

На правах рукописи

Мавлютов Марат Шамильевич

**ОСОБЕННОСТИ ГЕМОДИНАМИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ СЛОЖНЫХ
ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА ПРИ АНОМАЛЬНОМ ВПАДЕНИИ
СИСТЕМНЫХ И ЛЕГОЧНЫХ ВЕН**

14.01.26 – сердечно-сосудистая хирургия

14.01.05 – кардиология

Автореферат

диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва 2015

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

Научные руководители:

академик РАН, д.м.н., профессор
д.м.н., профессор

Подзолков Владимир Петрович
Чиаурели Михаил Рамазович

Официальные оппоненты:

Главный научный сотрудник отделения кардиохирургии

ФГБУ «Институт хирургии им. А.В. Вишневского» Минздрава РФ

д.м.н., профессор

Коростелев Александр Николаевич

Руководитель кардиологического отделения

ФГБУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава РФ

д.м.н., профессор

Басаргина Елена Николаевна

Ведущее учреждение:

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

Защита диссертации состоится «_____» _____ 2015 г. в _____ часов на
заседании диссертационного совета Д.001.015.01 при ФГБУ «Научный центр
сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава РФ, по адресу:
121552, г. Москва, Рублевское шоссе, 135.

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

Автореферат разослан «_____» _____ 2015 г.

Ученый секретарь диссертационного совета

д.м.н.

Газизова Динара Шавкатовна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы

Несмотря на значительный прогресс в хирургическом пособии, усовершенствовании материально-технической базы и новые достижения в анестезиологии и перфузиологии, все еще остается, а скорее всего, и будет оставаться группа сложных врожденных пороков сердца (ВПС), при которых невозможно выполнить радикальную операцию. В таких случаях выполнение анатомической коррекции не представляется возможным или сопряжено с высоким риском летального исхода, поэтому наиболее безопасным методом хирургического лечения является метод гемодинамической коррекции (ГК), в основе которого лежит принцип разделения потоков артериальной и венозной крови (Бухарин В.А. и соавт., 1976; Подзолков В.П. и соавт., 2007; Бабаев Г.К., 2011).

При невозможности одномоментного выполнения операции Фонтена или при наличии множества факторов риска предпочтение отдается двунаправленному кавопульмональному анастомозу (ДКПА), который чаще всего является подготовительным этапом, предшествующим полному обходу правых отделов сердца, а в ряде случаев остается окончательным. (Подзолков В.П. и соавт., 2005; Шмальц А.А., 2008; Scheurer M.A. et al., 2007; Backer C.L. et al., 2012).

Адекватный отбор пациентов с учетом факторов риска, предложенных A.Choussat, является одним из важных условий выполнения операции (Choussat A., 1977; Tweddell J.S. et al., 2009; Diller G.P. et al., 2010; Jacobs J.P. et al., 2013). Однако разработанные и предложенные на заре применения операции Фонтена критерии операбельности на сегодняшний день пересмотрены и уже не считаются столь категоричными. Такие факторы как функциональные характеристики доминантного желудочка сердца, диаметр ветвей легочной артерии (ЛА), величины общелегочного сопротивления и давления в системе малого круга кровообращения рассматриваются как основные составляющие

успешной операции, а аномальное впадение полых (системных) вен, принятое по А. Choussat относительным противопоказанием, в настоящее время не является препятствием для проведения ГК (Зеленикин М.М., 2002; Мовсесян Р.Р., 2003; Подзолков В.П. и соавт., 2007; Ковалев Д.В., 2012).

В литературе встречаются неоднозначные, а порой и противоречивые работы о влиянии аномального дренажа легочных и полых вен на частоту развития и характер осложнений (Forbes T.J. et al., 1997; Ieyr G.K. et al., 2000; Sersar S.I. et al., 2009). Так, McElhinney и соавторы не выявили статистически значимых результатов, свидетельствующих о снижении уровня выживаемости или неблагоприятных исходов у пациентов с аномальным дренажем системных и легочных вен, а Kogon B.E. рассматривает их как фактор риска осложнений и смертности (Kogon B.E. et al., 2008).

Несмотря на проявляемый интерес к данной проблеме, влияние аномалий венозного возврата на результаты операций изучено недостаточно, а упоминания об отдаленных результатах носят единичный характер (Kogon B.E. et al., 2008; Amodeo A. et al., 2009; Naito Y. et al., 2010; McElhinney D.B. et al., 2011; Hoashi T. et al., 2013). Также, на сегодняшний день не существует четкого диагностического алгоритма обследования пациентов с данной сложной патологией и не определена оптимальная хирургическая тактика их ведения.

В настоящее время в Научном центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева накоплен значительный опыт выполнения операций ДКПА и операции Фонтена, который позволяет провести анализ достигнутых результатов, пересмотреть ранее разработанные положения и усовершенствовать подходы к хирургическому лечению сложных ВПС с одножелудочковой гемодинамикой в сочетании с аномалией впадения полых и легочных вен.

Цель работы: разработать и обосновать хирургическую тактику и оптимальные методы выполнения гемодинамической коррекции у больных со сложными врожденными пороками сердца, сочетающимися с аномальным впадением полых и легочных вен.

