

На правах рукописи

Гущин Дмитрий Константинович

**ДВУНАПРАВЛЕННЫЙ КАВОПУЛЬМОНАЛЬНЫЙ АНАСТОМОЗ В
ХИРУРГИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ
РАННЕГО ВОЗРАСТА**

3.1.15 – «сердечно-сосудистая хирургия»

АВТОРЕФЕРАТ

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

**Москва
2021**

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, академик РАН

Бокерия Лео Антонович

Официальные оппоненты:

Иванов Алексей Сергеевич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кардиохирургическим отделением №2, Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Минздрава России.

Кривошеков Евгений Владимирович – доктор медицинских наук, заведующий кардиохирургическим отделением №2, Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Томский национальный медицинский исследовательский центр», Научно-исследовательский институт кардиологии.

Ведущая организация: Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава России.

Защита диссертации состоится «19» ноября 2021 г. в «14-00» часов на заседании диссертационного совета 21.1.038.01 при ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России (121552, Москва, Рублевское шоссе, 135, конференц-зал № 2).

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

Автореферат разослан «13» октября 2021 г.

Ученый секретарь
диссертационного совета 21.1.038.01,
доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность. Двунатравленный кавопульмональный анастомоз (ДКПА) является основным промежуточным этапом хирургического лечения пациентов с одножелудочковой гемодинамикой, в частности – с резкой гипоплазией правого желудочка (ПЖ). Основной целью данной процедуры является снижение преднагрузки системного желудочка (СЖ), при этом кровь из верхней полой вены (ВПВ) напрямую перенаправляется в обе легочные артерии (ЛА), что способствует улучшению легочного кровотока и системной оксигенации. Снижение преднагрузки СЖ – важный фактор, способствующий поддержанию адекватной функции сердца, что улучшает не только ранние, но и отдаленные результаты последующей операции Фонтена.

Сегодня ДКПА общепризнанно является одной из важнейших процедур в хирургии унивентрикулярных сердец. Но, несмотря на это ряд моментов не являются столь оптимистичными. В частности, уровень госпитальной смертности пациентов старше 3 мес после ДКПА, по данным литературы, достигает 10,2%. Соблюдение показаний к операции с оценкой факторов риска (ФР), безусловно, повышает шансы на успех. Однако, окончательный результат операции всегда зависит не только от исходных, но и от совокупности интра- и послеоперационных факторов.

В условиях резкой гипоплазии ПЖ ДКПА является фактически безальтернативным методом хирургической помощи данной категории пациентов. Однако, существует группа больных, у которых ВПС сочетаются с пограничными размерами (умеренной гипоплазией) ПЖ. При этом радикальная коррекция порока остается возможной, однако сопряжена с высоким риском неблагоприятного

исхода. Для хирургического лечения этой категории пациентов было предложено дополнять коррекцию внутрисердечных аномалий кавопульмональным анастомозом – полуторажелудочковая коррекция (ПЖК). Помимо лечения ВПС с умеренной гипоплазией ПЖ, он получил распространение также при пороках с функциональной его недостаточностью. Для последней категории пациентов показания к применению ПЖК четко не определены. Также нет единого мнения относительно границ умеренной степени гипоплазии ПЖ. Вышесказанное в совокупности с немногочисленностью работ, касающихся применения ПЖК у детей раннего возраста, особенно в отечественной литературе, определяет актуальность вопроса.

В НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева хирургическое лечение сложных ВПС является одной из приоритетных задач. В силу объективных причин, немалая доля этих пороков не может быть устранена радикально. К этим внутрисердечным аномалиям, относятся: сложные формы отхождения аорты и ЛА от ПЖ, транспозиции магистральных артерий, пороки с унивентрикулярной гемодинамикой. При этом именно ДКПА часто оказывается ключевым звеном при выборе хирургической тактики. Однако, пациенты с ДКПА продолжают оставаться в зоне повышенного риска осложнений и летальности. Несмотря на многолетнюю историю вопроса, это может быть свидетельством неполной осведомленности о характере изменения кровообращения после ДКПА, о влиянии хирургических и парахирургических предикторов на эти изменения, и, соответственно, – на результаты лечения пациентов. В отечественной литературе достаточное количество работ, описывающих возможности применения ДКПА при ряде сложных ВПС. В то же время практически отсутствуют работы по определению и анализу

предикторов ряда ключевых исходов раннего и отдаленного послеоперационного периода после ДКПА, особенно у детей раннего возраста.

Настоящее исследование направлено на выявление особенностей ранних и средне-отдаленных результатов ДКПА, выполненного в раннем возрасте у пациентов с одножелудочковой гемодинамикой, а также у больных с ВПС, сочетающимися с умеренной гипоплазией ПЖ или его функциональной недостаточностью, определение факторов риска основных осложнений и летальности. Это позволит оценить возможности ДКПА в хирургическом лечении ВПС на современном этапе развития кардиохирургии, определить приоритетные направления по оптимизации лечебно-диагностических алгоритмов.

