

На правах рукописи

Мурзагалиев Мурадым Уралбаевич

**Результаты одномоментного хирургического вмешательства на
трехстворчатом клапане при аномалии Эбштейна, сочетающейся
с синдромом Вольфа – Паркинсона - Уайта**

14.01.26 – сердечно-сосудистая хирургия

14.01.05 - кардиология

АВТОРЕФЕРАТ

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

Москва

2014

Работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном научном учреждении «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева»

Научные руководители:

Доктор медицинских наук, академик РАН и РАМН **Бокерия Лео Антонович**

Доктор медицинских наук

Сабиров Боходир Насырович

Официальные оппоненты:

Коростелев Александр Николаевич – доктор медицинских наук, профессор, Федеральное государственное бюджетное учреждение «Институт хирургии им. А.В. Вишневского», отделение кардиохирургии, главный научный сотрудник.

Басаргина Елена Николаевна – доктор медицинских наук, профессор, Федеральное государственное бюджетное учреждение «Научный центр Здоровья детей» РАМН, кардиологическое отделение, заведующая.

Ведущая организация:

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», г. Москва.

Защита состоится в 14.00 часов на заседании Диссертационного совета Д001.015.01 при ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» по адресу: 121552, Москва, Рублевское шоссе, 135, конференц-зал №2. С диссертацией можно ознакомиться на сайте <http://www.bakulev.ru>, и в библиотеке ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева».

Автореферат разослан __ 2014 года.

Ученый секретарь

Диссертационного совета, д.м.н.

Газизова Динара Шавкатовна

Актуальность

Хирургическое лечение аномалии Эбштейна на данный момент остается одной из сложных проблем кардиохирургии. До последнего времени не была установлена истинная частота встречаемости порока. По данным литературы, аномалия Эбштейна в структуре врожденных пороков сердца не превышает 1%, а по некоторым источникам и 0.005% (Dearani J.A., Danielson G.K. -2000). Однако, именно эта редкая аномалия составляет 40% среди всех врожденных пороков сердца с поражением правого атриовентрикулярного клапана (A.Yauck et al., -1988; E.Oechslin et al. -2000).

История становления хирургических подходов к лечению аномалии Эбштейна довольно разнообразна и по мере роста возможностей кардиохирургии и наших представлений об анатомии порока и анатомическом субстрате, ряда его клинических проявлений несколько раз меняла свои приоритеты. Известно, что у больных с аномалией Эбштейна часто встречаются аритмии, в большинстве случаев в виде тахиаритмий. Наиболее часто эти тахикардии связаны с наличием дополнительных путей проведения (ДПП), располагающихся вдоль аномального атриовентрикулярного клапана. Подобные нарушения ритма при аномалии Эбштейна встречаются до 30% случаев.

Склонность больных с аномалией Эбштейна к аритмиям, возникающим во время катетеризации полостей сердца и ангиокардиографии, а также как в процессе операции, так и в послеоперационном периоде, хорошо известна (Behl P. R.- 1984, Danielson G.K. et al. -1982, Kaster J.A. -1975, Kumar A. M. et al. -1972, Watson H. -1974), а внезапная смерть, вызванная нарушением ритма, увеличивает общую смертность больных с аномалией Эбштейна (Бокерия Л.А. с соавт. -1995, Бредикис Ю.Ю. с соавт. -1981, Iwa T. et al.

1980, Kugler J. D. -1978, Smith W. et al. -1982). Поэтому должное ориентирование в типах нарушений ритма, выявляемых при аномалии Эбштейна, как и обоснование возможностей лечения этих жизнеугрожающих осложнений, имеет первостепенное значение.

Наджелудочковая тахикардия является наиболее частым нарушением ритма. По данным Н. М. Амосова и соавт. (1978), D. Driscoll и соавт. (1988), Т. Gentles и соавт. (1992), D. Mair(1989), J. Hebe и соавт. (2000), она встречается у 25—30% больных. Этот вид аритмии обусловлен наличием дополнительных проводящих путей (ДПП) или дополнительных предсердно-желудочковых соединений (ДПЖС). В таких случаях трудно подобрать адекватное медикаментозное лечение, и без хирургического лечения прогноз, как правило, неблагоприятный. У больных с аномалией Эбштейна встречаются и различные виды приобретенной тахикардии: предсердная эктопическая тахикардия (ПЭТ), трепетание предсердий (ТП), предсердная риентри тахикардия (ПРТ), фибрилляция предсердий и желудочковая тахикардия.