Задачи исследования

1. Разработать алгоритм диагностики сложных врожденных пороков сердца, сочетающихся с аномалиями впадения полых и легочных вен.
2. Изучить технические особенности выполнения операций частичного и полного обхода правых отделов сердца при врожденных пороках, сочетающихся с аномалиями впадения полых и легочных вен, определить оптимальные методы гемодинамической коррекции данной патологии.
3. Проанализировать и дать оценку непосредственных результатов операций частичного и полного обхода правых отделов сердца при врожденных пороках, сочетающихся с аномалиями впадения полых и легочных вен и определить причины осложнений и летальных исходов.
4. Проанализировать отдаленные результаты операций частичного и полного обхода правых отделов сердца при врожденных пороках, сочетающихся с аномалиями впадения полых и легочных вен и определить причины осложнений и летальных исходов.
5. На основании полученных результатов определить оптимальную тактику хирургического лечения пациентов со сложными врожденными пороками сердца в зависимости от формы аномального дренажа полых и легочных вен.

Научная новизна

Работа является первым обобщающим исследованием, посвященным гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца с одножелудочковой гемодинамикой, сочетающихся с аномальным впадением полых и легочных вен, которое было проведено на большом клиническом материале, что позволило создать более полное и точное представление о тактике хирургического лечения. На основании результатов работы предложен алгоритм диагностического обследования больных, определены факторы риска, указаны технические особенности выполнения операций частичного и полного обхода правых отделов сердца при врожденных пороках, сочетающихся с аномалиями впадения полых и легочных вен.

Практическая значимость

Результаты исследования позволяют повысить эффективность хирургического лечения больных со сложными врожденными пороками сердца с одножелудочковой гемодинамикой, сочетающихся с аномалиями системных и легочных вен, облегчают тактику ведения и планирования операции у данного контингента больных. В работе также представлены методы профилактики и лечения послеоперационных осложнений, снижение риска развития которых улучшает результаты хирургического лечения.

Положения, выносимые на защиту

1. Для успешной гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца, сочетающихся с аномалиями впадения полых и легочных вен необходима точная топографическая диагностика всех сегментов венозной системы.
2. В настоящее время наличие аномалий системных и легочных вен не является фактором, ухудшающим непосредственные результаты операций обхода правых отделов сердца.
3. Наличие аномалий впадения системных и легочных вен не оказывает влияния на отдаленные результаты операций полного обхода правых отделов сердца.

Апробация результатов исследования

Основные положения диссертации были доложены и обсуждены на XVIII Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов, 25-28 ноября 2012 г., (Москва, Россия) и XIX Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов, 24-27 ноября 2013 г. (Москва, Россия). Апробация работы состоялась 19 марта 2014 года на объединенной научной конференции отделений хирургии детей старшего возраста с врожденными пороками сердца, хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей раннего возраста, хирургического и эндоваскулярного лечения заболеваний сердца с прогрессирующей легочной гипертензией, реанимации и интенсивной терапии, рентгенодиагностического отдела ФГБНУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева».

Реализация результатов исследования

Работа является частью комплексной темы: «Гемодинамическая коррекция сложных врожденных пороков сердца у больных с повышенным риском», которая включена в план научно-исследовательских работ Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева (номер государственной регистрации 01201282056).

Научные положения и практические рекомендации, сформулированные в диссертации, внедрены в клиническую практику и применяются в отделении хирургии детей старшего возраста с врожденными пороками сердца ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава РФ, а также могут быть рекомендованы к использованию в работе кардиохирургических и кардиологических центров Российской Федерации.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 10 печатных работ, 5 из которых в ведущих рецензируемых научных журналах, рекомендованных ВАК РФ.

Структура и объем диссертации

Работа изложена на 121 странице, содержит 13 рисунков, 16 таблиц и включает в себя введение, 6 глав, заключение, выводы, практические рекомендации и список литературы, состоящий из 28 отечественных и 101 зарубежного источника.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Клиническая характеристика пациентов и методы исследования

В работе представлен анализ результатов 127 операций обхода правых отделов сердца, выполненных 108 пациентам с функционально единственным желудочком в сочетании с аномальным впадением полых и легочных вен. Всего проведено 88 (69,3%) операций частичного и 39 (30,7%) полного обхода правых отделов сердца; 19 пациентам (17,6%) были выполнены оба этапа лечения.

Возраст исследуемых варьировал от 3 лет до 31 года (средний возраст $8,7 \pm 4,0$ года), большая часть из них - 90,7% ($n=98$) была в возрасте от 3 до 15 лет; число больных мужского пола составило 51 (47%), женского – 57 (53%) человек.

В исследование были включены пациенты с различными вариантами функционально единственного желудочка сердца: атрезия трикуспидального клапана, атрезия митрального клапана, двуприточный единственный желудочек, несбалансированная форма общего открытого атриовентрикулярного канала со стенозом легочной артерии и другие сложные ВПС, сопровождающиеся гипоплазией одного из желудочков.

Все больные (n=108) были обследованы согласно принятой в клинике методике, включающей сбор анамнеза, физикальное исследование, стандартные лабораторные исследования (общий, биохимический анализы и кислотно-щелочное состояние крови), проведение рентгенографии, электрокардиографии, эхокардиографии, в том числе с цветной доплерографией и ангиокардиографии с катетеризацией полостей сердца. В последние годы в протокол исследования также включены компьютерная и магнитно-резонансная томография (КТ и МРТ) с контрастным усилением; ряду больных с целью оценки скорости потоков выполнялась МРТ сердца в режиме 3D-flow.