Цель исследования: изучить результаты ДКПА при коррекции сложных ВПС у детей раннего возраста в качестве самостоятельной процедуры и как компонента коррекции ВПС с редукцией правых отделов.

Задачи исследования:

1. Оценить непосредственные и средне-отдаленные результаты ДКПА как этапа гемодинамической коррекции у детей раннего возраста;
2. Определить факторы риска ДКПА как этапа гемодинамической коррекции;
3. Оценить непосредственные и средне-отдаленные результаты ДКПА в составе полуторажелудочковой коррекции ВПС у детей раннего возраста;
4. Определить факторы риска ДКПА в составе полуторажелудочковой коррекции ВПС;

5. Определить показания к ДКПА в составе полуторажелудочковой коррекции ВПС у детей раннего возраста.

Научная новизна. Настоящее исследование представляет первую отечественную работу по комплексному анализу ранних и средне-отдаленных результатов ДКПА, выполненного у детей раннего возраста, в качестве этапа операции Фонтена. Определены и проанализированы ФР летальности и осложнений. Показан вклад тромбоэмболических событий в структуру ранней смертности, подчеркнута важность соблюдения протокола тромбопрофилактики после операции.

В работе представлен редкий опыт ПЖК ВПС у маленьких детей. Применительно к рассматриваемой категории пациентов, впервые в РФ, очерчен круг показаний к ПЖК ВПС. Предложены критерии степени гипоплазии правых отделов сердца, когда выполнение ПЖК наиболее целесообразно. Определены ФР ДКПА в составе ПЖК.

Практическая значимость. В ходе оценки непосредственных результатов определен расширенный список предикторов неблагоприятного исхода и осложнений после ДКПА, выполненного в качестве этапа гемодинамической коррекции, у детей раннего возраста. Ряд определенных ФР известен в литературе, однако получены и ранее неосвещенные данные, которые могут дать важную информацию по проблеме гемодинамической коррекции в целом.

На основании анализа результатов ДКПА в составе ПЖК сделано заключение о применении данной методики у разных категорий пациентов, сформулированы соответствующие практические рекомендации.

Положения, выносимые на защиту:

- 1 Основной вклад в структуру ранней летальности после ДКПА, выполненного в качестве этапа гемодинамической коррекции у детей раннего возраста, вносят тромбоэмболические осложнения (ТЭО). Основные предикторы ранних осложнений и летальности после ДКПА – длительная искусственная вентиляция легких (ИВЛ), снижение сократительной функции СЖ.
- 2 Умеренное снижение показателей развития легочного артериального русла не оказывает влияния на ранние результаты ДКПА, выполненного в качестве этапа гемодинамической коррекции, у детей раннего возраста.
- 3 Сохранение дополнительных источников легочного кровотока (ДИЛК) на этапе ДКПА, выполненного в качестве этапа гемодинамической коррекции, у детей раннего возраста, не оказывает негативного влияния на ранние и средне-отдаленные результаты операции.
- 4 ДКПА, выполненный в качестве этапа гемодинамической коррекции у детей раннего возраста, способствует значимому снижению преднагрузки СЖ и поддержанию адекватной сократительной функции сердца.
- 5 Плановое выполнение ДКПА в дополнение к радикальной коррекции ВПС у пациентов с умеренной гипоплазией правых отделов сердца наиболее целесообразно и характеризуется лучшими результатами. Отсроченное выполнение ДКПА в дополнение к радикальной коррекции ВПС с уменьшенными правыми отделами сердца и острой правожелудочковой недостаточностью (ОПЖН) значительно повышает частоту летальности.

Реализация результатов исследования. Результаты исследования внедрены в клиническую практику отделения хирургии детей раннего возраста с ВПС ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, использованы при составлении клинических рекомендаций Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России по ведению пациентов с единственным желудочком сердца и атрезией трехстворчатого клапана, послужили отправной точкой исследования особенностей свёртывающей системы крови у пациентов с одножелудочковой гемодинамикой, а также легли в основу комплексной темы «Оптимизация результатов гемодинамической коррекции врожденных пороков сердца у детей раннего возраста», разработка которой начата в 2020 г.

Апробация работы. Диссертация апробирована 19 февраля 2020 г. в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ.

Публикации по теме диссертации. По теме диссертационного исследования опубликовано 19 научных работ, из них – 7 в журналах, входящих в перечень рецензируемых научных журналов и изданий ВАК.

