

На правах рукописи

Анчабадзе Георгий Отарович

**«Результаты радикальной коррекции супракардиальной формы
тотального аномального дренажа легочных вен по методу Такера у
новорожденных и детей первого года жизни»**

14.01.26. сердечно-сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

Диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва – 2011

Работа выполнена в Федеральном Государственном учреждении
«Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН»
(директор – академик РАМН Л.А. Бокерия)

Научный руководитель:

Бокерия Лео Антонович - доктор медицинских наук, академик РАМН,
директор Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии
им. А.Н. Бакулева РАМН

Официальные оппоненты:

Миролюбов Леонид Михайлович - доктор медицинских наук, профессор,
руководитель отделения кардиохирургии Детской республиканской
клинической больницы Минздрава Республики Татарстан

Горбачевский Сергей Валерьевич - доктор медицинских наук, профессор,
руководитель отделения хирургического лечения заболеваний сердца с
прогрессирующей легочной гипертензией Научного Центра сердечно-
сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН

Ведущее учреждение:

Государственное Учреждение Московский областной научно-
исследовательский клинический институт им. М.Ф.Владимирского МЗ РФ

Защита диссертации состоится 25 марта 2011 года в 14:00 часов, на заседании
Диссертационного совета Д 001.015.01 по защите диссертации при Научном
Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН (121552,
Москва, Рублевское шоссе, д. 135)

С диссертацией можно ознакомиться в Научной библиотеке Федерального
Государственного Учреждения «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии
им. А.Н. Бакулева РАМН» (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135)

Автореферат разослан 19 января 2011г.

Ученый секретарь
Диссертационного Совета,
доктор медицинских наук

Газизова Динара Шавкатовна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы

Супракардиальная форма тотального аномального дренажа легочных вен – это врожденный порок сердца, при котором все легочные вены непосредственно или общим коллектором дренируются в магистральные венозные сосуды бассейна верхней полой вены. Для хирургической коррекции данного порока с большим успехом применяется метод разработанный Бернардом Такером в 1976 году [Tucker B., 1976].

Несмотря на регулярность, и достигнутые успехи в лечении супракардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен у новорожденных и детей первого года жизни, актуальными остаются вопросы, связанные с анатомо – функциональными параметрами сердца и сосудов, определяющих степень риска при операции и выхаживании детей. Большой интерес представляет контингент детей, подвергшихся повторному хирургическому вмешательству. Изучение причин осложнений и неблагоприятных исходов, в том числе связанных с используемой техникой коррекции, позволит снизить риск реоперации и улучшить прогноз выживаемости [Бокерия Л.А.,1989; Мальсагов Г.У.,1982; Попов А.С.,2003; J.Caspi J., 2001; Cheung Y.F.,2005; Kirklin J.W.,2003; Tweddell J.S.,2007; Ujjwal K.,2007]. В ряде случаев, важным моментом для послеоперационного выхаживания и последующих внутрисосудистых процедур, может оказаться предварительно оставленное межпредсердное или коллектор - венозное сообщение. Эти и другие вопросы требуют пристального изучения и сравнительной характеристики для улучшения результатов коррекции и благоприятного течения отдаленного периода.

Цель исследования

Определить показания и факторы риска к хирургическому вмешательству супракардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен по методу Такера у новорожденных и детей первого года жизни.

Для достижения поставленной цели решались следующие задачи:

1. Определить факторы риска в зависимости от анатомо-функциональных особенностей порока.
2. Выявить зависимость результатов операции от используемой хирургической тактики и провести сравнительный анализ полученных данных.
3. Определить показания к повторным полостным и эндоваскулярным хирургическим вмешательствам и причины, вызывающие их.
4. Изучить и провести анализ промежуточных и отдаленных результатов операции.

Научная новизна

В проведенном автором исследовании впервые в Российской Федерации обобщены результаты хирургической коррекции супракардиальной формы ТАДЛВ у новорожденных и детей первого года жизни. На основании изучения и анализа результатов радикальной коррекции порока установлена степень регрессии патологических изменений сердца и легких в ближайшем, промежуточном и отдаленном послеоперационном периоде. Оценены факторы риска хирургического лечения, проанализированы причины осложнения и реоперации в зависимости от тактики хирургической коррекции.

Научная новизна

Данная работа является первым отечественным исследованием, в котором: изучены непосредственные, промежуточные и отдаленные результаты операции Такера у новорожденных и детей первого года жизни. Выявлены основные

особенности течения непосредственного, промежуточного и отдаленного периода у этих пациентов и разработаны основные принципы ведения больных при различных осложнениях.

Практическая ценность исследования

Практическая ценность работы заключается в определении оптимального алгоритма хирургического лечения супракардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен по методу Такера на основании изучения и сравнительного анализа ближайших, промежуточных и отдаленных результатов при использовании различных тактик коррекции порока. Результаты исследования, основные положения, выводы, сформулированные в диссертационной работе, могут стать основой для дальнейшего клинического анализа, обоснования наиболее оптимальной тактики коррекции порока.

Основные положения, выносимые на защиту

- В ближайшем послеоперационном периоде у больных с истинной гипоплазией левого желудочка адекватный прирост объема левого желудочка, уменьшение объема правого желудочка и снижение систолического давления правого желудочка не наблюдается.
- У больных со стенозом общего коллектора легочных вен или рестриктивным дефектом межпредсердной перегородки легочная гипертензия значительно выше и имеют худший прогноз, чем больные без стеноза общего коллектора легочных вен и большим дефектом межпредсердной перегородки.
- Выполнение радикальной коррекции с тактикой закрытия всех сообщений возможно лишь в том случае, если соотношение величины правого и левого желудочка не более 2/1, имеется нормальный диаметр митрального клапана и небольшая легочная гипертензия.

