

На правах рукописи

Свободов Андрей Андреевич

**ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АНОМАЛИИ
ЭБШТЕЙНА У ДЕТЕЙ ДО 3-Х ЛЕТ**

/14.00.44. - сердечно-сосудистая хирургия/

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

доктора медицинских наук

Москва – 2008 г.

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

Научный консультант:

академик РАМН, профессор директор Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН **Л.А. Бокерия**

Официальные оппоненты:

доктор медицинских наук, профессор главный научный сотрудник отделения врожденных пороков сердца Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН **М.Р. Чиаурели**

доктор медицинских наук, профессор руководитель отделения врожденных пороков сердца Российского Научного Центра хирургии им. Б.В. Петровского РАМН **А.С. Иванов**

доктор медицинских наук, профессор руководитель отделения кардиохирургии Московского областного научно-исследовательского института им. М.Ф. Владимирского МЗ РФ **В.Т. Селиваненко**

Ведущее учреждение:

институт хирургии им. А.В. Вишневского Российской АМН.

Защита диссертации состоится «____» _____ 2008 года в «____» часов, на заседании Диссертационного Совета Д 001.015.01 по защите диссертаций при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135, конференц-зал № 2).

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

Автореферат разослан «____» _____ 2008 г.

Ученый секретарь

Диссертационного Совета,

доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

Актуальность проблемы.

С каждым годом все меньше и меньше остается врожденных пороков сердца, коррекцию которых невозможно выполнить с помощью современной кардиохирургии. При этом для каждого врожденного порока в мировой практике могут применяться уже несколько хирургических методик практически с одинаковым успехом.

Благодаря внедрению в клиническую практику перинатальной эхокардиографии решение о тактике лечения того или иного порока в настоящее время возможно еще до рождения ребенка. А с внедрением в методов магнитно-резонансной томографии и сверхбыстрой спиральной компьютерной томографии у кардиологов не остается вопросов в анатомо-морфологических особенностях порока. Другой вопрос, который возникает – это выбор правильной хирургической тактики в зависимости от клинического состояния пациента и степени выраженности порока.

В настоящее время существуют три концепции хирургического лечения аномалии Эбштейна: *Одножелудочковая* коррекция, в основе которой лежит принцип исключения из кровотока ПЖ с последующей операцией Фонтена; *Двухжелудочковая* коррекция, предполагающая полное анатомическое исправление как основного, так и сопутствующих пороков сердца; *Полторажелудочковая* коррекция, заключающаяся в устранении патологии ТК (реконструкция или протезирование), пликации атриализованной части ПЖ с дополнением наложения двунаправленного кавапульмонального анастомоза.

Годом начала оперативного лечения аномалии Эбштейна у новорожденных можно считать 1991-й, когда V. A. Starnes и соавт. предложили оригинальную методику одножелудочковой коррекции порока. Несмотря на представленные успешные результаты ее

выполнения у пяти больных, методика сначала не получила широкого распространения, однако затем многие авторы сообщили о применении данного метода в своей практике (Endo M., et. al. 1998; Watanabe M., et. al. 2002; Pflaumer A., et. al. 2004;). При двухжелудочковой коррекции аномалии Эбштейна всегда стоит дилемма о сохранении собственного клапана и выполнении реконструктивной операции или его протезировании. Одни авторы сообщают о возможности пластики практически при любой анатомии порока (Knott-Craig C., et. al. 2002), другие рекомендуют при малейших сомнениях замещать собственный клапан искусственным (Schreiber C, et. al. 1999), при чем среди последних также до конца не решен вопрос о выборе искусственного клапана, хотя большинство кардиохирургов отдают предпочтение биологическим протезам (Бокерия Л.А., с соавт 2005; A. Kalangos, et. al. 2004).

Одним из вариантов оперативного лечения аномалии Эбштейна, приобретающим популярность в последнее время стала полуторажелудочковая коррекция.

Необходимость в полуторажелудочковой коррекции врожденных пороков сердца возникает в том случае, когда правый желудочек, вследствие своих анатомо-морфологических особенностей не может обеспечивать адекватный выброс. В тоже время, если частично снизить нагрузку на желудочек, посредством шунтирования части крови, то он может обеспечивать необходимый выброс оставшейся ее части.

Применительно к аномалии Эбштейна, показаниями к этой операции являются в основном тяжелые анатомические варианты порока, однако при серьезных нарушениях ритма сердца сюда могут быть отнесены и больные с благоприятными типами аномалии (Бокерия Л.А. с соавт 2005)

При этом необходимо отметить, что сообщения о выполнении полуторазжелудочковой коррекции аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет носят единичный характер (Chauvaud S. 2000; Knott-Craig C., et. al. 2002).

Таким образом, имея в настоящий момент огромный арсенал, как диагностических методов, так и хирургических методик, в отечественной практике не существует единой стратегии помощи детям до 3-х лет с аномалией Эбштейна. Не определены показания к той или иной операции, а самое главное не определены сроки хирургического вмешательства.

В нашей стране первую успешную операцию радикальной коррекции аномалии Эбштейна у ребенка младше 1 года, а также первую успешную полуторазжелудочковую коррекцию этого порока до 3-х лет выполнил академик РАМН Л.А. Бокерия в 2003 году.

В Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН с 1999 года по 2006 год включительно обследовано 80 детей в возрасте до 3-х лет включительно с аномалией Эбштейна, 52-ум из которых выполнена хирургическая коррекция порока. Анализ этого материала поможет ответить на ряд вопросов и разработать положения, способствующие улучшению результатов хирургической коррекции данного порока.

Цель и задачи исследования

Основной целью настоящей работы является разработка тактики хирургического лечения аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет.

Для достижения поставленной цели решались следующие *задачи*:

1. Определить наиболее информативный метод неинвазивной диагностики аномалии Эбштейна для пациентов исследуемой возрастной группы.

2. Определить оптимальные сроки хирургической коррекции аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет
3. Определить показания и противопоказания к полуторажелудочковой коррекции порока в зависимости от его выраженности и возраста пациента
4. Выработать критерии отбора пациентов для одножелудочковой коррекции порока
5. Провести сравнительный анализ среднеотдаленных результатов различных методов коррекции аномалии Эбштейна для пациентов исследуемой возрастной группы.
6. Выявить причины повторных операций после коррекции аномалии Эбштейна в раннем детском возрасте.

Научная новизна

Работа посвящена определению наиболее оптимальной тактики хирургического лечения аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет включительно на основе анализа результатов различных хирургических принципов коррекции данного порока. Исследование является первой работой в России, посвященной созданию тактики хирургического лечения аномалии Эбштейна у детей в возрасте до 3-х лет. Анализируемый материал в рамках одной клиники является на сегодняшний день самым большим не только в отечественной практике, но и мировой.

В работе впервые проводится анализ результатов полуторажелудочковой коррекции, радикальной и их сравнительная оценка.

Впервые определены показания к полуторажелудочковой коррекции аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет.

Впервые проведена оценка причин повторных операций после коррекции аномалии Эбштейна. В результате работы предложен ряд принципов позволяющих адекватно определить наилучшую хирургическую тактику у пациентов раннего возраста. Решение поставленных перед исследованием цели и задач позволит кардинальным образом изменить подход к проблеме хирургического лечения одной из самых сложных групп пациентов с ВПС.

Для пациентов, которым планируется повторная операция, разработан и внедрен в клиническую практику способ проведения безопасной рестернотомии. По результатам проведенной работы получен патент на изобретение («Способ безопасной рестернотомии»).

Практическая ценность исследования

На основании полученных результатов определена оптимальная тактика хирургического лечения аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет. Предложены рекомендации, выполнение которых позволит правильно выбирать метод хирургической коррекции порока в зависимости от его выраженности и возраста пациента, что в свою очередь уменьшит вероятность летального исхода и послеоперационных осложнений.

Основные положения, выносимые на защиту

Полуторажелудочковая коррекция порока показана пациентам с аномалией Эбштейна в случае гипоплазии функциональной части ПЖ, а именно при КДО ПЖ менее 40мл/м². Выполнение радикальной коррекции порока в этом случае опасно в виду развития тяжелой правожелудочковой недостаточности в раннем послеоперационном периоде. Госпитальная летальность при этом достаточно высока и составляет 24%, однако если учесть, что полуторажелудочковая

коррекция применялась у пациентов при невозможности выполнения радикальной коррекции, то необходимо рассматривать не госпитальную летальность, а процент спасенных больных – 76%, которым, несмотря на невозможность выполнения радикальной коррекции, все-таки удалось помочь.

Наличие сопутствующих врожденных пороков сердца у детей в возрасте от 0 до 6 мес. должно рассматриваться как ведущее звено в определении показаний к хирургическому вмешательству, поскольку сопутствующая патология в этом возрасте играет ведущую роль в исходе операции, т.к. в большинстве случаев доминирует по выраженности над основным заболеванием – аномалией Эбштейна.

Среднеотдаленные результаты радикальной коррекции представляются более хорошими, по сравнению с полуторажелудочковой, поскольку в этой группе меньше процент реопераций, а также в два раза больше процент детей без признаков недостаточности кровообращения, не предъявляющих никаких жалоб.

Среднеотдаленные результаты протезирования трикуспидального клапана у детей до 3-х лет при аномалии Эбштейна лучше таковых результатов реконструктивных операций.

