВ-клапанов, наличие системного правого желудочка; применение ДКПА как этапа коррекции; общее количество превышенных критериев операбельности (учитывались показатели легочной гемодинамики, сократительной способности миокарда и компетентность атриовентрикулярных клапанов);
- интраоперационные – время ИК и пережатия аорты;

Таблица 5. Факторы риска развития осложнений раннего периода после операции Фонтена у взрослых больных.

Параметры	Больные с ослож- нениями	Больные без ос- ложнений	p
	Средние значения		
Возраст, лет	24,7 ± 6,2	23,8 ± 5,6	0,746
Давление в ЛА, мм рт.ст	13,4 ± 5,1	11,6 ± 4,4	0,380
ОЛС, ед/м ²	3,8 ± 0,7	4,4 ± 1,2	0,489
Индекс Nakata, мм/м ²	363,7 ± 175,4	324,3 ± 282,1	0,800
Индекс McGoop	2,34 ± 0,57	1,44 ± 1,26	0,169
Гемоглобин, г/л	184,8 ± 32,2	200,6 ± 38,3	0,322
SatO ₂ , %	79,3 ± 2,9	80,3 ± 7,3	0,652
ФВ, %	59,3 ± 5,9	56,3 ± 4,1	0,302
КДД, мм рт.ст.	7,3 ± 1,5	7,4 ± 3,5	0,914
Степень АВ-недостаточности	1,7 ± 1,6	0,6 ± 1,3	0,185
Количество факторов риска	0,92 ± 0,6	0,36 ± 0,5	0,029
Время ИК, мин.	176,2 ± 82,7	112,5 ± 39,0	0,023
Время пережатия аорты, мин	84,7 ± 34,3	39,0 ± 14,1	0,129
	Частота встречаемости		

Пережатие аорты, %	46,2	18,2	0,161
ДКПА как этап коррекции %	76,9	54,5	0,307
Системный ПЖ, %	30,7	9,1	0,209

Проведенный анализ (таблица 5) показал, что возраст больных, а также исходные клинико-гемодинамические показатели не оказывали значимое влияние на течение раннего послеоперационного периода. Параметры легочной гемодинамики, размеры ветвей легочной артерии, показатели систолической и диастолической функции системного желудочка, значения насыщения крови кислородом и концентрации гемоглобина в группах осложненных и неосложненных больных достоверно не отличались ($p > 0,1$).

Исходя из проведенного анализа, статистически достоверными факторами риска осложненного течения раннего послеоперационного периода являются длительность ИК ($176,2 \pm 82,7$ минут против $112,5 \pm 39,0$ минут при выполнении операции Фонтена; $p < 0,03$), а также общее количество превышенных критериев операбельности.

Такие показатели, как частота выполнения операции в условиях пережатия аорты и кардиоплегии, применение ДКПА, как этапа коррекции и наличие системного правого желудочка также чаще встречались в группе больных с осложненным ранним послеоперационным периодом. Тем не менее, проведенный статистический анализ показал, что эти различия недостоверны ($p > 0,1$).

Исходя из полученных данных, очевидно, что необходимость пережатия аорты и его длительность не ухудшает результаты операции Фонтена, однако общая продолжительность искусственного кровообращения оказывает прямое негативное влияние на течение раннего послеоперационного периода. Время ИК у пациентов, перенесших ДКПА (группа 1), составило $86,5 \pm 28,7$ минут, что также достоверно отличалось от времени ИК в группах 2 и 3 ($p < 0,05$).

Также следует сделать вывод о том, что хотя незначительное превышение одного из критериев операбельности у взрослых больных не оказывает влияния на результат операции Фонтена, превышение нескольких из общепринятых критериев может ухудшать течение раннего послеоперационного периода ($p < 0.05$). Существенно меньшее количество ранних осложнений после операции ДКПА говорит в пользу применения этой операции как этапа хирургического лечения взрослых пациентов с ВПС с одножелудочковой гемодинамикой.

Через 1 год после оперативного лечения обследованы все выжившие пациенты. Отдаленные результаты в сроки свыше 5 лет после выполнения операций частичного и полного обхода правых отделов сердца были изучены у 12 больных. Срок наблюдения этих пациентов после операции колебался от 5 до 24 лет, в среднем составляя $9,3 \pm 5,6$ года.

При анализе распределения больных по функциональным классам обращает на себя внимание тот факт, что 71% больных имеют хорошие показатели и относятся к 1-2 ФК по NYHA (таблица 6).