Структура и объем диссертации. Работа изложена на 124 страницах машинописного текста и состоит из введения, 4 глав (обзор литературы, материалы и методы, результаты исследования, обсуждение результатов исследования), заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы, насчитывающего 122 наименования. Диссертация иллюстрирована 19 таблицами и 12 рисунками.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Характеристика пациентов и методы исследования

Ретроспективное когортное исследование основано на результатах ДКПА, выполненного у 185 пациентов на базе отделения хирургии детей раннего возраста с ВПС ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» МЗ РФ в период с октября 1993 по декабрь 2012 гг. В зависимости от целей ДКПА пациенты были разделены на следующие группы:

Группа 1 – «ДКПА как этап гемодинамической коррекции» (n = 156).

Пациентам группы ДКПА выполнен в качестве этапа гемодинамической коррекции. Медиана возраста больных на момент операции составила 24 мес, веса – 10 кг.

Критерии включения: 1) Морфология ВПС с двуприточным атриовентрикулярным (АВ) соединением (двуприточный левый / правый желудочек); 2) Морфология ВПС с отсутствием правого АВ клапана (атрезия трехстворчатого клапана); 3) Морфология ВПС с общим АВ клапаном и одним адекватно развитым желудочком (несбалансированный общий АВ канал); 4) Морфология ВПС с одним адекватно развитым желудочком и синдромом гетеротаксии; 5) АЛА с интактной межжелудочковой перегородкой и выраженной гипоплазией ПЖ; 6) Бивентрикулярные ВПС с функционально одножелудочковой гемодинамикой за счет большого или множественных ДМЖП; 7) Бивентрикулярные ВПС, включающие сложные формы ТМА или ОАЛАПЖ (с приточным / некоммутированным ДМЖП), аномалии АВ клапанов (straddling / overriding), сочетание ОАЛАПЖ с общим атриовентрикулярным каналом (ОАВК); 8) Факт выполненного ДКПА в качестве этапа гемодинамической коррекции.

Критерии исключения: 1) Синдром гипоплазии левого сердца; 2) Морфология ВПС с отсутствием печеночного сегмента нижней полой вены и azygos-продолжением в систему ВПВ; 3) Морфология ВПС с умеренной гипоплазией правых отделов сердца.

Из 156 пациентов 1 группы 41 (26,3%) были отнесены к подгруппе «высокого риска» гемодинамической коррекции. В качестве факторов риска рассматривались следующие: 1) Снижение показателей развития легочного артериального русла ($n=26$; 63,4%): индекс Nakata менее $250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$; 2) Снижение ФВ СЖ ($n=9$; 22,0%): умеренное снижение (46-50%) – 8 (19,5%), выраженное (36%) – 1 (2,4%); 3) Более, чем умеренная недостаточность системного АВ клапана более ($n=9$; 22,0%); 4) Среднее давление в ЛА (ДЛАСр) ≥ 20 мм рт.ст. ($n=7$; 17,1%); 5) Наличие значимой субаортального обструкции при площади сечения ДМЖП менее $2 \text{ см}^2/\text{м}^2$ ($n=2$; 4,9%).

Группа 2 – «ДКПА в дополнение к радикальной коррекции ВПС (далее – «полуторажелудочковая коррекция») ($n = 29$).

Пациентам группы ДКПА выполнен в составе ПЖК. Возраст больных на момент выполнения ДКПА составил в среднем $24,5 \pm 8,7$ мес, вес – $11,2 \pm 2,1$ кг.

Критерии включения: 1) Бивентрикулярный характер ВПС; 2) Сложные формы ТМА или ОАЛАПЖ (с некоммутированным ДМЖП), straddling / overriding АВ клапанов; 3) Умеренная гипоплазия правых отделов сердца; 4) Функциональная «слабость» ПЖ (при аномалии Эбштейна): умеренное уменьшение объема функциональной части ПЖ (индекс КДО в пределах $20\text{-}40 \text{ мл}/\text{м}^2$), кардиомегалия (кардиоторакальный индекс более 60%); 5) Факт выполненной полуторажелудочковой коррекции.

Исходя из основной причины, в соответствии с которой выполнялась ПЖК, **показания** к операции были объединены в две группы:

1. Умеренная редукция ПЖ или ТК:
 - а) врожденная редукция (гипоплазия) ПЖ или ТК (n=7);
 - б) приобретенная (интраоперационная) редукция ПЖ или ТК (n=10).
2. Дисфункция ПЖ:
 - а) острая, после операции (n=1);
 - б) хроническая (11 пациентов с аномалией Эбштейна).

Критерии исключения: 1) Одножелудочковая морфология ВПС;
2) Аномалии Эбштейна без значимого уменьшения функциональной части ПЖ (индекс КДО более 40 мл/м²) или с наличием резкого уменьшения объема функциональной части ПЖ (индекс КДО менее 20 мл/м²).