Наличие или усиление цианоза у ребенка с аномалией Эбштейна является показанием к оперативному лечению порока, поскольку неминуемо ведет к ухудшению его клинического состояния.

Возраст пациентов с аномалией Эбштейна не является фактором риска при хирургической коррекции порока, фактором риска является исходная тяжесть клинического состояния больных до операции.

Риск повторной операции значительно возрастает при выполнении реконструктивной операции у больных до трех лет с аномалией Эбштейна и выраженной недостаточностью кровообращения (НК 2Б).

Риск повторной операции также значительно возрастает при выполнении реконструктивной операции у этих пациентов при наличии тотальной недостаточности трикуспидального клапана.

Достоверных отличий в необходимости реоперации между радикальной и полуторажелудочковой не выявлено, в то время как вероятность реоперации среди пластики ТК и его протезирования к концу второго года после первичной операции в два раза выше в группе реконструктивных операций.

Реализация результатов исследования

Основные научные положения, сформулированные в диссертации, нашли применение в отделениях: хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей раннего возраста; неотложной хирургии врожденных пороков сердца у детей раннего возраста; реконструктивной хирургии новорожденных; интенсивной кардиологии новорожденных и детей первого года; научно-консультативного отдела Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН и рекомендуются в клиническую практику других кардиохирургических и кардиологических центров.

Апробация работы

Материалы диссертации доложены и обсуждены 7 июня 2007 года на объединенной конференции отделений: хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей раннего возраста; неотложной хирургии врожденных пороков сердца у детей раннего возраста; реконструктивной хирургии новорожденных; интенсивной кардиологии новорожденных и детей первого года; научно-консультативного отдела Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН По теме диссертации опубликовано 17 печатных работ, из них 8 в центральной печати.

Объём и структура работы

Диссертация написана на русском языке, состоит из введения, 5 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 70 отечественных и 111 зарубежных источников.

Работа изложена на 238 страницах машинописного текста, содержит 88 рисунков, 20 таблиц и 1 схему.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Во введении обоснована актуальность темы диссертационной работы, сформулированы цель и задачи исследования.

В первой главе представлен подробный обзор зарубежной и отечественной литературы, в котором раскрываются основные исторические и современные подходы в лечении аномалии Эбштейна. В данной главе отражены различные варианты классификации порока, и особое внимание уделено его хирургической анатомии. Достаточно полно описаны и проиллюстрированы различные варианты оперативной техники коррекции аномалии Эбштейна.

Во второй главе дана подробная клиническая характеристика всех пациентов в возрасте до 3-х лет включительно, которые проходили обследование в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с диагнозом аномалия Эбштейна. Представлена характеристика отдельных групп в зависимости от возраста и вида операции. Представлены методы исследования, использованные в работе.

В третьей главе представлен анализ естественного течения аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет, а также описаны современные методы диагностики порока. К последним относятся сверхбыстрая спиральная компьютерная томография с внутривенным контрастированием, магнитно-резонансная томография, а также

трехмерная эхокардиография. В данной главе представлено сравнение перечисленных диагностических методов, определены недостатки и преимущества для каждого.

В четвертой главе подробно описаны и проанализированы непосредственные результаты хирургического лечения аномалии Эбштейна. Описана хирургическая техника выполнения различных операций, представлена интраоперационная анатомия порока. Проведен сравнительный анализ непосредственных результатов различных методов коррекции аномалии Эбштейна. Представлены результаты хирургического лечения аномалии Эбштейна в зависимости от возраста.

Пятая глава посвящена анализу среднеотдаленных результатов хирургического лечения аномалии Эбштейна у детей в возрасте до 3-х лет. В данном разделе проведен сравнительный анализ среднеотдаленных результатов различных методов коррекции порока. Определены причины и результаты повторных операций после хирургического лечения аномалии Эбштейна в возрасте до 3-х лет.

В заключении собрана квинтэссенция диссертационной работы. Указаны наиболее информативные методы современной диагностики порока, выделены показания и противопоказания к различным методам хирургической коррекции аномалии Эбштейна в зависимости от возраста и сопутствующей патологии. Выделены причины повторных операций и указаны пути уменьшения их количества. В конце заключения дана информативная схема тактики хирургического лечения аномалии Эбштейна у детей в возрасте до 3-х лет.

В выводах и практических рекомендациях изложены основные положения работы, а также возможности их использования в кардиохирургической практике.

Методы исследования и клиническая характеристика больных.

За период с 1999 года по 2006 года в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН находились на обследовании и лечении 80 детей в возрасте от 0 до 3-х лет включительно. Из 80 больных оперативное вмешательство по поводу основного заболевания потребовалось у 52 пациентов. Остальным 28 больным проводилось динамическое наблюдение от момента их обращения в Центр до достижения детьми трехлетнего возраста.

Среди оперированных больных средний возраст на момент операции составил 22 ± 13 месяцев (от 1 до 46 месяцев). Распределение по возрасту представлено в таблице 1.

Таблица 1.

Распределение пациентов по возрасту.

возраст (месяцы)	1 – 6	7 – 12	13 – 24	25 – 36	37 – 46
количество	8	9*	13*	12	11

**Одному пациенту выполнена сначала паллиативная операция, а спустя год полторажелудочковая коррекция, таким образом, он вошел и во II и III группы.*

Как видно из таблицы, практически половина детей (49%) относилась к возрастной категории от 1 года до 3-х лет.

Средний вес пациентов на момент операции составил $10,7 \pm 3,8$ кг (от 4 до 19 кг), при этом средний рост детей составлял 81 ± 15 см (от 54 до 104см).

Клиническое состояние больных до операции определяли по следующим основным показателям – недостаточности кровообращения (НК), КТИ, насыщению крови кислородом и фракциям выброса правого и левого желудочка (таблица 2).

Таблица 2

Основные клинические показатели больных до операции (n=52).

Показатель	Интервал	Среднее значение (%)
КТИ	50-88	67±8
SaO ₂	28-100	90±14
ФВ ПЖ	45-65	56±6
ФВ ЛЖ	56-81	69±5

У всех оперированных больных было обнаружено межпредсердное сообщение. У 23 (44,2%) больного были выявлены другие сопутствующие пороки сердца. В 8 (15,3%) случаях был выявлен дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) и в 8 случаях – стеноз легочной артерии (ЛА). У 5 (9,5%) детей присутствовал открытый артериальный проток (ОАП). Выраженная недостаточность митрального клапана, потребовавшая хирургической коррекции, была у 4-х (7,7%) больных. Нарушения ритма сердца, которые также потребовали хирургического вмешательства, выявлены у 3-х (5,8%) пациентов. В одном случае (1,9%) был обнаружен аномальный дренаж правых легочных вен (АДПЛВ) в верхнюю полую вену и в одном – недостаточность клапана легочной артерии.

В нашем исследовании был охвачен весь спектр хирургических операций при аномалии Эбштейна – начиная от паллиативных (включая поисковые) до радикальных операций с протезированием или реконструкцией трехстворчатого клапана. Особо следует уделить внимание полуторакелудочковой коррекции порока, которая в настоящее время широко внедряется в мировую кардиохирургическую практику.

Всего у 52 пациентов выполнено 65 оперативных вмешательств, из них 25 больным выполнена радикальная коррекция, а 25 –

полуторажелудочковая. Паллиативные операции выполнены у 3 детей и представлены следующими видами: операция Starns, системно-легочный анастомоз, эндоваскулярное закрытие ДМПП оклюдером Amplatzer. Повторное хирургическое вмешательство потребовалось у 12 детей, что составило 30,7% от общего числа выживших пациентов (таблица 3).

Таблица 3

Виды операций

Операция	Радикальная		1 1/2		Паллиативная	Повторная
	протез	пластика	протез	пластика		
Количество больных	16	9	14	11	3	12
	25		25			
	Всего 65					

Соответственно видам операций были выделены и группы больных: радикальной коррекции, включающей подгруппы протезирования и пластики, полуторажелудочковой, с такими же подгруппами, группа паллиативных, а также группа больных повторно оперированных.

Методы диагностики врожденных пороков сердца совершенствуются с каждым годом, открывая все новые и новые возможности кардиологам и кардиохирургам для определения на дооперационном этапе тактики лечения пороков. При аномалии Эбштейна есть ряд вопросов, ответы на которые до операции могут решить тактику хирургического лечения, и избежать серьезных осложнений или летальных исходов.

При коррекции аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет хирурга интересуют два ключевых вопроса: возможность выполнения радикальной операции и возможность выполнения клапан-сохраняющей операции. Для ответа на первый вопрос необходимо точно знать объемные показатели полостей правого сердца и функциональное состояние ПЖ, а для ответа на второй – анатомию клапанного и

подклапанного аппарата. Как уже упоминалось, двухмерная трансторакальная эхокардиография практически бессильна при выраженной кардиомегалии.

Из трех вышеописанных методов на оба вопроса могут ответить только ССКТ ВК и МРТ, и то с некоторыми ограничениями. Сверхбыстрая спиральная компьютерная томография с внутривенным контрастированием может определить объем ПЖ и линейные размеры клапанного аппарата, однако она не может дать представления о функциональной способности ПЖ. Магнитно-резонансная томография к тем данным, которые позволяет определить ССКТ ВК может оценивать функцию ПЖ и при кино-режиме анализировать работу ТК, однако практическая значимость МРТ для определения возможности реконструктивной операции невелика (по крайней мере, на данном этапе развития метода). Со своей стороны, на этот вопрос позволяет ответить 3D-ЭХОКГ, но она не может дать достоверных данных на все остальные вопросы.