Таблица 6. Распределение больных по функциональным классам согласно классификации NYHA в отдаленные сроки после операции

	Количество пациентов	I ФК	II ФК	III-IV ФК
I группа	31	4	17	10
II группа	14	9	3	2
III группа	7	2	2	3
ИТОГ	52	15	22	15

В группе 1 отдаленная летальность отсутствовала, различные осложнения имели место в 16,1% случаев (таблица 7). Ухудшение состояния больных после частичного обхода правых отделов сердца в большинстве случаев свя-

зано с прогрессированием артериальной гипоксемии или недостаточностью АВ-клапанов и дисфункцией миокарда функционально единственного желудка.

В группе 2 отдаленные осложнения развились в 14,3% случаев, все они привели к летальному исходу.

Таблица 7. Отдаленные осложнения и летальность по группам

	Количество пациентов	Осложнения	Летальность
I группа	31	5 (16,1%)	-
II группа	14	2 (14,3%)	2 (14,3%)
III группа	7	4 (57,1%)	3 (42,9%)
ИТОГ	52	11	5

Наибольшее число осложнений (57,1%, 75% из них летальные) отмечено в группе 3, то есть у больных, которым выполнялась одномоментная операция Фонтена. Однако, учитывая самый длительный срок наблюдения в этой группе, а также то, что большинство больных оперированы на ранних этапах освоения методики (предсердно-легочный анастомоз, полный cavo-пульмональный анастомоз), и в ряде случаев имело место превышение показаний, эти данные не позволяют делать однозначный вывод о недопустимости одноэтапной гемодинамической коррекции у взрослых больных сложными ВПС с одножелудочковой гемодинамикой. Наоборот, при отсутствии факторов риска, одномоментное выполнение полного обхода правых отделов сердца является наиболее эффективной процедурой лечения этой категории пациентов. Это подтверждает тот факт, что 2 пациента из этой группы, оперированные в последние годы по методике экстракардиального обхода правых отделов сердца, находятся в 1-2 функциональных классах.

Причинами, приводившими к развитию недостаточности кровообращения после операции Фонтена, были как существовавшие до операции факторы риска (повышенное давление в легочной артерии, снижение функцио-

нальных резервов системного желудочка, недостаточность атриовентрикулярных клапанов), так и возникшие после операции осложнения. В тех случаях, когда удавалось хирургически или эндоваскулярно устранить причину повышения давления в малом круге кровообращения, состояние пациентов улучшалось.

Для определения факторов, способствующих развитию недостаточности кровообращения в отдаленном периоде после операции Фонтена у взрослых, были проанализированы следующие показатели:

- предоперационные - возраст на момент операции Фонтена; насыщение крови кислородом в капиллярах и концентрация гемоглобина; величина среднего давления в легочной артерии, общелегочного сосудистого сопротивления, фракции выброса функционально единственного желудочка, конечно-диастолического давления желудочке; наличие системного правого желудочка; применение ДКПА как этапа коррекции; количество превышенных критериев операбельности (учитывались показатели легочной гемодинамики, сократительной способности миокарда и компетентность атриовентрикулярных клапанов);
- интраоперационные – время ИК и пережатия аорты;
- послеоперационные – наличие осложнений в раннем послеоперационном периоде.

Больные были разделены на две группы. В первую вошли 6 пациентов, у которых в отдаленном послеоперационном периоде имела выраженная недостаточность кровообращения. Все эти больные находились в 3 функциональном классе по классификации NYHA или погибли. В другую группу вошли 15 пациентов с неосложненным течением отдаленного послеоперационного периода. Средние сроки наблюдения в обеих группах достоверно не отличались (4,8 против 3,8 года соответственно, $p=0,75$).

Таблица 8. Факторы риска развития недостаточности кровообращения в отдаленном периоде после операции Фонтена у взрослых больных.