После операции оценивался ряд конечных точек. В качестве **первичных конечных точек** рассматривались: госпитальная летальность, выживаемость пациентов, частота осложнений. В качестве **вторичных конечных точек** рассматривались: насыщение капиллярной крови кислородом, ДЛАср, продолжительность ИВЛ, продолжительность дренирования грудной полости, индекс сложности, продолжительность пребывания в отделении реанимации, ФВ СЖ, индекс КДО СЖ, продолжительность пребывания в стационаре, показатели развития легочного артериального русла. **Статистический анализ** результатов проводился в программе IBM SPSS Statistics версия 22.

Результаты двунаправленного кавопульмонального анастомоза как этапа гемодинамической коррекции

Непосредственные результаты в общей когорте пациентов. Общая госпитальная летальность составила 10,3% (n=16). Пусковые факторы

танатогенеза: ТЭО (тромбоз ВПВ и / или ветвей ЛА) – 7 (43,8%), нарушения ритма сердца – 3 (18,8%), пневмония – 2 (12,5%), острое нарушение мозгового кровообращения – 2 (12,5%), стеноз кавопульмонального анастомоза – 1 (6,3%), травматичность операции – 1 (6,3%). Травматичность операции была обусловлена повреждением верхнедолевой ветви правой ЛА. Для ушивания ранения потребовалась остановка кровообращения на 15 минут. Длительность ИК у этого ребенка составила 205 минут. Послеоперационный период осложнился двухсторонней пневмонией, а в последующем – синдромом полиорганной недостаточности.

Факторы риска госпитальной летальности представлены в таблице 1.

Таблица 1. Предикторы неблагоприятного исхода после операции.

Фактор	Однофакторный анализ		Многофакторный анализ	
	ОШ (95% ДИ)	р	ОШ (95% ДИ)	р
<i>Госпитальная летальность</i>				
ИК > 96 мин.	4,35 (1,42-13,27)	0,01	1,5 (0,16-14,46)	0,726
Пережатие Ао > 21 мин.	4,34 (1,30-14,42)	0,017	1,28 (0,09-18,52)	0,857
Гипотермия < 31°C	4,29 (1,31-13,89)	0,016	1,16 (0,12-11,11)	0,865
ФВ СЖ после операции менее 56%	8,07 (1,97-33,33)	0,004	25,64 (2,2-333,3)	0,036
Транссудация после операции	6,17 (1,85-24,39)	0,009	4,69 (0,37-58,82)	0,232
ДЛА после операции более 15 мм рт.ст.	4,65 (1,21-17,85)	0,025	2,33 (0,17-31,25)	0,43
ИВЛ > 156 часов	11,30 (3,64-35,04)	<0,0001	38,97 (3,3-459,2)	0,004
<i>Тромбоэмболические осложнения</i>				
ФВ СЖ после операции менее 56%	8,20 (1,52-43,48)	0,014	9,17 (1,26-66,67)	0,029
ИВЛ > 204 часов	56,57 (6,35-504,2)	<0,0001	61,37 (6,1-613,9)	<0,0001
Примечания: ИК – продолжительность искусственного кровообращения; Ао – аорта; ФВ СЖ – фракция выброса системного желудочка; ДЛА – среднее давление в легочной артерии; ИВЛ – продолжительность искусственной вентиляции легких; ОШ – отношение шансов; ДИ – доверительный интервал.				

В структуре нелетальных осложнений преобладали неврологические нарушения (n=22; 15,7%), дыхательная недостаточность (пневмония; n=18; 12,9%), синдром ВПВ (n=16; 11,6%). В таблице 2 представлены факторы риска наиболее частых нелетальных осложнений раннего послеоперационного периода.

В ходе анализа исходное увеличение индекса КДО СЖ определено в качестве достоверного ФР снижения ФВ СЖ после операции, на уровне тенденции – ДЛАСр после операции.

Таблица 2. Предикторы основных нелетальных осложнений.