- В ближайшем послеоперационном периоде при значительном лево правом сбросе крови через функционирующий аномальный сосуд целесообразно окклюзия сосуда эндоваскулярным способом.
- В отдаленном периоде после операции есть пациенты, у которых сохраняется лево - правый сброс через персистирующее сообщение. Им необходимо интервенционным способом закрывать вертикальную вену или межпредсердное сообщение для уменьшения резидуального сброса.
- Если через 1,5 года на анастомозе между коллектором и легочных вен сохраняется градиент давления выше 10 мм рт. ст., показано повторное хирургическое вмешательство или баллонная дилатация суженного анастомоза интервенционным методом.

Реализация результатов исследования

Научные положения и практические рекомендации, сформулированные в диссертации, внедрены в клиническую практику и применяются в отделениях экстренной хирургии новорожденных и детей первого года жизни, реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с ВПС, неонатальной интенсивной кардиологии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Результаты настоящего исследования могут быть использованы в клинической практике кардиохирургических центров Российской Федерации.

Личный вклад соискателя

Автор принимал непосредственное участие в лечении и проведении всех исследований у большинства пациентов. Исследователем подробно изучена современная литература по проблеме, собран достаточно большой и единственный в нашей стране клинический материал, проведено обобщение и тщательный анализ полученных результатов, сформулированы обоснованные выводы и даны важные практические рекомендации.

Апробация работы

Диссертационная работа апробирована 16 июня 2010 года на объединенной конференции отделения экстренной хирургии новорожденных и детей первого года жизни, отделения реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с ВПС и отделения неонатальной интенсивной кардиологии НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН.

По теме диссертации опубликовано 4 печатных работ в центральной печати.

Объем и структура работы

Диссертация написана на русском языке, состоит из введения, 4 глав, обсуждения полученных результатов, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 15 отечественных и 135 зарубежных источников.

Работа изложена на 120 страницах машинописного текста, содержит 8 рисунка, 14 таблиц и 15 диаграмм.

Основное содержание работы

В разделе «Введение» обосновывается актуальность работы и дается современное состояние изучаемой проблемы. На основе этого автор определяет цели и задачи исследования, и обосновывает практическую значимость проводимого исследования.

В первой главе подробно описана сущность супракардиальной формы ТАДЛВ. Большое внимание уделено коррекцию порока по методу Такера. Широко обзревается проблема послеоперационных осложнений и их коррекции.

Во второй главе дана характеристика клиническому материалу и методам исследования пациентов, а также описан метод статистической обработки, обосновано групповое деление исследуемого контингента больных.

В третьей главе рассматриваются факторы риска операции в зависимости от анатомо - функциональных особенностей порока до операции.

В четвертой главе с использованием диаграмм, таблиц и рисунков проанализирован ближайший послеоперационный период. Определена оптимальная тактика хирургической коррекции порока.

В пятой главе изучены промежуточные и отдаленные послеоперационные результаты.

В главе заключение кратко изложены основные положения работы. Это позволяет сосредоточиться на данных, которые являлись основой для обсуждения полученных результатов и формирования выводов, а также практических рекомендаций, возможности их использования в кардиохирургической практике

Клиническая характеристика и методы исследования больных

В Научном Центре сердечно - сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН с апреля 1998 по ноябрь 2008 года оперировано 60 больных с супракардиальной формой ТАДЛВ по методу Такера. Мужского пола было 41 (68.3%) пациентов, женского 19 (31.6%). Возраст больных к моменту операции варьировал от 2 дней до 12 месяцев

В раннем послеоперационном периоде изучено 52 больных, а в промежуточные и отдаленные сроки после операции было обследовано 35 пациентов, что составило 70% из числа выписанных из НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. Сроки наблюдения в промежуточном и отдаленном периоде после оперативного вмешательства составили от 6 до 84 месяцев (в среднем 45 месяцев).

Для обследования пациентов применяли следующие методы:

1) анамнестический – особенности течения беременности и родов, время появления цианоза, одышки и шумов. Сопутствующая патология. Уточняли

акушерско – гинекологический анамнез матери ребенка, наследственный характер заболевания.

2) физикальное обследование - включающий клинический осмотр, пальпацию и аускультацию. При этом оценивали тяжесть состояния пациента, выраженность цианоза, одышки, тахикардии, наличие отеков, накоплению жидкости в серозных полостях, особенности пульса, наличие сопутствующей патологии.

3) электрокардиография. Регистровали стандартные, усиленные и шесть грудных отведений.

4) рентгенография. Для определения конфигурации и размеров сердца, а также сосудистого рисунка легких производилась рентгеноскопия и рентгенография в трех стандартных проекциях.

5) эхокардиография – являлось основным неинвазивным методом диагностики супракардиальной формы ТАДЛВ. Исследование выполняли у всех больных в одномерном и двухмерном режиме с использованием спектрального и цветного доплеровского картирования.

Методом двухмерной Эхо-КГ и доплерэхокардиографии определяли следующие показатели: насосную функцию желудочков, степень недостаточности трехстворчатого клапана, величина межпредсердного сообщения, размер открытого артериального протока. Исследования проводили до операции, в раннем послеоперационном периоде через 1-3-5 суток, в промежуточном и отдаленном периоде после операции через 6-12 месяцев и в момент повторного поликлинического наблюдения.