Рефрактерность к медикаментозной терапии и высокая частота побочных эффектов длительного лечения в последние годы все чаще стали привлекать внимание электрофизиологов к аномалии Эбштейна. Хирургическое лечение аномалии Эбштейна у больных с сопутствующими нарушениями ритма сердца (НРС) представляет собой самостоятельную серьезную проблему. Современное состояние кардиохирургии позволяет успешно оперировать больных с аномалией Эбштейна (Kumar A. M. et al. -1972, Kirklin J.K. -1991, Danielson G.K. et al. -1992,) и уменьшить риск фатальных нарушений ритма. Однако, даже малая выраженность клинических проявлений или успешно проведенная операция полностью не исключает возникновение послеоперационных нарушений ритма и внезапной смерти, если одновременно

хирургическим путем не устранены причины, вызывающие НРС (Danielson G.K. et al. -1992, Kugler J. D. -1978, Pressby J. B. -1992). Среди всех врожденных пороков сердца (ВПС) тахикардии чаще всего сопутствуют именно аномалии Эбштейна (Бокерия Л. А. -1989, Бокерия Л. А. с соавт. -2005, Травин А.А. с соавт. -1982). Кроме того, сочетание тахикардии с врожденными пороками сердца значительно ухудшает качество жизни больных и увеличивает число осложнений в сравнении с врожденными пороками сердца без НРС. Пароксизмальная наджелудочковая тахикардия, фибрилляция и трепетание предсердий встречаются у 25—30% больных с аномалией Эбштейна (Kirklin J.K. -1991, Rossi L. -1984, Van Hare O. J. -1997, Ward D.E. -1982). Каковы причины нарушений ритма при аномалии Эбштейна? Почему они встречаются так часто именно при этой патологии? Каковы опыт и перспективы хирургического лечения синдрома ВПУ? Ответы на поставленные вопросы в литературе нередко имеют неоднозначное толкование.

К сожалению, эти данные представлены в статьях и монографиях разрозненно, либо приводится ограниченное число наблюдений (Бокерия Л.А. с соавт. -2003, Бредикис Ю.Ю. с соавт. -1999, Kugler J. D. -1994). Цельной анатомической, электрофизиологической и хирургической концепции о клинических проявлениях, диагностике и интервенционном хирургическом лечении нарушений ритма при аномалии Эбштейна в отечественной литературе нет.

Кроме последствий дисплазии трехстворчатого клапана и выраженного право-левого сброса, течение порока и прогноз при аномалии Эбштейна, с точки зрения качества жизни, осложнений и летальности, во многом определяются наличием аритмий. Медикаментозная терапия аритмий при аномалии Эбштейна, как

правило, малоэффективна. На сегодняшний день лечение аритмий с успехом может выполняться и хирургически, и с помощью транскатетерной радиочастотной абляции (РЧА). Сравнивая эти два пути лечения аритмий, можно отметить, что недостатками первого является удлинение операции. Однако второй метод представляет собой менее агрессивный подход и может выполняться как первый этап при незначительных морфологических изменениях трехстворчатого клапана (ТК) у больных без нарушения кровообращения.

В ФГБНУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» за период с 1998 по 2011 г. оперированы 56 пациентов с одномоментной коррекцией трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна сочетающейся с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта.

Несмотря на многочисленные научные исследования, посвященные проблеме хирургического вмешательства на трехстворчатом клапане при аномалии Эбштейна, изучение результатов одномоментного хирургического лечения, больных с синдромом ВПУ на большом клиническом материале, до настоящего времени не анализировались. В связи с вышеизложенным нам представляется актуальным проведение исследования, в котором был бы дан анализ результатов одномоментного хирургического вмешательства на трехстворчатом клапане при аномалии Эбштейна сочетающейся с синдромом ВПУ. Подобный анализ позволит определить объективную оценку выполняемым одномоментным операциям при нарушении ритма и аномалии Эбштейна.