Помимо основных ВПС, у всех 108 (100%) пациентов имелась та или иная разновидность аномалии впадения системных и легочных вен (табл.1).

Таблица 1. Сопутствующие аномалии впадения системных и легочных вен

Аномалии впадения вен	n
Двусторонняя ВПВ	66 (61,1%)
Отсутствие печеночного сегмента НПВ	13 (12,0%)
Аномальный дренаж легочных вен	13 (12,0%)
Двусторонняя ВПВ + отсутствие печеночного сегмента НПВ	9 (8,3%)
Двусторонняя ВПВ + аномальный дренаж легочных вен	5 (4,6%)
Двусторонняя ВПВ + отсутствие печеночного сегмента НПВ + аномальный дренаж легочных вен	2 (1,9%)
Всего	108 (100%)

ВПВ-верхняя полая вена, НПВ-нижняя полая вена

У 106 (98,1%) больных отмечался комбинированный стеноз ЛА, у 2 (1,9%) – атрезия ЛА 1 типа; в 52 (48,1%) наблюдениях обнаружена недостаточность системного или общего атриовентрикулярного (АВ) клапана. Аномалии формирования и расположения сердца выявлены у 46 (42,6%) пациентов, преобладающей из них – в 33 (30,6%) случаях – были неопределенносформированное сердце в сочетании с синдромом висцеральной гетеротаксии.

Для оценки результатов операций обхода правых отделов сердца при аномальном дренаже системных и легочных вен все пациенты были разделены на три группы в зависимости от вида ведущей венозной аномалии:

- **1 группа** состояла из 66 больных с наличием двусторонней верхней поллой вены (ВПВ);

- **2 группа** включала 24 пациента с отсутствием печеночного сегмента нижней поллой вены (НПВ), из которых у 13 наблюдалось его изолированное отсутствие, у 9 – сочеталось с двусторонней ВПВ, и у 2 пациентов – с аномальным дренажем легочных вен (АДЛВ);

- **3 группу** составили 18 пациентов с АДЛВ в правое предсердие (ПП) или ВПВ, в том числе 5 больных с двусторонней ВПВ.

Частичный обход правых отделов сердца (наложение ДКПА) в качестве первого этапа хирургического лечения был выполнен 60 (47,2%) больным; еще в 28 (22,1%) наблюдениях ГК предшествовало наложение системно-легочных анастомозов, причем в одном из них – дважды; в 1 наблюдении паллиативным вмешательством служила операция Мюллера с перевязкой открытого артериального протока.

Операция Фонтена (полный обход правых отделов сердца) была выполнена в 39 (30,7%) случаях, из них в 7 наблюдениях – она производилась как одномоментная операция полного обхода без каких-либо предшествующих вмешательств, в 23 – выполнялась после ранее наложенного ДКПА (в их число входили 13 случаев, когда операции ДКПА предшествовало наложение системно-

легочного анастомоза), а в 9 – выполнялась после наложения различных системно-легочных анастомозов.

Результаты проведенных операций в каждой группе проанализированы в сравнении с контрольной группой, в качестве которой использовались данные 337 пациентов, перенесших операции частичного (ДКПА) или полного обхода правых отделов сердца в модификации экстракардиального кондуита, с сопоставимыми возрастными, лабораторными, и инструментально-диагностическими показателями, но без аномалии системных и легочных вен.

Статистическая обработка материала проводилась при помощи программного обеспечения StatSoft Statistica 10.0. Для описания количественных признаков использовали среднее $\pm$ стандартное отклонение ($M \pm \sigma$). Для проверки нулевой гипотезы при сравнении средних двух групп применялся t-критерий Стьюдента для независимых выборок. Оценку однородности групп по качественным признакам проводили при помощи критерия хи-квадрат. При анализе групп пациентов по выживаемости применяли метод Каплан-Майера. Уровень значимости был принят как достаточный при $p < 0,05$.

Результаты исследования

Непосредственные результаты частичного обхода правых отделов сердца изучены у 50 больных с двусторонней ВПВ. У 35 (70%) пациентов ранний послеоперационный период протекал без осложнений, а у 15 (30%) больных он сопровождался развитием осложнений в виде острой сердечной недостаточности (ОСН), синдрома ВПВ, дыхательной и полиорганной недостаточности, гипоксии головного мозга, хилоторакса на фоне тромбоза добавочной ВПВ. Умерли 7 пациентов; госпитальная летальность составила 14%. Причинами летальных исходов послужили: синдром ВПВ в 3 случаях, ОСН в 3 случаях и гипоксия головного мозга, с последующей полиорганной недостаточностью в 1 наблюдении. Все выжившие больные выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии. Насыщение крови кислородом при выписке составило от 75 до 91% (в среднем $83,6 \pm 6,2\%$).