7) катетеризация и ангиокардиография. Исследование выполняли по программе, разработанной в НЦ ССХ им.А.Н. Бакулева РАМН.

Результаты ближайшего послеоперационного периода оценивали повторным эхокардиографическим, электрокардиографическим и рентгенологическим обследованиям на уровне реанимации и клинического отделения первые 12 ч. после операции, на третьи сутки и при выписке.

Результаты промежуточного и отдаленного периода оценивали по спросу, повторным обследованиям на уровне поликлиники, включающим оценку состояния больного, электрокардиографическое, рентгенологическое и эхокардиографическое исследование в период от 6 месяцев до 3 лет после операции (промежуточный период) и от 3 лет после операции (отдаленный период).

Для определения нормативных показателей митрального клапана и желудочков руководствовались нормативными показателями, рассчитанными на поверхность тела [Бокерия Л.А., Махачев А.А., 2002].

Обработка данных проводилась на персональном компьютере с использованием статистических программ STATISTICA фирмы StartSoft.

Хирургическая техника операции Такера

У всех больных для коррекции порока применяли метод, разработанный Такером. При этом сердце не «вывихивали» и не перемещали вверх, а оставляли в перикардиальной сумке. Коллектор легочных вен выделяли из пространства, расположенного между правой верхней полой веной и восходящей аортой. До этого указанные анатомические структуры брали на держалки и разводили. Продольным разрезом вскрывали коллектор легочных вен и параллельно этому разрезу - левое предсердие. Между ними создавали анастомоз «бок в бок». Правое предсердие открывали минимальным разрезом для ревизии межпредсердной перегородки или ушивания МПС.

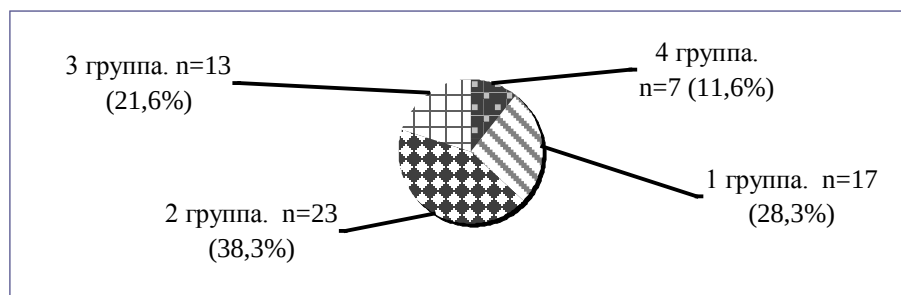
РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ОБСУЖДЕНИЕ

Определение факторов риска в зависимости от анатомо-функциональных особенностей порока

С целью определения факторов риска исходя из функционально – анатомических показателей сердца до операции, из общего числа больных

($n=60$) выделены те, у которых имелись несбалансированные желудочки - 53 (88,3%) пациента. Данные пациенты были разделены на три группы с разной степенью гипоплазии левого желудочка. Из общего числа прооперированных больных в 1-ю группу вошли 17 (28,3%), во 2-ю - 23 (38,3%) и в 3-ю - 13 (21,7%) детей (рис. 1).

Рис. 1. Распределение больных по анатомо – функциональным признакам.



В 1-й группе больных конечно диастолический объем левого желудочка был значительно ниже нормативного показателя, равно как и диаметр митрального клапана, что говорит о функционально истинной гипоплазии левого желудочка (полностью несбалансированные желудочки). Во 2-й группе объем левого желудочка был значительно или умеренно снижен, а диаметр митрального клапана незначительно ниже или в пределах нормы - это признак функциональной гипоплазии левого желудочка. В 3-й группе больных конечный диастолический объем был в пределах нормы, равно как и диаметр митрального клапана, однако наблюдалось увеличения конечного диастолического объема правого желудочка в 3 раза и более по сравнению с нормативными показателями. В 4-й группе конечные диастолический объем правого желудочка находилась в пределах нормы или были увеличены не более чем в 1,5 раза. При этом объем левого желудочка, и диаметр митрального клапана оставались в пределах нормы - сбалансированные желудочки.

При эхокардиографическом исследовании существенных различий между диаметрами протока не наблюдалось ($p>0,05$). Минимальный размер межпредсердного сообщения наблюдался в 1-й группе - в среднем $6,3 \pm 1,8$ мм; а максимальный в 3-й и 4-й - в среднем $7,2 \pm 2,2$ и $8,5 \pm 3,5$ мм соответственно.

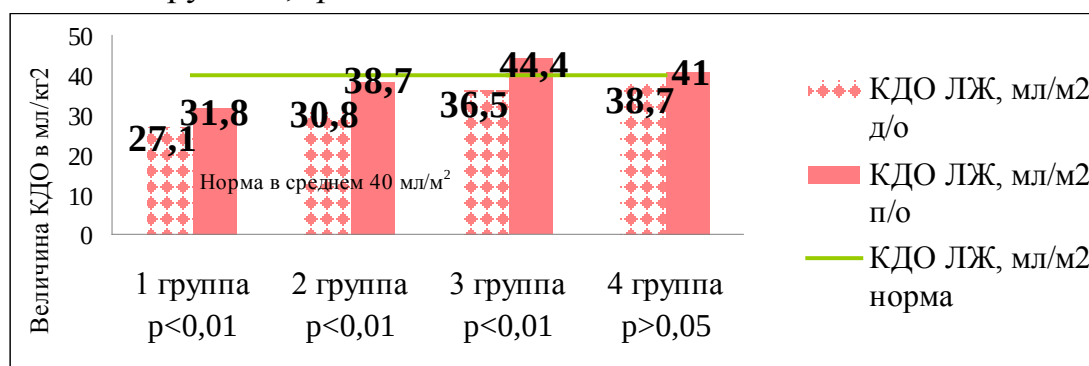
Важно отметить, что наибольшее количество стенозов системы коллектора легочных вен наблюдалось в 1 -й сравнительной группе (8, или 47% случаев) с максимальным градиентом в среднем $17,2 \pm 4,4$ мм рт. ст.