Цель

Изучить результаты одномоментного хирургического вмешательства на трехстворчатом клапане при аномалии Эбштейна сочетающейся с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта.

Задачи

1. Изучить топическую диагностику и хирургическую анатомию дополнительных путей проведения при аномалии Эбштейна сочетающейся с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта и оценить эффективность медикаментозной терапии.
2. Определить показания к одномоментной коррекции трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна, сочетающейся с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта.
3. Изучить результаты одномоментной коррекции трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна, сочетающейся с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта.

Научная новизна

Представленная работа является первым отечественным исследованием, в котором на большом фактическом материале (56 больных) изучены результаты одномоментной коррекции аномалии Эбштейна и синдрома Вольфа Паркинсона Уайта.

Практическая значимость

Проведенное исследование имеет большую практическую ценность для хирургической коррекции трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна, сочетающейся с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта.

На основании проведенного исследования разработаны рекомендации, направленные на усовершенствование диагностики порока, снижение госпитальной летальности, профилактику

послеоперационных осложнений и улучшение качества жизни оперированных пациентов.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Диагностика дополнительных путей проведения при аномалии Эбштейна сочетающейся с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта своевременная коррекция.
2. Определение показаний к одномоментной коррекции аномалии Эбштейна с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта.
3. Непосредственные результаты пластики трехстворчатого клапана с одномоментным устранением синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта при аномалии Эбштейна.
4. Непосредственные результаты протезирования трехстворчатого клапана с одномоментным устранением синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта при аномалии Эбштейна.
5. Сравнительная оценка результатов пластики и протезирования ТК с одномоментным устранением синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта.

Реализация результатов исследования

Научные положения и практические рекомендации, сформулированные в диссертации, внедрены в клиническую практику отделения ФГБНУ «Научный Центр сердечно -сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Они могут быть использованы в других кардиохирургических центрах Российской Федерации, а также в блоках кардиореанимации, кардиологических и кардиохирургических отделениях многопрофильных стационарах.

Апробация работы

Результаты диссертации доложены на 14 Ежегодной сессии Научного Центра Сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева (2010 г.), XVIII Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2012). Научные положения и практические рекомендации, сформулированные в диссертации, внедрены в клиническую практику ФГБНУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева».

Структура диссертации

Материалы диссертации изложены на 115 страницах машинописного текста, проиллюстрированы 24 таблицами, 16 рисунками. Диссертация состоит из введения, обзора литературы, 3 глав собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций. Библиографический список насчитывает 46 отечественных и 80 иностранных источников.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы исследования. В ФГБНУ «Научный центр сердечно - сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» за период с 1998 по 2011 гг. одномоментную коррекцию аномалии Эбштейна сочетающейся с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта выполнены 56 пациентам. Пациентов мужского пола было - 34, женского – 22, т.е. соотношение между полами составляло 1:1,54. Возраст больных составил от 3 до 58 лет, в среднем $19,6 \pm 9,7$ лет. Самому младшему пациенту было 3 года, самому старшему было 58 лет. Распределение по возрасту было следующим: от 3 до 10 лет – 7 пациентов (12,5%), от 11 до 20 лет – 22 пациентов (39,3%), от 21 до 30 лет – 19 пациентов (33,9%), от 31 до 46 лет – 8 пациентов (14,3%). Средний вес - $35 \pm 12,5$ кг. Большая часть пациентов находились в возрастной группе от 11 до 25 лет.

Согласно этой классификации, у всех пациентов до операции отмечались признаки недостаточности кровообращения: 2А - 30 пациентов (53,6%), 2Б - 23 (41%) и 3 – у трех пациентов (5,4 %).

У большинства пациентов причиной обращения к врачу послужили жалобы характерные для нарушения ритма сердца. Длительность аритмогенного анамнеза колебалась от 8 месяцев до 15 лет, составляя в среднем $10,4 \pm 5,2$. По частоте пароксизмы возникали: ежедневно у 12 (21,4%), ежемесячно они наблюдались у 13 (23,2%), у 17 (30,3%) - от 2 до 10 раз в год, у 14 (25%) в анамнезе отмечались единичные случаи. Частота сердечных сокращений при пароксизмальной тахикардии, составила от 130 до 240 уд. в минуту (в среднем $165 \pm 17,5$).