Таким образом, при наличии всех современных методов диагностики, методом выбора при аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет с выраженной кардиомегалией будет являться МРТ. Ограничение в использовании данного метода может быть у тяжелых клинических больных, для которых длительное время исследования и может быть опасным. Таким пациентам проще выполнить ССКТ ВК. Трехмерная эхокардиография может быть использована в дополнение к любому методу, когда необходима четкая визуализация работы клапана как до, так и после операции.

Результаты и обсуждение.

Первоочередной задачей настоящего исследования было определение оптимальных сроков оперативного лечения аномалии Эбштейна в раннем детском возрасте.

Основываясь на данных нашего динамического наблюдения за пациентами можно сказать, что для аномалии Эбштейна без сопутствующей внутрисердечной патологии у детей раннего возраста характерно два пути развития заболевания. В первом случае течение порока проходит практически бессимптомно, с постепенным нарастанием недостаточности правого желудочка. Во втором случае симптомы порока проявляются уже в первые пол года – год жизни и нарастают более стремительно, приводя к декомпенсации сердечной деятельности и необходимости оперативного вмешательства до 3-х летнего возраста. Также был отмечен немаловажный факт, клинические признаки аномалии Эбштейна проявлялись у всех больных, обследованных в период новорожденности, однако с ростом ребенка, в тех случаях, когда оперативное лечение не потребовалось до 3-х лет, порок протекал бессимптомно, без признаков недостаточности кровообращения; в тех же случаях когда симптомы заболевания в первые 6 месяцев не проходили, хирургическое вмешательство, как правило, было необходимо до 3-х лет. Таким образом, исключая крайние формы проявления аномалии Эбштейна или сочетание ее с другими врожденными пороками сердца, новорожденные у которых выявлена данная патология, не нуждаются в агрессивной хирургической тактике. В тоже время новорожденные с сопутствующими пороками и выраженными признаками недостаточности кровообращения требуют неотложного хирургического лечения. При этом было отмечено, что степень недостаточности трехстворчатого клапана никак не отражает клиническое состояние пациента, и у бессимптомных больных до 3 месяцев жизни более выражена, чем в последующий год. С ростом ребенка происходит ее постепенное увеличение. Данный показатель не является определяющим в выборе сроков оперативного лечения

аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет. С другой стороны была зафиксирована связь между величиной смещения септальной створки в полость правого желудочка и необходимостью в оперативном лечении. Так у пациентов, которые не потребовали хирургического вмешательства смещение составляло от 9 до 15мм, что не превышало $1/3$ длины ПЖ, в то же время у тех пациентов, которым была выполнена операция смещение было более чем на $1/3$ от длины ПЖ. С нашей точки зрения сама по себе величина смещения септальной створки ни в коем случае не может явиться определяющим фактором в решении вопроса о необходимости хирургического лечения порока, но ее оценка может позволить прогнозировать сроки операции – при выраженном смещении (более чем на $1/3$ от длины ПЖ) можно говорить о высокой вероятности операции в раннем детском возрасте.

Первым маркером ухудшения клинического состояния и увеличения недостаточности кровообращения является усиление цианоза, который начинает проявляться не только при физической нагрузке, но и в покое. Снижение насыщения артериальной крови на 10 и более процентов свидетельствуют о прогрессировании правожелудочковой недостаточности и является абсолютным показанием к оперативному лечению. У части больных ухудшение клинического состояния проявлялось в первую очередь признаками недостаточности кровообращения. Переход из одной стадии НК в следующую, также являлся абсолютным показанием к операции. Косвенным признаком, на который ориентировались при решении вопроса о сроках оперативного вмешательства, было увеличение размеров сердца. У оперированных больных за время динамического наблюдения КТИ увеличивался на 5 и более процентов.

Особенно высокая смертность в настоящее время характерна при хирургической коррекции данного порока в период новорожденности и по некоторым данным может варьировать от 56% до 80% (Pavlova M., et. al. 1998). В группе детей раннего возраста летальность при данной патологии также высока и составляет от 14,3% до 30% (G. E. Sarris, et.al. 2006). Учитывая эти данные, в нашем исследовании мы также решили проследить зависимость клинического состояния больных и результатов хирургического лечения от возраста пациентов. Принимая во внимание, что анализируемая группа больных – дети до 3-х лет и без того относится к группе риска (G. E. Sarris, et.al. 2006; Pflaumer A., et. al. 2004) было небезынтересным определить дополнительные факторы риска и их связь с возрастом пациентов внутри данной группы с целью предупреждения неудовлетворительных результатов лечения в будущем.

Все больные (52 человека) были разделены на 5 групп в зависимости от возраста (табл. 1).

Для каждой группы был проведен сравнительный анализ по данным о клиническом состоянии до операции и после. В дооперационном состоянии уделяли внимание недостаточности кровообращения, рентгенологическим размерам сердца (КТИ), насыщению крови кислородом и степени регургитации на трехстворчатом клапане по данным эхокардиографии. В послеоперационном периоде отмечали наличие или отсутствие основных осложнений – острой сердечной недостаточности, грубых нарушений ритма и проводимости сердца, дыхательной недостаточности, печеночно-почечной недостаточности и неврологических нарушений. При отсутствии вышеперечисленных осложнений послеоперационный период считали неосложненным.

При анализе полученные данные, оказалось, что дети старших возрастных групп (особенно IV и V) по своему клиническому состоянию

до операции были менее декомпенсированы по сравнению с детьми первого года жизни. Об этом свидетельствует распределение в группах по стадиям недостаточности кровообращения, а также что более важно, насыщения крови кислородом. Действительно, в отличие от стадий НК, которые распределяются лечащим врачом с достаточной долей субъективного мнения, насыщение крови кислородом – это объективный показатель, который при аномалии Эбштейна наилучшим образом отображает именно функциональное состояние правого желудочка. В нашем исследовании цианоз у всех детей развивался только за счет возникновения право-левого сброса на уровне межпредсердной перегородки. Следует отметить, что прямой связи между сатурацией, размерами сердца и регургитацией на трехстворчатом клапане не было. Наоборот, при приблизительно равных значениях КТИ во всех группах и увеличении процента тотальной недостаточности в старших возрастных категориях, можно сделать вывод, что насыщение крови кислородом отражает в большей степени насосную функцию правого желудочка, нежели степень регургитации ТК. С учетом того, что из всех параметров только сатурация имела прямую зависимость со стадиями НК во всех группах, логично заключить, что именно этот показатель наиболее точно отражает клиническое состояние ребенка с аномалией Эбштейна до операции. Чем ниже насыщение крови кислородом у больного, тем тяжелее его клиническое состояние, несмотря на степень увеличения размеров сердца и степень регургитации ТК.

- На основании вышесказанного можно сделать вывод о том, что наличие или усиление цианоза у ребенка с аномалией Эбштейна является показанием к оперативному лечению порока, поскольку неминуемо ведет к ухудшению его клинического состояния.

Как уже было отмечено, недостаточность трикуспидального клапана была более выражена у детей старшего возраста, в группах III – V имелось преобладание тотальной недостаточности клапана, в то время как в возрастной категории от 0 до 1 года большинство пациентов имели 3 степень регургитации. При этом клинически дети I и II групп были тяжелее старших пациентов, что подтверждается стадиями НК и средними значениями сатурации. Таким образом, изолированно степень недостаточности на трехстворчатом клапане не должна являться ведущей в определении сроков оперативного лечения аномалии Эбштейна.

С другой стороны, наличие сопутствующих врожденных пороков сердца у детей в возрасте от 0 до 6 мес. должно рассматриваться как ведущее звено в определении показаний к хирургическому вмешательству, поскольку сопутствующая патология в этом возрасте играет ведущую роль в исходе операции, т.к. в большинстве случаев доминирует по выраженности над основным заболеванием – аномалией Эбштейна.

- У детей старше 6 мес. наличие сопутствующих врожденных пороков сердца не оказывает значительного влияния на госпитальную летальность.

Анализируя общую летальность в различных возрастных группах, необходимо отметить, что, как и в большинстве зарубежных работ, наши данные подтверждают связь между возрастом пациентов с аномалией Эбштейна и смертностью после операций – чем меньше возраст – тем выше процент летальных осложнений. Особенно ярко это проявляется в возрастной группе от 0 до 6 мес., в которой летальность составила 50%! Однако на наш взгляд, это не связано с возрастом как таковым, а связано с наличием сопутствующей внутрисердечной патологии и исходной

тяжестью состояния пациентов до операции. Как показано в главе III настоящей работы многие новорожденные и дети первого года жизни с аномалией Эбштейна без сопутствующей патологии живут без признаков недостаточности кровообращения даже при регургитации на ТК 3-й и более степени.

- Таким образом, не возраст пациентов с аномалией Эбштейна является фактором риска при хирургической коррекции порока, а исходная тяжесть клинического состояния больных до операции.