Что касается закрытия фетальных коммуникации, то чаще других МПС закрывали в 4-й группе, реже других - в 1 -й (29,4%) и вследствие высокого объема правого желудочка и перегрузки правых отделов - в 3-й группе (23%).

В ближайшем послеоперационном периоде у большинства больных наблюдался ламинарный кровоток с минимальным градиентом давления на анастомозе - в пределах от 2 до 11 мм рт. ст. и составил в среднем $5,3 \pm 2$ мм рт. ст. (n=33).

Во всех группах наблюдается прирост конечного диастолического объема левого желудочка, а в 3-й и 4-й группах - почти до показателей нормы, однако интенсивнее других объем увеличивался у пациентов 3-й и 4-й групп, а у пациентов 1 -й и 2-й группы показатель объема левого желудочка увеличивался незначительно - в среднем от $27,1 \pm 6,7$ до $31,8 \pm 6,7$ мл/м² в 1-й и от $30,8 \pm 6,4$ до $38,7 \pm 4,7$ мл/м² во 2-й группе.(рис.2).

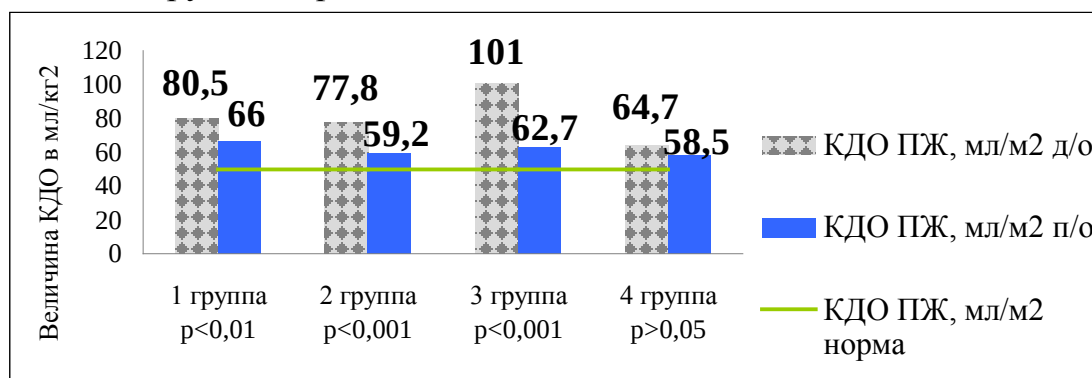
Рис. 2. Динамика показателей конечно диастолического объема левого желудочка до операции и в ближайшем периоде после операции по сравниваемым группам, *среднее значение*



Конечный диастолический объем правого желудочка во всех группах уменьшался почти до нормативных показателей (во 2-й группе - в среднем до $59,2 \pm 8,5$ мл/м², в 3-й группе - в среднем до $62,7 \pm 11,8$ мл/м² и в 4-й - в среднем до $58,5 \pm 15,5$ мл/м²), В 1 -й группе объем правого желудочка снижался не-

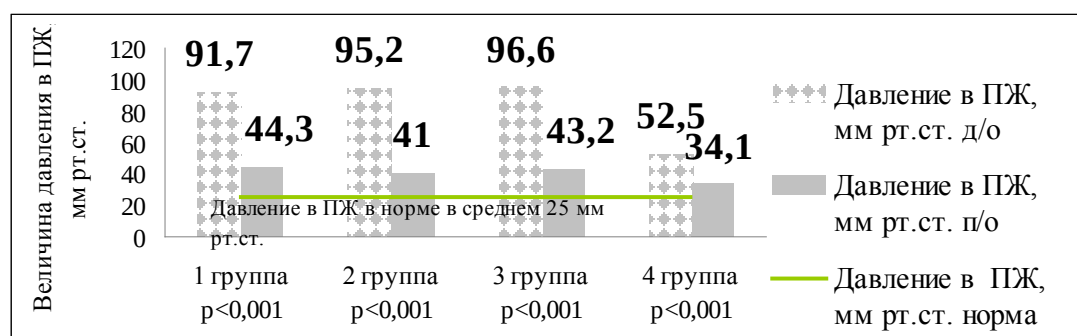
значительно - в среднем от 80,5 до $66 \pm 8,2$ мл/м².(рис.3).

Рис. 3. Динамика показателей конечно диастолического объема правого желудочка до операции и в ближайшем периоде после операции по сравниваемым группам, *среднее значение*



В ближайшем послеоперационном периоде во всех четырех группах мы наблюдали значительное снижение систолического давления правого желудочка, однако почти до нормативных показателей давление снизилось только в 4-й группе.(рис.4).

Рис. 4. Динамика показателей систолического давления правого желудочка до операции и в ближайшем периоде после операции по сравниваемым группам, *среднее значение*



Из 60 оперированных больных в ближайшем послеоперационном периоде умерло 8 (13,3%).