Фактор	Однофакторный анализ		Многофакторный анализ	
	ОШ (95% ДИ)	p	ОШ (95% ДИ)	p
<i>Неврологические нарушения</i>				
ИК > 97 мин.	2,96 (1,46-5,97)	0,003	1,24 (0,35-4,41)	0,741
Гипотермия < 31°C	2,96 (1,46-5,95)	0,003	1,96 (0,56-6,85)	0,291
ФВ СЖ после операции менее 60%	2,38 (1,13-4,98)	0,022	2,16 (0,71-6,62)	0,178
ДЛАСр после операции более 13 мм рт.ст.	4,74 (2,04-11,02)	<0,0001	4,10 (1,33-12,47)	0,014
ИВЛ > 45 часов	24,49 (9,98-60,07)	<0,0001	20,71 (6,43-66,71)	<0,0001
<i>Дыхательная недостаточность</i>				
Вес, кг	1,39 (1,07-1,81)	0,054	1,13 (0,77-1,67)	0,527
Исходное SatO ₂ < 75%	3,88 (1,56-9,62)	0,004	4,20 (0,98-18,18)	0,053
Исходный КТИ > 61%	3,73 (1,63-8,55)	0,002	1,76 (0,45-6,80)	0,415
Пережатие Ао > 21 мин.	3,12 (1,11-8,77)	0,032	26,32 (1,66-500,00)	0,02
ДЛАСр после операции >15 мм рт.ст.	3,29 (1,11-9,80)	0,032	1,36 (0,19-9,98)	0,761
ИВЛ > 35 часов	27,78 (7,69-100,00)	<0,0001	76,92 (9,17-1000,00)	<0,0001
<i>Синдром верхней полой вены</i>				
Гипотермия, °C	1,15 (0,98-1,35)	0,091	1,09 (0,88-1,35)	0,45
ДЛАСр после операции более 15 мм рт.ст.	12,99 (3,80-43,48)	<0,0001	13,51 (4,29-43,46)	<0,0001
Примечания: ИК – продолжительность искусственного кровообращения; ФВ СЖ – фракция выброса системного желудочка; ДЛАСр – среднее давление в легочной артерии; ИВЛ – продолжительность искусственной вентиляции легких; SatO ₂ – насыщение крови кислородом; КТИ – кардиоторакальный индекс.				

При сравнении групп пациентов с ДИЛК (n=91) и без (n=65), значимые различия получены лишь по насыщению крови кислородом (Me (IQR) у пациентов с ДИЛК 87% (83-92%), без ДИЛК – 85% (81-89%), $p = 0,029$, на уровне тенденции – значение ДЛАСр - 14 мм рт.ст. (12-15мм рт.ст.) у пациентов с ДИЛК, без ДИЛК - 13 мм рт.ст. (11-14 мм рт.ст.), $p = 0,074$).

Средне-отдаленные результаты в общей когорте. Период наблюдения после ДКПА составил от 3 до 195 мес. (в ср. 61 мес.). Обследовано 124 пациента (88,5%). Операция Фонтена выполнена в 94 случаях (75,8%). Период от момента ДКПА до операции Фонтена (межэтапный период) составил от 5 до 190 мес. (в ср. 72 мес.). 30 пациентов (24,2%) находились в статусе «ДКПА». При этом 15 (12,1%) ожидали операцию Фонтена, 14 (11,3%) относились к категории «высокого риска». Летальность составила 3,2% (n=4). Выживаемость пациентов в межэтапном периоде в течение 2-х лет после ДКПА составила 96,0%, 3-х – 91,6%, 5-ти – 80,6%, 10-ти – 80,6%, 15-ти – 80,6%.

Основной вклад в структуру нелетальных осложнений в межэтапном периоде внес стеноз ветвей ЛА (n=15; 12,1%). Отмечена связь стеноза ЛА с исходным индексом McGoon и пластикой ветви ЛА на этапе ДКПА. Значимой разницы в показателях развития ЛА в зависимости от наличия или отсутствия дополнительных источников легочного кровотока не получено.

Отмечены достоверные снижение индекса КДО и увеличение ФВ СЖ: в ранние сроки после ДКПА ФВ СЖ значительно снижается в сравнении с исходным ее значением, однако в отдаленные сроки наблюдается ее восстановление практически к исходному уровню.

Результаты двунаправленного кавопульмонального анастомоза у пациентов «высокого риска»

Непосредственные результаты. У пациентов «высокого риска» отмечена значимо бóльшая частота транссудации ($p = 0,036$), тенденция к более продолжительному дренированию грудной полости ($p = 0,083$), бóльшей частоте аритмий ($p = 0,084$), а также достоверно бóльшее количество осложнений в целом (по оценке индекса осложненности, $p = 0,046$). Проанализированы сравнительные результаты ДКПА у пациентов со снижением показателей развития легочного артериального русла, как наиболее частого фактора риска (63,4%). Не получено значимых различий по большинству показателей раннего послеоперационного периода у пациентов со сниженными и относительно нормальными показателями развития легочного артериального русла, на уровне тенденции отмечена склонность к бóльшей частоте аритмий у больных с индексом Nakata менее $250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($p = 0,081$).

Средне-отдаленные результаты. В сроки наблюдения из 36 пациентов, ранее отнесенных к категории «высокого риска» и выживших на госпитальном этапе, наблюдались 30 (83,3%), из которых 28 (93,3%) более не имели выраженных противопоказаний к операции Фонтена (выполнена в 18 случаях, 10 – ожидали операции), 2 (6,7%) оставались в статусе «высокого риска».