Для доказательства этого был проведен анализ непосредственных результатов хирургического лечения аномалии Эбштейна у детей в зависимости от их антропометрических данных. В нашем исследовании пациенты были разбиты на две группы – больные с площадью поверхности тела до $0,45\text{м}^2$ (что приблизительно соответствует 10 кг веса) и больше $0,45\text{м}^2$. При этом в первую группу попали двое больных старше одного года (1 год 2мес и 1 год 5 мес), а во вторую один больной в возрасте 8 месяцев.

Таблица 4

Сравнительная характеристика двух групп пациентов

	I группа	II группа
BSA (м^2)	<0,45	>0,45
КТИ	68±9%	66±4%
Sat O₂	82±8%	93±5%
Летальность	35%	5%
ДКПА	11 из 17 (64,7%)	14 из 34 (41%)

Как видно из таблицы 4, летальность в младшей группе в 7 раз превышает таковую в старшей, но и клиническое состояние пациентов в

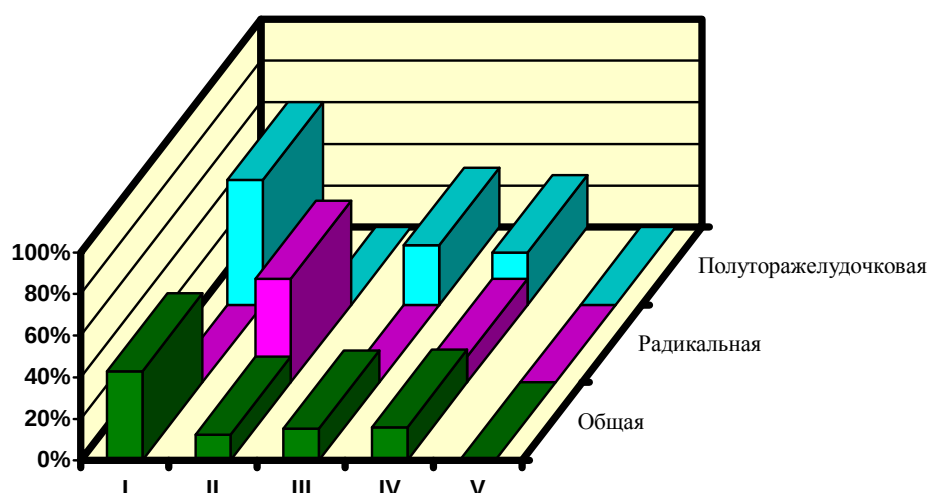
первой группе более тяжелое, что подтверждается средними значениями КТИ и насыщения артериальной крови кислородом. Косвенно на более тяжелое состояние указывает более высокий процент полуторакотомических операций в младшей возрастной группе. Из данного сравнения можно сделать еще один вывод – пациенты с клинически благоприятным течением аномалии Эбштейна не нуждаются в раннем хирургическом лечении.

Наибольший интерес представляет сравнительный анализ результатов двух типов хирургического лечения аномалии Эбштейна в различных возрастных группах. Всего было выполнено 25 радикальных коррекций порока и 25 полуторакотомических, госпитальная летальность составила 12% и 24% соответственно. Как видно из приведенных данных, общая летальность при полуторакотомической коррекции порока значительно выше таковой при радикальной.

Какой же вклад в эти цифры внесла та или иная возрастная группа?

Рисунок 1

Связь между возрастом, типом операции и летальностью



Наибольшая летальность при полуторазжелудочковой коррекции отмечена в возрастной категории от 0 до 6 мес. – она составила 60%! Умерло 3-е из 5 больных (рис 1).

С чем можно связать такую высокую смертность при данном типе операции в этой возрастной группе?

С одной стороны, можно предположить, что причиной явилась исходная тяжесть клинического состояния пациентов до операции, но с другой стороны в этой же группе была отмечена нулевая летальность после радикальной операции. Безусловно, исходное состояние больных играет немаловажную роль в исходе операции, однако в данном случае, на наш взгляд, при выполнении кавапульмонального анастомоза, как компонента полуторазжелудочковой операции следует более детально подходить к изучению состояния легочного кровотока и в частности величине общелегочного сосудистого сопротивления. Известно, что у новорожденных и детей по некоторым данным до 4 мес. общелегочное сопротивление повышено, и наложение КПА приведет к повышению давления в системе ВПВ с последующим отеком мозга, что и наблюдалось у двух пациентов исследуемой группы. Для сравнения, смертность при данном хирургическом вмешательстве у детей старше 6мес. составила 15%.

- Таким образом, полуторазжелудочковая коррекция аномалии Эбштейна в возрасте до 6 мес. сопровождается высокой степенью риска с летальностью 60%.

При анализе результатов различных типов операции по возрастным группам была определена еще одна закономерность, заключающаяся в уменьшении числа полуторазжелудочковой коррекции с увеличением возраста больного. Данная операция необходима в первую очередь пациентам с функционально плохим состоянием миокарда правого

желудочка и направлена на снижение его работы за счет уменьшения объема притекающей крови. Как правило, такие пациенты до операции имеют выраженную клиническую картину и относятся ко 2б – 3 стадиям недостаточности кровообращения. С увеличением возраста, как показано выше в нашем исследовании процент таких больных уменьшался, а следовательно уменьшалась необходимость в полуторажелудочковой коррекции порока

- Таким образом, уменьшение числа полуторажелудочковых операций с увеличением возраста больного связано с более хорошим клиническим состоянием пациентов старшей возрастной группы.

Во всех случаях после операции отмечался достаточно высокий процент осложнений. Однако с увеличением возраста больных общее количество осложнений снижалось от 88% в группе I (до 6мес.) до 60% в возрастной группе старше 3-х лет. На наш взгляд, это также связано с более стабильным клиническим состоянием детей старшего возраста до операции. При этом закономерно прослеживалась зависимость – при увеличении числа послеоперационных осложнений увеличивается срок пребывания в стационаре не зависимо от возраста пациента.

Таким образом, ведущим параметром при оценке риска хирургического вмешательства у детей раннего возраста будет являться клиническое состояние пациента до операции. Чем младше ребенок, тем выше вероятность наличия сопутствующей патологии и выше вероятность декомпенсации сердечной деятельности, а следовательно и хуже прогноз оперативного лечения.

С применением статистического критерия хи-квадрат были определено, что различия в летальности по всем группам статистически

не достоверны $p > 0,05$ В тоже время сравнение 1 группы с остальными показало достоверное увеличение летальности $p < 0,02$

Для оценки непосредственных результатов хирургического лечения аномалии Эбштейна все больные были разделены на три группы: 1. пациенты, после радикальной коррекции; 2. пациенты после полуторазжелудочковой коррекции; 3. пациенты после паллиативных операций.

Радикальная коррекция аномалии Эбштейна была выполнена у 25 пациентов, что составило 48% от общего числа больных. Из них у 9 (36%) пациентов выполнена реконструктивная операция на трехстворчатом клапане и у 16 (64%) выполнено протезирование.

Все больные, которым была выполнена радикальная коррекция, были разбиты на две подгруппы: реконструкция ТК и протезирование ТК. При этом возраст и антропометрические данные больных в двух подгруппах достоверно ($p < 0,05$) отличались друг от друга. Пациенты, которым выполнялась пластическая операция на клапане, были младше больных, которым выполнялось протезирование.

Следует также добавить, что КТИ в подгруппе пластических операций был выше, а насыщение артериальной крови кислородом меньше, чем в подгруппе операций по замене клапана.

Из 16 пациентов в раннем послеоперационном периоде после протезирования трехстворчатого клапана при радикальной коррекции умер 1 больной, таким образом, госпитальная летальность в этой подгруппе составила 6,2%.

Из 9 пациентов в раннем послеоперационном периоде после реконструктивных операций ТК при радикальной коррекции умерло 2 больных, таким образом, госпитальная летальность в этой подгруппе составила 22,2%.

В подгруппе больных, которым было выполнено протезирование ТК задняя и септальная створки во всех случаях прикреплялись значительно ниже фиброзного кольца, были резко гипоплазированы и фактически не участвовали в запирающей функции. Смещение септальной створки составляло от 15 до 45мм, а задней – от 10 до 40мм. В подавляющем большинстве случаев (у 15 больных – 93,7%) передняя створка ТК была мускуляризированной, утолщенной у своего основания до 4 – 5 мм, отходила от истинного фиброзного кольца ТК. У одного больного передняя створка была нормального строения, однако все попытки выполнения реконструктивной операции не завершились обеспечением адекватной запирающей функцией и пришлось выполнить протезирование.

Передняя створка была сращена с ПЖ у 6 больных. Папиллярные мышцы и хордальный аппарат ТК при этом отсутствовали. Сращение свободного края передней створки ТК с разграничительным мышечным кольцом и эндокардиальной поверхностью ПЖ было на всем протяжении. Смещенные и гипоплазированные задняя и септальная створки ТК были сращены между собой, а также с передней створкой ТК, образуя при этом «трехстворчатый мешок». Дистальное отверстие ТК в подобных случаях было образовано передне-септальной комиссурой и открывалось непосредственно в инфундибулярный отдел ПЖ.

У 4-х пациентов передняя створка имела короткие хорды и выраженную деформацию, папиллярная мышца конуса при этом не идентифицировалась и создавала единый конгломерат с модераторным пучком. В 4 случаях передняя створка была резко истончена с множественными фенестрациями, а в одном – обнаружена миксоматозная дегенерация створок.