В первых двух группах, где исходно отмечалась гипоплазия левого желудочка (истинная и функциональная), летальность достигла 23,3% в 1-й и 17,3% во 2-й группе. В остальных группах летальность была равна нулю. Следует отметить, что в 1 -й и во 2-й группах наблюдалось большое количество стенозов коллектора легочных вен (47% - в 1-й и 27,3% - во 2-й группе).

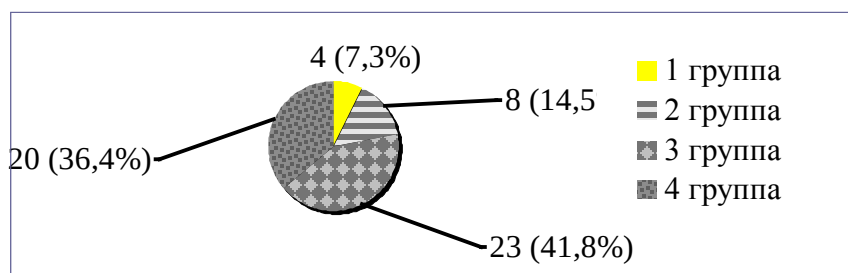
В ближайшем послеоперационном периоде у всех больных отмечается значительное улучшение анатомо - функциональных показателей. Однако у больных с конечно диастолического объема левого желудочка мене 27 мл/м², в ближайшем послеоперационном периоде адекватный прирост объема левого желудочка, уменьшение объема правого желудочка и снижение систолического давления правого желудочка не наблюдается.

Летальность в раннем послеоперационном периоде наиболее выражена при истинной гипоплазии левого желудочка и прямо коррелирует с частотой дооперационных стенозов системы легочных вен.

Определение тактики хирургической коррекции в зависимости от анатомических и гемодинамических особенностей порока

Для определения тактики хирургической коррекции супракардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен нами созданы четыре сравнительные группы больных. В 1-ю группу (n=4, или 7,3%) вошли больные, которым перевязывали вертикальную вену и закрывали наглухо межпредсердное сообщение; во 2-ю группу (n=8, или 14,5%) - пациенты, которым оставляли открытым межпредсердное сообщение и перевязывали аномальный сосуд. Третью группу (n=23, или 41,8%) составили пациенты с такими же открытыми межпредсердными сообщениями, только без перевязки аномальной вены (на нее обычно клали ограничительную манжетку). Последнюю 4-ю группу (n=20, или 36,4%) составили пациенты с полностью закрытыми межпредсердными сообщениями и функционирующей вертикальной веной (рисунок 5).

Рис. 5. Распределение больных по сравниваемым группам



Эхокардиографическое исследование выявило разную частоту стеноза общего коллектора системы легочных вен на разных уровнях. Наибольшее число случаев стенозов наблюдали в 3-й и 4-й группах: 11 и 3 случая соответственно. Во 2-й группе выявлен 1 случай. В 1-й группе стенозов не наблюдали.

В нашей серии больных впадение всех ЛВ единым коллектором в ВПВ через левую вертикальную и левую безымянную вену чаще выявлено 3-й и 4-й сравниваемых группах. Между тем, 9 (39%) случаев впадение всех легочных вен единым коллектором непосредственно в ВПВ выявлено в той же третьей группе.

Наибольшее число больных с истинной гипоплазией левого желудочка выявлено в 3-й группе - 10 (43.5%) случаев, в 4-й группе, где закрывали межпредсердное сообщение и оставляли вертикальную аномальную вену неперевязанной - 8 (40%). Наименьшее число больных с истинной гипоплазией левого желудочка отмечалось в 1-й группе (1, или 25%), пациентам которой полностью закрывали фетальные коммуникации, и во 2-й группе (1, или 12.5%), пациентам которой оставляли межпредсердное сообщение и перевязывали вертикальную аномальную вену.

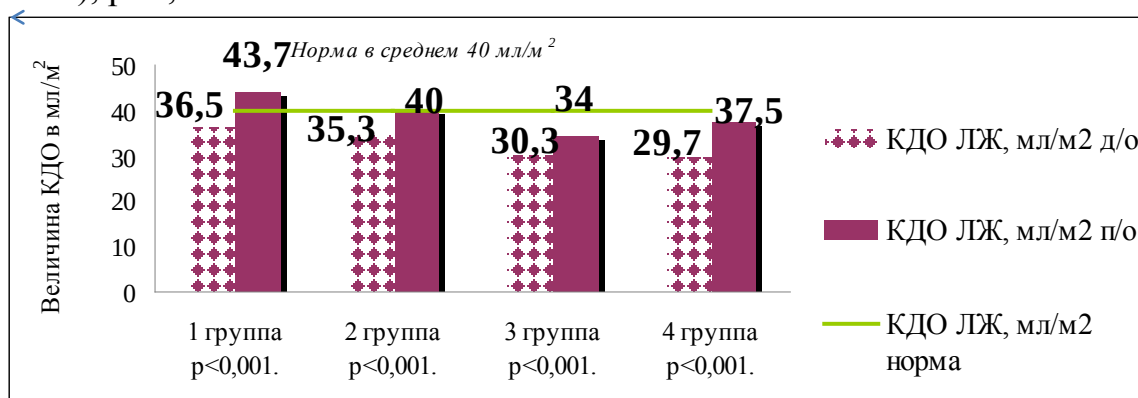
Значительная гипоплазия левого желудочка наблюдалась в 3-й и 4-й группах, самые высокие показатели отмечены в 1 - й группе - $36,5 \pm 2,7$ мл/м². Самые высокие показатели КДО правого желудочка в 3-й группе - $85.4 \pm 20,9$ мл/м². Что касается давления в правом желудочке, то этот показатель находился примерно на одном системном или субсистемном уровне во всех сравниваемых группах.