ДКПА при отсутствии печеночного сегмента НПВ (операция Kawashima) наложен в 21 (75,0%) случае. Госпитальная летальность отсутствовала. Нелетальные осложнения были представлены в 2 наблюдениях длительной плевральной транссудацией и в 2 случаях полной поперечной блокадой, потребовавшей имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС): одному из больных выполнялась пластика АВ-клапана, у другого полная поперечная блокада развилась спонтанно в послеоперационном периоде. Все пациенты были выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии. Насыщение крови кислородом при выписке составило от 80 до 92% (в среднем $84,2 \pm 3,4\%$).

Частичный обход правых отделов сердца выполнен 17 (94,4%) пациентам с АДЛВ. В 12 (70,6%) наблюдениях был отмечен частичный аномальный дренаж правых или левых легочных вен в правую или левую ВПВ (у 10 пациентов) и в ПП (у 2 больных). Тотальная форма АДЛВ наблюдалась в 5 (29,4%) случаях: 2 – в ВПВ, 2 – в ПП и 1 – в ВПВ и коронарный синус. Недостаточность общего АВ-клапана, потребовавшая коррекции, отмечена у 4 (22,2%) больных. Умер 1 (5,9%) пациент, причиной смерти которого послужила ОШН на фоне выраженной артериальной гипоксемии, оставшейся после операции. Из нелетальных осложнений следует отметить 2 случая дыхательной недостаточности, потребовавшей длительной искусственной вентиляции легких (ИВЛ) и 1 случай длительной плевральной транссудации, купированной консервативно. Все выжившие больные выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии. Насыщение крови кислородом при выписке составило от 72 до 90% (в среднем $81,6 \pm 4,4\%$).

Результаты полного обхода правых отделов сердца изучены у 28 больных с двусторонней ВПВ. Следует отметить, что в 6 (21,4%) случаях операция включала коррекцию недостаточности АВ-клапанов. В 4 из них выполнена пластика общего АВ-клапана, в 1 – закрытие правого АВ-клапана, и еще в 1 – протезирование системного трикуспидального клапана механическим протезом. У 12 (42,9%) пациентов ранний послеоперационный период протекал без осложнений. Из 16 (57,1%) случаев течения послеоперационного периода с

осложнениями наиболее часто - у 6 пациентов - наблюдался длительный гидроторакс (более 4 суток после операции). Потери по плевральным дренажам были значительными, составляя в среднем $16,8 \pm 4,4$ мл/кг/сутки (от 12 до 32 мл/кг/сутки). Лечение заключалось в комплексной консервативной терапии (инфузии октреотида в дозировке 20-30 мг/кг/сутки, свежезамороженной плазмы и альбумина (до целевого уровня общего белка крови 64 г/л), назначении препаратов снижающих общелегочное сопротивление (бозентан 2-4 мг/кг/сут)), и при необходимости в эмболизации больших аорто-легочных коллатеральных артерий (БАЛКА). Умерли 3 пациента (10,7%). Причинами летальных исходов послужили полиорганная недостаточность в 1 случае, тромбоэмболия ЛА в 1 случае и ОН, обусловленная повышенным давлением в ЛА также в 1 случае (были превышены показания к операции). Насыщение крови кислородом при выписке в среднем составило от 88 до 97% (в среднем $92,6 \pm 6,4\%$).

Полный обход правых отделов сердца при отсутствии печеночного сегмента НПВ выполнен 7 (25,0%) больным. При этом в 3 случаях выполнялось одномоментное создание ДКПА и перемещение коллектора печеночных вен в ЛА. В 1 из них была использована методика латерального туннеля, в 1 – внутрипредсердный сосудистый протез, и еще в 1 – экстракардиальный кондуит. 4 пациентам перемещение коллектора печеночных вен было выполнено следующим этапом после ДКПА в связи с прогрессирующей артериальной гипоксемией. Во всех случаях применялась методика экстракардиального обхода правых отделов сердца, в 2 из них операция сочеталась с коррекцией недостаточности АВ-клапана. Умерла 1 (14,3%) пациентка, причиной смерти которой стала острая сердечно-легочная недостаточность. Нелетальные осложнения были представлены дыхательной недостаточностью, потребовавшей пролонгированной ИВЛ в 1 случае, мерцательной аритмией в 1 наблюдении, синдромом слабости синусового узла с имплантацией ЭКС у 1 пациента и длительной плевральной транссудацией у 2 больных. Обоим пациентам с гидротораксом помимо консервативной терапии, аналогичной приведенной выше, выполнялась эмболизация БАЛКА с хорошим клиническим эффектом.

Насыщение крови кислородом при выписке в среднем составило от 85 до 96% (в среднем $88,3 \pm 6,4$ %).

Полный обход правых отделов сердца выполнен 4 (25,0%) пациентам с АДЛВ. 3 из них ранее перенесли ДКПА. В раннем послеоперационном периоде умер 1 пациент, которому одновременно с операцией Фонтена выполнялось протезирование общего АВ-клапана механическим протезом. Причиной летального исхода явилась ОШН, обусловленная травматичностью операции. Из нелетальных осложнений в 2 случаях отмечены явления гидроторакса, купированные консервативной терапией. Насыщение крови кислородом при выписке составило от 90 до 96% (в среднем $92,3 \pm 3,4$ %).

В отдаленные сроки – от 1 до 19 лет (в среднем $7,0 \pm 4,9$ лет) после операций частичного обхода правых отделов сердца обследовано 53 (66,3%) пациента. Завершающей точкой наблюдения у этих больных считалась дата последнего обследования, либо выполнение операции Фонтена, либо смерть.