У пациентов, ранее отнесенных к категории «высокого риска», в сроки наблюдения отмечена следующая динамика: 1) Снижение показателей легочного артериального русла отмечалось у двух пациентов из 30 (6,7% против исходных 63,4%; $p = 0,001$); 2) Снижения ФВ СЖ у пациентов, исходно отнесенных к категории «высокого риска», не наблюдалось (0% против исходных 22,0%; $p =$

0,012); 3) Резидуальная недостаточность у пациентов, исходно отнесенных к категории «высокого риска», не превышала умеренной степени; 4) ДЛАСр у пациентов, исходно отнесенных к категории «высокого риска», не превышало 15 мм рт.ст.; 5) У пациентов, исходно отнесенных к категории «высокого риска» и кому на этапе ДКПА выполнялась коррекция субаортального стеноза, отмечались сравнительно стабильные размеры ДМЖП / БВО.

Среди больных, которые на этапе ДКПА рассматривались в перспективе кандидатами на операцию Фонтена (основная подгруппа), у восьми в сроки наблюдения диагностированы выраженные стенозы правой и / или левой ЛА (Z-score от минус 3,6 до минус 5,8), у одного – тотальная недостаточность общего АВ клапана, у двух – легочная гипертензия, у двух – снижение сократительной функции сердца (ФВ СЖ 36 и 20%) и выраженная НК.

Таким образом, в сроки наблюдения после ДКПА из всей когорты пациентов 14 (11,3%), были отнесены к категории «высокого риска». При этом только двое больных сохраняли этот статус с момента ДКПА, тогда как остальные на этапе ДКПА входили в основную подгруппу.

Результаты полуторажелудочковой коррекции

Непосредственные результаты. Среди пациентов с умеренной гипоплазией ПЖ и аномалией Эбштейна летальных исходов не было. В раннем послеоперационном периоде умерли шесть пациентов (госпитальная летальность – 20,7%): 4 – с интраоперационной редукцией полости ПЖ, 1 – с интраоперационной редукцией отверстия ТК; 1 – с ОПЖН после коррекции комбинированного стеноза ЛА. Пусковые факторы танатогенеза: в 5 случаях – острая сердечная недостаточность, обусловленная в 3 наблюдениях

травматичной операцией (продолжительность ИК – от 310 до 618 минут, пережатия аорты – от 128 до 240 минут), в одном – исходной тяжестью больного на фоне фиброэласто́за эндокарда, в одном – несвоевременным отсроченным выполнением ДКПА; в 1 случае смерть наступила на операционном столе вследствие хирургического кровотечения. Предикторы госпитальной летальности после ПЖК (однофакторный регрессионный анализ): некоммитированный ДМЖП ($p = 0,017$), продолжительность пережатия аорты более 88 мин. ($p = 0,016$), гипотермия менее 24°C ($p = 0,008$).

В структуре нелетальных осложнений преобладала дыхательная недостаточность по причине пневмонии ($n=8$; 34,5%). Предикторы дыхательной недостаточности (однофакторный регрессионный анализ): исходный стеноз ЛА ($p = 0,002$), продолжительность искусственного кровообращения более 150 мин. ($p = 0,001$), пережатие аорты более 78 мин. ($p < 0,0001$), гипотермия менее 24°C ($p = 0,024$), продолжительность ИВЛ более 108 часов ($p = 0,003$).

Средне-отдаленные результаты. Период наблюдения после ПЖК составил от 4 мес до 11,3 лет (в ср. 42,1 мес). За это время обследовано 20 пациентов (87,0%). Умер 1 больной (5%) с ТФ и ОАВК (пусковой фактор – острая сердечная недостаточность после повторного протезирования митрального клапана на фоне дисфункции протеза). Таким образом, выживаемость в течение 11 лет составила 80,0%.

ВЫВОДЫ

1. Основной вклад в структуру ранней летальности после ДКПА, выполненного у детей раннего возраста, в качестве этапа гемодинамической коррекции, вносят ТЭО, которые явились пусковым фактором танатогенеза в 43,8% случаев. Установлены

основные группы нелетальных осложнений в ранние сроки после ДКПА, выполненного у детей раннего возраста в качестве этапа гемодинамической коррекции: неврологические нарушения (15,7%), дыхательная недостаточность (14,3%);

2. Установлено, что умеренно сниженные индексы развития ЛА (индекс Nakata $189,8 \pm 46,1 \text{ мм}^2/\text{м}^2$), а также наличие ДИЛК не повышали частоту непосредственных летальности и осложнений после ДКПА, выполненного у детей раннего возраста в качестве этапа гемодинамической коррекции;