Все больные оперированы по методике Такера с созданием анастомоза между общим коллектором системы легочных вен и левым предсердием.

Серьезных и угрожающих жизни аритмий в ближайший период после операции не возникало. В одном случае у пациента 3-й группы наблюдалась преходящая экстрасистолия, в одном случае - узловая брадикардия во 2-й и 4-й группах, временная полная поперечная блокада также в 4-й группе.

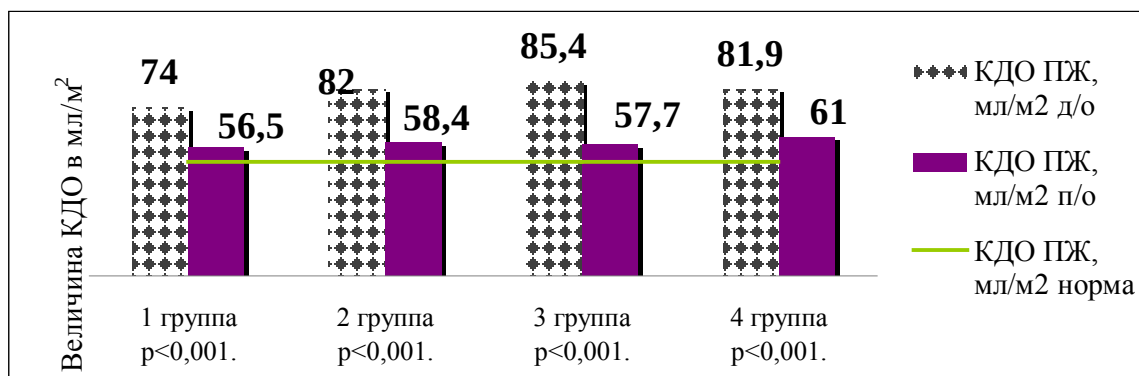
При плановом эхокардиографическом обследовании через 12ч после операции отмечалась явная тенденция к снижению давления в правом желудочке и в легких, увеличение объема левого желудочка. Через 3 суток динамика эхокардиографических показателей оставалась такой же или улучшалась (рисунок 6-8). На момент выписки динамика заметно улучшалась. В ближайшем послеоперационном периоде (до 3 месяцев) у большинства больных наблюдался ламинарный кровоток и минимальный градиент давления на анастомозе.

Рис. 6. Динамика показателей конечно диастолического объема левого желудочка до операции и в ближайшем послеоперационном периоде (среднее значение), $p < 0,001$



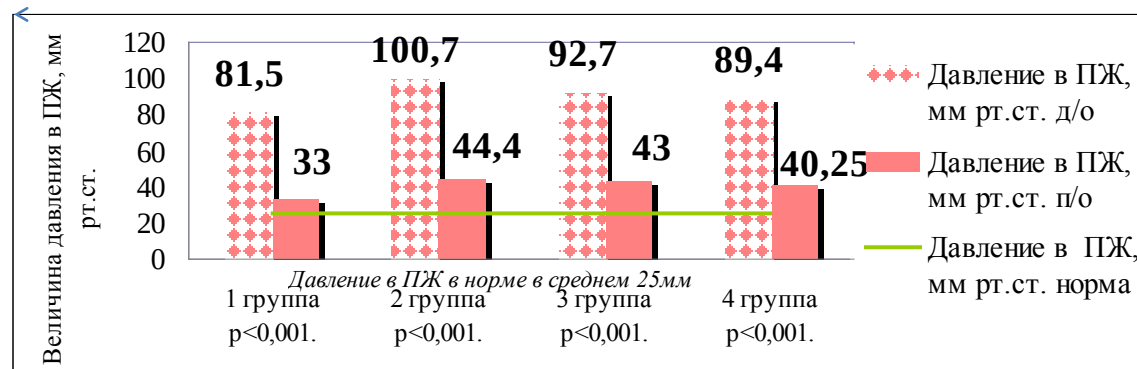
Конечный диастолический объем левого желудочка в 1 -й группе после операции увеличился значительно - в среднем до $43,7 \pm 3,5$ мл/м². В 3-й группе, где использовали тактику двух сообщений, увеличился меньше, чем в других группах - от $30,3 \pm 7,6$ до $34,0 \pm 5,0$ мл/м² после операции. В группах, где оставляли только одно сообщение - вертикальную вену или МПС - диастолический объем более приближался к нормативным показателям - от $35,3 \pm 8,5$ до $40 \pm 5,4$ мл/м² после операции во 2-й группе и от $29,7 \pm 7,4$ до $37,5 \pm 6$ мл/м² после операции в 4-й группе.

Рис. 7. Динамика показателей конечно диастолического объема правого желудочка до операции и в ближайшем послеоперационном периоде (среднее значение), $p < 0,001$



Таким образом, во всех сравниваемых группах КДО правого желудочка уменьшался равномерно - в среднем до 56,0-61,0 мл/м². Оставленные сообщения в меньшей степени оказывают влияние на КДО правого желудочка. Во всех четырех группах правый желудочек стремится к уменьшению и сбалансированности с левым желудочком ($p < 0,001$), однако в группе с двумя сообщениями разница все равно остается значимой.