В подгруппе больных, которым выполнена пластическая операция на клапане септальная створка также была значительно смещена и гипоплазирована, в то время как смещение задней створки было меньшим и составляло от 5 до 22мм. При этом передняя створка у 4-х больных была не изменена, а у 5 была удлинена, парусообразной формы, что позволяло выполнить реконструктивную операцию.

Следует отметить, что до начала работы с трехстворчатым клапаном устраняли все сопутствующие пороки (пластика ДМЖП, перевязка ОАП, трансаннулярная пластика ствола ЛА, комиссуральная пластика митрального клапана).

После принятия решения о протезировании, створки клапана иссекали изогнутыми ножницами вместе с головками папиллярных мышц, оставляя при этом по краю фиброзного кольца бортик шириной 2 – 3 мм. У большинства больных с аномалией Эбштейна иссекалась только передняя створка клапана, что было связано с плотным сращением задней и септальной створок с эндокардом ПЖ.

До недавнего времени считалось, что применение П-образных швов для фиксации протеза в трехстворчатую позицию наиболее удобная техника. Для этого, как правило, применялись П-образные швы с шагом между ними по 1 – 2 мм и расстоянием между вколом и выколом иглы по 5 – 6 мм. Швы накладывали таким образом, чтобы нитка проводилась со стороны правого предсердия через фиброзное кольцо клапана на глубине 3мм с выколом в полости правого желудочка. Однако данная техника у маленьких детей является достаточно грубой, поэтому несколько лет назад академиком РАМН Л.А. Бокерия [Бокерия с соавт. 2000] предложена методика имплантации протеза в трехстворчатую позицию в истинное фиброзное кольцо с помощью непрерывного шва монофиламентной нитью 5/0. Эта методика, предусматривает

предварительное создание валика проленовой нитью 6/0 над проекцией атрио-вентрикулярного узла. Валик создается путем сшивания лимба коронарного синуса и эндокарда правого предсердия. Далее, при накладывании швов в проекции проводящей системы сердца, протез фиксируют к этому валику (с целью профилактики полной поперечной блокады). Этот прием позволяет имплантировать биологический клапан при аномалии Эбштейна в физиологическую позицию, т.е. коронарный синус остается в правом предсердии над протезом и при этом исключить травму проводящей системы сердца. В последнее время, также академиком РАМН Л.А. Бокерия эта техника была усовершенствована за счет того, что вышеописанный «валик» создается той же нитью, что и фиксируется клапан.

В нашем исследовании при протезировании ТК была у подавляющего большинства пациентов использована вышеописанная методика и только у одного, клапан был имплантирован выше коронарного синуса по причине не соответствия его размера истинному фиброзному кольцу.

С позиции восстановления анатомических характеристик сердца беспротезная коррекция порока несомненно очень привлекательна. Однако, как известно, все реконструктивные операции рассчитаны на существование достаточно благоприятных анатомических взаимоотношений в сердце. Поэтому и не всегда выполнимы. В нашем исследовании при радикальной коррекции порока удалось выполнить реконструкцию клапана только в 36% случаев. Из 9 пациентов у одного была использована классическая операция по Карпантье, во всех остальных случаях применялись различные комбинированные методики. Несмотря на это, в каждой операции выделялся ведущий метод хирургической коррекции, за счет которого устранялась основная

причина недостаточности на клапане. Эти методы включали в себя операцию Карпантье, пластику по Бойду, пластику по Де Вега, пластику на опорном кольце, папиллотомию, комиссуральную пластику. Среди интересных реконструктивных операций следует отметить пластическую операцию с созданием неосептальной створки из синтетического материала, что в совокупности с бикуспидализацией собственного ТК создает хороший гемодинамический эффект. Данная методика, предложенная академиком РАМН Л.А. Бокерия, заключается в следующем. При выполнении бикуспидализации трехстворчатого клапана в некоторых случаях не всегда возможно добиться адекватной коаптации створок, особенно в перегородочной области, а дальнейшее сужение отверстия трехстворчатого клапана, необходимое для достижения этого, может привести к его стенозу. В этом случае в проекции септальной створки к истинному фиброзному кольцу подшивается непрерывным обвивным швом участок синтетической заплаты необходимого размера полулунной формы. За счет этого участка достигается полная коаптация собственных створок клапана. По данной методике всего было оперировано 5 пациентов (включая операции полуторазжелудочковой коррекции) с хорошим гемодинамическим эффектом.

Общепринятым является мнение, что сохранение собственного клапана всегда предпочтительнее по сравнению с его протезированием, при условии возможности выполнения адекватной реконструктивной операции. С другой стороны, по мнению некоторых авторов (Carpannier A. et al., 1988; Leung M.P. et al., 1988), пластическая операция всегда увеличивает время искусственного кровообращения и пережатия аорты, что в свою очередь может являться фактором риска в раннем послеоперационном периоде у маленьких детей. В нашей работе мы

провели сравнительный анализ времени ИК и пережатия аорты в двух подгруппах.

Среднее время искусственного кровообращения и пережатия аорты было несколько выше в подгруппе с реконструктивными операциями, однако статистически эти параметры достоверно не отличались ($p>0,05$). Логически это объяснимо, с одной стороны выполнение реконструктивной операции требует больше времени по сравнению с протезированием клапана, с другой стороны в подгруппе протезирования ТК в половине случаев (против 33% в подгруппе реконструктивных операций) встречалась сопутствующая кардиальная патология, требующая коррекции, плюс к этому у некоторых пациентов перед имплантацией клапана проводилась попытка его реконструкции. Несмотря на то, что среднее время ИК и пережатия аорты были несколько выше в подгруппе реконструктивных операций, значение медианы в этих подгруппах практически одинаково, что также говорит об отсутствии различия сравниваемых показателей (таблица 5).

- Таким образом, можно сделать вывод, что при радикальной коррекции аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет выполнение реконструктивной операции по сравнению с протезированием трехстворчатого клапана не увеличивает время ИК и пережатия аорты.

В целом результаты протезирования ТК оказались лучше таковых при реконструктивных операциях, о чем свидетельствует и меньшая летальность и меньшее количество осложнений и меньший процент реопераций в отдаленном периоде.

При сравнении структуры нелетальных осложнений в двух подгруппах примечателен тот факт, что на фоне преобладания общего количества осложнений в подгруппе реконструктивных операций,

процент нарушений ритма и проводимости в ней был значительно больше такового при протезировании ТК. Это объясняется тем, что при реконструкции ТК имеется большая опасность повреждения проводящей системы сердца. Однако, следует отметить, что данное осложнение было представлено у всех пациентов только атриовентрикулярной блокадой 1 степени и не оказывало существенного влияние на клиническое состояние пациента.

Однако прямое сравнение двух указанных подгрупп, с нашей точки зрения, не достаточно корректно в виду того, что они имели достоверные отличия до операции, как по возрасту, так и по клиническому состоянию больных.

Полуторажелудочковая коррекция аномалии Эбштейна была выполнена у 25 пациентов, что составило 48% от общего числа больных. Из них у 11 (44%) пациентов выполнена реконструктивная операция на трехстворчатом клапане и у 14 (56%) выполнено протезирование.

Средний возраст на момент операции составил в среднем 17 ± 12 мес. (от 2 до 37 мес.). Средний вес пациентов $9,3 \pm 3$ кг при росте в среднем 77 ± 13 см.

У 10 (40%) пациентов до операции диагностирована 1 стадия недостаточности кровообращения, у 12 (48%) больных 2А стадия, у 2 (8%) 2Б стадия, и у одного (4%) больного 3 стадия НК.

Среднее значение кардиоторакального индекса составило $68 \pm 9\%$ (от 55 до 84%), а средний показатель насыщения артериальной крови кислородом $89 \pm 10\%$ (с колебанием от 60 до 100%).

Из 11 пациентов в раннем послеоперационном периоде в подгруппе с реконструкцией ТК при полуторажелудочковой коррекции умерло 3 больных, таким образом, госпитальная летальность составила 27,2%.

Из 14 пациентов в раннем послеоперационном периоде в подгруппе с протезированием ТК при полуторажелудочковой коррекции умерло 3 больных, таким образом, госпитальная летальность составила 21,4%.

Для принятия решения о выполнении ДКПА проводили оценку функционального состояния правого желудочка, которая включала в себя фракцию выброса, конечно-диастолический объем функциональной части ПЖ и толщину миокарда. В группе полуторажелудочковой коррекции фракция выброса ПЖ колебалась от 42 до 65% и в среднем составила 56%. Конечно-диастолический объем функциональной части правого желудочка был определен не у всех пациентов в этой группе – у 18 из 25 человек, поскольку на раннем этапе нашей работы этот показатель определялся только у пациентов с выраженной атриализацией и подозрением на уменьшение полости выводного отдела ПЖ. Умеренной гипоплазией считали индексированный объем функциональной части ПЖ от 20 до 40 мл/м², а выраженной – менее 20 мл/м². Двое пациентов имели выраженную гипоплазию функциональной части ПЖ, индексированный показатель КДО у них составил менее 20 мл/м², а 10 человек – умеренную гипоплазию: КДО составил меньше 40 мл/м², но больше 20 мл/м². 6 человек имели достоверно доказанное отсутствие гипоплазии функциональной части ПЖ (КДО больше 40 мл/м²). Толщина миокарда правого желудочка колебалась от 1 до 3 мм.