3. Выявлены следующие основные предикторы ТЭО в ранние сроки после ДКПА, выполненного у детей раннего возраста, в качестве этапа гемодинамической коррекции: ФВ СЖ после операции менее 56%, продолжительность ИВЛ свыше 204 часов. Предиктором снижения ФВ СЖ после ДКПА является индекс КДО СЖ более $97 \text{ мл}/\text{м}^2$, вес пациента на момент операции выступал фактором риска пролонгированной ИВЛ. Определены наиболее важные предикторы неврологических осложнений: продолжительность ИВЛ более 45 часов, среднее давление в кавопульмональном тракте свыше 13 мм рт.ст.; дыхательной недостаточности – продолжительность ИВЛ более 35 часов, пережатие аорты более 21 минуты;

4. Установлено, что в средне-отдаленные сроки после ДКПА значительно снижается преднагрузка СЖ, что способствует поддержанию адекватной сократительной функции сердца;

5. Установлено, что у пациентов «высокого риска» в ранние сроки после ДКПА отмечена значимо бóльшая частота транссудации, тенденция к более продолжительному дренированию грудной полости, бóльшей частоте аритмий, достоверно бóльшее количество осложнений в целом. В средне-отдаленные сроки после ДКПА

отмечено улучшение показателей развития легочного артериального русла у пациентов с исходно уменьшенными легочными артериями и стабилизация ФВ СЖ у больных с исходным ее копрометированием;

6. Показано, что плановое выполнение ДКПА в дополнение к радикальной коррекции ВПС у пациентов с умеренной гипоплазией правых отделов сердца, а также при аномалии Эбштейна с умеренной гипоплазией функциональной части ПЖ, наиболее целесообразно и характеризуется лучшими результатами. Выполнение внутрижелудочкового «тоннеля» в составе хирургической коррекции ВПС с аномалиями вентрикуло-артериального соединения и некоммутированным ДМЖП сопровождается высокой частотой осложнений, несмотря на дополнение операции двунаправленным кавопульмональным анастомозом. При интраоперационной умеренной редукции ТК дополнение операции двунаправленным кавопульмональным анастомозом может способствовать успешному результату коррекции. Отсроченное выполнение ДКПА в дополнение к РК ВПС с интраоперационной редукцией правых отделов сердца и ОПЖН сопровождается повышенной частотой летальности;

7. Установлены предикторы госпитальной летальности после полуторажелудочковой коррекции ВПС у детей раннего возраста: некоммутированный ДМЖП при ВПС с аномалиями вентрикуло-артериального соединения, пережатие аорты более 88 минут, гипотермия менее 24°C;

8. Определены основные группы осложнений раннего послеоперационного периода после полуторажелудочковой коррекции ВПС: ДН (34,5%), неврологические нарушения (26,1%), трансудация (26,1%). Установлены основные предикторы ДН: исходный стеноз ЛА, продолжительность ИК более 150 и пережатия аорты более 78

мин., гипотермия менее 27°C, продолжительность ИВЛ более 108 часов.

9. Основные группы показаний к полуторакотомической коррекции ВПС у детей раннего возраста – сочетание бивентрикулярных пороков с умеренной гипоплазией правых отделов сердца, а также хроническая дисфункция ПЖ при аномалии Эбштейна.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. У детей раннего возраста при ВПС с гемодинамикой функционально единственного желудочка, для сохранения адекватной сократительной функции сердца, целесообразно выполнение ДКПА в качестве метода снижения преднагрузки СЖ и этапа гемодинамической коррекции.

2. Для уменьшения риска летальности и осложнений в раннем послеоперационном периоде после ДКПА, выполненного у детей раннего возраста, в качестве этапа гемодинамической коррекции, рекомендуется максимально ранняя (первые сутки после операции) активизация пациента и перевод его на самостоятельное дыхание.

3. С целью благоприятного влияния на развитие легочного артериального русла в средне-отдаленные сроки после ДКПА, выполненного у детей раннего возраста, в качестве этапа гемодинамической коррекции, а также у пациентов «высокого риска» операции Фонтена, при отсутствии противопоказаний, целесообразно сохранение антеградного легочного кровотока на этапе ДКПА.

4. В качестве критериев умеренной гипоплазии правых отделов сердца у детей раннего возраста можно рассматривать: индекс КДО ПЖ 27-32 мл/м² (54-65% от нормы), отношение длин приточного и отточного отделов ПЖ 0,70-0,78, Z-score ТК от минус 2,3 до минус

3,2, отношение диаметров отверстий трехстворчатого и митрального клапанов от 0,76 до 0,89.

5. У детей раннего возраста с ВПС и сопутствующей умеренной гипоплазией правых отделов целесообразно выполнение полуторажелудочковой коррекции.

6. При интраоперационном подтверждении умеренной редукции ТК целесообразно дополнение операции двунаправленным кавопульмональным анастомозом.