Параметры	Больные с НК	Больные без НК	р
	Средние значения		
Исходные показатели			
Возраст на момент операции, лет	23,8 ± 5,4	23,8 ± 5,5	0,990
Насыщение крови кислородом, %	80,0 ± 5,4	79,5 ± 5,6	0,846
Гемоглобин г/л	169,3 ± 37,0	204,6 ± 32,1	0,053
Давление в ЛА, мм рт.ст	16,3 ± 6,0	10,9 ± 3,5	0,018
ОЛС, ед/м ²	4,6 ± 0,9	4,1 ± 1,2	0,570
ФВ единственного желудочка,%	59,3 ± 5,1	58,6 ± 5,6	0,836
КДД единственного желудочка	9,5 ± 3,5	6,4 ± 1,6	0,015
Степень АВ-недостаточности	2,2 ± 1,5	0,5 ± 1,1	0,008
Время существования с-л ан-за	13,5 ± 4,2	2,0 ± 5,1	0,001
Количество факторов риска	1,3 ± 0,5	0,3 ± 0,5	0,001
Интраоперационные показатели			
Время ИК, мин.	184,3 ± 97,9	139,8 ± 65,4	0,236
Время пережатия аорты, мин	70,6 ± 47,2	83,0 ± 7,1	0,740
	Частота встречаемости		
ДКПА как этап коррекции %	33,3	80,0	0,030
Системный ПЖ, %	33,3	20,0	0,540
Осложненный РПП	66,7	26,7	0,097

Как следует из полученных результатов (таблица 8), наиболее значимыми факторами, влияющими на развитие недостаточности кровообращения в отдаленном периоде после операции Фонтена, являются исходно повышенное среднее давление в легочной артерии ($16,3 \pm 6,0$ у осложненных больных против $10,9 \pm 3,5$ у неосложненных, $p < 0,02$), конечно-диастолическое давление в функционально единственном желудочке ($9,5 \pm 3,5$ у осложненных больных против $6,4 \pm 1,6$ у неосложненных, $p < 0,02$), выраженная недостаточность АВ-клапана ($2,2 \pm 1,5$ степени у осложненных больных против

$0,5 \pm 1,1$ степени у неосложненных, $p < 0,01$) и общее количество превышенных критериев операбельности ($1,3 \pm 0,5$ у осложненных больных против $0,3 \pm 0,5$ у неосложненных, $p < 0,01$).

Кроме того, выявлено, что фактором риска развития отдаленных осложнений операции Фонтена у взрослых больных является длительность существования системно-легочного анастомоза ($13,5 \pm 4,2$ года у осложненных больных против $2,0 \pm 5,1$ года у неосложненных, $p < 0,01$).

Очевидно, что длительное существование системно-легочного анастомоза сопровождается объемной перегрузкой функционально единственного желудочка и ухудшает его диастолическую функцию. Это согласуется с полученными данными о негативном влиянии исходно повышенного конечно-диастолического давления в желудочке на отдаленные результаты операции Фонтена у взрослых больных.

Такие исходные показатели, как возраст пациентов на момент операции, насыщение артериальной крови кислородом, концентрация гемоглобина и фракция выброса системного желудочка, по нашим данным, не являются статистически значимыми факторами риска развития отдаленных осложнений ($p > 0,05$).

Выполнение двунаправленного кавопульмонального анастомоза, как этапа, предшествующего операции Фонтена, статистически достоверно снижает риск развития отдаленных осложнений ($p < 0,05$).

При анализе отдаленной выживаемости в различных группах пациентов наибольший процент выживших больных в отдаленные сроки после операции отмечен в группе 1, то есть у больных, которым выполнен частичный обход правых отделов сердца (рисунок 2). Следует при этом отметить, что функциональный класс у большинства пациентов 1 группы в отдаленные сроки наблюдения снижается, как правило, за счет прогрессирования артериальной гипоксемии или, что отмечено реже, дисфункции миокарда желудочка.