Среди больных перенесших операцию полного обхода правых отделов сердца обследованы 30 (88,2%) пациентов в сроки от 1 – 27 лет (в среднем $8,2 \pm 5,9$ лет). Завершающей точкой наблюдения считалась дата последнего обследования, либо смерть. При этом 12 пациентов были обследованы как в отдаленные сроки после ДКПА (перед выполнением операции Фонтена), так и после полного обхода правых отделов сердца. Таким образом, в исследовании использованы отдаленные результаты 71 больного.

Срок наблюдения за пациентами с двусторонней ВПВ, которым был выполнен частичный обход правых отделов сердца, составил от 1 до 19 лет (в среднем $6,1 \pm 4,3$ года). Насыщение крови кислородом на момент обследования составило 72 до 89% (в среднем $80,4 \pm 4,7$ %). Снижение сатурации по сравнению с данными, полученными непосредственно после операции ДКПА, в 23 случаях было обусловлено уменьшением легочного кровотока за счет прогрессирования стеноза ЛА, а в 2 наблюдениях – за счет роста общелегочного сосудистого сопротивления и шунтирования крови через вено-венозные коллатерали из системы ВПВ в НПВ. 15 (60%) больным выполнена операция Фонтена. Интервал

между этапами гемодинамической коррекции составил от 2 до 12 лет (в среднем $6,5 \pm 4,8$ лет). Умерли 3 пациента в сроки 8, 9 и 13 лет после операции. Отдаленная летальность, таким образом, составила 12%.

Срок наблюдения за пациентами с двусторонней ВПВ, которым был выполнен полный обход правых отделов сердца, составил от 1 до 27 лет (в среднем $6,7 \pm 5,3$ года). Насыщение крови кислородом на момент обследования составило от 85 до 96% (в среднем $92,0 \pm 3,5\%$). В течение 1 года после операции умерли 3 пациента, отдаленная летальность составила 14,3%. Остальные пациенты ($n=18$ (85,7%)) чувствуют себя хорошо, ведут активный образ жизни, учатся, работают и не нуждаются в приеме медикаментов. Их функциональное состояние на момент обследования соответствовало 1-2 классу по классификации NYHA.

Срок наблюдения за больными, перенесшими операцию Kawashima, составил от 1 до 17 лет (в среднем $6,7 \pm 4,5$ лет). Насыщение крови кислородом на момент обследования составило от 58 до 94% (в среднем $82,5 \pm 8,9\%$). Выраженное снижение насыщения крови кислородом по сравнению с данными, полученными непосредственно после операции ДКПА, отмечено в 4 случаях и было обусловлено развитием легочных артерио-венозных фистул (АВФ). 4 больным через 3, 7 и 9 лет после ДКПА в связи с прогрессирующей артериальной гипоксемией выполнено перемещение коллектора печеночных вен в ЛА, в 2 из них – с пластикой общего АВ-клапана. Остальным пациентам ($n=10$ (62,5%)) полный обход правых отделов сердца не выполнен в связи с относительно высоким насыщением крови кислородом (в 6 случаях), либо по причине дисфункции системного желудочка (4 случая). Умерли 2 пациента в сроки 1 и 3 года после операции. В обоих наблюдениях причиной летальных исходов стали тромбоэмболические осложнения. Отдаленная летальность, таким образом, составила 12,5%.

Срок наблюдения за пациентами, которым выполнено перемещение печеночного коллектора в ЛА, составил от 1 до 11 лет (в среднем $6,2 \pm 4,3$ года). Насыщение крови кислородом на момент обследования составило от 92 до 95% (в

среднем $93,5 \pm 3,2\%$). Это значение выше, чем при выписке данных больных из стационара, что обусловлено постепенным закрытием (в течение 6 месяцев) легочных АВФ, развившихся после операции Kawashima. Умерли 2 больных. Остальные пациенты ($n=4$ ($66,7\%$)) чувствуют себя хорошо, ведут активный образ жизни, учатся, работают и не нуждаются в приеме медикаментов. Их функциональное состояние соответствует 1-2 классу по классификации NYHA.

Срок наблюдения за больными с АДЛВ, перенесших ДКПА, составил от 1 до 19 лет (в среднем $7,7 \pm 5,6$ лет). Насыщение крови кислородом на момент обследования составило от 70 до 85% (в среднем $77,7 \pm 2,7\%$). Снижение насыщения крови кислородом по сравнению с данными, полученными непосредственно после операции ДКПА, во всех случаях было обусловлено уменьшением легочного кровотока за счет прогрессирования стеноза ЛА. 3 больным выполнена операция Фонтена. Интервал между этапами гемодинамической коррекции составил от 2 до 7 лет (в среднем 4 года). Отдаленная летальность, а также нелетальные осложнения отсутствовали.

Сроки наблюдения за пациентами после полного обхода правых отделов сердца составили 2, 3 и 12 лет. Насыщение крови кислородом на момент обследования составило от 94 до 96%. Умер 1 пациент через 2 года после операции на фоне прогрессирующей недостаточности общего АВ-клапана. Выжившие 2 пациента чувствуют себя хорошо, ведут активный образ жизни и не нуждаются в медикаментозной терапии. Их функциональное состояние соответствует 1-2 классу по классификации NYHA.