Приступы сердцебиения у этих больных стали возникать чаще I раз в неделю или ежедневно после физической или эмоциональной нагрузки. Приступы продолжались в течение нескольких часов и купировались только медикаментозно или электроимпульсной терапией. У 5 больных в анамнезе отмечалась потеря сознания или коллаптоидное состояние. Число сердечных сокращений во время приступа у этих пациентов составляло в среднем $191,0 \pm 24,6$.

При гемодинамически значимой симптоматике на фоне ригидной тахикардии (синкопэ, пресинкопэ, стенокардия, гипотензия, нарастание признаков сердечной недостаточности) показана незамедлительная наружная электрическая кардиоверсия (100 Дж). В послеоперационном периоде все пациенты получали консервативную терапию, которая была направлена на коррекцию хронической сердечной недостаточности вплоть до выписки с дальнейшими рекомендациями. Важно отметить, что терапия сердечной недостаточности у пациентов детского возраста подбиралась строго дифференцированно. У каждого пациента учитывался характер основного заболевания, тяжесть и особенность

нарушения гемодинамики, клиники, а также ряд возникших осложнений.

Основную группу препаратов в лечении сердечной недостаточности, составили: сердечные гликозиды. Они применялись в период, как в предоперационной подготовки, так и в послеоперационном периоде наблюдения. В-адреноблокаторы (метопролол) – являются основными препаратами в лечении пациентов после коррекции порока с нарушением ритма сердца, так как обладают антиаритмическим эффектом. Ингибиторы фосфодиэстеразы – применялись в раннем послеоперационном периоде, механизмом действия которых обусловлен торможением активности третьей субстанции фермента фосфодиэстеразы, связанного с клеточной мембраной и осуществляющего гидролиз цАМФ, что улучшает систолическую и диастолическую функцию желудочков. Диуретики – относятся к базисным фармакологическим препаратам, вызывающим объемную разгрузку сердца. "Петлевые" диуретики (фуросемид, урегит), применяются с калийсберегающими диуретиками (амилорид, верошпирон, триамтерен. Ингибиторы АПФ - препараты - капотен, эналаприл, берлиприл, лизиноприл. Фармокинетика этих препаратов связана с нейрогуморальной разгрузкой сердца, результатом чего является предупреждение развития гипертрофии миокарда и фиброзного процесса в нем. Также, препараты данной группы урежают ритм сердца и проявляют антиаритмический эффект, что имеет немаловажное значение при лечении пациентов с аномалией Эбштейна с синдромом Вольфа – Паркинсона - Уайта.

Необходимо отметить, что большинство больных до операции длительное время без особого эффекта принимали антиаритмические препараты. Антиаритмическую терапию (ААТ) с эффектом принимали

33(60,7 %) больных, без эффекта – 9 (16,1 %), а 5 (9,0 %) пациентов такую терапию не получали в связи с побочными явлениями или проаритмогенным эффектом препарата. Побочные действия ААТ у пациентов проявлялись в виде гипотонии, брадикардии, возникновении или усугублении синусовой аритмии (СА) или атриовентрикулярных (АВ) блокад сердца. При этом наиболее часто с профилактической целью использовали следующие препараты: кордарон у 15 (26,8%), новокаиномид у 10 (17,8%), изоптин у 9 (16,1%) пациентов.

На догоспитальном этапе 65,4% пациентов в целях профилактики приступов ринетри тахикардии получали постоянную ААТ. Несмотря на это, пароксизмы тахиаритмии рецидивировали у 59,7% пациентов в среднем более 1 раза в неделю, что свидетельствовало о низкой эффективности фармакологической ААТ. Пациентам в основном назначались антиаритмические препараты II и IV классов; 13 (23,2%) больных получали комбинированную ААТ. Благодаря стремительному развитию методов катетерной абляции в лечении НЖТ, в настоящее время следует пересмотреть проведения постоянной ААТ и по показаниям необходимо проведение РЧА (как первый этап вмешательства) или радикальную коррекцию порока сочетанной патологии.