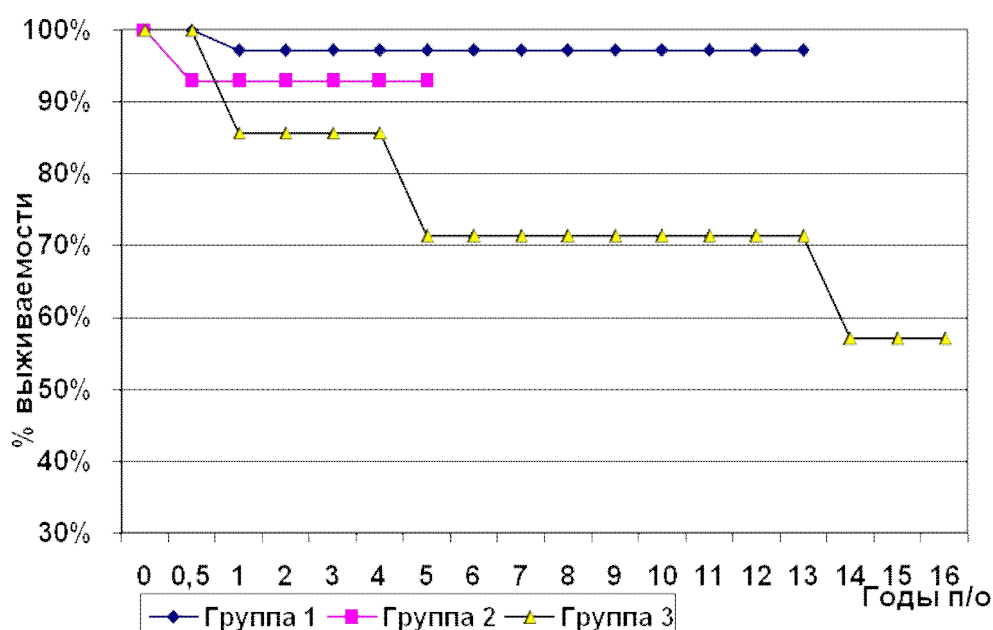


Рисунок 2. Актuarная кривая выживаемости после операций обхода правых отделов сердца у взрослых пациентов.

Во 2 группе, то есть у больных, которым выполнена этапная гемодинамическая коррекция, выживаемость несколько ниже, однако сроки наблюдения также меньше. Наименьшая выживаемость отмечена в группе больных, которым выполнена одномоментная операция Фонтена (группа 3), при этом различия отмечаются даже при сопоставимых сроках наблюдения с другими группами, так как наибольшее число осложнений и летальных исходов отмечается в первые годы наблюдения. Однако следует учитывать, что большая часть (66%) летальных исходов в этой группе обусловлена превышением показаний к операции, наблюдавшимся в первые годы освоения методики.

Не подлежит сомнению тот факт, что риск выполнения гемодинамической коррекции цианотических ВПС у взрослых больных связан, в первую очередь, с изменениями миокарда и легочных сосудов, обусловленными длительным существованием порока. Оперативное лечение может быть показано только больным с относительно сбалансированным или уменьшенным легочным кровотоком. У большинства наших пациентов гемодинамика малого

круга кровообращения и сократительная способность миокарда функционально единственного желудочка соответствовали показателям, при которых возможно выполнение операции Фонтена. По данным Y.Fujii с соавт. (2009) при соблюдении основных критериев операбельности операции Фонтена у взрослых больных сопровождается хорошими непосредственными и средне-отдаленными результатами. К факторам риска авторы относят нарушение систолической и диастолической функции системного желудочка, повышенное легочно-сосудистое сопротивление, недостаточные размеры легочных артерий, нарушения ритма сердца, а также возраст старше 30 лет. Приведенные нами результаты частично подтверждают эту точку зрения. Возраст, по нашим данным, самостоятельным фактором риска не является, но частота развития различных осложнений течения порока с возрастом возрастает.

Однако, есть категория пациентов, у которых одномоментное выполнение операции Фонтена связано с повышенным риском, обусловленным либо относительной гипоплазией легочных артерий, либо со сниженной сократительной способностью функционально единственного желудочка. У таких больных ДКПА с дополнительным источником легочного кровотока (иногда несколькими) может служить завершающим этапом коррекции, сопровождаясь некоторым улучшением их состояния.

Выводы.

1. Гемодинамическая коррекция сложных ВПС с одножелудочковой гемодинамикой может быть успешно выполнена у взрослых больных, несмотря на то, что в 64,3% случаев присутствуют один или несколько факторов риска выполненная этой операции.
2. Наиболее частыми факторами, способными ухудшить результаты операции у взрослых больных являются недостаточность атриовентрикулярных клапанов (в 21,4% случаев), повышение давления в легочной артерии (в

16,1% случаев) и нарушение функции системного (функционально единственного) желудочка (в 14,3% случаев).

3. Статистически достоверным фактором риска развития ранних осложнений после операции Фонтена у взрослых больных является длительность искусственного кровообращения более 120 минут ($p < 0,03$).

4. Среднеотдаленные результаты операции ДКПА у взрослых больных хорошие. Через 1 год после операции 97% больных находятся в 1-2 ФК по классификации NYHA. Со временем отдаленные результаты ДКПА ухудшаются. К 3 году наблюдения в 1-2 ФК по классификации NYHA находятся 75% больных, а в сроки свыше 7 лет – только 20%.

5. Причиной ухудшения отдаленных результатов ДКПА являются нарастание артериальной гипоксемии (по причине утяжеления стеноза легочной артерии, развития артериовенозных и вено-венозных сообщений), прогрессирование недостаточности атриовентрикулярных клапанов или дисфункции миокарда единственного желудочка.