В последнее десятилетие количество осложнений, приводящих к летальным исходам после операций обхода правых отделов сердца при ВПС, сочетающихся с аномальным впадением системных и легочных вен значительно снизилось, а летальность при операциях частичного обхода правых отделов сердца в настоящее время отсутствует (рис. 1).

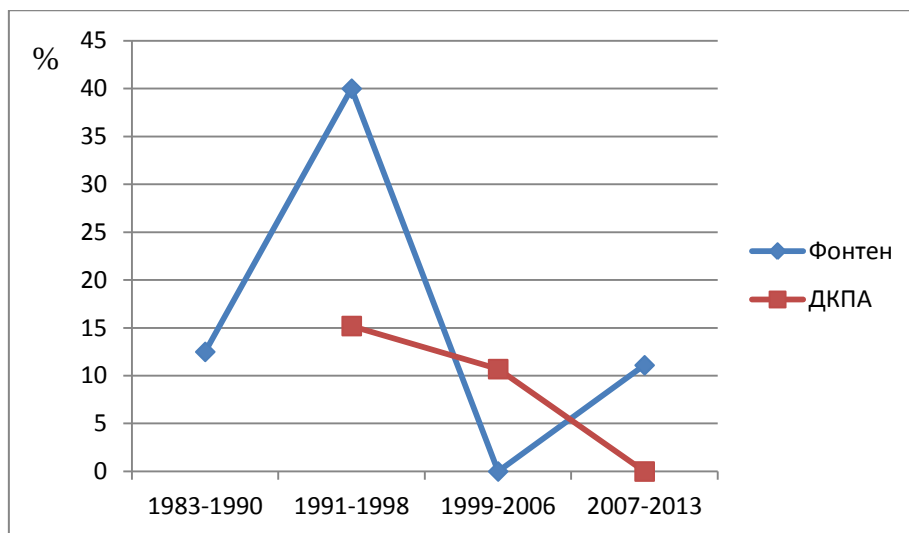


Рис. 1. Динамика госпитальной летальности за 1983-2013 гг.

Отдаленные результаты операций обхода правых отделов сердца у больных с аномальным впадением полых и легочных вен можно считать удовлетворительными. Высокая летальность в некоторых группах обусловлена относительно малым числом наблюдений. В то же время, графики 2 и 3 иллюстрируют общую положительную динамику выживаемости пациентов, перенесших операции гемодинамической коррекции сложных ВПС

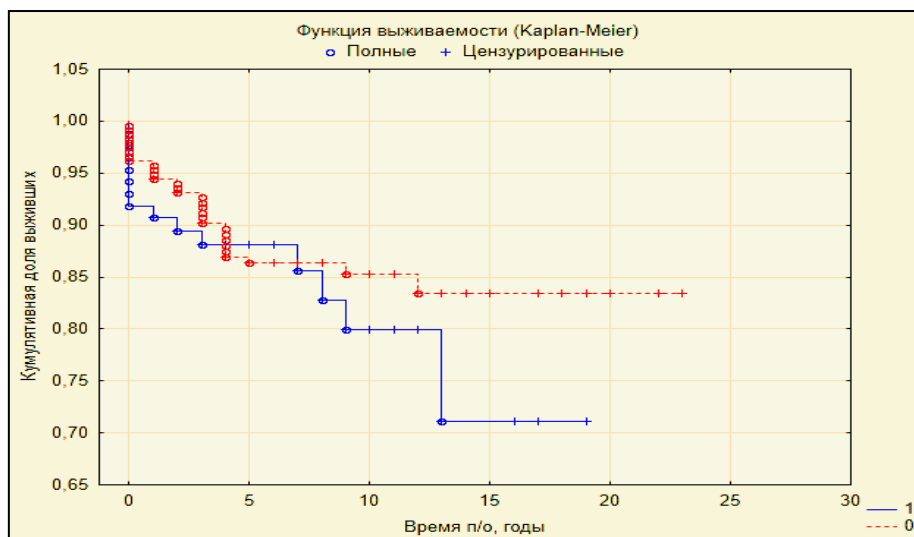


Рис. 2. Отдаленная выживаемость (Kaplan-Meier) после операций частичного обхода правых отделов сердца (0-контрольная группа).

Следует отметить, что после операций частичного обхода правых отделов сердца отдаленная летальность характеризуется более поздними сроками (рис. 2),

что вероятно связано с прогрессированием артериальной гипоксемии и дисфункцией системного желудочка. Для операций полного обхода, напротив, характерно максимальное количество осложнений и летальных исходов на ранних сроках наблюдения, а начиная с 3 года наблюдения, их число не увеличивается (рис. 3)