После выполнения основного этапа, который заключался в устранении сопутствующей кардиальной патологии и реконструкции или протезировании трехстворчатого клапана приступали к наложению двунаправленного кавапульмонального анастомоза.

Верхняя полая вена пережималась турникетом на канюле. Накладывался зажим на ее устье выше стенки предсердия на 1 см., в

проекции нижнего полюса правой легочной артерии, что позволяло избежать травмы синусового узла и перегиба ВПВ при наложении ДКПА. После наложения двух держалок на боковых стенках, ВПВ поперечно отсекалась. Держалки необходимы для правильной ориентации во время наложения анастомоза, в противном случае возможно сужение анастомоза за счет его перекручивания.

После отсечения ВПВ, выделялась правая легочная артерия на всем ее протяжении. Дистальный или проксимальный концы пережимались на турникетах или на всю правую легочную артерию накладывался один большой зажим типа Сатинского. Перед вскрытием сосуда, в целях избежания его перекручивания, на верхний полюс правой легочной артерии накладывалась держалка ниже предстоящего разреза. Разрез осуществлялся продольно по верхнему полюсу с максимальным смещением в сторону бифуркации легочной артерии. Это позволяет сформировать поток венозной крови из ВПВ косонаправленный в сторону бифуркации с максимальными потерями на турбулентность (Мовсесян Р.Р. 2004). Непосредственно анастомоз выполнялся непрерывным швом одной или двумя нитями 6/0 или 7/0 из рассасывающегося материала (PDS).

После окончания искусственного кровообращения проводился мониторинг давления в верхней полой вене, при стабильно высоких значениях венозного давления – более 20мм.рт.ст. проводили сужение или перевязку правой легочной артерии.

В целом результаты протезирования ТК в группе полуторажелудочковой коррекции оказались лучше, чем при реконструктивных операциях, о чем свидетельствует меньшая летальность и меньший процент реопераций в отдаленном периоде.

Однако при сравнении структуры нелетальных осложнений, обращает на себя внимание преобладание общего количества осложнений в подгруппе с протезированием ТК. Причем процент острой сердечной недостаточности в этой подгруппе был почти в два раза выше. Данный факт можно объяснить следующим образом. У всех детей, которым выполнена полуторакелудочковая коррекция в большей или меньшей степени была уменьшена функциональная часть правого желудочка (что и явилось показанием к выполнению данной операции), при этом биологический протез из-за наличия каркаса является жесткой структурой, которая может мешать сокращению *истонченного* миокарда ПЖ. Учитывая еще то обстоятельство, что размеры протезов при первых операциях ошибочно подбирались «на вырост», то есть на один или два размера больше возрастной нормы, то большая конструкция протеза еще более ограничивала сократительную способность ПЖ. Размеры большинства протезов (10 из 14) были 28 и 26, что превышало возрастную норму в полтора раза.

Необходимо отметить, что в дальнейшем тактика в отношении выбора размера искусственного клапана при полуторакелудочковой коррекции противоположно изменилась. Принимая во внимание тот факт, что при наличии кавапульмонального анастомоза часть крови шунтируется в легочное русло, минуя правый желудочек (а у детей раннего возраста этот объем может составлять до 50% от минутного объема правого сердца), размер протеза должен быть меньше возрастной нормы – достаточным только для протекания крови из нижней полой вены. При этом меньший размер каркаса искусственного клапана будет меньше создавать препятствия для сокращения ПЖ.

Применительно к операциям с пластической реконструкцией трехстворчатого клапана возможна еще более агрессивная тактика:

диаметр фиброзного кольца при необходимости можно сузить практически до диаметра устья нижней поллой вены, что существенно расширяет возможности реконструктивной хирургии. После осознания и применения данной концепции результаты пластических операций при полуторажелудочковой коррекции значительно улучшились.

 Таким образом, на основании анализа результатов полуторажелудочковой коррекции можно сделать вывод о том, что при данной операции оправдано применение протеза трикуспидального клапана меньше возрастной нормы.

 При полуторажелудочковой коррекции с пластикой трикуспидального клапана возможно сужение его фиброзного кольца до диаметра нижней поллой вены, что значительно расширяет возможности реконструктивной хирургии

В наше исследование вошли трое пациентов, одному из которых была выполнена одножелудочковая коррекция порока, а двум другим паллиативные операции. Показанием к одножелудочковой коррекции порока является тяжелое клиническое проявление аномалии Эбштейна у новорожденного, когда прогноз для жизни в течение первого месяца без операции неблагоприятный.

Паллиативные вмешательства при аномалии Эбштейна можно разделить на ургентные, т.е. выполняющиеся по жизненным показаниям и отсроченные, выполнение которых улучшает качество жизни пациента. К первым относится наложение системно-легочного анастомоза, ко вторым эндоваскулярное устранение сопутствующих пороков, таких как дефект межпредсердной перегородки и открытый артериальный проток.

Таким образом, анализ непосредственных результатов показал, что предпочтение бесспорно следует отдавать радикальной коррекции,

причем с протезированием трехстворчатого клапана, когда госпитальная летальность минимальна и составляет по нашим данным 6,2%.

Полуторажелудочковая коррекция порока показана пациентам с аномалией Эбштейна в случае гипоплазии функциональной части ПЖ, а именно при КДО ПЖ менее 40мл/м². Выполнение радикальной коррекции порока в этом случае опасно в виду развития тяжелой правожелудочковой недостаточности в раннем послеоперационном периоде. Госпитальная летальность при этом достаточно высока и составляет 24%, однако если учесть, что полуторажелудочковая коррекция применялась у пациентов при невозможности выполнения радикальной коррекции, то необходимо рассматривать не госпитальную летальность, а процент спасенных больных – 76%, которым, несмотря на невозможность выполнения радикальной коррекции, все-таки удалось помочь.

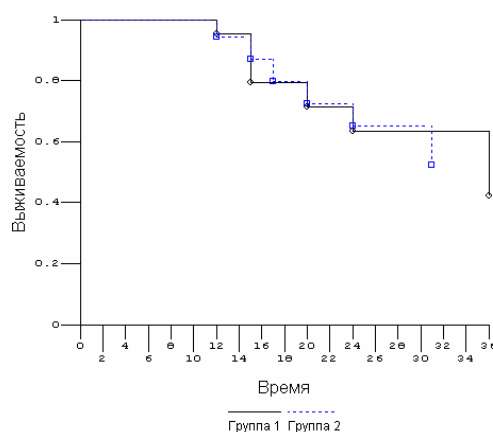
В среднеотдаленном периоде (*до 5 лет*), из 42 выживших больных, обследовано 37 (88%) человек. С 4-мя оперированными пациентами связь утеряна. Клиническое состояние пациентов отслеживали через 6 месяцев, 1 год, 2 года, 3 года и 5 лет после операции. Летальных исходов без повторных оперативных вмешательств в эти сроки не наблюдалось.

Следует отметить, что среднеотдаленные результаты напрямую зависят от непосредственных. В тех группах, в которых непосредственные результаты были лучше (группа радикальной коррекции и группа протезирования ТК) в отдаленном периоде сохранилась такая же зависимость.

Несмотря на то, что после полуторажелудочковой коррекции необходимость в повторной операции возникала чаще по сравнению с радикальной (33% против 27,6%), при сравнении актуарных кривых свободы от реоперации достоверной разницы не наблюдается.

Рисунок 2

Актuarные кривые свободы от реоперации после радикальной (группа 1) и полуторажелудочковой (группа 2) коррекцией



Это связано с тем, что основным показанием к повторному вмешательству являлась дисфункция трикуспидального клапана или протеза, которая не связана с типом первичной операции.

Наибольший интерес вызывает сравнение других двух групп среди повторно оперированных больных, а именно после протезирования и реконструктивной операции.

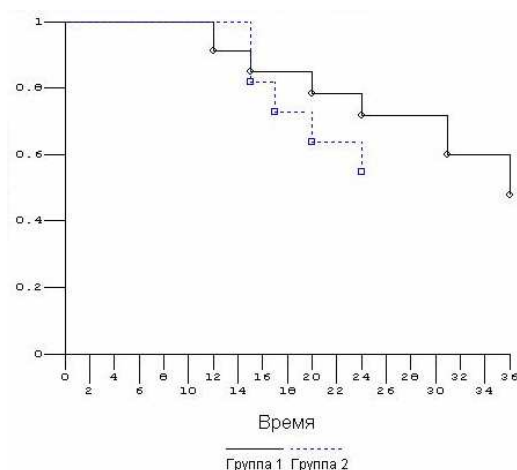
Как уже отмечалось выше, необходимость в повторной операции в группе реконструкции ТК зависела от степени недостаточности трехстворчатого клапана и недостаточности кровообращения. В группе протезирования ТК такой закономерности обнаружено не было клиническое состояние детей до первичной операции и степень регургитации ТК не влияли на необходимость выполнения повторного вмешательства в отдаленном периоде.

При сравнении двух актуарных кривых свободы от реоперации в группе после реконструктивной операции и протезирования ТК видно, что вероятность повторного вмешательства начиная со второго года после операции выше, причем существенно. Если в группе

протезирования ТК она составляет 25%, то в группе реконструкции ТК – 50%!