Список работ, опубликованных по теме диссертации

1. Зеленикин М.А., Волков С.С., Купряшов А.А., Плахова В.В., Соболев А.В., Лобачева Г.В., Гушин Д.К. Опыт полуторажелудочковой коррекции аномалий конотрункуса у детей раннего возраста. Детские болезни сердца и сосудов 2010; 2: 71-73.
2. Гушин Д.К., Волков С.С., Зеленикин М.А. Успешная коррекция комбинированного стеноза легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и гипоплазией правого желудочка у пациента раннего возраста. Детские болезни сердца и сосудов 2013; 2: 51-53.
3. Купряшов А.А., Гушин Д.К., Юрпольская Л.А., Зеленикин М.А. Долгосрочное наблюдение за пациентом после коррекции отхождения аорты и легочной артерии от правого желудочка с некоммутированным дефектом межжелудочковой перегородки при помощи внутрисердечного кондуита. Детские болезни сердца и сосудов 2015; 2: 22-26.
4. Гушин Д.К. Современные аспекты применения кавопульмонального анастомоза в хирургическом лечении врожденных пороков сердца. Детские болезни сердца и сосудов, 2015; 2: 16-22.
5. Гушин Д.К., Зеленикин М.М., Зеленикин М.А. Опыт полуторажелудочковой коррекции врожденных пороков сердца у детей

раннего возраста. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия 2016; 58 (4): 214-223.

6. Гушин Д.К., Зеленикин М.М., Волков С.С., Дибин Д.А. Гемодинамическая коррекция у ребенка первого года жизни с предсердным изомеризмом, тотальным аномальным дренажем легочных вен, общим открытым атриовентрикулярным каналом, гипоплазией левого желудочка и атрезией легочной артерии. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» 2017; 18 (3): 294-298.

7. Гушин Д.К., Зеленикин М.М., Зеленикин М.А. Двунправленный кавопульмональный анастомоз у детей раннего возраста: непосредственные результаты и факторы риска. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» 2018; 19 (5): 713-730. DOI: 10.24022/1810-0694-2018-19-5-713-730.

8. Зеленикин М.А., Волков С.С., Купряшов А.А., Плахова В.В., Соболев А.В., Лобачева Г.В., Гушин Д.К. Опыт полуторажелудочковой коррекции аномалий конотрункуса у детей раннего возраста. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» 2009; 10 (S6): 9.

9. Зеленикин М.А., Волков С.С., Купряшов А.А., Гушин Д.К., Лобачева Г.В., Соболев А.В., Плахова В.В. Полуторажелудочковая коррекция в хирургическом лечении пороков конотрункуса с объемной редукцией правого желудочка. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» 2010; 11 (S6): 9.

10. Зеленикин М.А., Волков С.С., Никифоров А.Б., Гушин Д.К. 20-тилетний опыт хирургии транспозиции магистральных артерий у детей раннего возраста. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» 2012; 13 (S6): 9.

11. Гущин Д.К. Влияние дополнительных источников легочного кровотока на непосредственные результаты двунаправленного кавопульмонального анастомоза у пациентов раннего возраста. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» 2015; 16 (S3): 209.
12. Гущин Д.К., Зеленикин М.М., Зеленикин М.А. Результаты полуторажелудочковой коррекции сложных врожденных пороков сердца у детей раннего возраста. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» 2015; 16 (S6): 6.
13. Гущин Д.К., Щербак А.В. Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой: выбор метода хирургической коррекции и результаты. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» 2017; 18 (S3): 208.
14. Gushchin D.K., Zelenikin M.M., Volkov S.S., Zelenikin M.A. Early results and risk factors of bidirectional cavopulmonary anastomosis in children. The 26th Annual Meeting of the Asian Society for Cardiovascular and Thoracic Surgery conference proceedings 2018: 220.
15. Гущин Д.К., Зеленикин М.М., Зеленикин М.А. Двунаправленный кавопульмональный анастомоз у детей: непосредственные результаты и факторы риска. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» 2018; 19 (S6): 6.
16. Гущин Д.К. Отдаленные результаты двунаправленного кавопульмонального анастомоза, выполненного у детей раннего возраста. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» 2018; 19 (S6): 270.
17. Гущин Д.К., Зеленикин М.М., Зеленикин М.А. Субаортальная обструкция у пациентов раннего возраста с одножелудочковой гемодинамикой: хирургическая тактика и результаты. Бюллетень

НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» 2019; 20 (S5): 8.

18. Гушин Д.К., Зеленикин М.М., Зеленикин М.А. Полуторажелудочковая коррекция врожденных пороков сердца с гипоплазией правого желудочка у детей раннего возраста. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» 2019; 20 (S11): 10.

19. Гушин Д.К. Современные аспекты применения кавопульмонального анастомоза при коррекции сложных врожденных пороков сердца у детей раннего возраста. Материалы Первой Всероссийской научной конференции молодых ученых – медиков «Инновационные технологии в медицине XXI века» 2012: 194-195.