С целью получения более достоверных результатов все пациенты были разделены на однородные группы, в зависимости от метода хирургического вмешательства на трехстворчатом клапане.(табл. 1)

Группа I - объединила пациентов после пластики трехстворчатого клапана и одномоментного устранения синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта,

Группа II – пациенты после протезирования ТК и одномоментного устранения синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта

Метод реконструктивной операции на ТК	Количество (%)
Пластика ТК + одномоментное устранении ДПЖС	34 (60,7%)
Протезирование ТК + одномоментное устранение ДПЖС	22 (39,3 %)
Итого	56

Таблица 1. Распределение пациентов в зависимости от метода хирургического вмешательства на трехстворчатом клапане.

Статистическая обработка данных выполнена на персональном компьютере с помощью пакета прикладных программ «Statistica 6.0 for Windows».

Группа I - пластика трехстворчатого клапана с одномоментным устранением синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта.

Пластика трикуспидального клапана и одномоментное устранение синдрома ВПУ при аномалии Эбштейна было выполнено 22 пациентам. Возраст пациентов колебался от 5 до 34 лет, составляя в среднем $18,6 \pm 5,2$ лет. Наиболее часто, у 9 (40,1%) пациентов данной группы для устранения ДПЖС применялась методика Сили. Для повышения эффективности данной операции она выполнялась в сочетании с другими методиками, чаще в дополнении с эпикардальной электродеструкцией - у 4 (13,6%) пациентов. Также широко были использованы методики электрокоагуляцией и криодеструкции ДПЖС. (табл. 2)

Таблица 2. Методики устранения ДПЖС при одномоментном хирургическом лечении.

Методика устранения ДПЖС	Количество пациентов (%)
Изолированная операция Сили	9 (40,1%)
Сили+электрокоагуляция	2 (9,1%)
Сили+ЭпиЭД	4 (18,2%)
Эпикардальная ЭД	3 (13,6%)
Криодеструкция	3 (13,6%)
Лазерная изоляция	1 (4,5%)

ИТОГО	22
--------------	-----------

Все операции выполнены в условиях ИК, длительность которого варьировала от 75 до 220 мин (в среднем $155,4 \pm 20,5$ мин.), при гипотермии от 22 до 28 С. Во всех случаях пережималась аорта на 55 до 148 мин (в среднем $65,4 \pm 30,5$ мин.).

До начала работы с трехстворчатым клапаном в данной группе устраняли все сопутствующие пороки: ушивание/пластика – 19 пациентов ДМПП, пластика ДМЖП – 2 пациента, шовная пластика МК – 2 пациента.

Из 22 пациентов у 8 была использована классическая операция по Карпантье, 7 – использовалась пластика по Даниелсону, 5 пациентам выполнялась многокомпонентная пластика ТК, и 2 больным проводилась пластика ТК с помощью аутоперикарда, предложенная академиком РАН Л.А. Бокерия. (Рис. 1)