Рисунок 3

Актuarные кривые свободы от реоперации после протезирования (группа 1) и реконструкции (группа 2) ТК

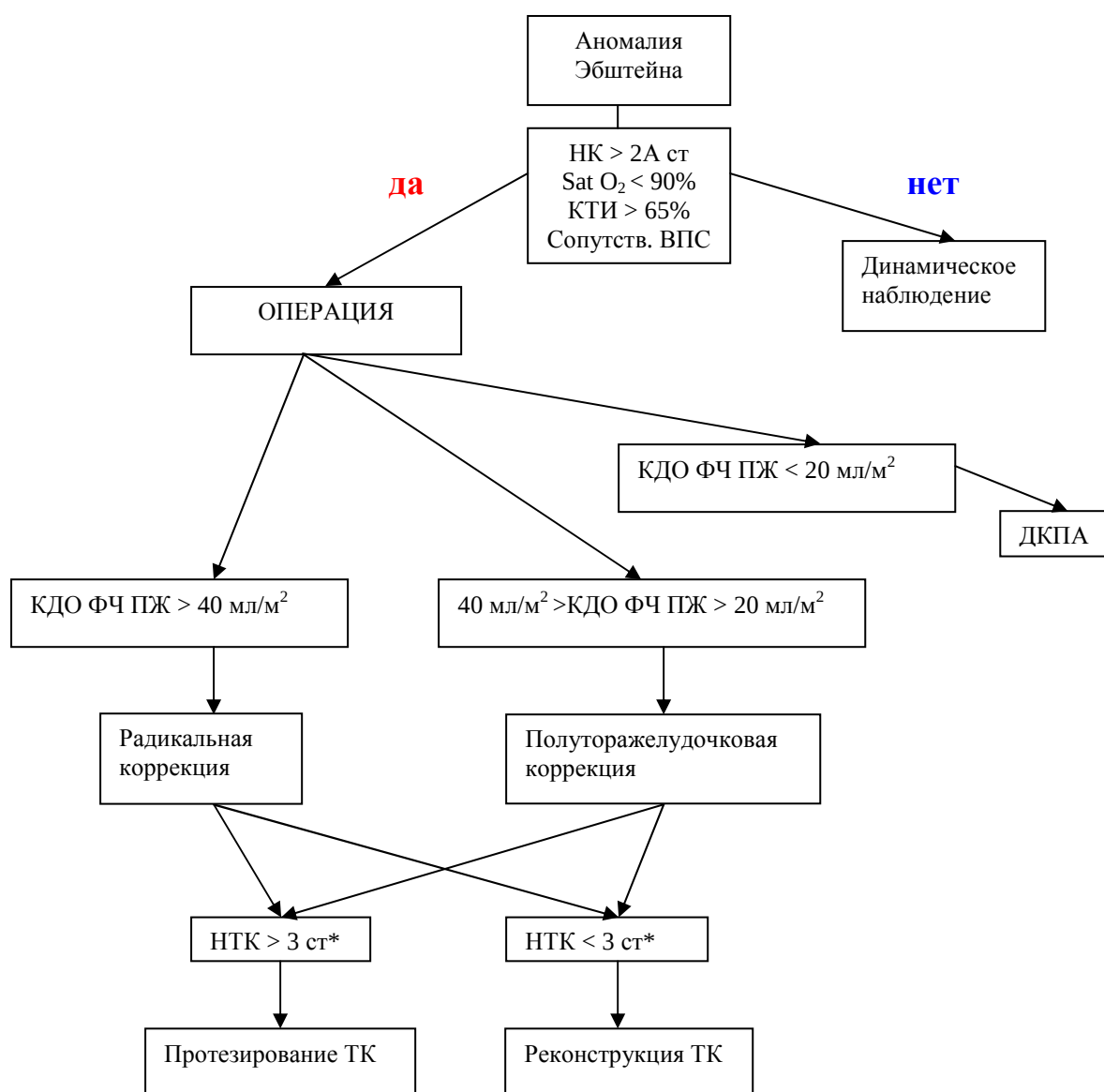


Следовательно, отвечая на вопрос при каком типе операции коррекции аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет вероятность повторного вмешательства выше, можно сказать, что достоверных отличий в необходимости реоперации между радикальной и полуторажелудочковой не выявлено, в то время как вероятность реоперации среди пластики ТК и его протезирования к концу второго года после первичной операции в два раза выше в группе реконструктивных операций.

Таким образом, тактика хирургического лечения аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет должна базироваться на следующих ключевых моментах: клиническом состоянии больного до операции (наиболее важными параметрами оценки которого будут стадия НК, насыщение артериальной крови кислородом, увеличение размеров сердца КТИ и наличие сопутствующих ВПС), оценки состояния

функциональной части ПЖ и анатомии трехстворчатого клапана (схема 1.).

Схема 1.
Тактика хирургического лечения аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет.



* Признак необязательный, необходимо учитывать анатомические особенности

ВЫВОДЫ

1. Наиболее информативным методом диагностики аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет с выраженной кардиомегалией является магнитно-резонансная томография, которая позволяет

определить объемные показатели полостей правого сердца и функциональное состояние ПЖ, визуализировать анатомию клапанного и подклапанного аппарата, с расчетами линейных размеров.

2. Первым маркером ухудшения клинического состояния пациентов с аномалией Эбштейна до 3-х лет является усиление цианоза, который начинает проявляться не только при физической нагрузке, но и в покое. Снижение насыщения артериальной крови на 10 и более процентов свидетельствуют о прогрессировании правожелудочковой недостаточности и является абсолютным показанием к оперативному лечению. У части больных ухудшение клинического состояния может проявляться в первую очередь признаками недостаточности кровообращения. Переход из одной стадии НК в более худшую, также являлся абсолютным показанием к операции.
3. Выполнение полуторажелудочковой коррекции при аномалии Эбштейна у пациентов в возрасте до 6 мес. сопровождается высокой степенью риска с летальностью 60%.
4. Общая летальность в возрастной группе до 6 месяцев достоверно ($p < 0,02$) выше по сравнению с более старшими пациентами. Однако, учитывая, то обстоятельство, что дети до 6 месяцев имели более тяжелое клиническое состояние до операции, можно сказать, что именно это обстоятельство, а не возраст пациентов с аномалией Эбштейна, является фактором риска при хирургической коррекции порока.
5. Полуторажелудочковая коррекция порока показана пациентам с аномалией Эбштейна в случае гипоплазии функциональной части ПЖ, а именно при КДО ПЖ менее 40 мл/м^2 .

6. Противопоказанием к полуторажелудочковой коррекции служит значительная гипоплазия функциональной части ПЖ ($KDO < 20 \text{ мл/м}^2$).
7. Показанием к одножелудочковой коррекции порока является тяжелое клиническое проявление аномалии Эбштейна у новорожденного, когда прогноз для жизни в течение первого месяца без операции неблагоприятный.
8. Среднеотдаленные результаты хирургического лечения аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет напрямую зависят от непосредственных. В тех группах, в которых непосредственные результаты были лучше (группа радикальной коррекции и группа протезирования ТК) в отдаленном периоде сохранилась такая же зависимость.
9. Причинами повторных операций после коррекции аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет является несостоятельность реконструктивной операции в отдаленном периоде, а также дисфункция биологических ксеноперикардальных протезов сердца «БиоЛАБ».
10. Достоверных отличий в необходимости повторной операции между радикальной и полуторажелудочковой коррекцией не выявлено, в то время как вероятность реоперации среди пластики ТК и его протезирования к концу второго года после первичной операции в два раза выше в группе реконструктивных операций.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При подключении аппарата искусственного кровообращения при коррекции аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет, верхнюю полую

вену необходимо канюлировать пристеночно в месте впадения в нее поперечной вены, это необходимо для того, чтобы при необходимости была возможность наложить двунаправленный кавапульмональный анастомоз.

2. При полуторажелудочковой коррекции аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет двунаправленный кавапульмональный анастомоз необходимо накладывать после завершения основного этапа, во время согревания больного.

3. Для принятия решения о клапан сохраняющей операции при аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет на дооперационном этапе можно использовать трансторакальную трехмерную эхокардиографию, которая позволяет достоверно оценить не только анатомию трехстворчатого клапана, но и его функцию.

4. При повышении давления в системе ВПВ (20 мм рт.ст. и более) при полуторажелудочковой коррекции аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет необходимо выполнять сужение правой легочной артерии. Удовлетворительным результатом процедуры считается величина давления в ВПВ менее 20 мм рт.ст.

5. С целью профилактики тромбоэмболических осложнений, всем больным после коррекции аномалии Эбштейна у детей до 3-х, необходимо проводить антикоагулянтную и/или антиагрегантную терапию.

6. При протезировании ТК при коррекции Эбштейна у детей до 3-х не желательно использовать ксеноперикардальные биопротезы.

7. Степень недостаточности трехстворчатого клапана не должна являться ведущей в определении сроков оперативного лечения аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет, поскольку непосредственно не влияет на их клиническое состояние.

Список опубликованных работ по теме диссертации.