Рис. 8. Динамика показателей систолического давления правого желудочка до операции и в ближайшем послеоперационном периоде (среднее значение), $p < 0,001$



Давление в правом желудочке и в легочной артерии у всех больных до операции было высоким - на уровне системного или супрасистемного (в 3-й группе), после операции уровень давления снижается во всех группах ($p < 0,001$), однако до показателей нормы только в 1 -й группе. В группах, где оставляли сообщение (МПС, вертикальную вену) давление было больше нормы вследствие сохранения нагрузки на правый желудочек из-за сброса крови слева

направо. Таким образом, мы считаем необходимым в дальнейшем следить за динамикой конечного диастолического объема ЛЖ и по возможности определять сроки закрытия оставленных коммуникаций для полной нормализации давления в правом желудочке и в легочной артерии.

В ближайшем послеоперационном периоде умерли 7 (12,7%) пациентов. В 1-й группе летальных случаев не наблюдалось. Во 2-й группе произошли 2 (25%) смертельных случая. Самое большое число летальных исходов в 3-й группе - 4 (17,4%) человека. В 4-й группе отмечен лишь 1 (5%) смертельный исход.

Сразу после операции у всех умерших больных (кроме больного из 4-й группы) наблюдался сброс крови на уровне оставленного межпредсердного сообщения. Тактика операции не влияла на величину градиента давления на анастомозе между коллектором легочных вен и левым предсердием в раннем послеоперационном периоде. Во всех сравниваемых группах у большинства больных выявлен градиент на анастомозе, равный не более чем 8 мм рт. ст.

Двоим больным с функциональной гипоплазией левого желудочка и персистирующей вертикальной веной в ближайшем послеоперационном периоде понадобилось закрытие сосуда для устранения сброса крови слева направо. Вышеуказанная процедура является необходимой, чтобы снять перегрузку правых отделов сердца и уменьшить гиперволемию малого круга кровообращения. Эндоваскулярное закрытие вертикальной вены в подобных ситуациях представляется наименее травматичной процедурой, позволяющей избежать проведения повторной операции.

Промежуточные и отдаленные результаты

В промежуточном и отдаленном периоде изучено 35 больных, которые составили 70% от общего числа выписанных из НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН

Клиническое состояние пациентов. Все 35 (100%) обследованных пациентов предъявляли жалобы до операции. После операции в промежуточные

и отдаленные сроки жалобы различного характера сохранились у 3 (8,5%) пациентов.

Электрокардиографическое исследование. ЭКГ исследование в промежуточном и отдаленном периодах после операции проведено у 29 (82,9%) больных. При анализе АВ - проводимости не было обнаружено нарушений ни в одном случае. Отмечены признаки неполной блокады правой ножки пучка Гиса (НБПНПГ) у 10 (34,4%) больных до операции, а после операции - у 6 (20,6%) из числа всех обследованных. В промежуточном и отдаленном периоде у 2 больных отмечена миграция водителя ритма, а у одного - периодическая предсердная экстрасистолия. Нормальный синусовый ритм зарегистрирован у 28 (96,5%) больных.

Рентгенологическое исследование. В сроки обследования изменения отмечались только в виде усиления легочного рисунка в прикорневых зонах - у 15 (42,8%) больных. Размеры правых отделов сердца были в пределах нормы. До операции кардиомегалия встречалась у всех больных без исключения. В отдаленном послеоперационном периоде КТИ составлял в среднем от 61 до 54%.

Эхокардиографическое исследование. В послеоперационном периоде происходила нормализация функции левого желудочка сердца. Так, его объем увеличился в среднем с 33 ± 3 до $41,8 \pm 4$ мл/м². Наоборот, во всех сравниваемых подгруппах уменьшился объем правого желудочка в среднем до $50,2 \pm 4,2$ мл/м². Что касается систолического давления в правом желудочке, то отмечается его снижение до нормативных показателей (в среднем до $28 \pm 4,3$ мм рт. ст.).

Межпредсердное сообщение (МПС) в послеоперационном периоде обнаружено у 7 (53,8%) из 13 больных ранее оставленными дефектами. Из них у 5 (38%) больных с диаметром МПС в среднем 3 мм гемодинамических нарушений и перегрузки правых отделов сердца не наблюдалось. Лишь у двоих больных с диаметром МПС до 15 мм, с выраженным сбросом крови слева

направо, перегрузкой правых отделов сердца и высокой легочной гипертензией, понадобилось интервенционное вмешательство с целью окклюзии дефекта. После процедуры снизились перегрузка правых отделов и степень легочной гипертензии. Функционирующая вертикальная вена (ВВ) в отдаленном послеоперационном периоде сохранилась у 4 (22,2%) из 18 пациентов с оставленным во время коррекции порока дефектом. Из них у двоих пациентов персистирующая вертикальная вена вызывала выраженную перегрузку правых отделов сердца, в связи с чем была выполнена окклюзия ВВ интервенционным методом с применением окклюдера. После вышеуказанной процедуры снизилось давление в правом желудочке и легочной артерии, признаки сердечной недостаточности значительно уменьшились. У 34 (97,1%) обследованных больных отмечался минимальный градиент давления на анастомозе между коллектором и левым предсердием с ламинарным кровотоком, при этом градиент составил в среднем 6,5 мм рт. ст. У одного больного с функционирующей ВВ и исходно обструктивной формой порока, высокой легочной гипертензией на 3-м году после операции выявлен градиент давления на анастомозе до 24 мм рт. ст. Выполнена баллонная дилатация суженного участка с целью расширения площади анастомоза.