6. При отсутствии значительных противопоказаний выполнение операции Фонтена через 2-3 года после ДКПА позволяет предотвратить развитие большинства указанных осложнений, причем выполнение ДКПА как этапа гемодинамической коррекции статистически достоверно улучшает отдаленные результаты операции Фонтена ($p = 0,03$).

7. Отдаленные результаты операций полного обхода правых отделов сердца у взрослых в целом хорошие. 76% пациентов находятся в 1-2 ФК по классификации NYHA.

8. Развитию отдаленных осложнений операции Фонтена у взрослых больных способствуют исходно повышенное среднее давление в легочной артерии (более 15 мм рт.ст.), нарушение диастолической функции единственного желудочка (конечно-диастолическое давление более 9 мм рт.ст.), наличие некорригированной недостаточности атриовентрикулярных клапанов

(2 и более степени), а также суммарное количество превышенных критериев операбельности (более 1).

9. Профилактикой развития отдаленных осложнений операции Фонтена является строгое соблюдение показаний к операции, а также своевременная коррекция нарушений гемодинамики, возникающих в различные сроки после операции, включающая как медикаментозные, так и хирургические и эндоваскулярные методы лечения.

Практические рекомендации.

1. При определении показаний к гемодинамической коррекции сложных ВПС с одножелудочковой гемодинамикой у взрослых больных следует учитывать как степень выраженности отдельных факторов риска (показатели гемодинамики малого круга кровообращения, размеры легочных артерий, функциональные показатели системного желудочка и др.), так и их суммарное количество.
2. При отсутствии противопоказаний (идеальные кандидаты) операция Фонтена может выполняться у взрослых больных в один этап.
3. У взрослых больных с несколькими факторами риска (в том числе выраженная артериальная гипоксемия и полицитемия) показано этапное лечение и в качестве этапа лечения предпочтительно выполнение частичного обхода правых отделов сердца – ДКПА.
4. Коррекция атриовентрикулярной недостаточности 2 и более степени обязательно должна выполняться у взрослых больных при операциях частичного и полного обхода правых отделов сердца.
5. Выполнение операции Фонтена оптимально через 2-3 года после ДКПА, то есть на высоте эффекта данной операции, так как в дальнейшем состояние ряда больных ухудшается.
6. При сохранении высокого риска операции Фонтена у больных, перенесших ДКПА и выраженной артериальной гипоксемии предпочтительным

методом лечения является создание системно-легочного анастомоза на стороне, противоположной ДКПА с целью увеличения насыщения крови кислородом, причем у взрослых больных с высоким риском выполнения операции Фонтена ДКПА может являться завершающим этапом гемодинамической коррекции.

7. Лечение отдаленных осложнений операции Фонтена у взрослых больных должно быть патогенетическим, включающим как терапевтические, так и хирургические методы.

8. Взрослые пациенты, перенесшие операции обхода правых отделов сердца требуют постоянного наблюдения кардиолога. Особенно пристального внимания заслуживают пациенты в первые 2-3 года после операции, так как большинство отдаленных осложнений развивается именно в эти сроки.

Список опубликованных научных работ по теме диссертации.

1. Подзолков, В.П. Результаты гемодинамической коррекции функционально единственного желудочка сердца у пациентов с синдромом висцеральной гетеротаксии. / В.П. Подзолков, М.М. Зеленикин, Д.В. Ковалев, И.А. Юрлов, Г.К. Бабаев, Н.А. Путятю, В.Н. Макаренко, Т.В. Шинкарева, А.В. Соболев, В.И. Донцова, Т.Н. Ваулина // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН - 2009. - Т. 10. № 6. – С. 10.
2. Подзолков, В.П. Непосредственные результаты гемодинамической коррекции врожденных пороков сердца с одножелудочковой гемодинамикой у взрослых больных. / В.П. Подзолков, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, К.А. Мchedlishvili, Н.А. Путятю, Д.В. Ковалев, Г.К. Бабаев // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН - 2009. - Т. 10. № 6. – С. 11.
3. Yurlov, I.A. Results of hemodynamic correction of single ventricle in patients with heterotaxy syndrome / I.A. Yurlov, V.P. Podzolkov, M.M. Zelenikin, D.V. Kovalev, G.K. Babaev, N.A. Putiato, V.N. Makarenko, T.V. Shinkareva, A.V. Soboлев, V.I. Dontsova, T.N. Vaulina, S.B. Zaets // Interactive Cardiovascular and

Thoracic Surgery – 2010. – V. 10. Suppl. 1. - P. S29.