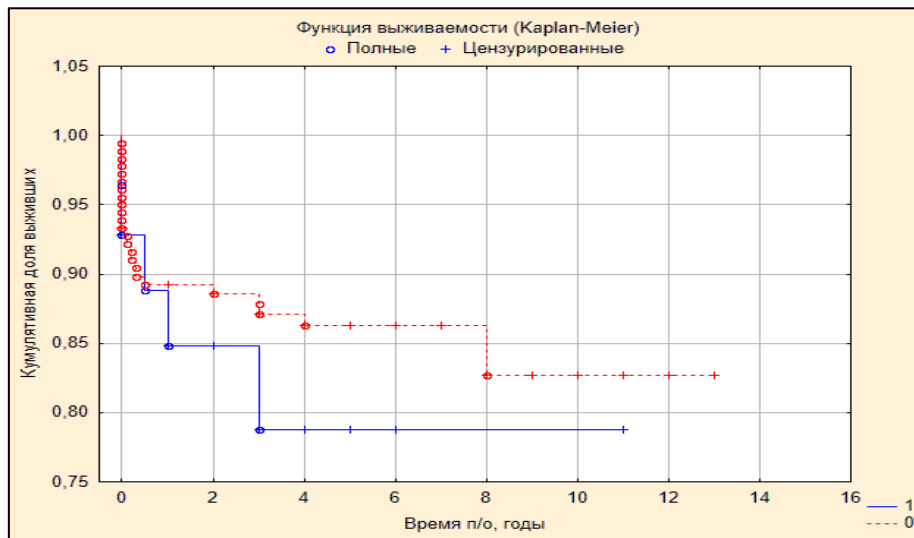


Рис. 3. Отдаленная выживаемость (Kaplan-Meier) после операций полного обхода правых отделов сердца (0-контрольная группа).

Необходимость выполнения одно- или двустороннего ДКПА при наличии двусторонней ВПВ определяется не только диаметром обеих вен, но соотношением их к размерам соответствующих легочных артерий, наличием стенозов последних и дополнительных источников легочного кровотока.

ДКПА, выполненный при отсутствии печеночного сегмента НПВ, и по сути, являющийся субтотальным кавопульмональным анастомозом (операция Kawashima), длительное время считался завершающим этапом ГК. Однако, нарастание артериальной гипоксемии за счет развития в легких АВФ, а также поступление неоксигенированной крови в сердце из коллектора печеночных вен, приводит к необходимости его перемещения в ЛА. Одноэтапное выполнение полного обхода правых отделов сердца избавляет больных от необходимости повторной операции, но оно сопряжено с увеличением объема оперативного вмешательства и как следствие повышает риск возможных осложнений. По

нашим данным, наилучшие результаты одномоментной ГК получены у больных старше 7-8 лет, в более раннем возрасте целесообразно применение этапного подхода.

Экстракардиальные формы частичного и тотального АДЛВ, а также их обструкция заставляют хирургов искать нестандартные решения в каждом случае. Во избежание обструкции легочных вен при ушивании культи ВПВ, при наложении ДКПА у таких пациентов ВПВ пересекается выше, чем обычно, а порой выполняется пластика верхнего аспекта коллектора ксеноперикардиальной заплатой. Другой особенностью может являться локализация коллектора легочных вен поверх правой ЛА, что может затруднять наложение анастомоза между последней и сосудистым протезом при выполнении операции Фонтена. Однако редкость данной патологии не позволяет давать обобщающих рекомендаций по ее хирургическому лечению.

Техника выполнения полного обхода правых отделов сердца после ранее выполненного частичного обхода правых отделов сердца у пациентов с аномальным впадением полых и легочных вен принципиально не отличается от таковой при отсутствии венозных аномалий.

Таким образом, результаты операций обхода правых отделов сердца у больных с аномальным впадением полых и легочных вен можно считать удовлетворительными. Данные, полученные в результате настоящего исследования, свидетельствуют о возможности успешной ГК сложных ВПС, сочетающихся с аномалиями системных и легочных вен.

ВЫВОДЫ

1. Для успешной гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца, сочетающихся с аномалиями впадения полых и легочных вен необходима точная топографическая диагностика всех сегментов венозной системы.
2. Методика экстракардиального обхода правых отделов сердца позволяет успешно выполнять гемодинамическую коррекцию врожденных пороков сердца, сочетающихся с аномалиями впадения полых и легочных вен.

3. В настоящее время наличие аномалий полых и легочных вен не является фактором, ухудшающим непосредственные результаты операций обхода правых отделов сердца; большинство осложнений и летальных исходов обусловлены либо техническими сложностями при выполнении операции, либо превышением показаний к ней.
4. Отдаленные результаты операций частичного обхода правых отделов сердца при врожденных пороках, сочетающихся с аномалиями впадения полых и легочных вен, зависят от наличия дополнительных источников легочного кровотока.
5. Перемещение коллектора печеночных вен в легочную артерию при отсутствии печеночного сегмента нижней полой вены является эффективным методом лечения артериальной гипоксемии, возникающей в отдаленные сроки после операции Kawashima.
6. Наличие аномалий впадения полых и легочных вен не оказывает влияния на отдаленные результаты операций полного обхода правых отделов сердца.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Диагностический алгоритм при подозрении на аномалии впадения полых и легочных вен у больных, подлежащих гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца должен включать ангиокардиографию и мультиспиральную компьютерную томографию с контрастным усилением.
2. При наличии двусторонней верхней полой вены помимо определения стандартных легочно-артериальных индексов следует также ориентироваться на соответствие диаметра полых вен ипсилатеральным легочным артериям и на отношение диаметров полых вен между собой.
3. Техника и условия выполнения операции двустороннего двунаправленного кавопульмонального анастомоза зависят от размеров полых вен, которые определяют необходимость их канюляции и включения в анастомоз.
4. При несоответствии размеров одной из верхних полых вен соответствующей легочной артерии, а также при малом диаметре одной из них возможно выполнение одностороннего двунаправленного кавопульмонального анастомоза.