Таким образом, клиническое и функциональное состояние пациентов в отдаленном периоде после операции заметно улучшается, что подтверждается и исследованиями зарубежных авторов. Полученные результаты электрокардиографического и рентгенологического исследований, проведенных в отдаленном периоде, сопоставимы с данными зарубежных исследователей (J. Ninet et al. 2003).

Полученные в процессе данной работы результаты промежуточного и отдаленного периода после операции демонстрирует необходимость выполнения внутрисердечного закрытия межпредсердного сообщения и персистирующей вертикальной вены при значительном лево-правом сбросе крови, что подтверждается результатами работ зарубежных исследователей

[Cope J.T.,1997; Caspi J.,2001; Cawdhury U.K.,2007; Narula N.,2007; Spray T.L., 2001]. По нашему мнению сохранение градиента на анастомозе между коллектором легочных вен и левым предсердием свыше 10 мм рт.ст. в течение 1,5 года после операции является показанием к повторному хирургическому или внутрисосудистому вмешательству с целью предотвращения дальнейших серьезных осложнений.

ВЫВОДЫ

1. В ближайшем послеоперационном периоде у всех больных отмечается значительное улучшение анатомо - функциональных показателей. Однако у больных с конечно диастолического объема левого желудочка менее 27 мл/м², в ближайшем послеоперационном периоде адекватный прирост объема левого желудочка, уменьшение объема правого желудочка и снижение систолического давления правого желудочка не наблюдается.
2. Гипоплазию левого желудочка (конечно диастолический объем менее 27 мл/м²) можно считать фактором риска так, как в данном случае чистота возникновения осложнений и смертельных исходов в ближайшем послеоперационном периоде самая высокая.
3. У больных со стенозом общего коллектора легочных вен или рестриктивным дефектом межпредсердной перегородки легочная гипертензия значительно выше и имеют худший прогноз, чем больные без стеноза общего коллектора легочных вен и большим дефектом межпредсердной перегородки.
4. В ближайшем послеоперационном периоде у некоторых больных происходит значительный лево - правый сброс крови через функционирующий аномальный сосуд и вследствие этого перегрузка правых отделов сердца с увеличением легочной гипертензии.
5. В отдаленном периоде после операции есть пациенты, у которых несмотря на адекватное увеличение объема левого желудочка, снижения объема и

давления в правом желудочке, все равно сохраняется лево - правый сброс крови через персистирующее сообщение.

6. Не смотря на то, что все больные оперированы идентичным способом, имеется группа больных, у которых между общим коллектором легочных вен и задней стенкой левого предсердия сохраняется градиент давления выше 10 мм рт. ст.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Хирургическая коррекция супракардиальной формы ТАДЛВ по методу Такера рекомендовано всем больным, однако выполнение радикальной коррекции с тактикой закрытия всех сообщений целесообразно лишь в том случае, если соотношение величины правого и левого желудочка не более 2/1, имеется нормальный диаметр митрального клапана и небольшая легочная гипертензия.

2. При соотношении объемов правого и левого желудочка более 2/1, малом диаметре митрального клапана и высокой легочной гипертензии необходимо выполнение радикальной коррекции порока по методу Такера с тактикой двух или одного сообщения - либо коллектора (вертикальная вена), либо межпредсердного сообщения.

3. В ближайшем послеоперационном периоде в случае значительного лево правого сброса крови через функционирующий аномальный сосуд и вследствие этого перегрузке правых отделов сердца с увеличением легочной гипертензии, необходимо окклюзия сосуда эндоваскулярным способом.

4. В отдаленном периоде в случае сохранения лево - правого сброса крови через персистирующее сообщение, необходимо закрытие вертикальной вены или межпредсердного сообщения интервенционным способом для уменьшения резидуального сброса.

5. В случае неудовлетворительного роста диаметра анастомоза между общим коллектором легочных вен и задней стенкой левого предсердия и через 1,5 года сохраняется градиент давления на анастомозе выше 10 мм рт.ст. необходимо повторное хирургическое вмешательство или баллонная дилатация суженного анастомоза интервенционным методом.

СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ

Бокерия Л.А. «Определение тактики хирургической коррекции супракардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен в зависимости от анатомических и гемодинамических характеристик у новорожденных и детей первого года жизни» / Л.А.Бокерия, А.И.Ким, Д.О.Беришвили, Г.О.Анчабадзе, Х.Б.Неджепов, Е.Ю.Холманская, Р. Карабегов, Л.Н.Ведерникова, А.В.Харькин. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2010. – №2 – с.63-68.

Бокерия Л.А. «Определение факторов риска в зависимости от анатомо-физиологических особенностей супракардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен при радикальной коррекции порока по методу Tucker и соавторов» / Л.А.Бокерия, А.И.Ким, Д.О.Беришвили, Г.О.Анчабадзе, Х.Б.Неджепов, Е.Ю.Холманская. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. – №2 – с.39-45.

Бокерия Л.А. «Промежуточные и отдаленные результаты радикальной коррекции супракардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен по методу Tucker и соавторов у новорожденных и детей первого года жизни» / Л.А.Бокерия, А.И.Ким, Г.О.Анчабадзе, В.В.Плахова. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2010. – №3 – с.30-35.

Анчабадзе Г.О. «Хирургическое лечение супракардиальной формы ТАДЛВ у новорожденных и детей первого года жизни» / Г.О.Анчабадзе. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. – №3 – с.4-14.