4. Подзолков, В.П. Непосредственные и отдаленные результаты ДКПА при коррекции ВПС с одножелудочковой гемодинамикой у взрослых больных. / В.П. Подзолков, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, Г.К. Бабаев, Д.В. Ковалев, К.А. Мchedlishvili, Н.А. Путятю // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН - 2010. - Т. 11. № 3. – С. 7.

5. Yurlov, I.A. Is visceral heterotaxy a risk factor for hemodynamic correction of a single ventricle?/ I.A. Yurlov, V.P. Podzolkov, M.M. Zelenikin, D.V. Kovalev, G.K. Babaev, N.A. Putiato, S.B. Zaets // Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery – 2010. – V. 11. Suppl. 2. -P. S88.

6. Подзолков, В.П. Результаты гемодинамической коррекции функционально единственного желудочка сердца у пациентов с синдромом висцеральной гетеротаксии в сочетании с недостаточностью атриовентрикулярных клапанов. / В.П. Подзолков, М.М. Зеленикин, Д.В. Ковалев, И.А. Юрлов, Г.К. Бабаев, Н.А. Путятю, А.В. Соболев, В.Н. Макаренко, Т.В. Шинкарева, В.В. Плахова, В.И. Донцова // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН - 2010. - Т. 11. № 6. – С. 10.

7. Подзолков, В.П. Среднеотдаленные результаты гемодинамической коррекции врожденных пороков сердца с одножелудочковой гемодинамикой у взрослых больных. / В.П. Подзолков, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, Г.К. Бабаев, Д.В. Ковалев, Н.А. Путятю, К.А. Мchedlishvili, Т.В. Шинкарева // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН - 2010. - Т. 11. № 6. – С. 11.

8. Подзолков, В.П. Структура и причины развития нарушений ритма сердца после гемодинамической коррекции сложных ВПС с функционально единственным желудочком. / В.П. Подзолков, К.А. Мchedlishvili, М.М. Зеленикин, Б.Н. Сабилов, И.А. Юрлов, Д.В. Ковалев, Г.К. Бабаев // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН - 2010. - Т. 11. № 6. – С. 17.

9. Подзолков, В.П. Гемодинамическая коррекция врожденных пороков сердца с одножелудочковой гемодинамикой в сочетании с синдромом висцераль-

ной гетеротаксии. / В.П. Подзолков, Д.В. Ковалев, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, Г.К. Бабаев, М.Ш. Мавлютов, А.В. Соболев, М.Б. Неджепов, В.В. Плахова, Т.В. Шинкарева // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2010. - № 6. – С. 10-16.

10. Kovalev, D. Hemodynamic correction of a functionally single ventricle with concomitant heterotaxy syndrome and associated atrioventricular valves regurgitation. Surgical tactics and the results of the hemodynamic correction / D. Kovalev, I. Yurlov, V. Podzolkov, M. Zelenikin, G. Babaev, N. Putiato, T. Shinkareva, V. Plakchova, S. Zaets // Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery – 2011. – V. 12. Suppl. 1. -P. S93-94.

11. Подзолков, В.П. Непосредственные результаты двунаправленного кавопульмонального анастомоза у больных с функционально единственным желудочком в сочетании с недостаточностью атриовентрикулярных клапанов. / В.П. Подзолков, М.Р. Чиаурели, Д.В. Ковалев, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, Н.А. Путиято, Г.К. Бабаев, М.Ш. Мавлютов, М.Г. Пурсанов, Е.А. Малярова, А.С. Махмутходжаев, В.И. Донцова // Детские болезни сердца и сосудов. – 2011. - № 2. – С. 41-47.

12. Подзолков, В.П. Непосредственные результаты гемодинамической коррекции врожденных пороков сердца с одножелудочковой гемодинамикой у взрослых больных. / В.П. Подзолков, М.Р. Чиаурели, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, Д.В. Ковалев, К.А. Мchedlishvili, Н.А. Путиято, А.С. Махмутходжаев, Г.К. Бабаев // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2011. - № 2. – С. 11-14.

13. Бабаев, Г.К. Гемодинамическая коррекция врожденных пороков сердца с одножелудочковой гемодинамикой у взрослых больных / Г.К. Бабаев, В.П. Подзолков, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, Д.В. Ковалев, Н.А. Путиято // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН - 2011. – Т. 12. № 6. – С. 7.