5. Выполнение двунаправленного cavoпульмонального анастомоза при аномалиях впадения полых и легочных вен предпочтительно в условиях искусственного кровообращения и работающего сердца, что минимизирует риск развития послеоперационных осложнений.
6. С целью профилактики тромбообразования при наличии двух верхних полых вен различного диаметра не рекомендуется канюлировать и катетеризировать меньшую из них.
7. При выполнении полного обхода правых отделов сердца после двустороннего двунаправленного cavoпульмонального анастомоза в условиях искусственного кровообращения и работающего сердца возможна канюляция только одной из верхних полых вен, находящейся со стороны анастомоза с кондуитом. Контралатеральная легочная артерия при этом может быть пережата проксимальнее двунаправленного cavoпульмонального анастомоза, что обеспечит как отток крови из верхней полой вены, так и сухое операционное поле.
8. Перемещение коллектора печеночных вен в легочную артерию после операции Kawashima показано при прогрессирующей артериальной гипоксемии. Клинический эффект этой операции достигается в течение 4-6 месяцев за счет постепенного закрытия легочных артериовенозных фистул.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Гемодинамическая коррекция врожденных пороков сердца с одножелудочковой гемодинамикой в сочетании с синдромом висцеральной 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. Москва - 2010. – № 6. – С. 10– 16.
2. Непосредственные результаты двунаправленного cavoпульмонального анастомоза у больных с функционально единственным желудочком сердца в сочетании с недостаточностью атриовентрикулярных клапанов / В.П.

- Подзолков, М.Р. Чиаурели, Д.В. Ковалев, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, Н.А. Путято, Г.К. Бабаев, М.Ш. Мавлютов, М.Г. Пурсанов, Е.А. Малярова, А.С. Махмутходжаев, В.И. Донцова // Детские болезни сердца и сосудов. Москва - 2011. – № 2. – С. 41– 47.
3. 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, М.Ш. Мавлютов, А.С. Махмутходжаев, Г.К. Бабаев // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. Москва – 2011. – № 2. – С. 11– 14.
4. Отдаленные результаты полного обхода правых отделов сердца у больных с патологией атриовентрикулярных клапанов / В.П. Подзолков, Д.В. Ковалев, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, Н.А. Путято, М.Ш. Мавлютов, В.И. Донцова, М.В. Владимирская // Детские болезни сердца и сосудов. Москва - 2013. – № 4. – С. 23–31
5. Пластика митрального клапана после расширения корня аорты по методу Manouagian-Seybold-Epting / М.Р. Чиаурели, Т.Ю. Данилов, В.Б. Самсонов, М.Ш. Мавлютов // Детские болезни сердца и сосудов. Москва - 2014. – № 3. – С. 54-56.
6. Гемодинамическая коррекция сложных врожденных пороков сердца, сочетающихся с отсутствием печеночного сегмента нижней полой вены / В.П. Подзолков, М.Р. Чиаурели, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, Д.В. Ковалев, Н.А. Путято, М.Ш. Мавлютов, Т.В. Шинкарёва // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». – 2012г. – Том 13. – № 3. – С.4.
7. Отдаленные результаты операции Фонтена у больных с недостаточностью атриовентрикулярных клапанов / Д.В. Ковалев, В.П. Подзолков, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, Н.А. Путято, М.Ш. Мавлютов, В.И. Донцова, М.В. Владимирская // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». – 2012г. – Том 13. – № 6. – С.6.
8. Особенности гемодинамической коррекция сложных врожденных пороков

- сердца, сочетающихся с апикокавальной юкстапозицией / В.П. Подзолков, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, Д.В. Ковалев, Н.А. Путято, Л.А. Юрпольская, Т.В. Шинкарёва, М.Ш. Мавлютов // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». – 2012г. – Том 13. – № 6. – С.6.
9. Гемодинамическая коррекция сложных врожденных пороков сердца, сочетающихся с аномальным дренажем легочных вен / В.П. Подзолков, М.Р. Чиаурели, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, Д.В. Ковалев, Н.А. Путято, Т.В. Шинкарёва, М.Ш. Мавлютов // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». – 2012г. – Том 13. – № 6. – С.13
10. Результаты гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца, сочетающихся с аномалиями впадения полых и легочных вен / В.П. Подзолков, М.Р. Чиаурели, М.М. Зеленикин, И.А. Юрлов, Д.В. Ковалев, М.Ш. Мавлютов, Н.А. Путято // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». – 2012г. – Том 14. – № 6. – С.9.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АВ	атриовентрикулярный
АВФ	артерио-венозные фистулы
АДЛВ	аномальный дренаж легочных вен
БАЛКА	большие аорто-легочные коллатеральные артерии
ВПВ	верхняя полая вена
ВПС	врожденный порок сердца
ГК	гемодинамическая коррекция
ДКПА	двунаправленный кавопульмональный анастомоз
ИВЛ	искусственная вентиляция легких
ЛА	легочная артерия
НПВ	нижняя полая вена
ОСН	острая сердечная недостаточность
ПП	правое предсердие
ЭКС	электрокардиостимулятор
НУНА	New York Heart Association