1. Л.А.Бокерия, К.В.Шаталов, А.А.Свободов, М.Р.Туманян, Г.В.Лобачева, К.О.Серегин, А.В.Харькин, Д.О.Лисицын, М.А.Зеленикин Одномоментное протезирование атриовентрикулярных клапанов у ребенка трех лет.//Грудная и серд.-сосуд. хир. – 2000. – № 4. – С. 67-69.
2. Бокерия Л.А., Зеленикин М.А., Шаталов К.В., Свободов А.А., Туманян М.Р.Опыт протезирования клапанов сердца у детей раннего возраст//Четвертая ежегодная сессия НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева: тезисы докладов. – М., – 2000 – С. 11.
3. Л.А.Бокерия, К.В.Шаталов, А.А.Свободов, М.Р.Туманян, К.О.Серегин, С.Н.Соннова, М.А.Зеленикин Протезирование аортального клапана у ребенка 2 лет 7 месяцев с дефектом межжелудочковой перегородки и врожденной аортальной недостаточностью.//Грудная и серд.-сосуд. хир. – 2000. – № 3. – С. 78-80.
4. Л.А.Бокерия, К.В.Шаталов, А.А.Свободов, М.Р.Туманян, М.А.Зеленикин Ближайшие результаты протезирования клапанов сердца у детей раннего возраста.//Бюлл. НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН – 2000. – №2. – С. 5.
5. Л.А.Бокерия, К.В.Шаталов, А.А.Свободов Пластика и протезирование атриовентрикулярных клапанов сердца у детей раннего возраста.//Реконструктивная и пластическая хирургия: тезисы докладов. – М. – 2001. – С. 10.
6. Л.А.Бокерия, К.В.Шаталов, А.А.Свободов, С.М. Крупянко, Т.И. Мусатова, Зеленикин М.А. Тактика лечения аномалии Эбштейна у

- детей раннего возраста//Бюлл. НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН – 2003. – Т.4, №11. – С. 11.
7. Л.А.Бокерия, К.В.Шаталов, А.А.Свободов, С.М. Крупянко, Т.И. Мусатова, Зеленикин М.А., С.С. Волков Протезирование трикуспидального клапана у детей в возрасте до 5 лет//Бюлл. НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН – 2003. – Т.4, №6. – С. 10.
 8. Л.А.Бокерия, А.А.Свободов Атлас катетеризации сосудов у детей// Изд. НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – М. – 2004.
 9. Л.А.Бокерия, А.И. Ким, А.А.Свободов, С.М. Крупянко Принципы хирургического лечения аномалии Эбштейна у детей первого года жизни// Бюлл. НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН – 2006. – Т.7, №3. – С. 6.
 - 10.Л.А.Бокерия, К.В. Шаталов, А.И. Ким, М.Р. Туманян, А.А.Свободов, В.В. Плахова, Т.И. Мусатова, С.М. Крупянко, М.А. Зеленикин Опыт хирургического лечения аномалии Эбштейна у новорожденных и детей раннего возраста//Серцево-судинна хірургія: тези доповідей. – Київ – 2006 – С.49-51.
 - 11.Л.А.Бокерия, С.М. Крупянко, А.А.Свободов, В.В. Плахова, Т.И. Мусатова, М.А. Зеленикин Результаты протезирования трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна у детей раннего возраста//Третья конференция по проблемам детской кардиологии: тезисы докладов. – М. – 2006 – С. 33.
 - 12.Л.А.Бокерия, А.И. Ким, А.А.Свободов, С.М. Крупянко Аномалия Эбштейна у новорожденных и детей первого года жизни: принципы хирургического лечения//Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. – № 3. – С. 3-10.
 - 13.Л.А.Бокерия, А.А.Свободов, В.Т. Костава Альтернативные способы протезирования трехстворчатого клапана у детей:

бескаркасные гомо- и ксенографты//Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. – №3. – С. 17-20.

- 14.Л.А.Бокерия, Р.А. Серов, А.А.Свободов, К.В. Шаталов, С.М. Крупянко, В.В. Плахова, Т.И. Мусатова, М.П. Чернова, М.А. Зеленикин Причины дисфункции ксеноперикардальных биологических клапанов сердца, имплантированных детям в возрасте до трех лет в трикуспидальную позицию//Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. – № 6. – С. 65-70
- 15.Л.А.Бокерия, Р.А. Серов, А.А.Свободов, К.В. Шаталов, С.М. Крупянко, В.В. Плахова, Т.И. Мусатова, М.П. Чернова, М.А. Зеленикин Анализ ближайших и отдаленных результатов протезирования трикуспидального клапана протезом «БиоЛАБ» у детей в возрасте до 3-х лет// Бюлл. НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН – 2007. – Т.8, №3. – С. 6.
- 16.S.Krupianko, V. Plahova, T. Musatova, M. Zelenikin, Bockeria L. RESULTS OF SURGERY FOR EBSTEIN'S ANOMALY IN INFANTS// Interactive Cardio Vascular and Thoracic Surgery - 2007 - vol. 6 - suppl. 1 - P. S19.
- 17.Л.А.Бокерия, К.В.Шаталов, А.А.Свободов, Д.О.Лисицын, В.А.Аксенов, А.И.Ким, Г.В.Лобачева, К.О.Серегин, М.А.Зеленикин Использование систем вспомогательного кровообращения (ВК) в послеоперационном периоде у детей раннего возраста// Бюлл. НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН – 2000. – №2. – С. 151.
- 18.Л.А.Бокерия, А.А.Свободов, А.И. Ким, Т.В. Рогова, А.В. Харькин, Т.И. Мусатова, К.В.Шаталов Успешное протезирование митрального клапана при изолированной митральной

- недостаточности у ребенка 6 месяцев//Педиатрия. – 2003. – № 2. – С.66-67.
- 19.Л.А.Бокерия, А.А.Свободов, А.И. Ким, Т.В. Рогова, А.В. Харькин, Т.И. Мусатова, К.О. Серегин, К.В.Шаталов Успешное протезирование митрального клапана у ребенка 6 месяцев//Грудная и серд.-сосуд. хир. – 2002. – N 1. – С. 69.
- 20.Л.А.Бокерия, К.В.Шаталов, А.А.Свободов, Т.И. Мусатова, М.Р. Туманян, К.О. Серегин, Г.В. Лобачева, Зеленикин М.А Протезирование митрального клапана у детей раннего возраста при врожденных пороках сердца//Грудная и серд.-сосуд. хир. – 2003. – № 3. – С. 16-19.
- 21.Л.А.Бокерия, К.В.Шаталов, А.А.Свободов, И.А. Юрлов, М.М. Зеленикин, Е.Ю. Данилов, В.А. Аксенов, Д.В. Ковалев Случай успешного применения внутриаортальной баллонной контрпульсации у ребенка 10 лет//Грудная и серд.-сосуд. хир. – 2004. – № 2. – С. 66-67.
- 22.А.А.Свободов, С.Ю. Шемакин Клинические и организационные проблемы мультиорганного донирования//Бюлл.НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН – 2004. – Т5, №7. – С. 11-15.
- 23.Л.А.Бокерия, А.А.Свободов, В.Т. Костава Протезирование трехстворчатого клапана у детей бескаркасными гомо- и ксенографтами: история и перспективы метода//Грудная и серд.-сосуд. хир. – 2007. – № 5. – С. 51-54.
- 24.Л.А. Бокерия, А.А.Свободов, К.В. Шаталов, А.И. Ким Результаты протезирования трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна у детей до трех лет//Грудная и серд.-сосуд. хир. – 2007. – № 4. – С. 18-21.

- 25.Л.А. Бокерия, А.А.Свободов, А.И. Ким, М.А. Зеленикин В.В. Плахова, Т.И. Мусатова Успешный случай полуторажелудочковой коррекции аномалии Эбштейна с выраженной кардиомегалией у ребенка 1 года 1 месяца//Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. – № 2. – С. 69-71.
- 26.М.А. Зеленикин, А.А.Купряшов, С.В. Васин, А.А. Манукян, А.А. Свободов, Е.Ю. Данилов, В.Н. Туненко, Г.В. Лобачева, Н.Ю. Дедушкина Успешная гемодинамическая коррекция сложного врожденного порока сердца с раздельным дренажом нижней полой и печеночной вен//Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. – № 4. – С. 69-71.
- 27.Л.А.Бокерия, А.А. Свободов,Р.А. Серов, К.В. Шаталов, С.М. Крупянко, В.В. Плахова, Т.И. Мусатова, М.П. Чернова, М.А. Зеленикин Анализ ближайших и отдаленных результатов протезирования ТК протезом «Биолаб» у детей в возрасте до 3-х лет// Бюлл. НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН – 2007. – Т.8, №3. – С. 11.
- 28.А.А. Свободов, М.А. Зеленикин Способ безопасной рестернотомии// Грудная и серд.-сосуд. хир. – 2008. – № 1. – С. 66-67.
- 29.Л.А. Бокерия, А.А. Свободов, С.М. Крупянко, К.В. Шаталов, В.В. Плахова, Т.И. Мусатова, Р.А. Серов Аномалия Эбштейна у детей до трех лет. Анализ причин повторных операций и их результаты//Грудная и серд.-сосуд. хир. – 2007. – № 6. – С. 11-16.
- 30.Л.А. Бокерия, А.А. Свободов, С.В. Васин, С.Л. Киселев Тканевая инженерия в хирургии врожденных пороков сердца//Бюлл.НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН – 2008. – Т 9, №2. – С. 95-101.