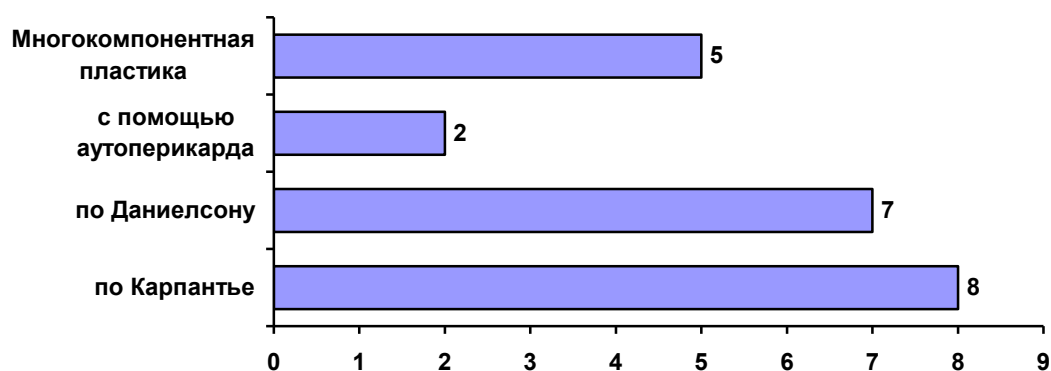


Рисунок 1. Виды реконструктивных операций ТК при аномалии Эбштейна

Количество койко-дней проведенных в отделении интенсивной терапии выживших больных после операции составило от 1 до 32 - в среднем 7 суток (n-20). При этом длительность искусственной вентиляции легких варьировала от 6 часов до 20 суток в среднем 108 часов. Продолжительность пребывания больных в стационаре после операции составляла в среднем 18 ± 15 дней (от 7 до 43 дней).

Госпитальная летальность в группе реконструктивных операций ТК при радикальной коррекции аномалии Эбштейна с одномоментным устранением синдрома ВПУ составила 9,1%. Причиной в обоих случаях явилась острая сердечная недостаточность.

Нелетальные осложнения были выявлены у 15 (68,2%) из 20 выживших больных и были представлены острой сердечной недостаточностью – 8 (36,3%) пациента, дыхательной недостаточностью – 2 (9,1%), нарушениями ритма сердца – 3 (13,6%) и неврологическими нарушениями – 2 (9,1%).

У 3 (13,6%) пациентов после клапаносохраняющей операции на ТК и одномоментного устранения синдрома ВПУ (n-22) в послеоперационном периоде наблюдались рецидивы тахикардии, в связи наличия множественных ДПЖС. У 1 (4,5%) пациента была выполнена эффективная РЧА правого бокового ДПЖС после одномоментной коррекции (по-видимому, имели место множественные ДПЖС). Остальные 2 пациента (9,1%) были выписаны из отделения в связи с удовлетворительным состоянием на фоне антиаритмической терапии и отказа от дальнейшего хирургического лечения.

У 19 (86,7%) больных результаты реконструктивной операции были признаны хорошими — недостаточность на клапане не превышала 2 степени.

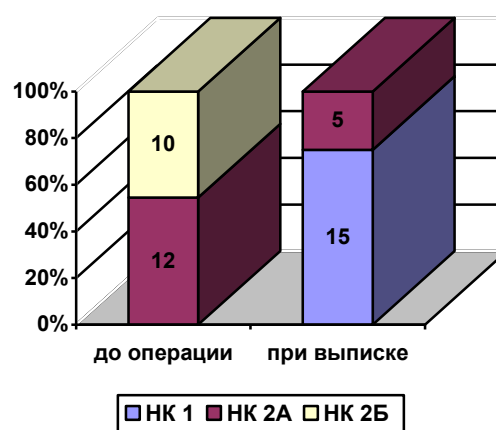


Рисунок 2. Распределение больных по стадиям НК до и после операции

Группа II - протезирование трехстворчатого клапана с одномоментным устранением синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта

В данной группе прооперированы 34 пациентов. Средний возраст больных в этой группе составил $21,1 \pm 5,5$ лет (от 9 до 46 лет). Как отмечали выше, решение о протезировании ТК мы принимали на основании эхокардиографического исследования, однако 6 пациентам из данной группы протезирование произвели после детального изучения клапанного аппарата интраоперационно.

Наиболее часто, у 17 (50,0%) пациентов данной группы для устранения ДПЖС применялась методика Сили. Для повышения эффективности данной операции она выполнялась в сочетании с другими методиками, чаще в дополнении с эпикардальной электродеструкцией - у 6 (17,6%) пациентов, и эпикардальной электродеструкцией - у 6 (17,6%) пациентов.

До коррекции недостаточности трехстворчатого клапана устраняли все сопутствующие пороки: ушивание/пластика ДМПП - 29 пациентов, пластика ДМЖП - 4, пластика МК - 2, и пластика выходного отдела правого желудочка - 1 пациент.

Основной размер имплантированных клапанов был № 28 - 11 клапанов, по девять клапана были использованы размеров №31 и №33, пять клапана № 26 .

В раннем послеоперационном периоде умерли 2 больных, таким образом, госпитальная летальность в подгруппе протезирования ТК при радикальной коррекции аномалии Эбштейна составила 5,9%. Причиной смерти в обоих случаях явилось острая сердечная недостаточность, причем в одном случае рецидивы наджелудочковой тахикардии усугубил послеоперационный период.

Нелетальные осложнения были выявлены у 18 (32,4%) из 32 выживших больных и были представлены острой сердечной недостаточностью, нарушениями ритма сердца и неврологическими нарушениями.

Количество койко-дней проведенных в отделении интенсивной терапии после операции составило от 1 до 14 - в среднем 3 суток. При этом длительность искусственной вентиляции легких варьировала от 4 часов до 6 суток в среднем 38 часов. Продолжительность пребывания больных в стационаре после операции составляла в среднем 14 ± 7 дней (от 7 до 28 дней).

Протез-зависимых осложнений в госпитальном периоде у больных после радикальной коррекции аномалии Эбштейна отмечено было у одного пациента.

Хорошие результаты после протезирования ТК и одномоментной коррекции синдрома ВПУ (n=34) были получены у 28 (82,3%) пациентов, все они свободны от приступов тахикардии и синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта. Удовлетворительный результат был получен у 3 (8,8%) пациента и был обусловлен наличием феномена синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта. Неудовлетворительный результат был

получен у 3 (8,8%) пациентов и был обусловлен смертью пациентов в ближайшем послеоперационном периоде от острой сердечной недостаточности в двух случаях. и рецидивом НЖТ с дальнейшей эффективной РЧА ДПЖС левой задне-боковой локализации - в другом.

Таким образом, у 88,2% больных с протезированием ТК и одномоментным устранением синдрома ВПУ при аномалии Эбштейна получены хорошие результаты хирургического вмешательства.

Успехом одномоментного оперативного лечения аномалии Эбштейна и синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта являлась:

1. Коррекция аномального трехстворчатого клапана.
2. Отсутствие признаков предвозбуждения желудочков при манифестирующей форме синдрома ВПУ, отсутствие ретроградного проведения через дополнительные предсердножелудочковые пути при скрытой форме.
3. Не вызывает сомнения тот факт, что выполнение пластической операции на трехстворчатом клапане, возможно не в каждом случае. И здесь четкое ориентирование в анатомии порока представляется очень важным.

Выводы

1. Хирургическая анатомия дополнительных путей проведения при аномалии Эбштейна, сочетающейся с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта в большинстве случаев представлена септальными – 51%, и в 49% случаях передне- и заднебоковыми локализациями (по данным клинических исследований).
2. Основными показаниями к одномоментной коррекции аномалии Эбштейна и синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта являлись: II-III стадия болезни или III-IV ФК по NYHA; кардиомегалия II-III степени; пароксизмальное трепетание и фибрилляция предсердий при наличии манифестирующего синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта, а также неконтролируемые к профилактическим приемам антиаритмических средств пароксизмы наджелудочковой тахикардии, требующие у больных выполнения реанимационных мероприятий.
3. Одномоментная хирургическая коррекция аномалии Эбштейна и синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта позволяет получить хорошие результаты в ближайшие сроки после операции у подавляющего большинства больных (87,5%).
4. Госпитальная летальность при одномоментной коррекции аномалии Эбштейна сочетающейся с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта, составила 7,1% (4 из 56). Основной причиной летальных исходов явилась острая сердечная недостаточность.

Практические рекомендации

1. Всем больным с аномалией Эбштейна сопутствующим синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта необходимо проводить электрофизиологическое исследование с целью выяснения вида и механизма нарушений ритма сердца
2. Хирургическое лечение синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта и аномалии Эбштейна целесообразней производить одномоментно: устранение нарушений ритма сердца и хирургическая коррекция недостаточности трехстворчатого клапана и сопутствующих пороков.
3. Больным с нарушениями ритма сердца для топической диагностики локализации аритмогенных зон во время операции, до подключения аппарата искусственного кровообращения целесообразно выполнить интраоперационное эпикардальное картирование сердца по разработанной в институте схеме.
4. При значительных изменениях клапанного и подклапанного аппарата трёхстворчатого клапана целесообразней производить протезирование клапана биопротезом.
5. У детей до 15 лет с аномалией Эбштейна со стойкой недостаточностью кровообращения и нарушениями ритма необходимо выполнить одномоментную хирургическую коррекцию данной сочетанной патологии. Если нарушения ритма поддаются медикаментозной терапии, а гемодинамические нарушения не выражены, операцию можно отложить до оптимального возраста. Если нарушения ритма являются ведущими в данной сочетанной патологии, приступы протекают с

выраженными нарушениями гемодинамики, оперативное лечение показано независимо от возраста больного.

Список работ, опубликованных по теме диссертации

1. Бокерия, Л.А. Показания к хирургическому лечению аномалии Эбштейна сочетающейся с синдромом ВПУ / Л.А. Бокерия, О.Л. Бокерия, Б.Н. Сабиров, М.И. Берсенева, К.А. Мchedlishvili, М.Л. Александрова, М.У. Мурзагалиев // Материалы XIV Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2010 - Том 11, №3. - С. 4
2. Мурзагалиев, М.У. Современные аспекты хирургического лечения аномалии Эбштейна, сочетающейся с синдромом Вольфа – Паркинсона - Уайта. / М.У. Мурзагалиев, М.И. Берсенева // Детские болезни сердца и сосудов. - 2010. - №2. – С. 4-10
3. Бокерия, Л.А. Современный подход и результаты одномоментной коррекции аномалии Эбштейна и синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта. / Л.А. Бокерия, О.Л. Бокерия, Б.Н. Сабиров, И.В. Тетвадзе, М.Л. Александрова, И.Е. Черногринов, М.У. Мурзагалиев // Грудная и сердечно сосудистая хирургия. – 2012 г. - №1. - С. 4-11
4. Бокерия, Л.А. Диагностические критерии синдрома Вольфа – Паркинсона – Уайта при аномалии Эбштейна. / Л.А. Бокерия, О.Л. Бокерия, Б.Н. Сабиров, М.Л. Александрова, М.У. Мурзагалиев // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. – 2012 г. - Том 13, №6. - С.244
5. Бокерия, Л.А. Современные подходы к лечению аномалии Эбштейна сочетающейся с нарушениями ритма сердца. / Л.А. Бокерия, О.Л. Бокерия, Б.Н. Сабиров, М.Л. Александрова, М.У. Мурзагалиев // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. – 2012 г. - Том 13, №6. - С.244
6. Подзолков, В.П. Причины и результаты репротезирования клапанов при врожденных пороках сердца. / В.П. Подзолков, М.Р.

- Чиаурели, Б.Н. Сабиров, В.Б. Самсонов, Т.Ю. Данилов, И.В. Кокшенев, М.У. Мурзагалиев, Ш.П. Гамзатов // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. – 2013 г. - Том 14, №56. - С.9
7. Бокерия, Л.А. Электрокардиографическая и электрофизиологическая топическая диагностика синдрома Вольфа–Паркинсона– Уайта и результаты радиочастотной абляции дополнительных предсердно-желудочковых соединений у больных с аномалией Эбштейна / Л.А. Бокерия, О.Л. Бокерия, А.Х. Меликулов, Б.Н. Сабиров, М.Л. Александрова, М.У. Мурзагалиев // Анналы аритмологии. – 2013 г. Том 10, № 4. – С. 180-186
8. Сабиров, Б.Н. Причины и результаты репротезирования трехстворчатого клапана после ранее выполненной хирургической коррекции врожденных пороков сердца. / Б.Н. Сабиров, В.П. Подзолков, М.Р. Чиаурели, В.Б. Самсонов, В.Н. Чебан, Е.П. Чуева, М.У. Мурзагалиев // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. – 2013 г. - Том 14, №53. - С.4
9. Чернов, С.Е. Современное состояние хирургии трехстворчатого клапана при врожденных пороках сердца и отдаленные результаты радикальной коррекции. / С.Е. Чернов, М.У. Мурзагалиев, Б.Н. Сабиров // Детские болезни сердца и сосудов. - 2013. - №3. – С. 5 - 12